



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

Thèse N° 123/18

FACTEURS PRONOSTICS DES SARCOMES DES TISSUS MOUS
étude clinique rétrospective de 50 cas au service de traumatologie orthopédie B4
du CHU HASSAN II FES de Janvier 2013 à Décembre 2017

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 11/05/2018

PAR

Mme. BAHJA Sarra

Née le 09/08/1992 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Sarcome– Tissus mous– Extrémités– Pronostic – Exérèse large– Marges– Radiothérapie

JURY

M. EL MRINI ABDELMAJID.....	PRÉSIDENT et RAPPORTEUR
Professeur de Traumatologie –Orthopédie	
Mme. BOUHAFI TOURIA	JUGES
Professeur agrégé de Radiothérapie–Oncologie	
M. EL IDRISI MOHAMMED.....	
Professeur agrégé Traumatologie –Orthopédie	

PLAN

INTRODUCTION	15
COMPARTIMENTS ANATOMIQUES DES MEMBRES	19
I. Structure de la peau	20
II. Tissu mou superficiel	22
III. Tissu mou profond.....	22
1. Fascia profond	22
2. Fascia et loges du membre supérieur	24
3. Fascia et loges du membre inférieur	27
CLASSIFICATION ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS.....	30
I. Classification de l'OMS 2002	32
II. L'immunohistochimie.....	35
III. Cytogénétique.....	37
IV. Le grading	38
PATIENTS ET METHODES.....	40
I. Matériel d'étude	41
II. Type de l'étude.....	41
III. But de l'étude	41
IV. Période de l'étude.....	41
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données.....	42
VI. Critères d'inclusion.....	43
VII. Critères d'exclusion	43
VIII. Fiche d'exploitation	44
RESULTATS	50
I. Etude épidémiologique.....	51

1. Épidémiologie descriptive	51
a. Fréquence globale	51
b. Sexe	52
c. Age	53
d. Les antécédents	54
2. Epidémiologie analytique	55
a. Répartition selon le type histologique	55
b. Répartition selon le type histologique et le sexe	56
c. Répartition selon le type histologique et l'âge	57
d. Topographie	58
II. Etude clinique	59
1. Délai de consultation	59
2. Motif de consultation	59
3. Examen clinique.....	60
a. Taille de la tumeur :	60
b. Multiplicité :	60
c. Topographie de la tumeur :	61
d. Localisation de la tumeur :	67
e. Examen neurologique :	68
f. Examen vasculaire :	68
g. Extension locorégionale:	68
h. Signes généraux :	68
III. Données para-cliniques	68
1. Exploration radiologique	68
a. Radiographie standard	69
b. Echographie des Parties Molles	70
c. Tomodensitométrie	71

d. Imagerie par résonnance magnétique	73
2. Bilan d'extension	80
a. Bilan loco regional.....	80
b. Bilan général	83
IV. Confirmation Histologique	84
1. Technique	84
2. Résultats	85
a. Type histologique	85
b. Le grade histologique	85
c. L'immunohistochimie/la biologie moléculaire	85
d. Les marges d'exérèses	86
e. Autres	86
V. Traitement	87
1. Chirurgie.....	87
a. Chirurgie première :	87
b. reprise chirurgicale :	89
2. Radiothérapie.....	94
3. Chimiothérapie	94
4. La radio-chimiothérapie :	94
VI. Surveillance	95
1. Complications postopératoires	95
2. Résultats carcinologiques.....	95
a. Récidives locales	95
b. Métastases	95
c. Décès	96
VII. Facteurs pronostics	98
1. Facteurs liés aux patients	98

a. Âge	98
b. Sexe	99
c. Antécédents	99
2. Facteurs liés à la tumeur	99
a. Siège de la tumeur	99
b. Taille de la tumeur	99
c. Profondeur de la tumeur	100
d. Type histologique de la tumeur	101
e. Grade histologique de la tumeur	101
3. Facteurs liés au traitement	102
a. Type de l'exérèse	102
b. États des marges	102
c. Radio/Chimiothérapie	103
DISCUSSION	104
I. Etude épidémiologique.....	105
1. Fréquence	105
2. Type histologique	106
3. Sexe	108
4. âge	108
5. La topographie	109
6. Facteurs étiologique	110
II. Etude clinique	113
1. Délai de consultation	113
2. Motif de consultation	113
a. Le syndrome tumoral	113
b. La douleur	114
c. L'impotence fonctionnelle du membre atteint	114

d. Signes généraux	115
3. Examen clinique	115
a. Taille tumorale	115
b. Siège tumoral	116
c. Extension locorégionale	116
III. Données para-cliniques	117
1. Exploration radiologique	117
a. Radiographie standard	117
b. Echographie des Parties Molles	118
c. Tomodensitométrie	120
d. Imagerie par résonnance magnétique	120
e. Tomographie par émission de positrons	123
2. Bilan d'extension	125
a. Locorégional	125
b. Général	125
IV. Confirmation Histologique	125
1. Technique	127
a. Biopsie chirurgicale	127
b. Biopsie guidée par l'imagerie :	128
2. Résultats	130
V. Traitement	132
1. Chirurgie	132
2. Radiothérapie	143
3. Chimiothérapie	148
VI. Surveillance	153
VII. Facteurs pronostics	154

1. Facteurs pronostique de récidence locale	154
a. L'âge	154
b. Le sexe	154
c. Le siège de la tumeur	155
d. La taille de la tumeur	156
e. La profondeur de la tumeur	156
f. Le type histologique	157
g. le grade histologique	158
h. l'état des marges	158
i. La radio chimiothérapie	160
2. Facteurs pronostique de métastase	160
a. Taille de la tumeur	160
b. la profondeur de la tumeur	162
c. le type histologique	163
d. grade histologique	164
CONCLUSION	165
RESUMES	168
REFERENCES.....	181

Abréviations

STM	: Sarcomes des Tissus Mous
IRM	: imagerie par résonnance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
PM	: Parties Molles
PET	: Tomographie par émission de positrons
FNCLCC	: Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer
AEG	: Altération de l'état général
FDR	: Facteurs de risque
TTT	: Traitement
IM FCT	: Impotence fonctionnelle
ATCD	: Antécédents
KC	: Cancer
RX	: Radiographie
%	: Pourcentage
Tm	: Tumeur
RCP	: Réunion de concertation pluridisciplinaire
GG	: Ganglionnaire
Anaph	: Anatomopathologique
CHU	: Centre hospitalier universitaire
Cm	: Centimètre
RTH	: Radiothérapie
OMS	: Organisation mondiale de la santé
MI	: Membre inférieur
MS	: Membre supérieur

NFS	: Numération formule sanguine
VS	: Vitesse de sédimentation
PLQ	: Plaquettes
LDH	: Lactate déshydrogénase
CRP	: La protéine C réactive
CPK	: Créatine phosphokinase
IHC	: Immuno_histochimie

Liste des figures

Figure 1 : Schéma anatomique de la peau	21
Figure 2 : Dissection étagée de la partie moyenne du mollet droit pour montrer la peau, les fascias et les septas intermusculaire.....	23
Figure 3 : IRM en coupe axiale T1 du bras	26
Figure 4 : IRM en coupe axiale T1 de l'avant-bras.....	26
Figure 5 : IRM en coupe axiale T1 de la cuisse	29
Figure 6 : IRM en coupe axiale T1 de la jambe	29
Figure 7: la fréquence des malades selon les années	51
Figure 8 : Répartition des cas des STM selon le sexe.....	52
Figure 9: répartition des STM selon âge.....	53
Figure 10: les FDR dans notre série.	54
Figure 11 : Répartition des sarcomes des PM selon le type Histologique et le sexe	56
Figure 12 : Répartition des STM en fonction du type histologique et l'âge.....	57
Figure 13 : Délai de consultation des patients ayant des STM.	59
Figure 14: la répartition du motif de consultation selon le nombre de cas.....	60
Figure 15: topographie des STM	61
Figure 16: localisation inguinale d'un sarcome d'Ewing extra squelettique.....	62
Figure 17: sarcome localisé au niveau du creux poplité.	63
Figure 18: sarcome localisé au niveau de la jambe.....	64
Figure 19: sarcome de l'épaule	65
Figure 20: sarcome localisé au niveau de la région post de la cuisse droite.....	66
Figure 21: localisation « superficielle / profonde » des STM.....	67
Figure 22: Radio du fémur face (a) et $\frac{3}{4}$ interne (b).....	69
Figure 23: Echographie des Parties molles.	70
Figure 24: Coupes scannographiques (a) et (b) axiales et (c) frontale.	72

Figure 25 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronale T1 (b) coronale T2 FAT SAT (c) sagittale T1 C+.....	75
Figure 26 : IRM de la cuisse gauche en coupes : (a) frontale T1 C+ (b) frontale T2 (c) sagittale T1 (d) T2 FATSAT	76
Figure 27 : IRM de l'épaule droite en coupes (a) coronale T1 (b) sagittale T2.....	77
(c) sagittaleT1C+	77
Figure 28: IRM de la cuisse gauche en coupe (a) coronale T1 C+ (b) coronale T2	78
(c) sagittale T1 (d) sagittale C+ FATSAT	78
Figure 29: IRM du pied gauche en coupe (a) sagittale T1 (b) coronale T2	79
(c) sagittaleT1C+	79
Figure 30 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronaleT1, (b) coronale T2 et	81
(c) sagittale T1 C+ et (d) : axiale T2 FS C+	81
Figure 31 : TDM de la cuisse droite en coupe sagittale C+	82
Figure 32 : Abord de la biopsie préopératoire pratiquée chez nos patients.	84
Figure 33 : classification des STM selon le type histologique	85
Figure 34 : Répartition des traitements chirurgicaux.....	88
Figure 35 : Répartition des reprises chirurgicales.....	89
Figure 36: résection large chez un patient avec liposarcome myxoïde grade II.	91
Figure 37: résection chirurgicale d'un sarcome d'Ewing extra squelettique.	92
Figure 38 : désarticulation de l'épaule.	93
Figure 39 : Répartition des récurrences, métastases et décès	97
Figure 40 : Age moyen Récidive – Métastase	98
Figure 41 : Facteurs pronostiques liés au sexe.....	99
Figure 42 : Facteurs pronostics lié à la profondeur de la tumeur	100
Figure 43 : Facteurs pronostics liés au type histologique	101
Figure 44 :Conduite d'imagerie devant une masse des parties molles.....	124
Figure 45 : Type de la biopsie, en fonction de la présentation et l'imagerie.	126

Figure 46: types d'exérèse chirurgicale.....	134
Figure 47: greffe de peau fine.....	140
Figure 48: Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma, Gunar K. Zagars M.D., 30 April 2003	161
Figure 49: Prognostic factors in soft tissue sarcoma "Anders Rydholm"	162

Liste des Tableaux

Tableau 1 : Classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS	32
Tableau 2 : Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant.....	36
Tableau 3 : Sarcomes des tissus mous et anomalies chromosomiques	37
Tableau 4 : Le système de grading FNCLCC. Définition des paramètres	39
Tableau 5 : Répartition des sarcomes des tissus mous selon le type histologique	55
Tableau 6 : Classification des STM selon leurs topographies.....	58
Tableau 7 : Répartition des STM en fonction de leurs localisations.....	67
Tableau 8 : Répartition des examens radiologique effectués.....	68
Tableau 9 : Discordance entre histologie pré et post-opératoire.....	84
Tableau 10 : Classification des STM selon le grade histologique	85
Tableau 11 : Apport de l'anatomopathologie dans l'étude des marges d'exérèse.....	86
Tableau 12 : répartition du traitement chirurgical conservateur.	87
Tableau 13 : répartition du traitement chirurgicale radical	87
Tableau 14 : Répartition du traitement chirurgical conservateur lors de la reprise chirurgicale	89
Tableau 15 : Répartition du traitement chirurgicale radical lors des reprises.....	89
Tableau 16: les données des malades qui ont bénéficié d'une reprise chirurgicale.....	90
Tableau 17 : Facteurs pronostics lié au grade histologique	101
Tableau 18 : Facteurs pronostics en fonction de type d'exérèse.....	102
Tableau 19 : Facteurs pronostic en fonction d'état des marges	102
Tableau 20 : principaux STM de l'adulte avec leurs fréquences respectives.....	107
Tableau 21: représentation des localisations des STM dans les différentes séries d'études.	109
Tableau 22: délai de consultation moyen des STM	113

Tableau 23 : Avantages et inconvénients de la biopsie percutanée et chirurgicale.....	129
Tableau24 : Abord de la biopsie préopératoire.	129
Tableau 25:les taux de contrôle a 5ans et a 15 ans selon étude de Gunar K et al	159
Tableau 26 : facteurs pronostic en fonction d'état des marges	159

INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous (STM) sont des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse, qui prennent naissance dans tout tissu conjonctif ou tissu de soutien du corps. [1]

Ils présentent 1% des tumeurs malignes de l'adulte et sont beaucoup moins fréquentes que les tumeurs bénignes développées dans le tissu mou. [2]

La fréquence des sarcomes des tissus mous augmente avec l'âge.

Les deux tiers des sarcomes des tissus mous sont localisés aux membres. Par ordre de fréquence décroissant ils intéressent les membres inférieurs puis les membres supérieurs. [2]

Aucune étiologie formelle n'est reconnue à ce jour mais plusieurs facteurs favorisants intrinsèques (mutations notamment des gènes : NF1RB1, WRN, p53, APC, respectivement responsables de la neurofibromatose de type I, du rétinoblastome congénital et des syndromes de Li-Fraumeni, de Gardner, de Werner) ou extrinsèques (exposition à des radiations ionisantes, au chlorure de vinyle, à la dioxine, au chlorophénol, à certains virus..) ont été identifiés. [3]

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène, plus de 50 types histologiques différents ont été décrit, avec pour certains des sous types histologiques selon la dernière classification de l'organisation mondiale de la santé (OMS). [4]

La croissance de ces tumeurs est le plus souvent longitudinale de proche en proche avec un caractère invasif qui peut se faire dans tous les plans mais en respectant le plus souvent l'os et les barrières anatomiques. L'extension ganglionnaire est rare sauf dans quelques entités (sarcomes épithélioïdes à cellules claires, etc.). La diffusion métastatique est le plus souvent pulmonaire par voie

hématogène et n'est retrouvée que pour les lésions de « haut grade » (grades II et III de la classification de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer, FNCLCC). 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. [5-6-7]

Leur diagnostic est réputé difficile. Le risque essentiel est de le méconnaître initialement , aboutissant à des gestes inadaptés « drainage sur un diagnostic d'hématome, liposuccion, énucléation » pouvant compromettre un traitement conservateur ultérieur. Un bilan d'imagerie notamment une IRM et surtout une biopsie préopératoire sont donc nécessaires pour adapter la démarche thérapeutique. [2-8-9-10]

Idéalement, la prise en charge des STM doit être réalisée au sein d'un centre de référence .

Chaque dossier de tumeur suspecte doit être discuté avant tout geste au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) réunissant oncologue, radiologue, anatomopathologiste, radiothérapeute et chirurgien référent. L'absence de discussion en RCP ou de prise en charge au sein du réseau expose à une prise en charge non optimale et à une perte de chance.[11]

Le traitement des sarcomes des tissus mous (STM) des membres est actuellement basé sur la chirurgie conservatrice associée à la radiothérapie, l'objectif étant de préserver au maximum la fonction tout en assurant une sécurité carcinologique optimale. La chimiothérapie trouve sa place dans les tumeurs localement évoluées et/ou de haut grade de malignité et à fort potentiel métastatique. La grande difficulté du traitement se trouve donc dans la balance entre fonction et sécurité, qu'il revient aux réunions de concertation

pluridisciplinaires (RCP) régionales de la définir pour chaque patient. [12]

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 sarcomes des tissus mous est traditionnellement fâcheux ; et risque de s'aggraver par une prise en charge inadaptée.

Les facteurs pronostiques de mise en rémission initiale sont :

- ✓ l'exérèse radicale carcinologique
- ✓ la taille tumorale inférieure à 5 cm
- ✓ un pourcentage de nécrose tumorale histologique inférieur à 50 %.

Les facteurs pronostiques de dissémination métastatique et donc de survie sont :

- ✓ le grade tumoral (diagnostic histologique exclusif) ;
- ✓ la taille tumorale ;
- ✓ la localisation en profondeur de la lésion. [5-13]

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant les patients traités au sein du service de chirurgie orthopédique et ostéo-articulaire II 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 05 ans, allant de Janvier 2013 à Décembre 2017.

Elle a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques de ces tumeurs; d'évaluer leur prise en charge diagnostique et thérapeutique, et enfin détailler les facteurs pronostiques pour standardiser si possible l'approche thérapeutique et améliorer la qualité de prise en charge.

COMPARTIMENTS

ANATOMIQUES DES

MEMBRES

I. I Structure de la peau [14]

L'épiderme : l'épiderme est un épithélium pavimenteux stratifié, c'est la couche superficielle de la peau en contact avec l'extérieur.

Le derme : il s'agit d'une couche de tissus conjonctifs située sous l'épiderme qui contient des fibres musculaires lisses, des fibres collagènes et des fibres élastiques. Le derme est aussi constitué d'un riche réseau de vaisseaux capillaires sanguins et lymphatiques, mais aussi des terminaisons nerveuses, des glandes sébacées et sudoripares ainsi que des follicules pileux.

L'hypoderme : L'hypoderme est le compartiment le plus profond et le plus épais de la peau. Il s'invagine dans le derme et est rattaché au derme sous-jacent par des fibres de collagène et d'élastine. Il est essentiellement constitué des adipocytes par du tissu conjonctif.

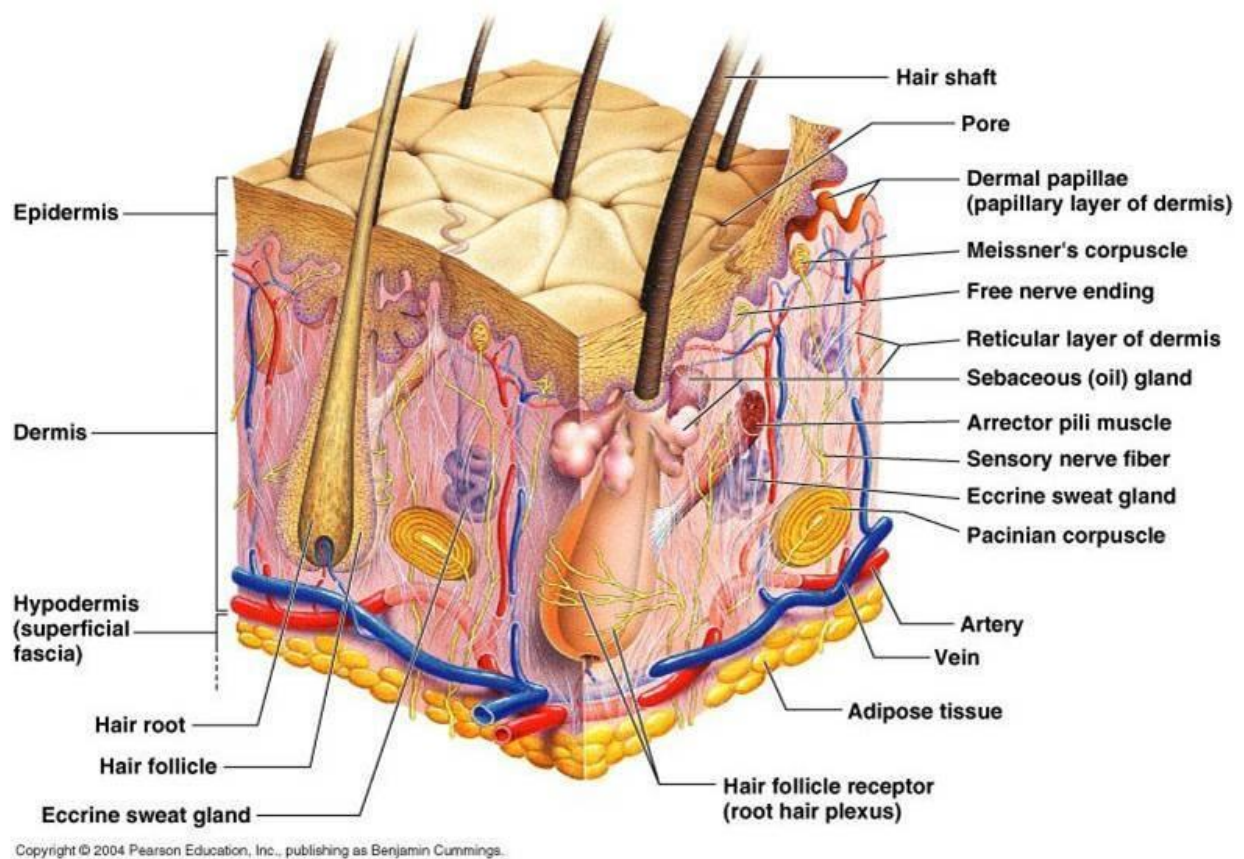


Figure 1 : Schéma anatomique de la peau [15]

II. Tissu mou superficiel [14]

Le tissu sous cutané ou le fascia superficiel est une couche de tissu conjonctif lâche ; situé immédiatement sous la peau ; il contient le réseau des veines superficiels et des lymphatiques et est traversé par des artères et les nerfs cutanés. Il contient également de la graisse dont l'épaisseur varie considérablement suivant les régions considérées et suivant les individus : très importante au niveau des fesses alors qu'elle est relativement mince au dos de la main.

III. Tissu mou profond

1. Fascia profond [14]

Est un feuillet de tissu conjonctif dense, situé immédiatement au dessous du fascia superficiel. Mince au niveau de l'abdomen et le thorax, important au niveau des membres et la nuque. Près du poignet et du cou de pied le fascia profond est épaissi pour former les rétinaculum qui maintiennent les tendons en place lorsqu'ils croisent les articulations. Le fascia profond donne également attache aux muscles ainsi qu'aux septa intermusculaires qui isolent les muscles dans les loges.

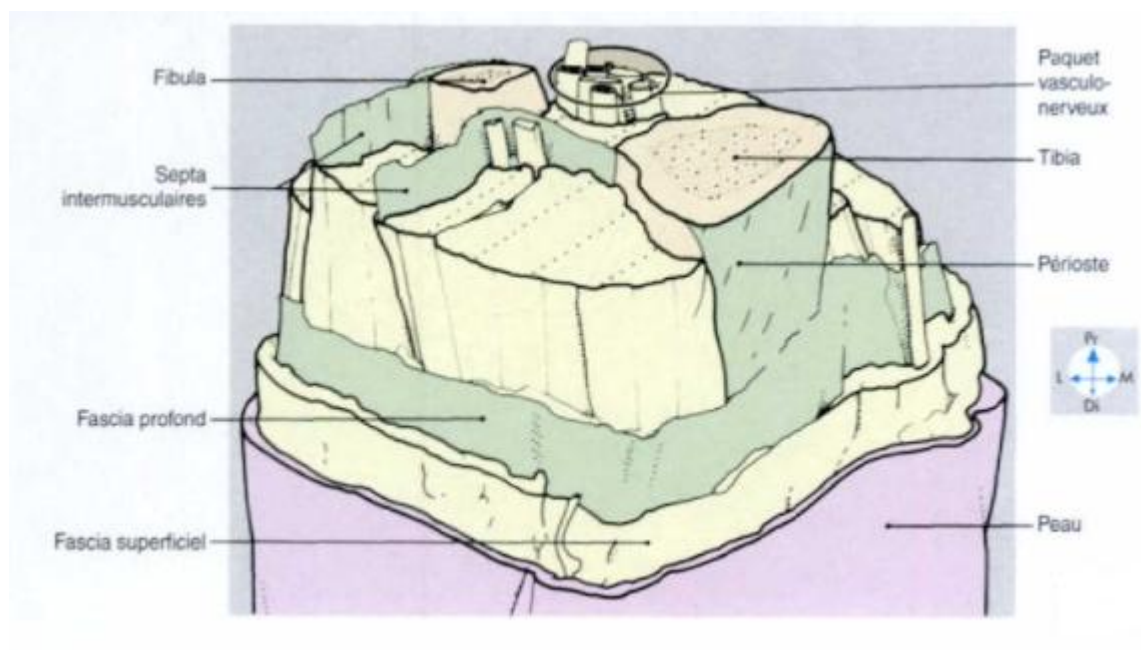


Figure 2 : Dissection étagée de la partie moyenne du mollet droit pour montrer la peau, les fascias et les septas intermusculaire. [14]

2. Fascia et loges du membre supérieur[16]

Le fascia de la région pectorale ou **Le fascia pectoral** est fixé à la clavicule et au sternum ; entoure le muscle grand pectoral. Lorsqu'il quitte le bord latéral de ce muscle, le fascia pectoral devient **le fascia axillaire** et forme le plancher de la fosse axillaire.

Les muscles scapulo-huméraux, qui recouvrent la scapula et qui forment le relief de l'épaule sont enveloppés dans le fascia profond. **Le fascia deltoïdien** descend sur la face superficielle du muscle deltoïde, depuis la clavicule, l'acromion et l'épine scapulaire. De nombreux septums se détachent de sa face profonde et pénètrent dans les faisceaux de ce muscle. Inférieurement, il se continue avec le fascia pectoral, en avant, et avec le fascia infra épineux, en arrière.

Une partie du fascia profond entoure 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 antébrachial**, 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 antébrachial, ils sont séparés par la membrane interosseuse qui unit le radius et

l'ulna.

Distalement, le fascia antébrachial s'épaissit à la face dorsale des extrémités distales du radius et de l'ulna pour former une membrane transversale, le rétinaculum des extenseurs.

Le fascia antébrachial présente également un épaissement antérieur qui entre en continuité avec le rétinaculum des extenseurs.

Immédiatement, un peu plus distalement, mais à un niveau plus profond que ce dernier, le fascia antébrachial entre en continuité avec le rétinaculum des fléchisseurs

Par l'intermédiaire des rétinaculums des extenseurs et des fléchisseurs, le fascia antébrachial entre en continuité avec **le fascia palmaire**



Figure 3 : IRM en coupe axiale T1 du bras [17]



Figure 4 : IRM en coupe axiale T1 de l'avant-bras [17]

3. Fascia et loges du membre inférieur : [16]

Le fascia profond du membre inférieur est particulièrement épais et revêt le membre comme un bas élastique. Le fascia profond empêche les muscles de faire protrusion lorsqu'ils se contractent et rend donc la contraction musculaire plus efficace dans son rôle de compression des veines aidant à propulser le sang vers le cœur.

Le fascia profond de la cuisse est appelé **fascia lata**.

C'est un fascia important car il entoure les gros muscles de la cuisse, surtout latéralement, où il s'épaissit et se renforce par l'adjonction des fibres longitudinales du tractus ilio-tibial. Cette large bande de fibres représente l'aponévrose commune des muscles tenseur du fascia lata et grand fessier.

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 du fémur. Le septum intermusculaire latéral est particulièrement épais ; les deux autres sont relativement minces.

Le fascia lata se prolonge sous le genou pour former le fascia profond de la jambe ou **fascia crurale**.

Il se fixe sur les bords antérieur et médial du tibia où il entre en continuité avec le périoste. Il est épais dans la partie proximale de la face antérieure de la jambe et offre un complément de surface d'insertion proximale aux muscles sous-jacents. Nettement plus mince dans la partie distale de la jambe, le fascia profond de la jambe se renforce à nouveau sur la face antérieure de la cheville pour former deux épaisses bandes fibreuses, l'une au-dessus et l'autre en avant de l'articulation de la cheville ; ce sont les rétinaculums des muscles extenseurs

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.



Figure 5 : IRM en coupe axiale T1 de la cuisse [17]



Figure 6 : IRM en coupe axiale T1 de la jambe [17]

CLASSIFICATION

ANATOMOPATHOLOGIQUES

DES SARCOMES DES TISSUS

MOUS

Du fait de leur rareté, puisqu'ils représentent moins de 1 % des cancers de l'adulte, les sarcomes des tissus mous ont conservé à travers les décennies une aura de mystère.

L'anatomie pathologique a connu dans ce domaine une évolution considérable, liée aux progrès de la biologie moléculaire et de la cytogénétique. Ces nouvelles données, reflétées par le titre du dernier fascicule de l'OMS « Pathologie et Génétique», ont conduit à des remaniements de la classification des sarcomes. (Tableau 1) [18]

Le rôle du pathologiste reste traditionnel : il apporte un diagnostic, apprécie avec le chirurgien la qualité de l'exérèse et évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur. En même temps, il met en œuvre les prélèvements adéquats qui permettront de réaliser, maintenant ou plus tard, les analyses moléculaires, dont on attend surtout une prédiction de la réponse au traitement.

I. Classification de l'OMS 2002 : [18]

Tableau 1 : Classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS

[18]

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 Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de faible grade Sarcome fibroblastique myxoinflammatoire Fibrosarcome infantile	Fibrosarcome de type adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de faible grade tumeur hyalinisante à cellules fusiformes Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
Tumeurs dites fibrohistiocytaires	Tumeur fibrohistiocytaire 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		Leiomyosarcome
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 intralymphatique Hémangioendothéliome composite Sarcome de Kaposi	Hémangioendothéliome épithélioïde Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		Chondrosarcome mésenchymateux Ostéosarcome extrasquelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	Tumeur mixte-myoépithéliome-parachordome Tumeur fibromyxoïde ossifiante Histiocytofibrome angiomatoïde	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
--	--	--

L'identification des tumeurs des tissus mous repose essentiellement sur un examen microscopique standard rigoureux. Il est important de demander facilement une relecture des lames en cas de doute. L'immunohistochimie est actuellement la technique spéciale la plus utilisée en complément de la morphologie.

II. L'immunohistochimie [19]

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomopathologique. Plus de 20 ans d'usage l'ont perfectionnée, enrichie, et surtout standardisée. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étapes : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction. Ces opérations sont maintenant réalisées par des automates, et font l'objet de contrôles d'assurance qualité. Les coupes se lisent sur un microscope classique.

Elle est actuellement la technique la plus importante. Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie.

Tableau 2 : Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant. [8]

Types de tumeurs	Anticorps principaux
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 CDK4
Rhabdomyosarcomes	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

III. Cytogénétique [20–21]

Elle a permis de mettre en évidence des anomalies chromosomiques clonales caractéristiques de certains types histologiques de sarcomes.

Délicate car elle nécessite du matériel frais et rapidement mis en culture, ces techniques ont tendance à être complétées et remplacées par les techniques de la biologie moléculaire (Reverse transcription–polymerase chain reaction [RT–PCR] , hybridation par fluorescence in situ [FISH]) qui permettent d'utiliser du matériel congelé et dans certaines conditions du matériel fixé et inclus en paraffine.

Tableau 3 : Sarcomes des tissus mous et anomalies chromosomiques

Synoviosarcome	t(X;18) (p11;q11)
Liposarcome myxoïde	t(12;16) (q13.3;p11.2)
Chondrosarcome myxoïde	t(9;22) (q31;q12.2)
Sarcome à cellules claires	t(11;22) (q13;q12)

IV. Le grading : [22]

Le système de grading préconisé par la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer, recommandé par l'OMS, repose sur trois paramètres : différenciation, nécrose, nombre de mitoses.

Il reste le meilleur prédicteur de la survie sans métastase et de la survie globale.

Les tumeurs de bas grades ont un risque métastatique faible et le pronostic est surtout local. Les tumeurs de hauts grades ont un risque métastatique élevé. Le grade est défini sur la tumeur initiale. Les récurrences ne sont pas gradées.

Différenciation tumorale

- Score 1 : Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte
- Score 2 : Sarcomes dont le type histologique est certain
- Score 3 : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain,

Décompte des mitoses

- Score 1 : Zéro à neuf mitoses dix champs ($G \times 40$)
- Score 2 : 10–19 mitoses dix champs
- Score 3 : Supérieur ou égal à 20 mitoses dix champs

Nécrose tumorale

- Score 0 : Pas de nécrose
 - Score 1 : Inférieur à 50 % de nécrose tumorale
 - Score 2 : Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale
-

Tableau 4 : Le système de grading FNCLCC. Définition des paramètres [2]

Grade I	Score 2-3
Grade II	Score 4-5
Grade III	Score 6-8

PATIENTS ET METHODES

I. Matériel d'étude

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles des membres suivis au service de chirurgie orthopédique et ostéo-articulaire II, oncologie et radiothérapie 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

Cette étude a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques de ces tumeurs; d'évaluer leur prise en charge diagnostique et thérapeutique, et enfin détailler les facteurs pronostiques pour standardiser si possible l'approche thérapeutique et améliorer la qualité de prise en charge.

IV. Période de l'étude

Nous avons pris de façon arbitraire la période allant de janvier 2013 à décembre 2017, soit une durée de 05 ans.

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

Durant cette période, 50 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 II et d'onco-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.
- 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 Traumato-Orthopédique II.

L'analyse des données recueillies, a été effectuée par la réalisation d'une

fiche d'exploitation.

VI. Critères d'inclusion

- Patients pris en charge dans le service de chirurgie traumatologique et orthopédique II 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 65 cas de tumeurs des parties molles. Nous n'avons retenu que 50 cas, les autres ne répondaient pas aux conditions de l'étude (tumeurs bénignes des PM, tumeurs cutanées, dossier non exploitable, refus de traitement)

VIII. Fiche d'exploitation

➤ **Identité :**

- IP :
- Nom prénom :
- Sexe : F /M
- Age :
- Assurance médicale :
- Téléphone :
- Adresse :

➤ **Diagnostic clinique :**

- Interrogatoire :

♦ Antécédents :

➤ ATCD personnel :

- maladie chronique : diabète, HTA, néphropathie, cardiopathie, TB
- Pathologie néoplasique :
- Radiothérapie :
- Événement actuel : primitif/ récurrence locale / métastase

➤ ATCD familial :

- cas similaire dans la famille , néoplasie

♦ Circonstance de découverte :

♦ Délai entre le début de la symptomatologie et consultation généraliste / spécialiste :

- Examen clinique :

♦ Inspection :

- Membre :
- Siège :
- Multiplicité :
- ♦ Palpation :
- Taille :
- Consistance :
- Contours :
- Mobilité :
- Sensibilité :
- ADP satellite :
- ♦ Examen vasculaire du membre :
- Pouls :
- Chaleur :
- Coloration :
- ♦ Examen neurologique du membre :
- Mobilité :
- Sensibilité :
- ❖ Diagnostic para clinique :
 - Radiologie
 - ♦ Radiographie standard
- Date :
- Résultats :
- ♦ Echographie des parties molles
- Date :
- Résultats :

- Nature de la lésion :
- Taille de la lésion :
- Limites de la lésion :
- Localisation de la lésion par rapport à l'aponévrose :
- Vascularisation au doppler :

♦ Tomodensitométrie

- Date :
- Résultats :
 - Topographie :
 - Taille de la lésion :
 - Nature de la lésion :
 - Limites de la lésion :
 - Modifications de l'os adjacent :
 - Atteinte du pédicule vasculo nerveux :

♦ IRM

- Date :
- Résultats :
 - Topographie :
 - Taille de la lésion :
 - Nature de la lésion :
 - Limites de la lésion :
 - Modifications de l'os adjacent :
 - Atteinte du pédicule vasculo nerveux :

♦ Bilan d'extension :

- TDM TAP :

➤ Scintigraphie osseuse :

➤ PET SCANN :

▪ ANATOMOPATHOLOGIE :

♦ Biopsie

➤ Date :

➤ Technique :

- Percutanée
- Chirurgicale
- Guidée par l'imagerie

➤ Résultats :

- Type histologique :
- Différenciation :
- Nécrose :
- Immunohistochimie :

♦ Pièce opératoire :

➤ Date :

➤ Résultats :

▪ Examen macroscopique :

- ♦ Taille de prélèvements :
- ♦ Taille de la tumeur :
- ♦ Contours de la tumeur :
- ♦ Aspect de la tumeur :
- ♦ Nécrose :

▪ Examen histologique :

- ♦ Type histologique :

- ◆ Différenciation :
- ◆ Nécrose :
- ◆ Immunohistochimie :
- ◆ Marges : R0 /R1 / R2
- ◆ Evaluation de la réponse au traitement néo adjuvant :
- ◆ Grade histologique FNCLCC :

➤ **Traitement :**

- Lieu de traitement : centre anti cancéreux / hors centre
- Chimiothérapie :
 - Néo–adjuvante
 - Adjuvante
 - Palliative
 - Protocole :
 - Nombre de cure :
 - Dose d'ifosfamide :
 - Complications post chimiothérapie :
 - Réponse thérapeutique :
- Radiothérapie :
 - RTE / curithérapie/associés
 - Néo–adjuvante
 - Adjuvante
 - Protocole :
 - Nombre de cure :
 - Complications post radiothérapie :
 - Réponse thérapeutique :

- Traitement chirurgical :
 - Chirurgie première / reprise chirurgicale
 - Voie d'abord : dans l'axe de la tumeur oui / non
 - Traitement conservateur : oui / non
 - ♦ Exérèse intracapsulaire
 - ♦ Exérèse marginale
 - ♦ Exérèse large
 - ♦ Exérèse extracompartimentale
 - Traitement radicale : oui/non
 - ♦ amputation
 - ♦ Désarticulation
 - Reconstructions : oui / non
 - Reprise chirurgicale : oui / non

➤ **Suivi :**

- Rythme de suivi
- Récidives locales : oui / non
- Métastases : oui / non
- Survie

RESULTATS

I. Etude épidémiologique

1. Épidémiologie descriptive :

a. Fréquence globale :

Sur une période s'étalant de janvier 2013 à décembre 2017, nous avons colligé 50 patients porteurs de sarcome des parties molles.

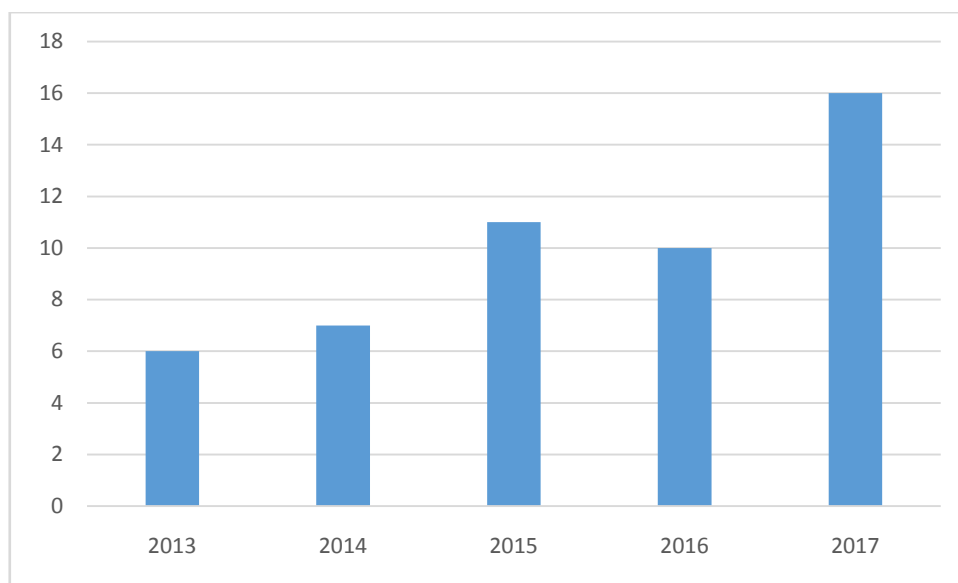


Figure 7: la fréquence des malades selon les années

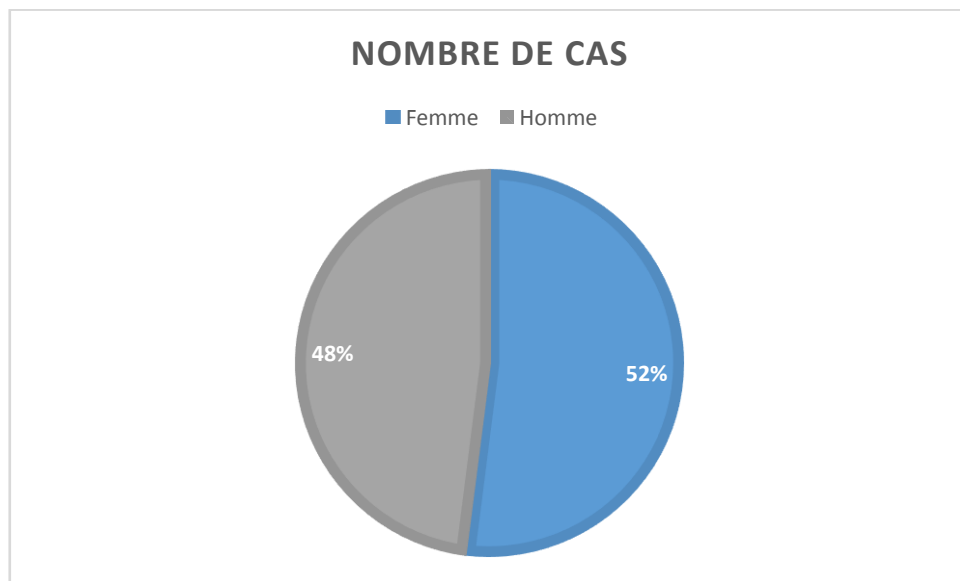
b. Sexe :

Figure 8 : Répartition des cas des STM selon le sexe

Dans notre série, on note une discrète prédominance féminine qui reste peu significative. Le sexe ratio des STM est de 1.

c. Age :

L'âge de nos patients variait entre 17 et 86 ans avec une moyenne de 50 ans.

Le pic de fréquence est situé entre 31 et 45 ans, avec 13 cas (26%).

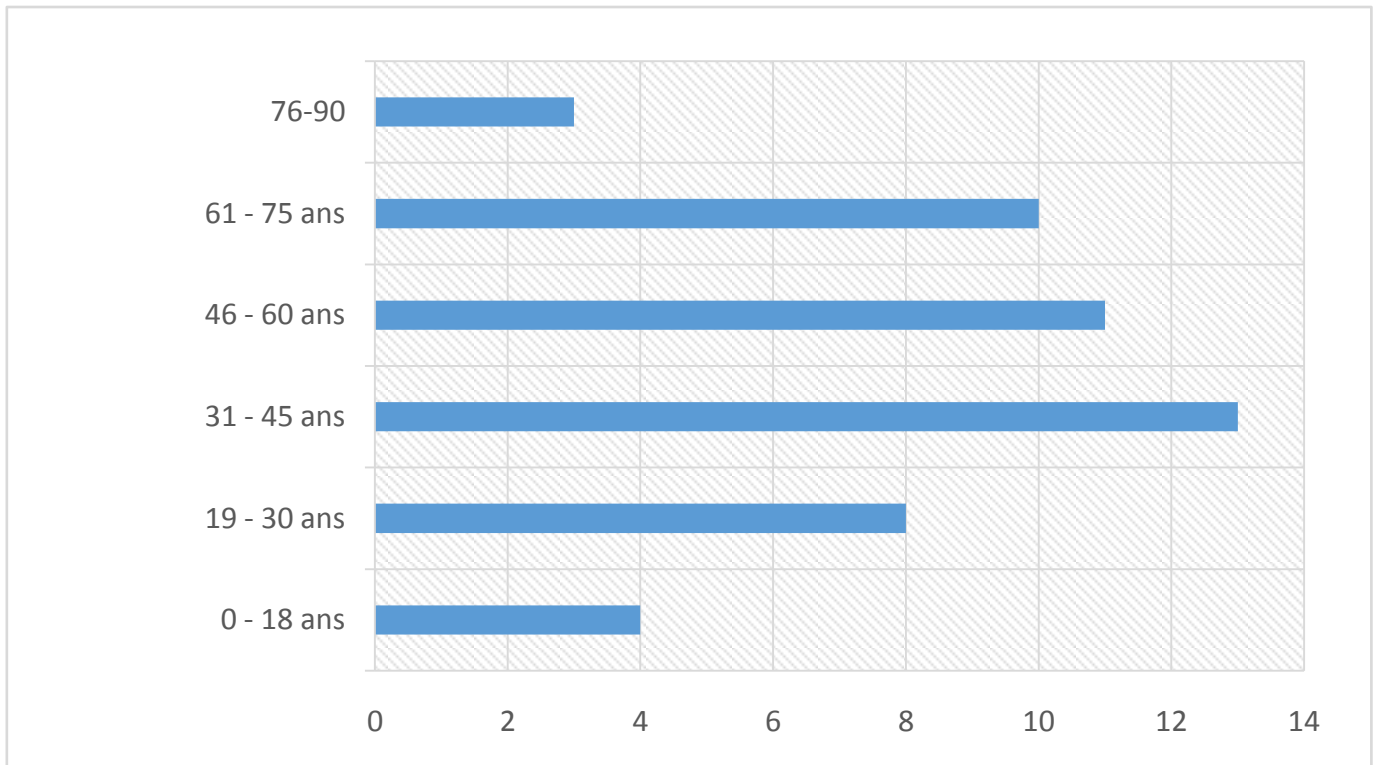


Figure 9: répartition des STM selon âge.

d. Les antécédents :

- 84% des patients n'avaient aucun antécédent.
- 02% : traumatisme du membre atteint.
- 06% : tabagisme actif.
- 08% : notion de cancers familiaux (mère, frère et fille décédé par néoplasie).

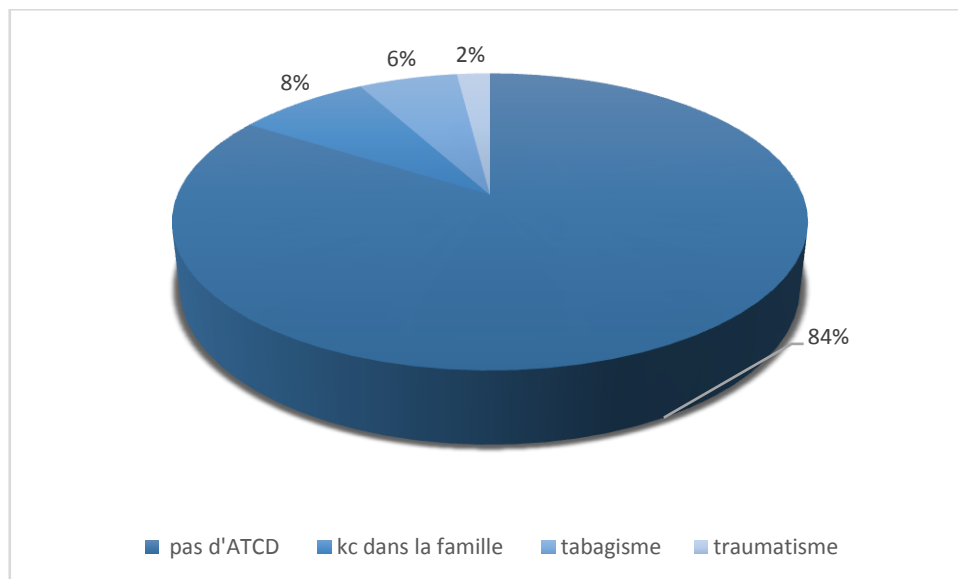


Figure 10: les FDR dans notre série.

2. Epidémiologie analytique :

a. Répartition selon le type histologique

L'étude de la répartition des STM montre que le synoviosarcome (30%) est le type histologique prédominant dans notre série, suivi du liposarcome (28%), le léiomyosarcome (16%), Le sarcome d'Ewing extra-squelettique (6%), le myxofibrosarcome (6%), le rhabdomyosarcome (4%), le chondrosarcome (4%), l'histiofibrosarcome (2%), le sarcome à cellule pléomorphe (2%) et le Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand (2%) sont moins fréquents.

Tableau 5 : Répartition des sarcomes des tissus mous selon le type histologique

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage
Synoviosarcome	16	30%
Liposarcome	14	28%
Léiomyosarcome	08	16%
sarcome d'Ewing extra-squelettique	03	6%
Myxofibrosarcome	03	6%
Chondrosarcome	02	4%
rhabdomyosarcome	02	4%
sarcome à cellule pléomorphe	01	2%
Histiofibrosarcome	01	2%
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	01	2%
Swanome	01	2%
Sarcome non classé	01	2%

b. Répartition selon le type histologique et le sexe :

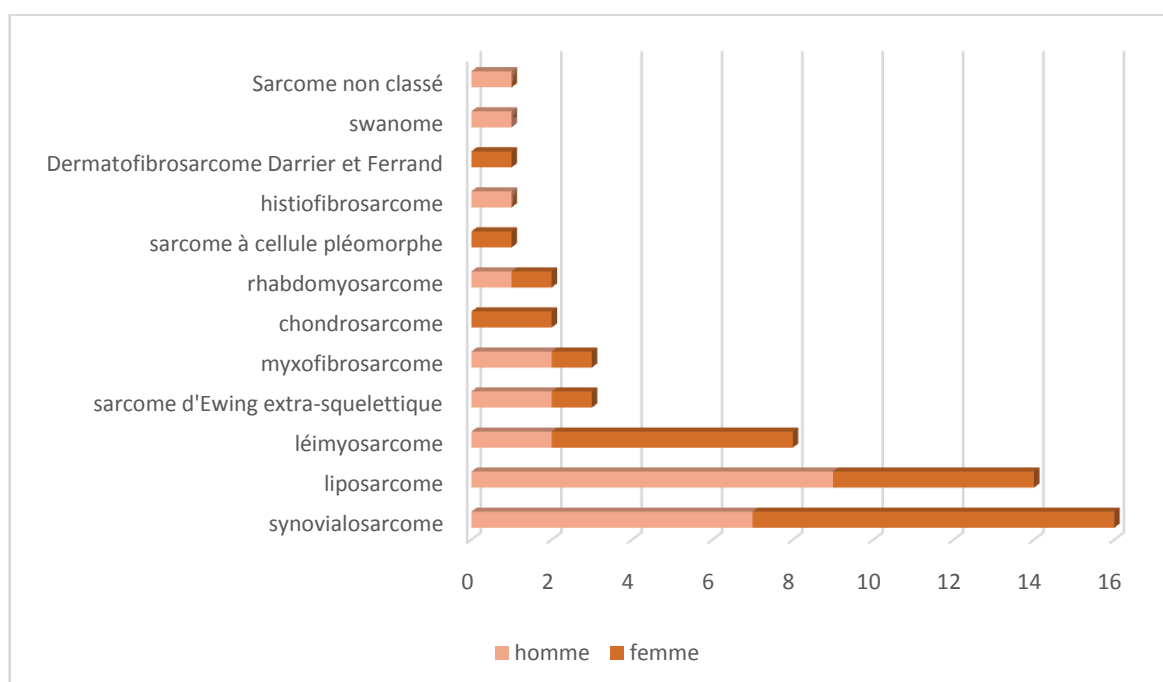


Figure 11 : Répartition des sarcomes des PM selon le type Histologique et le sexe

Dans notre série, on note une prédominance féminine dans le synovialosarcome, le léiomyosarcome, le chondrosarcome, le dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand et le Sarcome à cellules pléomorphe. Or, le liposarcome, le myxofibrosarcome, le sarcome d'Ewing extra-squelettique et les autres types histologiques plus rares, c'est le sexe masculin qui prédomine.

c. Répartition selon le type histologique et l'âge :

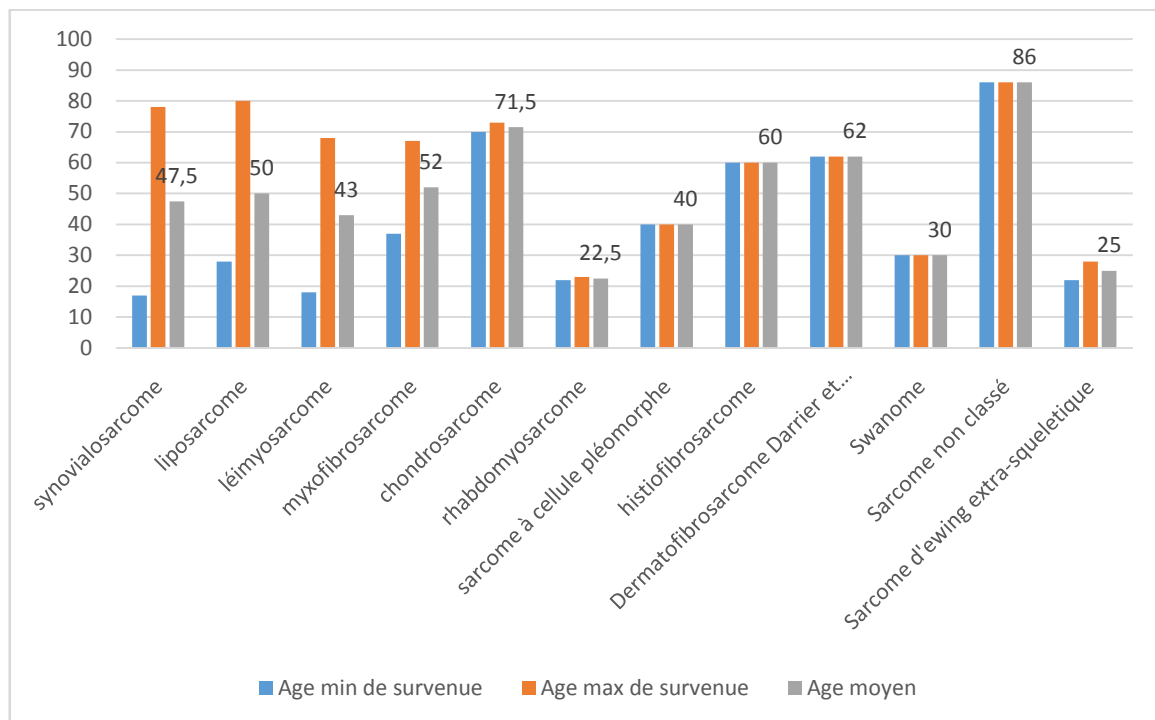


Figure 12 : Répartition des STM en fonction du type histologique et l'âge.

A partir de cette répartition, on constate que le sarcome d'Ewing extra-squelettique, le rhabdomyosarcome et le swanome touchent essentiellement l'adulte jeune avec une moyenne d'âge qui se situe entre 22 ans et 30 ans. Alors que le synoviosarcome, le liposarcome, le léiomyosarcome, le sarcome à cellules pléomorphes, le myxofibrosarcome, le sarcome à cellule fusiforme surviennent plutôt chez l'adulte moyen ayant une moyenne d'âge varie entre 40 ans et 52 ans . Cependant, le chondrosarcome intéresse surtout le sujet âgé avec une moyenne d'âge de 71.5ans.

d. Topographie :**Tableau 6 : Classification des STM selon leurs topographies.**

	Membre Supérieur	Membre Inférieur
synoviosarcome	04	12
liposarcome	01	11
léiomyosarcome	01	06
myxofibrosarcome	01	02
chondrosarcome	00	02
rhabdomyosarcome	00	02
sarcome à cellule pléomorphe	00	01
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	00	01
Swanome	00	01
Sarcome non classé	01	00

La répartition topographique constitue un élément important pour le diagnostic.

Dans notre série, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs avec 38 cas soit 76% de la population étudiée, dont 56% au niveau de la cuisse.

La topographie au niveau du membre supérieur est notée dans 12cas soit 24%des patients.

II. Etude clinique

1. Délai de consultation

Le délai de consultation des patients s'étalait de 1 à 60 mois (5 ans), avec une moyenne de 22 mois.

Deux cas seulement ont consulté avant 3 mois.

Par ailleurs, 22% des patients avaient un délai de consultation imprécis.

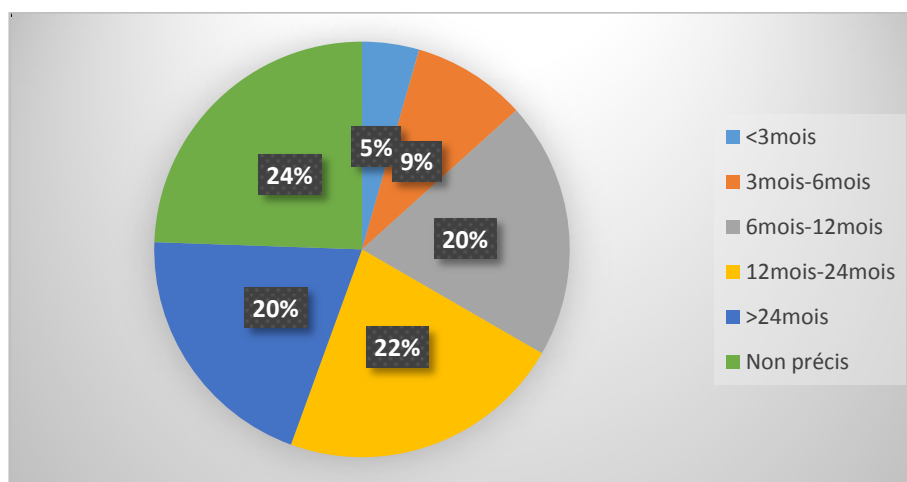


Figure 13 : Délai de consultation des patients ayant des STM.

2. Motif de consultation

La découverte par le patient d'une masse au niveau de son membre, qui augmente progressivement de volume, est le principal symptôme qui le pousse à consulter. On la retrouve isolée chez 54% des patients ayant un STM (27 cas).

D'autres signes ont été retrouvés :

- Les douleurs chez 11 cas.
- Un nodule chez 06 cas.
- Une impotence fonctionnelle chez 3 cas.
- Altération de l'état général chez 02 cas.
- Fracture pathologique chez 01 cas.

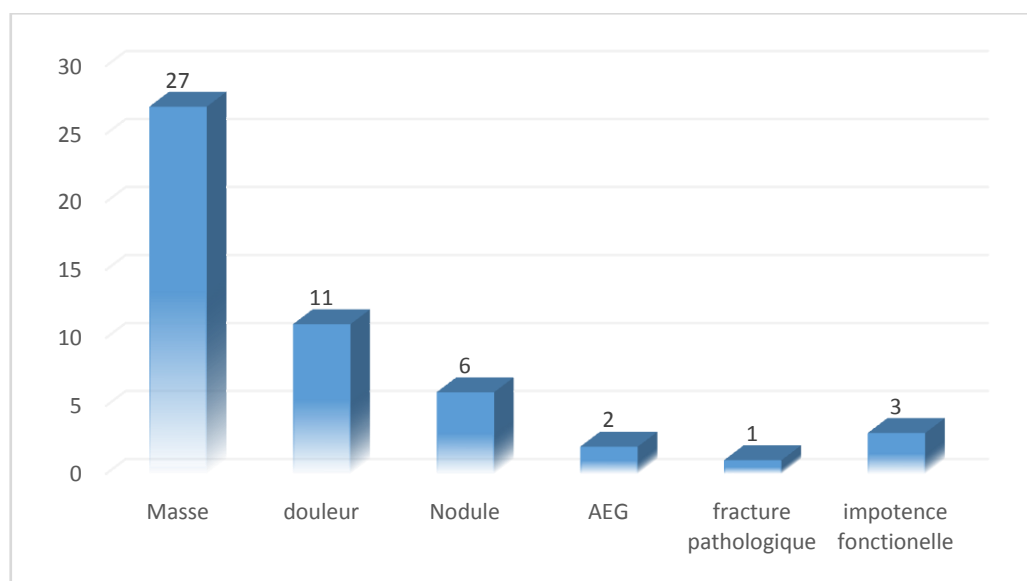


Figure 14: la répartition du motif de consultation selon le nombre de cas

3. Examen clinique

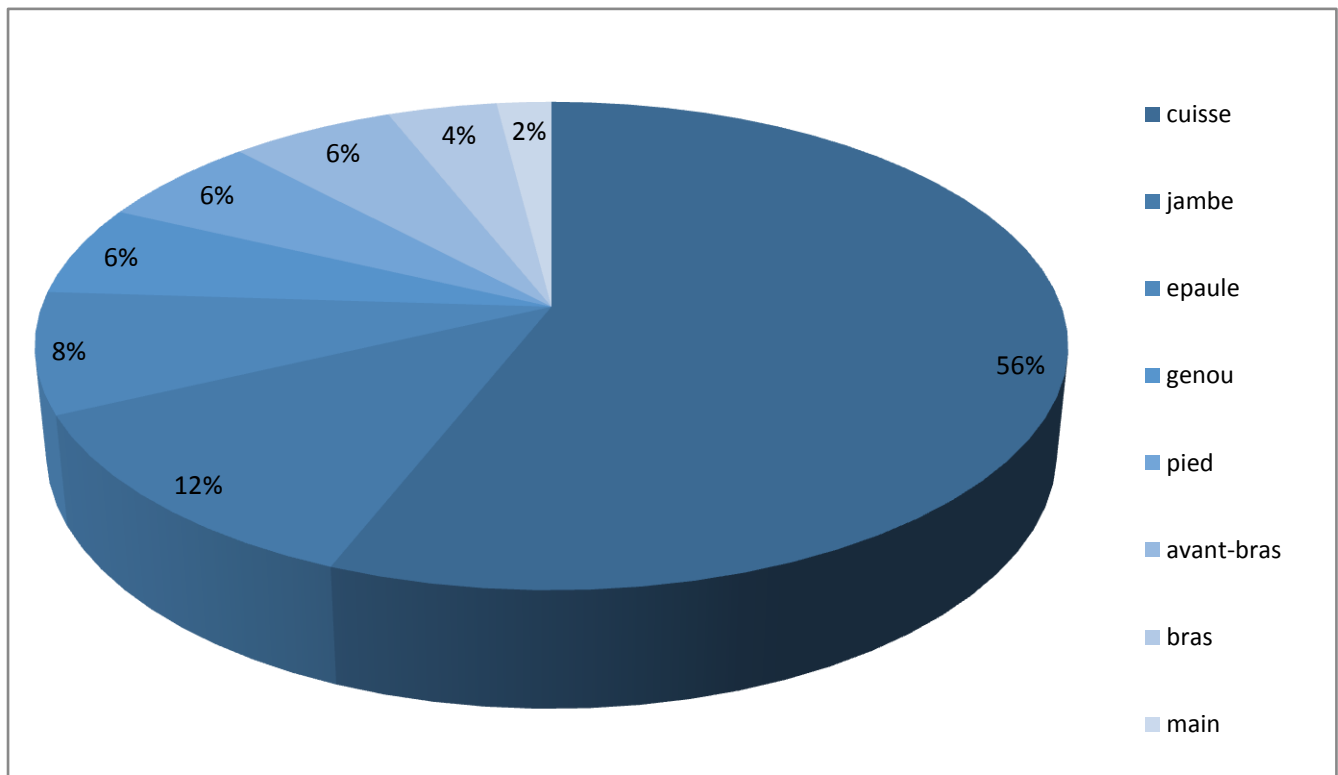
a. Taille de la tumeur :

Elle variait de 3 à 30 cm.

On remarque que 78% des patients (39 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 22% (11 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

b. Multiplicité :

Dans notre étude, tous les patients avaient une tumeur unique initialement.

c. Topographie de la tumeur :**Figure 15: topographie des STM**

Dans notre série, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs, dont 56% au niveau de la cuisse.

La topographie au niveau du membre supérieur est notée dans 12cas soit 24%des patients.

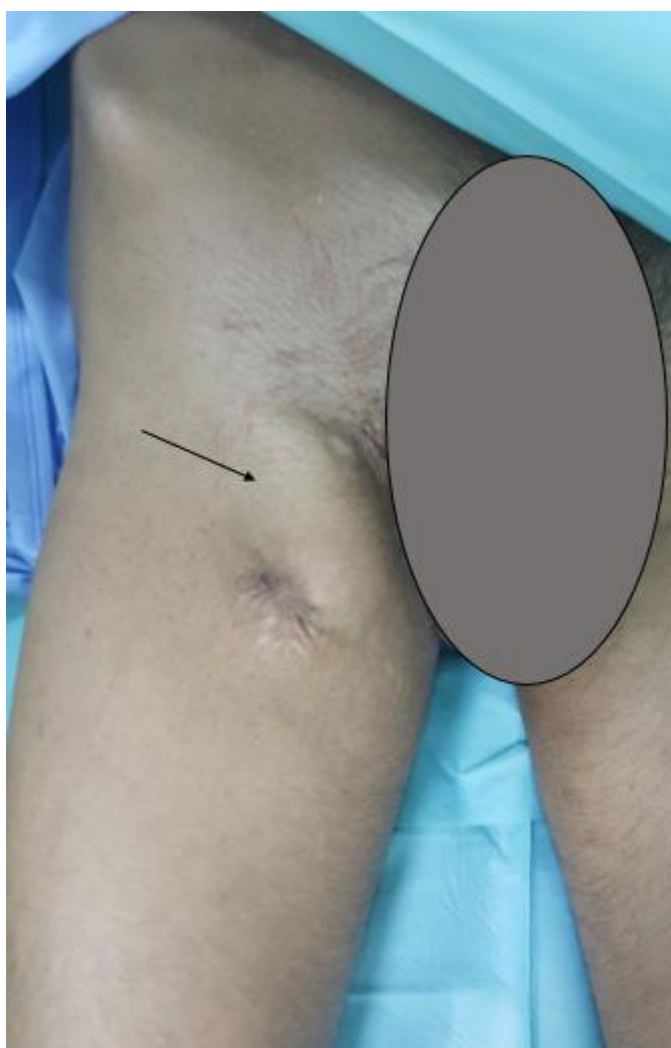


Figure 16: localisation inguinale d'un sarcome d'Ewing extra squelettique



Figure 17: sarcome localisé au niveau du creux poplité.



Figure 18: sarcome localisé au niveau de la jambe



Figure 19: sarcome de l'épaule



Figure 20: sarcome localisé au niveau de la région post de la cuisse droite

d. Localisation de la tumeur :**Tableau 7 : Répartition des STM en fonction de leurs localisations.**

Siège	profond	Superficiel
Nombre des cas	38	12
Pourcentage %	76%	24%

Notre série d'étude montre que dans 76% des sarcomes étaient de siège profond, alors que seulement 24% étaient de siège superficiel.

**Figure 21:localisation « superficielle / profonde » des STM**

e. Examen neurologique :

L'examen neurologique était normal presque chez tous les patients, des fourmillements le long du trajet du nerf sciatique a été objectivé chez un seul patient

f. Examen vasculaire :

03 patient avaient une diminution du pouls fémoral du coté unilatéral.

g. Extension locorégionale:

Aires ganglionnaires: présence des adénopathies inguinales dans 2 cas.

h. Signes généraux :

L'AEG a été observée chez 02 patients.

III. Données para-cliniques**1. Exploration radiologique :**

Tableau 8 : Répartition des examens radiologique effectués

Examen radiologique	Rx standard	Echo des PM	TDM	IRM
Nombre de cas	50	03	10	37

a. Radiographie standard

La radiographie standard du membre atteint a été demandée chez tous les patients inclus, mais non retrouvée dans tous les dossiers et qui a objectivé :

- Des calcifications intra-lésionnelles dans 06 cas.
- Des images arrondies à limites flous chez 15 cas.
- Une ostéolyse dans 03 cas.
- Une radiographie normale dans 26 cas.



Figure 22: 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. Absence de lyse osseuse.

- Liposarcome bien différencié chez un patient de 45 ans.

b. Echographie des Parties Molles :

Dans notre série, 03 patients ont bénéficié d'une échographie des parties molles de la partie atteinte, et qui a mis en évidence :

- Masse hypoéchogène, homogène de 6.4*4.7 cm de localisation profonde évoquant un lipome.
- Formation hypoéchogène d'allure kystique de 03 cm.
- Hématome cloisonné.



Figure 23: Echographie des Parties molles.

Masse tissulaire hyper échogène hétérogène du compartiment antérieur de la cuisse droite.

c. Tomodensitométrie :

La TDM du membre touché a été pratiquée chez 10 patients.

Elle a permis d'étudier :

- La densité de la masse.
- Le rehaussement après injection du produit de contraste.
- La vascularisation.
- La forme et les contours.
- Les rapports osseux.

Les résultats obtenus sont :

- Présence d'une masse hétérogène d'allure tumorale, aux dépend des parties molles, se rehausse de façon hétérogène après injection iodée. Pas d'atteinte du pédicule vasculo-nerveux ni modification de l'os adjacent
- Processus lésionnelle tissulaire intramusculaire de 9*7*6cm.
- Masse bien limitée au dépend des parties molles, au niveau de face interne de la cuisse mesurant 14*8 cm hétérogène infiltrant les structures en regard.
- Présence d'une lésion tissulaire au niveau du 2/3 supérieur de la face antéro interne de la cuisse droite mesurant 11*10*17cm mal limitée sans modification de l'os adjacent avec envahissement de la veine fémorale superficielle et présente contact avec Veine fémoral profonde et Artère fémorale superficielle qui restent toujours perméables.



Figure 24: 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 périvotée compacte à l'origine d'un épaissement cortical.

- Liposarcome bien différencié chez une patiente de 45 ans.

d. Imagerie par résonnance magnétique :

L'imagerie par résonnance magnétique a été réalisée chez 37 patients soit 74%.

On ne dispose que de 21 comptes rendu complets.

Elle a montré les résultats suivants :

- **Topographie**

11 de nos patients présentaient un processus lésionnel profond ou sous aponévrotique, alors que chez 8 patients, la masse était superficielle à l'IRM.

- **Taille**

L'IRM a objectivé des processus volumineux (sup à 5cm) chez 17 patients, la masse était de petite taille chez 04 patients.

- **Limites**

La masse était bien limitée chez 12 patients (57%), alors que les contours étaient irréguliers chez 09 patients.

- **Signal**

- **Signal T1 :**

Les lésions à l'IRM apparaissent en Hypo signal dans 52% des cas, en Hyper signal dans 15% des cas, en iso signal dans 20% et variables dans le reste des cas.

- **Signal T2**

A l'IRM, les lésions apparaissent en Hyper signal dans 90% des cas, variable dans 10% des cas.

- **Rehaussement**

Dans notre série, presque toutes les lésion en IRM avaient un rehaussement intense et hétérogène, cependant on note :

- un cas : rehaussement en nappe et linéaire.
- un cas : rehaussement faible.
- un cas : pas de rehaussement.

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).



Figure 25 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronale T1 (b) coronale T2 FAT SAT (c) sagittale T1 C+

Présence au niveau du vaste latéral du muscle quadricipital droit d'une masse polylobée, hétérogène, contenant des zones tissulaires décrites en hyposignal T1 discret hypersignal T2 et d'autres zones hémorragiques en hypersignal T1, hypersignal T2 ne s'effaçant pas sur la séquence FATSAT. elle mesure : 11x10x10 cm de diamètre.

Sur le plan topographique : elle infiltre les muscles adjacents un contact avec la diaphyse du col du fémur, sans lyse ni anomalie de signal osseux.

- Synoviosarcome chez un patient de 28 ans.

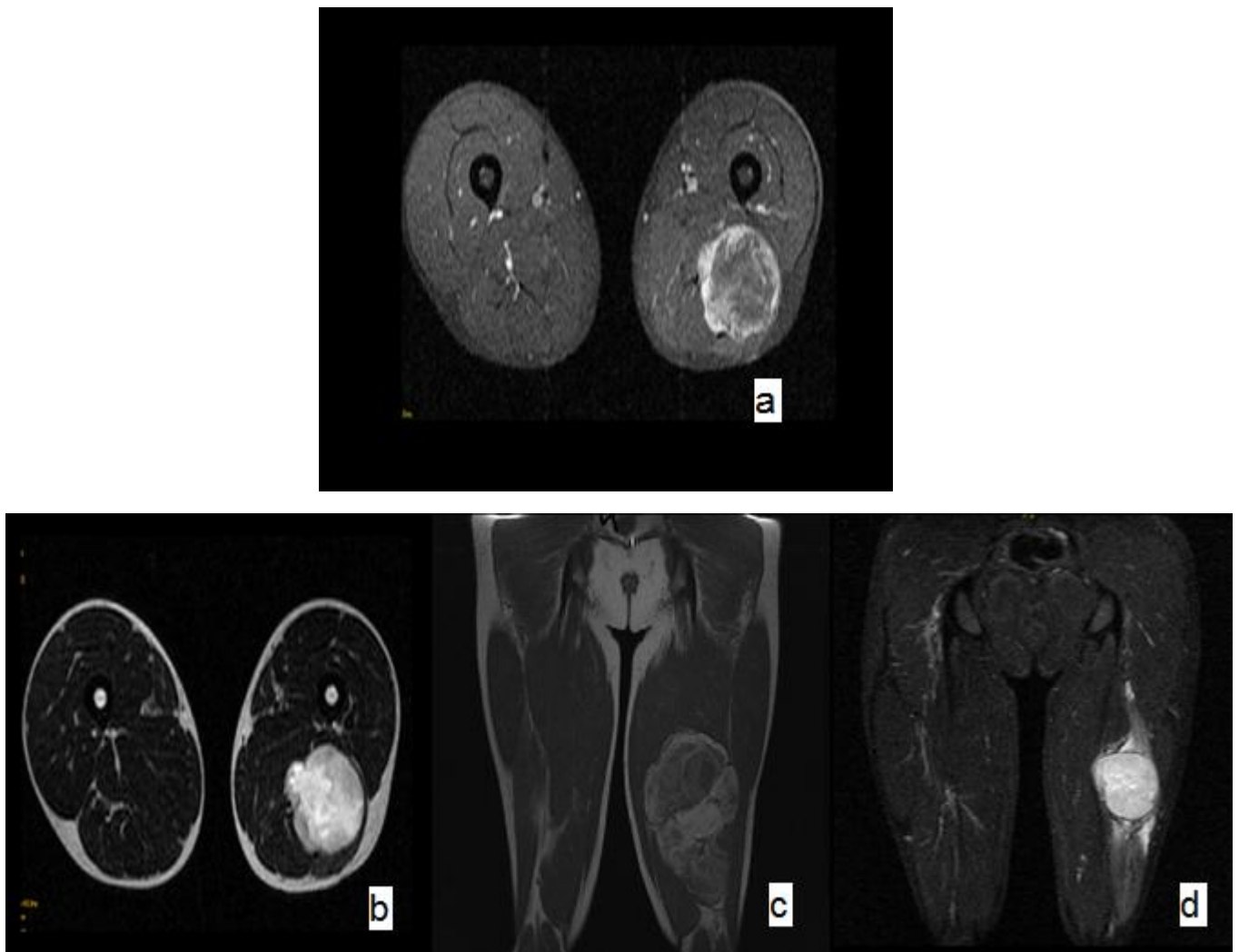
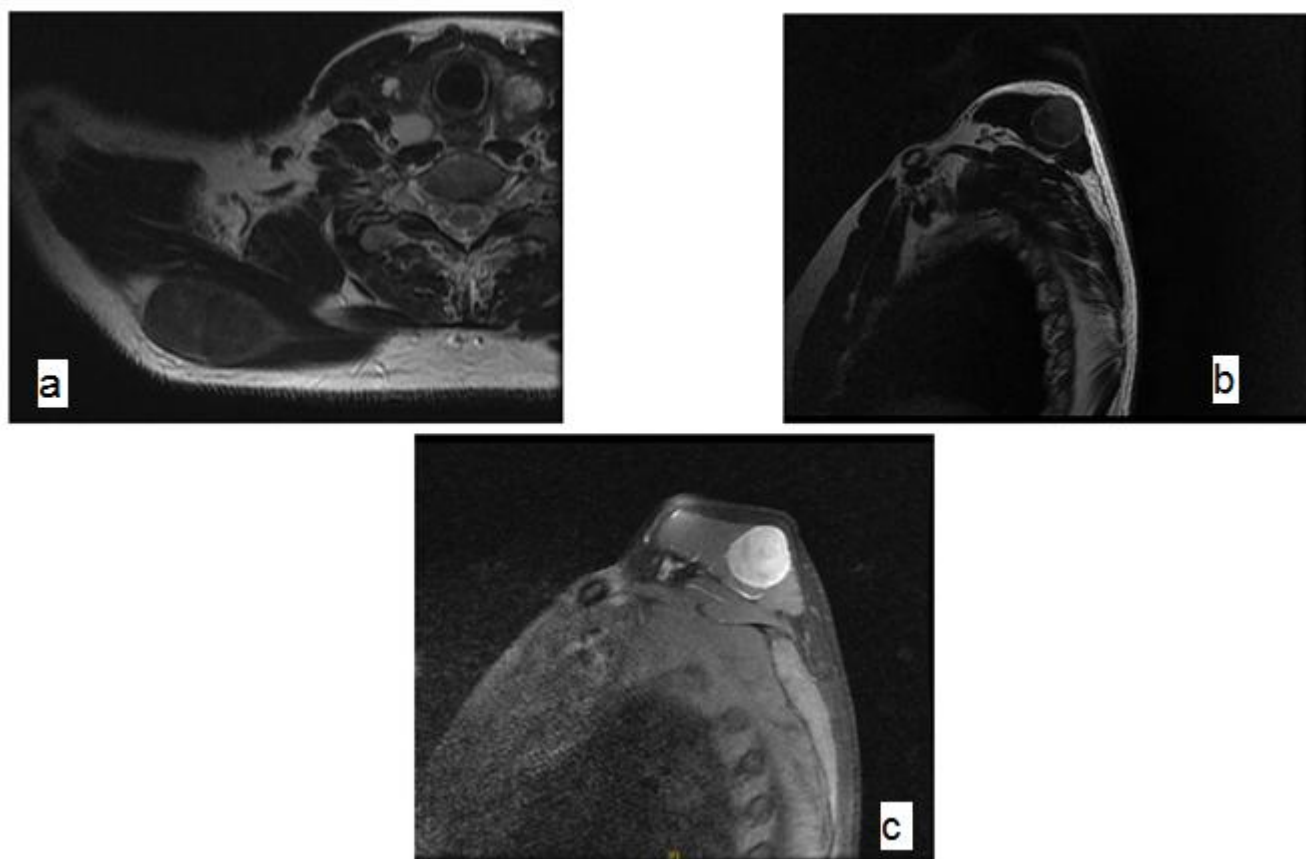


Figure 26 : IRM de la cuisse gauche en coupes : (a) frontale T1 C+ (b) frontale T2 (c) sagittale T1 (d) T2 FATSAT

Présence au niveau de la loge crurale postérieure gauche au niveau du compartiment inter-aponévrotique et sur le trajet du nerf grand sciatique d'une formation tissulaire décrite en hyposignal T1, hypersignal T2, non modifiée en séquence FATSAT, rehaussée de façon hétérogène et intense après contraste. Elle est en capsulée, de contours lobulés et garde des interfaces nettes avec les muscles avoisinants

Elle reste à distance du pédicule fémoral et du fémur

- Schwannome du nerf grand sciatique chez un patient de 22 ans
- Anapath : rhabdomyosarcome



**Figure 27 : IRM de l'épaule droite en coupes (a) coronale T1 (b) sagittale T2
(c) sagittale T1C+**

Présence au niveau de la région postérieure du scapula droit au dépend du muscle grand dorsal d'une masse tissulaire arrondie, bien circonscrite, mesurant 52x32x33mm, décrite en hypersignal T2 et STIR, iso T1, rehaussée de façon importante après injection de Gado.

- hémangiosarcome chez un patient de 51ans, suivi pour leiomyosarcome de la jambe droite ayant bénéficié d'une « exérèse marginale + RTE »
- Anapath ; leiomyosarcome grade II

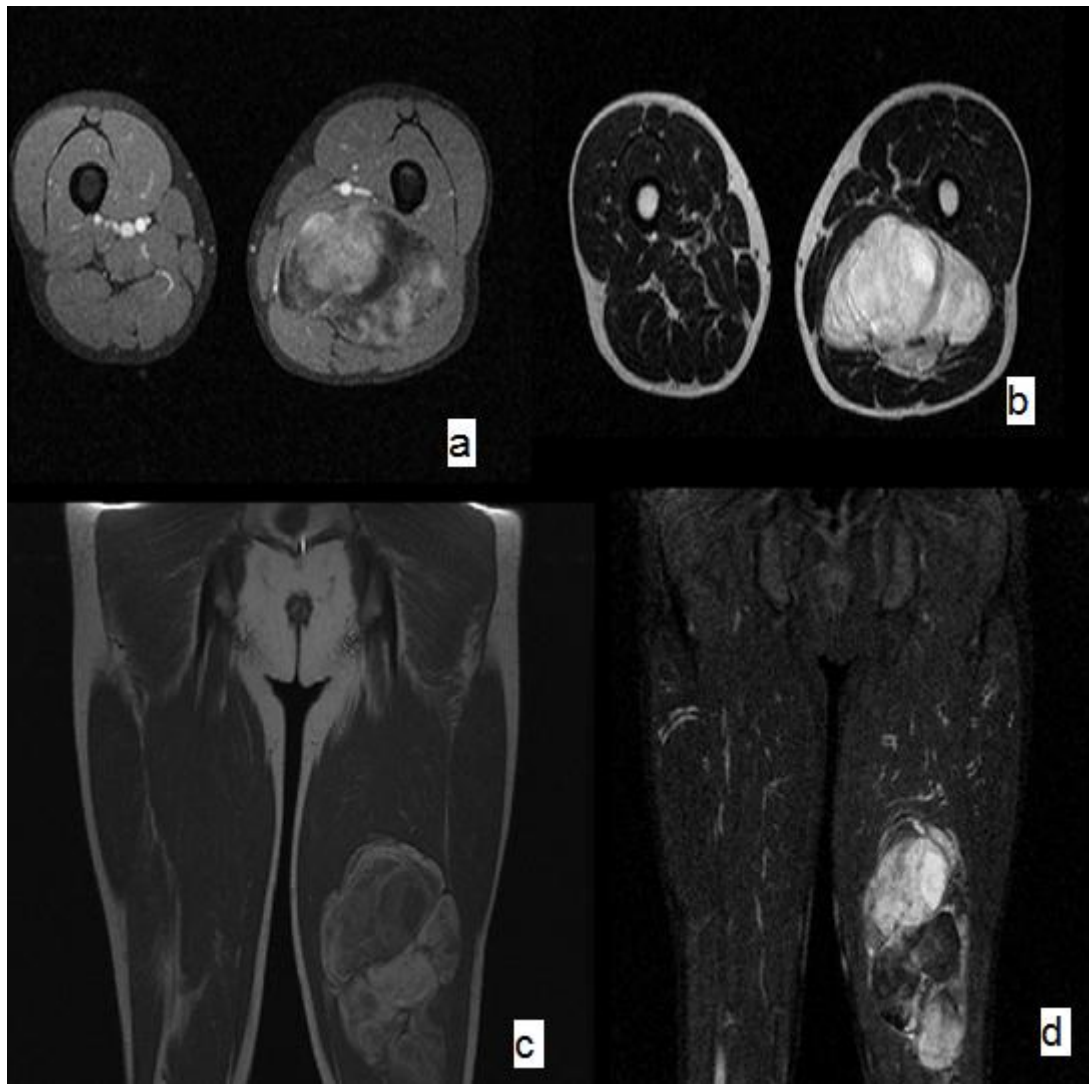


Figure 28: IRM de la cuisse gauche en coupe (a) coronale T1 C+ (b) coronale T2 (c) sagittale T1 (d) sagittale C+ FATSAT

Présence d'une volumineuse masse de la moitié inférieure de la loge postérieure de la cuisse gauche semblant se développer en intermusculaire au dépend muscle semi membraneux et le biceps fémoral bien limitée mesurant 165x68x155mm à contours polylobés cloisonnée. Cette masse est tissulaire contenant un contingent graisseux et des zones nécrotiques.

Pas de signes d'envahissement musculaire,vasculaire ou osseux

- Liposarcome chez un patient de 46 ans



**Figure 29: IRM du pied gauche en coupe (a) sagittale T1 (b) coronale T2
(c) sagittaleT1C+**

Présence au niveau de la face plantaire d'une masse tissulaire décrite en hyposignal T1 et T2, rehaussée après contraste, de contours lobulés, mesurant 52x35x50 mm Cette masse s'insinue entre le 1er et le 2ème rayon. Il engaine l'aponévrose plantaire et vient au contact du muscle extenseur de l'hallux.

- Respect de la congruence articulaire talo-crurale et sous talienne.

- Intégrité des différents faisceaux de ligament collatéral et médial.

- Synoviosarcome chez un patient de 77 ans

2. Bilan d'extension :

a. Bilan loco regional:

➤ BUT :

confirmer l'existence d'une tumeur et de préciser son siège (sus ou sous-aponévrotique ; intra ou extra compartimental) les possibilités d'exérèse.

➤ RESULTATS :

- L'atteinte du pédicule vasculaire avoisinant a été notée chez 02cas. La tumeur était en contact du pédicule vasculaire sans envahissement dans 04 cas
- Dans 04 cas, on a retrouvé un contact intime de la tumeur avec l'os adjacent, avec présence de lyse osseuse chez 03 d'entre eux.
- Il n'y a eu 01 atteinte de l'articulation adjacente.

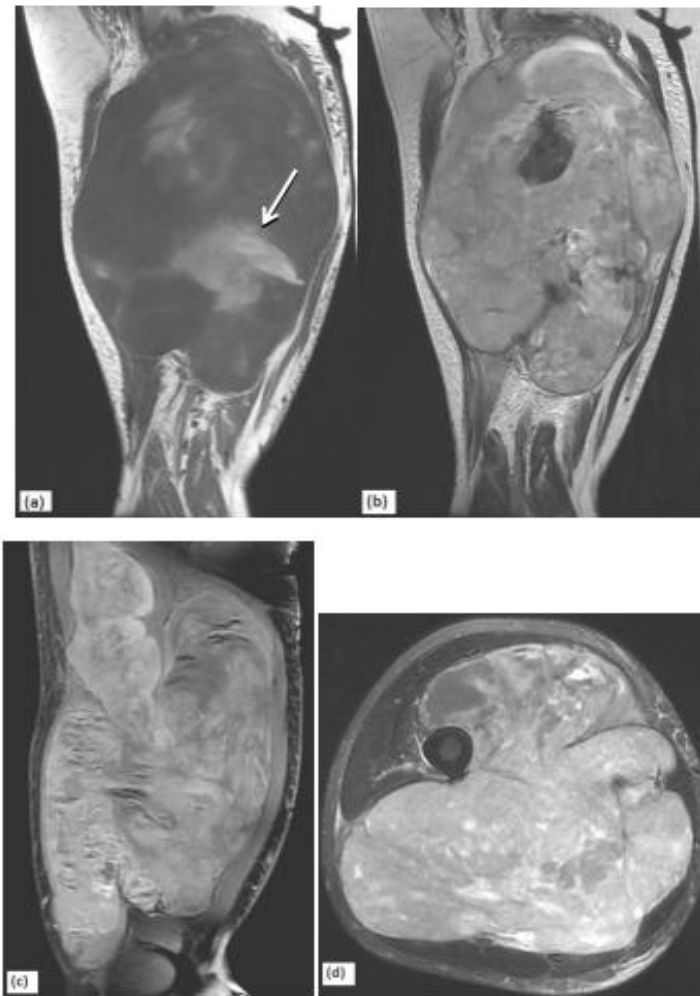


Figure 30 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronale T1, (b) coronale T2 et (c) sagittale T1 C+ et (d) : axiale T2 FS C+

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).

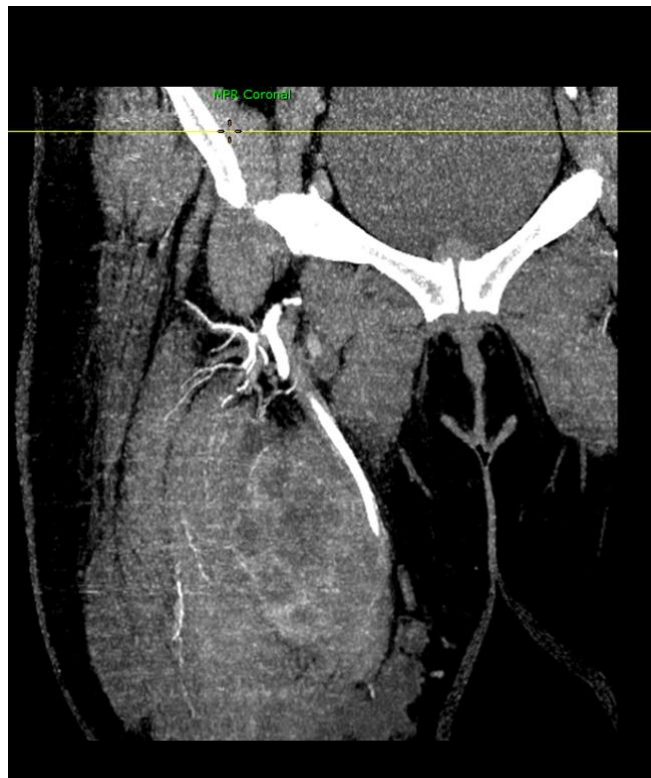


Figure 31 : TDM de la cuisse droite en coupe sagittale C+

Présence d'un processus expansif tissulaire au dépend des PM de la face antéro-interne des 2/3 supérieurs de la cuisse droite, mal limité, rehaussé de façon hétérogène, délimitant des zones de nécrose sans atteinte osseuse, ou réaction périostée en regard, mesurant approximativement 11 x 10 x 17 cm de diamètre . sur le plan vasculaire :

- Ce processus présente un contact avec l'artère fémorale superficielle sur une circonférence < 180° la refoule en dedans, qui reste perméable.
 - Il reste à distance de l'AFP qui est perméable.
 - Il engaine la veine fémorale superficielle devenant grêle au niveau des 2/3 supérieurs passant en intra-tumorale témoignant de son envahissement.
 - Il présente un contact avec la veine fémorale profonde qui reste perméable.
- Synoviosarcome chez une patiente de 65 ans

b. Bilan 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.

01 seule radio a objectivé une image en lâché de ballon en rapport avec les métastases pulmonaires avec un épanchement pleural de grande abondance.

➤ **Echographie abdominale :**

Réalisée chez 02 patients de notre série, avec réalisation d'une biopsie écho guidée d'une lésion hépatique suspecte chez un patient dont le résultat est revenu négatif.

➤ **La TDM thoracique:**

02 patients ont bénéficié de cet examen par manque de moyen, et elle objectivé des micronodules pulmonaires d'allure suspecte chez un seul patient.

➤ **La TDM thoraco–abdomino–pelvienne :**

A été réalisée chez 40 patients et a objectivé :

- Nodule et micronodule pulmonaire chez 13 patients
- Nodule pleural avec épanchement pleural chez 03 patients
- Lésions hépatique d'allure suspecte chez 04 patients
- Lésions osseuse d'allure suspecte chez 02 patients
- Lésions vertébrales chez 02 patients
- ADP métastatique chez 02 patients
- Métastase dans le membre controlatéral chez 01 patient

➤ **La scintigraphie osseuse :**

A été réalisée chez 02 patients ; pas de compte rendu dans le dossier

IV. Confirmation Histologique

1. Technique

La biopsie a été réalisée chez tous nos patients :

- Dans 72% des cas, une biopsie chirurgicale a été effectuée, alors que 04 patients dans notre série ont bénéficié d'une biopsie guidée par l'imagerie soit 8%.
- Chez 01 patient, le diagnostic a été posé sur biopsie percutanée.
- Chez 7 cas le diagnostic a été confirmé sur pièce opératoire.

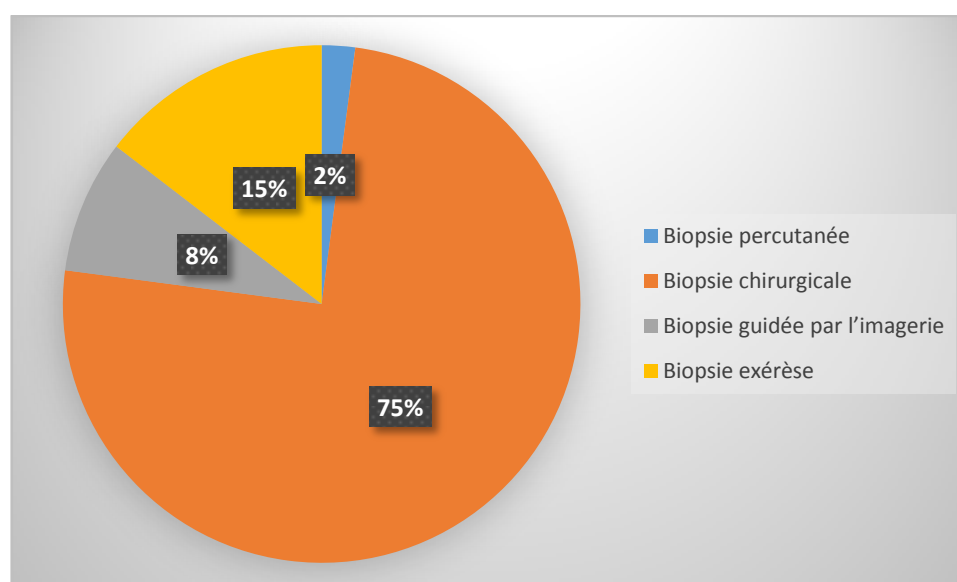


Figure 32 : Abord de la biopsie préopératoire pratiquée chez nos patients.

On a noté une discordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse dans 03cas, concernant le type histologique.

Tableau 9 : Discordance entre histologie pré et post-opératoire.

Histologie préopératoire	Diagnostic post-opératoire
Myxofibrosarcome	Dermatosarcome FERRIER FERAND
Chondrosarcome	Ostéosarcome ostéoblastique
Swanome	Liposarcome

2. Résultats

a. Type histologique

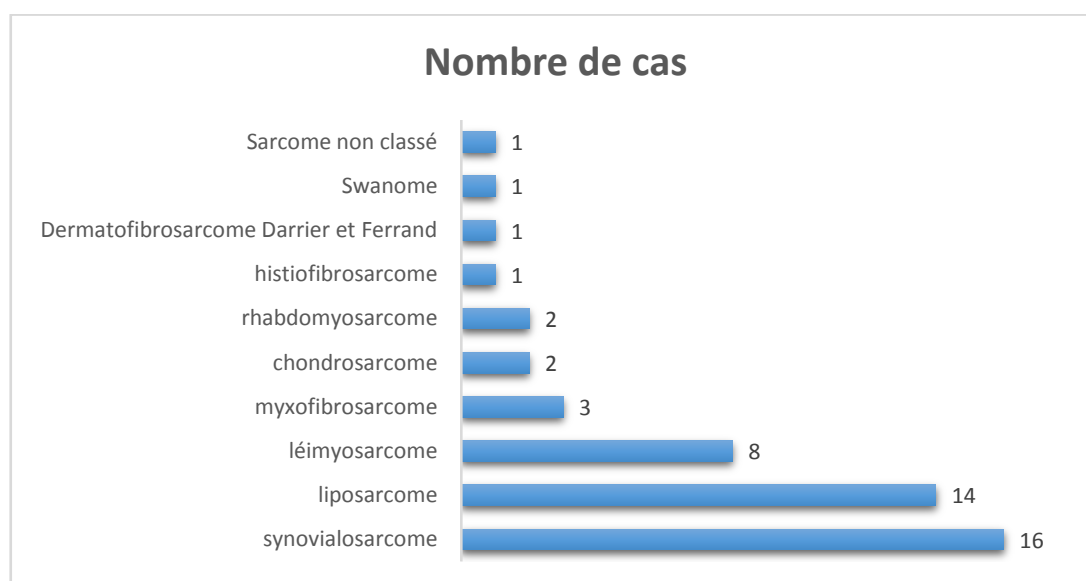


Figure 33 : classification des STM selon le type histologique

b. Le grade histologique :

L'étude anatomopathologique a permis d'étudier le grade histologique chez 29 patients soit 58%.

Tableau 10 : Classification des STM selon le grade histologique

Grade histologique	Grade I	Grade II	Grade III	Non précisé
Nombre de cas	04	14	11	21

c. L'immunohistochimie/la biologie moléculaire :

Une étude immuno-histochimique a été réalisée chez 29 patients confirmant le diagnostic histologique.

La technique de la biologie moléculaire : hybridation par fluorescence in situ [FISH], a été utilisée chez 13 patients.

d. Les marges d'exérèses :

Les marges d'exérèses des pièces opératoires ont été étudiées chez 22 patients

Tableau 11 : Apport de l'anatomopathologie dans l'étude des marges d'exérèse.

Etats des marges	R0	R1	R2	Non précisé
Nombre de cas	06	12	04	28

e. Autres :

Une relecture des lames a été faite chez 06 patients

La réponse au traitement a été évaluée chez 02 patients

V. Traitement

38 patients ont été discutés en RCP.

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

Un complément de radiothérapie ou de chimiothérapie a été requis dans certains cas.

1. Chirurgie

a. Chirurgie première :

Dans notre série 28 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur répartis comme dans le tableau si dessous :

Tableau 12 : répartition du traitement chirurgical conservateur.

Traitement conservateur				
	Exérèse intracapsulaire	Exérèse marginale	Exérèse large	Compartimentectomie
Nb de cas	02	11	11	04
pourcentage	04%	22%	22%	08%

Outre, 10 patients ont bénéficié d'un traitement radical.

Tableau 13 : répartition du traitement chirurgicale radical

Traitement radical		
	Amputation	Désarticulation
Nombre de cas	07	03
Pourcentage	14%	6%

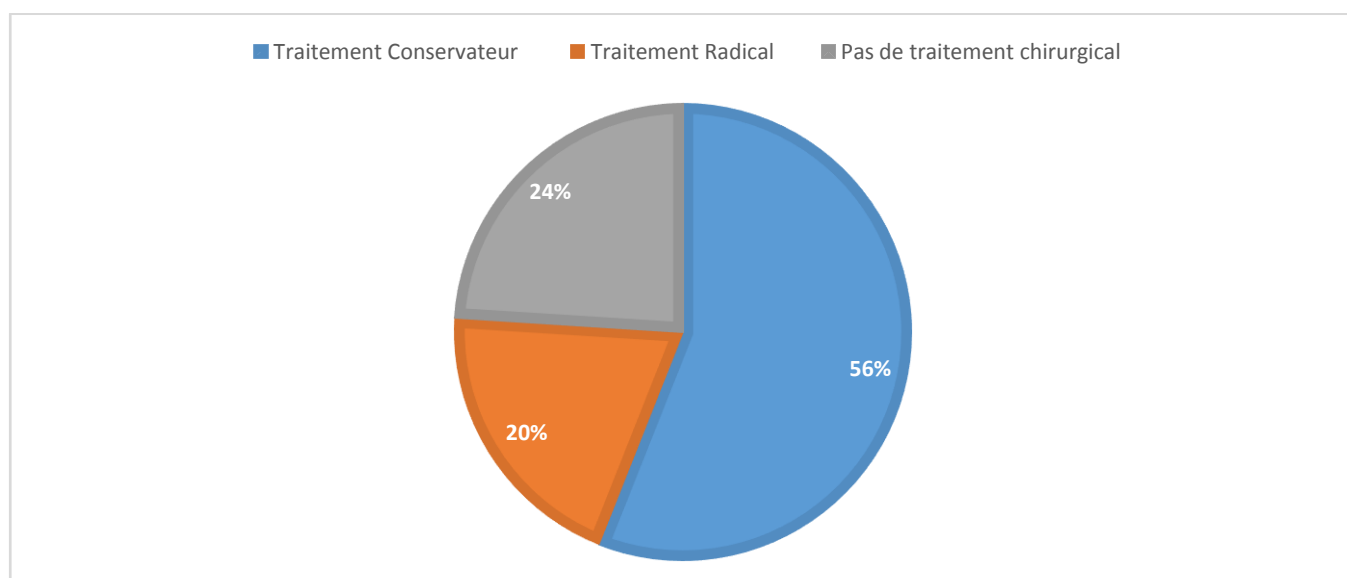


Figure 34 : Répartition des traitements chirurgicaux

01 patient a bénéficié d'une reconstruction après une exérèse large

01 patient a bénéficié d'un pontage

12 patients n'ont pas bénéficié d'un traitement chirurgical vu le stade de la maladie.

b. Reprise chirurgicale :

09 patients ont bénéficié d'une reprise chirurgicale : soit dans le cadre d'une récidive ou dans le cadre d'une reprise du lit tumoral vue les marges non saines R2 de la première chirurgie :

06 parmi eux ont bénéficié d'un traitement conservateur.

Tableau 14 : Répartition du traitement chirurgical conservateur lors de la reprise chirurgicale

Traitement conservateur				
	Exérèse intracapsulaire	Exérèse marginale	Exérèse large	compartimentectomie
Nb de cas	00	00	04	02

03 patients ont bénéficié d'un traitement radical :

Tableau 15 : Répartition du traitement chirurgicale radical lors des reprises

Traitement radical		
	Amputation	Désarticulation
Nombre de cas	02	01

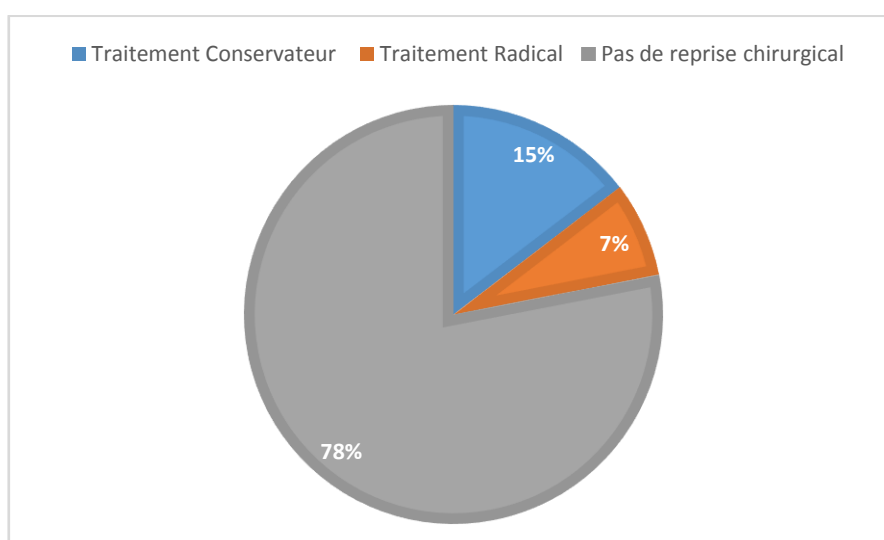


Figure 35 : Répartition des reprises chirurgicales

Tableau 16: les données des malades qui ont bénéficié d'une reprise chirurgicale.

Chirurgie première				Reprise chirurgicale			
type	diagnostic	G	M	type	diagnostic	G	M
marginale	Liposarcome myxoïde	I	R1	compartmentect	Liposarcome myxoïde	I	R1
marginale	synoviosarcome	II	R1	large	synoviosarcome	II	R0
marginale	Liposarcome myxoïde	II	R1	Large	myxofibrosarcome	II I	R0
marginale	Liposarcome dédifférencié	–	R1	amputation	Liposarcome dédifférencié	II I	R0
large	Leiomysarcome	II	R0	large	Leiomysarcome	II	R0
large	leiomyosarcome	II	R1	compartmentect	Leiomysarcome	II	R0
marginale	Leiomysarcome	II	R0	Désarticulation	leiomyosarcome	II	R0
large	synoviosarcome	II	R0	amputation	synoviosarcome	II	R1
marginale	Swanome	–	R0	large	liposarcome	–	R1



Figure 36: résection large chez un patient avec liposarcome myxoïde grade II.

Patient de 31 ans

consulte pour PEC d'une masse au niveau du creux poplité droit évoluant depuis 2 ans augmentant progressivement de taille le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de CEG.

L'examen clinique objective masse arrondie de 20 cm de consistance molle, indolore au niveau du creux poplité droit.

IRM : Processus tumoral de la loge postéro-inferieure de la cuisse dte compatible avec Un liposarcome myxoïde

Biopsie chirurgicale faite : aspect histologique et immuno- histochimique compatible avec un liposarcome myxoïde de grade II.

Décision thérapeutique : chirurgie conservatrice+ RT

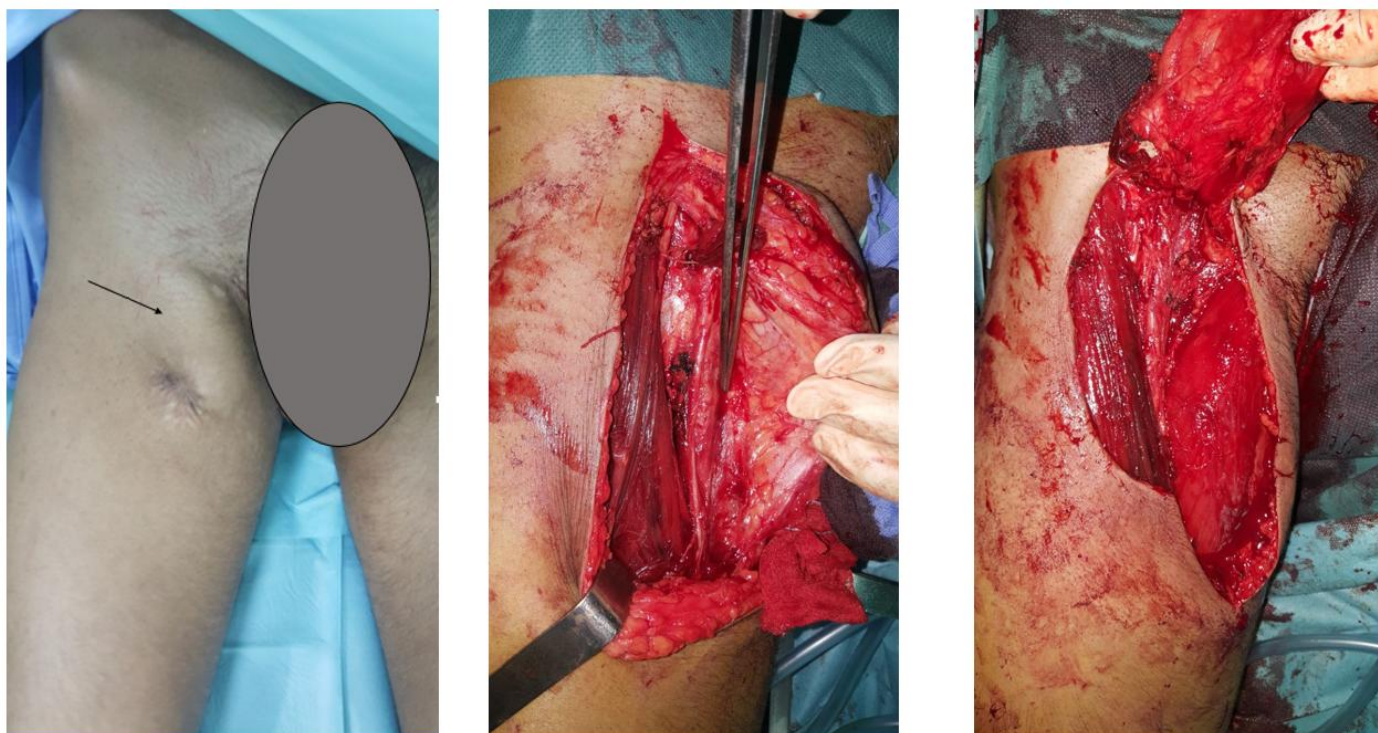


Figure 37: résection chirurgicale d'un sarcome d'Ewing extra squelettique.

Patient de 20 ans ;

Consulte pour PEC d'une masse inguinale de 12 cm de grand axe évoluant dans un tableau de CEG.

IRM : masse liquidienne des PM de la face interne de la cuisse droite au niveau du tissu adipeux de 12*8*8 cm.

Biopsie chirurgicale faite : tumeur a cellule ronde compatible avec une tumeur de groupe PNET/Ewing.

Décision thérapeutique : CMT néo-adjuvante + chirurgie + RTE.



Figure 38 : désarticulation de l'épaule.

Patiente de 20ans ;

Consulte pour PEC d'une volumineuse tuméfaction de l'épaule et du 1/3 sup bras droits, évoluant depuis 2012 de consistance molle, sensible, sans signes inflammatoires en regard, évoluant dans un contexte de CEG.

IRM de l'épaule : objectivant un volumineux processus tumoral expansif nécrotico hémorragique de 14*12*16 cm sur l'épaule droite

Biopsie chirurgicale : Synovialsarcome monophasique grade II.

Bilan d'extension : méta pulmonaire

Décision thérapeutique : CMT néo adjuvante + désarticulation + CMT adjuvant

2. Radiothérapie

Dans notre série, 12 patients soit 24% ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe.

Dans tous les cas, la dose était de 50 Grays.

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

3. Chimiothérapie

La chimiothérapie a été indiquée chez 26 patients soit 52% .

Il s'agit d'une chimiothérapie néoadjuvante faite chez 07 patients ayant un tumeur localement avancé, et une chimiothérapie adjuvante palliative chez 19 patients avec une localisation secondaire métastatique.

02 patients ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante et néo-adjuvante.

Le protocole thérapeutique le plus utilisé est 3 cures de MAI «mesna+adriyamidine+ifosfamide » + GCFS «facteurs de croissance » administré avec schéma d'administration fractionnée et en perfusion continue.

02patients ont bénéficié de 6 cures de MAI + GCSF.

02 patients ont bénéficié de 03 cures de doxorubicine en monothérapie.

02 patients ont bénéficié d ifosfamide en monothérapie.

4. La radio-chimiothérapie :

Parmi les patients ayant bénéficié d'une radiothérapie ou d'une chimiothérapie, 7 cas soit 14% ont bénéficié d'une radio-chimiothérapie.

VI. Surveillance

1. Complications postopératoires :

Cette étude a objectivé un seul cas de complication post opératoire fait d'infection du site opératoire ayant bénéficié d'un parage.

2. Résultats carcinologiques

a. Récidives locales :

On a constaté que 15 patients soit 30% ont présenté des récides, dont 01 cas a présenté une récide dans un site différent « tumeur initiale au niveau de la cuisse ; récide au niveau de l'épaule ».

La durée d'apparition de la récide varie entre 6mois et 36mois (3ans) avec une moyenne de 19mois.

Nombre de récide :

- 1 seule récide : 13 cas.
- 2 récides : 2 cas.

Récide locale :

- isolée : 11 cas.
- associée à une métastase : 04 cas.

b. Métastases

On a constaté que 13 patients ont développé une métastase.

- Métastases d'emblée :

Dans notre série, 09 patients ont présenté des métastases d'emblée dont :

- les 09 avaient une métastase pulmonaire.
- 02cas avec une localisation ganglionnaire.
- 01casavec une localisation hépatique.

- 02 cas avec une localisation osseuse.
- 01 cas avec une localisation vertébrale.

➤ métastase en post-chirurgie :

Cependant, 04 patients soit 31% ont présenté une métastase en post-chirurgie dont la localisation était essentiellement pulmonaire.

c. Décès :

Dans notre étude 10 cas de décès ont été retenus, parmi lesquels :

- ❖ un patient avec un leiomyosarcome stade 2 métastatique d'emblée ayant bénéficié d'une exérèse large +reconstruction et d'une chimiothérapie adjuvante faite de doxorubicine 06 cures.
- ❖ Un autre patient avec un synoviosarcome monophasique d'emblée métastatique inopérables ayant bénéficié d'une chimiothérapie néo adjuvante faite de 03 cures de MAI+GCSF . Évolution était marquée par une progression des lésions mis : Dectoxel 03 cures puis DTIC 03 cures puis ifosfamide en monothérapie 03 cures.
- ❖ Un autre patient avec un rhabdomyosarcome stade III d'emblée métastatique avec un épanchement pleural de grande abondance ayant bénéficié de soins palliatifs faits de traitement antalgique avec évacuation de l'épanchement pleural.
- ❖ 07 patients sont perdus de vue
- ❖ 05 patients actuellement en rémission clinique et radiologique

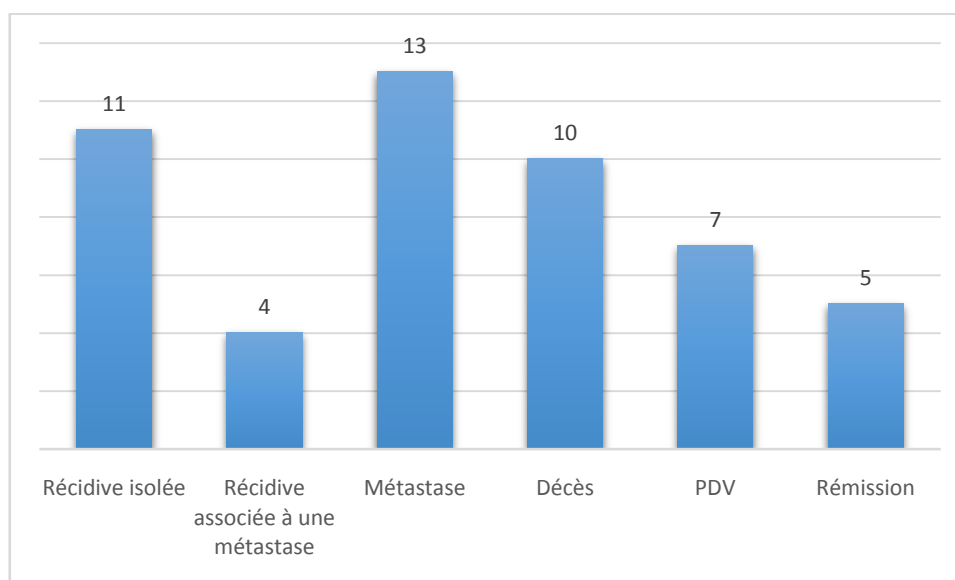


Figure 39 : Répartition des récidives, métastases et décès

VII. FACTEURS PRONOSTICS

1. Facteurs liés aux patients

a. Âge :

L'âge des patients qui ont présenté une récurrence locale varie entre 17 ans et 68 ans avec une moyenne de 27 ans.

L'âge des patients qui ont développé une métastase varie entre 17 ans et 68 ans avec une moyenne de 44ans.

04 patients ont présenté à la fois une récurrence et une métastase : leur âge varie entre 17 ans et 68 ans avec une moyenne de 47.5ans

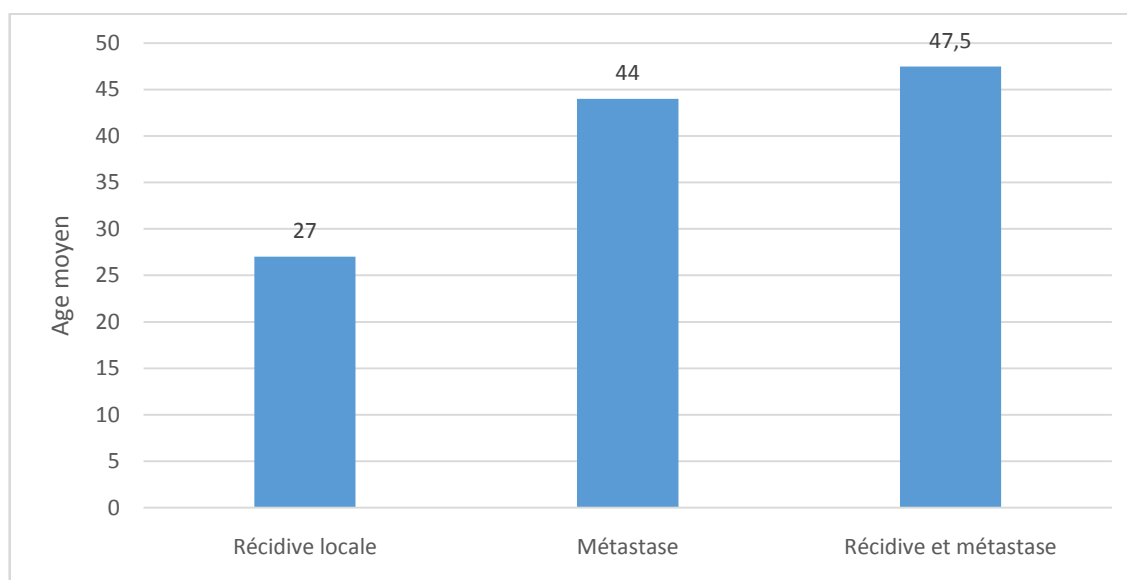


Figure 40 : Age moyen Récidive – Métastase

b. Sexe :

15 patients ont développé une récurrence locale dont 07 patients sont de sexe féminin soit 47%.

13 patients ont développé une métastase dont 09 patients sont du sexe féminin soit 70%.

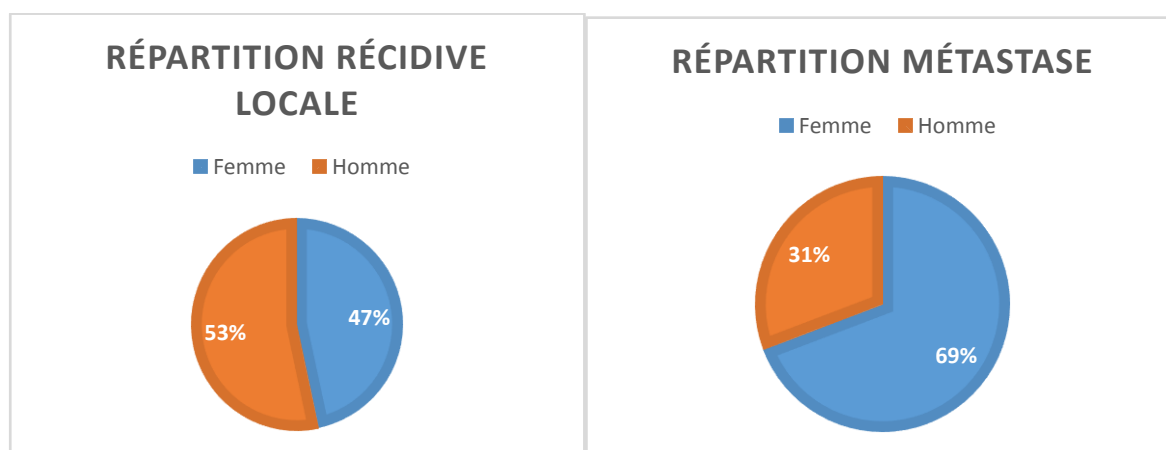


Figure 41 : Facteurs pronostiques liés au sexe

c. Antécédents :

Aucun antécédent n'a été identifié chez les patients qui ont présenté des récurrences ou des métastases.

2. Facteurs liés à la tumeur**a. Siège de la tumeur :**

On a noté que la majorité des patients soit 50% qui ont développé une récurrence ou une métastase avaient une tumeur localisée au niveau du membre inférieur précisément au niveau de la cuisse.

b. Taille de la tumeur :

Chez les patients qui ont développé une récurrence tumorale ou une métastase ; la taille de la tumeur initiale varie entre 6cm et 20cm :

- ❖ 35% entre 5cm et 10 cm.
- ❖ 65% supérieur à 10 cm.

c. Profondeur de la tumeur :

Dans notre étude, on ne disposait que de 21 comptes rendu d'IRM complet permettant d'analyser la profondeur de la tumeur.

Parmi 21 cas étudiés on a objectivé 13 cas avec une tumeur profonde et 08 cas avec une tumeur superficielle.

09 patients /11 patients ayant une tumeur profonde ont développé une récurrence ou métastase, cependant que 03 patients /08 patients ayant une tumeur superficiel ont présenté une récurrence.

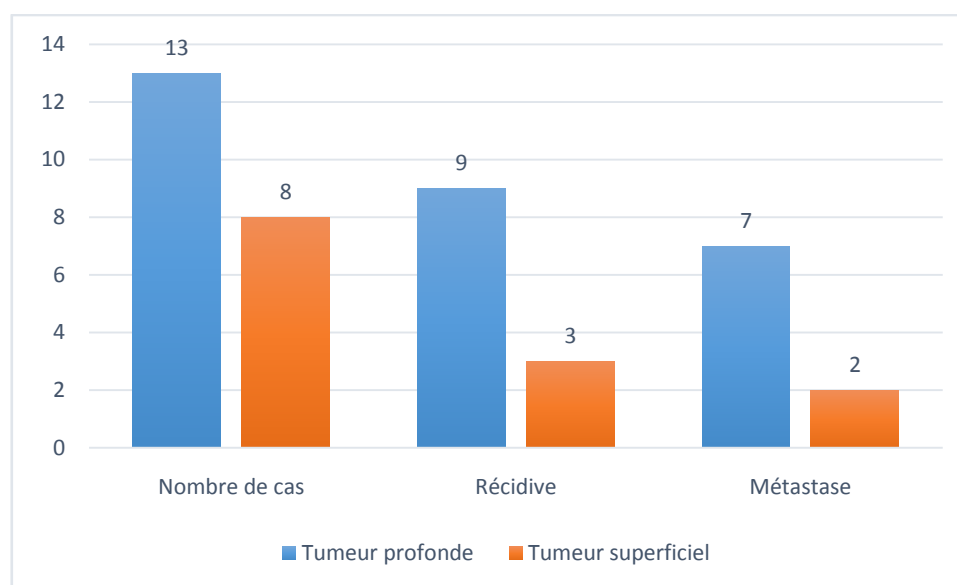


Figure 42 : Facteurs pronostics lié à la profondeur de la tumeur

d. Type histologique de la tumeur :

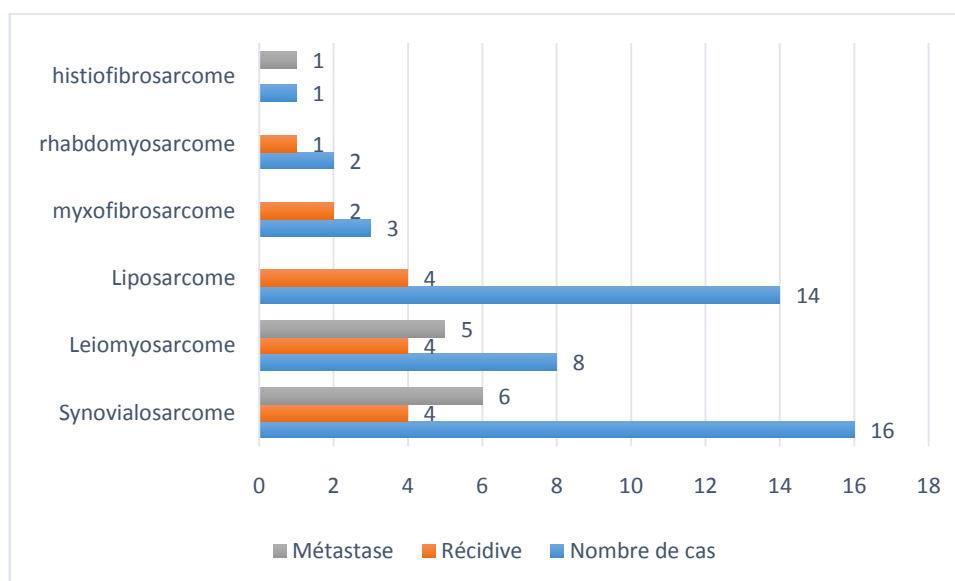


Figure 43 : Facteurs pronostics liés au type histologique

D'après ce graphique on conclue que :

- ❖ Leiomyosarcomes 50% ont développé une localisation secondaire.
62.5% ont développé une métastase
- ❖ synovialosarcome 25% ont développé une localisation secondaire.
37.5% ont développé une métastase
- ❖ liposarcome 28.5% ont développé une localisation secondaire.
Personne n'a développé de métastase

e. Grade histologique de la tumeur :

Tableau 17 : Facteurs pronostics lié au grade histologique

	Grade I	Grade II	Grade III
Nombre des cas en totalité	04	14	11
Nombre de cas avec localisation secondaire	01	08	10

3. Facteurs liés au traitement

a. Type de l'exérèse :

Dans notre série ; la majorité des patients qui ont développé une localisation secondaire ont eu une chirurgie initiale conservatrice type : exérèse marginale soit 73%

Tableau 18 : Facteurs pronostics en fonction de type d'exérèse

Traitement conservateur			
	Exérèse marginale	Exérèse large	Compartimentectomie
Nb de cas	11	11	04
Localisation secondaire	07	06	02

b. États des marges :

Les marges d'exérèses des pièces opératoires ont été étudiées chez 22 patients

Tableau 19 : Facteurs pronostic en fonction d'état des marges

Etats des marges	R0	R1	R2
Nombre de cas	06	12	04
Nombre de localisation secondaire	02	09	04

De ce tableau, on dédie que :

- ❖ 75% des patients dont l'exérèse était R1 ou R2 ont développé une récurrence locale et/ou une métastase.

c. Radio/Chimiothérapie :

Dans notre série, presque tous les patients qui ont développé une localisation secondaire n'ont pas bénéficié initialement d'un traitement complémentaire soit une radiothérapie ou une chimiothérapie ou une radio-chimiothérapie.

02 cas /22 cas ont bénéficié d'un traitement complémentaire :

- 1^{er} patient a bénéficié d'une CMT néo-adjuvante + RTE adjuvante, a présenté une métastase pulmonaire après 01 an.
- 2^{ème} patient a bénéficié CMT néo-adjuvante + RTE adjuvante, a présenté une récurrence locale après 06 mois.

DISCUSSION

I. Etude épidémiologique

1. Fréquence :

Les sarcomes des tissus mous sont rares [11–23], ils présentent 0,5 à 1% des tumeurs malignes de l'adulte dont l'incidence annuelle est estimée de 3 à 8/100.000 [2].

Aux Etats Unis, l'incidence annuelle est de 30 cas par un million d'habitants, soit moins de 1% de l'ensemble des cancers chez l'adulte.

Une publication récente (2013) de l'incidence européenne des sarcomes estimée à partir des registres mais en tenant compte du site primitif et du type histologique rapporte une incidence de 5,6 cas pour 100.000 habitants par an, dont 84% de STM des membres et du tronc superficiel et profond [26]

En effet, les SPM ne représentent que 1,4 % de tous les cancers selon les données du Registre des Cancers de la Région du Grand Casablanca 2005–2007.[24]

A CHU de Fès, les STM représentent 2,15% de l'ensemble des cancers diagnostiqués au service d'anatomopathologie. [25]

Dans notre étude, nous avons colligé 50 cas de sarcomes des parties molles ayant bénéficié d'au moins une intervention chirurgicale, sur un total de 65 cas suivis au service de chirurgie ostéo-articulaire B4 CHU HASSAN II FES, sur une durée de 05 ans. Ceci ne reflète en rien la vraie incidence de la maladie dans notre pays.

2. Type histologique :

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène sur le plan histologique, puisque plus de 50 types histologiques différents ont été décrits, avec pour certains des sous types selon la dernière classification d'OMS et une fréquente hétérogénéité moléculaire [18]

Toutes les études réalisées ont montré une prédominance du liposarcome et une variation de fréquence des autres types histologiques [5.28.29]

Notre étude a montré que le synoviosarcome (30%) est le type histologique prédominant dans notre série, s'ensuivent de liposarcome (28%), le léiomyosarcome (16%), Le sarcome d'Ewing extra-squelettique (6%), le myxofibrosarcome (6%), le rhabdomyosarcome (4%), le chondrosarcome (4%), l'histiofibrosarcome (2%), le sarcome à cellule pléomorphe (2%) et le Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand (2%) sont moins fréquents.

Tableau 20 : principaux STM de l'adulte avec leurs fréquences respectives

Type histologique	Notre série	Kransdorf [27]	Heymann [28]	Glelen [05]	c.elalouani [29]
Synoviosarcome	30%	5%	7.8%	6.5%	
Liposarcome	28%	14%	39.3%	15.4%	22%
Léiomyosarcome	16%	–	–	–	7%
sarcome d'Ewing extra-squelettique	6%	–	–	–	–
myxofibrosarcome	6%	5%	5.6%	2.4%	–
Chondrosarcome	4%	–	–	2.4%	–
rhabdomyosarcome	4%	1.9%	5.6%	5.6%	11%
sarcome à cellule pléomorphe	2%	24%	5.6%	–	–
histiofibrosarcome	2%	–	–	–	–
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	2%	6%	–	3.2%	–
Swanome	2%	–	–	–	–
Sarcome non classé	2%	–	–	–	20%

3. Sexe :

Selon les études, la répartition entre les 2 sexes est équilibrée, parfois elle montre une légère prédominance masculine [2].

Dans notre série, on note une discrète prédominance féminine qui reste peu significative 52%. Le sexe ratio des STM est de 1.

Par contre, la répartition des STM selon le type histologique est variable en fonction du sexe : Selon notre série, on note une prédominance féminine dans le synoviosarcome, le léiomyosarcome, le chondrosarcome, le dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand et le Sarcome à cellules pléomorphe. Or, le liposarcome, le myxofibrosarcome, le sarcome d'Ewing extra-squelettique et les autres types histologiques plus rares, c'est le sexe masculin qui prédomine

4. âge :

L'âge moyen se situe autour de 50 ans, mais il existe des variations de l'incidence selon l'âge en fonction du type histologique. [30].

Selon « Suit et all », la survenue des sarcomes des tissus mous varie avec l'âge (environ 55 ans) [2-46].

Néanmoins il existe des variations de répartition des types histologiques des sarcomes des tissus mous en fonction de l'âge : les Synoviosarcomes, les Sarcomes à cellules claires Sarcomes épithéloïde sont fréquents chez l'adulte jeune (20-30ans), alors que l'histiocytofibromes malins prédomine chez les sujets âgés de 50 à 60ans [31].

Les résultats de notre série **s'alignent** avec ceux de la littérature :

- ❖ L'âge de nos patients variait entre 17 et 86 ans avec une moyenne de 50 ans.
- ❖ En ce qui concerne la répartition des STM selon l'âge, on a constaté que le sarcome d'Ewing extra-squelettique, le rhabdomyosarcome et le swanome

touchent essentiellement l'adulte jeune avec une moyenne d'âge qui se situe entre 22 ans et 30 ans. Alors que le synoviosarcome, le liposarcome, le léiomyosarcome, le sarcome à cellules pléomorphes, le myxofibrosarcome, le sarcome à cellule fusiforme surviennent plutôt chez l'adulte moyen ayant une moyenne d'âge varie entre 40 ans et 52 ans . Cependant, l'histiocytosarcome et le chondrosarcome intéresse surtout le sujet âgé avec une moyenne d'âge de 68 ans.

5. La topographie :

Selon Chang et Sandak près de 60% des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des extrémités, par ordre de fréquence décroissante, ils intéressent : les MI «50% », les régions profondes du tronc « médiastin, retro-péritoine 20% », les MS «15%», la paroi du tronc « 10% » et tête -cou « 5% » [2].

La localisation au niveau de la cuisse est la plus fréquente.

Ainsi dans notre série d'étude, la localisation des STM était dans 84% au niveau des membres inférieurs dont 80% siégeaient au niveau de la cuisse.

Tableau 21: représentation des localisations des STM dans les différentes séries d'études.

Etudes	Année d'étude	effectif	Membre sup	Membre inf
Heymann [2]	1990-2003	89	15.7%	58.5%
Milbéo [32]	1996-2000	84	16%	84%
Notre série	2012-2017	50	16%	84%

6. Facteurs étiologique :

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, certains facteurs favorisant sont connus, d'autres sont suspectés. [2–34]

La grande majorité des STM survient de façon sporadique, sans étiologie évidente.

Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de :

- ❖ la rareté des sarcomes.
- ❖ du temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur.
- ❖ l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition génétique.

6.1. Facteurs génétiques :

1 à 2% des STM sont associés à un terrain génétiquement prédisposé avec plusieurs maladies génétiques connues [35]

la neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen :[17–18–36–37]

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

Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire [17,18]. Le rôle précis de la neurofibromine codée par ce gène reste à préciser : l'altération partielle et constitutionnelle du gène devrait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne.

Le syndrome de Li-Fraumeni : [33-38-12]

Est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeur maligne chez des sujets jeunes, intéressant les tissus mous ainsi que les os. Ce syndrome est associé à des modifications germinales et à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeur : P53.

Le Rétinoblastome héréditaire bilatérale : [33-12]

La perte de la fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des 2 allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans la prolifération cellulaire, déterminant la survenue des sarcomes des tissus mous et les tumeurs rétinienues.

Autres :

D'autres syndromes Comme le syndrome de Werner (mutation du gène WRN), le syndrome de Gorlin (mutation du gène PTC) ou l'ataxie-télangiectasie peuvent donner des STM.

6.2. Iatrogène : [2-12]

Le facteur iatrogène le mieux identifié est la radiothérapie. Le risque de développer un STM radio-induit demeure toute fois faible.

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

6.3. Les produits chimiques : [39-40]

Certains facteurs professionnels sont suspectés dont les herbicides, les pesticides et les produits phytosanitaires (arsenic, chlorure de vinyle, chlorophénol,

phénoxy-herbicides, dioxine) mais leur rôle reste controversé en raison d'études discordantes. En cas d'association le risque relatif serait faible.

6.4. viroses : [41]

Enfin, en dehors du lien clairement établi entre sarcome de Kaposi et Herpès Virus Humain 8 (HHV-8), certaines infections virales augmentent le risque de STM comme le virus d'Epstein Barr qui augmente le risque de léiomyosarcome chez les sujets porteurs du VIH.

6.5. Les traumatismes :

Il existe des 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.

II. Etude clinique

1. Délai de consultation :

Le délai de consultations est long sur toutes les études faites, en rapport avec la non sensibilisation des patients ce qui retarde le diagnostic et rend la prise en charge lourde et inadéquate.

Le délai de consultation des patients s'étalait de 1 à 60 mois (5 ans), avec une moyenne de 22 mois.

Deux cas seulement ont consulté avant 3 mois.

Tableau 22: délai de consultation moyen des STM

	Notre série	Série O. El bakkali rabat 2017 [42]	Série de S. Tebrq tunisie 2010 [43]	Série de C. Elalouani marrakech2009 [29]
Délai moyen de consultation	22mois	13 mois	08 mois	24 mois

2. Motif de consultation :

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.

Les symptômes se manifestant habituellement lorsque le cancer évolue.

En général, la présentation clinique est aspécifique

a. Le syndrome tumoral :

L'apparition d'une masse tumorale constitue la circonstance de découverte la plus fréquente des sarcomes des tissus mous, pouvant être douloureuse ou non.

Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique.

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 27 patients soit 54% de leur effectif.

b. La douleur :

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. [44]

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 11 patients soit 22 % de l'effectif, dont 01 patient avait trouble sensitif type fourmillement dans le trajet du nerf sciatique.

c. L'impotence fonctionnelle du membre atteint:

Est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux. [45]

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 03 patients soit 06% de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important.

d. Signes généraux :

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. [46]

Dans notre série d'étude, altération de l'état général était présente chez 02 patients soit 04% de l'effectif, la tumeur chez ces 02 patients était d'emblée métastatique.

3. Examen clinique :

Permet de déterminer la localisation de la tumeur, son caractère superficiel ou profond, sa taille, 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.

a. 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. [38]

Dans notre série la taille variait de 3 à 30 cm.

On remarque que 78% des patients (39 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 22% (11 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

Pour le pronostic en fonction de la taille de la tumeur on a dédié que : les patients qui ont développé une récurrence tumorale ou une métastase ; la taille de la tumeur initiale varie entre 6cm et 20cm :

- ❖ 35% entre 5cm et 10 cm.
- ❖ 65% supérieur à 10 cm.

b. Siège tumoral :

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). [47]

Notre étude s'aligne avec la littérature et objective 76% des tumeurs profondes

Séries	Tumeur profonde	Tumeur Superficielle
Clark MA et al 2005 [47]	96%	04%
Notre série	76%	24%

c. Extension locorégionale :

Atteinte cutanée : Elle n'était présente chez aucun patient.

Atteinte vasculo- nerveuse : L'envahissement des structures vasculo- nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al [32]. Dans notre série, 03 patients soit 06 % avaient une extension vasculaire.

Atteinte ganglionnaire : Elle est rare, les STM sont peu lymphophiles, d'après notre étude 02 de nos patients ont présenté des adénopathies au niveau inguinal.

III. Données para-cliniques :

La prise en charge des patients présentant un sarcome des parties molles est nécessairement multidisciplinaire. Le rôle du radiologue est primordial pour permettre une évaluation optimale afin d'éviter des chirurgies partielles délétères.

Toute masse des tissus mous persistante doit avoir une imagerie adaptée avant un geste diagnostique ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie). Se rappeler que l'hématome persistant n'existe pas, a fortiori sans facteurs de risques (anticoagulants, hémophilie). L'erreur la plus fréquente est d'opérer d'emblée sur un diagnostic d'hématome ou d'abcès un sarcome. L'effraction tumorale liée au drainage contamine tout le foyer opératoire et les reprises sont difficiles.

Aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, bien que l'imagerie par résonance magnétique ait néanmoins considérablement amélioré les performances.

Le rôle de l'imagerie est de suggérer une possible lésion maligne, de guider la biopsie, de déterminer l'extension locale et à distance afin d'adapter la démarche thérapeutique et l'étendue du geste chirurgical, d'évaluer la réponse au traitement, et de détecter les récurrences.

1. Exploration radiologique :

a. Radiographie standard : [48–49]

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 (Osteochondrome 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 sous forme, d'une érosion et d'une lyse osseuse témoignant du caractère agressif de la tumeur.

Dans notre étude la radiographie standard du membre atteint a été demandée chez tous les patients, mais non complétement retrouvée dans les dossiers et qui a objectivé :

- Des calcifications intra-lésionnelles dans 06 cas;
- Des images arrondies à limites flous chez 15 cas
- Une ostéolyse dans 03 cas .
- Une radiographie normale dans 26 cas

b. Echographie des Parties Molles : [48-49-50]

C'est un examen simple, non invasif, disponible et peu couteux, à réaliser en deuxième intention en cas de découverte d'une masse. C'est un examen sensible mais très peu spécifique.

Les limites de l'échographie restent son caractère opérateur-dépendant et son champ de vue limité.

L'échographie confirme la présence d'un syndrome de masse, précise sa nature (solide, liquide ou mixte), topographique par rapport à l'aponévrose musculaire(tumeur superficielle sus-aponévrotique ou profonde sous-aponévrotique) et aux structures de voisinage, précise sa taille, son volume et ses contours et guide la biopsie. Elle permet aussi l'étude de la vascularisation en mode Doppler.

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

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

La taille supérieure à 3cm, le siège profond sous aponévrotique, l'écho-structure hétérogène, la présence des zones de nécrose et la vascularisation intra lésionnelle ainsi l'existence de plus de trois vaisseaux, la variabilité de calibre et la distribution anarchique des vaisseaux au sein d'une lésion sont des éléments en faveur de la malignité.

Il convient, selon le contexte, de faire attention à deux pièges diagnostiques que sont l'hématome et l'abcès. Lorsque ces recommandations sont appliquées, l'échographie reste un bon examen d'orientation devant une masse des tissus mous avec une excellente valeur prédictive négative.

Elle sera dans tous les cas complétée par une IRM.

Dans notre série, 03 patients ont été bénéficié d'une échographie des parties molles de la partie atteinte, et qui a mis en évidence :

- Masse hypoéchogène, homogène de 6.4*4.7 cm de localisation profonde évoquant un lipome.
- Formation hypoechogène d'allure kystique de 03 cm.
- Hématome cloisonné.

c. Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie (TDM) présente peu d'intérêt dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous cependant elle présente un intérêt dans le diagnostic différentiel ou dans le bilan d'extension local en cas de doute sur une atteinte osseuse associée.

Elle peut aussi être utile en cas de contre-indication à la réalisation d'une IRM et en cas de topographie profonde difficilement accessible en échographie pour la réalisation d'une biopsie radiologique.

La TDM du membre touché a été pratiquée chez 10 patients de notre série.

Elle a permis d'étudier :

- La densité de la masse.
- Le rehaussement après injection du produit de contraste.
- La vascularisation.
- La forme et les contours.
- Les rapports osseux

d. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est devenue l'examen de référence pour l'orientation diagnostique et le bilan d'extension local d'un STM. Elle est réalisée systématiquement lorsqu'une lésion est de topographie profonde ou de taille supérieure à 5cm. [52]

Elle doit être pratiquée avant la biopsie. Le protocole d'examen comprendra au minimum des séquences en pondération T1 (sans et avec saturation de graisse), en pondération T2 (sans et avec saturation de graisse) dans deux plans orthogonaux et des séquences injectées avec étude dynamique [2,47].

Elle permet d'éliminer les principaux diagnostics différentiels d'une tumeur des tissus mous, en particulier les pathologies articulaires ou para-articulaires (synovite villonodulaire, tendinopathie d'insertion, kyste synovial, chondromatose...). [2-53]

Elle permet également d'étudier la localisation de la lésion, sa situation par rapport à l'aponévrose superficielle permettant de distinguer les tumeurs superficielles des tumeurs profondes, de différencier les zones tumorales viables des zones non viables et par conséquent, indiquant ainsi le site optimal d'une biopsie percutanée ou chirurgicale et permet une meilleure définition de l'extension locale ou loco-régionale d'un sarcome des tissus mous.

Enfin, l'IRM est le gold-standard pour apprécier la résécabilité en décrivant les structures osseuses, musculaires, vasculaires et nerveuses atteintes par la tumeur.

le compte rendu de l'IRM doit donc comporter les éléments suivants[5]:
compartiment anatomique atteint et situation intra ou extra compartimentale, topographie par rapport à l'aponévrose, taille tumorale dans les trois plans, indication éventuelle de nature selon le signal, critères suspects de malignité, bilan de résécabilité avec les rapports vasculo-nerveux et osseux.

Ainsi De Schepper et al [51] ont, à partir d'une analyse multifactorielle, retrouvé en faveur de la malignité les éléments suivants:

- ✚ Diamètre > 5 cm (sensibilité et spécificité de 81 %).
- ✚ Forme: lobulations.
- ✚ Contours: flous, parfois une pseudo capsule en hypo signal T2 est un signe faussement rassurant.
- ✚ Œdème péri tumoral.

- ✚ Hémorragie intra tumorale +++
- ✚ Signal en pondération T1 hétérogène.
- ✚ Absence d'hyposignal en pondération T2.
- ✚ Atteinte neurovasculaire.
- ✚ Nécrose > 50 %, valeur prédictive positive de malignité proche de 100 %.

De nombreuses études ont proposé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors de l'injection de gadolinium. Ainsi pour Van der Woude et al [54], 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%).

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

Dans notre série l'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 37 patients soit 74%.

L'IRM a décrit dans notre étude :

- 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)

e. Tomographie par émission de positrons [55–56]

Une modalité plus récente, la tomographie par émission positron (PET), utilise le ^{18}F -glucose- marqué avec ^{18}F 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.

Cette nouvelle technique d'imagerie n'était réalisée pour aucun de nos patients.

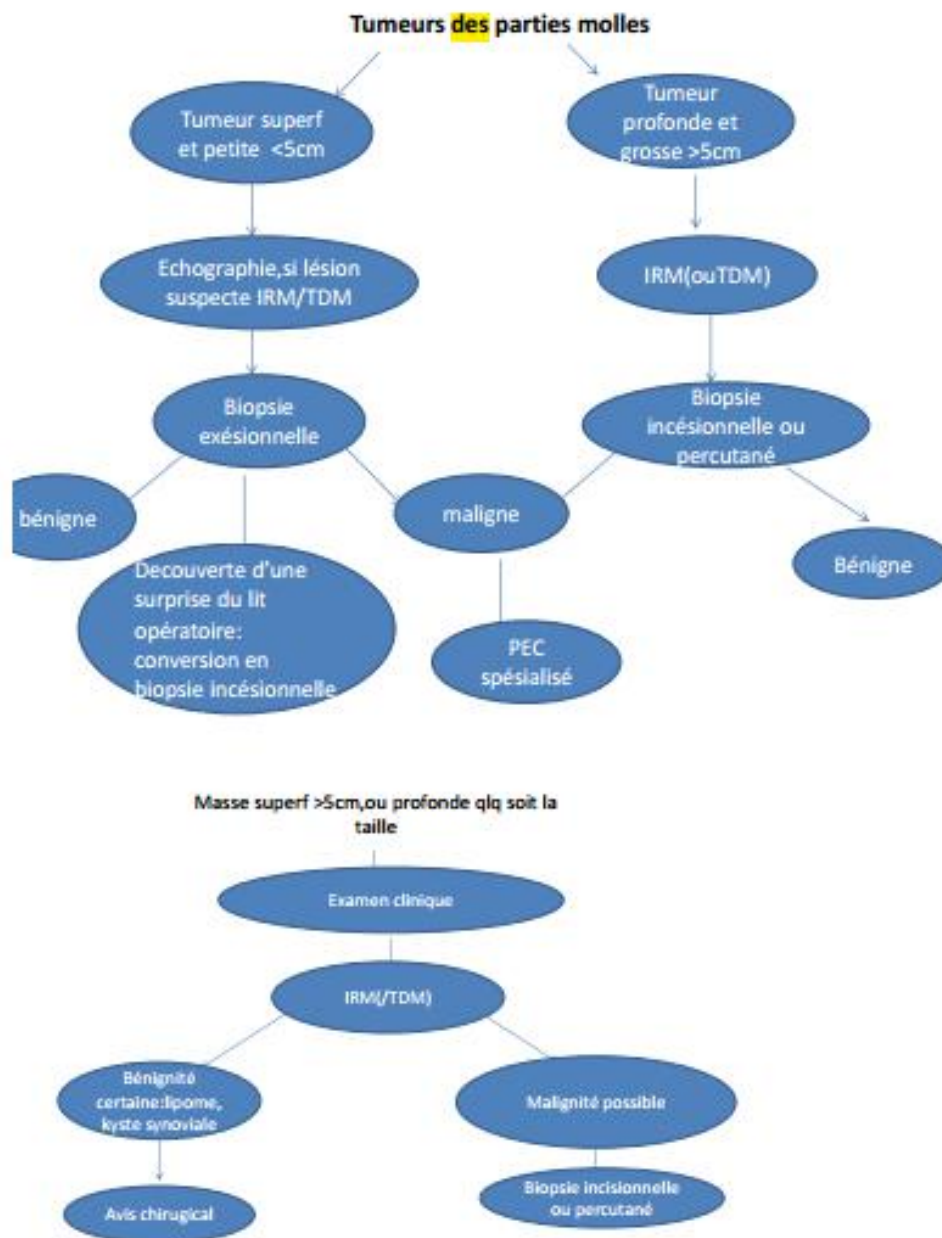


Figure 44 :Conduite d'imagerie devant une masse des parties molles.

2. Bilan d'extension

a. Locorégional :

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

- La topographie : Superficielle ou profonde, Intra ou extra compartimentale.
- Les limites.
- -La forme et la taille exacte.
- L'extension aux tissus mous adjacents.
- L'extension aux structures vasculo-nerveuses.

b. Général :

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

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

Dans notre série, elle a été réalisée chez 40 patients soit 80%.

IV. Confirmation Histologique :

La biopsie est indispensable dans la majorité des cas pour les raisons suivantes :

- Confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive.
- Savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne.
- Définir d'emblée le type de chirurgie qui doit être réalisé. La plupart des tumeurs conjonctives bénignes peuvent être énucléées alors qu'un sarcome relève d'une chirurgie élargie. Les reprises d'exérèse élargies après chirurgie initiale inadaptée ne sont pas toujours possibles et ne permettent pas toujours de se replacer dans des conditions optimales en particulier

quand il y a eu une effraction tumorale.

- Discuter un traitement néoadjuvant (chimiothérapie intraveineuse, perfusion de membre isolé, radiothérapie préopératoire) lorsqu'il s'agit d'une tumeur localement évoluée. [2]

Les écueils à éviter sont :

- ne pas faire la biopsie avant une imagerie adaptée ;
- ne pas prendre de décision thérapeutique sur un examen extemporané. Les tumeurs conjonctives exposent aux risques d'erreurs entre bénin et malin.
- ne pas compromettre ou compliquer le traitement ultérieur par une incision inadaptée.
- Faire un prélèvement insuffisant ne permettant pas un travail histodiagnostique complet.

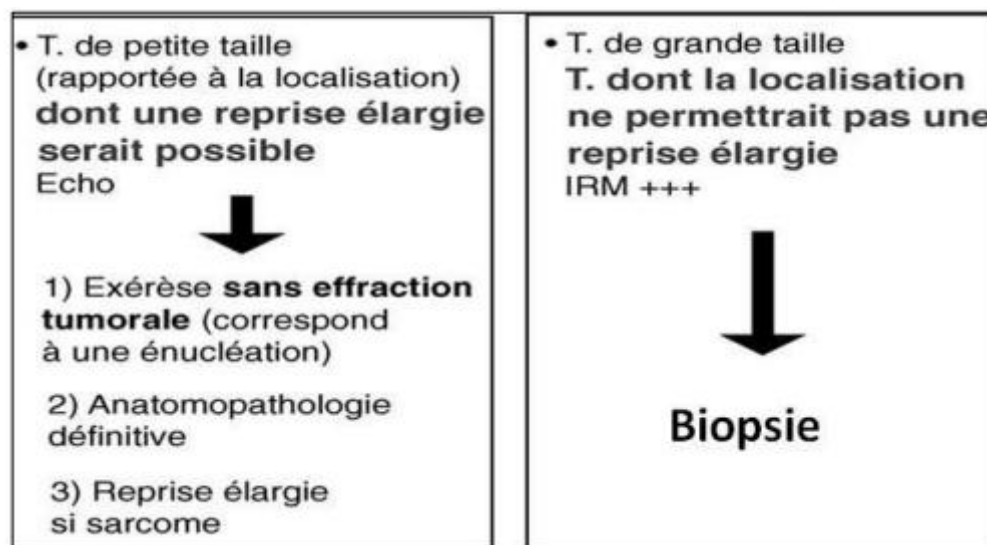


Figure 45 : Type de la biopsie, en fonction de la présentation et l'imagerie.

1. Technique [57–58–59]

a. Biopsie chirurgicale :

Jusqu'à présent, le standard était de réaliser une biopsie chirurgicale dans l'axe du membre. Seule la biopsie chirurgicale peut ramener un fragment suffisant qui permet de grader la tumeur et d'en congeler une partie pour des études cytogénétiques.

Les inconvénients de l'abord chirurgical sont le risque d'hématome, de surinfection et d'envahissement secondaire de la cicatrice cutanée. De plus, si la lésion est profonde, la réalisation de la biopsie chirurgicale impose une anesthésie générale, ce qui lourdat la prise en charge. Mais le risque essentiel est une voie d'abord ectopique de la biopsie par rapport à la cicatrice d'exérèse chirurgicale ultérieure. Ces voies d'abord ectopiques peuvent définitivement compromettre un traitement fonctionnel ultérieur.

❖ Technique de la biopsie chirurgicale :

Elle doit obéir à des règles strictes dont le non-respect peut compromettre le traitement, voire être à l'origine d'amputations iatrogènes :

- Faire un abord tumoral le plus direct possible, à l'aplomb de la tumeur pour permettre une exérèse de l'ensemble du trajet cutané et profond lors du temps thérapeutique par une incision ogivale circonscrivant la cicatrice de biopsie.
- Pratiquer l'incision dans l'axe des membres.
- Effectuer la cicatrice de biopsie la plus petite possible (incision de 1 à 2 cm) pour pouvoir facilement passer à distance lors de l'exérèse chirurgicale.
- Ne pas disséquer ou décoller les plans anatomiques mais traverser

l'aponévrose puis les muscles en «disséquant » dans leur axe les fibres jusqu'à la tumeur.

- Aborder le seul compartiment atteint afin de ne pas contaminer un compartiment adjacent par la biopsie (exemple : effraction d'une membrane interosseuse d'un membre).
- Eviter de biopsier à proximité d'un pédicule vasculo-nerveux majeur.
- Eviter de drainer. Si un drainage est nécessaire, faire sortir le drain par la cicatrice ou à proximité afin que son trajet puisse être enlevé ultérieurement.
- Si besoin, faire réaliser une analyse extemporanée des tissus prélevés, non pour obtenir un diagnostic dans l'immédiat, mais pour s'assurer que le tissu prélevé contient bien des fragments tumoraux analysables (et non seulement de la nécrose ou de la stroma-réaction périphérique).

b. Biopsie guidée par l'imagerie :

Afin d'éviter les complications de la biopsie chirurgicale, l'alternative est de réaliser la biopsie par voie percutanée, sous échographie ou sous scanner si la lésion est profonde (ce qui évite une anesthésie générale), et permet de réserver la biopsie chirurgicale aux échecs de la biopsie percutanée.

L'inconvénient est qu'il n'est pas toujours possible de grader la tumeur car il y a moins de matériel biopsique qu'avec l'abord chirurgical, cependant, elle permet le plus souvent de faire le diagnostic de sarcome. Les équipes du Memorial Sloan Kettering de New York et du Royal Marsden de Londres ont montré que la biopsie percutanée permettait le diagnostic de sarcome dans 95 % des cas et que le grade était correct dans 62 à 80 % des cas.

❖ Technique de la biopsie sous scanner

La biopsie sous scanner se fait sous anesthésie locale. L'orifice de ponction doit être situé au niveau de la future cicatrice d'exérèse de façon à pouvoir être repris secondairement. Il faut donc en discuter préalablement avec le chirurgien qui fera l'exérèse. Ce point d'entrée doit être tatoué. Il faut utiliser des aiguilles coaxiales d'un diamètre suffisant (16 G) et prendre plusieurs carottes pour rapporter suffisamment de matériel. Il ne faut pas ponctionner dans une zone nécrotique et s'aider de l'examen extemporané pour s'assurer qu'il y a suffisamment de matériel.

Tableau 23 : Avantages et inconvénients de la biopsie percutanée et chirurgicale.

	Avantages	Inconvénients
Biopsie percutanée	-Anesthésie locale. -Pas de complications locorégionales de l'abord chirurgical.	-N'est pas toujours possible de grader la tumeur. -Moins de matériel biopsique.
Biopsie chirurgicale	-Peut ramener un fragment suffisant qui permet de grader la tumeur	-Hématome. -Surinfection. -Envahissement secondaire de la cicatrice cutanée.

Dans notre série la biopsie a été réalisée chez tous nos patients :

- Dans 72% des cas, une biopsie chirurgicale a été effectuée, alors que 04 patients dans notre série ont bénéficié d'une biopsie guidée par l'imagerie soit 8%.
- Chez 7 cas le diagnostic a été confirmé sur pièce opératoire

Tableau24 : Abord de la biopsie préopératoire.

	Biopsie chirurgicale	Biopsie guidée par l'imagerie
Notre série	72%	8%
Série S.Tebreq [43]	62%	38%

2. Résultats :

L'anatomie pathologique a connu dans le domaine des STM une évolution considérable, liée aux progrès de la biologie moléculaire et de la cytogénétique. Ces nouvelles données, reflétées par le titre du dernier fascicule de l'OMS « Pathologie et Génétique », ont conduit à des remaniements de la classification des sarcomes (tableau1)

Le pathologiste apporte les éléments du diagnostic, et concourt à l'évaluation du pronostic et de la prédiction de la réponse aux traitements médicaux. Il participe pleinement à la décision thérapeutique, qui ne saurait être que pluridisciplinaire.

Le compte rendu anatomopathologique doit préciser :

- Descriptif macroscopique : taille tumeur (axe maximal), situation par rapport à l'aponévrose superficielle et aux structures anatomiques présentes sur la pièce.
- Type histologique OMS 2013 (intérêt de l'immunohistochimie).
- Grade histopronostic (FNCLCC).
- Qualité des berges de l'exérèse : distance minimale par rapport aux berges et type de tissu (aponévrose, adventice, périoste, muscle, graisse). Intérêt du repérage par chirurgicalien.
- Présence éventuelle d'embolies néoplasiques, atteinte des troncs nerveux, des axes vasculaires ou des structures osseuses.
- En cas de traitement néoadjuvant : évaluation de la réponse au traitement (importance de la nécrose, % de cellules tumorales viables résiduelle).

Dans notre série :

- Le type histologique a été étudié chez tous les patients (tableau 11)
- Le grade histologique a été précisé chez 29 patients soit 58%.
- Une étude immuno-histochimique a été réalisée chez 29 patients confirmant le diagnostic histologique.
- La technique de la biologie moléculaire : hybridation par fluorescence in situ [FISH], a été utilisée chez 13 patients.
- Dans notre étude, les marges d'exérèse ont été mentionnées chez 44% des patients, 06 cas (12%) l'exérèse était de type R0, 12cas (24%) était de type R1, et 04cas (08%) était de type R2.

En 2004, selon Ray-Coquard I, [91], une étude lyonnaise faite sur 100STM,

Une résection R0 a été obtenue dans 26 % des cas, R1 dans 29 % et R2 dans 42%.

En 2009, L'étude de F.Lintz [92], faite sur 122 sarcomes des parties molles, a trouvé : R0 pour 65% des patients, et R1: pour 25, 2% des patients, le R2 n'a pas été précisé dans l'étude.

En 2012, l'étude de F.Lintz [93], faite sur 189 STM, a trouvé: 71% des patients pour R0, 30% des patients pour R1, R2 n'a pas été mentionnée dans cette étude.

- Une relecture des lames a été faite chez 06 patients.
- La réponse au traitement a été évaluée chez 02 patients.

V. Traitement : [60–61–62]

Environ la moitié des STM sont opérés en ignorant leur nature, dans des conditions non carcinologiques. Ces opérations peuvent représenter une perte de chance pronostique, en particulier après exérèse fragmentée ou lorsqu'un traitement néo adjuvant était indiqué au lieu d'une chirurgie première. En outre, une reprise d'exérèse expose à un risque itératif de morbidité et d'altération fonctionnelle .

Une chirurgie planifiée, au contraire, permet d'adapter le moment de l'intervention et l'étendue de l'exérèse aux caractéristiques tumorales.

Une résection anticipée R1 reste possible pour certaines tumeurs de type poussant et de bas grade alors que pour des tumeurs infiltrantes, l'exérèse élargie impose le recours aux techniques de reconstruction qui doivent être prévues . D'autres tumeurs de haut grade ou infiltrantes, bénéficieront d'un traitement préopératoire, chimiothérapie ou radiothérapie visant à réduire leur taille ou à les délimiter mieux [17], augmentant les chances de réussir une exérèse conservatrice.

Ainsi planifiée, la chirurgie du sarcome permet un contrôle local dans près de 90 % de cas.

1. Chirurgie :

La chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres est une chirurgie conservatrice de la fonction.

Aujourd'hui, le taux d'amputation au niveau des membres est réduit à environ 2 %. [63]

De principe, il s'agit d'une exérèse en bloc retirant la tumeur sans la voir ni l'ouvrir (pas d'examen extemporané) avec son tissu voisin

macroscopiquement sain.

L'abord est direct, évitant la loge adjacente et l'incision est étendue longitudinalement, dans l'axe du membre ou selon les trajets musculaires au niveau du tronc. L'envahissement osseux ou vasculaire étant rare, ces structures sont préservées en les pelant du périoste ou de leur fascia, transformant une chirurgie sans marge en une exérèse à marge étroite.

L'os ou les vaisseaux ne sont réséqués que dans des cas exceptionnels d'envahissement directes ; en cas de contact ou d'engainement du pédicule vasculaire par la tumeur il n'y a pas avantage à sacrifier ce pédicule au lieu de le disséquer [64].

La chirurgie d'exérèse est donc largement étendue dans le sens longitudinal tout en préservant les structures à risque fonctionnel.

L'atteinte ganglionnaire est rare dans les sarcomes et limitée à quelques types histologiques (sarcomes à cellules claires, rhabdomyosarcomes) et n'est donc pas pratiqué de routine dans les sarcomes.

Vue l'étendue des exérèses pratiquées, les complications postopératoires sont fréquentes après chirurgie pour sarcome des tissus mous. Ils dépendent de l'importance de la tumeur et de son extension, du siège tumoral (avec un risque prédominant à la racine de la cuisse), de la comorbidité du patient et des traitements associés [64].

Pour réduire ces risques, la dissection doit être atraumatique, les espaces créés par l'exérèse comblés par les tissus adjacents ou par l'apport de tissus distants par lambeau ou greffe. La fermeture cutanée doit être faite sans tension. En cas de radiothérapie préalable, les points ou agrafes cutanés sont retirés de façon retardée (à 3 semaines au lieu de 10 jours).[65]

a. Chirurgie première :**❖ Traitement conservateur :**

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%.

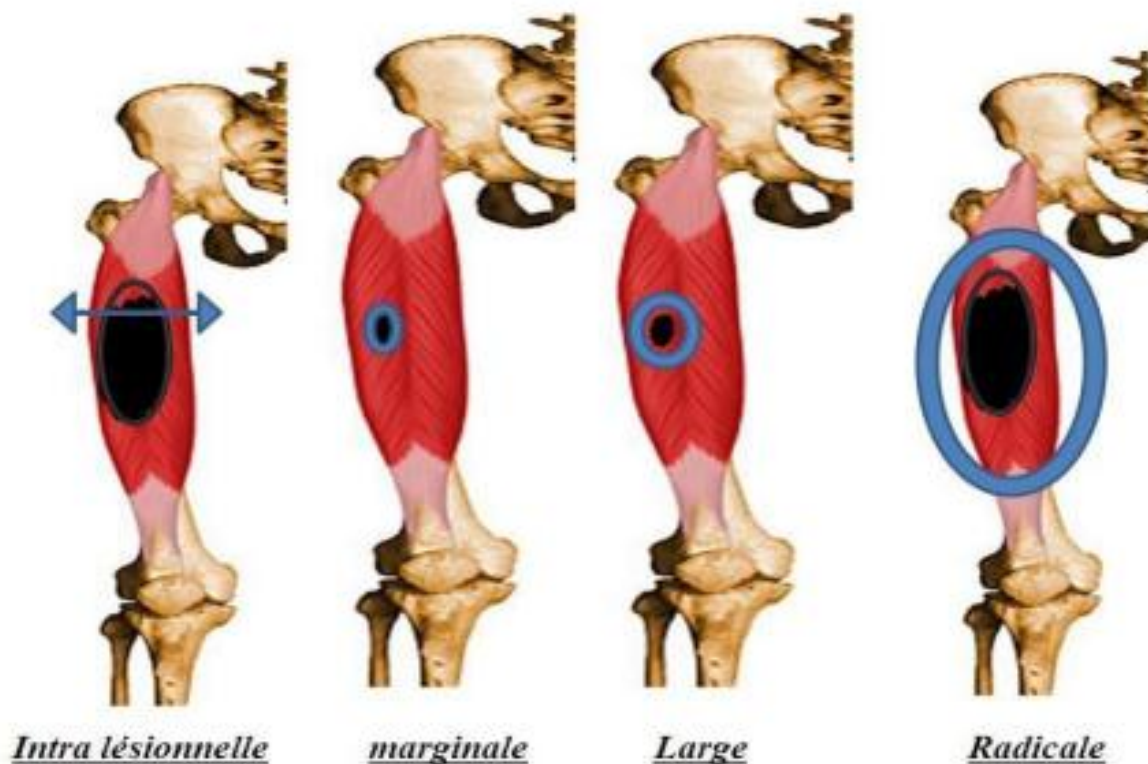


Figure 46: types d'exérèse chirurgicale.

❖ Exérèse intracapsulaire (effraction tumorale)

Elle correspond à une exérèse par fragmentation de la tumeur ou à un drainage de la tumeur (sur un diagnostic préopératoire erroné le plus souvent, par exemple d'hématome ou d'abcès).

Lorsqu'il n'est pas explicite dans le compte rendu opératoire, ce type d'exérèse peut être suspecté si l'anatomopathologiste décrit dans son compte rendu plusieurs fragments tumoraux. Une effraction tumorale expose à une poursuite évolutive plus ou moins rapide en fonction du grade de la tumeur. Il est important de la définir, car il s'agit d'une indication formelle de reprise chirurgicale et la radiothérapie ne pallie pas une chirurgie inadaptée (mais peut compliquer la reprise).

Le risque de récurrence locale est supérieur à 60% même après radiothérapie postopératoire.

Dans l'étude de F.Lintz [92], une série de 189 sarcomes de PRT, ce type de chirurgie n'a pas été fait.

Dans notre étude ce type d'exérèse a été réalisé chez 02 patients.

❖ Exérèse marginale (ou énucléation ou biopsie-exérèse)

L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en périphérie en passant dans le plan de clivage naturel. Le plan de clivage se situe au niveau de la pseudo capsule, laissant toujours en place un reliquat tumoral microscopique dans les tissus adjacents. Pratiquée seule, l'énucléation expose le patient à un risque de rechute locale de 50 à 93 % (Yang, 1993).

Dans l'étude de F.Lintz [93], une série de 189 sarcomes de PRT, l'exérèse marginale a été faite chez 45%.

Dans notre étude, 22% de nos malades ont bénéficié d'une exérèse

marginale.

❖ **Exérèse large : c'est le standard chirurgical**

La tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection. Le caractère « large » de la chirurgie ne dépend pas de ce qu'on enlève, mais de la qualité des marges chirurgicales définie par l'anatomopathologiste sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur. Ce n'est donc pas parce que la pièce est volumineuse que l'exérèse est large.

La quantité de tissu sain à obtenir autour de la tumeur varie largement selon les auteurs. Par ailleurs, aucune publication ne tient compte de la nature du tissu qui constitue cette marge.

Lorsqu'on réalise une exérèse large, on ne va pas « disséquer » la tumeur, on passe d'emblée à distance à des niveaux préalablement définis sur l'imagerie. De plus, disséquer la tumeur à son contact expose au risque de l'ouvrir car ces lésions, souvent nécrotiques, peuvent être friables. Ouvrir la tumeur ensemence le champ opératoire de cellules tumorales, et faire des recoupes musculaires dans le même temps opératoire à la suite d'une effraction n'évite donc pas les reliquats microscopiques.

Le risque dans ce type d'exérèse est de laisser en place des « skip métastases », surtout en cas de sarcomes de haute malignité. Le risque de rechute locale est de 15 à 30%.

Dans l'étude de F.Lintz [92], une série de 189 sarcomes, l'exérèse large a été faite chez 53%, alors que dans l'étude lyonnaise, étudiant 100 sarcomes, 44% ont une exérèse large.

Dans notre étude, 22% des malades ont une exérèse large

❖ Exérèse extracompartmentale :

Un compartiment est défini comme une structure anatomique limitée par des barrières naturelles capables de s'opposer à la progression des tumeurs: Dans les parties molles, ces barrières sont représentées par les aponévroses ou fascias, les cloisons intermusculaires ainsi que les insertions et les terminaisons tendineuses des muscles.

Un muscle constitue une unité compartimentale. Plusieurs muscles qui concourent à la même fonction, représentent un compartiment vaste ou large.

Décrite par Bowden et développée par Enneking, elle vise à enlever la totalité d'un compartiment avec ses structures anatomiques limitantes et la totalité du contenu, emportant les muscles et leurs aponévroses de leur origine à leur terminaison et emportant les troncs vasculo-nerveux et le squelette inclus ou au contact. Comme les tendons sont désinsérés au niveau des articulations, les champs d'irradiation qui incluent la cicatrice d'exérèse sont plus larges et comprennent les articulations. Les inconvénients de ce type d'exérèse sont donc l'importance des séquelles fonctionnelles. Ce type d'intervention ne correspond plus au standard chirurgical

Le risque de récurrence est très faible.

Dans notre série, cette technique a été adoptée chez 08% des cas

Traitement radical :

❖ Amputations ou désarticulations

Il s'agit d'un type d'intervention qui ne préjuge pas de son caractère large ou non. Des marges larges passant en tissu sain sont plus facilement obtenues par amputation (surtout si la lésion est distale) expliquant un taux de rechute locale de 0 à 20%.

Mais une désarticulation carcinologique (marges saines) n'est pas toujours possible car la tumeur peut s'étendre au niveau de section théorique (en particulier dans des cas de récurrence) (par exemple, une tumeur de la racine de la cuisse s'étendant au-dessus du niveau de section iliaque d'une désarticulation). Lorsque l'on réalise un traitement conservateur pour une récurrence proximale de sarcome de membre, il faut faire attention de ne pas compromettre une amputation carcinologique ultérieure par des prolongations inadaptées d'incisions chirurgicales.

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.

Dans les séries récentes, les taux d'amputation sont inférieurs à 10%.

Dans notre étude, l'amputation a été faite dans 14%, et la désarticulation dans 06% des cas.

❖ Reconstructions: [2-66-67]

Le développement récent de l'utilisation de lambeaux de reconstruction permet d'éviter les indications d'amputation sur les tumeurs localement évoluées ou les récurrences, en particulier en territoire irradié. En effet, ils permettent au chirurgien oncologue d'effectuer d'emblée l'exérèse optimale, tout en évitant les retards de cicatrisation, source de délai pour une irradiation postopératoire lorsqu'elle est nécessaire.

L'apport de tissu sain permet une cicatrisation rapide en évitant une

fermeture sous tension ou un espace mort, qui peuvent être à l'origine de désunions cutanées, potentiellement graves lorsque des axes vasculaires majeurs ou des pontages sont exposés.

L'apport du lambeau évite des décollements cutanés excessifs qui sont un site potentiel de récurrence locale, et permet l'exérèse de cicatrices initiales inadaptées ; perpendiculaires à l'axe du membre, étagées ou à la suite d'une plastie en Z.

Un envahissement artériel peut nécessiter la réalisation de pontages vasculaires. Le choix de la reconstruction (saphène ou prothétique) dépend de la topographie, de l'existence de pli de flexion sur le trajet et de la nécessité de réaliser une radiothérapie postopératoire.

Une homogreffe est préférable dans les plis de flexion pour limiter les risques de thrombose, plus importants avec les prothèses.

Comme l'irradiation d'une greffe par veine saphène peut être source de complications (rupture), un artifice technique consiste à placer au niveau du site d'exérèse à irradier, un segment artériel (plus solide) prélevé plus haut, et à mettre la saphène ou la prothèse au niveau du prélèvement artériel en zone libre d'irradiation.



Figure 47: greffe de peau fine.

b. Reprise chirurgicale :[2-68-69]

Dans l'ensemble des séries de reprises systématiques après chirurgie première inadaptée, la fréquence des reliquats tumoraux microscopiques visibles à l'examen microscopique est de 50 %.

L'irradiation ne pallie pas une chirurgie inadaptée et on s'expose aux récurrences précoces en territoire irradié. La survie sans récurrence locale est améliorée après reprise systématique. Lorsqu'il n'existe pas de reliquats tumoraux sur la pièce de reprise après une chirurgie inadaptée, cela ne signifie pas qu'il n'y en a pas, mais que les coupes de l'anatomopathologiste ne sont pas passées dessus. Ceci d'autant que les reliquats, lorsqu'ils sont microscopiques, sont difficiles à identifier dans la fibrose inflammatoire de l'intervention précédente.

❖ Indications de la reprise :

Pour porter l'indication d'une reprise d'exérèse, il est indispensable d'avoir le compte rendu opératoire et le compte rendu anatomopathologique.

Si le patient a été opéré d'emblée sans penser à une lésion maligne et qu'il a été effectué une énucléation (exérèse type R1) sans ouverture de la pièce, on sait que l'on a 60 % de risques de récurrences locales si on ne fait pas de reprise élargie. Il ne faut pas attendre la récurrence locale car elle peut être multifocale ou comportant des clones cellulaires plus indifférenciés et imposer des chirurgies plus mutilantes qu'une reprise systématique. La radiothérapie ne supplée pas une chirurgie inadéquate.

Deux situations se présentent :

- soit la tumeur était au contact de structures vasculo-nerveuses et, dans ce cas, une reprise élargie serait difficile et on ne fait pas des résections «systématiques » de structures nobles comme les vaisseaux ou les troncs

nerveux majeurs.

- soit la tumeur n'était pas au contact de structures vasculo-nerveuses et, dans ce cas-là, il faut envisager une reprise chirurgicale.

S'il y a eu une ouverture de la pièce, ou bien un drainage sur le diagnostic d'hématome ou d'abcès, ou bien une « liposuccion » (qui peuvent être objectivés par la fragmentation de la pièce à l'anatomopathologie) il faut envisager systématiquement une reprise chirurgicale suivie de radiothérapie. Dans ces cas pourrait se discuter une perfusion de membre avant la reprise. On peut faire une IRM avant d'envisager la reprise chirurgicale qui peut montrer un reliquat macroscopique.

Dans tous les cas, si une reprise d'exérèse systématique est envisagée, il faut attendre la cicatrisation de l'intervention précédente pour éviter de mettre en contact l'ancien site d'exérèse et le nouveau. La cicatrice précédente et les orifices de drainage doivent être réséqués. S'il y a eu une IRM avant la première intervention, on résèque les muscles situés initialement autour de la tumeur. S'il n'y avait pas eu d'imagerie avant la première intervention, la reprise est difficile car il faut empiriquement définir la topographie présumée de la tumeur en fonction de sa taille et de la description de la première.

Une IRM postopératoire effectuée avant la reprise chirurgicale peut aider s'il existe un reliquat macroscopique.

Dans la série de Y.Milbéo et al [32], une reprise d'exérèse a été faite chez 60% des patients.

Dans notre série 09 patients 18% ont bénéficié d'une reprise chirurgicale : soit dans le cadre d'une récurrence ou dans le cadre d'une reprise du lit tumoral vu les marges non saines R2 de la première chirurgie :

- 04 cas ont bénéficié d'une chirurgie large
- 02 cas ont bénéficié d'une compartimentectomie
- 02 cas d'amputation
- 01 cas de désarticulation

2. Radiothérapie :

Dans les années 1970, la radiothérapie a progressivement trouvé sa place dans une approche conservatrice des sarcomes des membres avec possibilité de préserver une bonne fonction des membres dans près de 80 % des cas.

Même si les marges de résection et les modalités de l'irradiation (dose, volume) ne sont pas toujours précisées dans ces premières études, le taux de récurrence locale varie entre 10 et 30 %. Une première étude randomisée a validé l'approche conservatrice même si elle était petite, incluant 43 patients. Elle a montré ainsi que le taux de contrôle local (100 versus 85 %), ainsi que le taux de survie sans maladie (81 versus 78 %) des patients amputés étaient équivalents à ceux des patients ayant eu un traitement conservateur.

Dès lors, la chirurgie conservatrice suivie d'irradiation s'est donc imposée comme le traitement de référence des sarcomes des membres. Trois études randomisées ont confirmé depuis que la radiothérapie diminuait le risque de récurrence locale.

Indications : [71]

L'irradiation postopératoire doit systématiquement être discutée après une chirurgie conservatrice.

D'après les recommandations, elle est indiquée dans :

- ✓ Les sarcomes profonds de plus de 5 cm,
- ✓ Sarcomes de grades 2 et 3,

- ✓ Exérèse marginale ou incomplète (R1 ou R2).

Il est recommandé de réaliser cette irradiation dans un délai de 3 à 8 semaines après la chirurgie.

Le volume d'irradiation postopératoire doit systématiquement inclure le lit tumoral), la cicatrice et les orifices de drain. Le volume sera donc plus important qu'en cas de radiothérapie préopératoire.

Un complément d'irradiation (boost) postopératoire de 10 à 16 Gy par fractions de 1,8 à 2 Gy peut être délivré dans le lit tumoral initial, lorsque la chirurgie n'a pas respecté les critères de qualité d'exérèse de cette variété de tumeur (marges chirurgicales insuffisantes [R1], tumeur fragmentée ne permettant pas l'analyse des marges).

La radiothérapie postopératoire reste possible chez les patients pour lesquels une exérèse élargie a nécessité la mise en place d'un lambeau musculaire, musculo-cutané, ou en cas de greffe cutanée sans contrainte supplémentaire.

En revanche, les complications semblent plus fréquentes chez les patients ayant eu un pontage vasculaire.

L'irradiation préopératoire a fait la preuve de son efficacité dans un essai randomisé [2]. Elle peut être proposée :

- ✓ Dans les sarcomes des tissus mous localement évolués, non ou difficilement résécables d'emblée du fait de la taille ou de la localisation, par exemple dans les sarcomes des racines de membres.
- ✓ En cas de chirurgie avec risque prévisible de marges étroites (rapports étroits avec les axes vasculo-nerveux par exemple).

- ✓ En cas de chirurgie conservatrice nécessitant la mise en place d'un lambeau.
- ✓ En cas de croissance tumorale rapide malgré une chimiothérapie première.

L'abstention de radiothérapie postopératoire ne peut se concevoir que si la chirurgie a été planifiée et réalisée de façon optimale au plan carcinologique.

Une telle décision peut être prise en cas de :

- ✓ sarcome superficiel ayant bénéficié d'une chirurgie optimale planifiée et élargie emportant l'aponévrose sous-jacente,
- ✓ sarcome profond, intracompartmental, de moins de 5 cm, après chirurgie élargie emportant le fascia profond avec des marges chirurgicales saines R0 « larges »

Doses habituelles: [72]

En situation préopératoire :

Une dose de 45-50,4 Gy dans le volume cible. La dose standard (validée par une étude randomisée) pour les membres est de 50 Gy en 25 séances de 2Gy

En cas de radiothérapie préopératoire, un complément d'irradiation postopératoire ne semble pas nécessaire, même en cas de chirurgie R1.

En situation postopératoire.

Exérèse R0: Une dose minimum de 50 à 50,4 Gy dans le volume cible. Un complément de 10 Gy dans un volume réduit peut être proposé dans les sarcomes ayant un risque plus élevé de rechute locale. La plupart des études rétrospectives et prospectives ayant évalué la radiothérapie postopératoire ont

utilisé des doses totales de 60 à 66 Gy. Certains sarcomes comme les angiosarcomes ou les sarcomes épithélioïdes ne sont pas classés en grades par la FNCLCC et sont considérés comme des sarcomes de haut grade.

Exérèse R1: Une dose de 50 Gy + complément de 10 à 16 Gy dans un volume réduit.

Exérèse R2: En l'absence de reprise chirurgicale possible, 50 Gy + complément de 15 à 20 Gy dans un volume réduit.

Fractionnement et étalement habituels: [72]

Ils sont comme suit :

- ✓ 1,8 à 2 Gy par séance
- ✓ cinq séances par semaine.

Place de la curiethérapie: [74–75]

Parmi les différentes indications de curiethérapie dans les sarcomes, la plus largement reconnue concerne :

le complément dans un volume réduit, dans les sarcomes à haut risque de récurrence locale, lorsque le geste chirurgical ne peut obtenir qu'une résection R1, ou la prise en charge d'une récurrence locale en territoire précédemment irradié.

Elle est beaucoup plus rarement effectuée dans certaines équipes de façon exclusive après chirurgie conservatrice pour un sarcome de haut grade en exérèse complète R0.

Les avantages de la curiethérapie sont multiples :

- ✓ le lit tumoral reçoit une dose élevée alors que les tissus sains sont bien épargnés.
- ✓ La mise en place des tubes plastiques vecteurs en cours d'intervention

permet de très bien localiser le lit tumoral.

Ce dernier serait mieux oxygéné en phase postopératoire immédiate et l'on connaît la possible importance de l'oxygénation comme facteur pronostique.

L'association curiethérapie-RTE semble particulièrement intéressante chez les patients ayant des marges histologiques positives (si une reprise chirurgicale n'est pas possible).

Les organes à risque: [73]

Il y a peu d'organes à risque dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous des membres.

Néanmoins, il faut absolument éviter l'irradiation circonférentielle du membre sous peine de majorer le risque de lymphœdème.

L'os est à épargner chaque fois que cela est possible compte tenu du risque fracturaire au-delà de 50 Gy ; ce risque est augmenté après déperiostage. Le risque de fracture est majoré lorsque le volume d'os irradié recevant plus de 40 Gy est supérieur à 64 % du volume total de l'os.

Les doses supérieures à 50 Gy sont à éviter autant que possible pour les nerfs et les axes vasculo-nerveux. Il est important également, si possible, d'éviter d'irradier plus de 50 % du volume d'une articulation pour limiter les séquelles fonctionnelles.

Les organes à risque viscéraux ainsi que les gonades sont à épargner dans l'irradiation des ceintures pelviennes et scapulaires

Dans notre série, 12 patients soit 24% ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe.

Dans tous les cas, la dose était de 50 Grays.

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

3. Chimiothérapie :

Les STM sont des tumeurs dont la chimiosensibilité est considérée comme intermédiaire, et en tout cas clairement inférieure à celle des ostéosarcomes et des sarcomes à petites cellules rondes (tumeurs d'Ewing, rhabdomyosarcomes).

Rappelons que près de 50 % des sarcomes des tissus mous, toutes localisations confondues, développeront des métastases à distance au cours de leur évolution (et que seuls 20 % d'entre eux seront éligibles pour une chirurgie, qui demeure le seul espoir de survie à long terme).

Il est tout à fait remarquable que le dogme de la chimiothérapie unique pour tous les types de sarcomes, ait pu être remis en cause au cours des toutes dernières années pour faire place à des traitements personnalisés pour chaque type histologique.

Chimiothérapie néoadjuvante :

Les objectifs de la chimiothérapie néo adjuvante première ou d'induction, visent à diminuer le volume tumoral initial afin de faciliter le temps opératoire, agir précocement sur les métastases infracliniques, mais surtout tester la chimio sensibilité tumorale in vivo afin de mieux sélectionner de patients pouvant bénéficier d'une éventuelle chimiothérapie adjuvante.

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

Une seule étude randomisée a posé l'intérêt d'une chimiothérapie première. Coordonnée par l'Organisation européenne de recherche sur le traitement des cancers (EORTC) et ouverte en 1985, cette étude, portant sur 150 patients, comparait trois cycles de chimiothérapie (AI-50) suivis de la chirurgie, à la chirurgie

seule sur des sarcomes localement avancés, considérés cependant comme techniquement opérables. Malgré un taux de réponse objective de 28 % dans le bras chimiothérapie, le nombre d'amputations, la survie sans récurrence et la survie globale sont identiques dans les deux bras thérapeutiques.

Ces résultats décevants doivent être interprétés prudemment compte tenu de la nature de la chimiothérapie (anthracycline administrée à des doses considérées aujourd'hui comme insuffisantes), du nombre de cycles de celle-ci et des caractéristiques cliniques hétérogènes de la population étudiée (tumeur $T > 8\text{cm}$, $T < 8\text{cm}$, de grade 2 et 3, rechute locale, chirurgie initiale incomplète).

Les chimiothérapies de référence continuent aujourd'hui à faire appel à la doxorubicine et à l'ifosfamide [76–77]

Les taux de réponse obtenus avec la doxorubicine à la dose de 75 mg/m^2 en « monothérapie » varient de 8 à 30 % selon les études.

L'ifosfamide donne quant à lui des taux de réponse de 6 à 15 % avec des doses variant selon les études de 5 à 14 g/m^2 .

Les fortes doses d'ifosfamide sont cependant grevées d'une toxicité sévère, notamment hématologique, mais aussi digestive et parfois rénale, voire neurologique.[78]

Si l'association de ces deux agents donne des taux de réponse de l'ordre de 50 % dans de nombreux essais et constitue donc dans de nombreux pays un traitement de référence avec d'ailleurs de multiples variantes.

La tendance actuelle est donc de réserver l'association doxorubicine-ifosfamide aux sujets chez qui un taux de réponse majoré peut se traduire par un bénéfice réel, par exemple dans le cas de métastases pulmonaires isolées potentiellement résécables.[79]

Plusieurs chimiothérapies ont été comparées à la doxorubicine, notamment les autres anthracyclines :

- ❖ épirubicine donne à la même dose de 75 mg/m², des résultats inférieurs à ceux de la doxorubicine [1], à la dose de 160 ou 60 mg/m² par jour pendant trois jours tous les 21 jours. [80]
- ❖ la comparaison avec une anthracycline liposomale (Caelyx®) a montré dans l'essai 62962 de l'EORTC, une efficacité comparable avec une tolérance meilleure dans le bras expérimental (77 contre 6 % de neutropénies sévères), mais les taux de réponse de chaque bras demeuraient médiocres (9 et 10 %). [81]

Au total, une quarantaine de cytotoxiques ont été comparés à la doxorubicine sans succès. L'efficacité du cisplatine ou de la dacarbazine reste anecdotique.

Seule la trabectedine présente un intérêt, essentiellement en raison de la possibilité d'obtenir des stabilisations durables ; ce médicament présente une toxicité essentiellement hépatique qui décroît au fil du traitement. L'efficacité de la trabectedine semble plus importante dans les léiomyosarcomes et les liposarcomes.[82–83]

La grande question de la décennie à venir sera sans doute celle de la place des traitements ciblés, plusieurs études ont déjà débuté : erlotinib dans les synovialosarcomes, imatinib(Glivec®) dans les dermatofibrosaromes de Darrier Ferrand.[84]

Chimiothérapie adjuvante : [86–87]

La place de la chimiothérapie adjuvante continue à faire l'objet de controverses.

La chimiothérapie adjuvante a pour but de diminuer l'incidence des récurrences locales et des métastases, et donc d'améliorer théoriquement la survie sans récurrence (SSR) et la survie globale (SG).

Les schémas thérapeutiques adjuvants les plus utilisés sont la doxorubicine seule (A) ou en association avec l'ifosfamide (AI), le cyclophosphamide, le déticène et la vincristine (Cyvadic®).

Les résultats de la méta-analyse publiés en 1997 sont décevants car sur 13 études randomisées comparant l'abstention thérapeutique à une chimiothérapie après l'exérèse d'un STM de haut grade de malignité (grade 2 et 3), deux montrent une amélioration significative de la SG en faveur de la chimiothérapie adjuvante et quatre une amélioration de la SSR.

Une méta-analyse sur données individuelles des patients inclus dans ces 13 études randomisées a confirmé l'impact de la chimiothérapie sur l'incidence de la rechute locale (bénéfice de 5% à 5 ans) et métastatique (bénéfice de 9 % à 5 ans), mais ne modifie pas significativement la SG, même si le bénéfice escompté de la chimiothérapie est voisin de 4% à 5 ans.

Cette méta-analyse autorise encore la poursuite d'études randomisées comparant une chimiothérapie adjuvante à une simple surveillance.

Ces résultats doivent être pondérés par les résultats préliminaires d'une étude randomisée italienne menée de 1992 à 1996 et portant sur des patients présentant exclusivement un STM des extrémités.

Cette étude, qui comparait une chimiothérapie adjuvante associant des fortes doses de 4-épiadriamycine (120 mg m² sur 2 jours) et d'ifosfamide (1,8 mg m² du J1 au J5) à une simple surveillance, a dû être prématurément interrompue après l'inclusion de 104 patients, devant une amélioration très significative de la SSR ($p < 0,001$) et de la SG ($p = 0,007$) des patients inclus dans le bras « chimiothérapie ». Ces résultats, qui méritent bien entendu d'être validés sur un suivi plus long des patients, peuvent être expliqués par deux paramètres non forcément indépendants l'un de l'autre :

- un groupe de patients très homogène avec des STM développés exclusivement au niveau des membres
- une chimiothérapie adjuvante comportant pour la première fois des fortes doses d'ifosfamide (dose totale de 9g/m²) administrée selon un schéma fractionné (5 jours).

Nul doute que la réactualisation prochaine de la méta-analyse qui tiendra compte des études plus récentes (la dernière citée et celle en cours de l'EORTC) permettra certainement de mieux définir la place de la chimiothérapie adjuvante.

Dans notre série la chimiothérapie a été indiquée chez 26 patients soit 52%.

Il s'agit d'une chimiothérapie néoadjuvante faite chez 07 patients ayant une tumeur localement avancée, et une chimiothérapie adjuvante palliative chez 19 patients avec une localisation secondaire métastatique.

02 patients ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante et néo-adjuvante.

VI. Surveillance :

Permet un diagnostic précoce de la récurrence et repose sur un examen clinique minutieux avec une imagerie adaptée : IRM de membre atteint

Pour la surveillance des métastases, il faut réaliser au minimum une TDM thoracique.

Il n'existe pas d'étude prospective dans la littérature: cette modalité de suivi consiste en un accord des experts.

Un consensus général a été établi il repose sur une surveillance tous les 3 mois pendant 3 ans, puis tous les 4 mois la 4ème année, ensuite tous les 6 mois la 5ème année, puis annuellement.

VII. FACTEURS PRONOSTICS :

1. Facteurs pronostique de récurrence locale :

a. L'âge :

Biau et al. [87] ont signalé que l'âge était significativement associée à la récurrence locale, alors que Gronchi et Al. [88] n'a signalé aucune association avec une récurrence locale.

Gunar K. Zagars M.D et al. [89] a montré que l'âge du patient (≤ 64 ans vs > 64 ans) présentait un risque relatif de 1,8 (IC 95%, 1,3–2,5, $P < 0,001$).

P W Pisters et al. [90] a signalé que l'âge supérieur à 50 ans, est un facteur pronostique défavorable pour la récurrence locale.

S.Bonvalot et al.[2] n'a pas signalé la valeur pronostique de l'âge dans la récurrence locale.

Dans notre étude :

40% des patients avec un âge > 50 ans ont développé une récurrence locale VS 30.7% des patients < 50 ans.

En comparant les pourcentages avec un test de χ^2 ; l'âge n'a pas de valeur pronostique dans cette étude.

b. Le sexe

Selon les études, la répartition entre les 2 sexes est équilibrée, parfois elle montre une légère prédominance masculine [2].

Dans notre série, on note une discrète prédominance féminine qui reste peu significative. Le sexe ratio des STM est de 1.

Aucune étude n'a montré la valeur pronostique du sexe.

c. Le siège de la tumeur

Gunar K. Zagars M.D et al.[89] a montré que la localisation de la tumeur a une valeur pronostique sur la récurrence locale, par ordre décroissant de signification : régions profonde du tronc –tête et cou –extrémités supérieures –paroi superficielle du tronc – extrémités inférieures, avec un risque relatif de 2,6 (IC à 95%, 1,8–3,6; $P < 0,001$).

Il n'y avait pas de différences dans les taux de contrôle locaux en fonction de l'emplacement de la tumeur dans les extrémités.

Les patients qui avaient des lésions de l'extrémité inférieure proximale (aine et cuisse) avaient des taux de contrôle de 5 et de 15 ans respectivement de 88% et 85%; et les patients qui avaient des lésions de l'extrémité inférieure distale (genou et jambe) avaient des taux de contrôle de 5 ans et de 15 ans respectivement de 84% et 79% ($p = 0,084$).

Les patients qui avaient des lésions de l'extrémité supérieure proximale (épaule et bras) avaient des taux de contrôle à 5 et 15 ans de 81% et 80%, respectivement; et les patients qui avaient des lésions de l'extrémité supérieure distale (coude et avant bras) avaient des taux de contrôle à 5 et 15 ans respectivement de 80% et 77% ($p = 0,772$).

Dans notre série, la localisation des STM était dans 84% au niveau des membres inférieurs dont 80% siégeaient au niveau de la cuisse ; parmi ces derniers la moitié ont développé récurrence.

On ne peut pas trancher sur la valeur du siège dans la récurrence locale vue qu'on a traité que les sarcomes des tissus mous des extrémités.

d. La taille de la tumeur :

Gunar K. Zagars M.D et al. [89] a objectivé que la taille de la tumeur présentait un risque relatif de 1,7 (IC à 95%, 1,2–2,4, P = 0,002).

Les taux de contrôle à 5 et à 10 ans étaient les suivants :

- ≤ 2 cm, 84% et 83% à 5 ans et 10 ans, respectivement.
- 2 cm et ≤ 5 cm, 84% et 82% à 5 ans et 10 ans, respectivement.
- 5 cm et ≤ 10 cm, 83% et 79% à 5 ans et 10 ans, respectivement.
- 10 cm, 77% et 73% à 5 ans et 10 ans, respectivement.

P W Pisters et al. [90] a montré que la taille de la tumeur était un des facteurs pronostiques dans la récurrence lointaine.

J M Coindre et Andres RYDHOLM [91] n'ont pas démontré la valeur pronostique de la taille dans la récurrence locale.

Dans notre étude les patients qui ont développé une récurrence tumorale, la taille de la tumeur initiale varie entre 6cm et 20cm :

- ❖ 35% entre 5cm et 10 cm.
- ❖ 65% supérieur à 10 cm.

De ce fait, notre étude s'aligne avec la littérature : une taille supérieure à 10 cm est une valeur pronostique de récurrence locale.

e. La profondeur de la tumeur :[89–90–91]

P W Pisters et al ; J M Coindre et al ; S Bonvolat et al ont considéré que la profondeur de la tumeur est significative dans la récurrence locale surtout lointaine.

Dans notre série d'étude on ne disposait que de 21 comptes rendu d'IRM complet permettant d'analyser la profondeur de la tumeur.

Parmi 21 cas étudiés on a objectivé 13 cas avec une tumeur profonde et 08 cas avec une tumeur superficielle.

9 patients /13 patients ayant une tumeur profonde ont développé une récurrence, cependant que 03 patients /08 patients ayant une tumeur superficielle ont présenté une récurrence.

On comparant les résultats par le test de KHI₂ on trouve que la profondeur de la tumeur est significative comme facteur pronostique.

f. Le type histologique :

Le type histologique a une valeur pronostique selon :

Gunar K .et al [89] qui a considéré l'histiocyofibrosarcomes, les sarcomes neurogènes, et les sarcomes épithélioïde comme un facteur de mauvais pronostique par rapport aux autres types histologiques.

Les taux de contrôle locaux à 5 et 15 ans étaient respectivement :

- ✓ Pour MFH : 78% et 75%;
- ✓ Pour sarcome neurogène :76% et 71%,
- ✓ Pour sarcome épithélioïde : 65% et 65%.
- ✓ Pour léiomyosarcome :90% et 90%,
- ✓ Pour sarcome synovial 88% et 84%;
- ✓ Pour le liposarcome :85% et 78%;
- ✓ Pour le fibrosarcome : 83% et 79%;
- ✓ Pour le rhabdomyosarcome : 80% et 80%; et pour le sarcome non classifié, les taux correspondants étaient de 83% et 83%.

P W Pisters et al [90] considère aussi que l'HFM et les sarcomes neurogènes sont des facteurs pronostique défavorables significatifs pour la récurrence locale.

g. le grade histologique :

Toutes les études montrent que le grade histologique a une valeur pronostique très significative sur la récurrence locale.

Selon Gunar K. Zagars M.D [89] le grade de la tumeur présentait un risque relatif de 1,5 (IC à 95%, 1,1–2,2, $P = 0,013$).

J M Coindre et al [91] considère le grade histologique comme facteur pronostique de la récurrence tumorale (IC à 95%, $P < 0,01$).

Note étude s'aligne avec la littérature et, montre que le grade III a un risque de récurrence important par rapport aux autres grades histologique :

h. l'état des marges :

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 multivariée. L'exérèse large (taux de rechute locale de 5 à 15%) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90 % de rechute locale), et a fortiori des exérèses intracapsulaires 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 qu'il pouvait s'agir d'un sarcome en préopératoire, et si l'exérèse est incomplète ou marginale.

Gunar K. Zagars M.D et al [89] a confirmé que La marge de résection est un facteur pronostique significatif de récurrence locale avec risque relatif de 2,5 (IC 95%, 1,9–3,3, $P < 0,001$)

Tableau 205: les taux de contrôle a 5ans et a 15 ans selon étude de Gunar K et al [89]

Marges de resection	Taux de contrôle a 5ans	Taux de contrôle a 15 ans	Valeur P
Negative	88%	86%	<0.001
incertaine	76%	72%	<0.001
Positive	64%	56%	0.001

P W Pisters et al. [90] a cité dans ses études à propos des sarcomes que les facteurs pronostiques défavorables significatifs pour la récurrence locale étaient les marges chirurgicales microscopiquement positives.

J M Coindre et al [91] a désigné que parmi les causes du développement de la récurrence locale, la chirurgie médiocre (excision locale) avait une valeur très significative ($P < 0.001$).

Anders RYDHOLM [93] a signalé que le prédicteur le plus fort de la récurrence locale est la marge chirurgicale atteinte.

Dans notre étude Les marges d'exérèses des pièces opératoires étaient comme suit :

Tableau 26 : facteurs pronostic en fonction d'état des marges

Etats des marges	R0	R1	R2
Nombre de cas	06	12	04
Nombre de localisation sec	02	09	03

De ce tableau, on dédie que :

- ❖ 75% des patients dont l'exérèse était R1 ou R2 ont développé une récurrence locale.

i. La radio chimiothérapie :

Selon Anders RYDHOLM [93] la thérapie adjuvante réduit la récurrence locale qui est la raison de la chirurgie combinée avec radiothérapie

Selon J M Coindre [90] le développement de la récurrence locale dépend de la réalisation ou non d'une radiothérapie adjuvante ($P = 3,6 \times 10^{-6}$)

Gunar K et al [89] a comparé la radiothérapie et la chimiothérapie dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous et leurs impacts sur la récurrence locale en démontrant les taux de contrôle local à 5 ans et à 15 ans pour 99 patients.

Ceux qui ont reçu simultanément une radiothérapie et une chimiothérapie avaient un taux de contrôle à 5ans et a 15 ans (respectivement 82% et 82%)

Les patients qui n'ont pas reçu de chimiothérapie concomitante avaient un taux de contrôle (83% et 79% respectivement, $P = 0,993$).

De ce fait la chimiothérapie n'a pas de valeur pronostique dans la récurrence locale.

2.Facteurs pronostique de métastase :

Contrairement au contrôle local, qui a été affecté par de nombreux facteurs, la récurrence métastatique a été déterminée par seulement quatre facteurs indépendants: la profondeur de la tumeur par rapport à l'aponévrose ; la taille de la tumeur, le grade de la tumeur, et l'histopathologie.

a. Taille de la tumeur :

Dans la plupart des études, la taille semble être le facteur pertinent. (Gustafson 1994, Peabody et Al. 1994) , Coindre et al. (1996) et Pisters et al. (1996). [89–90–91]

Elle est considérée comme un déterminant important des résultats métastatiques chez les patients atteints de STM de grade intermédiaire et de haut grade.

Bien que le seuil de taille traditionnel soit de 5 cm, les tumeurs de très petite taille (≤ 2 cm) ont un potentiel métastatique significativement inférieur à celui des tumeurs de taille intermédiaire (> 2 cm et ≤ 5 cm).

Les tumeurs de grade intermédiaire (> 10 cm) présentaient un taux de métastases de seulement 26% à 15 ans, alors que les tumeurs de haut grade (> 10 cm) avaient un taux de métastases de 62% sur 15 ans.

Le taux d'absence de métastases à 5 et 15 ans pour les tumeurs mesurant :

- ≤ 2 cm est de 94%
- 2 cm et ≤ 5 cm est de 75%
- 5 cm et ≤ 10 cm est de 51%
- 10 cm est de 38%

5-year MFSR		
Size (cm)	1-5	0.8
	6-10	0.6
	11-15	0.5
	>15	0.4
Grade	I	1.0
	II	0.9
	III	0.7
	IV	0.5

MFSR metastasis free survival rate.

Figure 48: Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma, Gunar

K. Zagars M.D., 30 April 2003 [89]

Tumor size	5-yr metastatic control (%)	15-yr metastatic control (%)	p value
≤5 cm	85	79	<0.001
>5 cm	65	55	
Intermediate grade and size			
≤5 cm	96	88	0.002
>5 cm	82	74	
High grade and size			
≤5 cm	82	75	<0.001
>5 cm	57	45	

Figure 49: Prognostic factors in soft tissue sarcoma “Anders Rydholm”[93]

Dans notre étude la taille des tumeurs variait entre 3 à 30 cm.

78% des patients (39 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu’uniquement 22% (11 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

Chez les patients qui ont développé une métastase ; la taille de la tumeur initiale varie entre 6cm et 20cm :

- ❖ 35% entre 5cm et 10 cm.
- ❖ 65% supérieur à 10 cm.

b. la profondeur de la tumeur : [90–91]

Il existe une corrélation étroite entre la taille de la tumeur et la profondeur.

Selon J M Coindre et al. P W Pisters et al. l’emplacement profond est un des caractéristiques défavorables pour le développement de métastases à distance avec une ($P = 1,3 \times 10^{-3}$).

Notre étude s'aligne avec la littérature, 60% des patients ayant une tumeur profonde ont développé une métastase.

c. le type histologique :

L'histopathologie (défavorable vs favorable) avait un risque relatif de 1,4 (IC à 95%, 1,1–1,7, $P = 0,006$) qui était corrélé indépendamment avec la récurrence métastatique.

L'étude de GUNAR k. et al. [89] était basée sur une analyse univariée, et a permis la sélection de cinq histotypes défavorables, hautement métastatiques :

- le léiomyosarcome
- le sarcome synovial
- le sarcome neurogène
- le rhabdomyosarcome
- le sarcome épithélioïde

Pour les patients atteints de léiomyosarcome, les taux de métastases à 5 ans et à 15 ans étaient respectivement de 64% et 57%.

Pour les patients atteints de sarcome synovial, les taux respectifs étaient de 62% et 53%.

Pour les patients atteints de sarcome neurogène, les taux respectifs étaient de 63% et 59%.

Pour les patients atteints de sarcome épithélioïde, les taux respectifs étaient de 64%.

Pour les patients atteints de rhabdomyosarcome, les taux respectifs étaient de 59% et 55%.

La signification du sous-type histopathologique de STM suggère la nécessité d'inclure ce paramètre dans les arbres décisionnel thérapeutique .

d. grade histologique :[2-89-91]

Selon JM Coindre, parmi les caractéristiques défavorables pour le développement de métastases à distance le grade 3 avait une valeur ($P = 4 \times 10^{-12}$)

S. Bonvalot et al. a déterminé le grade histologique comme étant le facteur pronostique le plus important avec un taux de survie à 5 ans de 90%, 60 % et 35 % respectivement pour les grades 1, 2 et 3.

Gunar k. a montré que le grade intermédiaire avait un risque relatif de 8,9 (IC à 95%: 1,2-64,1; $P < 0,001$) et que les tumeurs de haut grade avait un risque relatif de 22,5 (IC à 95%, 3,2-160,1; $P < 0,001$).

La nécrose tumorale a souvent été signalée comme facteur pronostique important selon (Costa et al., 1984, Mandard et al. 1989, Lack et al. 1989, Becker et al. 1991, van Unnik et al. 1993, Oda et al. 1993, Gustafson 1994).

Invasion vasculaire est un autre facteur pronostique fort (Mandard et al., 1981, Gustafson 1994).

Note étude s'aligne avec la littérature et montre que le grade III a un risque de métastase important par rapport aux autres grades histologique.

CONCLUSION

Les STM sont des tumeurs malignes, rares et dont le pronostic peut être aggravé par une prise en charge inadaptée.

L'amélioration de la qualité de vie des patients, et donc le pronostic, dépend d'abord d'un traitement d'emblée carcinologique afin de diminuer le risque de récurrence locale et les chirurgies itératives, et en second lieu d'une chirurgie de plus en plus fonctionnelle d'où l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire en milieu spécialisé.

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

Les décisions thérapeutiques sont prises sur un résultat histologique définitif car l'examen extemporané est grevé d'un risque élevé d'erreurs.

L'IRM permet de répondre à l'ensemble des questions, quant au bilan d'extension locorégional, le scanner thoracique doit faire partie du bilan d'extension à distance..

Le principe de la chirurgie carcinologique est l'exérèse large avec des marges de résection histologiquement saines.

La qualité du résultat de la chirurgie est déterminée par l'examen histologique des marges de la pièce opératoire.

Les progrès de la chirurgie de reconstruction permettent d'atténuer les conséquences fonctionnelles d'une exérèse large.

Le suivi post-thérapeutique est clinico-radiologique. Il obéit à un rythme de surveillance permettant la détection précoce des récurrences. 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 50 cas de STM des membres colligés

au sein du service de chirurgie ostéo-articulaire II, d'oncologie-radiothérapie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 05 ans, allant de 2013 à 2017, nous avons pu pointer les caractéristiques suivantes :

- Le sexe ratio est de 1.
- L'âge moyen est 50 ans.
- Le délai moyen de consultation est de 22mois.
- Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes et intéressent de manière prédominante la cuisse.
- Une masse augmentant rapidement du volume 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.
- La biopsie chirurgicale est la plus fréquemment utilisée pour preuve histologique.
- 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.
- 24% ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe.
- L'évolution retrouve 30% de récidives locales révélées en IRM et 26% de métastases, essentiellement pulmonaires.

RESUMES

Résumé :

Les sarcomes des tissus mous (STM) sont des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse, qui prennent naissance dans tout tissu conjonctif ou tissu de soutien du corps.

Ils présentent 1% des tumeurs malignes de l'adulte et sont beaucoup moins fréquentes que les tumeurs bénignes développées dans le tissu mou.

La fréquence des sarcomes des tissus mous augmente avec l'âge.

Leur prise en charge est complexe, qui doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire.

Leurs diagnostic est réputé difficile. Le risque essentiel est de le méconnaître initialement , aboutissant à des gestes inadaptés « drainage sur un diagnostic d'hématome ; liposuction, énucléation » pouvant compromettre un traitement conservateur ultérieur .

De ce fait le diagnostic doit se baser sur un examen clinique minutieux, d'un bilan radiologique adapté, et une biopsie diagnostique qui permet d'affirmer la malignité et de guider la prise en charge par la suite.

La technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, associée à la radiothérapie, l'objectif étant de préserver au maximum la fonction tout en assurant une sécurité carcinologique optimale. La chimiothérapie trouve sa place dans les tumeurs localement évoluées et/ou de haut grade de malignité et à fort potentiel.

Le pronostic des sarcomes des tissus mous est traditionnellement fâcheux ; et risque de s'aggraver par une prise en charge inadaptée.

Contrairement au contrôle local, qui a été affecté par de nombreux facteurs: l'exérèse radicale, la taille tumorale inférieure à 5 cm, la profondeur, le grade

histologique, l'état des marges, la radiothérapie adjuvante, la récurrence métastatique a été déterminée par seulement quatre facteurs indépendants: la profondeur de la tumeur par rapport à l'aponévrose, la taille de la tumeur, le grade de la tumeur et le type histologique.

Notre étude a porté sur 50 cas de sarcomes des tissus mous pris en charge par le service de traumatologie et orthopédie B4 au CHU Hassan II Fès, sur une période de 05 ans entre 2013 et fin 2017, a permis de conclure que:

- L'âge moyen des patients de notre série est de 50 ans.
- Le sexe ratio est de 01.
- 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.
- La biopsie chirurgicale est la plus fréquemment utilisée pour preuve histologique.
- Les types les plus fréquents au cours de notre étude sont: le synoviosarcome, le liposarcome et le léiomyosarcome.
- Les hauts grades (II et III) sont les plus rencontrés.
- L'exérèse large est le traitement le plus utilisé.
- 24% ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe.
- L'évolution retrouve 30% de récurrences locales révélées en IRM et 26% de métastases, essentiellement pulmonaires.
- Les malades ont consulté après un délai moyen de 22 mois, et découverte d'une masse augmentant rapidement de taille était le motif constant de consultation.

- Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes et intéressent de manière prédominante la cuisse.
- Une masse augmentant rapidement du volume est le motif de consultation le plus fréquent.
- 78% des patients avaient des tumeurs d'une taille supérieure à 05 cm.
- 76% des patients ont un siège profond, alors que le reste a un siège superficiel.
- L'IRM était l'examen de référence pratiquée chez 74% des patients.
- La biopsie chirurgicale a été faite chez 72% des malades.
- Le grading tumoral a été établi dans 58% des cas
 - Le grade intermédiaire et le haut grade sont les plus trouvés (II: 28% des cas, III:22% des cas).
- Les marges de sécurités ont été identifiées chez 44% des patients
- Les types histologiques les plus fréquents sont:
 - Synoviosarcome 32% ;
 - Liposarcome 28%.
 - Léiomyosarcome 16%
- Le traitement adopté dans notre série d'étude était basé sur la chirurgie conservatrice chez 36% des patients; dont l'exérèse marginale et l'exérèse large sont la plus utilisés (22% des cas),
- 20% de nos malades ont bénéficié d'un traitement radical: Désarticulation a été faite dans 6% des cas, et l'amputation a été faite chez un seul cas (14%).
- La qualité des marges histologiques était RO:12%, R1:24%, R2: 08%, et non précisées dans 56%

- La reprise pour complément d'exérèse a été utilisée chez 18% des patients.
- La Radiothérapie adjuvante est effectuée chez 24% des patients à limites d'exérèse envahies et/ ou à tumeur de haut grade.
- La chimiothérapie a été indiquée chez 26 patients soit 52% .
- Il s'agit d'une chimiothérapie néoadjuvante faite chez 07 patients soit 14% ayant un tumeur localement avancé, et une chimiothérapie adjuvante palliative chez 19 patients soit 38% avec une localisation secondaire métastatique. 02 patients soit 04% ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante et néo-adjuvante.
- L'évolution retrouve 10% de rémission clinique et radiologique, 22% de récidives locales isolées, 26% de métastases essentiellement pulmonaires, 08% de récidives associés à des métastase.
- 07 patients sont perdus de vue
- 10 décès ont été trouvés dans notre étude en postopératoire.

ABSTRACT

Soft tissue sarcomas (STS) are malignant tumors of mesenchymal origin that originate in any connective tissue or body support tissue.

They represent 1% of all adult malignancies and are much less common than benign tumors developed in the soft tissue.

The frequency of soft tissue sarcomas increases with age.

Their management is complex and must be done in specialized centers by a multidisciplinary team.

Their diagnosis is known to be difficult. The essential risk is to initially be misled, leading to inappropriate management such as "drainage on a diagnosis of hematoma; liposuction enucleation " which may compromise subsequent conservative treatment.

Therefore, the diagnosis must be based on a meticulous clinical examination, a suitable radiological assessment, and a diagnostic biopsy that asserts the malignancy and guides subsequent management.

The surgical technique which should be as conservative as possible, combined with radiotherapy, aims to preserve the maximum of function while ensuring optimal oncologic safety. Chemotherapy finds its place in locally advanced and / or high-grade malignancy and high potential tumors.

The prognosis of soft tissue sarcomas is traditionally unfortunate; and may become worse with inadequate management.

In opposite to local control, which has been affected by many factors such as: radical excision, tumor size less than 5 cm, depth, histological grade, margin status and adjuvant radiotherapy, metastatic recurrence was determined by only four independent factors: tumor depth regarding the fascia, tumor size, tumor grade,

and histological type.

Our study involved 50 cases of soft tissue sarcomas managed in the department of orthopedics and traumatology B4 of CHU HASSAN II in Fes, over a period of 05 years ranging from 2013 to 2017, the results were as follows:

- The average age of patients in our series is 50 years old.
- The sex ratio is 01.
- MRI is the key examination to be carried out to make a local assessment and specify the tumoral extension, also to guide the biopsies and in some cases to orient towards the histological nature of the lesion.
- Surgical biopsy is used most frequently for histological evidence.
- The most common types in our study are: synovial sarcoma, liposarcoma and leiomyosarcoma.
- High grades (II and III) are the most common.
- Wide excision is the most used treatment.
- 24% of the patients required an adjuvant treatment by external radiotherapy.
- The evolution found 30% of local recurrences revealed in MRI and 26% of metastases, mainly pulmonary.
- The patients consulted after an average period of 22 months, and finding a mass rapidly increasing in size was the constant reason for consultation.
- Localizations in the lower limb are the most frequent and mainly concern the thigh.
- 78% of patients had tumors larger than 5 cm.
- 76% of patients have a deeply localized tumor, while the rest have a superficial localization.

- MRI was the gold standard examination performed in 74% of the patients.
- Surgical biopsy was performed in 68% of the patients.
- Tumor grading was established in 58% of cases
 - Intermediate and high grades are the most found (II: 28% of the cases, III: 22% of the cases).
- Safety margins were identified in 44% of patients
- The most common histological types are:
 - Synovialosarcoma 32%;
 - Liposarcoma 28%.
 - Leiomyosarcoma 16%
- The treatment adopted in our study series was based on conservative surgery in 36% of the patients; of which marginal excision and extensive excision were performed in 22% of the cases.
- 20% of our patients benefited from a radical treatment: Disarticulation was performed in 6% of the cases, and amputation was performed in one case only (14%).
- The quality of the histological margins was RO: 12%, R1: 24%, R2: 08%, and was not specified in 56% of the cases.
- Surgical revision for additional excision was performed in 15% of patients.
- The diagnosis was confirmed in all cases, and tumor grading was established in 40% of the cases.
- Adjuvant radiotherapy was performed in 24% of the patients with invaded limits of excision and / or high-grade tumors.
- Chemotherapy was indicated in 26 patients (52%) and consisted of neoadjuvant chemotherapy in 07 patients, ie 14% with a locally advanced

tumor, and adjuvant palliative chemotherapy in 19 patients, ie 38% with a secondary metastatic location. 02 patients (04%) benefited from an adjuvant and neoadjuvant chemotherapy.

- The evolution found 10% of clinical and radiological remission, 22% of isolated local recurrences, 26% of metastases mainly pulmonary, 08% of recurrences associated with metastasis.
- 07 patients were lost to follow up
- 10 postoperative deaths occurred in our series.

ملخص

ساركوما الأنسجة اللينة (الأورام اللحمية) هي أورام خبيثة ذات أصل ميزونشيمى تنشأ في أي نسيج ضام أو نسيج دعم في جسم.

تمثل 1 ٪ من الأورام الخبيثة عند البالغ وهي أكثر نذرة من الأورام الحميدة التي تتطور في الأنسجة اللينة.

تواتر ساركوما الأنسجة اللينة يزيد مع تقدم العمر

يجب القيام بالعلاج باعتباره معقدا في المراكز المتخصصة من قبل فريق متعدد التخصصات.

يعتبر تشخيصهم صعباً. إذ من السهل عدم التعرف على المرض في البداية ، مما يؤدي إلى تدخلات غير ملائمة كمحاولة التفريغ إثر تشخيص كتلة دم أو شفت الدهون مما قد يؤثر سلبا على العلاج المحافظ اللاحق.

لذلك ، يجب أن يعتمد التشخيص على الفحص السريري الدقيق ، والتقييم الإشعاعي المناسب ، و الفحص التشخيصي للنسيج الذي يؤكد خبث المرض ويوجه التعامل معه.

التقنية الجراحية يجب أن تكون محافظة إن أمكن ، مقرونة بالعلاج الإشعاعي ، الهدف هو الإبقاء على الوظيفة قدر

المستطاع مع ضمان استئصال تام للورم. العلاج الكيماوي يجد مكانه في أورام متقدمة محليا و / أو ذات درجة خبث وقدرة عالية.

يتنبأ أن الإصابة بساركومات الأنسجة اللينة له عادة عواقب جد مؤسف ؛ وربما تصبح أسوأ إثر سوء التعامل مع المرض.

على عكس السيطرة المحلية ، التي تأثرت بالعديد من العوامل: الاستئصال الجذري ، حجم الورم أقل من 5 سم ، العمق ، الرتبة النسيجية للورم ، حالة الهوامش ، العلاج الإشعاعي المساعد. تم تحديد انتكاس النمو الثانوي للورم من قبل أربعة عوامل مستقلة فقط: عمق الورم بالنسبة للفاقة ، وحجم الورم ، ورتبة الورم ، والنوع النسيجي.

نظرت دراستنا في 50 حالة من الأورام اللحمية للأنسجة اللينة ال التي مرت على قسم العظام ب4 في مستشفى الحسن الثاني بفاس على مدى 5 سنوات بين 2013 ونهاية عام 2017 ، والتي خلصت إلى ما يلي:

متوسط عمر المرضى في سلسلتنا هو 50 سنة .

نسبة الجنس هي 01.

التصوير بالرنين المغناطيسي هو الفحص الذي يجب إجراؤه لإجراء التقييم المحلي ولتمكين تحديد امتداد الورم ، لتوجيه الخزعات وفي بعض الحالات للتوجه نحو الطبيعة النسيجية للآفة. الخزعة الجراحية هي الأكثر استخداما لاجل الحصول على دليل نسيجي. لأنواع الأكثر شيوعاً في دراستنا كانت الساركوما الزليلية ، والشحمية (ليپوساركوما) والعضلية (لييوميساركوما).

الرتب العالية (الثاني والثالث) كانت هي الأكثر شيوعا.

الاستئصال الواسع هو العلاج الأكثر استخداماً.

24 ٪ من الحالات تطلبت مكمل علاجي عن طريق العلاج الإشعاعي الخارجي.

ووجد التطور 30 ٪ من حالات الانتكاسة المحلية كشفت في التصوير بالرنين المغناطيسي و 26 ٪ من حالات النقائل ، خاصة على المستوى الرئوي.

المرضى قاموا بالاستشارة بعد متوسط 22 شهرا ، وكان دائما الدافع وراء الزيارة هو ملاحظة كتلة تنمو بسرعة

إلموقع الأول للورم هو الطرف السفلي ، الفخذ بالتحديد.

ملاحظة كتلة ذات نمو سريع هو الدافع الأكثر شيوعا لاستشارة الطبيب.

78 ٪ من المرضى كانت لديهم أورام أكبر من 5 سم.

76 ٪ من المرضى لديهم تموضع عميق للورم ، في حين أن البقية لديهم تموضع سطحي.

كان التصوير بالرنين المغناطيسي هو الفحص المعياري الذهبي الذي أجري في 74 ٪ من المرضى.

تم إجراء خزعة جراحية لـ 68 ٪ من المرضى.

تم تأسيس تدرج للورم في 58 ٪ من الحالات

الدرجة المتوسطة والعالية هي الأكثر تواجدا (٢: 28 ٪ من الحالات ، ٣: 22 ٪ من الحالات).

تم تحديد هوامش السلامة في 44 ٪ من المرضى

أنواع النسيجية الأكثر شيوعاً هي:

ساركوما سينوفال 32 ٪

لييوسركوما 28 ٪

ليوميوسركوما 16 ٪

اعتمد العلاج الذي في سلسلة دراستنا على الجراحة المحافظة في 36 ٪ من المرضى. تم إجراء

الاستئصال الهامشي والاستئصال الواسع لـ 22 ٪.

تلقى 20 ٪ من مرضانا علاجاً جذرياً: تم إجراء عملية التفريق في 6 ٪ من الحالات ، وتم إجراء البتر

في حالة واحدة فقط (14 ٪).

كانت جودة الهوامش النسبية هي 0: 12 ٪ ، 1: 24 ٪ ، 2: 08 ٪ ، ولم يتم تحديدها في 56 ٪.

تمت اعادة الجراحة لاتمام الاستئصال في 15 ٪ من المرضى ،

تم تأكيد التشخيص في جميع الحالات ، واعطاء رتبة للورم في 40 ٪ من الحالات.

يتم تنفيذ العلاج الإشعاعي المساعد في 24 ٪ من المرضى الذين يعانون من غزو هوامش الاستئصال

و / أو ورم ذو رتبة عالية.

تم تحديد العلاج الكيميائي في 26 مريضاً ، أي 52 ٪.

وهو علاج كيميائي مساعد قبلي في 07 مرضى أي 14 ٪ مع ورم متقدم محلياً ، وعلاج كيميائي

مسكن في 19 مريضاً أو 38 ٪ مع موقع ثانوي انتقالي ؛ حيث استفاد 02 مريضاً أو 04 ٪ من العلاج

الكيميائي مساعد و مساعد قبلي.

ادى التطور إلى 10 ٪ من الشفاء السريري والإشعاعي ، و 22 ٪ من الانتكاسات المحلية المعزولة ،

و 26٪ من النقائل الرئوية بشكل رئيسي ، و 8٪ من الانتكاسات المرتبطة بالنقائل.

07 مرضى اختفوا عن الانظار

تم العثور على 10 حالة وفاة في دراستنا بعد العملية الجراحية

REFERENCES

[1] : Société canadienne de cancer.

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

[2]: S. Bonvalot a,* , D. Vanel b , P. Terrier c , C. Le Pechoux d , A. Le Cesne

Principles for the treatment of soft tissue sarcoma in adults 2004

[3]: C.Honoré^a P.Méeus^b E.Stoeckle^c S.Bonvalot^d

Soft tissue sarcoma in France in 2014: Epidemiology, classification and organization of clinical care 2014

[4]: Coindre J-M, et al

Comment classer un sarcome des tissus mous Ann pathol 2006

[5] : S. Taieb, L. Ceugnart a , H. Gauthier b , N. Penel c , L. Vanseymortier c

Soft tissue sarcoma: role of imaging for initial diagnosis and treatment 18 novembre 2005

[6] : Tzeng CW1, Smith JK, Heslin MJ.

Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging. Surg Oncol Clin N Am. 2007

[7]: 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 Case

[8]: F. Collin, M. Gelly-Marty, M. Bui Nguyen Binh; J.M. Coindre

Soft tissue sarcomas: current data in the field of pathology 2005

[9]: Siebenrock KA, Hertel R, Ganz R.

Unexpected resection of soft-tissue sarcoma (More mutilating surgery, higher local recurrence rates, and obscure prognosis as consequences of

improper surgery).Arch Orthop Trauma Surg 2000

[10]: Davis AM, Kandel RA, Wunder JS, Unger R, Meer J,O'Sullivan B, et al.

The impact of residual disease on local recurrence in patients treated by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of the extremity

[11]: Haddad E. Kalbacher, M. Piccard, S. Aubry L. Chaigneau, J. Pauchot

Evaluation of the management of soft tissue sarcomas in Franche-Comte ´since the establishment of a multidisciplinary meeting at University Hospital About 47 cases . 19 septembre 2016

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

Study of the margins after resection of soft-tissue sarcomas JUIN 2008

[13] : Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V, et al.

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. J Clin Oncol 1996

[14]: J.A. Gosling, P.F. Harris, I. Whitmore, P.L.T. Willan

Anatomie humaine: Atlas en couleurs By page 2-3

[15]: <https://www.slideshare.net/mandiradah1/skin-anatomy>

[16]:<http://www.superetscelette.net/page/p19/>

[17]:Emma Robinson, MD, FRCPC • Robert R. Bleakney, MB, BCH, FRCR,FRCPC •

Peter C. Ferguson, MD, FRCSC • Brian O'Sullivan, MD, FRCPC
Oncodiagnosis Panel: Multidisciplinary Management of Soft- Tissue Sarcoma 2007

[18]:Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization

Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.

[19]:Coindre JM. Et a

Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumours.
Histopathology 2003

[20]:Sorensen PH, Liu XF, Delattre O, Rowland JM, Biggs CA, Thomas G, et al.

Reverse transcriptase PCR amplification of EWS FLI-1 fusion transcripts as
a diagnostic test for peripheral primitive neuroectodermal tumors of
childhood.Diagn Mol Pathol

[21]: Nagao K, Ito H, Yoshida H, Minimizaki T, Furuse K,Yoshikawa T, et al.

Chromosomal rearrangement t(11:22) in extraskeletal Ewing's sarcoma
and primitive neuroectodermal tumour analysed by fluorescent in situ
hybridization using paraffin-embedded tissue

[22]:Trojani M, Contesso G, Coindre JM, Rouesse J, Bui NB,Mascarel de A, et al.

Soft tissue sarcoma of adults, study of pathological variables and
definition of histopathological grading system.

[23]: E. Stoeckle A. Michota B. Henriques, P. Sargos, C. Honorée G. Ferron P.

Meeuse F. Babre S. Bonvalot .

Surgery for soft-tissue sarcomas of the limbs and trunk wall 2016

[24] :Registre des cancers de la région du Grand Casablanca : 2005-2006-
2007 ;

http://www.contrelecancer.ma/site_media/uploaded_files/RCRC_-_28_mai_2012.pdf.

[25] : REGISTRE HOSPITALIER DES CANCERS RESULTATS PRELIMINAIRES DU
SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUECHU HASSAN II FES (A propos de
5532 cas); HAFID IMANE. Thèse de doctorat en médecine : faculté de
médecine Fès. N° de la thèse 35/12.

[26] :Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD

Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. Eur J Cancer 2013

[27] : Kransdorf MJ, Meis JM Extrasketel

Osseous and cartilaginas tumors of the extremities Radiographics

[28] : S.Heymann, G.M.Jung, P.Simon, J.P.Bergerat, A.Di Marco

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

[29]: C. Elalouani, M. Khouchani, H. Sadek, H. Rida, Y. Elkholti, A. Elomrani, N. Derhem, M. Aiterraisse, M.A. Benhmidoune, A. Tahri.

Profil épidémioclinique et évolutif des sarcomes des tissus mous dans le service d'oncologie radiothérapie du centre hospitalier universitaire Mohammed-VI Marrakech. Cancer/Radiothérapie, Volume 13, Issues 6-7, October 2009,

[30]:Holzapfel K1, Regler J, Baum T, Rechl H, Specht K, Haller B, von Eisenhart-Rothe R,Grading 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

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

Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles Cancer/Radiothérapie 2006

[32] :Gustafon P et al,

Soft tissue sarcomas Epidemiology and prognosis acta orthopedy Scand 1994

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

sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles
Cancer/Radiothérapie 2006

[34] : Stoekle E et al,

New surgical techniques in soft tissue sarcoma Cancer/Radiotherapie
1997

[35]: Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M-o

Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés La revue de
Medecine interne 2004

[36] : Pinson S, Wolkeristeinp

La neurofibromatose 1(NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen La revue
de Medecine interne 2005

[37] : Burningham Z, Mia H, Spector L,Schiffner JD

The epidemiology of sarcoma Clinical sarcoma research 2012

**[38]: Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthonny S
Robbins**

Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival
for soft tissue sarcomasThe American college for surgeons 2010

[39]: Tuomisto JT, Pekkanen J, Kiviranta H, Tukiainen E, VartiainenT

Soft-tissue sarcoma and dioxin: A case-control study. Int J Cancer. 2004

[40] :. Viel J-F, Arveux P, Baverel J, Cahn J-Y.

Soft-Tissue Sarcoma and Non-Hodgkin's Lymphoma Clusters around a
Municipal Solid Waste Incinerator with High Dioxin Emission Levels. Am J
Epidemiol. 2000

[41]: McClain KL, Leach CT, Jenson HB, Joshi VV, Pollock BH, Parmley RT, et al.
Association of Epstein–Barr virus with leiomyosarcomas in children with
AIDS. N Engl J Med.

[42]: 2017 Mr. Ouajid EL BAKKALI EL GAZUAN

Épidémiologie des tumeurs malignes des parties molles des membres à
propos 60 cas

[43]: S. Tebrq ep Mrad*, N. Agrebi, N. Ben Sayed , N. Bouaouina.

A propos de 31 cas de sarcome des parties molles : Aspect cliniques,
paraclinique et thérapeutique. Service oncologie-radiothérapie,
centre hospitalier universitaire Farhat–Hached, Sousse, Tunisie. Posters
/Cancer/Radiothérapie 14 2010

[44] : 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

[45]: Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC.

Tumeurs des tissus mous des membres. EMC (ELSIEVER, PARIS), appareil
locomoteur

[46]: Suit and al.

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

[47] : Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM.

Soft–tissue sarcomas in adults. N Engl J Med. 2005

[48]: Kransdorf MJ, Meis JME

osseous and cartilaginous tumors of the extremities Radiographics 1993

[49]: Kransdorf MJ, Murphey MD

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

[50]: Lakkaraju A, Sinha R, Garikipati R, Edward S, Robinson P.

Ultrasound for initial evaluation and triage of clinically suspicious soft-tissue masses. Clin Radiol. 2009 Jun

[51]:Van Rijswijk CS, Kunz P, Hogendoorn PC et al. Diffusion-weighted

MRI in the characterization of soft-tissue tumors.J Magn Reson Imaging 2002

[52]:ESMO/European Sarcoma Network Working Group.

Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol ESMO. 2014

[53]: Stramare R, Beltrame V, Gazzola M, Gerardi M, Scattolin G, Coran A, et al.

Imaging of softtissue tumors. J Magn Reson Imaging JMRI. 2013 .

[54]: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 andsmall-molecular contrast media. AJR Am J Roentgenol 1998.

[55] Sara Sheikhbahaei, 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

[56] 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

[57]: Ball AB, Fisher C, Pittam M, Watkins RM, Westbury G.

Diagnosis of soft tissue tumours by Tru-Cut biopsy.Br JSurg1990

[58]: Hoeber I, Spillane AJ, Fisher C, Thomas JM.

Accuracy of biopsy techniques for limb and limb girdle soft
tissuetumors.Ann Surg Oncol 2001

[59]: Barth Jr RJ, Merino MJ, Solomon D, Yang JC, Baker AR.

Aprospective study of the value of core needle biopsy andfine needle
aspiration in the diagnosis of soft tissuemasses.Surgery 1992.

[60]: Grabellus F, Podleska L, Sheu S, Bauer S, Pöttgen C, Kloeters C,
Neoadjuvanttreatment improves capsular integrity and the width of
the fibrous capsule ofhigh-grade soft-tissue sarcomas. Eur J Surg
Oncol 2013

[61] Gronchi A, Lo Vullo S, Colombo C, Collini P, Stacchiotti S, Mariani L,
Extremity soft tissue sarcoma in a series of patients treated at a
single institution:local control directly impacts survival. Ann Surg
2010.

[62] Bonvalot S, Tzanis D, Ferron G, Toufik Bouhadiba M, Meeus P,
Ducimetière F, et al.

Les critères de qualité de la prise en charge chirurgicale des
sarcomes destissus mous. Oncologie 2016

[63] : Stoeckle E, et al.

Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la
paroi du tronc. Cancer Radiother2016

- [64] :Baldini E, Lapidus M, Wang Q, Manola J, Orgill D, Pomahac B, et al.
Predictors for major wound complications following preoperative radiotherapy and surgery for soft-tissue sarcoma of the extremities and trunk: importance of tumor proximity to skin surface. *Ann Surg Oncol* 2013
- [65]: O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, Catton C, Chabot P,
Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: arandomised trial. *Lancet* 2002.
- [66]: Langstein HN, Robb GL.
Reconstructive approaches in soft tissue sarcoma.*Semin Surg Oncol*1999
- [67] : Bonvalot S, Kolb F, Mamlouk K, Cavalcanti A, Le Pechoux C, Terrier P, et al.
Reconstruction par lambeaux libres dans les sarcomes localement évolués.
*Ann Chir*2001
- [68] : Goodlad JR, Fletcher CD, Smith MA.
Surgical resection ofprimary soft-tissue sarcoma Incidence of residual tumourin 95 patients needing re-excision after local resection. *JBone Joint Surg [Br]*1996
- [69]:Davis AM, Kandel RA, Wunder JS, Unger R, Meer J, O'Sullivan B, et al.
The impact of residual disease on local recurrence in patients treated by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of the extremity.*J Surg Oncol*1997
- [70]: Le Péchoux C, et al.
Radiothérapie des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *Cancer Radiother* 2016, <http://dx.doi.org/10.1016/j.canrad.2016.07.028>.

[71]: ESMO/European Sarcoma Network Working Group.

Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2014.

[72]: O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, Catton C, Chabot P, et al.
Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. Lancet 2002

[73]: Haas RLM, Delaney TF, O'Sullivan B, Keus RB, Le Pechoux C, Olmi P, et al.

Radiotherapy for management of extremity soft tissue sarcomas: why, when, and where? Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012

[74]: Delannes M, Thomas L, Martel P, et al.

Low-dose-rate intraoperative brachytherapy combined with external beam irradiation in the conservative treatment of soft tissue sarcoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2000

[75]: Nag S, Shasha D, Janjan N, Petersen I, Zaider M.

The American Brachytherapy Society recommendations for brachytherapy of soft tissue sarcomas. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001.

[76]: Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM.

Soft-Tissue sarcomas in adults. N Engl J Med 2005.

[77]: Verweij J, Mouridsen HT, Nielsen OS, Woll PJ, Somers R, van Oosterom AT, et al.

The present state of the art in chemotherapy for soft tissue sarcomas in adults: the EORTC point of view. Crit Rev Oncol Hematol 1995.

[78]:van Oosterom AT, Mouridsen HT, Nielsen OS, Dombernowsky P, Krzemieniecki K, Judson I, et al.

Results of randomised studies of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group (STBSG) with two different ifosfamide regimens in first- and second-line chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma patients. Eur J Cancer 2002

[79] : lackledge G, van Oosterom A, Mouridsen HT, Bramwell V, Santoro A, Verweij J, et al.

The place of chemotherapy in the management of soft tissue sarcoma: experiences of the EORTC soft tissue and bone sarcomagroup. Clin Oncol (R Coll Radiol) 1989

[80]:Nielsen OS, Dombernovsky P, Mouridsen H, Crowther D, Verweij J, Buesa J, et al.

High-dose epirubicin is not an alternative to standarddose doxorubicin in the treatment of advanced soft tissue sarcomas. A study of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group. Br J Cancer1998

[81]:Judson I, Radford JA, Harris M, Blay JY, Van Hoesel Q, le Cesne A, et al.

Randomized phase II trial of pegylated liposomal doxorubicin (DOXIL/CAELYX) vs doxorubicin in the treatment of advanced or metastatic soft tissue sarcoma: a study by the EORTC soft tissu and bone sarcoma group. Eur J Cancer 2001.

[82]:Verweij J, Lee SM, Ruka W, Buesa J, Coleman R, van Hoessel R, et al.

Randomised phase II study of docetaxel vs doxorubicin in first- and second-line chemotherapy for locally advanced or metastatic soft tissue sarcomas in adults: a study of the european organization for research and

treatment of cancer soft tissue and bone sarcoma group. J Clin Oncol 2000.

[83]:Yovine A, Riofrio M, Blay JY, Brain E, Alexandre J, Kahatt C, et al.

Phase II study of ecteinascidin-743 in advanced pretreated soft tissue sarcoma patients. J Clin Oncol 2004

[84]: D'Adamo DR, Anderson S, Albritton J, Yamada J, Riedel E, Scheu KYamada J, et al.

Cardiac toxicity in a phase II study of doxorubicin (DOX) and bevacizumab (BEV) for patients (pts) with metastatic soft-tissue sarcomas (STS). Proc Annu Meet Am Soc Clin Oncol 2004.

[85]: Cesne Le A.

Chimiothérapie des sarcomes des tissus mous métastatiques. Presse Méd 1995.

[86]: Sarcoma meta-analysis group.

Ajuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma of adults: metaanalysis of individual data

[87]: Biau DJ, Ferguson PC, Turcotte RE, et al.

Adverse effect of older age on the recurrence of soft tissue sarcoma of the extremities and trunk. J Clin Oncol. 2011

[88] :Gronchi A, Casali PG, Mariani L, et al.

Status of surgical margins and prognosis in adult soft tissue sarcomas of the extremities: A series of patients treated at a single institution. J Clin Oncol. 2005

[89]: Gunar K. Zagars M.D. et al

Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma treated

with conservation surgery and radiation therapyAn analysis of 1225 patients 30 April 2003.

[90]: P W Pisters, D H Leung et al.

Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities.

[91]: J M Coindre, P Terrier et al.

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group.

[92]: 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)

[93]: Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Sunyach MP, Carret JP, Mongodin B, Marec-Berard P, Philip T, Blay JY.

Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. Ann Oncol 2004

[94]: F. Lintz, A. Moreau, G.-A. Odri,c, D. Waast, O. Maillard d, F. Gouin,c

Étude critique des marges de résection dans la chirurgie des sarcomes des tissus mous de l'adulte Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique 2012