

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011

THESE N°: 12

**RESULTATS DE LA CHIRURGIE ASSOCIEE
A LA CHIMIOThERAPIE DANS LES SARCOMES
DES PARTIES MOLLES DES MEMBRES.**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr Youssouf MOHAMED KASSIM

Né le 14 Octobre 1986 à Mbeni (ILES COMORES)

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Sarcomes – Parties molles – Chirurgie conservatrice – Chimiothérapie –
Radiothérapie.

JURY

Mr. A. LAHLOU

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Mr. M. O. LAMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Mr. A. ABBASSI

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

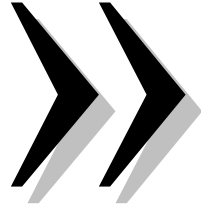
Mr. N. GHARIB

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



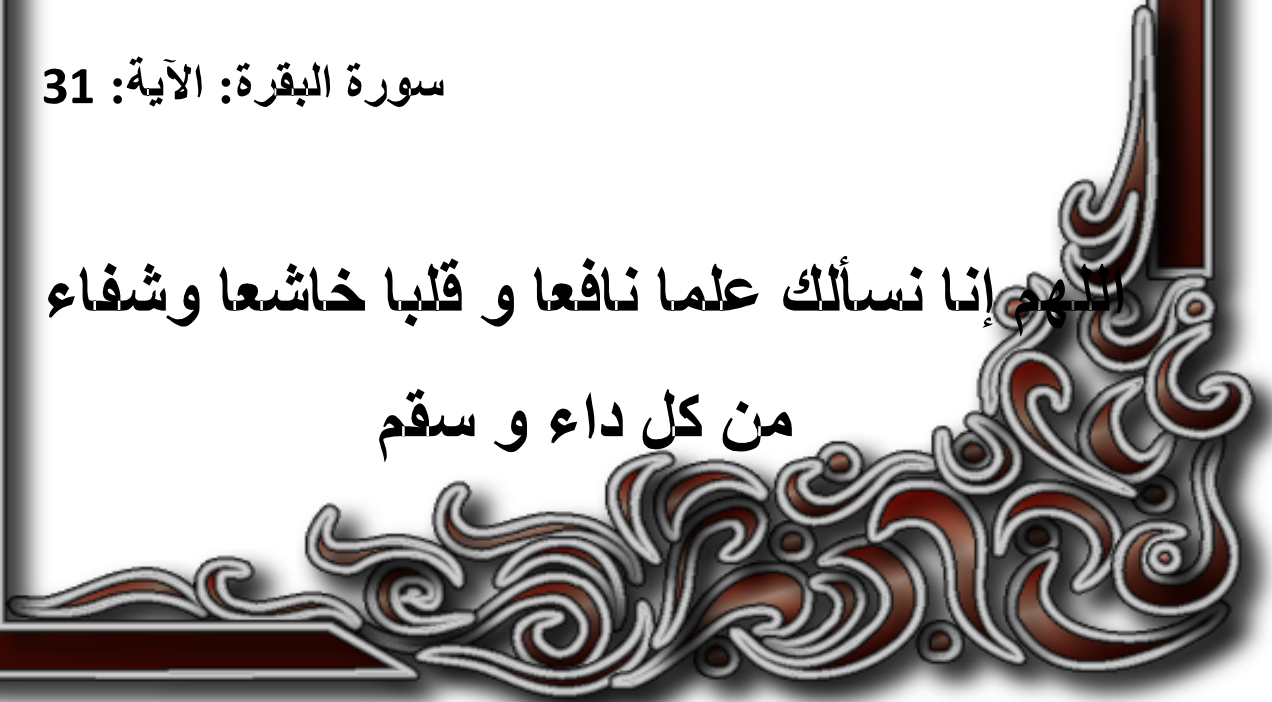
سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

﴿

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا وشفاء

من كل داء و سقم





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

- | | | |
|-----|------------------------------|-----------------------------|
| 11. | <u>Mai et Novembre 1982</u> | |
| 12. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 13. | Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 14. | Pr. BENSOUA Mohamed | Anatomie |
| 15. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 16. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|---------------------|
| 17. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 18. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 19. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 20. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 21. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 22. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 23. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 24. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 25. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 26. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 27. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 28. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 29. | Pr. BENSaid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 30. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 31. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 32. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 33. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|--------------------------------------|------------------------------|
| 34. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 35. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 36. | Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 37. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 38. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 39. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 40. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 41. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 42. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 43. | Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 44. | Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|-----------------------|
| 45. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
|-----|---------------------------------|-----------------------|

46.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
47.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
48.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
49.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

50.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
52.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
53.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
54.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
56.	Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH	Pédiatrie
57.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
58.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
59.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
60.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
61.	Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
62.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
63.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

64.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
65.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
67.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
68.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
69.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
70.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
71.	Pr. BENSODA Yahia	Pharmacie galénique
72.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
73.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
74.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
75.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
76.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
77.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
78.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
79.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
80.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
81.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
82.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
83.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
84.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

85. Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
86. Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
87. Pr. BENSOUA Adil	Anesthésie Réanimation
88. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
89. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
90. Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
91. Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
92. Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
93. Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
94. Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
95. Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
96. Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
97. Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
98. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
99. Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
100. Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

101. Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
102. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
103. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
104. Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
105. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
106. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
107. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
108. Pr. CHRAIBI Abdelmajid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
109. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
110. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
111. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
112. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
113. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
114. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
115. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
116. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
117. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
118. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
119. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
120. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
121. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
122. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
123. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
124. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
125. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
126. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie

127. Pr. SLAOUI Anas

Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

- 128. Pr. ABBAR Mohamed*
- 129. Pr. ABDELHAK M'barek
- 130. Pr. BELAIDI Halima
- 131. Pr. BRAHMI Rida Slimane
- 132. Pr. BENTAHILA Abdelali
- 133. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
- 134. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
- 135. Pr. CHAMI Ilham
- 136. Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
- 137. Pr. EL ABBADI Najia
- 138. Pr. HANINE Ahmed*
- 139. Pr. JALIL Abdelouahed
- 140. Pr. LAKHDAR Amina
- 141. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

- 142. Pr. ABOUQUAL Redouane
- 143. Pr. AMRAoui Mohamed
- 144. Pr. BAIDADA Abdelaziz
- 145. Pr. BARGACH Samir
- 146. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
- 147. Pr. BENAZZOuz Mustapha
- 148. Pr. CHAARI Jilali*
- 149. Pr. DIMOU M'barek*
- 150. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
- 151. Pr. EL MESNAoui Abbes
- 152. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
- 153. Pr. FERHATI Driss
- 154. Pr. HASSOUNI Fadil

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et

Hygiène

- 155. Pr. HDA Abdelhamid*
- 156. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
- 157. Pr. IBRAHIMY Wafaa
- 158. Pr. MANSOURI Aziz
- 159. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
- 160. Pr. RZIN Abdelkader*
- 161. Pr. SEFIANI Abdelaziz
- 162. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

- 163. Pr. AMIL Touriya*
- 164. Pr. BELKACEM Rachid

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie

165. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
166. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
167. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
168. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
169. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
170. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
171. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
172. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
173. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
174. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
175. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
176. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

177. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
178. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
179. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
180. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
181. Pr. BOULAICH Mohamed	O.R.L.
182. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
183. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
184. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
185. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
186. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
187. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
188. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
189. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
190. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
191. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
192. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
193. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
194. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
195. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
196. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

197. Novembre 1998

198. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
199. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
200. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
201. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
202. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
203. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
204. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
205. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
206. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

207. Pr. BENKIRANE Majid*
208. Pr. KHATOURI ALI*
209. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

210. Pr. ABID Ahmed*
211. Pr. AIT OUMAR Hassan
212. Pr. BENCHERIF My Zahid
213. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
214. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
215. Pr. CHAOUI Zineb
216. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
217. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
218. Pr. EL FTOUH Mustapha
219. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
220. Pr. EL OTMANY Azzedine
221. Pr. GHANNAM Rachid
222. Pr. HAMMANI Lahcen
223. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
224. Pr. ISMAILI Hassane*
225. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
226. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
227. Pr. TACHINANTE Rajae
228. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

229. Pr. AIDI Saadia
230. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
231. Pr. AJANA Fatima Zohra
232. Pr. BENAMR Said
233. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
234. Pr. CHERTI Mohammed
235. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
236. Pr. EL HASSANI Amine
237. Pr. EL IDGHIRI Hassan
238. Pr. EL KHADER Khalid
239. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
240. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
241. Pr. HSSAIDA Rachid*
242. Pr. LACHKAR Azzouz
243. Pr. LAHLOU Abdou
244. Pr. MAFTAH Mohamed*
245. Pr. MAHASSINI Najat
246. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie

247. Pr. NASSIH Mohamed*
248. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

249. Pr. ABABOU Adil
250. Pr. AOUAD Aicha
251. Pr. BALKHI Hicham*
252. Pr. BELMEKKI Mohammed
253. Pr. BENABDELJLIL Maria
254. Pr. BENAMAR Loubna
255. Pr. BENAMOR Jouda
256. Pr. BENELBARHDADI Imane
257. Pr. BENNANI Rajae
258. Pr. BENOUACHANE Thami
259. Pr. BENYOUSSEF Khalil
260. Pr. BERRADA Rachid
261. Pr. BEZZA Ahmed*
262. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
263. Pr. BOUHOUCHE Rachida
264. Pr. BOUMDIN El Hassane*
265. Pr. CHAT Latifa
266. Pr. CHELLAOUI Mounia
267. Pr. DAALI Mustapha*
268. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
269. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
270. Pr. EL HIJRI Ahmed
271. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
272. Pr. EL MADHI Tarik
273. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
274. Pr. EL OUNANI Mohamed
275. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
276. Pr. ETTAIR Said
277. Pr. GAZZAZ Miloudi*
278. Pr. GOURINDA Hassan
279. Pr. HRORA Abdelmalek
280. Pr. KABBAJ Saad
281. Pr. KABIRI EL Hassane*
282. Pr. LAMRANI Moulay Omar
283. Pr. LEKEHAL Brahim
284. Pr. MAHASSIN Fattouma*
285. Pr. MEDARHRI Jalil
286. Pr. MIKDAME Mohammed*
287. Pr. MOHSINE Raouf
288. Pr. NABIL Samira
289. Pr. NOUINI Yassine

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Urologie

290. Pr. OUALIM Zouhir*
291. Pr. SABBAH Farid
292. Pr. SEFIANI Yasser
293. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
294. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

295. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
296. Pr. AMEUR Ahmed *
297. Pr. AMRI Rachida
298. Pr. AOURLAH Aziz*
299. Pr. BAMOU Youssef *
300. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
301. Pr. BENBOUAZZA Karima
302. Pr. BENZEKRI Laila
303. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
304. Pr. BERNOUSSI Zakiya
305. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
306. Pr. CHOHO Abdelkrim *
307. Pr. CHKIRATE Bouchra
308. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
309. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
310. Pr. EL BARNOUSSI Leila
311. Pr. EL HAOURI Mohamed *
312. Pr. EL MANSARI Omar*
313. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
314. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
315. Pr. HADDOUR Leila
316. Pr. HAJJI Zakia
317. Pr. IKEN Ali
318. Pr. ISMAEL Farid
319. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
320. Pr. KRIOULE Yamina
321. Pr. LAGHMARI Mina
322. Pr. MABROUK Hfid*
323. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
324. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
325. Pr. MOUSTAINE My Rachid
326. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
327. Pr. OUJILAL Abdelilah
328. Pr. RACHID Khalid *
329. Pr. RAISS Mohamed
330. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
331. Pr. RHOUS Hakima
332. Pr. SIAH Samir *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation

333. Pr. THIMOU Amal
 334. Pr. ZENTAR Aziz*
 335. Pr. ZRARA Ibtisam*

Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

336. Pr. ABDELLAH El Hassan
 337. Pr. AMRANI Mariam
 338. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 339. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 340. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 341. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 342. Pr. BOULAADAS Malik
 343. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 344. Pr. CHAGAR Belkacem*
 345. Pr. CHERRADI Nadia
 346. Pr. EL FENNI Jamal*
 347. Pr. EL HANCHI ZAKI
 348. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 349. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 350. Pr. HACHI Hafid
 351. Pr. JABOUIRIK Fatima
 352. Pr. KARMANE Abdelouahed
 353. Pr. KHABOUZE Samira
 354. Pr. KHARMAZ Mohamed
 355. Pr. LEZREK Mohammed*
 356. Pr. MOUGHIL Said
 357. Pr. NAOUMI Asmae*
 358. Pr. SAADI Nozha
 359. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 360. Pr. TARIB Abdelilah*
 361. Pr. TIJAMI Fouad
 362. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

363. Pr. ABBASSI Abdellah
 364. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 365. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 366. Pr. ALLALI Fadoua
 367. Pr. AMAR Yamama
 368. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 369. Pr. AZIZ Nouredine*
 370. Pr. BAHIRI Rachid
 371. Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie

372. Pr. BENHALIMA Hanane
373. Pr. BENHARBIT Mohamed
374. Pr. BENYASS Aatif
375. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
376. Pr. BOUKLATA Salwa
377. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
378. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
379. Pr. EL HAMZAOU I Sakina
380. Pr. HAJJI Leila
381. Pr. HESSISSEN Leila
382. Pr. JIDAL Mohamed*
383. Pr. KARIM Abdelouahed
384. Pr. KENDOUCI Mohamed*
385. Pr. LAAROUSSI Mohamed
386. Pr. LYAGOUBI Mohammed
387. Pr. NIAMANE Radouane*
388. Pr. RAGALA Abdelhak
389. Pr. SBIHI Souad
390. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
391. Pr. ZERAIDI Najia

Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
424. Pr. AFIFI Yasser
425. Pr. AKJOUJ Said*
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
428. Pr. BENCHEIKH Razika
429. Pr. BIYI Abdelhamid*
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
434. Pr. DOGHMI Nawal
435. Pr. ESSAMRI Wafaa
436. Pr. FELLAT Ibtiham
437. Pr. FAROUDY Mamoun
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
439. Pr. HARMOUCHE Hicham
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
442. Pr. JROUNDI Laila
443. Pr. KARMOUNI Tariq
444. Pr. KILI Amina

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie

- 445. Pr. KISRA Hassan
- 446. Pr. KISRA Mounir
- 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
- 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
- 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
- 450. Pr. MANSOURI Hamid*
- 451. Pr. NAZIH Naoual
- 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
- 453. Pr. SAFI Soumaya*
- 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 455. Pr. SEFIANI Sana
- 456. Pr. SOUALHI Mouna
- 457. Pr. TELLAL Saida*
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

- 458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
- 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
- 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
- 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
- 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
- 463. Pr. TOUATI Zakia
- 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
- 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
- 466. Pr. SELKANE Chakir *
- 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
- 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
- 469. Pr. EL ABSI Mohamed
- 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
- 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
- 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
- 473. Pr. GHARIB Noureddine
- 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
- 475. Pr. ISMAILI Nadia
- 476. Pr. MASRAR Azlarab
- 477. Pr. RABHI Monsef *
- 478. Pr. MRABET Mustapha *
- 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
- 480. Pr. SEFFAR Myriame
- 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
- 482. Pr. MRANI Saad *
- 483. Pr. GANA Rachid
- 484. Pr. ICHOU Mohamed *
- 485. Pr. TACHFOUTI Samira

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie

486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUIFI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie

Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-ptisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1.	Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2.	Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3.	Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4.	Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5.	Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6.	Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7.	Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8.	Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9.	Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10.	Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11.	Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12.	Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13.	Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCI Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*** Enseignants Militaires**

DEDICACES





*A titre posthume je dédie cette thèse à ma chère maman
Moinaecha AHAMADA, à ma grande sœur Sitti MOHAMED, à ma
cousine Annie ALI et sa petite fille, à ma grande mère Zatadini
MMADI, à mon professeur de math Abdouraouf HIMIDI.*

*J'aurai tant aimé que vous soyez présents aujourd'hui.
Que Dieu ait vos âmes et vous accueille dans son paradis en vous entourant sa
clémence et de sa sainte miséricorde.*

A

Mes très chers parents et toute ma famille

*Mohamed KASSIM, Halima AHAMADA, Soilihi ABOUDOU, Zainaba
MMADI, Fatima AHAMAH, Ahamada HAMADI, Moinaecha MOUIGNI,
Echata HAMADI, Riama MOIDJIE, Darouechi AHAMADA.*

*Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le dévouement et le profond
respect que je porte envers vous. Rien au monde ne pourrait compenser tout ce
que vous aviez fait pour moi.*

Que Dieu vous accorde le bonheur, la santé et la prospérité.





A

Mon cher oncle Mohamed HAMADI et sa femme Anrafa

Que ce travail, qui représente le couronnement de vos sacrifices généreusement consentis, de vos encouragements incessants et de votre patience, soit de mon immense gratitude et de mon éternelle reconnaissance qui si grandes qu'elles puissent être ne seront à la hauteur de vos sacrifices et de vos prières pour moi.

Je prie Dieu, le tout puissant, de vous protéger et de vous procurer santé, bonheur et longue vie afin que je puisse à mon tour vous combler.

A

Ma chère grande sœur Marie et son époux Valdy

Mille mercis pour votre affection, votre aide et votre soutien qui ont marqué tous les stades de ma vie.

Je vous remercie énormément et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de toute ma gratitude et mon affection pour vous.

Que Dieu vous protège et que tous vos rêves soient réalisés et que rien ne vous manque.





A

Mes formidables frères et sœurs, cousins et cousines

*Mariam, Rehema, Zalifa YOUSSEF, Anfifa, Abdillahi, Binty,
Nassabiya, Nafiata, Ali, Fania, Fouad, Omar, Assiata, Zalfata, Nasmata,
Essidiki, Fahar, Radjab...*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de tous les bons moments qu'on a
vécus ensemble, de l'amour et du soutien que vous m'avez toujours apporté. Je
vous remercie énormément.*

*Je souhaite, pour chacun de vous, un avenir fleurissant et une vie pleine de
bonheur, de santé et de prospérité.*

A

Mes très chers adorables neveux et nièces

Imane, Jahid, Soudaïss, Mohamed foudoïyil, Riziki, Issam, Mina

*Je vous dédie cette thèse en témoignage de ma grande affection et de mon
grand amour.*

Que Dieu vous garde et vous accorde une vie pleine de bonheur et de succès.

Que tous vos rêves soient réalisés et que rien ne vous manque.





A

Mon cher frère Charafouddine

Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers toi. Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais. Je te souhaite la réussite dans votre vie personnelle et professionnelle, avec tout le bonheur qu'il faut pour te combler.





A

Tous mes collègues que j'ai eu la chance de croiser au Maroc

*Mr Kounta, Marc, Nana, Aliou, Dramane, Dom, Laila, Elamaine, Yannik, Nayl raby
MOHAMED, Elhad KASSIM, Tadjidine SAID, Fatihya MHADJOU, Ismael
ABDELLAH, Djamal MBAE*

A

Mes amis d'enfance

*MOHAMED Tashdjian, Djamal DJOUMOI, Ibrahim ALI, Nassourdine
MZAOUIANI, Issa MMADI, Chamssoudine MOHAMED, Badroudine ABDOU...*

A

Tous mes amis et mes collègues du Maroc

*Kamal, Salma, Mourad, Safae, Mouna, Zainab, Batoul, Salsabil, Amale, Ilham,
Youssef, Dr Nezha SASSI.*

Merci pour votre amour, votre amitié. Je n'oublierai jamais les moments agréables qu'on a vécus ensemble et je vous souhaite beaucoup de bonheur dans votre vie future en espérant de tout mon cœur que notre amitié durera pour toute la vie. A vous tous, je souhaite un avenir plein de joie, de bonheur et de succès.

Merci pour votre gentillesse, votre soutien, votre serviabilité et votre générosité.





A Tous Mes enseignants tout au long de mes études.

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de
ce travail.*

A tous mes compatriotes étudiant au Maroc

A mes collègues tout au long des stages d'externat.

Aux internes du CHP Moulay Abdellah de SAE 2009/2010.

*A tous ceux ou celles qui me sont cher(e)s et que j'ai omis
involontairement de citer.*



Remerciements





A

Notre maître, président de thèse

Monsieur le professeur Abdou LAHLOU

Professeur de traumatologie orthopédie CHU Ibn Sina RABAT.

Nous sommes très chanceux que vous présidiez notre jury et nous tenons à vous témoigner ici nos plus sincères et dévoués remerciements.

Vous nous faites un grand honneur de bien vouloir vous déplacer pour juger notre travail avec une grande amabilité.

Veuillez trouver ici, professeur, le témoignage de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.





A

Notre maître, rapporteur de thèse

Monsieur le professeur Moulay Omar LAMRANI

*Professeur de traumatologie orthopédique
à la faculté de Médecine de Rabat.*

L'étendue de vos connaissances, la qualité de votre enseignement, votre droiture et votre disponibilité sont sources pour nous d'un respectueux sentiment d'admiration.

C'est un grand honneur d'être votre élève et merci de m'avoir confié la responsabilité de ce travail.

Nous sommes très reconnaissants pour vos encouragements infatigables, votre amabilité et votre gentillesse.

Veuillez trouver ici, professeur, le témoignage de notre vive gratitude et de nos sentiments les plus distingués.





A

Notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur ABBASSI Abdellah

*Professeur en chirurgie réparatrice et plastique au CHU Ibn Sina
de RABAT.*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant avec une très grande
amabilité de siéger parmi notre jury de thèse.*

Veuillez, cher maître, accepter ce travail en gage de notre grand respect





A

Notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur GHARIB Nour-eddine

*Professeur en Chirurgie Plastique, esthétique, microchirurgie et
chirurgie de la main.*

*Vous nous avez honorés en participant avec grande sympathie à notre jury
de thèse.*

*Veuillez trouver ici, cher maître, les remerciements les plus sincères et
l'expression de notre profond respect.*





A

Docteur Samir BELLARBI

Médecin traumatologue au CHP Moulay ABDELLAH de SALE

Vous n'avez épargné aucun effort pour me soutenir tout au long de ce travail et vous m'avez beaucoup aidé à son élaboration par vos précieux conseils.

Je vous remercie vivement et je vous exprime mon admiration pour la sympathie et la modestie émanant de votre personne.

A

Docteur Mohamed ALAMI

Résidant en traumatologie orthopédie CHU Ibn Sina Rabat

A

Docteur Mounia AMZERIN

*Résidente en oncologie à l'Institut National d'Oncologie de
RABAT*

Vos encouragements amicaux, votre gentillesse m'ont beaucoup aidé à mener ce projet à terme. Je vous remercie encore une fois, et que ce travail si modeste qu'il soit, puisse être le message de mes sentiments les plus respectueux et de ma sincère reconnaissance.





Sommaire



INTRODUCTION	- 1 -
HISTORIQUE	- 4 -
HISTOIRE NATURELLE	- 6 -
I- Rappel embryologique	- 7 -
II- Histoire naturelle.....	- 8 -
A- Extension locorégionale :.....	- 9 -
B- Métastases :.....	- 10 -
MATERIEL ET METHODE	- 11 -
RESULTATS ET ANALYSE.....	22
I- Analyse épidémiologique :.....	23
1- Fréquence :.....	23
2- Age :.....	24
3- Sexe.....	25
4- Localisation :.....	26
II- Données cliniques	27
1- Délai de consultation :	27
2- Circonstance de découverte :	27
3- Examen clinique :	28
III- Données paracliniques	31
1- Biologie :.....	31
2- Examens radiologiques :.....	33
3- Anatomopathologie :.....	35
IV- TRAITEMENT	36
V- EVOLUTION.....	38
DISCUSSION	40

I- Etude épidémiologique	41
A- Fréquence :.....	41
B- Age :.....	41
C- Sexe :.....	42
D- Localisation :.....	42
E- Type histologique	43
F- Facteur étiologique :	46
II- ETUDE CLINIQUE.....	51
A- Signe clinique :	51
1-Délai de consultation :.....	51
2-Circonstance de découverte :	51
B- Examen clinique :	53
1- Masse tumorale :	53
2- Atteinte cutanée :.....	53
3- Atteinte vasculo-nerveuse :	54
4- Atteinte ganglionnaire :.....	54
III- ETUDE PARACLINIQUE	56
A- Examen biologique :	56
B- Examens radiologiques :.....	56
1- Radiographie standard :.....	56
2- Echographie des parties molles :.....	57
3- Angiographie :	58
4- TDM : Tomodensitométrie :.....	58
5- IRM : Imagerie par résonnance magnétique :	59
6- Tomographie par émission de positrons (TEP FDG) [38]	61

C- Biopsie :	62
IV- Etude anatomo-pathologique	66
A- Prise en charge de la pièce d'exérèse :	66
B- Macroscopie.....	67
C- Microscopie optique : [29,37].....	68
D- Microscopie électronique :.....	69
V- Immunohistochimie	70
VI- Classification des sarcomes des tissus mous.....	71
VII- Etude cytogénétique	77
VIII- Diagnostic différentiel	79
A- Lésions bénignes	80
B- Lésions malignes :	80
IX- Traitement	81
A- Chirurgie.....	81
B- Chimiothérapie	86
1- Les cytostatiques et les associations :	87
2- Chimiothérapie néoadjuvante :	95
3- Chimiothérapie adjuvante :	95
4- Chimiothérapie palliative :	96
C- Radiothérapie.....	96
1- Radiothérapie externe.....	97
2- Curiethérapie interstitielle	99
D- Nouvelles approches.....	101
1- Perfusion isolée locorégionale de membre (ILP) :	101
2- La chimiohyperthermie	102

3- Les thérapies ciblées :.....	103
E- Indications	104
X- Evolution / pronostic.....	107
A- Complications	108
B- Résultats carcinologiques.....	109
C- Facteurs pronostiques.....	112
XI- SURVEILLANCE	113
ICONOGRAPHIE	114
CONCLUSION	114
RESUME	114
BIBLIOGRAPHIE	114



Introduction



Les sarcomes des tissus mous (STM) sont des entités très rares : ils représentent moins de 1% des cancers de l'adulte.

Ils regroupent un ensemble de tumeurs hétérogènes, tant sur le plan histologique que pronostic. Tous les âges sont concernés avec une sex-ratio équilibrée. Il n'existe pas de prédominance géographique ni ethnique [1].

Ils sont définis comme des tumeurs malignes développées aux dépens des parties molles formées des tissus non épithéliaux extra-squelettiques à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central. Ces tissus renferment donc : les muscles striés, les muscles lisses, la graisse, les tissus fibreux, les vaisseaux et le système nerveux périphérique [3].

Trop souvent le diagnostic de cancer des parties molles est fait tardivement, car ces tumeurs sont méconnues et leur fréquence est sous-estimée. Environ 10% des malades ont des métastases au moment du diagnostic [4].

Une prise en charge rigoureuse est indispensable : A y penser devant une "boule" sous cutanée, non ou peu douloureuse; puis en faire le bilan rapidement; confirmer par une biopsie avant toute chirurgie et enfin adopter une stratégie thérapeutique collégiale rassemblant chirurgiens, oncologues, radiothérapeutes, radiologues et anatomopathologistes.

Il n'est pas rare pour les centres spécialisés de voir des patients en seconde main pour des lésions sous estimées lors de leur prise en charge initiale.

Autrefois traités par amputation systématique, les sarcomes des tissus mous des membres le sont aujourd'hui par l'association chirurgie conservatrice-radiothérapie qui améliore le contrôle local et éventuellement la chimiothérapie dans les tumeurs de haut grade et à fort potentiel métastatique. [2]

Le traitement de ce type de tumeurs comporte à nos jours, deux objectifs :

- ✓ Le contrôle locorégional par un traitement efficace aussi conservateur que possible associant plusieurs moyens thérapeutiques : une chirurgie complétée par la radiothérapie et éventuellement par la chimiothérapie.
- ✓ Et grâce aux avancées oncologiques de ces dernières décennies, une maîtrise de la diffusion micro-métastatique dont les modalités sont encore discutées.

Tout en s'aidant d'une lumière de la littérature, notre travail a pour objectif : apprécier le résultat de l'association de la chirurgie à la chimiothérapie tout en dégagant les aspects épidémiologiques, cliniques, histologiques, thérapeutiques et pronostiques des sarcomes des parties molles. L'étude rapporte une série de 29 cas, colligés dans le service de traumatologie et orthopédie au CHU Ibn Sina de RABAT.



Historique



L'histoire des sarcomes des tissus mous date du XIX ème siècle, elle ne cesse d'évoluer jusqu'à nos jours. [2, 4]

En 1854 : WEBER décrit le premier sarcome des tissus mous, chez un homme de 21 ans, il s'agissait d'un rhabdomyosarcome.

En 1857 : VIRCHOW décrit le premier liposarcome.

En 1893 : STUR décrit le premier synoviosarcome.

En 1936 : KNOX publie les premières séries de synoviosarcome. [1]

En 1937 : RAKOV rapporte les premières séries de rhabdomyosarcome.

En 1938 : BERGER décrit le premier sarcome épithélioïde qu'il a considéré comme variante de synoviosarcome. ENZINGER a bien défini cette tumeur en 1970.

En 1942 : STOUT décrit le premier Hémangiopéricytome.

En 1956 : RIRORELE et THERIAULT décrivent le type alvéolaire du rhabdomyosarcome.

En 1965 : TEFET décrit le premier sarcome d'Ewing extra-squelettique, alors que ENZINGER décrit le sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses. [6]

En 1983 : CHUNG et ENZINGER ont proposé le terme de mélanome des parties molles (au sarcome à cellules claires) après l'observation de la mélanine en microscopie optique et électronique au niveau des cellules tumorales. [6]



Histoire naturelle



I- Rappel embryologique

Les parties molles représentent plus de la moitié du poids du corps. Selon la définition de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), les "tissus mous" sont des "tissus extra-squelettiques non épithéliaux, à l'exclusion de la glie, du tissu lymphoïde, des séreuses et des tissus de soutien des organes et viscères"

Le mésoblaste formé de cellules épithélioïde, donne vers la quatrième année du développement des cellules qui vont migrer vers la corde dorsale pour former le sclérotome.

Les cellules formant le sclérotome prennent un aspect mésenchymateux et baignent dans une substance fondamentale contenant peu de fibre. Le mésenchyme se condense au voisinage des ébauches des organes pour constituer le tissu de soutien embryonnaire. Les tissus mésenchymateux sont douées de potentialités diverses, ainsi elles peuvent se transformer en fibroblastes, chondroblastes, cellules osseuses, musculaires, endothéliales, mésothéliales, et cellules sanguines. [2]

Ces tissus ont un rôle de soutien et un rôle de nutrition des différents tissus et organes, ils sont caractérisés par des cellules spécifiques à chacun des tissus, et une substance intracellulaire : fibrillaire et amorphe.

Certaines de ces cellules peuvent rester indifférenciées même chez l'adulte, et pourraient être à l'origine des sarcomes ectopiques.

II- Histoire naturelle

L'histoire naturelle des sarcomes des parties molles est décrite par G. SAETER dans « Treatment of bone and soft Tissue Sarcomas » [22] comme suit :

« Ils constituent un groupe hétérogène des tumeurs malignes développées majoritairement à partir d'un tissu embryonnaire commun : le mésoderme. Ils peuvent potentiellement se localiser n'importe où dans le corps humain mais, dans 50 à 60% des cas, ils atteignent les membres »

Au fur et à mesure qu'ils croissent, ils envahissent les tissus adjacents puis les compartiments. On retrouve habituellement une pseudo-capsule de tissu comprimée, presque toujours envahie par les cellules tumorales ; au-delà de cette pseudo-capsule : une zone de réaction tissulaire et de l'œdème dans laquelle on peut retrouver des cellules malignes. Il en résulte que l'extension microscopique va bien au-delà de la masse palpable. [3, 22]

« Ils peuvent demeurer longtemps silencieux, respectant le fascia qui entoure la structure sur laquelle ils reposent. Lorsqu'il n'existe pas une telle structure comme dans l'espace rétropéritonéal, l'extension autour de la masse identifiable peut être relativement importante ce qui a pour conséquence une zone à risque moins bien définie. »

Ceci explique qu'en pratique nous serons confrontés soit à des tumeurs bien localisées, soit à des tumeurs évoluées localement, soit à des sarcomes d'emblée métastatiques, soit à des lésions localement évoluées et à distance.

Ainsi la connaissance de ces stades évolutifs de ces tumeurs permet de bien comprendre les principes thérapeutiques et d'expliquer les échecs éventuels [23]

A- Extension locorégionale :

Les sarcomes demeurent longtemps confinés dans les compartiments où ils ont pris naissance. Les barrières anatomiques, comme les cloisons intermusculaires et les aponévroses sont rarement et tardivement traversées. Ce point est très important pour l'évaluation de l'extension. Il est à la base de la classification d'Enneking [2] qui désigne le compartiment comme la cible du traitement. Ainsi on peut schématiser :

- Un sarcome situé dans une loge musculaire est intercompartimental.
- Un sarcome développé à partir de la graisse autour d'un nerf est extracompartimental.

En suite dans un premier temps les cellules tumorales restent dans la zone de la maladie, cette dernière est alors localisée, non traitée. Les cellules malignes vont créer des vaisseaux sanguins, correspondant à l'angiogenèse. A partir de ces vaisseaux (appelés néo-vaisseaux) les cellules malignes vont s'enraciner puis s'essaimer dans d'autres organes.

L'atteinte des ganglions lymphatiques signifie que certaines cellules cancéreuses ont eu la capacité de sortir de la région pour former d'autres clones tumorales. Il existe donc un risque que d'autres cellules aient suivi le même processus pour aller dans d'autres organes du corps. C'est pourquoi il est important de déterminer si le sarcome s'est étendu aux ganglions lymphatiques afin de dégager la meilleure stratégie thérapeutique. C'est un événement rare, moins de 10%. [2]

B- Métastases :

Les métastases des sarcomes ont une prédilection des poumons. On estime que 20 à 38% des sarcomes des tissus mous développent des métastases au cours de la maladie. La survenue de ces métastases dévient un tournement péjoratifs dans l'évolution de ces cancers ainsi le scanner et beaucoup mieux l'IRM doit être fait dès que le diagnostic histologique soit confirmé.

Les localisations secondaires au niveau hépatiques et osseuses sont exceptionnelles.

Le risque évolutif des sarcomes des tissus mous sur le plan local apparait unanimement lié à un seul facteur : la qualité d'exérèse chirurgicale. Au niveau général, la plupart des études retiennent essentiellement le grade histologique, il n'existe pas un consensus quant aux autres facteurs.



Matériel et méthode



Dans cette étude nous allons présenter les résultats d'une série de 29 cas de sarcomes des tissus mous des membres colligés au service de traumatologie et orthopédie au CHU Ibn Sina de RABAT, sur une période de 3 ans allant de 2006 à 2009

Les comptes rendus anatomopathologiques répondant aux critères de l'étude sur les sarcomes des parties molles furent retenus ; avec ensuite un examen des dossiers cliniques, des comptes rendu opératoire et du recueil des données complémentaires.

L'analyse informatique des dossiers a été simplifiée à l'aide d'une fiche d'exploitation comportant des renseignements à visée épidémiologique, clinique, paraclinique, anatomopathologique et thérapeutique.

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type Histologique	Traitement Et Evolution
(1) 1326 G6 2006	F	43	-Tuméfaction de la cuisse gauche 25/15 cm indolore -Conservation de l'état général	20 Mois	Cuisse gauche	-Rx : Opacité floue des parties molles -Echo : Processus lésionnel hypoéchogène cerné par liséré hyperéchogène -TDM : Volumineuse tumeur au dépend du muscle vaste large externe hypodense de 24cm de grand axe avec prise de contraste importante et hétérogène	Liposarcome myxoïde grade II	-Biopsie exérèse puis adressé à l'INO pour chimiothérapie -Evolution bonne : pas de récurrence ni de métastases Recul = 3ans
(2) 3092 F6 2006	M	54	Tuméfaction indolore dans le 1/3 inférieur de l'avant bras droit	4 Mois	Avant bras droit	-Rx : Opacité mal limité des parties molles avec lyse osseuse du cubitus droit -Echo : Processus tumoral hétérogène et envahissant les parties molles. -TDM : Masse de 72mm richement vascularisée avec présence d'ostéolyse de la corticale diaphyso- métaphysaire proximal du cubitus	Synoviosarcome monophasique	-Amputation suivie de radiothérapie -Bonne évolution
(3) 2085 G6 2006	M	34	-Tuméfaction de la face antéro-interne de la cuisse gauche -Douleur -Boiterie	42 Mois	Cuisse gauche	-Rx : Opacité au niveau de l'extrémité supérieur du fémur avec présence de calcification -Echo doppler : Masse faiblement vascularisée -TDM : Aspect en faveur d'une lésion vasculaire à confronter avec les données histologiques	Synoviosarcome biphasique	-Résection de la tumeur en bloc de la loge antéro-interne de la cuisse gauche -Adresser à l'INO -Perdu de vue

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(4) 2102F6 2006	M	28	-Sciatalgie gauche avec douleur rebelle aux antalgiques -Masse ferme et douloureuse de la fesse gauche -Etat général conservé	6 Mois	Fesse gauche	-Rx : Normal -Echo : Masse d'écho-structure hétérogène pelvienne et fessière gauche	Liposarcome myxoïde grade III	-Biopsie exérèse suivie de radiothérapie -En 2008 : récurrence avec métastase sous cutanée ganglionnaire et pulmonaire : Exérèse chirurgicale actuellement sous chimio
(5) 7052 2006	M	46	-Tuméfaction -Douleur -Signes de compression	3 Mois	Face postérieur e du 1/3 sup du bras gauche	-Rx : Epaissement des parties molles avec image de tonalité calciq -Echo : Aspect inflammatoire, œdémateux et abcédé du triceps brachial -TDM : Masse de la partie postéro- supérieure du bras gauche au dépend des parties molles sans lésions Vasculo-nerveux ni osseuse	Synoviosarcome Grade III biphasique	-Amputation -Adresser à l'INO -Bonne évolution, pas de récurrence ni de métastases
(6) 1685 G6 2006	M	70	-Tuméfaction -Douleur	36 Mois	Cuisse gauche	Rx P : Opacités nodulaires dans les deux champs pulmonaires -Rx cuisse gauche : Opacités mal limitées des parties molles sans calcifications ni lyse osseuse	Synoviosarcome biphasique	-Désarticulation -Adresser à l'INO -Métastases pulmonaires puis décédé en 2009

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(7) 2199 2006	M	61	-Douleur de la jambe droite -Œdème de la région antéro-externe -Circulation veineuse collatérale (CVC)	1Mois ½	Jambe droite	-Rx : Image lytique du péroné -TDM de la Jambe : Processus tumoral extensif du péroné droit infiltrant l'ensemble des parties molles -TDM thoracique : Métastase pulmonaire	Synoviosarcome Grade III biphasique	-Exérèse radicale -Polychimiothérapie : 4cures AI avec 3cures VP-CDDP
(8) 2847 F6 2006	F	60	-Tuméfaction de la cuisse gauche 25 sur 16 cm -Amaigrissement de 7kg en 5 mois	6 Mois	Cuisse gauche	-Rx : Ombre d'une grosse tumeur sans calcification ni atteinte osseuse -IRM : Tumeur au dépend du chef interne du quadriceps, en contact direct avec la diaphyse et l'épiphyse du fémur gauche à distance des axes vasculaires -Artériographie per opératoire pour embolisation	Liposarcome myxoïde	-Embolisation par artériographie -Exérèse tumorale complète -Radiothérapie post opératoire -Evolution bonne
(9) 5164 E6 2006	M	53	-Tuméfaction -Douleur -Amaigrissement	7 Mois	Jambe gauche	Rx : Opacité des parties molles Image lytiques mal limités avec destruction de la corticale du tibia	Rhabdomyosarcome embryonnaire	-Amputation du 1/3 supérieur de la jambe -Biopsie du tibia revenu négative -Bonne évolution
(10) 633 F7 2007	F	57	Tuméfaction dur du bras droit	15 Mois	Bras droit	-Rx : Opacité à limite floue, absence de lyse osseuse -Echo : Masse du bras droit d'écho structure hétérogène avec des calcifications	Fibrosarcome Grade II	-Exérèse tumorale -Adresser à l'INO pour radiothérapie -Perdu de vue

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(11) 643 E7 2007	M	35	-Tuméfaction -Douleur -Impotence fonctionnelle permanente	22 Mois	1/3 inférieur du fémur droit	-Rx : Opacité des parties molles avec calcification -TDM : Processus tissulaire lytique métaphysaire intéressant le condyle inférieur du fémur avec extension au niveau des parties molles	Synoviosarcome Grade II monophasique	-Refus de l'amputation -Décédé 1année après
(12) 1309 F7 2007	M	53	-Tuméfaction de l'avant bras droit -Ulcération cutanée	5 Mois	Avant bras droit	-Rx : Opacité des parties molles sans lyse osseuse ni calcification -TDM : Tumeur des tissus mous 82 sur 65mm sans lyse osseuse de densité polykystique -TDM thoracique : Métastase pulmonaire	Synoviosarcome grade III Monophasique	-Amputation -Chimiothérapie : Protocole AI en adjuvant a été proposé au patient, mais n'a pas les moyens pour l'ifosfamide -Adriamycine en monothérapie (3cures) -Perdu de vue
(13) 2277 F7 2007	F	21	-Tuméfaction ferme en regard du bord cubital droit 3 sur 1cm -Notion de décharge électrique sur le trajet du nerf cubital -Conservation de l'état général	12 Mois	Avant bras droit	-Rx : Opacité du 1/3 moyen de l'avant bras	Schwannome malin	-Exérèse tumoral -Radiothérapie postopératoire -Bonne évolution

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(14) 2313 E7 2007	F	20	-Tuméfaction de l'avant bras droit -Douleur	8 Mois	Face interne de l'avant bras droit	-Rx : Opacités des tissus mous -Echo : Aspect en faveur d'une masse d'écho structure tissulaire hétérogène (zone kystique avec zone charnu) vascularisée de l'avant bras d'allure maligne -TDM : Processus expansif du 1/3 moyen de l'avant bras s'étendant jusqu'à l'articulation du coude d'allure nécrotique sans signe d'extension	Synoviosarcome biphasique	-Exérèse radicale -Adresser à l'INO -Bonne évolution, pas de récidence ni de métastases Recul =2 ans
(15) 7103 2007	F	38	-Tuméfaction de la face postérieure du poignet droit 3 sur 2 cm -Douleur à l'effort	6 Mois	Face postérieur du poignet droit	-Rx : Opacité flou du poignet droit sans lyse osseuse	Hémangio-péricytome infiltrant	-Exérèse tumorale -Adresser à l'INO -Perdu de vue
(16) 3603 E7 2007	F	36	-Opérée en 2006 pour tumeur désmoïde de la cuisse gauche -Actuellement Tuméfaction de toute la cuisse gauche avec extension un niveau du creux poplité -Douleur -Paresthésie de la saphène poplitée externe -Pouls périphériques présents et symétriques	1 Mois	Cuisse gauche	-Rx : Opacité flou mal limité des parties molles sans calcification ni lyse osseuse -IRM : Masse de la loge postéro-interne du genou se prolongeant dans le cul de sac quadricipital sans signe d'agressivité locale de nature non graisseuse	Hémangio-endothélium infiltrant	-Amputation de la cuisse gauche -Biopsie de fémur revenue négative -Radiothérapie postopératoire -Evolution bonne Recul 3ans

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(17) 3762 E7 2007	F	64	-Cholécystéctomisée il ya 25ans -Tuméfaction indolore -conservation de l'état général	5 Mois	Face antérieur du bras gauche	-Rx : Opacité floue des parties molles	Léiomyosarcome de haut grade	-Exérèse tumorale -Radiothérapie postopératoire -Perdu de vue
(18) 196 E8 2008	F	29	-Tuméfaction du creux poplité droit	15 Mois	Genou droit	-Rx : présence de calcification -Echo : Masse de 67 sur 33mm de grande axe crânio-caudale à composante double : Kystique et graisseuse -IRM : Masse du compartiment postéro-interne de développement au dépend du muscle vaste interne	Synovialosarcome biphasique	-Exérèse carcinologique -Consultation du 03/02/09 : 25 séances de radiothérapie arrêtées il ya 4mois Recul =1 An
(19) 581 H8 2008	M	52	-ATCD d'hypertension artérielle il ya 5 ans sous régime sans sel et Bétabloquant -Tuméfaction du creux poplité indolore -Pouls périphériques présents	2 Mois	Creux poplité gauche	-Rx P : Poumon emphysémateux -Rx genou gauche : Normal -Echo : Masse du creux poplité gauche d'écho structure hétérogène avec quelque calcification -IRM : Aspect de lésion tumorale compatible plus avec un neurinome	Schwannome malin	-Exérèse de la tumeur du nerf sciatique : incision type trikey -Chimio post opératoire (AI-50) -Perdu de vue
(20) 1213 2008	F	20	-Deux tuméfactions de l'avant bras droit de 6cm et 4cm chacun (grand axe) -Douleur -Altération de l'état général	5 Mois	Avant bras droit	-Rx : Opacité bien limité -Echo : Masse tissulaire 22 sur 17 mm hypoéchogène an niveau de la face interne du bras bien limité -TDM : Processus expansif de l'avant bras droit intramusculaire bien limité sans signe d'extension osseuse cubitale ni radiale	Léiomyosarcome	-Exérèse tumorale complète -Radiothérapie post opératoire -Bonne évolution -Dernière consul le 06/04/10 Recul 2Ans

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type Histologique	Traitement Et Evolution
(21) 1438 2008	M	32	-Tuméfaction -Douleur -Adénopathie inguinale -Circulation veineuse collatérale -Impotence fonctionnelle complète	3 Ans	Face ant du 1/3 moyen de la cuisse gauche	-Rx : Opacité de la face intérieure de la cuisse avec multiples calcifications -TDM : Tumeur de 8cm du 1/3 moyen de la cuisse gauche au dépend du muscle crural avec multiples calcifications	Synoviosarcome monophasique	-Amputation 1/3 supérieur de la cuisse gauche -Adresser à l'INO -Récidive local le mois 09/2009 puis désarticulation Recul 1ans 1/2
(22) 2281 2008	M	23	-Tuméfaction de la fesse droite -Douleur -Altération de l'état général et amaigrissement non chiffré	7 Mois	Fesse droit	-Rx : Normal -Echo : Important épaissement de 26 sur 13 mm du tissu cutané et sous cutané sans image de collection la corticale osseuse respectée	Liposarcome Grade II	-Résection tumorale + Lambeau cutané -Collection postopératoire drainée avec bonne évolution -Adresser à l'INO pour radiothérapie
(23) 2823 2008	F	36	-Tuméfaction du pied droit -Indolore	10 Ans	Pieds droit	-Rx : Opacité des PM avec calcification -Echo : Importante masse d'écho- structure hétérogène avec multiples calcifications	Sarcomes à petites cellules indifférenciées	-Biopsie Exérèse tumorale -Bonne évolution
(24) 3653 E8 2008	F	41	-Tuméfaction de l'avant bras gauche -Douleur -Ulcération : aspect en choux-fleurs	12 Mois	Avant bras gauche	-Rx : Opacité énorme de l'avant bras gauche avec lyse osseuse du radius -TDM : Processus de la loge postérieure de l'avant bras d'allure tumoral malin = Sarcome	Synoviosarcome Grade III biphasique	-Amputation du 1/3 inférieur du bras gauche -Adresser à l'INO -Bonne évolution -Pas de récurrence ni métastases Recul 1an 1/2

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type Histologique	Traitement Et Evolution
(25) 9390 2008	F	27	-Tuméfaction de mollet gauche remontant au creux poplité -Indolore -Pas de signe de paralysie -Pouls périphériques du membre inférieur gauche faibles -Adénopathie inguinale homolatérale	4 Mois	1/3 sup de la jambe gauche	-Rx : Grosse opacité sans calcification ni atteinte osseuse -Echo : Enorme masse 18/12,3 cm bien limitée à contour lobulé hétérogène contenant des zones kystiques et tissulaires -Doppler : Masse à double composante kystique et tissulaire comprimant la veine poplité, pas de thrombose veineuse du membre inférieur gauche. -IRM : Aspect en faveur d'un hématome remanié à confronté avec l'anatomopathologie	Léiomyosarcome Grade III selon la classif FNCLCC	-Exérèse radicale -Adresser à l'INO pour chimiothérapie -Bonne évolution : Dernière consultation le 08/07/10 pas de récurrence ni métastases Recul = 2ans
(26) 9753 2008	F	36	-Tuméfaction volumineuse -Douleur -Altération de l'état général avec amaigrissement	2 Ans	Face inférieur de la cuisse droite	-Rx : Calcification et opacités des parties molles sans lyse osseuse -TDM thoracique : Nodules pulmonaires multiples évocateurs de siège secondaire -IRM : Processus tumoral au 1/3 supérieur de la cuisse intéressant les PM antéro-inférieur englobant les structures vasculaires	Synoviosarcome biphasique	-Adresser à l'INO pour chimiothérapie néoadjuvante : 3cycles de CMT à base de : Dexo+IF -Consultation du 04/2009 : diminution de la taille de la masse de 30 à 23 cm Recul 1an et 4 mois

N°d'obs N°d'entrée	Sexe	Age Ans	Clinique	Délai de consul	Siège Anat	Radiologie	Type histologique	Traitement Et Evolution
(27) 15769 2008	F	21	-Tuméfaction de la région antérieure de l'avant bras -Bourgeon et surinfection en regard de la tumeur -Adénopathie axillaire droit -Altération de l'état général	16 Mois	Avant bras droit	-Rx Avant bras droit : Opacité sans lyse osseuse -Rx Pul : Opacité nodulaire apicale gauche -TDM avant bras droit : Processus tissulaire étendu au coude d'allure malin -TDM thorax : Localisation pulmonaire secondaire	Léiomyosarcome	-Amputation du 1/3 moyen du bras droit -Adresser à l'INO pour chimiothérapie -Bonne évolution -Dernière consultation: 25/06/2010 régression des métastases pulmonaires
(28) 2277 F9 2009	F	40	-Tuméfaction dure de l'avant bras droit de 6 sur 2 cm -Douleur	4 Mois	Avant gras droit	-Rx de l'avant bras : Opacité des parties molles -Echo : Formation hyperéchogène en arrière du tissu graisseux sous cutané et en avant de l'os -IRM : Lésion tumorale périmusculaire infiltrante (hyposignal en T1, hypersignal en T2) allant du 1/3 inférieur de l'avant bras en regard du radius avec absence de lésion osseuse et d'anomalie du signal musculaire	Liposarcome Myxoïde	-Exérèse large -Récidive 3ans après avec des névralgies du membre supérieur droit et persistance de la masse tumorale -Patiente hospitalisée et réopérée -Radiothérapie postopératoire -Bonne évolution
(29) 1658 F9	F	43	-Tuméfaction ferme de la cuisse gauche -Indolore -conservation de l'état général	5 Mois	Cuisse gauche	-Rx : Opacité des parties molles sans lésion osseuse fémorale -Echo : Formation d'écho structure mixte	Rhabdomyosarcome polymorphe	-Exérèse tumorale -Chimio VAC -Bonne évolution -Consultation du 16/02/2010 pas de récurrence ni métastases



Résultats et analyse



I- Analyse épidémiologique :

1-Fréquence :

Tableau N°I : Nous rapportons dans ce tableau la répartition des tumeurs malignes des parties molles en fonction du tissu et du type histologique.

Tissu	Histologie	Nombre de cas	Fréquence
Adipeux	-Liposarcome myxoïde	4	17%
	-Liposarcome	1	
Conjonctif fibreux	-Fibrosarcome	1	3%
Muscle strié	-Rhabdomyosarcome embryonnaire	1	7%
	-Rhabdomyosarcome polymorphe	1	
Muscle lisse	-Léiomyosarcome	4	14%
Synovial	-Synovialosarcome monophasique	4	42%
	-Synovialosarcome biphasique	8	
Vasculaire	-Hémangioendothéliome infiltrant	1	7%
	-Hémangiopéricytome infiltrant	1	
Nerveux périphérique	-Schwannome malin	2	7%
Tumeur non classée	-sarcome à petite cellule indifférenciée	1	3%

Dans notre série l'étude de la répartition des sarcomes des tissus mous montre une prédominance du synovialosarcome suivi du liposarcome, puis du léiomyosarcome.

2-Age :

L'âge des patients varie entre 20 et 70 ans

L'âge moyen est de 45 ans

Tableau N°II : Répartition des sarcomes des parties molles selon l'âge de survenue.

Type histologique	Age de survenue (ans)	Moyenne d'âge (ans)
Synoviosarcome	20-70	45
Liposarcome	23-60	42
Léiomyosarcome	20-64	42
Rhabdomyosarcome	43-53	48
Hémangioendothéliome infiltrant	36	36
Hémangiopéricytome infiltrant	38	38
Schwannome malin	21-52	37
Fibrosarcome	57	57
Tumeur inclassable	36	36

On note que le fibrosarcome, le rhabdomyosarcome, le synoviosarcome surviennent chez l'adulte âgé, alors que les autres types histologiques intéressent électivement des sujets jeunes.

3-Sexe

Tableau N°III : Répartition des cas selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	12	41%
Féminin	17	59%

On constate une prédominance féminine qui n'est pas trop significative.

La répartition en fonction du type histologique est cependant variable en fonction du sexe.

Tableau N°IV : Répartition des sarcomes des tissus mous selon le sexe

	Masculin	Féminin
Synoviosarcome	8	4
Liposarcome	2	3
Léiomyosarcome	0	4
Rhabdomyosarcome	1	1
Schwannome malin	1	1
Autres	0	4

Il y a une prédominance du sexe masculin dans le synoviosarcome. La distribution selon le sexe chez les rhabdomyosarcomes et les schwannomes malins reste identique, alors qu'on constate une prédominance féminine dans le léiomyosarcome et les autres types histologiques.

4-Localisation :

Tableau N°V : Répartition des sarcomes des parties molles selon la topographie

	Membre supérieur			Membre inférieur						Total
	Bras	Avant bras	Main	Fesse	Cuisse	Creux poplité	Genou	Jambe	Pied	
Synoviosarcome	1	4			5		1	1		12
Liposarcome		1		2	2					5
Léiomyosarcome	1	2						1		4
Rhabdomyosarcome					1			1		2
Schwannome malin		1				1				2
Fibrosarcome	1									1
Tumeur inclassable									1	1
Hémangio-péricytome			1							1
Hémangio-endothéliome					1					1
Total	3	8	1	2	9	1	1	3	1	29
Total/Membre	12			17						

Environ 59% des STM des membres siègent au niveau des membres inférieurs.

La cuisse représente à elle seule 53% des localisations au niveau des membres inférieurs tandis que l'avant bras occupe 66% des localisations des membres supérieurs.

II- Données cliniques

1- Délai de consultation :

Les malades ont consulté après un délai moyen de 60 mois, le plus souvent entre 3 et 6mois avec comme délai le plus court d' 1 mois et demi et le plus long de 10 ans.

Tableau N°VI : Délai de consultation

Nombre en mois	<3	3-6	6-12	12-24	>24
Nombre de patients	3	8	6	7	5

Trois patients seulement ont consulté avant trois mois, ce qui prouve que seule une minorité se présente en consultation à un stade précoce de la maladie, cette théorie est validée par un grand nombre d'auteur. Il y a presque autant de malades qui consultent entre 3 et 6mois qu'entre 12 et 24 mois.

On note cinq patients qui ne consultent qu'après un délai très tardif supérieur à 24 mois.

2- Circonstance de découverte :

Le premier signe fonctionnel qu'on retrouve chez tous les patients est le syndrome tumoral.

La tuméfaction est retrouvée isolée chez huit patients.

D'autres signes ont été observés :

- ✓ Douleur : 16 cas
- ✓ Altération de l'état général : 4 cas

- ✓ Amaigrissement : 4 cas
- ✓ Impotence fonctionnelle : 2 cas
- ✓ Circulation veineuse collatérale : 2 cas
- ✓ Ulcération cutanée : 3 cas

Quelques symptômes accompagnés à la tuméfaction ont été enregistrés : boiterie, œdème, paresthésie, notion de décharge électrique...

Par ailleurs 8 patients ont consulté pour récurrence tumorale. Il est à noter que presque la totalité de nos malades ne présentaient aucun antécédent pathologique notable à part une hypertension artérielle chez l'observation N° 19, puis le cas N°17 cholecystectomisé 25 ans avant sa consultation actuelle.

3- Examen clinique :

3-1 Caractéristiques de la tuméfaction :

a- Taille de la tumeur :

La taille de la masse varie de quelque centimètre à 25 cm.

Tableau N°VII : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale

Taille tumorale en cm	<5	5 à 10	>10	Non précisée
Nombre de cas	2	5	2	20

La petite taille précisée était de 3 cm, et la grande masse mesurait 25 cm de grand axe, ce qui donne une moyenne de taille de 14 cm.

b- consistance de la masse :

Tableau N°VIII : Répartition des cas en fonction de la consistance tumorale

Consistance	Dure	Molle	Ferme	Non précisée
Nombre de cas	2	0	3	24

c- Limites :

Elles sont dans la majorité des cas régulières bien précisées par la palpation, ce qui laisse déduire que l'irrégularité n'est pas signe constant de malignité.

d- Mobilité :

Sept cas de notre série présentaient une tumeur adhérente au plan profond et/ou superficiel.

e- Sensibilité :

On a noté chez 16 patients soit plus de la moitié des cas des tuméfactions sensibles ; généralement elles restaient longtemps indolore et ne devenaient sensible que suite à une compression ou à un envahissement des structures avoisinants.

3-2 Extension locorégionale :

a- Atteinte cutanée :

Elle est observée chez 5 cas sous forme de signes inflammatoires, d'ulcération avec perte de substance et de circulation veineuse collatérale.

b- Atteinte ganglionnaire :

Seuls trois patients présentaient des adénopathies : inguinale pour les deux patients et axillaire pour l'autre.

c- Atteinte vasculo-nerveuses :

Chez trois cas on a observé des signes de compression à type de douleur, notion de décharge électrique, de paresthésie et une diminution des pouls périphériques du membre inférieur siégeant la tuméfaction.

3-3 Examen général :

On a noté une altération de l'état général chez 6 cas de notre série, dont 4 se plaignaient également d'un amaigrissement considérable.

III- Données paracliniques

1- Biologie :

Des anomalies biologiques à type d'anémie, une hyperleucocytose, une hypoglycémie, une hyponatrémie, une hyperkaliémie, un TP bas, TCA allongé, ont été constaté chez 15 cas.

Les dix patients anémiques ont bénéficié d'une transfusion sanguine avant l'intervention chirurgicale.

Tableau N°IX : Perturbation biologique des patients

N° d'Observation	NFS	Ionogramme Sanguin	TP-TCA
1	Normal	Normal	Normal
2	Anémie	Normal	Normal
3	Anémie	Co2 bas	Normal
4	Normal	Glycémie basse	TP bas
5	Normal	Normal	Normal
6	Normal	Normal	Normal
7	Normal	Glycémie basse	Normal
8	Normal	Normal	Normal
9	Anémie	Normal	Normal
10	Normal	Normal	Normal

N° d'Observation	NFS	Ionogramme Sanguin	TP-TCA
11	Anémie	Hyponatrémie	Normal
12	Hyperleucocytose	Normal	Normal
13	Normal	Normal	Normal
14	Normal	Normal	Normal
15	Anémie	Normal	TP bas, TCA allongé
16	Normal	Normal	Normal
17	Anémie	Normal	Normal
18	Normal	Normal	Normal
19	Normal	Normal	Normal
20	Normal	Normal	Normal
21	Anémie	Normal	Normal
22	Normal	Normal	Normal
23	Normal	Hyperkaliémie	Normal
24	Hyperleucocytose	Normal	Normal
25	Anémie	Normal	Normal
26	Normal	Normal	Normal
27	Anémie	Normal	TP bas
28	Normal	Normal	Normal
29	Anémie	Normal	Normal

2- Examens radiologiques :

Tableau N°X : Répartition des examens radiologiques effectués

Examen	Radio standard	Echographie	TDM	IRM	Artériographie
Nombre de cas	29	12	13	7	1

a- Radiographie standard :

La radiographie standard est demandée chez tous les malades. Sur les clichés radiographiques, l'opacité des parties molles a été l'élément le plus fréquemment rencontré chez 72% des malades.

L'existence de calcification au sein de ces opacités est apparue dans 45% des cas, alors que l'os de voisinage n'est apparu remanié (zone d'ostéolyse) que chez quatre observations (N°2, N°7, N°9, N°24).

La radio-pulmonaire a montré un poumon emphysémateux chez le cas N°19, ainsi des opacités nodulaires ayant fait suspecter des localisations secondaires pulmonaires chez trois patients.

b- Echographie :

Douze cas ont bénéficié d'une échographie.

Elle a permis d'objectiver une tuméfaction d'écho-structure hétérogène, la présence de calcification, une augmentation du volume musculaire avec logettes hypoéchogène, une image tissulaire polylobée ou encore cloisonnée par endroit faisant suspecter une tumeur maligne.

L'échographie doppler a été demandé chez 2 patients, montrant une masse faiblement vascularisée d'une part et de l'autre une compression veineuse sans signe de phlébite.

L'échographie abdominale pratiquée dans le cadre d'un bilan général et d'extension chez 7 cas, était normale.

c- La tomodensitométrie (TDM) :

Dans notre étude, 13 patients ont bénéficié d'un examen tomodensitométrique selon la topographie de la masse, ce qui a objectivé :

- Processus tumoral de composante kystique, tissulaire ou liquidienne.
- La vascularisation tumorale et le rehaussement après l'injection du produit de contraste.
- Volumineuse tumeur au dépend du muscle, évoquant un sarcome des parties molles.
- Présence d'ostéolyse de la corticale

Dans le cadre du bilan général la TDM thoracique est pratiquée chez 5 malades et ayant montré des localisations secondaires pulmonaires.

d- Imagerie par résonnance magnétique (IRM) :

Elle garde son avantage sur le scanner par son importance du contraste entre tissu sain et tumoral ainsi que la possibilité d'obtenir des images multi-planaires avec un pouvoir de résolution des images nettement supérieur.

Elle est demandée chez 7 patients, décrivant le mieux les caractéristiques du processus tumoral, et les signes d'agressivités avoisinants.

e- Artériographie :

Dans l'unique cas chez l'observation N°8, elle a été pratiquée en per-opératoire à viser thérapeutique pour embolisation.

3- Anatomopathologie :

Une confirmation histologique est réalisée chez tous les patients de notre série. Elle a été basée sur la pièce d'exérèse ou la biopsie. Chez les patients reconsultant pour récurrence, la confirmation a été établie lors de l'intervention antérieure.

Les données de l'ultra-structure et de l'histochimie confirment les découvertes de la microscopie optique.

Notre série a recensé les types histologiques suivants :

- ✓ Synovialosarcome distingué en 2 types histologiques : biphasique chez 8 cas et monophasique chez 4 cas.
- ✓ Liposarcome myxoïde devant 5 patients.
- ✓ Léiomyosarcome chez 4 cas.
- ✓ Rhabdomyosarcome chez 2cas (embryonnaire et polymorphe)
- ✓ Schwannome malin : 2 cas
- ✓ Hémangioendothéliome infiltrant : 1 cas
- ✓ Hémangiopéricytome infiltrant : 1 cas
- ✓ Fibrosarcome Grade II : 1 cas
- ✓ Sarcome à petite cellule : 1 cas

IV- TRAITEMENT

Tous les patients de notre série ont bénéficié, au sein du service de traumatologie-orthopédie, d'un traitement chirurgical conservateur ou mutilant (Amputation) selon le type, le grade, le degré de différenciation et la localisation.

Un cas à l'exception (observation N° 26) chez qui le diagnostic de synovialosarcome était posé tardivement au stade de métastase pulmonaire, a été adressé d'emblée à l'Institut National d'Oncologie de Rabat (INO).

- Le traitement conservateur reste le plus employé et cela chez 17 patients soit 58% des cas.
- Trois cas ont été repris en seconde main après récurrence tumorale locale soit environ 10%.
- L'exérèse radicale est procédé d'emblée chez 6 patients soit 20% des cas, enlevant les structures adjacents de la tumeur (os, muscle, aponévrose)
- L'amputation a été pratiquée chez 8 cas soit 27%. On a noté également un refus d'amputation du patient de l'observation N° 11.
- Deux cas de désarticulation ont été observés soit 6% des cas.

La pièce chirurgicale a été examinée systématiquement chez tous les cas par le pathologiste avec précision du type histologique et du grading.

En cas de complément de radiothérapie ou de chimiothérapie adjuvante et/ou néoadjuvante, les malades étaient adressés au service d'oncologie de Rabat.

Tableau N°XI : Principaux procédés chirurgicaux adoptés aux patients de notre série

Type de geste chirurgical		Nombre de cas
Traitement conservateur	Exérèse en bloc	4
	Exérèse large	11
	Reprise pour complément d'exérèse	2
	Compartimentectomie	2
Traitement mutilant	Désarticulation	2
	Amputation	8

-La chimiothérapie a été proposée non seulement en phase métastatique chez 5 cas, mais aussi de plus en plus comme un traitement néoadjuvant chez un patient et adjuvant chez 4 autres.

Plusieurs drogues ont été utilisées pour nos patients :

- Adriamycine
- Actinomycine D
- Cyclophosphamide
- Methotrexate
- cis platine
- Cytosine-arabinoside

-La radiothérapie a été utilisée comme traitement adjuvant à la chirurgie chez 9 patients soit 31% des cas. Utilisée seule, la radiothérapie est inefficace dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous généralement.

Les techniques de la radiothérapie utilisées chez nos malades que soit radiothérapie externe ou curiethérapie, variées avec la localisation et la taille de la tumeur, en général la dose délivrée était de 50 à 64 grays

La radiothérapie adjuvante a été faite chez les patients avec des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence.

V- EVOLUTION

Dans notre série on a signalé deux décès : Le premier patient a consulté tardivement au stade de métastase, il a bénéficié d'une désarticulation suivie d'une poly chimiothérapie avant de perdre la vie 3ans après. Le deuxième âgé de 35 ans avait refusé l'amputation de son membre inférieur droit, il fut décédé une année après. Cependant aucune mortalité en per ou post opératoire immédiat n'a été notée.

Néanmoins certains patients ont présenté quelque morbidité postopératoire sans danger : une collection postopératoire qui a été drainé et une radionécrose.

17% des patients ont présenté des métastases toutes de localisation pulmonaire.

On dénombre dans notre étude trois cas de récurrence tumorale :

- ✓ Liposarcome myxoïde de la fesse gauche une exérèse en bloc suivie de radiothérapie, puis d'une exérèse large complétée par une chimiothérapie Adriamycine + CDDP 3 cures palliatifs.
- ✓ Synovialosarcome monophasique de la cuisse gauche ayant subi au début une amputation suivie de radiothérapie, puis une désarticulation avant d'être adressée à l'Institut National d'Oncologie de Rabat.
- ✓ Liposarcome myxoïde de l'avant bras droit traité par exérèse en bloc suivie d'une exérèse large avec radiothérapie.

Notre série représente un nombre de cas de sarcome des tissus mous des membres assez réduit, ainsi que le grand nombre de patient perdu de vue ne nous permet pas de dégager la survie globale avec précision. L'évolution à long terme de ces patients reste inconnue.

Par contre nous avons pu apprécier le recul chez les patients suivis régulièrement. Ce recul s'étalait de 2 à 36 mois, avec une moyenne estimée à 19 mois.



Discussion



I- Etude épidémiologique

L'épidémiologie des sarcomes est mal connue. Ces cancers sont rares ; il existe donc peu de données sur leur épidémiologie descriptive et analytique.

A- Fréquence :

L'incidence annuelle des sarcomes des parties molles est estimée à 3 - 4,5 /100 milles habitants [8, 9, 10], soit environ 100 fois moins que les tumeurs bénignes des parties molles [11].

Toutefois, cette incidence est sous estimée : en raison de leur caractère ubiquitaire, les sarcomes des tissus mous sont bien souvent intégrés à d'autres localisations tumorales.

Aux États-Unis, pour l'année 2001, le nombre de nouveaux cas est de 8700 et le nombre de décès par sarcomes des tissus mous est de 4400 [12]. Exclue les sarcomes de kaposi, liés à l'infection du VIH. Par analogie, en France on peut estimer le nombre de nouveaux cas à 2000. Ainsi on constate qu'en Europe, l'incidence des sarcomes des tissus mous est stable depuis 20 ans.

L'étude de notre série rapporte 29 cas étalée sur 3ans soit environ 9 cas/an

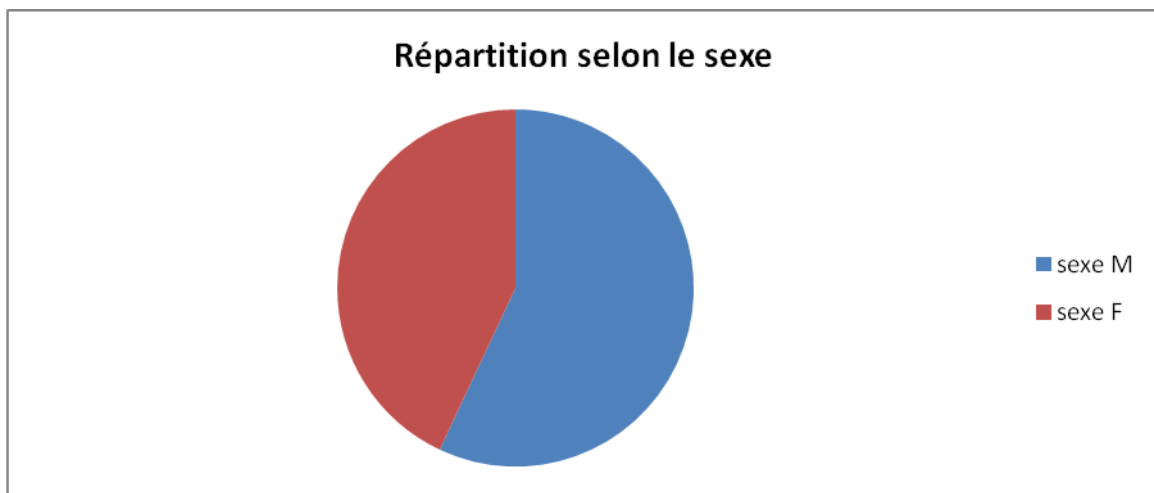
B- Age :

Pour la plus part des auteurs consultés ; les sarcomes des tissus mous sont observés à tous les âges, mais l'incidence augmente avec l'âge : 50% de ces sarcomes sont observés après l'âge de 65 ans [8, 10]. On peut schématiquement distinguer d'emblée entre les sarcomes de l'enfant et de l'adulte qui ont des localisations, une histologie et une approche thérapeutique complètement différente.

Dans Notre série, les sarcomes des parties molles sont des maladies de l'adulte jeune entre 20 et 70 ans. L'âge moyen est de 45 ans

C- Sexe :

La répartition homme-femme est marquée par une légère prédominance masculine (57%) avec une sex-ratio de 1,3. [14, 15, 16]



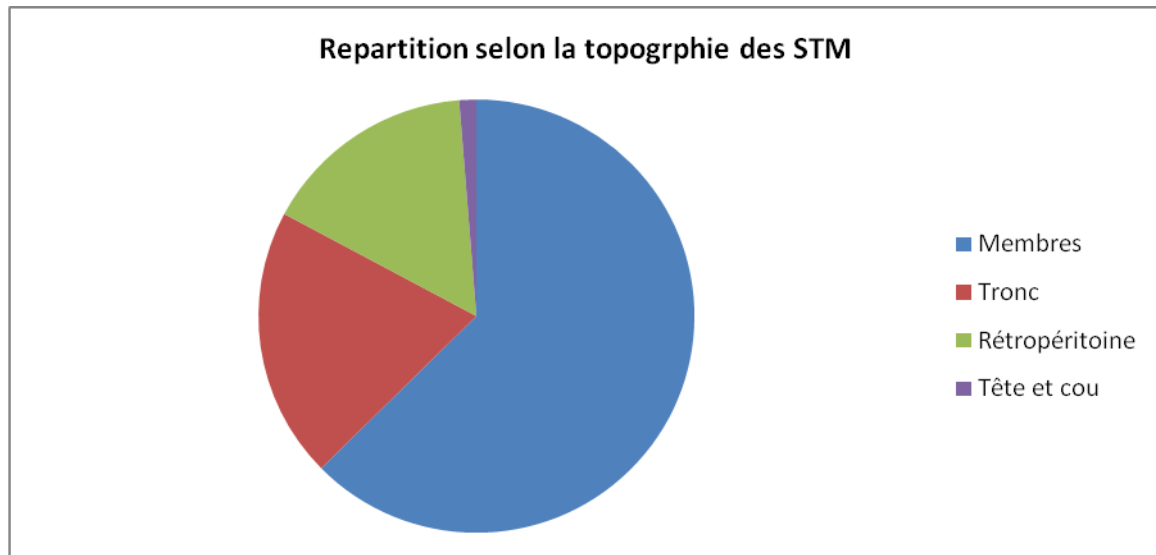
Cependant on rapporte dans notre étude, une prédominance féminine de 59%

D- Localisation :

La répartition topographique est un élément important pour le diagnostic des sarcomes des parties molles.

Plusieurs études montrent que la localisation préférentielle est celle des membres (59%) surtout au niveau du membre inférieur, suivie du tronc (19%), le rétro péritoine (15%) et la tête et le cou (9%). Au niveau des membres, les tumeurs proximales sont en règle 2 à 3 fois plus fréquentes que les distales.

Enfin ces sarcomes sont superficiels (sous cutanés) dans 30% des cas et profonds (sous aponévrotiques) dans 70% des cas. [14, 15, 17, 20]



E- Type histologique

L'incidence des différents types histologiques varie selon les différentes séries. Par exemple, parmi 1116 sarcomes des tissus mous étudiés par Hashimoto et al. [24, 25], le MFH (25,1%) et le LPS (11,6%) étaient les types histologiques les plus représentés, suivis par le RMS (9,7%), le LMS (9,1%), le SS (6,5%), la MNPST (5,9%) et le FBS (5,2%).

Dans la série de Markhede et al. [24, 27], les trois sarcomes les plus fréquents étaient le MFH (28%), le FBS (14%) et le LPS (9%). Le RMS, le sarcome d'Ewing extra squelettique/PNET étaient les sarcomes les plus rependus de l'enfance [8, 25].

Autre série rapporte que les types anatomopathologiques prédominants sont: Léiomyosarcomes (incidence de 1,1 /100 000 h), histiocytofibrome malin (0,84/100 000 h), liposarcome (0,32/100 000 h) [8, 9]. Toutefois il existe des variations dans cette répartition : le léiomyosarcome est plus fréquent chez la femme ; ainsi dans l'étude suisse de Levi et al, l'incidence des Léiomyosarcomes est chez l'homme de 0,9/100000 et de 1,28/100000 chez la femme [8, 13]. Chez l'enfant les types histologiques prédominants sont le rhabdomyosarcome et les PNET.

Notre série qui ne comporte que 29 cas avait montré une prédominance des synovialosarcomes (42%), suivi des liposarcomes (17%), puis les léiomyosarcome (14%). Les rhabdomyosarcomes, les schwannomes et l'hémangioendothéliome occupaient chacun 7% des cas, alors que les fibrosarcomes et les tumeurs inclassables ont été enregistrés seulement dans 3% des cas.

Tableau N° XII Comparaison de la fréquence histologique des différentes séries.

Série	Nbre de cas	MFH	LPS	RMS	LMS	SS	MNPST	FBS	SM	HS	TI
H Hashimoto 1992	1116	25,1%	11,6%	9,7%	9,1%	6,5%	5,9%	5,2%	-	-	-
G Merkhede 1982	-	28%	9%	-	-	-	-	14%	-	-	-
Notre série 2010	29	-	17%	7%	14%	42%	-	3%	7%	7%	3%

FBS : Fibrosarcome

LMS : Léiomyosarcome

LPS : Liposarcome

MFH : Histiocytofibrome malin

MNPST : Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques

PNET : Tumeur primitive neuro-ectodermique

RMS : Rhabdomyosarcome

SS : Synovialosarcome

SM : Schwannome malin

HS : Hémangioendothéliome infiltrant, hémangiopéricytome infiltrant

TI : Tumeur inclassable

F- Facteur étiologique :

Cette notion n'a en aucun cas été retrouvée chez les patients de notre série.

Les facteurs de risque tant endogènes qu'exogènes sont identifiés ou suspectés. Trois principaux émergent dans les données de la littérature : les pathologies génétiques rares, l'exposition aux rayonnements ionisants et de possibles facteurs professionnels.

1- Sarcomes des tissus mous et facteur de risque endogène

La prédisposition génétique est extrêmement hétérogène. Elle interviendrait pour moins de 1% des sarcomes des tissus mous. [8, 9, 21]

1-1 Association bien établie entre STM et maladie génétique

Quatre maladies génétiques bien caractérisées sont associées à la survenue fréquente de sarcomes des tissus mous :

a- le syndrome de Li-Fraumeni qui est lié à la mutation du gène p53 (locus en 17p13). Au sein des familles atteintes, on observe un excès de risque de tumeurs malignes diverses : sarcomes, tumeurs cérébrales et du sein, cancers du larynx et du poumon et tumeurs des surrénales. Ces tumeurs surviennent à un âge plus jeune que dans la population générale. Ce syndrome, connu aussi sous l'acronyme SBLA, est exceptionnel et son incidence n'est pas évaluable. [8, 24]

b- La neurofibromatose de Von Recklinghausen dans sa forme périphérique est liée à une mutation du gène nf1. Sa prévalence est estimée à 0,02%, et 4 - 7% des sujets atteints développent un sarcome des tissus mous. Ces sarcomes proviennent des gaines nerveuses périphériques : 42% des sarcomes des gaines nerveuses périphériques sont associés à une neurofibromatose [16, 33].

Elle est associée à un risque accru d'autres tumeurs : carcinomes, mélanomes, phéochromocytomes... avec au total 4 fois plus de tumeurs malignes que dans la population générale [8].

c- *Le rétinoblastome héréditaire* (altération de l'anti-oncogène rb), augmente le risque relatif de développer un sarcome de 400, avec notamment des sarcomes radio-induits (114 sarcomes de tissus mous radio-induits après traitement de 961 patients atteints de rétinoblastome héréditaire, le risque est corrélé avec la dose d'irradiation).

d- *Le syndrome de Werner* (gène identifié en 8p) est associé à un risque majeur de tumeurs malignes (10% des patients) essentiellement non épithéliales: sarcomes, tumeurs du système nerveux central... [8,9]

1-2 Associations exceptionnelles entre STM et maladies génétiques

D'autres syndromes génétiques bien caractérisés sont associés de manière tout à fait exceptionnelle à la survenue de sarcomes des tissus mous :

a- *Le syndrome de Gardner* associe polypose colique familiale, tumeurs mésenchymateuses, essentiellement tumeurs desmoïdes. Il est apparenté à la polyadénomatose colique familiale (transmission autosomique dominante, gène localisé en 5p). Quelques cas de fibrosarcomes associés au syndrome de Gardner ont été décrits dans la littérature. [8]

b- *L'ataxie-télangiectasie* est une maladie autosomique récessive caractérisée par un déficit de l'immunité humorale, des troubles neurologiques centraux et la survenue des lymphomes. Le gène responsable (gène at) est localisé en

11q22-23. Cette pathologie a été associée de manière exceptionnelle à la survenue des léiomyosarcomes ou des sarcomes de kaposi liés au déficit immunitaire. [8,20].

1-3 Autres associations :

Des associations moins bien documentées ou des formes familiales ont été décrites de manière ponctuelle : une transmission familiale de dermatofibrosarcome protuberans [8], des associations familiales de tumeurs germinales et des sarcomes de tissus mous...

2- Sarcomes des tissus mous et facteurs iatrogènes

a- Le syndrome de Stewart-Treves : Des angiosarcomes et des lymphangiomes de haut grade sont décrits chez des patients présentant des lymphoedèmes chroniques des membres supérieurs, essentiellement après chirurgie mammaire, cette complication du lymphoedème post-chirurgical est rare. Ainsi, chez 122 991 patientes suivies après cancer du sein, 116 ont développé un sarcome des tissus mous [8] dont 40 angiosarcomes. La survenue est corrélée à la présence d'un lymphoedème et non pas à la radiothérapie. Ces angiosarcomes sur lymphoedèmes représentent 30% de ces tumeurs.

b- Sarcomes radio-induits

La prévalence des sarcomes radio-induits est faible : 19 sarcomes observés après le traitement par radiothérapie de 13 490 cancers du sein ; 13 sarcomes observés après radiothérapie de 6 187 séminomes testiculaires [8,21], soit des prévalences de 0,14 et 0,2%. Il s'agit moins souvent d'ostéosarcomes (30%) que de sarcomes des tissus mous (70%). Essentiellement d'histiocytofibrosarcomes

et de fibrosarcomes [8]. En règle générale, ils se développent en bordure du champ d'irradiation.

Les sarcomes sont 8 à 50 fois plus fréquents chez les patients traités par radiothérapie que pour la population générale. Ce risque est corrélé à la dose d'irradiation : augmentation du risque relatif de 3,2/100 joules.

c- Sarcomes des tissus mous et prothèses vasculaires

Six cas de sarcomes des tissus mous (3 angiosarcomes / 1 histiocytofibrome / 2 fibrosarcomes) ont été décrits en regard de prothèses vasculaires en Dacron. Ces sarcomes des tissus mous sont apparus dans un délai de 4 mois à 10 ans après la pose du matériel étranger. [8,20]

3- Facteurs toxiques environnementaux et professionnels

Malgré de nombreuses études cas-témoins ou de cohorte, le rôle des facteurs professionnels et environnementaux reste controversé. En pratique, l'interrogatoire doit rechercher une telle exposition professionnelle ou environnementale.

a- Expositions professionnelles :

Les premières études cas-témoins scandinaves mettaient en évidence une relation entre sarcomes des tissus mous et exposition aux herbicides du type chlorophénol, mais cette association n'a pas été trouvée dans toutes les enquêtes. D'autres métiers apparaissent associés au risque de sarcomes des tissus mous dans des études isolées : travail en abattoir, exposition aux benzènes et aux solvants, les ouvriers des chemins de fer et ouvriers du bâtiment [22].

b- Expositions environnementales :

Ces mêmes substances ou des produits proches (dioxines...) semblent incriminés comme carcinogènes environnementaux dans 4 situations : enfants nés en milieu rural, dans des zones de pollution de la nappe phréatique, dans des lieux après destruction d'une arme biologique et à proximité d'usines d'incinération. [8]

D'autres auteurs ont suggérés les traumatismes musculo-tendineux, et les virus (Epstein Barr Virus, HHV8) chez les immunodéprimés.

II- ETUDE CLINIQUE

A- Signe clinique :

1-Délai de consultation :

On a rapporté dans notre série un délai moyen de consultation de 60 mois, ce grand retard serait dû à la latence clinique car la tumeur connaît une croissance insidieuse et asymptomatique, mais aussi un retard diagnostique initial et/ou une prise en charge dans un milieu non spécialisé.

2-Circonstance de découverte :

a- Syndrome tumoral

Il s'agit d'une tuméfaction soit de petit ou de moyen volume déformant le revêtement cutané ; soit on est stupéfait devant un membre globalement augmenté de volume, qui est l'aboutissement de plusieurs mois voire plusieurs années d'évolution [27]. Il est révélateur dans plus de la moitié des cas.

Habituellement, on se trouve devant une masse unique non spécifique, plus ou moins volumineuse ; de consistance variable le plus souvent profonde et adhérente au structure adjacente. Le caractère indolore de syndrome tumoral consiste le motif de consultation le plus fréquent dans notre série, plus de la moitié des cas ; cette notion est confirmée par plusieurs auteurs dont ACKERMAN et al [28], ceci explique le long délai de consultation.

La découverte d'une masse sous la peau accompagnée d'une notion d'augmentation de volume régulière, la modification d'une masse existante ; relèvent un caractère inquiétant au patient et lui poussent à consulter un médecin.

b- Douleur :

Le délai diagnostique est souvent long, ce n'est qu'à un stade plus avancé, que la tuméfaction occasionne des douleurs, surtout s'elle comprime certains nerfs, et limite des mouvements particuliers. Cette douleur est souvent vague, mal localisée mais parfois violente, intermittente au début puis devient continue par la suite.

c- Autres signes :

Une impotence fonctionnelle s'ajoutant à la douleur, une paresthésie, une notion de décharge électrique, une boiterie, une ulcération cutanée ont été enregistrées dans notre série.

Des signes inflammatoires sont rarement observés, tels qu'un épanchement articulaire de volume modéré pouvant faire penser à une arthropathie rhumatismale ou infectieuse.

Une altération sévère de l'état générale associée ou non d'un amaigrissement est rarement observée d'emblé. Elle coexiste habituellement avec un envahissement métastatique. Ceci est l'apanage des sujets âgés.

Quelques circonstances de découverte fortuite ont été décrites dans la littérature devant :

- ✓ Une découverte opératoire désagréable d'une lésion que l'on croyait bénigne.
- ✓ Une découverte d'un résultat histologique inattendu.

B- Examen clinique :

Il étudie le site et la région anatomique, les aires ganglionnaires satellites, les trajets vasculaires et nerveux. Il apprécie l'état de la peau, la profondeur, la consistance et le volume de la tumeur. Comme l'écrivent ENZINGER et WEISS [6], il n'y a pas de constatations sûres tirées de l'examen clinique qui permettent de conclure entre bénignité et malignité ; toutes fois il ya des signes à rechercher et des pièges à éviter.

1- Masse tumorale :

Il s'agit le plus souvent d'une masse d'augmentation de volume brutale et récente et de durée d'évolution rapide.

Les lésions sont de consistance solide et de siège profond c'est-à-dire situées sous le fascia de l'enveloppe musculaire. Elles atteignent plusieurs centimètres de diamètre (plus de 5 cm pour les auteurs Américains), et doivent être considérées, comme suspectes de malignité. Ce pendant les lésions superficielles, petites et mobiles, ne sont pas à priori bénignes. [29]

Dans notre série la taille tumorale atteint les 25 cm de grand axe avec une moyenne de 14 cm. La taille de la tumeur est très variable, elle est fonction de la topographie. Sa forme peut être plate, ronde, ovalaire ou fusiforme. Ses limites sont nettes le plus souvent avec une mobilité parfois conservée sur les plans cutanés et superficiels rarement sur les plans profonds ; tout au moins au début.

2- Atteinte cutanée :

Elle est retrouvée dans notre étude chez 5 patients soit 17% des cas :

- Circulation veineuse collatérale : chez 2 patients. STOUT a expliqué cette notion que la tumeur reste longtemps mobile par rapport à la peau,

puis une augmentation de son volume provoque un amincissement cutané avec des circulations veineuses collatérales et de l'œdème distal avant l'apparition de l'ulcération et la surinfection [30].

- Ulcération avec perte de substance cutanée: chez 3 patients
- Des signes inflammatoires chez les patients dont l'augmentation du volume tumoral était très rapide.

3- Atteinte vasculo-nerveuse :

Elle a été présente chez trois malades principalement sous forme de paresthésie et de diminution des pouls périphériques unilatéraux à la tumeur.

4- Atteinte ganglionnaire :

Elle est rare car les sarcomes des tissus mous sont peu lymphophiles, seul 10% de nos patients ont présenté des adénopathies, 20% pour STOUT-HAAGESSEN [30]. D'une manière élective les atteintes ganglionnaires se voient dans les synoviosarcomes et les rhabdomyosarcomes. [29] Ces dernières peuvent s'observer lors du premier examen ou également absentes, car elles sont des manifestations très tardives.

Les localisations secondaires générales les plus fréquentes sont par ordre décroissante : pulmonaires, cutanées, hépatiques, osseuses, et cérébrales selon une étude de 62 cas de STOUT et HAAGENSEN.

Tableau N°XIII : Métastases retrouvées dans la série de STOUT et HAAGENSEN [30]

Site de Métastases	Nombre de cas	Pourcentage
Poumon	43	69%
Ganglions	12	20%
Peau	2	3,2%
Hépatique	1	1,6%
Os	1	1,6%
Cerveau	1	1,6%
Généralités	2	3,2%

Notre étude a relevé 5 cas de métastases soit une fréquence de 17%, siégeant toutes au niveau pulmonaire.

III- ETUDE PARACLINIQUE

A- Examen biologique :

Les désordres biologiques n'ont pas été signalés par les auteurs consultés.

Notre travail rapporte cependant, les anomalies suivantes :

- Une formule sanguine montrant une anémie inflammatoire et une hyperleucocytose d'importance variable.
- Un ionogramme sanguin notant une dysnatrémie, une dyskaliémie, une hypoglycémie.
- Un bilan de crase relevant un TP bas et un TCA allongé.

B- Examens radiologiques :

1- Radiographie standard :

Elle présente une valeur limitée dans le diagnostic et la mise au point des tumeurs des tissus mous. Néanmoins cet examen conventionnel direct prouve toute son utilité dans le diagnostic différentiel avec des lésions pseudo tumorales, dans les pathologies rhumatismales et inflammatoires beaucoup plus fréquentes que les sarcomes. Elle analyse la structure osseuse des surfaces articulaires, l'intégrité ou non des interlignes articulaires ainsi que les zones d'insertion synoviale et tendineuse.

Elle peut révéler de façon isolée ou associée une tuméfaction des parties molles et des calcifications. Elle montre aussi des phlébolites fréquentes dans les angiomes, et une réaction osseuse de voisinage.

L'opacité des parties molles reste l'aspect le plus fréquemment rencontré.

La fréquence avec laquelle sont notées les calcifications varie selon les auteurs : selon DE SHERPPER et al [31] les calcifications/ossifications sont observées fréquemment lors des tumeurs suivantes : liposarcome de bas degré, synoviosarcome, sarcome alvéolaire des parties molles.

On note dans notre série 13 cas présentant des calcifications sur les images radiologiques soit environ 45% des cas.

Des clichés pulmonaires ont été demandés à la recherche de signes orientant vers une localisation secondaire.

2- Echographie des parties molles :

Elle permet d'identifier une masse, et de détecter une récurrence. [32] C'est l'examen le plus anodin, mais le diagnostic étiologique est dans la majorité des cas impossible. Son analyse dynamique en mobilisant les muscles environnants précise la structure d'origine (taille, aspect, consistance) et les organes atteints par contiguïté.

Dans les tumeurs superficielles, elle permet de différencier les tumeurs kystiques des tumeurs solides et à priori d'éliminer un hématome.

L'échographie doppler duplex et doppler couleur permet de quantifier le degré de vascularisation, ce qui s'avère utile dans le diagnostic des hémangiomes, dans le monitoring de la biopsie par aiguille et dans le suivi des tumeurs malignes sous traitement systémique ou local. [31]

Elle présente néanmoins des limites : le rôle de l'opérateur, un champ de vue limité, la non-représentation spatiale pour le chirurgien.

3- Angiographie :

Certains arguments en faveur de la malignité sont parfois observés : néo vaisseaux, shunts artério-veineux, remplissage veineux précoce [24] ; ainsi cet examen invasif définit les rapports et les connexions vasculaires dans le cadre d'un bilan pré thérapeutique.

Adjuvant diagnostique important avant la venue de la TDM et de l'IRM, l'angiographie se limite aux mises au point préopératoires ou éventuellement aux embolisations thérapeutiques précédant une intervention sur des tumeurs infiltrantes très vascularisées. [31]

En effet l'angiographie ne permet pas une différenciation nette entre tumeurs bénignes ou malignes, et fournit rarement des renseignements permettant de caractériser les tissus.

Dans notre travail, l'angiographie a été utilisée lors d'une embolisation per opératoire.

4- TDM : Tomodensitométrie :

L'ère du scanner a considérablement inauguré une révolution dans l'exploitation des tumeurs des parties molles, apportant des précisions sur l'extension et les limites tumorales.

La TDM permet de confirmer ou d'infirmer la suspicion clinique d'une tumeur des tissus mous. La représentation simultanée du coté controlatéral ainsi que l'imagerie dans un plan axial facilite la détection des tumeurs profondes même de taille réduite. La biopsie percutanée sous contrôle scannographique est un geste diagnostique précis et sûr.

La TDM peut révéler aisément la présence de zones de calcifications, de nécrose, d'hémorragie et également des rapports avec les structures vasculo-nerveuses, une atteinte de l'os adjacent ou des viscères. [33]

L'angioscanner précise les limites de la masse, sa densité, ses rapports et permet de dégager des éléments en faveur de la malignité [2]. Malgré le fait que certaines composantes tumorales telles que calcifications, graisse, liquide, vaisseaux sanguins, sang, gaz, et tissu fibreux sont facilement reconnaissables en scanner, la méthode a été largement supplantée par l'examen en IRM.

5- IRM : Imagerie par résonnance magnétique :

Grâce de son contraste élevé et de la possibilité d'acquisition dans plusieurs plans sans déplacer le patient, l'IRM reste la méthode principale et de choix dans l'imagerie des sarcomes des tissus mous. Elle est sans doute beaucoup plus précise que la TDM.

On utilise habituellement des séquences en T1 et T2, voire des séquences STIR utiles pour l'étude de l'extension osseuse. L'injection de gadolinium permet de mieux distinguer la tumeur de l'œdème péri lésionnel ; de préciser le caractère hétérogène de la tumeur et d'identifier nettement les zones de nécrose (facteurs de mauvais pronostique). [33]

En pondération T1, on étudie l'anatomie primordiale notamment pour l'extension aux structures vasculo-nerveuses et la délimitation ; on recherche des éléments d'orientation en faveur de composantes graisseuse, hématique ou mélanique. Les séquences avec saturation de graisse ne doivent être réalisées qu'en complément : elles augmentent de façon artificielle le signal d'une masse

par rapport aux structures musculaires, mais diminuent les variations de signal intratumoral, notamment après injection du produit de contraste. [38]

Les séquences pondérées en T2 sont fréquemment remplacées par des images en fast ou turbo spin-echo. Elles profitent d'un temps d'imagerie plus court mais, ont l'inconvénient que la graisse garde un signal élevé. Les séquences en écho de gradient ont un peu de valeur dans le diagnostic des sarcomes des parties molles, mais peuvent démontrer des artefacts de susceptibilité magnétique, notamment en cas de présence d'hemosidérine. Les images en STIR et en suppression spectrale de graisse (pondérées en T1 ou T2) ont une valeur accrue dans la mise au point des tumeurs malignes des tissus mous. [31]

La suspicion de malignité est évoquée devant l'association des signes suivants :

- ✓ Lésion de plus de 50 mm de diamètre
- ✓ Localisation sous aponévrotique
- ✓ Contours irréguliers ou lobulés
- ✓ Paroi et septa intra tumoraux irréguliers et épais
- ✓ Hétérogénéité sur les séquences en pondération T1 et T2
- ✓ Une prise de contraste précoce et prolongée.
- ✓ Présence de zone nécrotique

Dans notre série 13 patients ont bénéficiés d'un scanner, alors que l'IRM n'est pratiquée que chez 7 patients, la résonance magnétique reste une technique onéreuse et peu accessible dans notre contexte.

6- Tomographie par émission de positrons (TEP FDG) [38]

a- Principe

Le 18F-fluorodéoxyglucose (18FDG) est validé comme traceur de l'utilisation régionale de glucose. Les étapes initiales de son métabolisme sont les mêmes que celles du glucose (transport transmembranaire et phosphorylation par une hexokinase). Le 18FDG phosphorylé est retenu dans la cellule et n'est métabolisé que partiellement et très lentement.

Sa diffusion régionale, appréciée 60 minutes après l'injection, reflète essentiellement le flux glycolytique. Parce que les cellules malignes utilisent davantage de glucose que les cellules saines, le 18F-fluorodéoxyglucose est utilisé pour mesurer le métabolisme tumoral.

La TEP au 18FDG peut ainsi permettre de prédire le grade tumoral, de faire le bilan d'extension, de mesurer le métabolisme cellulaire après traitement de chimiothérapie, de différencier une tumeur résiduelle évolutive des modifications opératoires ou d'une radionécrose.

b- Modalités d'examen

Les modalités pratiques de réalisation de l'examen sont celles de tout examen TEP. Le patient doit impérativement être à jeun depuis six heures (l'hyperglycémie entraînant une diminution de la captation tissulaire de 18FDG et pouvant donc engendrer de faux négatifs). L'acquisition des images est réalisée une à deux heures après l'injection de 370 MBq de 18FDG.

LODGE et al. [39] ont montré que la captation tumorale des sarcomes croît avec le temps ; il semble donc pertinent de réaliser l'acquisition deux heures après l'injection.

c- Place de la TEP dans bilan local des sarcomes

Depuis 1991, plusieurs études ont montré l'intérêt de la TEP dans le *grading* tumoral des sarcomes, le diagnostic de récurrence, le bilan d'extension et l'évaluation de la réponse au traitement. [39, 40, 41]

C- Biopsie :

Dans le cadre du diagnostic histologique, les modalités de biopsie sont décidées en comités de concertation pluridisciplinaire impliquant radiologue, anatomopathologiste et chirurgien.

C'est le dernier examen complémentaire et le seul qui permette de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique. Il faut savoir l'expliquer au patient pour qu'il en accepte les contraintes en connaissance de cause. [29]

On décrit quatre techniques de biopsie :

- ✓ *La ponction à l'aiguille* : Elle consiste à prélever une carotte de tissu à l'ordre de 1 x 10 mm. Elle a l'avantage pour le patient, d'être faite sous anesthésie locale et en ambulatoire pour les tumeurs palpables et superficielles, mais elle peut aussi être réalisée pour des masses profondes et d'abord chirurgical difficile, grâce au repérage par le scanner dans le cadre de la radiologie interventionnelle. Elle a un rôle limité, le risque de diagnostic erroné est de 4 à 36% selon les séries.
- ✓ *La biopsie au trocart* : Elle peut s'effectuer à la consultation sous anesthésie locale, son trajet étant guidé par les données de l'IRM, mais aussi par le scanner. On admet un taux de réussite d'environ 78 à 90% ; en cas d'échec, la biopsie ouverte est nécessaire. **Figure III.**

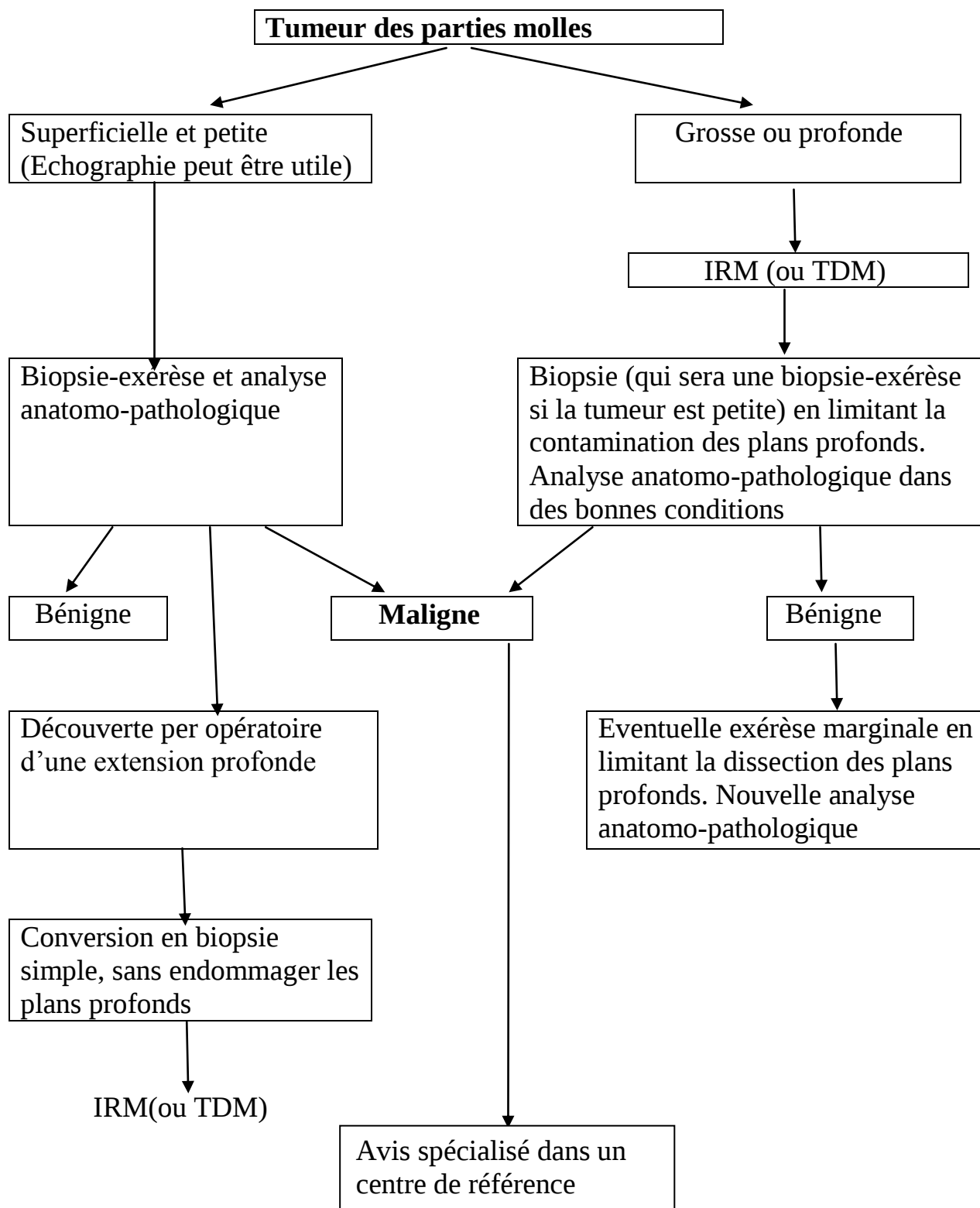
- ✓ *La biopsie chirurgicale* : Elle a pour objectif de prélever un fragment de tissu en « quartier d'orange », d'un volume approximatif de 1 cm³, offrant au pathologiste un échantillon représentatif de la tumeur, suffisant pour élaborer le diagnostic et évaluer le grade. Cette technique est la plus performante et le plus souvent préférée. Elle doit être planifiée sur les données topographiques de la palpation et de l'imagerie, et toujours tenir compte de la chirurgie d'exérèse ultérieure, au cours de laquelle le trajet de la biopsie et l'éventuel trajet de drainage seront inclus dans la voie d'abord et excisés.
- ✓ *La biopsie-exérèse* est une tactique d'exérèse aveugle, uniquement basée sur les données macroscopiques, qui aboutit à l'ablation économique d'une tumeur encapsulée, sans incidence péjorative quand la lésion est bénigne. Elle constitue alors un danger car il existe un risque important de laisser un tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne.

Le pathologiste examine le matériel à l'état frais afin d'en réserver une partie à l'étude cytogénétique ou moléculaire complémentaire ou bien à la microscopie électronique. Un diagnostic formel de sarcome est difficile à établir dans les conditions de l'examen extemporané. Dans la mesure du possible la pièce opératoire doit parvenir rapidement, fraîche et intact au pathologiste. Celle-ci doit être orientée et les différents plans anatomiques repérés. Un schéma de la pièce annoté par le chirurgien est utile.

Qu'elle soit à l'aiguille, au trocart ou chirurgicale la biopsie doit respecter des règles strictes carcinologiques dont on rappelle les principaux éléments [16]:

- *Abord s'inscrivant dans la future voie d'abord d'exérèse,
- *Pas de décollement et trajet direct jusqu'à la tumeur,
- *Pas d'exposition vasculo-nerveuse,
- *Pas d'ouverture articulaire.

Arbre décisionnel devant une tumeur des parties molles (conduite à tenir initial)



IV- Etude anatomo-pathologique

A- Prise en charge de la pièce d'exérèse :

La pièce d'exérèse doit être pesée et mesurée selon ses trois dimensions en notant plus particulièrement son plus grand diamètre, ensuite plongée dans un volume adéquat de liquide fixateur. Si des études moléculaires sont secondairement envisagées, il est préférable d'éviter les fixateurs contenant de l'acide picrique (notamment fixateur de Bouin). [34]

Les renseignements cliniques sont indispensables au pathologiste : âge, sexe, antécédents du patient, siège et profondeur de la lésion, symptômes et évolutivité, traitement préalable, comptes rendus d'examen complémentaire...

L'examen histologique permettra de trancher et de répondre aux questions suivantes :

*S'agit-il d'une tumeur maligne ?

*Si la tumeur est maligne, s'agit-il d'un sarcome ?

*Si c'est un sarcome, comment le classer ?

Ainsi au terme de cette analyse, un diagnostic histologique sera formulé.

Le délai de fixation dépend de la taille de la pièce : un délai de 12 à 36 heures est généralement suffisant. Une surfixation peut théoriquement fausser certaines études immunohistochimiques ultérieures mais les techniques de restauration antigénique par la chaleur permettent le plus souvent de surmonter cet obstacle. En revanche une fixation insuffisante est irrécupérable et peut compromettre aussi bien l'analyse morphologique que la préservation antigénique.

B- Macroscopie

La pièce est mesurée et les différents types de tissus qu'elle comporte sont décrits en détail. **Figure I.** Les limites d'exérèse les plus proches de la tumeur sont marquées à l'encre de chine, ou mieux encore, à la pâte à tatouer en utilisant au besoin des couleurs différentes. Avant de fixer la pièce, la réalisation d'une iconographie, à caractère didactique ou médico-légal est utile. [29]

Les différents points d'accord entre chirurgien et pathologiste permettent au mieux l'examen macroscopique de la pièce opératoire et l'examen des limites d'exérèse par le pathologiste.

Le recueil des données macroscopiques doit être méthodique et minutieux car la pièce n'étant pas conservée indéfiniment, il sera toujours difficile de reconstituer après la coupe, les paramètres manquants. Des nouvelles incisions sont pratiquées de façon à obtenir des tranches régulièrement parallèles d'un à deux centimètres d'épaisseur. L'aspect des contours doit être noté : aspect bien limité, pseudo-encapsulé ou, au contraire ; infiltrant. La couleur, la consistance, le degré d'hétérogénéité de la tumeur doivent être précisés. Ils seront repérés et quantifiés : les territoires d'aspect kystique, les zones d'hémorragies, les zones calcifiées. Une attention toute particulière est à portée à la recherche et à la quantification des zones de nécrose. Les rapports avec les tissus avoisinants et les structures anatomiques normales doivent être notés. En cas d'exérèse radicale, on précisera la situation de la tumeur par rapport à l'aponévrose superficielle et au compartiment :

**Intra-compartimental :*

- Tumeurs intra-articulaires

- Tumeurs superficielles (entièrement situées au dessus de l'aponévrose superficielle)
- Tumeurs limitées à un compartiment intra-aponévrotique : rayon de la main ou du pied, loges de jambe, loges de cuisse, loges fessières, loges de l'avant-bras, loges du bras, loges périscapulaires.

**Extra-compartmental :*

- Tumeurs dépassant un compartiment tel que défini ci-dessus
- Tumeurs situées dans une région extra-compartmentale : région du tarse et de la cheville, creux poplité, région inguinale et triangle du scarpa, pelvis, régions du carpe, région axillaire, région périclavculaire, région paraspinale, tête et cou. [35, 36]

C- Microscopie optique : [29,37]

Il s'agit de l'histologie standard à la coloration par l'hématoxyline-éosine-safran (HES). **Figure VII.**

L'architecture de la prolifération tumorale, sa vascularisation, l'aspect des cellules tumorales, la présence d'atypies nucléaires, la fréquence des mitoses, le caractère du stroma tumoral (myxoïde, ostéogène, collagène, etc) et des cellules d'accompagnement (contingent inflammatoire, cellules géantes multinuclées, etc) vont dans la plupart des cas, permettre de :

- *Affirmer que la tumeur est maligne tout en évitant le piège des tumeurs bénignes pseudo sarcomateuses et des pseudotumeurs inflammatoires ;
- *Typer les sarcomes les mieux différenciés ;
- *Grader les sarcomes.

D- Microscopie électronique :

Elle peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence par exemple des granules neurosecrétoires ou des inclusions cristallines. [2, 37]

Elle permet souvent de préciser le degré et le type de différenciation par un examen attentif du cytoplasme et du noyau. C'est souvent à ce grossissement que l'on peut identifier de manière formelle la présence de lipoblastes, de cellules tumorales musculaires striées ou musculaires lisses, la présence de myofibroblastes, de cellules nerveuses et d'histiocytes. Il convient ici d'être particulièrement rigoureux dans son analyse et ses conclusions et de tenir compte, en particulier, du contexte clinique et histologique afin de ne pas prendre par exemple des cellules musculaires striées ou adipeuses normales, incluses dans la prolifération tumorale pour des rhabdomyoblastes ou des lipoblastes.

Cet examen permettra également d'apprécier l'activité mitotique et la mise en évidence éventuelle des mitoses atypiques orientant très fortement vers le diagnostic de malignité. Il est de bonne règle de compter les mitoses sur 10 champs consécutifs au fort grossissement dans la zone la plus mitotique. Si cet index mitotique est sans importance dans le cadre d'une lésion de nature réactionnelle, il prend toute sa valeur dans les tumeurs de nature musculaire lisse ou nerveuse. Il permet également, un examen minutieux des noyaux en s'attachant à leur taille, à leur contours, à l'aspect de la chromatine et à la présence et à l'aspect de nucléoles. Si la présence d'atypies nucléaires oriente plutôt vers le diagnostic de malignité, il conviendra d'être particulièrement

prudent si elles sont isolées, sans mitose et ce de temps plus que la lésion est superficiel.

Il est important de toujours garder à l'esprit que de nombreuses tumeurs bénignes atypiques peuvent simuler morphologiquement un sarcome. D'autre part, de nombreuses tumeurs malignes non conjonctives comme des carcinomes sarcomatoïdes, des mélanomes malins, des lymphomes peuvent ressembler à des sarcomes. [36]

V- Immunohistochimie

L'immunohistochimie occupe actuellement une place importante dans le typage lésionnel et le classement des sarcomes des tissus mous. [34] **Figure IX.**

Elle doit être conduite de manière rigoureuse, évaluée à l'aide de témoins externe ou interne. Les différents marqueurs doivent donner des résultats cohérents tenant compte des données morphologiques et cliniques. Cette méthode permet de faire un diagnostic positif et de déposer une classification ; mais cette dernière est impossible dans 10% des cas : Tumeurs inclassables.

Les principaux anticorps utiles sont : [2, 45]

- ✓ Vimentine : Marqueur non spécifique de différenciation conjonctive.
- ✓ Cytokeratine, EMA : Différenciation épithéliale
- ✓ Protéine S100 : Marqueur de cellules de Schwann, des chondroblastes, adipocytes, et mélanocytes.
- ✓ HM bêta 45 : Différenciation des mélanocytes
- ✓ CD45 : Marqueur leucocytaire

- ✓ Desmine active : Différenciation musculaire
- ✓ Actine musculaire lisse : Différenciation musculaire lisse
- ✓ Myogenine : Différenciation musculaire striée
- ✓ Facteur VIII, CD31 : Différenciation endothéliale
- ✓ CD34 : Différenciation endothéliale et marqueurs de certaines tumeurs endothéliales
- ✓ CD99 : Marqueur de sarcome d'Ewing et des tumeurs neuroépithéliales périphériques
- ✓ CD68 : Marqueur des histiocytes

Les règles d'indications sont les suivantes :

*Il faut sélectionner la zone où la tumeur est bien représentée et morphologiquement bien conservée avec si possible, présence de témoins internes positifs et négatifs pour les anticorps utilisés.

*Il est nécessaire d'utiliser plusieurs marqueurs, ce qui permet d'obtenir des arguments pour et contre chaque hypothèse diagnostique.

VI- Classification des sarcomes des tissus mous

Les sarcomes (du grec, signifiant : tumeurs de couleur chair) des tissus mous se définissent comme l'ensemble des tumeurs malignes issues des tissus de soutien non osseux du corps humain. On distingue donc en fonction des types de cellule reproduite, les tumeurs récapitulées dans le tableau ci-dessous :

Tableau N°XIV :

Nom de la tumeur	Type de cellule reproduite
<i>Rhabdomyosarcome</i>	Musculaire striée
<i>Léiomyosarcome</i>	Musculaire lisse
<i>Fibrosarcome</i>	Fibroblastique
<i>Hémangioendothéliome</i>	Endothéliale
<i>Synovialosarcome</i>	Cellule synoviale
<i>Schwannome malin</i>	Cellule de soutien des fibres nerveuses
<i>Liposarcome</i>	Adipeuse
<i>Hémangiopéricytome</i>	Périvaculaire

Les mésothéliomes, les sarcomes méningés et les sarcomes de Kaposi sont considérés comme des entités à part des sarcomes des tissus mous. Les sarcomes d'origine neuro-ectodermique, comme les sarcomes d'Ewing extra-squelettiques (des parties molles) par exemple, font partie intégrante de ce groupe.

Leur classification anatomo-pathologique est essentiellement histogénétique.

C'est celle d'ENZINGER et WEISS [6], qui s'aide de l'immunohistochimie, de la cytogénétique et des études en microscopie électronique pour classer les sarcomes difficiles. Malgré cela, 5 à 15% des tumeurs sont inclassées. De plus la discordance sur le type histologique peut varier de 16% entre les pathologistes [3]. Non seulement cette classification repose sur la détermination du type histologique, mais elle cherche aussi à établir le grade tumoral : il apparaît comme le facteur pronostique de risque de métastases et de décès le plus important pour la plupart des études. Il n'existe pas de consensus pour les systèmes de grading à utiliser, et pour une même tumeur le grade pourra varier.

Les trois classifications les plus utilisées sont celles de la Fédération Nationale de Lutte Contre le Cancer (FNLCC), du National cancer Institute (NCI) et de Myhre-jensen [3,7].

* Les 2 premières reposent sur les critères sélectionnés objectivement : ils sont :

- **Pour la FNLCC** : la différenciation tumorale, l'index mitotique, la nécrose tumorale. Trois grades sont établis.
- **Pour la NCI** : Quatre grades sont définis sur 2 critères objectifs : le type histologique et la nécrose tumorale.

* La classification de **Myhre-jensen** utilise 9 critères sélectionnés empiriquement dont ceux de la FNLCC et du NCI auxquels se rajoutent : la nécrobiose, la cellularité, le pléomorphisme cellulaire, la présence d'hémorragies, de cellules inflammatoires. Trois grades sont établis en fonction de nombre de mitose/10 champs (score A) et du score B (1,2 ou 3) basé sur l'évaluation de la cellularité, l'anaplasie, la nécrobiose.

Il est à noter enfin que pour certains types de sarcomes rares, le grade histologique sera peu ou non informatif au niveau du pronostique par rapport au type histologique. C'est le cas dans le cadre des sarcomes à potentiel métastatique accru, ceux à la malignité intermédiaire ou locale et pour les sarcomes épithélioïdes, les sarcomes alvéolaires des parties molles, ceux des cellules claires et qui représentent moins de 10% des sarcomes des parties molles [3,7]

Nous joignons un tableau récapitulatif de ces 3 systèmes d'évaluation du grade histologique. **Tableau N°XV :**

FNLCC	NCI	MYHRE-JENSEN
<i>Différentiation tumorale</i> Score 1 Sarcome (S) semblable à un tissu de l'adulte normal (Exemple : Liposarcome bien différencié) Score 2 S. pour lesquels le diagnostic de type histologique s'avère certain (Exemple : Liposarcome myxoïde) Score 3 -S. embryonnaires -Synovialosarcomes -S. épithélioïdes -S. à cellules claires -S. alvéolaires des PM -S. indifférenciés -S. pour lesquels le diagnostic histologique est incertain <i>Index mitotique</i> Score 1 : 0 à 9 mitoses/champ Score 2 : 10 à 19 mitoses /champ Score3 : > 19 mitoses/champ <i>Nécrose tumorale</i> Score 0 : pas de nécrose Score 1 : < 50% de nécrose Score 2 : > 50% de nécrose Grade I : Score 2-3 Grade II : Score 4-5 Grade III : Score 6-8	<i>Grade I</i> -Liposarcomes bien différenciés -Liposarcomes myxoïde -Dermatofibrosarcome de Darrier Ferrand <i>Grade I – II</i> -Léiomyosarcomes -Chondrosarcomes -Schwannomes malins -Hémangiopéricytomes La distinction entre grade I et II se fait sur l'aspect morphologique <i>Grade II –III</i> -Liposarcomes à cellules rondes -Histiocytofibromes malins -Sarcomes à cellules claires -Angiosarcomes -Sarcomes épithélioïdes -Tumeurs malignes à cellules granuleuses -Fibrosarcomes La distinction entre grade II – III se fait sur la nécrose : .Pour grade II elle est < 15% .Pour le grade III elle est > 15% <i>Grade III</i> -Sarcomes d' Ewing -Rhabdomyosarcomes -Ostéosarcomes -Sarcomes alvéolaires des parties molles -Synovialosarcomes	Score A : Nombre de mitoses/10 champs Score B : 1,2 ou 3 <i>Grade I :</i> A : < 1 mitose/10 champs B = 1 <i>Grade II :</i> A : < 1 mitose/10 champs B = 2 ou 3 Ou A : 1 à 5 mitoses/10 champs B = 1 ou 2 <i>Grade III :</i> A : 1 à 5 mitoses/champs B = 3 Ou A : >5 mitoses/10 champs B = 1,2 ou 3

* La classification dite histogénétique, proposée par l’OMS en 1969 [35] et récemment révisée en 2002 [25, 35,43], constitue la référence terminologique recommandée.

Cette classification repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître.

La classification de l’OMS 2002 [43,44] reprend l’essentiel des données antérieures avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement biologique des tumeurs. Ainsi, la notion de tumeur à malignité intermédiaire s’enrichit et se développe, en se scindant en 2 sous-groupes, dont l’un est formé de tumeurs à potentiel de récurrence locale (type tumeur desmoïde), tandis que l’autre comporte des entités capables de donner parfois des métastases (type tumeur fibrohistiocytaire plexiforme), et par-là plus proches des sarcomes, même si par définition le taux de dissémination métastatique ne dépasse pas 2%.

Des nombreuses entités nouvelles ont été décrites, dont un grand nombre sont bénignes. Des faits nouveaux concernant les tumeurs malignes sont apparues dans la plupart de sous-groupes, et méritent d’être détaillés.

Certaines catégories tumorales ont disparu du fascicule sur les tumeurs des tissus mous pour être traitées dans d’autres fascicules respectivement consacrés à la peau, au tube digestif, à l’appareil gynécologique, au système nerveux périphérique, aux organes endocrines et aux tumeurs mésothéliales.

Nous rapportons dans le tableau ci-dessous la classification histologique de l’OMS 2002 ; les types de sarcomes des tissus mous et de tumeur à malignité intermédiaire : **Tableau N°XVI :**

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (Rarement métastasiantes)	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-myofibroblastique	Tumeur fibreuse solitaire Hémangiopéricytome Tumeurs myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de faible grade Fibrosarcome infantile	Fibrosarcome chez l'adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de faible grade Et 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		Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)		Tumeur glomique maligne
Tumeurs du muscle strié		Rhabdomyosarcome embryonnaire Rhabdomyosarcome alvéolaire Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	Hémangioendothéliome rétifforme, angioendothéliome papillaire intralymphatique Hémangioendothéliome composite Sarcome de Kaposi	Hémangioendothéliome épithélioïde Angiosarcome
Tumeurs à différenciation incertaine	Histofibrome angiomatoïde Tumeur fibromyxoïde ossifiante Tumeur mixte-myoépithéliome-parachondrome	Sarcome synovial Sarcome épithélioïde Sarcome alvéolaire des tissus mous Sarcomes à cellules claires des tissus mous PNET (tumeur périphérique neuroectodermique) Tumeur d'Ewing extra squelettique Tumeur rhabdoïde extra-rénale Tumeur à différenciation périvasculaire épithélioïde

VII- Etude cytogénétique

Le diagnostic anatomopathologique des sarcomes des tissus mous est difficile et sa reproductibilité entre pathologistes est loin d'être parfaite. Depuis un peu plus de 20 ans, un nombre croissant d'anomalies génétiques spécifiques de certains sarcomes est décrit, offrant un outil diagnostique dans de nombreuses situations.

Parallèlement, les développements technologiques ont permis d'accéder à des études de biologie moléculaire en pratique de routine.

Il s'agit de l'étude du caryotype et de différentes techniques de biologie moléculaire actuellement les plus utilisées. **Figure VIII.**

Ces techniques reposent toutes sur la loi d'appariement spécifique des bases (adénosine - cytosine ; Thymine - guanine). La plupart nécessite un fragment tumoral congelé qu'il conviendra de prélever à la moindre suspicion clinique. Certaines des recherches d'anomalies génétiques sont réalisables sur tissus fixés et inclus en paraffine, dans ce cas, le formol est le fixateur qui permet l'obtention des meilleurs résultats. [46,47]

La cytogénétique permet de mettre en évidence des anomalies chromosomiques clonales caractéristiques de certains types histologiques des sarcomes.

Les principales anomalies rencontrées dans les tissus mous sont : [2, 45,48]

- Sarcome synovial : t(X ;18)(p11 ;q11)
- Sarcome d'Ewing, tumeur neuroépithéliale périphérique :
t(11 ;22)(qq24 ;q12)

- Sarcome à cellules claires : t(12 ;22)(q13 ;q12)
- Rhabdomyosarcome alvéolaire : t(2 ;13)(q37 ;q14)
- Dermatofibrosarcome : r ;t(17 ;22)(q22 ;q13)
- Liposarcome myxoïde à cellules rondes : t(12 ;13)(q13.3 ;p11.2)
- Chondrosarcome myxoïde : t(9 ;22)(q31 ;q12.2)

Implications pour l'avenir :

La caractérisation moléculaire des sarcomes peut avoir une utilité en recherche clinique. En effet, cet outil permet d'affiner le diagnostic et ainsi de mieux sous-classifier les tumeurs en vue de l'administration d'un traitement de plus en plus ciblé, voire spécifique.

*Hybridation fluorescente in situ (FISH) [15] **Figure X.***

Cette technique utilise une sonde fluorescente constituée de la séquence complémentaire du segment d'ADN cellulaire à étudier. La séquence étudiée devient ainsi visualisable à l'aide d'un microscope à fluorescence. Cette technique peut être couplée à l'étude du caryotype ou être réalisée sur des coupes de prélèvements frais ou congelés mais aussi, de façon plus aléatoire, sur des prélèvements fixés et inclus en paraffine. On peut ainsi visualiser une amplification (multiplication des signaux) ou une délétion (perte d'un ou des deux signaux). L'utilisation simultanée de deux sondes marquées avec des fluorochromes différents permet de détecter des translocations sous la forme de rapprochements ou d'éloignements anormaux de régions chromosomiques.

Le compte rendu final doit faire apparaître le site et la localisation de la tumeur, son type histologique (étant donné qu'environ 10 à 15% des tumeurs malignes des tissus mous restent inclassées), sa taille, son grade (en précisant à quel système de gradation l'on se réfère) et enfin la distance minimale entre la tumeur et la limite d'exérèse chirurgicale dûment localisée.

VIII- Diagnostic différentiel

Des anomalies aussi diverses que de simple variante du normal, des lésions infectieuses ou inflammatoires, des lésions traumatiques, des calcifications ou ossifications, des kystes, des dépôts de substance, les fibromatoses, les lésions vasculaires, des lésions cutanées...peuvent se confondre avec un diagnostic de sarcomes des parties molles. Il n'est pas possible dans ce cadre d'être exhaustif. [49]

Ainsi une étude clinique et radiologique minutieuse permet (sans aucune certitude), d'éviter ses erreurs diagnostics. L'identification du type de la tumeur reste du domaine exclusif de l'étude histologique.

ROSSET. P et al [51] rapporte une série de 15 malades de tumeur maligne des parties molles dont la prise en charge initiale était inadaptée. L'étude met en évidence les dangers de l'échographie isolée dans le diagnostic de ces sarcomes ainsi que les risques d'une biopsie ou d'un geste chirurgical inapproprié. Une tumeur des parties molles ayant un diamètre supérieur à 5 cm (quelles que soient sa profondeur et sa topographie) ou localisée à la cuisse (quelles que soient sa profondeur et sa taille) ou de siège sous aponévrotique (quelles que soient sa

localisation et sa taille) doit être considéré comme un sarcome jusqu'à preuve histologique du contraire.

Ces lésions peuvent être bénignes ou malignes : [29]

A- Lésions bénignes

➤ Plusieurs pathologies bénignes des parties molles peuvent se voir : lipome, fibrome, neurofibrome, léiomyome, hémangiome, rhabdomyome, ténosynovite nodulaire, fibromatose.

➤ Un abcès s'accompagne avec un contexte infectieux clinique, une douleur, des signes inflammatoires biologiques. Les prélèvements bactériologiques lors de l'excision chirurgicale confirment le diagnostic, car il est possible dans certains cas qu'un sarcome évolue sous une forme pseudo infectieuse.

➤ Un hématome intramusculaire ne peut être retenu que si il existe un contexte traumatique évident, ou en cas de traitement d'anticoagulant, une contusion, une hernie musculaire.

➤ Une myosite ossifiant post traumatique et proliférative, une bursite, une fasciite nodulaire, une granulomatose.

➤ Un kyste sébacé, des tumeurs glomiques sous cutanées des mains ; pieds et du coude, le kyste de Baker.

B- Lésions malignes :

On peut citer :

- Ostéosarcome extra osseuse
- Chondrosarcome, tératome malin

- Carcinomes
- Mélanomes
- Lymphomes

C'est l'immunohistochimie qui permet de trancher entre ces tumeurs en utilisant un panel d'auto anticorps spécifique.

IX- Traitement

L'objectif du traitement est d'assurer le contrôle local du sarcome et surtout de limiter le risque de diffusion à distance. La majorité des patients décèdent d'évolution métastatique, celle-ci survient dans 80% des cas les 3 premières années. Le traitement initial des tumeurs localisées associe la chirurgie qui est la principale arme thérapeutique ; à la radiothérapie et la chimiothérapie. [50]

A- Chirurgie

La chirurgie des sarcomes des tissus mous doit être planifiée.

L'exérèse intempestive compromet les chances thérapeutiques. La qualité de la marge, déterminée collégialement, plus que sa largeur, définit la qualité de l'exérèse. Tout effort d'amélioration des résultats thérapeutiques passe par une meilleure prise en charge initiale et une concertation pluridisciplinaire dès le début. Les résultats de la chirurgie des sarcomes se sont améliorés ces 20 dernières années, grâce à la meilleure connaissance des sarcomes, leur prise en charge pluridisciplinaire et la diffusion des recommandations communes de prise en charge [52].

1- Règles générales :

La voie d'abord doit se faire dans l'axe des membres, de façon à pouvoir repérer en premier les structures éventuellement limitantes que sont les vaisseaux et les nerfs et à pouvoir sectionner le ou les muscles en amont et en aval de la tumeur. La cicatrice doit être axiale sauf dans les plis de flexion, de façon à pouvoir être reprise facilement en cas de récurrence. Il faut donc proscrire les plasties type en Z.

La chirurgie doit être effectuée en monobloc, la tumeur entourée de tissu sain d'emblée. [53, 54] Les restaurations vasculaires pour pontage devront éventuellement être prévues.

Les zones de section étant bien définies sur l'imagerie préopératoire en fonction des contraintes anatomiques, il n'est donc pas indiqué de faire des recoupes musculaires.

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

La possibilité de réaliser un lambeau musculo-cutané (**Figure V**) ou un greffon libre de couverture sera étudiée et éventuellement programmée à l'avance. Le drainage de la zone opératoire sera extériorisé à proximité de la cicatrice de façon à pouvoir être inclus aisément dans le champ de la radiothérapie postopératoire.

Les sarcomes des tissus mous sont peu lymphophile, donc le curage ganglionnaire n'est pas systématique, sauf en cas de synoviosarcome, rhabdomyosarcome, sarcome épithélioïde et sarcome à cellules claires.

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

2- Les types d'exérèses chirurgicales

a) La chirurgie réalisée est conservatrice dans plus de 90% des cas, c'est le temps essentiel du traitement des cancers des parties molles. Les différentes modalités d'exérèses sont définies par rapport aux notions anatomiques d'extension énoncées préalablement et en fonction de la marge minimum d'exérèse.

On définit 5 types de chirurgies : D'après Enneking et al. (1983) et Campanacci

✓ *L'exérèse large* : le standard chirurgical [35,55]

Elle emporte la tumeur avec une couche de 1 à 2 cm de tissu sain. Elle ne permet pas en théorie d'emporter les potentielles lésions satellites «Skip lésions» existant à l'échelon microscopique. Le risque de récurrence locale est plus élevé de 15 à 30%. Les patients sont généralement de deuxième main, la reprise large systématique doit être réalisée après chirurgie première inadaptée, tout en sachant que l'irradiation post opératoire ne rattrape jamais une malfaçon chirurgicale et expose alors aux récurrences précoces en territoire irradiée. [48]

✓ *L'exérèse marginale* ou énucléation : est une exérèse complète avec un plan de dissection au contact de la capsule tumorale. Elle est parfois nécessaire pour permettre la conservation d'éléments vasculo-nerveux importants. Le risque de récurrence est plus important de 40 à 60%

✓ *L'exérèse radicale* est une exérèse extra -compartimentale. Elle comporte l'exérèse de tout le compartiment musculaire d'insertion tendineuse à l'autre insertion tendineuse. Elle expose au risque de récurrence le plus bas (2%).

✓ *Exérèse compartimentale ou compartimentectomie* [56] : 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 ce sont les aponévroses et les cloisons intermusculaires ainsi que les insertions et les terminaisons tendineuses des muscles. La compartimentectomie correspond à l'exérèse de la tumeur, sa pseudo capsule et l'ensemble du compartiment qu'elle occupe.

✓ *L'exérèse contaminée (intra-lésionnelle)* C'est une effraction tumorale (lors d'un diagnostic préopératoire erroné le plus souvent, par exemple un hématome ou un abcès). Elle est inacceptable et traduit un plan de dissection envahi microscopiquement; le taux de récurrences locales est de 40 à 100%.

b) L'amputation ou désarticulation

Elle est parfois nécessaire en cas de tumeur volumineuse envahissant les structures nerveuses multiples de l'exérèse, malgré que les différents procédés de reconstructions ne permettent pas l'emploi du membre. [14,29, 57].

Elle est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints avec un taux de rechute locale de 0 à 20% environ.

Actuellement les indications de l'amputation sont devenues rares :

- Patient dont l'état général précaire n'autorise pas des interventions complexes

- Atteinte simultanée des multiples structures nerveuses et vasculaires dont l'exérèse rendait le membre inutilisable même après réparation
- Sarcomes avec multiples lésions ou récurrences locale le long du membre.

c) La chirurgie a aussi une indication en situation métastatique.

En effet, l'exérèse chirurgicale de métastases pulmonaires, lorsqu'elle peut être complète permet des survies prolongées chez environ 20% des patients. Ainsi, en cas de rechute, les possibilités d'une exérèse chirurgicale devront systématiquement être étudiées [50, 58].

3- Les procédés de réparation et de reconstruction : [48,59]

L'apport du lambeau évite des décollements cutanés excessifs qui sont le site potentiel de récurrence locale et permet l'exérèse des cicatrices initiales inadaptées en particulier perpendiculaires à l'axe du membre ou à la suite de plastie en Z. Les récurrences en territoire irradié nécessitent l'apport de tissus bien vascularisés pour éviter le risque de désunion de la cicatrice en particulier lorsqu'elles exposent des axes vasculaires majeurs ou des pontages.

Elles ont pour but le comblement des pertes de substances et la protection des axes vasculo-nerveux, elles favorisent également la cicatrisation et permettent des exérèses en territoire irradié.

4- Appréciation de la qualité de la chirurgie [55]

Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle. **Figure II.** L'anatomopathologiste définit la qualité de l'exérèse selon les critères de l'Union Internationale de lutte Contre le Cancer (UICC) (R classification de l'UICC dans la quatrième édition TNM) :

-R0 : Marge microscopique saine. La marge minimale est définie en millimètres tout en précisant la qualité du tissu, les constituants que le chirurgien a précisé dans le compte rendu opératoire et le facteur limitant à ce niveau l'exérèse (structure vasculaire, nerveuse). **Figure IV.**

-R1 : Existence d'un résidu microscopie. Il existe une marge envahie sur le plan microscopique, c'est typiquement ce que l'on obtient après une énucléation ;

-R2 : Existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte rendu opératoire. **Figure VI.**

Dans notre série, et conformément aux données de la littérature, la chirurgie reste le geste thérapeutique essentielle, les autres moyens thérapeutiques vont consolider le traitement chirurgical.

La chirurgie conservatrice était la plus pratiquée de plus de 65% des cas, alors que le traitement mutilant a été réalisé dans 34% chez des patients répondant aux critères d'amputation.

B- Chimiothérapie

La place de la chimiothérapie adjuvant dans le traitement des cancers des tissus mous est encore mal définie, car très peu d'études ont pu démontrer son efficacité jusqu'à présent. La rareté de ces tumeurs, leur hétérogénéité histologique et topographique, compliquent la réalisation des études et l'analyse de leurs résultats. La chirurgie reste et demeurera certainement encore longtemps l'acte thérapeutique princeps et incontournable de ces sarcomes. Compte tenu de l'efficacité croissante des thérapeutiques non chirurgicales, celle-ci doit cependant systématiquement s'intégrer dans le cadre d'une

approche pluridisciplinaire intégrant dans la stratégie thérapeutique la localisation tumorale, son profil évolutif, le grade histologique, sa taille, le sous-type histologique et l'âge du patient.

1- Les cytostatiques et les associations :

Les agents cytotoxiques les plus efficaces sur ce type d'affection et le plus fréquemment utilisés sont encore la Doxorubicine, l'Ifosfamide et la Dacarbazine. [50]

1-1 La mono chimiothérapie

a) Doxorubicine (Adriamycine) [23, 61]

Jusqu'à ces dernières années, la doxorubicine occupe le meilleur taux de réponses : plus de 37%.

O'BRUYAN et ses collaborateurs ont démontré en 1977, que pour être efficace, ce produit devrait être administré seule à une dose suffisamment élevée estimée supérieure ou égale à 60 mg/m² toutes les 3 semaines. Des nombreuses études randomisées ou non, sont venues confirmer ce concept quelques années après.

Ainsi, associée à d'autres produits, la doxorubicine n'a pas montré d'efficacité qu'une fois elle est utilisée seule, en raison de la diminution de sa dose rendue nécessaire par ces associations.

Plusieurs études rapportent que le taux de réponse objective (RO) de l'adriamycine est de 21%.

Des essais coordonnés par l'European Organization on Research ant Treatment of cancer (EOPTC) ont comparé les effets secondaires de la

doxorubicine à la Carminomycine et à la 4-Epidoxorubicine. Les résultats ont montré que l'hématotoxicité de la 4-Epidoxorubicine est significativement inférieure.

CRUZ (1979) et ECOG en 1987 (Estem Cooperative Oncology Group) ont posé la question de l'intérêt éventuel du fractionnement des doses de la doxorubicine selon les protocoles suivants (Doxorubicine 20mg/m² j1, j2, j3 et 15mg/m² j15, j21, j28 ; Versus doxorubicine 70mg/m²/3 semaines. Ce qui rapporte une hématotoxicité réduite avec le schéma fractionné mais nettement plus toxique sur les muqueuses, pour une efficacité équivalente.

b) La dacarbazine (déticine) : DTIC

Peu d'études ont été réalisées en mono chimiothérapie. La dacarbazine est très souvent utilisée en association faisant très souvent sous-estimer son efficacité réelle.

En 1990, ROSEN et ses collaborateurs [63] ont rapporté 27% de réponses objectives avec de hautes doses de dacarbazine proposées à des patients atteints de léiomyosarcome métastatique entité histologique réputée pour sa chimiorésistance.

c) L'ifosfamide :

Son urotoxicité dose-dépendant a fait longtemps préférer le cyclophosphamide en particulier dans les associations polychimiothérapiques comme CYVADIC. L'uroprotection par le MESNA a largement contribué au développement d'études sur cette molécule à haute dose mais fractionnée. Il entraîne 24% de réponse objective avec des doses allant de 1,20 à 8g/m². [38]

Il est clairement démontré que le fractionnement des doses a permis d'augmenter l'index thérapeutique de l'ifosfamide non seulement en diminuant sa toxicité, mais en améliorant également son efficacité.

d) Autres antimitotiques [62]

A côté de ces trois substances majeures, seul le Cisplatine a démontré une activité supérieure à 10 % dans une étude de phase II ayant comporté plus de 30 patients. Tous les autres antimitotiques « classiques » testés en phase II sont dépourvus d'activité même si la majorité d'entre eux ont été testés sur un petit nombre de patients.

1-2 Poly chimiothérapie

Pour être plus efficace, les différents protocoles de poly chimiothérapie utilisés doivent contenir l'Adriamycine.

a) Association doxorubicine-ifosfamide

Devant leur efficacité respective, de nombreuses études se sont portées sur cette association prometteuse.

L'intensification de cette combinaison à partir des doses considérées comme conventionnelles (AI-50 : Adriamycine 50 mg/m² ifosfamide 5 g/m² sur une journée toutes les trois semaines) se heurte en revanche à une toxicité hématologique limitante, parfois contestable, en l'absence d'arguments formels démontrant le bénéfice d'une telle approche sur la survie de ces patients. L'adjonction de facteurs de croissance hématopoïétique à une chimiothérapie de type (AI-75 : Adriamycine 75 mg/m² ifosfamide 5 g/m² sur une journée toutes les trois semaines) avait permis d'obtenir un taux de réponse objective en phase II le plus élevé jamais observé avec cette association et une durée médiane de

survie de 15 mois, avec une toxicité hématologique et extrahématologique comparable à celle observée à des « paliers » inférieurs [64].

Cette association a permis d'obtenir 36% de réponse objective (dont 10 % de réponse complète) chez 126 patients. Elle est désormais considérée comme un des schémas de référence. [50, 60, 61]

b) Le protocole CYVADIC [23, 62]

Cette combinaison de cytostatique (cyclophosphamide : 500 mg/m² j1, vincristine : 1 mg/m² j1, doxorubicine : 50 mg/m² j1 et dacarbazine : 300 mg/m² j1 à j3) a été la plus utilisée dans les sarcomes des parties molles avancés. Cette association réunit de façon empirique les trois grandes familles cytostatiques efficaces.

La toxicité digestive importante de cette association (SANTORO 1995), l'absence d'argument rationnel concernant le rôle de la vincristine, la supériorité de l'ifosfamide sur son analogue (BRAMWELL 1987), la myélosuppression additive du cyclophosphamide sur les autres antimétoproliéiques (MUSS 1985) (BAKER 1987) et un impact sur la survie non formellement démontré par rapport à des chimiothérapies moins intensives font que cette combinaison a été progressivement délaissée, en dépit d'une efficacité non négligeable et de la possibilité de l'administrer en ambulatoire.

Le taux de réponse objective (RO) est de 37%, dont 12% de réponse complète pour 660 patients.

c) Le protocole MAID

Il s'agit d'une combinaison des trois substances les plus actives en monothérapie selon un schéma d'administration innovateur (fractionnement des doses et perfusion continue), associant de j1 à j3 :

- Mesna (2,5 g/m²) en perfusion continue de 24h
- Adriamycine (20 mg/m²) en perfusion continue de 24h
- Ifosfamide (2,5 g/m²) en perfusion de 3h
- Dacarbazine (300mg/m²) perfusé en 1h

Une hyperhydratation de 3 litres /m²/ jour est prescrite de j1 à j3. Chaque cycle dure 3 semaines.

ELIAS (1989) a été le premier à rapporter une efficacité remarquable de cette association, avec 47 % de réponses objectives (dont 10 % de Réponse Complète) sur 105 patients [65]. La durée médiane de survie de 16 mois est l'une des plus longues jamais observée dans ce type de pathologie en étude de phase II.

Si l'incidence de la cardiotoxicité et des toxicités digestives est sensiblement diminuée en cas de perfusion continue de la doxorubicine et de la dacarbazine ; la myélotoxicité du MAID est considérable avec 33 % de leuco-neutropénie de grade 4 dès le premier cycle, pour atteindre 50 % lors du quatrième cycle. L'augmentation de 25 % des doses de ces trois produits (MAID intensif) améliore l'efficacité du MAID classique (de 34 à 42% de réponses objectives) mais augmente significativement sa toxicité (cinq décès toxiques et 64% de thrombopénie de grade 4 dans le bras thérapeutique intensifié) [66].

L'activité du MAID intensif semble en revanche particulièrement prometteuse dans les sarcomes viscéraux (38 % de réponse tumorale contre 18 % avec le MAID standard).

Par comparaison des 2 protocoles MAID et CYVADIC dans une série de 75 patients ; M-J BUFFO (1998) [3] a constaté les réponses résumées dans le tableau suivant : **Tableau N°XVII :**

Réponse	MAID	Pourcentage	CYVADIC	Pourcentage
Complète	1	3,7%	3	8,6%
Partielle	5	18,5%	7	20%
Stabilisation	11	40,8%	9	25,7%
Progression	10	37%	16	45,7%

Devant MAID, l'association CYVADIC a donné une réponse complète supérieure. La progression de la maladie a atteint les 45,7% avec la combinaison CYVADIC. Le protocole MAID a assuré une stabilisation de 48,8%.

d) Le protocole ADIC

Adriamycine 50mg/m² j1 et DTIC 250mg/j de j1 à j5. Il fut l'un des premières associations selon ANTMAN [61], utilisé sur une série de 476 patients avec une réponse objective de 36%.

1-3 Monothérapie versus poly chimiothérapie [23, 62, 67]

Plus de deux mille patients ont été inclus dans des études randomisées posant cette question depuis 1982. Ces neuf études soulignent un certain nombre de points fondamentaux :

- ✓ Confirmation de l'efficacité de la doxorubicine en monothérapie dont les taux de réponses objectives environnent les 16 à 27 % pour des doses toutes supérieures ou égales à 60 mg/m² administrées toutes les trois semaines.
- ✓ Confirmation de l'absence d'efficacité des poly chimiothérapies ne contenant pas d'anthracyclines.
- ✓ A des doses équivalentes de doxorubicine, l'adjonction de cyclophosphamide, de la dacarbazine ou de la vindésine reste sans effet sur le taux de réponse et de la survie.
- ✓ En terme de réponse, les poly chimiothérapies contenant de la doxorubicine « sous-dosée » sont soit significativement moins efficaces, soit équivalentes à la doxorubicine seule administrée à des doses supérieures ou égale à 70 mg/m². Inversement, la différence est en revanche significative en faveur des schémas d'association lorsque la doxorubicine est administrée à des doses optimales de (60mg/m²).
- ✓ La survie médiane de l'ensemble de ces études randomisées varie de 7 à 8 mois pour les plus anciennes et de 12 à 15 mois pour les plus récentes. Aucune d'entre elle n'est significative sur la survie globale.

Ainsi, actuellement, il n'existe aucun argument pour privilégier une polychimiothérapie au détriment d'une monothérapie par anthracyclines administrée à doses optimales (75 mg/m² toutes les trois semaines) dans les tumeurs malignes des parties molles.

Tant que les combinaisons se heurteront à des toxicités rédhibitoires tout en obtenant des réponses objectives inférieures à 50% et des réponses complètes

inférieures à 5%, il semble peu probable qu'elles puissent modifier le pronostic de ces tumeurs.

Ces considérations doivent cependant être nuancées devant des situations tumorales « privilégiées » comme les métastases pulmonaires marginalement opérables chez des sujets jeunes ou des tumeurs localement avancées. Une attitude curatrice et/ou conservatrice autorise des telles approches (20 à 30 % des présentations cliniques).

La chimiosensibilité des synovialosarcomes ou des liposarcomes (sous-type histologique le plus chimiosensible) de haut grade de malignité du sujet jeune s'oppose ainsi à la chimiorésistance des léiomyosarcomes (sous-type histologique le plus chimiorésistant) de faible grade de malignité du sujet plus âgé, où la prudence dans le maniement des poly chimiothérapies reste de rigueur [68, 69].

1-4 Les chimiothérapies du 3eme millénaire

La première étape a été de colliger et d'analyser tous les essais thérapeutiques de phase II ou III portant sur des anciennes substances et les plus récentes, afin d'apprécier au mieux les sous types histologiques des sarcomes des tissus mous qui pourraient être particulièrement sensibles à ces dernières. A partir de ces données précliniques, de la meilleure caractérisation de chaque sous type histologique des sarcomes et des mécanismes d'action des nouveaux agents antitumoraux ; les nouveaux essais thérapeutiques vont porter sur une ou plusieurs variétés de cancers des parties molles. La stratification des essais thérapeutiques par sous-type de sarcomes des parties molles est devenue incontournable dans le temps.

2- Chimiothérapie néoadjuvante :

Elle a plusieurs avantages théoriques comme le traitement précoce des métastases infracliniques, la diminution de la diffusion métastatique lors du geste chirurgicale, la possibilité de déterminer la chimiosensibilité de la tumeur (et de limiter le nombre de cycles inutiles chez des patients résistants) et surtout de rendre opérable une lésion qui ne l'était pas initialement ou au prix de mutilation importante comme une amputation.

Les médicaments utilisés sont le plus souvent l'association doxorubicine et ifosfamide. Cependant deux études randomisées ont montré que la chimiothérapie néoadjuvante ne modifiait pas les survies ni permettait d'éviter des amputations qui étaient indiquées avant traitement. [50, 70]

En cas de chimiothérapie néoadjuvante, les taux de réponses complètes histologiques sont faibles, inférieurs à 10%, mais dans une étude rétrospective sur 356 sarcomes des membres de haut grade, l'association doxorubicine-ifosfamide a augmenté significativement le taux de survie spécifique. [71,72]

Les données sont donc contradictoires et hormis les patients inopérables d'emblée, la chimiothérapie néoadjuvante doit être menée dans le cadre d'essais. [50]

3- Chimiothérapie adjuvante :

Dans cette situation, la plupart des études montrent une réduction du risque de rechute locale mais très peu de série trouvent une diminution de l'incidence des métastases ; ainsi très peu de travaux arrivent à prouver un gain de survie. Les résultats de la dernière étude au monde posant la question de l'intérêt d'une chimiothérapie adjuvante après l'exérèse d'un sarcome des tissus mous de haut

grade de malignité, (WOLL PJ et al. abstract 10008) coordonnée par l'EORTC (European organisation for research and traitement of cancer), ont conclué que :

- La chimiothérapie adjuvante ne modifie pas le devenir des patients présentant un sarcome des tissus mous localisé de haut grade de malignité opéré.
- La chimiothérapie adjuvante n'est pas standard actuellement. L'ère d'un traitement standard dans une population hétérogène de tumeurs est révolue et c'est plutôt l'ère d'un traitement adjuvant par molécule(s) spécifique(s) pour un sous type histologique déterminé.
- L'augmentation de la survie sans récidence et la survie globale dans le bras contrôle est liée à l'optimisation plus importante de la radiothérapie.
- L'intérêt d'une chimiothérapie adjuvante doit désormais être discuté au cas par cas dans des comités pluridisciplinaires. [62]

4- Chimiothérapie palliative :

Il s'agit d'une chimiothérapie administrée pour une tumeur métastatique, ou localement très évoluée, dans le but d'entraîner une régression transitoire, sans espoir de guérison. Dans cette indication, hors essais, la chimiothérapie initiale de référence reste une mono-chimiothérapie par doxorubicine. [22]

C- Radiothérapie

La radiothérapie complète la chirurgie mais ne permet en aucune façon de rattraper une chirurgie inadéquate. Elle est un élément important du traitement des sarcomes des tissus mous. Utilisée seule (60 Gy ou plus), elle ne permet

d'obtenir un contrôle local que chez 33% des patients et au prix d'une morbidité importante due aux séquelles radio-induites. [22]

La radiothérapie externe conventionnelle est habituelle, certaines équipes utilisent la curiethérapie interstitielle qui permet de délivrer un champ d'irradiation élevé dans un espace restreint.

1- Radiothérapie externe

a) Radiothérapie postopératoire : [23, 72, 74]

La radiothérapie adjuvante permet un contrôle local de l'ordre de 75% pour des complications post-radiques acceptables. Lorsque l'exérèse est large, l'abstention en matière de radiothérapie reste une option. Un certain nombre de complications locales sont toujours possibles : Escarres, fibrose, œdème, fractures pathologiques osseuses, atteintes nerveuses ou vasculaires.

Les recommandations techniques suivantes sont à respectées :

*L'irradiation doit être la plus proche possible de l'exérèse chirurgicale est dans un délai allant de 3 à 6 semaines, à condition que la cicatrisation ait été obtenue.

*Le volume d'irradiation est le volume anatomique à risque d'extension microscopique de la tumeur. Il doit comprendre le site de la masse tumorale initiale, la cicatrice cutanée sur toute sa longueur et les sites de drainage.

Pour certains auteurs, la marge de sécurité est géométrique.

SUIT (1977) a respecté une marge de sécurité de 10 cm de part et d'autre de la tumeur, ainsi il a rapporté 18 récurrences locales pour 79 patients traités (22,8%), dont deux en bordure de champ. LINDBERG (1981) a gardé quant à

lui une marge de 5 à 7 cm selon le grade. Il a observé 40 récurrences locales sur 200 patients (20%) dont 12 en bordure et donc une sous estimation du volume d'irradiation. Ce volume est défini avec grande attention par le radiothérapeute, le radiologue et le chirurgien.

*La dose d'irradiation délivrée est de 50 GY avec un complément sur un volume réduit jusqu'à 60 GY en fonction des données préopératoires et anatomopathologiques. La dose par fraction varie selon le volume de 1,8 à 2 GY à raison d'une fraction par jour et de 5 fractions par semaine.

En général cette dose est prescrite au point maximal ou à l'intersection des faisceaux. La différence entre ces points est faible. Enfin la variation de la dose dans le volume traité et irradié est rarement précisée dans la littérature.

b) Radiothérapie préopératoire

Ce moyen thérapeutique permet d'éviter une éventuelle extension des cellules tumorales par contiguïté, voire à distance, liée à l'acte chirurgical. Il peut permettre aussi l'exérèse secondaire d'une tumeur inopérable d'emblée.

La radiothérapie préopératoire offre l'avantage d'un volume d'irradiation moindre car elle ne doit pas englober les cicatrices et les trajets de drainage, ainsi qu'une réduction de la dose pour un effet radio-biologique identique puisque les tissus sont moins vascularisés après l'intervention chirurgicale. Le principal inconvénient est un taux de complication plus importante par rapport à la radiothérapie préopératoire selon SUIT.

Le volume d'irradiation est limité aux constatations radio cliniques.

La dose de 45 à 50 GY est recommandée en préopératoire avec un complément pouvant aller jusqu'à 70 GY.

Selon BUJKO, la radiothérapie préopératoire en association avec la curiethérapie permet des meilleurs résultats sur les membres inférieurs et chez les sujets âgés.

La radiothérapie après perfusion de membre isolé permet de restaurer une chirurgie conservatrice et de diminuer les risques de rechute.

La radiothérapie associée à l'hyperthermie améliore quant à elle l'oxygénation des tissus sarcomateux.

La radiothérapie exclusive est réservée aux patients inopérables ou refusant tout autre traitement.

La radiothérapie intra-opératoire est basée sur l'application d'un faisceau direct d'électrons sur le champ opératoire aussitôt après avoir enlevé la tumeur avec une dose totale de 10-20 Gy qui sera complétée par une radiothérapie externe secondaire (35-40 Gy). Cette technique est recommandée dans les cas où il n'est pas possible d'utiliser la curiethérapie interstitielle à cause de difficultés de positionnement des cathéters ou en cas de tumeur rétro péritonéale. [14,75]

2- Curiethérapie interstitielle

Elle permet de délivrer des doses élevées tout en épargnant au mieux les tissus sains. Elle est soit exclusive, soit complémentaire à la radiothérapie externe conventionnelle ; ce traitement combiné permet d'une part un traitement plus équilibré aussi bien des zones centrales que des zones périphériques et d'autre part une augmentation des doses sans augmentation importante du risque de complication. [14, 16]

En bas débit de dose, ou en débit pulsé, la dose varie de 45 à 60 Gy en cas de curiethérapie exclusive, et de 15 à 25 Gy en association avec une

radiothérapie externe. En curiethérapie de bas débit de dose, le choix d'un débit de dose inférieur ou égal à 0,5 Gy/h paraît optimal pour préserver les tissus sains sans compromettre l'efficacité antitumorale. Ce choix du débit de dose est facilité par l'utilisation du débit pulsé. [76]

La curiethérapie est particulièrement indiquée dans les cas suivants : [2, 29]

- ✓ Quand le plan de section est proche des structures néovasculaires importantes.
- ✓ Lorsque l'on effectue une importante exérèse des tissus superficiels (Amputation longitudinale) et que la perte de substance est reconstruite par un lambeau libre, dans ce cas seul le lit profond doit être irradié alors que les plans superficiels reconstruits doivent être dans la mesure du possible épargnés pour maintenir leur trophicité.
- ✓ Dans le traitement des tumeurs de l'enfant situées à côté des métaphyses des os longs, afin de limiter l'atteinte des cartilages de croissance.
- ✓ Dans les sarcomes des parties molles de l'adulte à localisation para-articulaire.

Une étude randomisée de SHIU (1982) comparant la chirurgie seule avec la chirurgie associée à une curiethérapie exclusive, confirme une supériorité de l'association curiethérapie-chirurgie avec un taux de contrôle locorégional à 5 ans de 80%. Pour les complications immédiates, elles peuvent être réduites par l'utilisation des sutures sans tension, de lambeaux musculocutanés, de couvertures, par un changement différé au cinquième jour postopératoire et des doses cutanées n'excédant pas 20 GY.

D'autres travaux laissent penser que l'association de la curiethérapie sous forme de complément localisé avec la radiothérapie externe sur un grand volume est susceptible d'augmenter le contrôle local sans accroître la morbidité. Cependant aucune étude randomisée n'a jamais comparé la curiethérapie exclusive de la curiethérapie versus la radiothérapie externe.

S'il n'existe pas de majoration significativement démontrée de toxicité par l'adjonction à l'association radiothérapie-curiethérapie d'une chimiothérapie, un délai supérieur à dix jours entre curiethérapie et chimiothérapie doit être respecté pour minimiser les effets secondaires aigus.

Dans notre série, la radiothérapie a été utilisée comme traitement adjuvant à la chirurgie chez 9 patients soit 31% des cas.

D- Nouvelles approches

1- Perfusion isolée locorégionale de membre (ILP) :

La localisation aux membres des sarcomes permet une approche thérapeutique originale, médicochirurgicale, par l'intermédiaire de la perfusion de membre.

Il s'agit d'une perfusion isolée du membre atteint délivrant en intra-artériel et dans des conditions d'hyperthermie (38-39°C) du recombinaut tumor necrosis factor (rTNF α) à très fortes doses : 3-4 mg (dix fois la dose létale chez l'homme en IV) et une chimiothérapie à base du Melphalan (10-13 mg/l en perfusion). Cette technique initiée par D. LIENARD et F. LEJEUNE à Lausanne [77] puis développée par A. EGGERMONT à Rotterdam [78] a représenté clairement une des avancées les plus prometteuses de ces 15 dernières années dans le traitement des sarcomes des parties molles localement avancés des

extrémités. Elle entraîne en effet près de 80 % de réponse objective dont 28 % de réponse complète histologique après une seule cure dans cette indication [62].

Cette association d'un traitement unique est une alternative à l'amputation, lorsqu'un traitement conservateur n'est pas possible devant l'extension tumorale (multifocalité, envahissement vasculo-nerveux) ou l'impasse thérapeutique d'une récurrence en territoire traité.

Il a été démontré également qu'il existe une synergie entre rTNF α et la doxorubicine, l'interféron γ [14,78, 79].

C'est une technique délicate, utilisant classiquement du rTNF α à haute dose, de plusieurs fois la dose maximale admissible ce qui la rend dépourvue des risques liés à une toxicité cardiovasculaire, respiratoire et à une insuffisance rénale (augmentation de myoglobine secondaire à la rhabdomyolyse) qui, tout étant réversibles, en limitent l'application [14]. Mais dans une étude multicentrique récente, BONVALOT et al ont montré qu'une dose inférieure donnait de bons résultats, permettant d'envisager les indications de cette technique. [18, 48]

2- La chimiohyperthermie

Il s'agit d'une association chimiothérapie-thermothérapie. L'élévation thermique favorise la pénétration intracellulaire des agents antimitotiques.

Le groupe sarcome allemand mène depuis cinq ans environ une étude randomisée coordonnée par l'EORTC, comparant une chimiothérapie d'induction de type EIA (étoposide 250 mg/m², ifosfamide 6 g/m² et adriamycine 60mg/m²) à cette même chimiothérapie associée à l'hyperthermie locorégionale dans les sarcomes des parties molles localement avancés [80].

Outre les résultats prometteurs sur les 254 patients inclus dans l'essai en termes de bénéfice clinique (un tiers environ de réponse objective) et de survie sans progression à trois ans (80 % de contrôle local en trois ans), les auteurs insistent sur le faible taux de réelle progression tumorale pendant les trois premiers cycles de chimiothérapie (9 % pour les sarcomes des tissus mous des extrémités et 12 % pour les autres localisations). Le rationnel de l'utilisation de l'hyperthermie associée à la chimiothérapie se base sur une meilleure perméabilité des cellules tumorales, à la chimiothérapie sous l'effet de l'hyperthermie locale (même principe pour le melphalan dans la perfusion isolée de membre avec du TNF).

3- Les thérapies ciblées :

Un certain nombre de molécules ayant une action antitumorale spécifique de certain type histologique précis de sarcomes sont en cours d'évaluation actuellement : tel que le Pazopamib (GW 786 034, GlaxoSmithKline) inhibiteur de VEGF, PDGF et KIF, il a été testé à la dose de 800 mg/j chez 142 patients atteints de léiomyosarcome, liposarcome, synoviosarcome et autres sarcomes, prétraités par une ligne de polychimiothérapie successive (EROTEC 62 043). Outre 4 réponses objectives rapportées dans les Léiomyosarcomes, Synoviosarcome et Histiocytofibrome malin (MFH), les taux de survie sans progression à 3 mois sont de 44% pour Synoviosarcome et les autres sarcomes de 34% pour Léiomyosarcomes et de 15,7% pour le liposarcome (SLEIJFER S et al, abstrat 10031). Sa tolérance est tout à fait acceptable avec 6% de toxicité (HTA, asthénie, diarrhée). Le Pazopamib est une molécule tout à fait prometteuse dans les sarcomes des tissus mous métastatiques. [62, 81]

Des résultats similaires ont été observés avec le Sorafenib (Nexavar, Bayer), qui est un pan-tyrosine kinase, administré à la dose de 800 mg/j sur 134 patients atteints de différents sarcomes, les résultats les plus prometteurs ont été observés dans les léiomyosarcomes et les angiosarcomes, cependant il n'est pas dénué d'une certaine toxicité [62].

E- Indications

Elles sont multiples et dépendent de plusieurs facteurs qu'il est habituel de discuter de manière collégiale, où oncologues, radiologue, chirurgiens, anatomopathologistes et radiothérapeutes font partie systématiquement.

Les facteurs les plus déterminants sont : l'âge, le siège, le volume tumoral, le type histologique, le grade et la dissémination métastatique. [57]

La classification TNM préconisé par l'OMS a un intérêt thérapeutique [50]

Classification TNM des sarcomes des tissus mous

T : Tumeur primitive

T1 : < 5 cm de diamètre

T1a : Tumeur superficielle

T1b : Tumeur profonde

T2 : > ou égale 5 cm de diamètre

T2a : Tumeur superficielle

T2b : Tumeur profonde

Tx : Les données sur la tumeur primitive indisponibles

N : Adénopathies

N0 : Pas d'adénopathies

N1 : Envahissement ganglionnaire

Nx : Pas de données sur les ganglions à proximité de la tumeur

M : Métastases à distance

M0 : Pas de métastase

M1 : Présence de métastase

Mx : Pas de données sur les métastases

STADES

I : Tout T N0 M0 grade I, II

II : T1a, T1b, T2a N0 M0 grade III

III : T2b N0 M0 grade III

IV : Tout T N1 et / ou M1 tout grade.

1- STM opérable d'emblée

Pour les tumeurs des membres, deux attitudes peuvent se discuter : chirurgie radicale exclusive (amputation ou compartimentectomie) ou association d'une chirurgie conservatrice et d'une radiothérapie complémentaire.

L'approche chirurgicale exclusive conduit à une indication d'amputation dans 20 à 50 % des cas, ce qui peut être considéré comme une altération importante de la qualité de vie des malades.

La chirurgie suivie d'une curiethérapie est préconisée si la tumeur est profonde :

*Si l'exérèse est complète et large (R0), il faut discuter un traitement adjuvant en fonction de la profondeur de la tumeur et de son grade.

- sarcome de bas grade : chirurgie seule
- sarcome de haut grade de petites cellules : chirurgie et chimiothérapie.
- sarcome de haut grade de grande taille superficiel : chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie externe.
- sarcome de haut grade de grande taille profond : chimio-chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie externe.

*Si l'exérèse est marginale (R1), il faut préconiser une reprise chirurgicale + /- curiethérapie per-opératoire.

Pour les sarcomes non gradables et les sarcomes de petites cellules, les patients sont souvent jeunes et la séquence thérapeutique habituelle est une

chimiothérapie - chirurgie - chimiothérapie et radiothérapie si la tumeur est volumineuse (supérieure à 5 cm de diamètre).

2- STM inopérable d'emblée non métastatique

On discute en premier lieu la perfusion de membre, si non réalisable, le traitement sera fonction du grade :

*Pour les tumeurs de grade I : la radiothérapie préopératoire est proposée

*Grade II ou III : On préconise la chimiothérapie +/- la radiothérapie préopératoire.

En cas de bonne réponse objective (tumeur devient extirpable), le traitement conservateur sera indiqué. Dans le cas contraire, l'indication revient au traitement non conservateur.

3- STM métastatique d'emblée

La chimiothérapie palliative est toujours indiquée, si le patient répond on aura recours à la chirurgie associée à la radiothérapie externe de la tumeur primitive, +/- chirurgie des métastases ; si il ne répond pas : une chimiothérapie + /- radiothérapie est recommandée.

X- Evolution / pronostic

Dans les systèmes à 3 grades, le grade histologique permet également de séparer les tumeurs de bon pronostic (grade I) de celles de mauvais pronostic (grade III). Les premières sont virtuellement dépourvues de potentiel métastatique et ne requièrent donc pas de chimiothérapie adjuvante ; à l'inverse, celles du grade III métastasent dans plus de 2/3 des cas et pourraient donc justifier une chimiothérapie adjuvante [82, 83].

En combinant le grade et la profondeur de la tumeur, RAVAUD et COLL. [84] ont montré que le pronostic des tumeurs de grade II superficielles étaient quasiment le même que celui des tumeurs grade I. A l'inverse, les tumeurs de grade II de localisation profonde et les tumeurs grade III ont toutes les deux un risque métastatique élevé, tumeurs pour lesquelles une chimiothérapie néoadjuvante et / ou adjuvante serait indiquée [83].

A- Complications

1- Complications liées au geste chirurgical [14, 29,55]

On distingue les complications aigues du postopératoire immédiat : Hématome, lymphocèle, œdème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation... ; et les complications tardives : lymphoedème, infection tardive, douleur.

2- Complications liées à la radiothérapie

Elles sont tardives, principalement on retrouve : Lymphoedème, fibrose radique et plus rarement une radionécrose cutanée, fractures osseuses pathologiques, pour ne citer que cela.

3- Complications liées à la chimiothérapie

La chimiothérapie intra-artérielle néoadjuvante provoque : une thrombose artérielle, une ischémie aigue des membres, des réactions cutanées, des douleurs locales, une toxicité hématologique.

La chimiothérapie systémique néoadjuvante donne une toxicité générale : digestive (nausées et vomissements), hématologique, alopecie.

La perfusion du membre par TNF et Melphalan au degré de l'hyperthermie cause de l'œdème, un érythème, une susceptibilité aux escarres. On peut observer une toxicité neurologique de type paresthésies et parfois un déficit moteur, dans les cas des membres supérieurs.

B- Résultats carcinologiques

1- La survie [29]

La médiane de survie est de 33 mois si résection complète des métastases pulmonaires (15 mois si pas de résection et 16 mois si résection incomplète)

L'association radiothérapie-chirurgie permet une survie à 5 ans dans 60 à 70% avec un taux d'échec local de 15 à 20%. Les sarcomes des tissus mous inopérables sont curables par irradiation exclusive mais la performance de la radiothérapie décline avec la taille au-delà de 10 cm.

2- Les rechutes

a) Récidives locales [55]

Ces rechutes surviennent dans 20 à 30% des cas. Elles sont corrélées à des facteurs qui sont : Une exérèse chirurgicale non satisfaisante, la qualité de la marge d'exérèse, l'absence de radiothérapie adjuvante, le grade histopronostique élevé. [16]

Il est important de distinguer lors de la prise en charge des récidives ; les patients jamais irradiés, chez qui une reprise chirurgicale doit être envisagée suivie d'une radiothérapie ; et les patients déjà traités par la radiothérapie, chez l'indication d'une chirurgie radicale doit être préconisée, sinon une perfusion du membre au TNF et Melphalan peut être une alternative de l'amputation. [18]

Dans notre série, on a trouvé environ 10% de récurrence tumorale. Les facteurs de rechute retenus coïncident aux données rapportées à la littérature à savoir : un envahissement des marges de l'exérèse, une absence de radiothérapie et un grade histopronostique élevé.

b) Métastases

Les localisations secondaires sont liées au grade histologique élevé, à la taille tumorale > 5 cm, à la profondeur du sarcome, au type histologique (risque faible pour le liposarcome et plus élevé pour le léiomyosarcome), à l'âge et aux anomalies génétiques associées. [35]

Elles surviennent dans 20 à 38% des cas. Les sarcomes des tissus mous ont la réputation d'être peu lymphophiles à l'exception des sarcomes épithélioïdes, les synoviosarcomes, les rhabdomyosarcomes et les sarcomes à cellules claires.

La prise en charge métastatique revient à la chimiothérapie de visée palliative, à une radiothérapie palliative, ou plus rarement une exérèse chirurgicale limitée en particulier lors des localisations pulmonaires.

Dans la littérature quelque cas de localisation secondaire hépatique, osseuse, cérébrale... ont été exceptionnellement décrits. Ainsi dans le service de radiologie à l'Institut National D'Oncologie de Rabat ; R. ABASSI (2008) [85] et al a rapporté deux cas de métastases cérébrales révélant un sarcome des parties molles.

Dans notre travail, les métastases ont été révélées chez 17% de nos patients. Le site métastatique était en exclusivité le poumon. Le traitement proposé était une chimiothérapie palliative. [2, 35]

BUFFO [3] rapporte une série de 58 patients, comparant les résultats de la chirurgie seule à la chirurgie associée à la radiothérapie +/- chimiothérapie. L'étude a permis d'affirmer que, l'exérèse macroscopique complète est pratiquée dans tous les cas, donnant un bon contrôle de la maladie, suivie de l'association chirurgie radiothérapie. Le tableau ci-dessous résume ces résultats :

Tableau N°XVIII :

Patient Traitement	Nombres de patients	Métastases	Pas de métastases
Chirurgie seule	26	7	19
Chirurgie+Radiothérapie externe	19	2	17
Chirurgie+chimiothérapie	4	0	4
Chimiothérapie+Chirurgie+Radiothérapie externe+Chimiothérapie	1	0	1
Chimiothérapie+Chirurgie	2	0	2
Chirurgie+Chimiothérapie+Radiothérapie externe	5	0	5
Radiothérapie externe+chirurgie+Radiothérapie externe	1	1	0
Totale	58	10	48

NB : L'ordre des traitements est respecté.

C- Facteurs pronostiques

1- Sur le contrôle locorégional

- Age supérieur à 50ans ; Sexe masculin
- Taille tumorale de 5, 8, ou 10 cm
- Localisation : tête, cou et tronc profond
- Grade histologique : élevé
- Type histologique : fibrosarcome et tumeurs des gaines
- Marges chirurgicales : facteur le plus important
- Réalisation d'une radiothérapie : facteur indépendant et favorable

2- Pour la survenue de métastases et la survie globale

- ✓ Grade histologique : facteur le plus important quel que soit le système utilisé
- ✓ Taille : second facteur pronostique
- ✓ Type histologique : tumeurs à potentiel métastatique important (sarcome d'Ewing, liposarcome à cellule ronde, rhabdomyosarcome alvéolaire, tumeur rhabdoïde maligne extrarénale)
- ✓ Profondeur : par rapport à l'aponévrose superficielle
- ✓ Caractère compartimental : défavorable
- ✓ Envahissement vasculonerveux et osseux
- ✓ Marqueurs de prolifération

- ✓ Anomalies génétiques et moléculaires : gains de 1q et pertes de 18p, différentes translocations et mutations (ckit)
- ✓ TEP : fixation intense

L'évolution des tumeurs de grade II (40-50% des cas) est difficile à prévoir car ce groupe est constitué d'un mélange de tumeurs de bon et de mauvais pronostic, plusieurs études ont montré que les différentes techniques d'immunohistochimie, de cytométrie et plus récemment de biologie moléculaire ; permettaient de séparer les tumeurs de bon pronostic de celles de mauvais pronostic dans cette catégorie de tumeurs de grade II.

XI- SURVEILLANCE

La surveillance après le traitement d'un sarcome des tissus mous est donc essentielle pour, d'une part détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce, et permettre un rattrapage thérapeutique efficace. D'autre part elle permet d'évaluer les séquelles thérapeutiques qui sont susceptibles de mettre en question l'avenir fonctionnel, voire vital des patients, de même que la possibilité de survenue d'autres cancers, encore aujourd'hui mal évaluée pour les sarcomes.

Au cours du traitement cytotoxique, un bilan clinique et paraclinique complet sera réalisé le premier jour du traitement : Une numération formule sanguine et plaquette, bilan électrolytique sanguin, créatininémie, calcémie, uricémie, bilan hépatique sont prélevés. Sont recherchées : hématurie, nitrites par bandelettes urinaires. Poids, taille, surface corporelle sont évalués. Un électrocardiogramme et une radiographie pulmonaire seront de rigueur. Une

surveillance hémodynamique est assurée toutes les 6h (mesure pouls, tension artérielle), ainsi que la diurèse de 24h.

Les résultats globaux d'une telle attitude thérapeutique sont de l'ordre de 50% de survie à 5 ans pour l'ensemble des sarcomes des tissus mous de l'adulte.

La base de la surveillance est l'examen clinique. Lors de la consultation l'interrogatoire évaluera les conditions de vie en s'aidant du Code O.M.S : [3]

0- Activité extérieure normale, sans restriction

1- Réduction des efforts physiques intenses

2- Pas d'activité extérieure mais ambulatoire (50% des heures de veille)

3- Besoins personnels stricts : Alitement (50% des heures de veille)

4- Incapacité totale ; alitement fréquent ou constant

Pour la dissémination, qui est essentiellement pulmonaire, une surveillance par radiographie pulmonaire peut se justifier. Le scanner thoracique n'est indiqué qu'en cas d'image suspecte sur le cliché simple ou dans le cadre d'un bilan d'une éventuelle récurrence locale. Une échographie abdominale sera demandée en cas de signe d'appel, elle recherchera une localisation secondaire hépatique.

L'IRM est la méthode de choix pour détecter les récurrences après le traitement. La séquence pondérée T2 est la plus utile pour exclure une rechute : l'absence de signal intense permet d'écarter les récurrences. Un signal intense diffus sans masse traduit des lésions inflammatoires, habituellement consécutives à la radiothérapie. En cas de masse de signal intense, on peut utiliser une injection de produit de contraste qui permet de différencier un

hématome ou une cavité liquidienne postopératoire qui ne se modifient pas, d'une récurrence tumorale ou de processus inflammatoire qui prennent le produit de contraste. [86]

Le rôle de la tomographie par émission de positron dans la surveillance des sarcomes des parties molles est à l'étude.

Le rythme de surveillance sera modulé selon les facteurs de risque et la localisation tumorale :

- une évaluation clinique peut être proposée tous les 3 à 4 mois pendant les 3 premières années, tous les 6 mois les trois années suivantes, et ensuite tous les ans.
- Une évaluation par IRM et radiographie pulmonaire tous les 6 mois pendant les 5 premières années puis tous les ans.



Iconographie





A



B



C

A : Volumineuse tuméfaction de la face antérieure du bras gauche.

B : Tuméfaction de la face interne de la racine de la cuisse droit.

C : Amputation du bras droit chez une patiente de 49ans présentant une synovialosarcome.

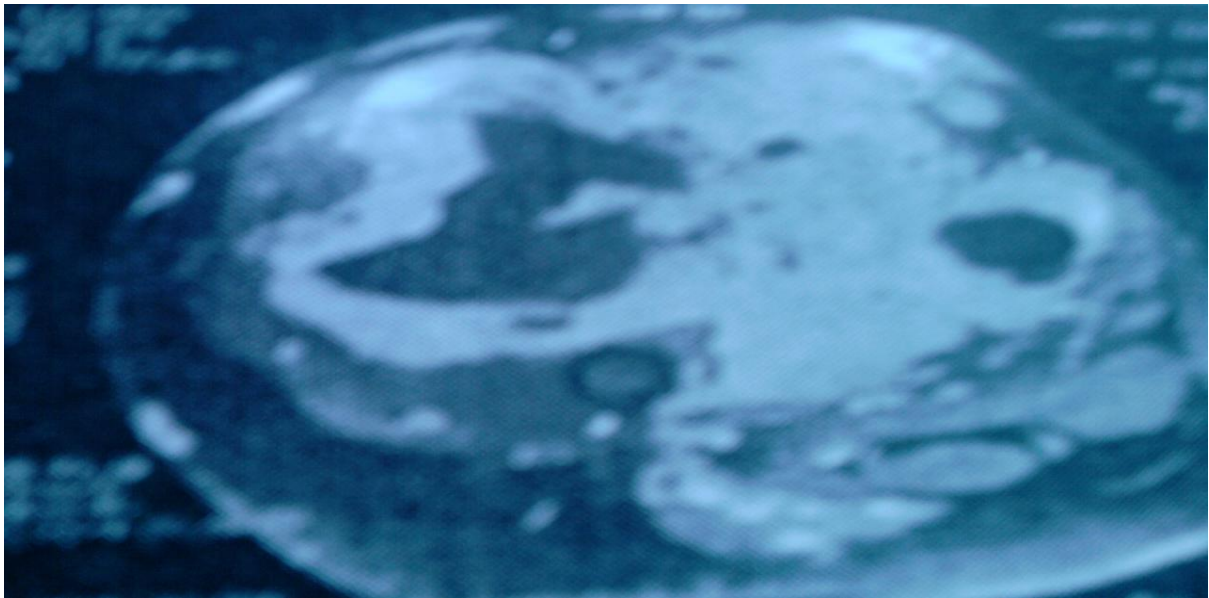


A



B

C



Observation N°1

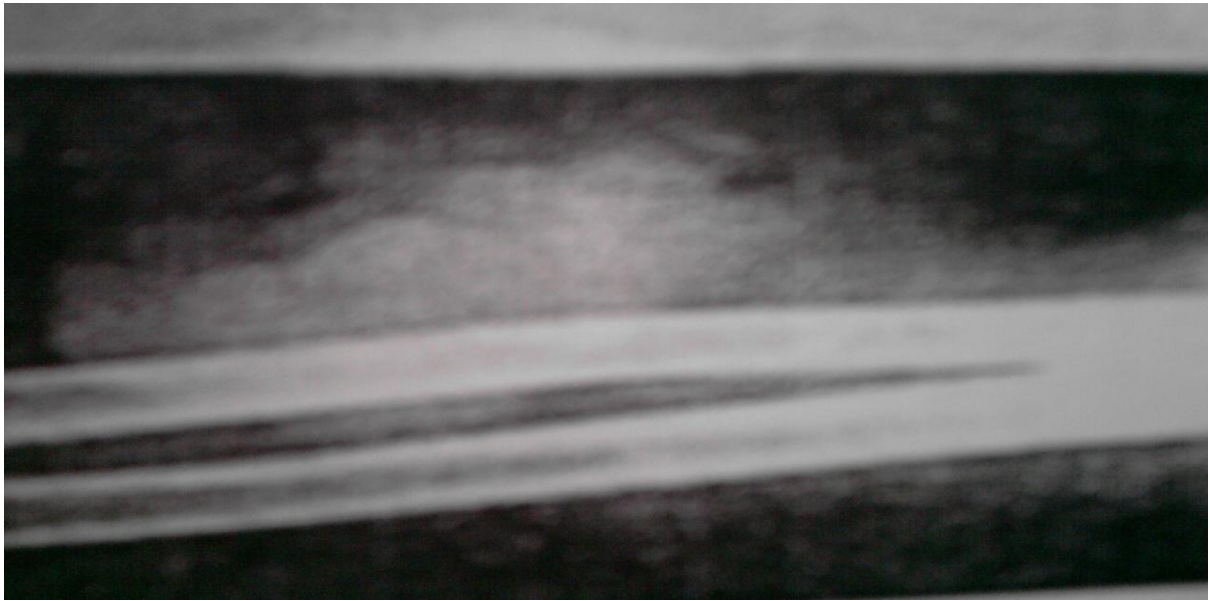
-**A** : Cliché standard de la cuisse gauche : Opacité floue des parties molles

-**B** : Echographie : Processus lésionnel hypoéchogène cerné par liséré hyperéchogène

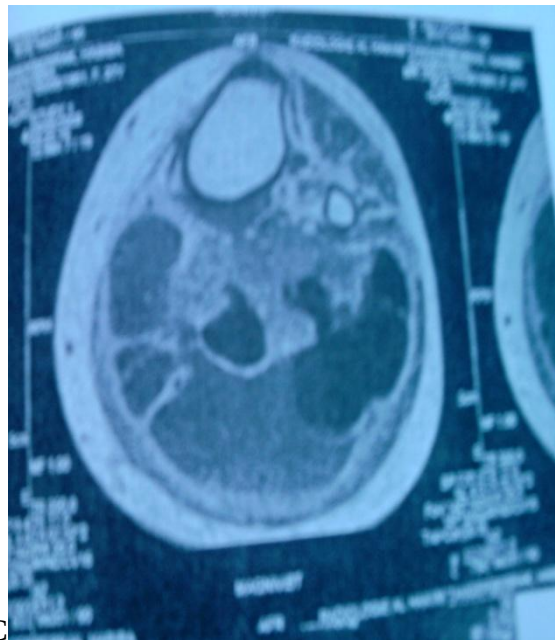
-**C** : TDM : Volumineuse tumeur au dépend du muscle vaste large externe hypodense de 24cm de grand axe avec prise de contraste importante et hétérogène

Histologie : Liposarcome myxoïde grade II

A



B



C

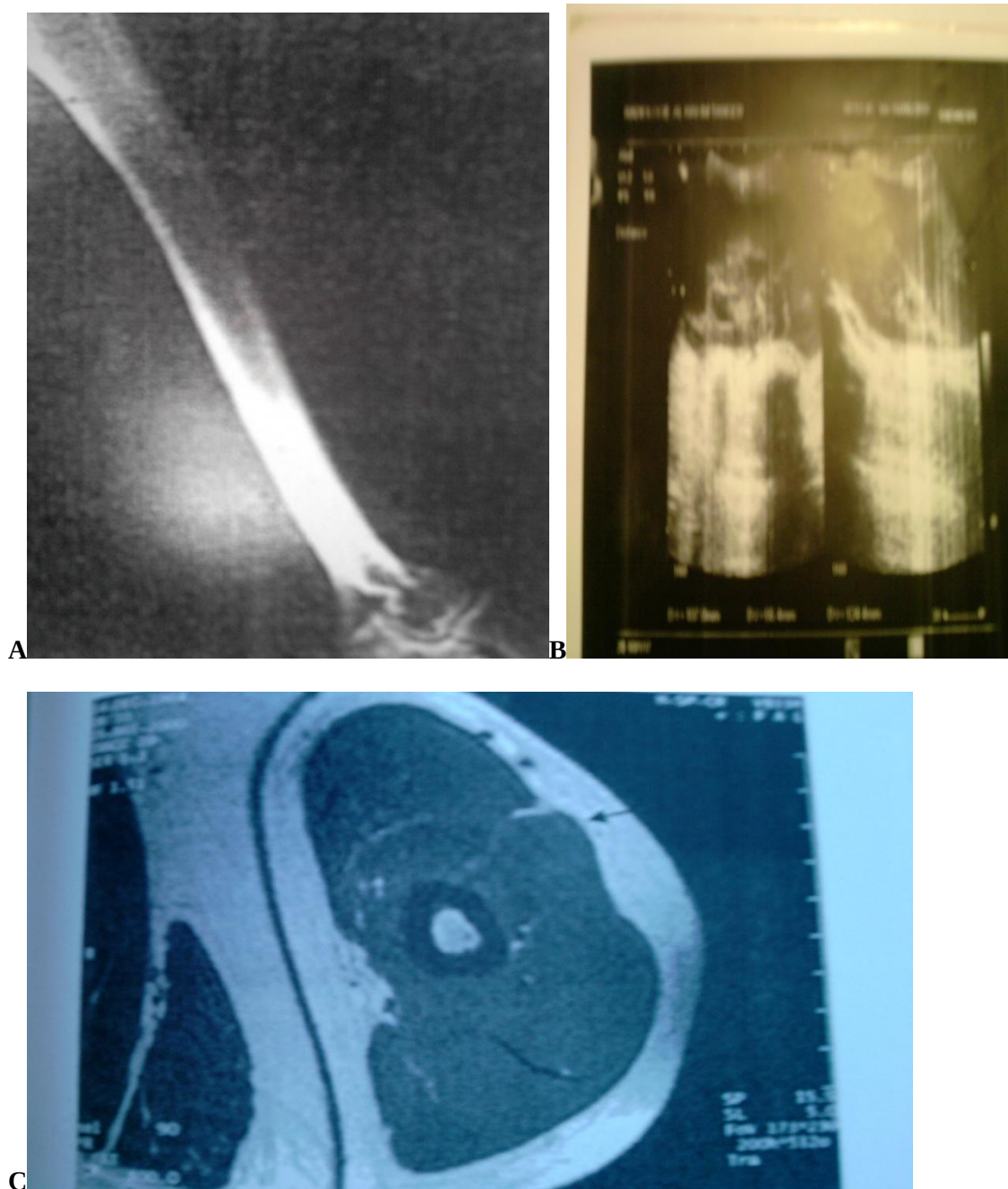
Observation N°2

-**A** : Radiographie de l'avant bras droit : Opacité mal limité des parties molles avec lyse osseuse du cubitus droit

-**B** : Echographie : Processus tumoral hétérogène et envahissant les parties molles.

-**C** : TDM : Masse de 72mm richement vascularisé avec présence d'ostéolyse de la corticale diaphyso-métaphysaire proximal du cubitus

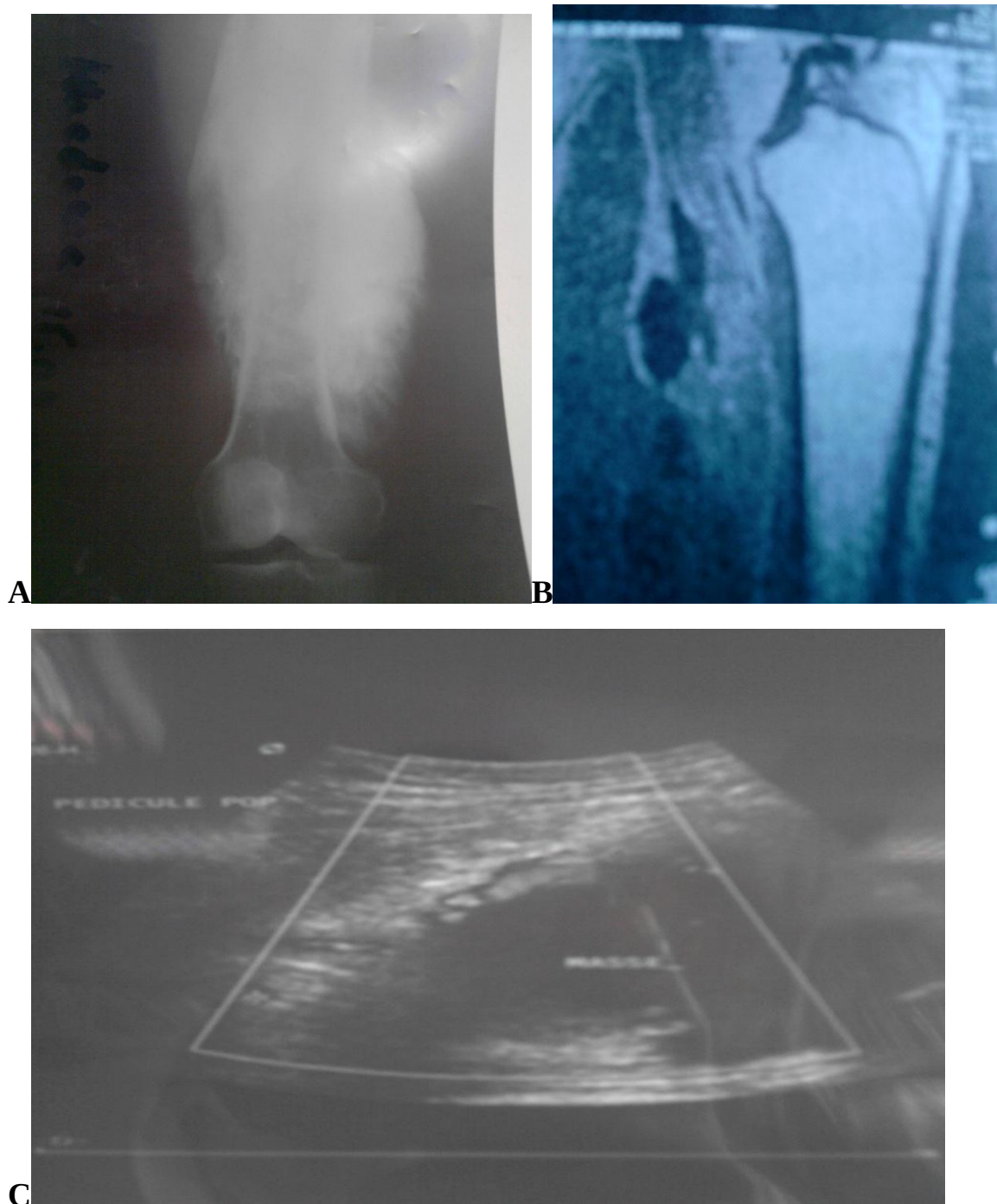
Histologie : Synovialosarcome monophasique



Observation N° 5

- A : Rx : Epaissement des parties molles avec image de tonalité calcique
- B : Echo : Aspect inflammatoire, œdémateux et abcédé du triceps brachial
- C : TDM : Masse de la partie postéro-supérieure du bras gauche au dépend des parties molles sans lésions Vasculo-nerveux ni osseuse

Histologie : Synovialosarcome Grade III biphasique



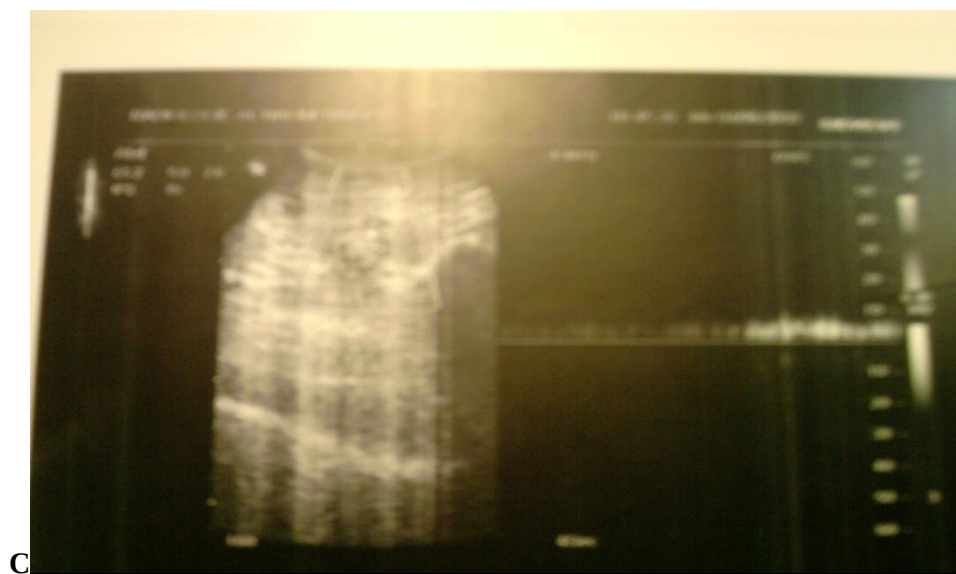
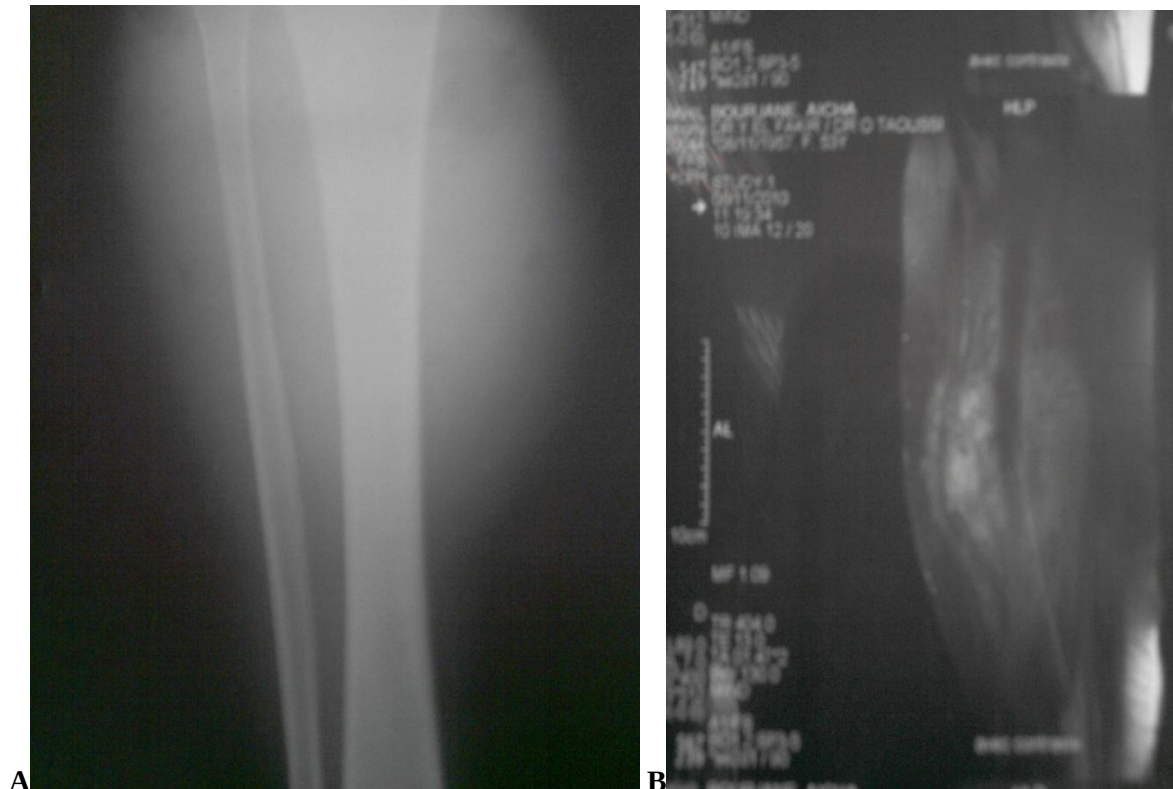
Observation N°18 :

-**A** : Rx du genou droit : Opacité des parties molles avec présence de calcification

-**B** : IRM : Masse du compartiment postéro-interne de développement au dépend du muscle vaste interne

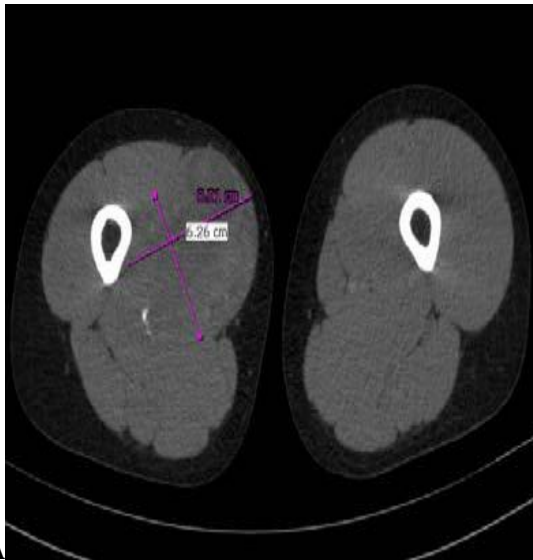
-**C** : Echo : Masse de 67 sur 33mm de grande axe crânio-caudale à composante double : Kystique et graisseuse

Histologie : Synovialosarcome biphasique



Observation N°28 :

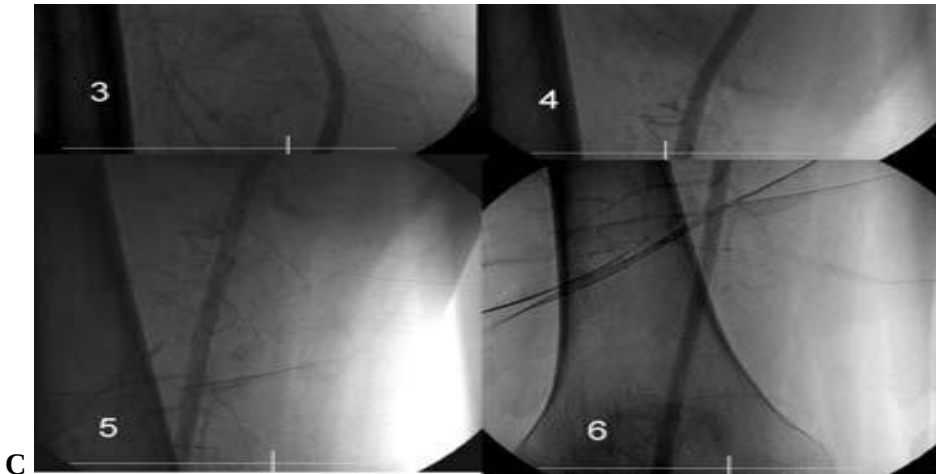
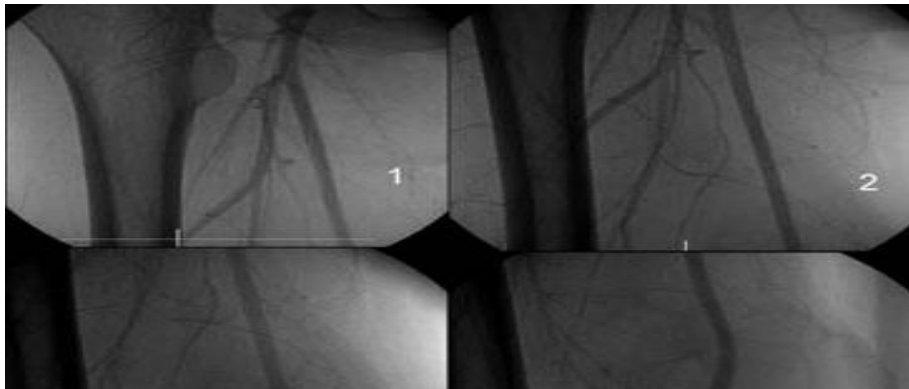
- A** : Rx de l'avant bras droit : Volumineuse opacité des parties molles
 - B** : IRM : Lésion tumorale périmusculaire infiltrante (hyposignal en T1, hypersignal en T2) allant du 1/3 inférieur de l'avant bras en regard du radius avec absence de lésion osseuse et d'anomalie du signal musculaire
 - C** : Echo : Formation hyperéchogène en arrière du tissu graisseux sous cutané et en avant de l'os
- Histologie : Liposarcome myxoïde



A



B



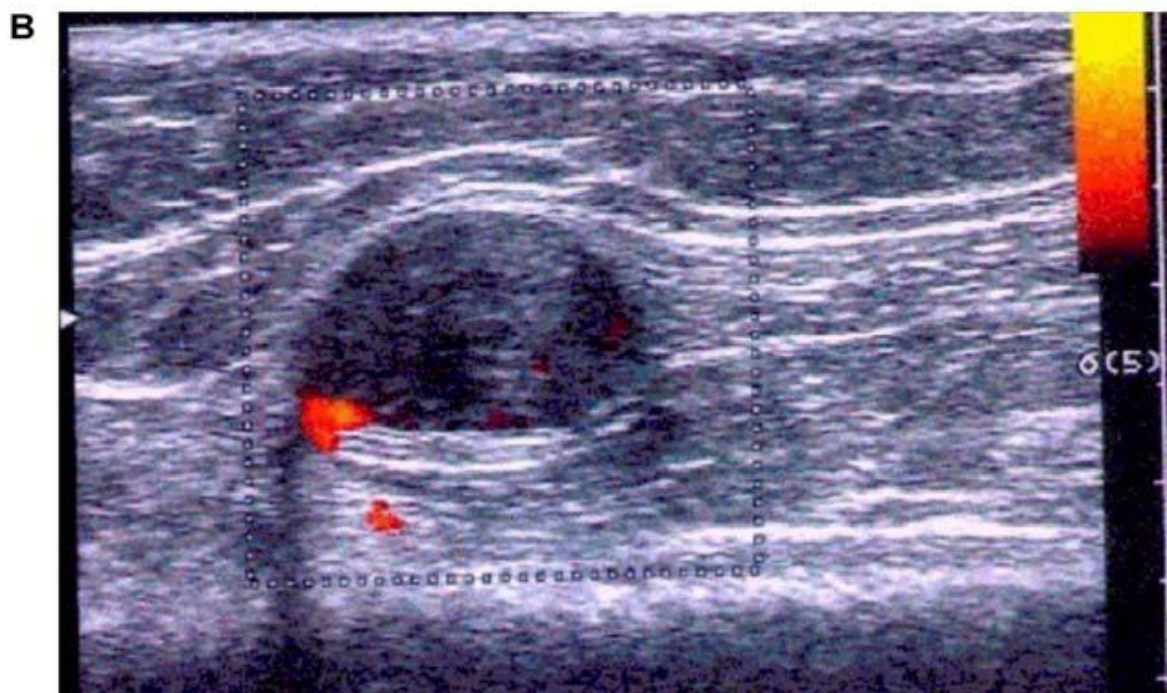
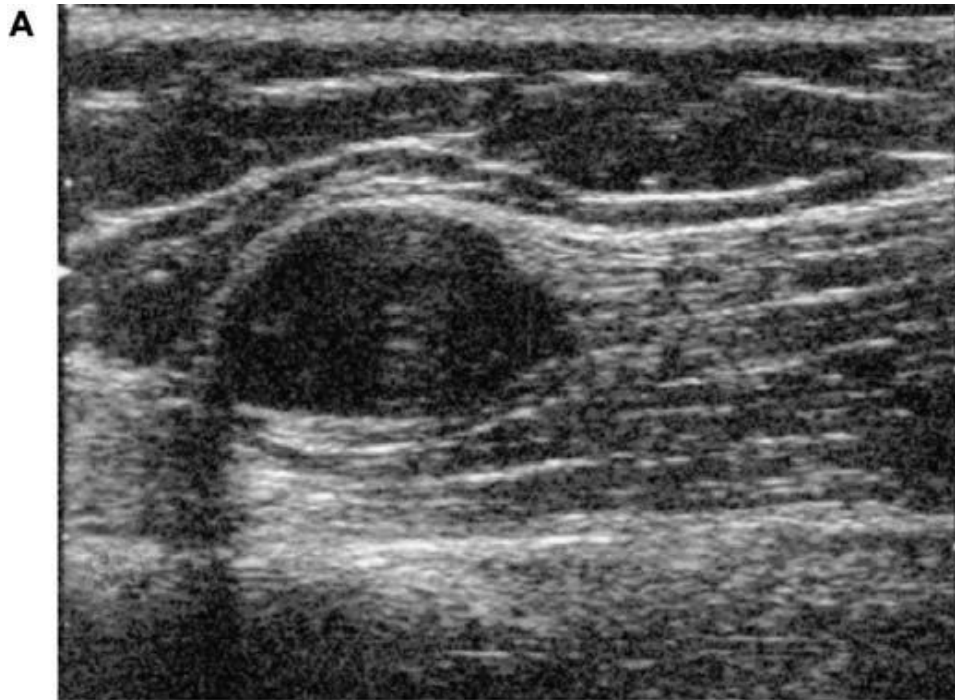
C

A : Scanner : Masse hypodense, inhomogène de 8x6cm du tiers moyen de la cuisse, refoulant sans l'envahir le paquet artério-veineux fémoral.

B : Scanner : Volumineuse masse tissulaire inhomogène de 11x10 cm refoulant les adducteurs en dedans et les vaisseaux fémoraux en dehors sans les envahir.

C : Artériographie : Paquet fémoral refoulé sans être envahi.

Anatomopathologie : sarcome synovial [1]



Homme de 35ans présentant une petite masse du bras droit indolore.

A : Echographie : Aspect en faveur d'une masse d'écho structure tissulaire hétérogène (zone kystique avec zone charnu) de l'avant bras d'allure maligne.

B : Doppler couleur : Lésion hypoéchogène bien limitée de petite taille mais intramusculaire, faiblement vascularisée.

Anatomopathologie : synoviosarcome de grade III. [38]



Patient de 33 ans actif se présentant avec une masse de la cuisse droite d'apparition rapide sans contexte traumatique sévère.

A : Echographie coupe sagittale de la cuisse : collection avec nodule « tissulaire » étiquetée « hématome ». En raison de l'absence d'amélioration une IRM est réalisée deux mois après.

B : Coupe sagittale pondérée en T1 sans injection.

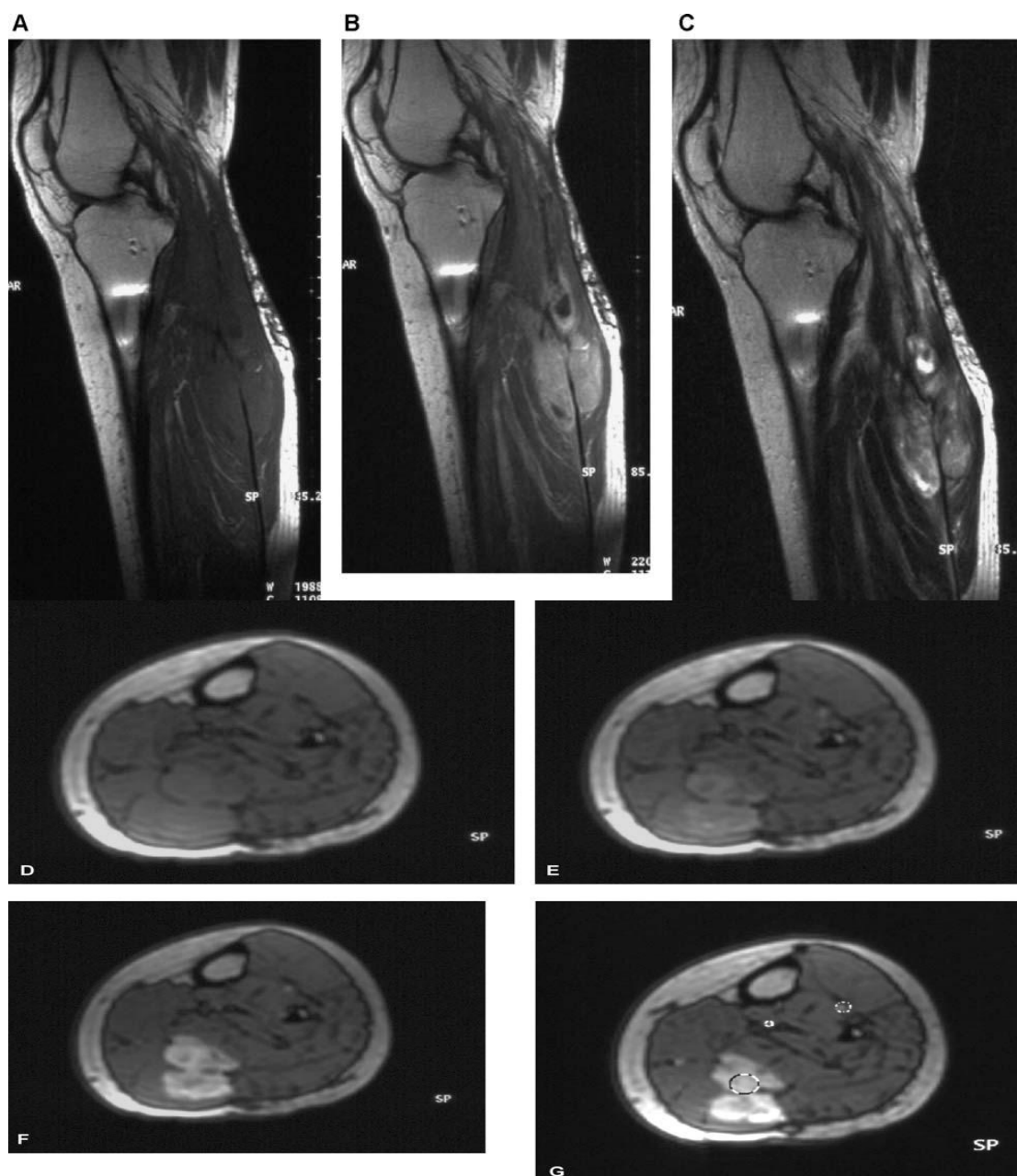
C : Coupe sagittale pondérée en T2 avec saturation de graisse.

D : Coupe sagittale pondérée en T1 après injection et saturation de graisse.

Collection hypersignal T1 et T2 sans prise de contraste évidente sur la séquence injectée (mais celle-ci est réalisée avec saturation de graisse et l'hypersignal spontané en T1 ne permet pas de dépister de petites prises de contrastes).

E : TDM réalisée deux mois après l'IRM ; coupe axiale après injection. Les prises de contraste intralésionnelles font porter le diagnostic de tumeur.

Anatomopathologie : sarcome indifférencié de haut grade. [38]



Femme de 26 ans. Masse douloureuse du mollet gauche IRM.

A : Séquence T1 sagittal.

B : Séquence T1 avec injection.

C : Séquence T2.

D : Séquence dynamique sans injection.

E : Séquence dynamique : 30 secondes après début injection.

F : Séquence dynamique : 90 secondes après début injection.

G : Positionnement des ROI.

Masse hétérogène du mollet. Rehaussement rapide parallèle à la courbe artérielle et massive sur les coupes dynamiques confirmées par la mesure des intensités de signal : argument en faveur de la malignité.

Histologie : liposarcome dédifférencié de grade III. [38]

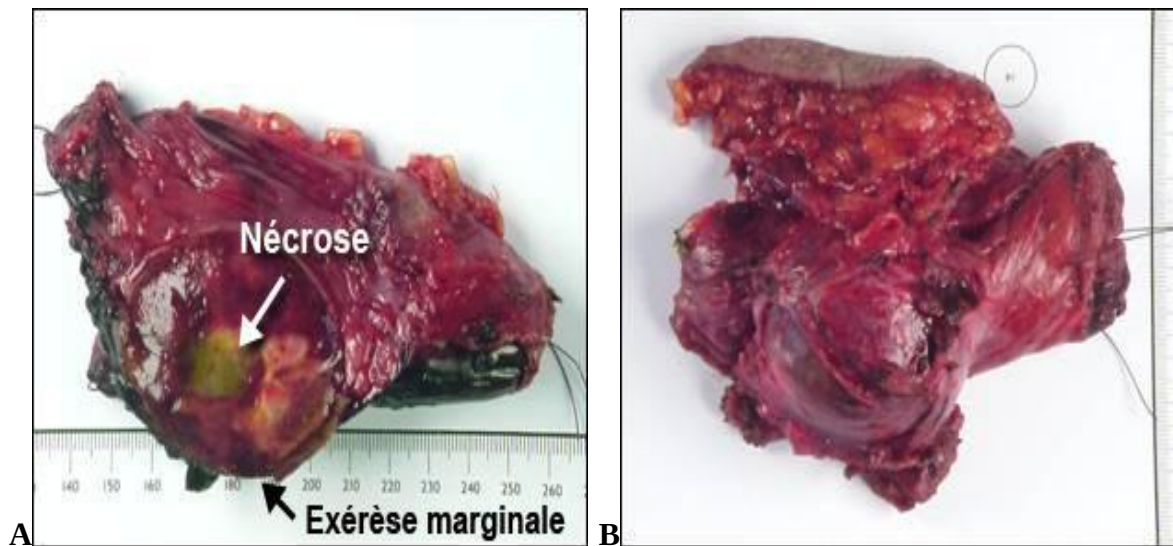


Figure I : A : Description de la tumeur et prise de Photos

B : Orientation de la pièce (par les fils)

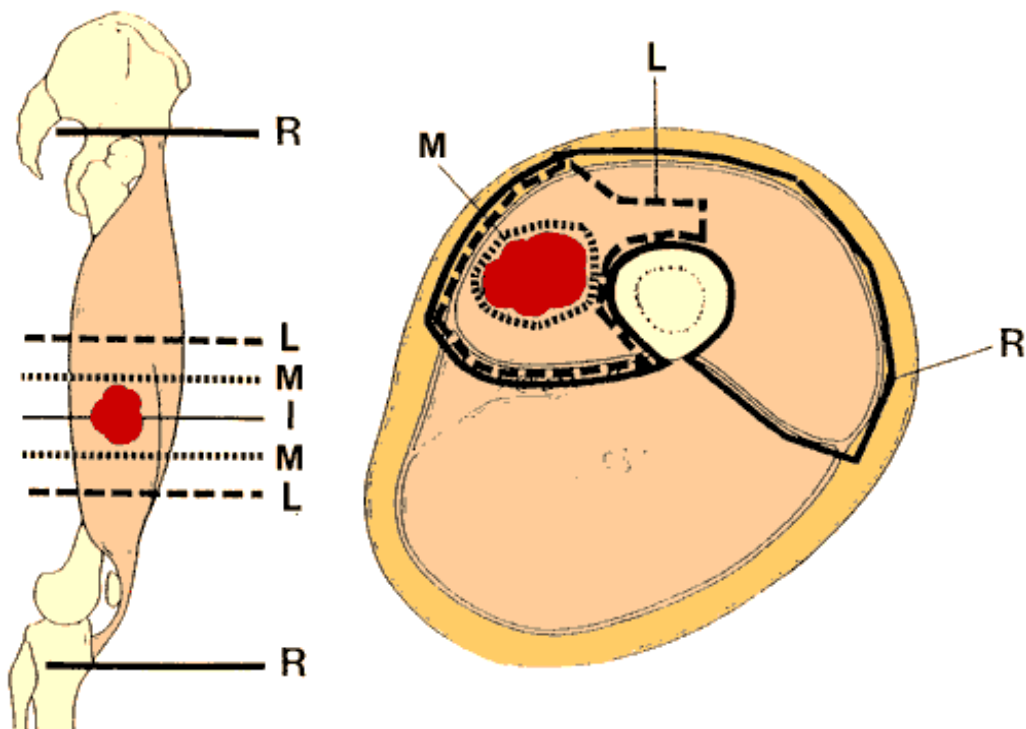


Figure II : Classification des marges d'exérèses selon l'American Musculo-Skeletal Tumor Society (AMSTS) : (R) Radicale, (L) Large, (M) Marginale et (I) Interlésionnaelle.[14,29]



Figure III : Biopsie au trocart : 14 gauges, à l'aveugle pour une tumeur palpable, en ambulatoire.

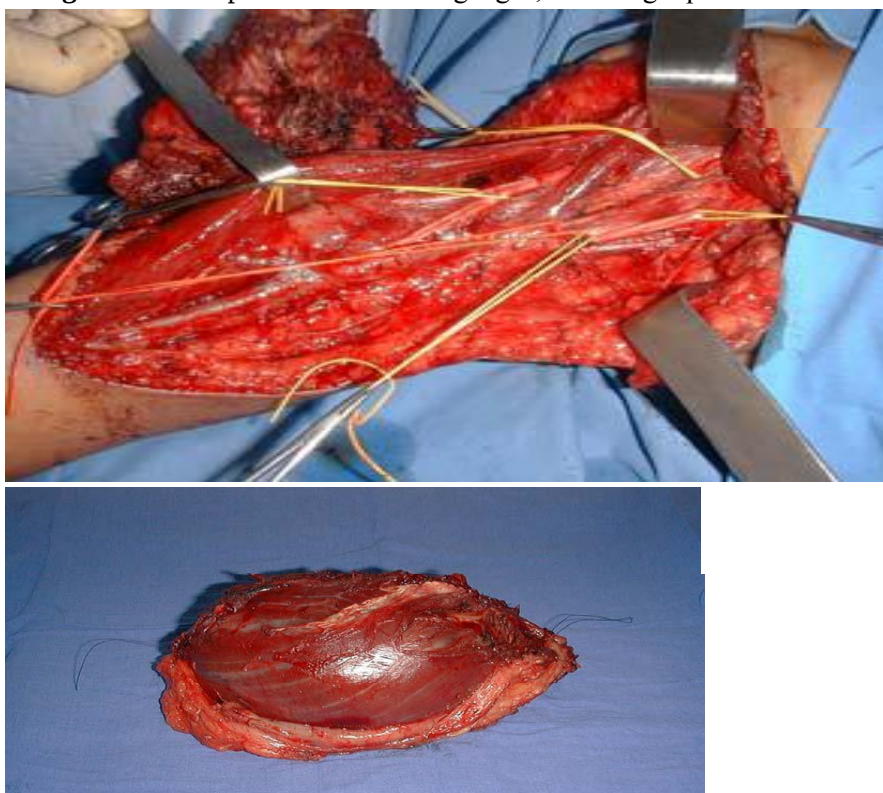


Figure IV : Vue per opératoire d'une exérèse tumorale de l'avant bras droit : Résection R0, avec marge microscopique saine



Figure V : Amputation du membre supérieur droit avec procédé de reconstruction (lambeau musculo-cutané)

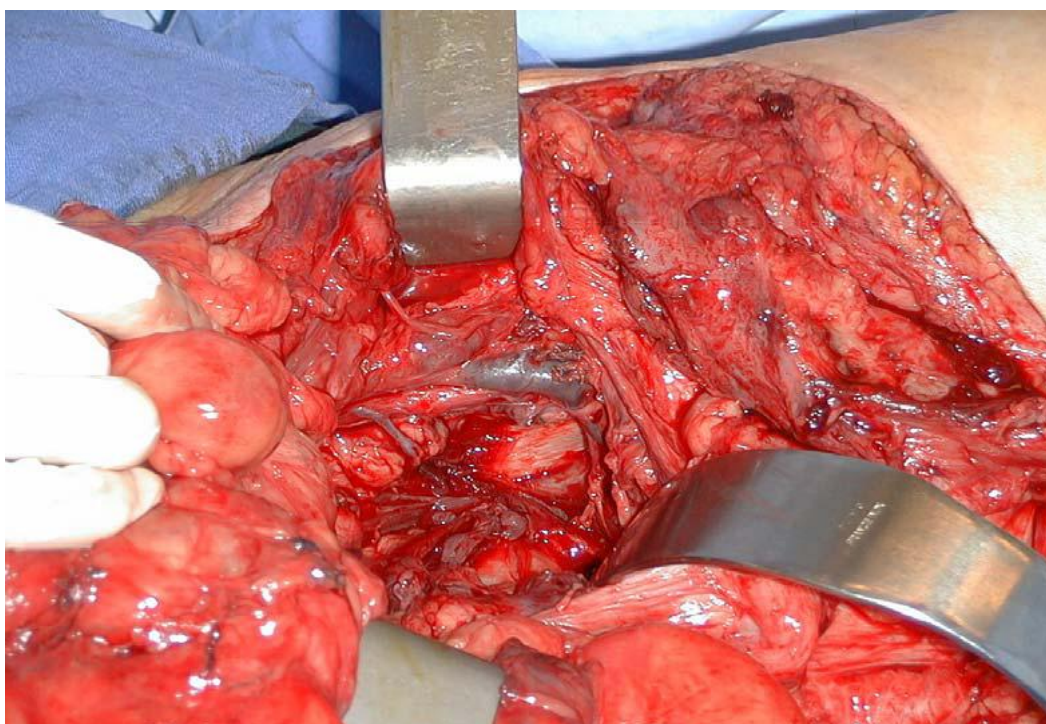


Figure VI : Vue per-opératoire montrant une résection R2 de la cuisse gauche (existence de résidu macroscopique qui sera précisé dans le compte rendu par le chirurgien)

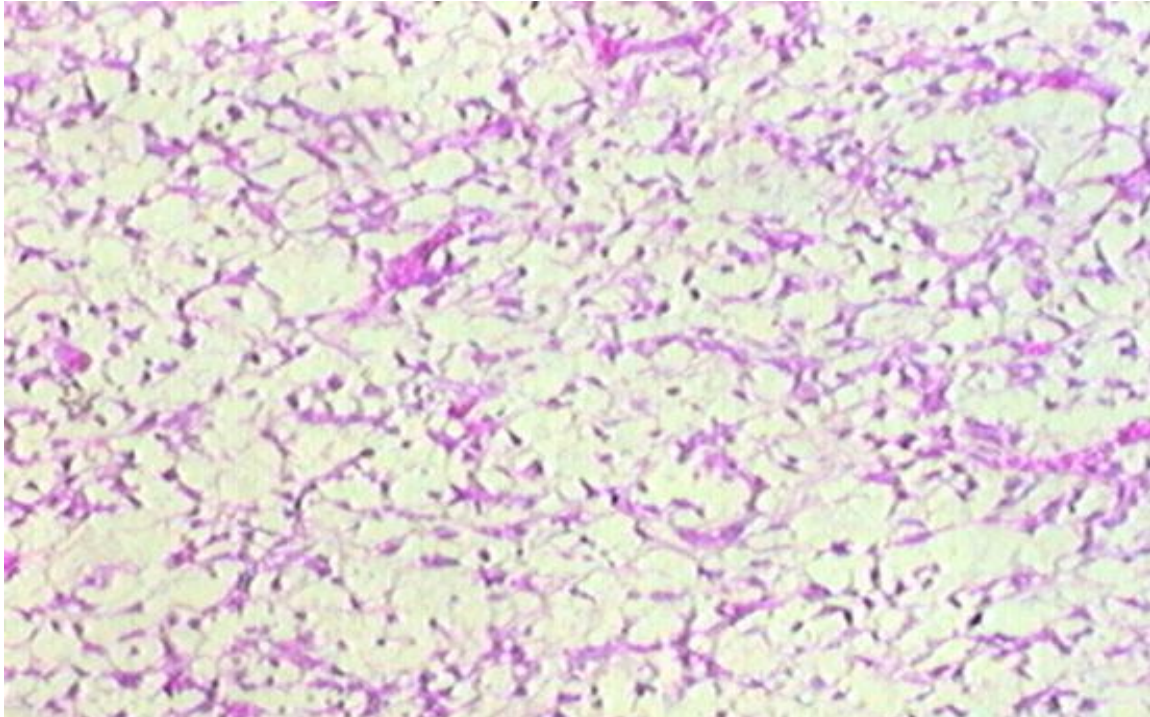


Figure VII : HESx250 : Liposarcome myxoïde : Prolifération tumorale nodulaire faite de cellules atypiques rondes et fusiformes avec une vascularisation branchée en « Chicken-wire »

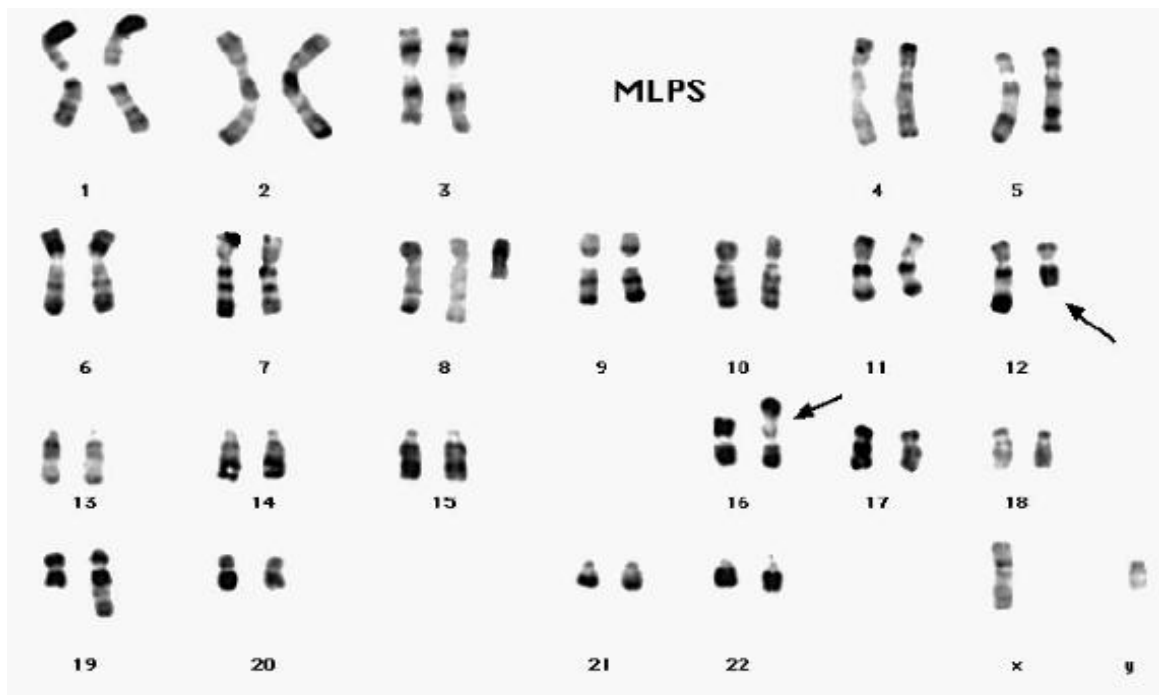
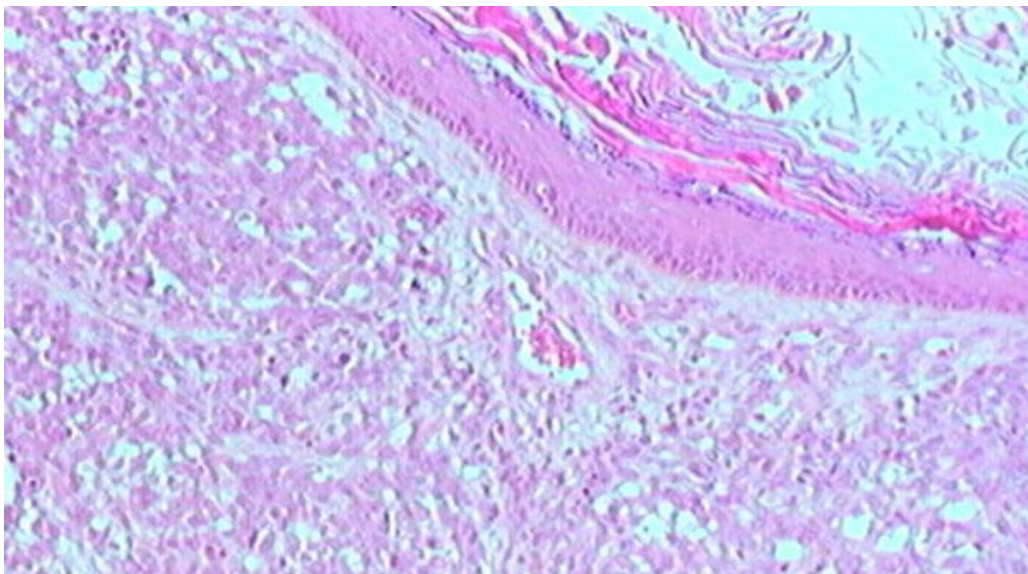


Figure VIII : Caryotype d'un liposarcome myxoïde montrant une translocation t(12 ;16) responsable d'un gène TLS-CHOP [15]



HESx250 : Rhabdomyosarcome embryonnaire : Prolifération tumorale à petites cellules rondes au dessous d'un épithélium malpighien.

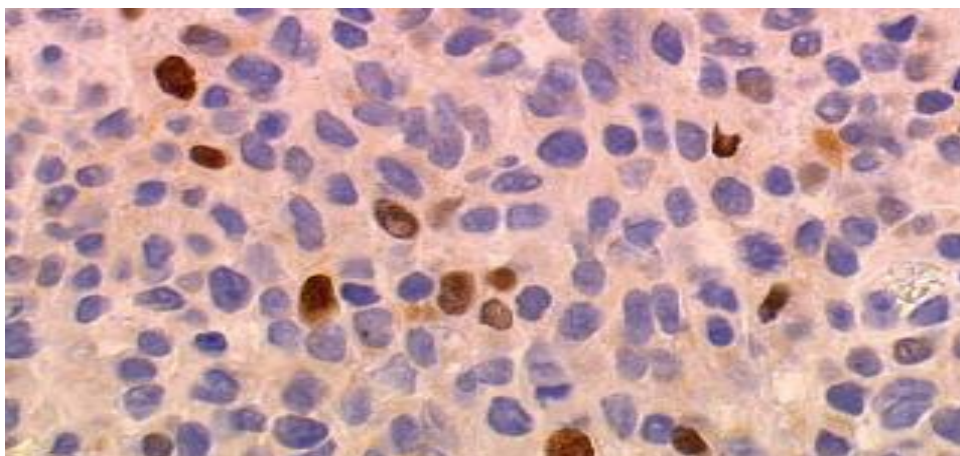
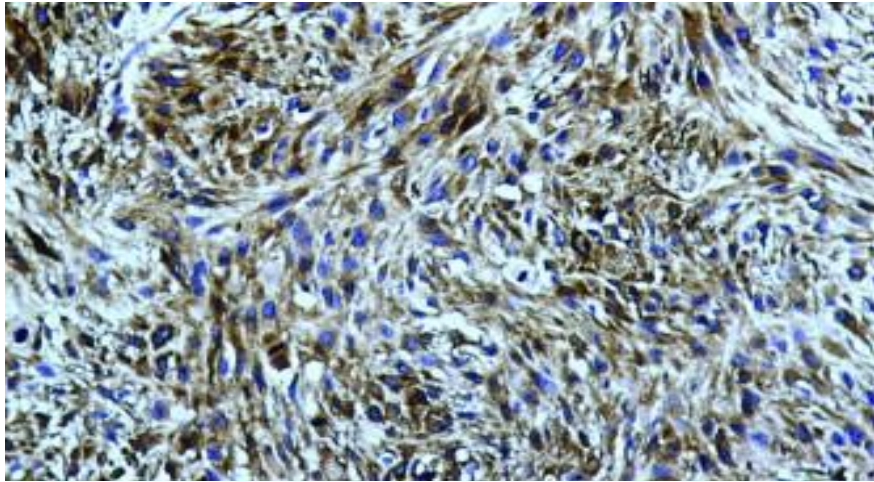
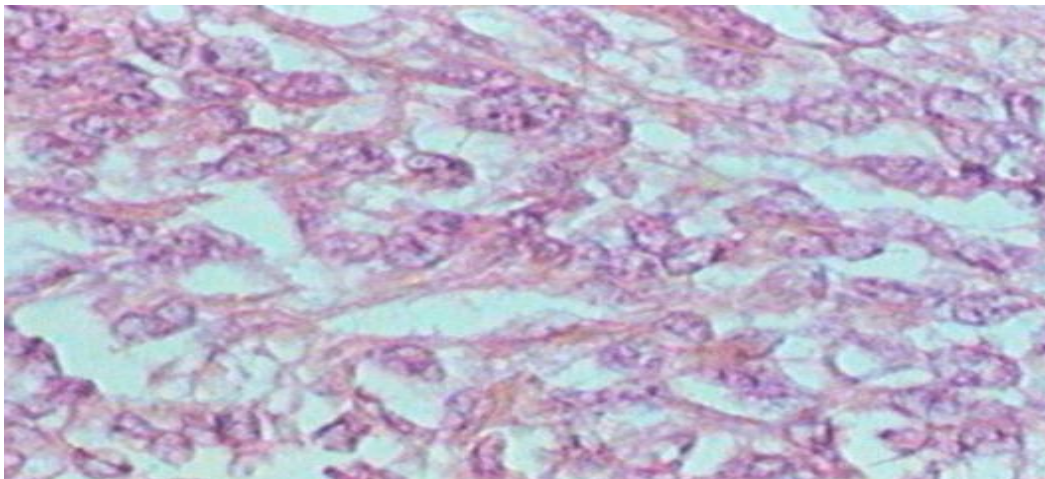


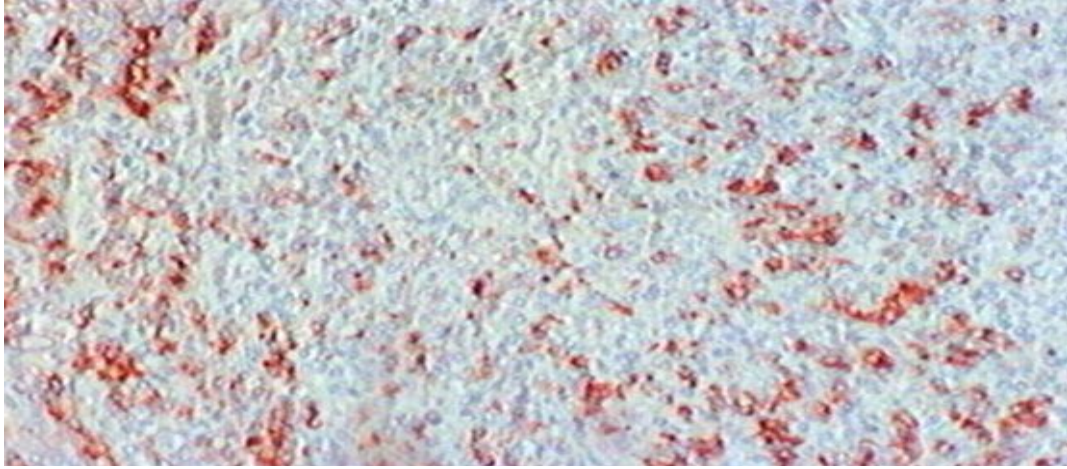
Figure IX : IHC : Rhabdomyosarcome embryonnaire : expression nucléaire de la myogénine.



IHC : Immunomarquage cytoplasmique diffus des cellules tumorales avec l'anticorps anti-actine musculaire.



HESx400 : Synovialosarcome monophasique fusocellulaire : prolifération tumorale faite de cellules fusiformes atypiques.



IHC : Synovialosarcome monophasique fusocellulaire : marquage des cellules tumorales par l'anticorps anti-EMA.

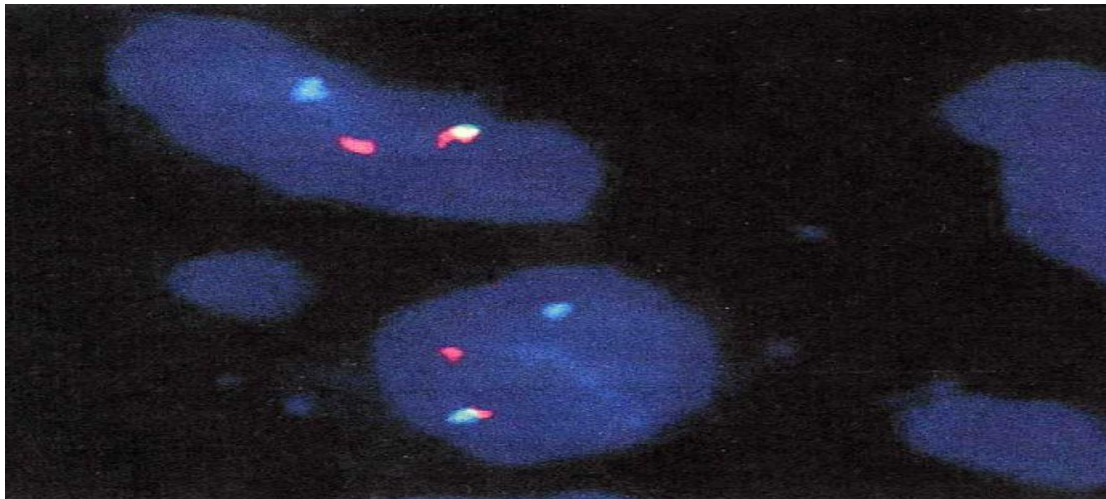


Figure X : FISH sur noyau interphasique à l'aide des sondes EWS (vert) et FLI1 (rouge). On observe un signal rouge et un signal vert séparés qui correspondent aux allèles normaux et un signal rouge et un signal vert qui fusionnent signant la présence d'une translocation. [15]



Conclusion



Les sarcomes des tissus mous représentent moins de 1% des tumeurs malignes de l'adulte. Ils sont de localisation ubiquitaire, mais de préférentielle au niveau des membres et de morphologie diverse, ce qui constitue souvent une source de problème diagnostique et thérapeutique.

Nous avons étudié rétrospectivement sur une période de 3ans allant de 2006 à 2009 ; 29 dossiers de sarcomes des parties molles, au sein du service de traumatologie et orthopédie du CHU Ibn Sina, décortiquant le rôle de la chirurgie associée à la chimiothérapie chez des patients souffrant de ces tumeurs localement avancés ou métastatiques.

L'étude clinique et les explorations radiologiques n'étaient pas concluant pour poser le diagnostic d'un sarcome. Cependant les progrès actuels de l'IRM, les techniques de l'Immunohistochimie et l'évolution de la biologie moléculaire offrent une nouvelle vision de la prise en charge de ces tumeurs, au mieux dans un centre spécialisé. Ainsi l'IRM reste la meilleure technique d'imagerie, pour le bilan local d'extension et le suivi sous et après traitement.

Plusieurs pièges sont à éviter au début de la prise en charge, il est nécessaire de réaliser, avant toute chirurgie, une imagerie adaptée ; puis de faire une biopsie sur le trajet de la future exérèse afin d'adapter d'emblée un geste chirurgical, et une démarche thérapeutique du diagnostic histologique définitif.

Le diagnostic de certitude des sarcomes des tissus mous est histologique.

Le traitement initial des tumeurs localisées associe la chirurgie conservatrice planifiée (principale arme thérapeutique), à la radiothérapie et la chimiothérapie dont les agents cytotoxiques ont démontré une réelle efficacité et un meilleur contrôle local et général. La place de la chimiothérapie adjuvante

dans le traitement des STM est encore mal définie, car très peu d'études ont pu démontrer son efficacité totale jusqu'à présent. Les sarcomes avancés sont malheureusement non répondeurs à la chimiothérapie dans 50 à 75% des cas avec un taux de décès élevé. Leur pronostic reste traditionnellement fâcheux. Très peu de patients arrivent à satisfaire les critères d'un objectif curatif du traitement chirurgical et chimiothérapique. Néanmoins une chirurgie conservatrice en complément d'une chimiothérapie/radiothérapie chez un patient jeune en excellent état général, permet de minimiser les rechutes locales et de prévenir la dissémination à distance et surtout une amélioration de la qualité de vie du patient.

La surveillance après le traitement est donc essentielle, d'une part pour détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce, et de l'autre permettre un rattrapage thérapeutique efficace.



Résumé



Résumé

Titre : Résultats de la chirurgie associée à la chimiothérapie dans les sarcomes des parties molles des membres.

Auteur : MOHAMED KASSIM Youssouf

Mots clés : Sarcomes-Parties molles-Chirurgie conservatrice-Chimiothérapie-Radiothérapie.

Les sarcomes des tissus mous (STM) regroupent des tumeurs d'origines histologiques différentes, ayant une agressivité variable et dont le diagnostic reste parfois délicat à établir. Leur traitement demeure, de nos jours, un objectif à atteindre.

Nous rapportons dans notre étude vingt neuf cas de STM des membres ; colligés au service de traumatologie orthopédie Avicenne de Rabat entre 2006 et 2009 ; constatant les faits suivants :

Dans notre pratique, les STM restent des tumeurs rares mais à ne pas sous estimé : 9cas/an avec une légère prédominance féminine. L'âge moyen est de 45 ans. Electivement, Ils touchent les membres inférieurs (59%) et plus particulièrement la cuisse. Le délai moyen de consultation est très tardif : 60 mois. L'examen anatomopathologique reste l'élément clé du diagnostic. Les types histologiques par ordre de fréquence sont : Synovialosarcome, liposarcome, léiomyosarcome, rhabdomyosarcome, schwannome malin, fibrosarcome. Le traitement chirurgical conservateur est pratiqué dans 58%, et le traitement radical dans 27% des cas. Le complément de radiothérapie et/ou de chimiothérapie a été confié aux oncologues de l'Institut National d'Oncologie de Rabat. Deux décès ont été enregistrés au cours de la surveillance. L'évolution est marquée par la survenue de 10% de cas de récurrence locale et 17% de métastases, toutes pulmonaires. A long terme le devenir des patients reste inconnu du fait que la plupart se perd de vue. Le recul moyen est de 19mois.

Le constat final est que très peu de patients ont répondu aux objectifs curatifs de l'association chirurgie/chimiothérapie et qu'à ce titre, une concertation multidisciplinaire permet de privilégier la qualité de vie des patients en phase palliative.

Abstract

Title: Results of surgery combined with chemotherapy in soft tissue sarcomas of the limbs.

Author: MOHAMED KASSIM Youssouf

Keywords: sarcoma-Soft tissue-conservative surgery, chemotherapy and radiation therapy.

Soft tissue sarcoma (STS) includes tumors of different histological origins, with a variable degree of aggressiveness and the diagnosis of which is sometimes difficult to establish. Their treatment remains up till today a goal to attain.

We report in this study, twenty nine cases of STS of the limbs, gathered at the orthopedic trauma ward of Avicenne Rabat between 2006 and 2009 which established the following facts:

In our practice, STS are rare tumors but should not be underestimated: 9 cases per year with a slight female predominance. The average age is 45 years. They affect electively the lower limbs (59%), the thighs in particular. The average period of consultation is very late: 60 months. Histological examination remains the key to diagnosis. Histological types in order of frequency were: synovial sarcoma, liposarcoma, leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma, malignant schwannoma and fibrosarcoma. Conservative surgical treatment is practiced in 58%, and radical treatment in 27% of cases. The addition of radiotherapy and / or chemotherapy was given to oncologists of National Oncology institute in Rabat. Two deaths were recorded during monitoring. The evolution is marked by the occurrence of local recurrence in 10% of cases and metastases in 17%, of which all were pulmonary. A long-term outcome of patients remains unknown because most patients do not return for monitoring. The mean drop is 19 mois. The final observation is that very few patients attained the objectives of the association of curative surgery / chemotherapy, and as such, a multidisciplinary consultation allows more focus on the quality of life of palliative patients.

ملخص

العنوان: نتائج الجراحة مقترنة بالعلاج الكيميائي لأغران الأجزاء الرخوة للأطراف

الكاتب: محمد قاسم يوسف

الكلمات الأساسية: الأغران-الأجزاء الرخوة الجراحة المحافظة العلاج الكيميائي العلاج بالأشعة

أغران الأجزاء الرخوة تجمع أوراما من أصل نسيجي مختلف ذات خطورة متغيرة ويعتبر تشخيصها في بعض الأحيان صعب للغاية أما علاجها فيظل إلى حد الآن هدفا صعب المنال.

في هذه الدراسة سيتم عرض 29 حالة إصابة بأغران الأجزاء الرخوة للأطراف تم تشخيصها بمصلحة جراحة العظام بمستشفى ابن سينا بالرباط ما بين سنتي 2006-2009 وقد تم استخلاص ما يلي:

في مزاولتنا اليومية تبقى أغران الأجزاء الرخوة للأطراف أوراما نادرة لكن لا يجب بتاتا الإستهانة بها حيث يصل عدد الإصابات إلى 9 حالات سنويا مع هيمزة طفيفة للإناث. يبلغ متوسط سن المصابين 45 سنة، وتعتبر الأطراف السفلية أكثر تعرضا للإصابة (59 بالمائة) خصوصا إصابة الفخذ منها.

تكون عادة الفترة الفارقة بين بداية المرض والاستشارة الطبية طويلة حيث يبلغ متوسطها 60 شهرا.

يعتبر التحليل عن طريق التشريح الدقيق للأنسجة مفتاح التشخيص ويمكن من معرفة النوع النسيجي للمرض.

الأنواع النسيجية التي تم جردها في هذه الدراسة مرتبة حسب الأغلبية: غرن زليلي، غرن شحمي، غرن عضلي أملس، غرن عضلي مخطط، ورم شفاني خبيث وغرن ليفي.

لقد تم علاج هؤلاء المرضى بالجراحة المحافظة في 58 بالمائة من الحالات والعلاج بالجراحة المستأصلة في 27 بالمائة منها أما العلاج الكيميائي والإشعاعي المكمل فقد تم إنجازه في المعهد الوطني للأنكولوجيا بالرباط وتميزت فترة المراقبة بتسجيل حالتي وفاة.

يتميز تطور المرض بالظهور المحلي مرة أخرى عند 10 بالمائة من الحالات و بانتشار السرطان عند 17 بالمائة منها خصوصا إصابة الرئة (في هذه الدراسة، تم رصد إصابة الرئة عند كل حالات هذا الطور).

على المدى البعيد، مصير المرضى يبقى مجهولا لأن العديد منهم يختفون عن الأنظار.

متوسط أمد الحياة بعد العلاج هو 19 شهرا.

الخلاصة النهائية هو أنه عدد قليل من المرضى استجابوا للأهداف العلاجية للجراحة مقترنة بالعلاج الكيميائي، وعليه فإن التشاور متعدد الاختصاصات أولى أهمية قصوى لجودة الحياة بالنسبة للمرضى في الأطوار النهائية للمرض.



Bibliographie



- [1] **M Rakotovao, A Rakotosolofo, MF Ralahy et al** : Sarcome synovial des membres chez l'adulte. A propos de deux cas à Madagascar ; 2009
- [2] **Majdouline ERRIHANI** : Sarcomes des parties molles des membres à propos de 34 cas ; 2007
- [3] **Marie-josée BUFFO** : Sarcomes des parties molles métastatiques ou localement avancés : Rôle de la chimiothérapie révisé à partir d'une étude rétrospective de 75 patients traités à l'Institut Claudius Regaud ; 1998
- [4] **Alia MRANI** : Actualités dans le traitement des sarcomes des parties molles ; 2005
- [5] **Revue Oncologie** : La revue francophone de la formation en oncologie : Volume 9. Numéro 2 ; 2007
- [6] **Enzinger KM, Weiss SW** : Soft Tissue Tumors ; 1988
- [7] **FNLCC Standards**, Options et Recommandations pour la PEC des patients adultes atteints de STM ; 1995
- [8] **N. Panel, C. Nisse, S. Feddal, E. Lartigau** : Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte. La presse médicale, 2001, Vol. 30, N°28, 1405-1413

- [9] **SH. Zahm, JF. Fraumeni** : The epidemiology of soft tissue sarcoma
Semin Oncol 1997 ; 24:504-14

- [10] **PH. Nijhuis, M. Schaapveld, R. Otter, WM. Molenaar, WT. Van Der Graaf, HJ. Hoekstra** Epidemiology aspects of soft tissue sarcoma-consequences for the design of clinical STS Eur J Cancer 1999; 35:1705-10

- [11] **MJ. Kransdorf, MD. Murphey** : Radiologic evaluation of soft tissue masses : a current perspective Am J Roentgenol 2000 ; 175 :575-87

- [12] **RT. Greenlee, MB. Hill-Harmon, T. Murray, M. Thun**
Cancers statistics 2001 Cancer J Clin 2001 ; 51 :15-36

- [13] **F. Levi, C. La Vecchia, L. Randimbison, et al.** Descriptive epidemiology of soft tissue sarcoma in Vaud, Switzerland Eur J Cancer 1999; 12:1711-16

- [14] **R. Capanna** : Le traitement des sarcomes des tissus mous Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 1998, Vol. 66, 175-189

- [15] **M.Bui Nguyen Binh** : Comparaison entre immunophénotype et altérations génétiques caractérisant les sarcomes des tissus mous : expression de MDM2, CDK4, C-JUN, RB1 et hcaldesmon dans une série de 100 cas Thèse N°1074, 2004, faculté de médecine Pitie Salpétrière

- [16] **AA. Kasse, M. Diop, M. Dieng, A. Deme, MC. Fall, P. Diop, E. Betel, B. Drabo, G. Timbely, P. Touré** : Les facteurs de récidence des sarcomes des parties molles : étude d'une série rétrospective de 125 cas e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie ; 2003 (2):30-34

- [17] **A. Babinet** : Prise en charge des sarcomes des tissus mous
Maîtrise orthopédique N°136- Août-Septembre 2004

- [18] **E. Stoeckle** : Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 34-40

- [19] **JM. Coindre, P. Terrier, L. Guillou, Le Doussal V, F. Collin, D. Ranchère, et al.** Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas : a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group Cancer 2001 ; 91 : 1914-26

- [20] **JC. Yang, EJ. Glatstein, SA. Rosenberg, KH. Antman:** Sarcomas of soft tissue. In : De Vita VT, S. Hellman, SA. Rosenberg, editors. Cancer : Principales and practice of oncology (4th ed) Philadelphia : JB. Lipincott Co ; 1993. p. 1436-88

- [21] **SAETER G.** Treatment of bone and soft tissue sarcomas; the role of chemotherapy, dose-response relationships and haematopoietic growth factors consultant series N°15, 1996

- [22] **GROUPE SARCOMES FNLCC**, TOME II, 2004 « Aspects thérapeutiques actuels des sarcomes des tissus mous de l'adultes »
- [23] **M. BOUFETTAL** : Synovialosarcome des membres (A propos de 14 cas) Thèse de Médecine 2010
- [24] **SW. Weiss, JR.** Goldblum Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. The CV-Mosby Company, Fourth Edition, 2001
- [25] **H. Hashimoto, Y. Daimaru, S. Takeshita, et al.** Prognostic sinificance of histologic parameters of soft tissue sarcomas Cancer 1992; 70 : 2816
- [26] **G. Markhede, L. Angervall, B. Stener** : A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of maligant soft tissue tumors Cancer 1982 ; 49 : 1721
- [27] **G. Missenard** : Tumeur osseuse et des tissus mous touchant le pied et la cheville. EMC 27-080-A-35 ; 1999
- [28] **ACKERMAN and PEGATO'S** : Sarcoma of the soft tissue cancer, Chapter 20,917-936

- [29] **SR Babin, P Simon, JP Bergerat, GM Jung, JC Dosch, L Marcellin:**
Tumeurs des tissus mous des membres. EMC 14-030-L-10 ; 1999

- [30] **STOUT A-P, LATTES R. :** Tumors of the soft tissues atlas of tumors pathology second series, Fasciale I. Armed force Institut of Pathology Washington DC 164-17 ; 1967

- [31] **A. M. De Sherpper, J. Gielen, F. Vanhoenacker, P. Parizel :** Imagerie des tumeurs des parties molles. EMC 31-750-A-10 ; 2008

- [32] **Aisen AM, Martel W, Braunstein EM, et al.** MRI and CT evaluation of primary bone and soft tissue tumors. AJR 146 : 749-56 ; 1986

- [33] **DEMAS B.E, HEELAN R.T, LANE J, MARCOUE, HAJUS BRENNAM M.F :** Soft sarcomas of the extremities : comparaison of MR and CT in determining the extent of disease, ARJ 150-615-620 ; 1988

- [34] **CIONDRE JM.:** Recommandations pour la prise en charge anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous. Ann pathol, 18, 6, 505-511 ; 1998

- [35] **Groupe Sarcomes FNCLCC :** Tumeurs des tissus mous Tome I et II ; 2007

- [36] **JP. Ghnassia, MO. Vilain, JM. Coindre, G. Bertrand, MC. Chateau, F. Collin, et al.** Recommandations pour la prise en charge anatomopathologique des sarcomes des tissus mous de l'adulte ; Annales de pathologie, 1998, Vol. 18, N°6, 505-511
- [37] **GERARD Abadjiam** : Histoseminaire tissus mous Paris ; 2004
- [38] **S. Taieb et al.** : Sarcomes des tissus mous des extrémités. Rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale. /Cancer/Radiologie 10, 22-33 ; 2006
- [39] **LODGE MA, Lucas JD, Marsden PK, Cronin BF, O'Doherty MJ, Smith MAA.** PET study of 18FDG uptake in soft tissue masses. Eur J Nucl Med 1999; 26:22–30.
- [40] **Schwarzbach MH, Dimitrakopoulou-Strauss A, Willeke F, Hinz U, Strauss LG.** Clinical value of [18-F] Fluorodeoxyglucose positron emission tomography imaging in soft tissue sarcomas. Ann Surg 2000;231:380–6.
- [41] **Kolesnikov-Gauthier H, Levy E, Fournier C, et al.** FDG PET as a prognostic indicator for survival in patients with soft tissue sarcoma. Academy of Molecular Imaging; 2001.

- [42] **FM. Enzinger, R. Lattes, H. Toroloni** : Histologic typing of the soft tissue tumors International classification of tumours, N°3, Geneva, WHO, 1969

- [43] **CDM. Fletcher, KK. Unni, F. Mertens** : World Health Organization classification of tumours Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone IARC Press : Lyon 2002

- [44] **F. Collin, M. Gelly-Marty, M. Bui Nguyen Binh, JM. Coindre** : Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 7-14

- [45] **MONDALENAKIS, L. PAQUIN, MACKAY. Y, ALLAQD. S, BOURGEOIS.J** : Dermatofibrosarcome évoluant depuis 25 ans avec 25 récurrences Ann. Path 25, p 139-150 ; 1998

- [46] **C. Gengler, L. Guillou** Tumeurs des tissus mous : rôle du pathologiste dans l'approche diagnostique ; Revue médicale suisse, 2007, Vol. 3, N°119, 279-284

- [47] **M. Bui Nguyen Binh, R. Tabrizi, C. Dagada, N. Trufflandier, E. Stockle, JM. Coindre** : Actualités dans les sarcomes des tissus mous ; Bulletin du cancer, 2002, Vol. 89, N°1, 100-107

- [48] **S. BONVALOT, D. VANEL, P. TERRIER, C. LEPECHOUX, A. LECESNE** : Principes de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte; EMC Rhumatologie orthopédie1 ; p 521-541 ; 2004

- [49] **C. Lebon, J. Malghem, F. Lecouvert, B. Vande Berg, B. Maldague** : Pseudotumeurs des parties molles. EMC 31-752-A-10 ; 2003

- [50] **J. Fayette, JY. Blay, I. Ray-Coquard** : Les sarcomes des tissus mous : bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimale ; Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 3-6

- [51] **ROSSET. P, BENBOUBKER. L et al** : Tumeurs malignes des parties molles (15 cas d'erreur de diagnostic eu de traitement) 2000

- [52] **Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer** (1995) Standards, options et recommandations. Sarcomes des tissus mous et ostéosarcomes. Vol 1, 1st ed. Paris : Arnette Blackwell 6-113

- [53] **Trovik CS, Bauer HC, Alvegard TA, Anderson H, Blomqvist C, Berlin O et al. Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas** : 559 surgically-treated patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register Eur j cancer 2000; 36:710-716

- [54] **Stojadinovic A, Leung DH, Hoos A, Jaques DP, Lewis JJ, Brennan MF:** Analysis of the prognostic significance of microscopic margins in 2,084 localized primary adult soft tissue sarcomas, *Ann surg* 2002; 235:424-434

- [55] **B. BUT, J. BLAY, F. BOUNICHON, A. LE CESNE, P. MORICE et al.** Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints de sarcomes des tissus mous

- [56] **ENNEGING.WF, DUNHAN.W, GEBHARDT MC, MALAWAR.M, PRITCHARD DJ :** Systems for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system *clin orthop* 1993; 286:241-246

- [57] **A. Babinet :** Prise en charge des sarcomes des tissus mous
Maîtrise orthopédique N°136- Août-Septembre 2004

- [58] **BP. Whooley, et al.:** Effective follow-up strategies in soft tissue sarcoma *Semin Surg Oncol* 1999 ; 17 : 83-7

- [59] **Langstein HN, Robb GL :** Reconstructive approaches in soft tissue sarcoma. *Semin Surg oncol* 1999; 17:52-65

- [60] **L. Zelek :** Chimiothérapie des sarcomes des tissus mous;
Cancer/radiothérapie 10 (2006) 68-71

- [61] **ANTMAN KH ; RYAN JR ; BAKER LO.** Chemotherapy of advanced soft tissue sarcomas. Ends recent concept in sarcomas treatment. (2008)

- [62] **A. Le Cesne, A. Cioffi :** Chimiothérapie des sarcomes des tissus mous métastatiques et localement avancés ; Oncologie (2007) 9 : 114-125

- [63] **ROSEN G, CHAWLA S, HAMBURG S, LOWENRAUNS :** Study of high dose continuous infusion DTIC in metastatic leiomyosarcoma (1990) ;9 :313 (1210)

- [64] **Steward WP, Verweij J, Somers R, et al.** (1993) Granulocyte-macrophage-colony stimulating factor allows safe escalation of dose-intensity of soft-tissue and bone sarcoma group. J Clin Oncol 11: 15-21

- [65] **Elias AD, Ryan L, Aisner J, et al.** (1989) Response to mesna, adriamycin, ifosfamide and dacarbazine in 105 patients with metastatic or unresectable sarcomas and no prior chemotherapy. J Clin Oncol 7: 1208-16

- [66] **Bui BN, Chevallier B, Chevreau C, et al.** (1995) Efficacy of lenograstim on hematologic tolerance to M2 chemotherapy in patients with advanced soft tissue sarcoma and consequences on treatment dose-intensity. J Clin Oncol 13: 2629-36

- [67] **Le Cesne A** (1995) Chimiothérapie des sarcomes des tissus mous métastatiques. Presse Med 24: 1214-20

- [68] **Van Glabbeke M, Van Oosterom A, Oosterhuis JW, et al.** (1999) Pronostic factors for the outcome of chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma: an analysis of 2185 patients treated with anthracycline-containing first-line regimens; an European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group Study. J Clin Oncol 17: 150-7

- [69] **Pisters P, Leung D, Woodruff J, et al.** (1996) Analysis of prognostic factors in 1401 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. J Clin Oncol 14: 1679-89

- [70] **E. Gortzak, et al.** : A randomised phase II study on neoadjuvant chemotherapy for « high-risk » adult soft tissue sarcoma Eur J Cancer 2001 ; 37 : 1096-103

- [71] **FC. Eilber, et al.** Treatment-induced pathologic necrosis : A predictor of local recurrence and survival in patients receiving neoadjuvant therapy for high-grade extremity soft tissue sarcomas J Clin Oncol 2001 ; 19 : 3203-9

- [72] **SR. Grobmyer, RG. Maki, GD. Demetri, M. Mazumdar, E. Riedel, MF. Brennan, et al.** : Neoadjuvant chemotherapy for primary high-grade extremity soft tissue sarcoma Ann Oncol 2004 ; 15 : 1667-72

- [73] **Miblès, G .KAMTOR, H. Laharie, P. Lagarde:** Radiothérapie adjuvantes des sarcomes des tissus mous des membres ; Cancer/Radiothérapie 9 (2005)

- [74] **ASHBY A, AGO CT, HARMER CL.:** Hypo fractionated radiotherapy for sarcomas. Int J Radiate Oncol Bio Phys, (1986) 12.13-17

- [75] **CG. Willet, MD. Suit, JE.** Tepper Intraoperative electron beam radiation therapy for retroperitomed soft tissue sarcoma Cancer 1991 ; 68 : 278-83

- [76] **M. Delannes, L. Thomas:** Place et techniques de la curiethérapie dans le traitement des sarcomes des tissus mous ; Cancer/Radiothérapie 10 ; 63-67 (2006)

- [77] **Lienard D, Ewalenko P, Delmotte JJ, et al.**
(1992) High-dose recombinant tumor necrosis factor alpha in combination with interferon gamma and melphalan in isolation perfusion of the limbs for melanoma and sarcoma. J Clin Oncol 1: 52-60

- [78] **Eggermont AM, Schraffordt Koops H, Klausner JM, et al.** (1996)
Isolated limb perfusion with tumor necrosis factor and melphalan for limb salvage in 186 patients with locally advanced soft tissue extremity sarcomas. The cumulative multicenter European experience. Ann Surg 6: 756-64

- [79] **F. Di Filippo, M. Lise, CR. Rossi, M. Vaglini, A. Azzarelli, M. Anzà, M. Santinami, F. Cavaliere, D. Giannarelli, et al.** Hyperthermic autoblasic perfusion with a TNF and doxorubicina for the treatment of soft tissue limb sarcoma in candidates for amputation: results of phase I study Proc ASCO 1997 ; 16 : 501-1800
- [80] **Bonvalot S, Laplanche A, Lejeune F, et al.** (2005) Limb salvage with isolated perfusion for soft tissue sarcoma: could less TNF-alpha be better? Ann Oncol 7: 1061-8 (Epub Jun 1, 2005)
- [81] **S. Frustaci, F. Gherlinzoni, A. De Paoli et al** : Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcomas of the extremities and girdles : results of th Italian randomized cooperative trial J Clin Oncol 2001 ; 19(5) : 1238-47
- [82] **Sarcoma Meta-analysis Collaboration** : Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma of adults : meta-analysis of individual data. Lancet 1997 ; 350(9092) : 1647-54
- [83] **L. Guillou, JM. Coindre** Grade histopronostique des sarcomes des tissus mous de l'adulte : méthodes d'évaluation, intérêts et limites Annales de pathologie, 1998, Vol. 18, N°6, 473-480
- [84] **A. Ravaud, NB. Bui, JM. Coindre, P. Lagarde, P. Tramond, F. Bonichon, et al** : Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials Br J Cancer 1992 ; 66 : 961-9

- [85] **R. Abbassi, L. Kacemi, L. Jroundi, I. Chami et N. Boujida :**
Métastases cérébrales révélant un sarcome des parties molles : à propos de
deux observations : J Radiol 2008 ; 89 : 514-6
- [86] **D. Vanel, F. Bidault, S. Bonvalot, C. Le Pechoux, P. Terrier, A. Le
Cesne :** Imagerie des sarcomes des tissus mous Oncologie (2007) 9 : 97-
101

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

نتائج الجراحة مقترنة بالعلاج الكيميائي لأغران الأجزاء الرخوة للأطراف

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: يوسف محمد قاسم

المرددة في: 14 أكتوبر 1986 بمبني (بجزر القمر)

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الأغران – الأجزاء الرخوة – الجراحة المحافظة – العلاج الكيميائي – العلاج بالأشعة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبدو لحلو

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

مشرف

السيد: مولاي عمر العرماني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

أعضاء

السيد: عبد الله العباسي

أستاذ في الجراحة التجميلية والترميمية

السيد: نور الدين غريب

أستاذ في الجراحة التجميلية والترميمية