



# PLAN

<b>PLAN</b> .....	<b>0</b>
Mr. Anebari Senhaji IBRAHIM	1

<b>ABREVIATIONS</b> .....	<b>6</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>8</b>
<b>COMPARTIMENTS ANATOMIQUES DES MEMBRES</b> .....	<b>11</b>
<b>PATIENTS ET METHODE</b> .....	<b>18</b>
I. Matériel d'étude .....	19
II. Type de l'étude .....	19
III. But de l'étude .....	19
IV. Période de l'étude .....	19
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données .....	19
VI. Critères d'inclusion .....	20
VII. Critères d'exclusion .....	21
<b>RESULTATS</b> .....	<b>22</b>
I. Etude epidemiologique .....	29
II. Etude clinique .....	37
1. Délai de consultation .....	37
2. Motif de consultation .....	37
3. Examen clinique .....	38
III. Données para cliniques .....	40
1. Exploration radiologique .....	40
1.1. La radiographie standard .....	40
1.2. Echographie des parties molles .....	42
1.3. Tomodensitométrie .....	45
1.4. Imagerie par résonnance magnétique .....	48
2. Bilan d'extension .....	55
2.1. Locorégional .....	55
2.2. Général .....	55
IV. Confirmation histologique .....	57
1. Technique .....	57
2. Résultats .....	58

V. Traitement .....	59
1. Chirurgie.....	59
2. Radiothérapie .....	60
3. Chimiothérapie .....	60
VI. Surveillance .....	61
1. Recul de l'étude .....	61
2. Complications postopératoires .....	61
3. Résultats carcinologiques .....	61
3.1. Récidives locales .....	61
3.2. Métastase .....	61
VII. Evolution et complications.....	62
1. La survie globale.....	62
2. La survie sans récurrence.....	63
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>64</b>
I. Epidémiologie.....	65
1. Fréquence .....	65
2. Sexe.....	65
3. Age .....	66
4. Topographie .....	66
5. Facteurs étiologiques .....	66
II. Histoire naturelle des sarcomes des parties molles .....	69
III. Démarche diagnostique .....	70
1. Présentation clinique.....	70
1.1. Signes fonctionnels .....	70
a. Syndrome tumoral .....	70
b. Douleur .....	72
c. Impotence fonctionnelle du membre atteint .....	72
1.2. Signes physiques .....	72
1.3. Extension locorégionale .....	74

IV. Imagerie médicale .....	75
A. Moyens .....	75
1. Radiographie standard .....	75
2. Echographie des PM – Doppler .....	76
3. Tomodensitométrie.....	77
4. Imagerie par résonance magnétique.....	78
5. Tomographie par émission de positrons .....	79
B. Bilan d’extension.....	80
1. Bilan d’extension loco-régional :.....	80
2. Au rétropéritoine : .....	80
3. Bilan d’extension à distance.....	80
V. Anatomopathologie.....	81
1. Biopsie .....	81
a. Biopsie Percutanée .....	81
b. Biopsie chirurgicale.....	84
c. Autres techniques .....	84
2. Type histologique.....	85
3. Grade histologique.....	88
VI. Aspect anatomo-pathologique .....	92
1. Généralités .....	92
2. Classification histo-génétique.....	93
3. Techniques d’identification des sarcomes des parties molles .....	94
VII. Etude cytogénétique.....	97
1. Généralités .....	97
2. Techniques .....	98
VIII. Les différents types histologiques des sarcomes des parties molles.....	102
IX. Diagnostic différentiel .....	110
1. Lésions bénignes.....	110
2. Lésions malignes.....	111

X. Moyens thérapeutiques .....	112
1. Chirurgie.....	112
2. Radiothérapie.....	115
3. Chimiothérapie .....	124
4. Thérapies ciblées .....	129
5. Indications thérapeutiques .....	129
XI. Suivi thérapeutique .....	131
1. Principe.....	131
2. Diagnostic de récurrence–rechute–métastase .....	131
3. Rythme de surveillance.....	133
XII. Aspects post thérapeutiques en imagerie.....	134
1. Modifications post-traitement.....	135
2. Récurrence tumorale.....	142
XIII. Facteurs pronostiques .....	144
1. Facteurs de récurrence locale.....	144
2. Facteurs de métastases et de survie globale .....	145
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>146</b>
<b>RESUMES .....</b>	<b>149</b>
<b>ANNEXE 1 :.....</b>	<b>155</b>
<b>REFERENCES.....</b>	<b>160</b>

## ABREVIATIONS

<b>PM</b>	: Parties Molles
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>STM</b>	: Sarcomes des Tissus Mous
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TAP</b>	: Thoraco–Abdomino–Pelvien
<b>CT</b>	: Scanner
<b>PET</b>	: Tomographie par émission de positrons
<b>FS</b>	: Fat Saturation (saturation de graisse)
<b>Echo</b>	: Echographie
<b>RX</b>	: Radiographie
<b>MIP</b>	: Projection d'intensité maximale
<b>CMV</b>	: Cytomégalovirus
<b>EBV</b>	: Epstein–Barr virus
<b>FNCLCC</b>	: Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer
<b>AJCC</b>	: American Joint Committee on Cancer
<b>UICC</b>	: Union internationale contre le cancer
<b>RMS</b>	: Rhabdomyosarcome
<b>AEG</b>	: Altération de l'état général
<b>FDR</b>	: Facteurs de risque
<b>TTT</b>	: Traitement
<b>ATCD</b>	: Antécédents
<b>Tm</b>	: Tumeur
<b>Gr</b>	: Grade
<b>RCP</b>	: Réunion de concertation multidisciplinaire

---

<b>GG</b>	: Ganglionnaire
<b>Anapath</b>	: Anatomopathologie
<b>CHU</b>	: Centre Hospitalier Universitaire
<b>HTA</b>	: Hypertension artérielle
<b>KHF</b>	: Kyste Hydatique du Foie
<b>TB</b>	: Tuberculose
<b>NFI</b>	: Neurofibromatose type 1
<b>SSR</b>	: Survie Sans Récidive
<b>SG</b>	: Survie Globale
<b>KC</b>	: Cancer
<b>%</b>	: pourcentage
<b>Cm</b>	: Centimètre
<b>RTH</b>	: Radiothérapie
<b>RTE</b>	: Radiothérapie externe
<b>OMS</b>	: Organisation mondiale de la santé

# INTRODUCTION

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

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

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

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

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

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

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

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

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant 40 patients colligés entre janvier 2012 et décembre 2016 au service de radiothérapie de CHU HASSAN II de Fès.

Notre étude a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, le profil anatomo-pathologique et évolutif de ces tumeurs pour standardiser si possible l'approche thérapeutique et améliorer la qualité de la prise en charge.

# COMPARTIMENTS ANATOMIQUES DES MEMBRES

## I. Peau

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

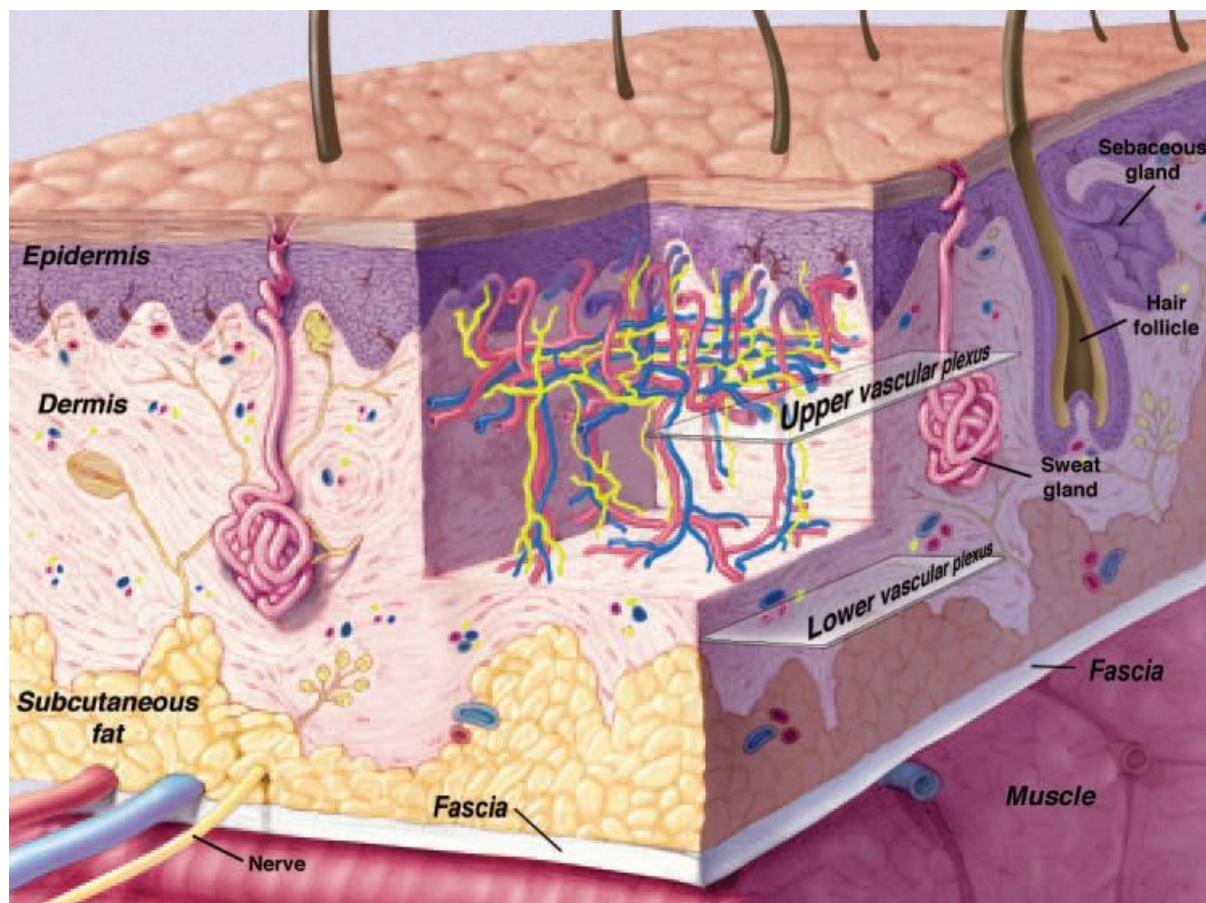


Image N° 01: Schéma anatomique des couches superficielles des tissus mous.

## II. Tissus mous superficiels

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

### III. Tissus mous profonds

#### A. Membre inférieur

##### 1. Fascia profond

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

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

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

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

## 2. Loges musculaires

### ✓ Cuisse

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



Image N° 02 : IRM en coupe axiale T1 de la cuisse

### ✓ JAMBE

Elle comprend 2 régions :

#### ❖ Région antéro-externe

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

- Loge antérieure
- Loge externe

❖ Région postérieure divisée en 2 plans : superficiel et profond.

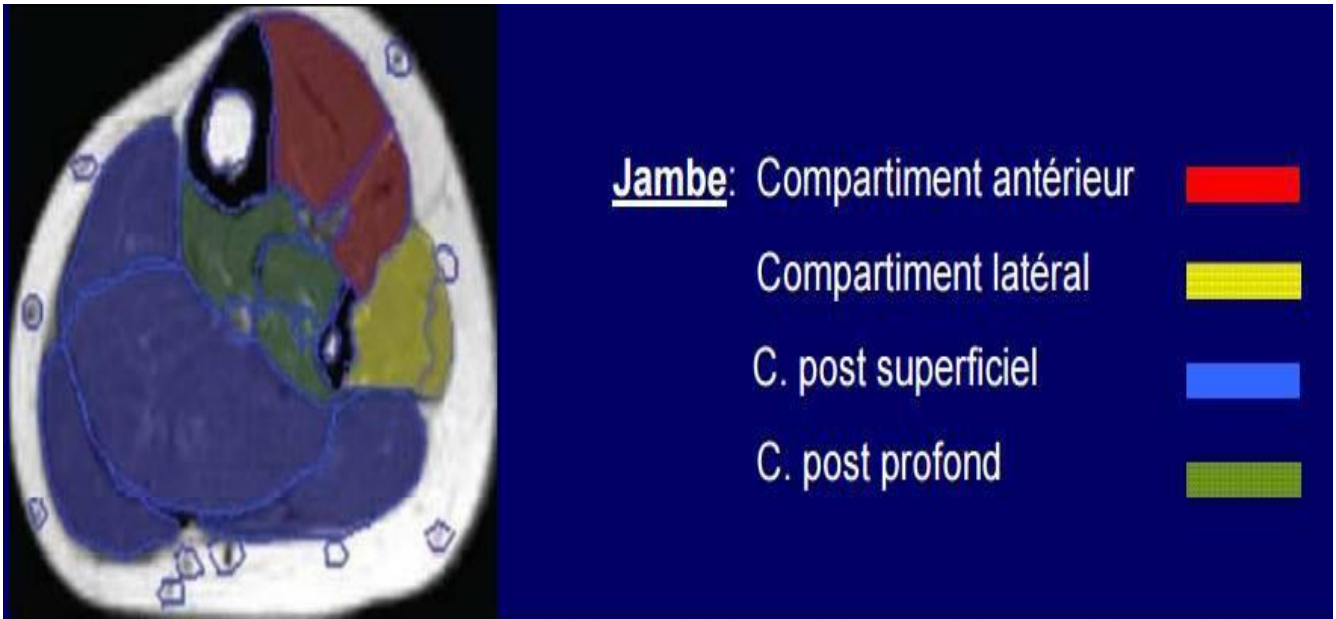


Image N° 03 : IRM en coupe axiale T1 de la jambe

## B. Membre supérieur

### 1. Fascia profond

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

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

## 2. Loges musculaires

### a. Bras

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



Image N° 04 : IRM en coupe axiale T1 du bras

### b. Avant-bras

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

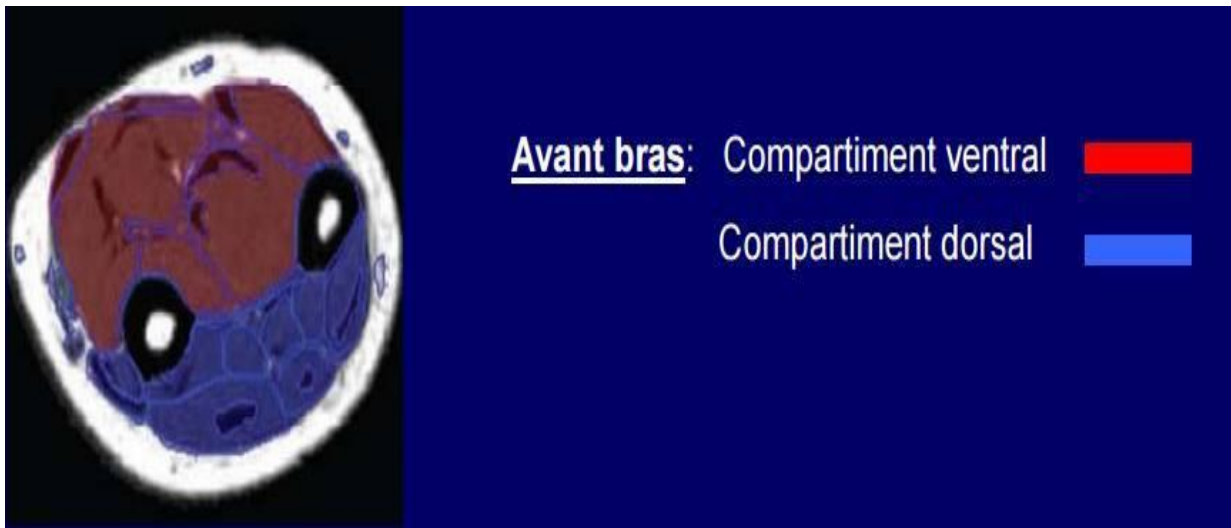


Image N° 05 : IRM en coupe axiale T1 de l'avant-bras

# PATIENTS ET METHODE

## **I. Matériel d'étude :**

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles suivis au service de radiothérapie du CHU HASSAN II de Fès.

## **II. Type de l'étude :**

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

## **III. But de l'étude :**

Déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, le profil anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs pour standardiser si possible l'approche thérapeutique et améliorer la qualité de la prise en charge.

## **IV. Période de l'étude :**

Nous avons pris une période allant de janvier 2012 (date de démarrage de service de radiothérapie de CHU Hassan II-Fès) à décembre 2016, soit une durée de 5ans.

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

Durant cette période, 40 patients présentant un sarcome des parties molles ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers informatiques (Hosix) du service de radiothérapie du CHU HASSAN II et ensuite établies sur des fiches d'exploitation.

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

- Service de Radiologie du CHU Hassan II ou on a eu accès aux dossiers et aux interprétations radiologiques des malades diagnostiqués initialement dans le service de radiologie.
- Service d'anatomo-pathologie du CHU Hassan II ou on a pu obtenir plusieurs comptes rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos malades.
- Service de traumatologie-orthopédique ou on a obtenu les comptes rendus opératoires .

L'analyse des données recueillies, des résultats de l'étude a été effectuée par la réalisation d'une fiche d'exploitation comportant les paramètres suivants : (Annexe 1)

## **VI. Critères d'inclusion :**

- Patients pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.
- Tumeurs siégeant sur les extrémités ou le tronc.
- Preuve histologiques du sarcome obligatoire.
- Dossier médical exploitable.

## VII. Critères d'exclusion :

- Absence de preuve histologique.
- Dossier médical non exploitable.
- Tumeurs osseuses.

Nous avons étudié chez ces patients les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives.

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

# RESULTATS

Tableau 1 :

N/P	Age	Sexe	ATCD	Délai Consultation/mois	Signes Fonctionnels	Siège
1	74	F	HTA,KHF	2	Douleur	Cuisse Gauche
2	22	F	KYSTE ovaire	3	Douleur,tuméfaction	Cuisse Droite
3	60	H	RAS	12	Douleur,tuméfaction	Cuisse Droite
4	52	F	RAS	12	Tuméfaction	Avant-bras droit
5	81	H	Opéré pr tm scrotale droite	24	Tuméfaction	Inguinal bilatéral
6	25	F	RAS	24	Tuméfaction	Cuisse Gauche
7	45	F	ATCD familiaux de cancer	12	Douleur	Cuisse Droite
8	49	H	Guillain barré, opéré varices jambes	6	Tuméfaction	Jambe Droite
9	72	F	RAS	10	Tuméfaction	Jambe Gauche
10	46	F	HTA	6	Tuméfaction,douleur	FID
11	30	F	RAS	2	Tuméfaction,douleur	Fesse Droite
12	82	F	HTA,cholecystectomie,ATCD fm de TB	60	Tuméfaction	Inguinal Droite
13	61	F	Cholecystectomie	96	Tuméfaction	Cuisse Gauche
14	21	F	RAS	12	Tuméfaction	Rétropéritoine
15	50	H	ATCD de TB	12	Tuméfaction	Cuisse Gauche
16	15	F	RAS	12	Tuméfaction	Epaule Droite
17	65	H	Opéré pr tm sacrée	12	Tuméfaction	Sacrum
18	81	H	Rhumatisme Articulaire	12	Tuméfaction	Pariétal
19	26	F	RAS	3	Douleur	Sous maxillaire Gauche
20	54	F	RAS	12	Tuméfaction	Bras Droit
21	61	F	RAS	24	Douleur	Lombaire
22	32	F	RAS	24	Tuméfaction	Cuisse Gauche
23	20	F	RAS	18	Tuméfaction	Flanc Gauche
24	37	H	Crise épileptique,suivi pr NF1	1	Douleur	Cuisse Gauche,Droite
25	60	F	RAS	48	Tuméfaction	Cuisse Droite
26	57	F	RAS	12	Tuméfaction	Cuisse Droite
27	63	F	RAS	3	Tuméfaction	Genou Gauche
28	11	H	RAS	1	Tuméfaction	Bras Droit
29	57	H	RAS	9	Tuméfaction	Cuisse Gauche
30	61	H	RAS	1	Tuméfaction	Cuisse Droite
31	57	F	RAS	4	Tuméfaction,toux	Latero-cervicale gauche
32	25	F	RAS	8	Douleur,tuméfaction	Cuisse Droite
33	50	F	RAS	12	Tuméfaction	Cuisse Droite
34	56	H	RAS	4	Tuméfaction	Cuisse Gauche
35	39	F	RAS	24	Douleur	Bras Droit
36	71	F	RAS	24	Tuméfaction	Jambe Droite
37	77	H	RAS	12	Tuméfaction	Cuisse Gauche
38	34	F	RAS	5	Tuméfaction	Fesse Gauche
39	19	H	RAS	2	Douleur	Avant-bras droit
40	80	F	RAS	48	Tuméfaction	Inguinal Gauche

Tableau 2 :

N/P	Imagerie	Biopsie	Exerese	Type Hystologique
1	Radio,IRM,ECHO	Non	Oui	Liposarcome
2	Radio,IRM	Oui	Non	Schwanome malin
3	Radio,TDM	Non	Oui	Fibrosarcome
4	Radio,IRM,ECHO	Oui	Non	Liposarcome myxoïde
5	Radio,TDM TAP	Non	Oui	Liposarcome
6	Radio,IRM,ECHO	Non	Oui	Synovialosarcome
7	Radio,IRM,ECHO	Non	Oui	Liposarcome myxoïde
8	Radio,IRM	Non	Oui	Leiomyosarcome
9	Radio,IRM	Non	Oui	Leiomyosarcome
10	Radio,IRM sacro-iliaque	Non	Oui	Sarcome indifferencié pléomorphe
11	Radio,IRM,ECHO,Scintigraphie	OUI SS SCAN	Non	Leiomyosarcome
12	Radio,IRM abdomino-pelviene,scintigraphie	Oui	Non	Leiomyosarcome
13	Radio,IRM	Oui	Non	Liposarcome myxoïde
14	Radio,TDM TAP	Non	Oui	Synovialosarcome
15	Radio,IRM	Oui	Non	Liposarcome myxoïde
16	Radio,TRM	Non	Oui	Liposarcome myxoïde
17	Radio,IRM	Non	Oui	-
18	Radio,TDM	Non	Oui	Liposarcome
19	Radio,TDM maxilofacial,scintigraphie	Non	Oui	Synovialosarcome
20	Radio,ECHO	Non	Oui	Leiomyosarcome
21	Radio,TDM	Non	Oui	Schwanome
22	Radio,IRM	Non	Oui	Liposarcome myxoïde
23	Radio,TDM TAP	Non	Oui	Synovialosarcome biphasique
24	Radio,IRM	Non	Oui	Schwanome
25		Non	Oui	Liposarcome
26	Radio,IRM	Non	Oui	Liposarcome pléomorphe
27	Radio,Angio-TDM	Non	Oui	Schwanome pléomorphe
28	Radio,IRM,sintigraphie	Non	Oui	Leiomyosarcome
29	Radio,IRM	Oui	Non	Liposarcome

30	Radio,IRM,ECHO	Non	Oui	Liposarcome
31	ENDOSCOPIE,IRM	Oui	Non	Schwanome latéro-cervicale gauche
32	Radio,IRM	Non	Oui	Synovialosarcome
33	Radio,IRM	Non	Oui	Liposarcome
34	Radio,IRM	Oui	Non	Liposarcome
35	Radio,IRM	Non	Oui	Leiomyosarcome
36	Radio,IRM	Non	Oui	Leiomyosarcome
37	Radio,IRM	Non	Oui	Synovialosarcome
38	Radio,Echo,IRM	Non	Oui	Leiomyosarcome
39	Radio,Echo,IRM	Non	Non	Liposarcome
40	Radio,IRM abdomino-pelviene,scintigraphie	Oui	Non	Leiomyosarcome

Tableau 3 :

N/P	Grade	IHC	Biomol	IRM/TDM de Contrôle	Récidive Locale	Métastase
1		Non	Non	Non	Non	Non
2		Oui	Non	Oui	Non	Non
3	2	Oui	Non	Non	Non	Non
4	2	Non	Non	Non	Non	Non
5		Oui	Non	Non	Oui	Non
6	3	Oui	Non	Oui	Non	Non
7	1	Non	Non	Oui	Non	Oui
8	2	Oui	Non	Oui	Oui	Oui
9	2	Oui	Non	Non	Oui	Non
10	2	Oui	Non	Non	Oui	Oui
11	2	Oui	Non	Oui	Non	Non
12	3	Non	Non	Oui	Oui	Oui
13	1	Non	Non	Oui	Non	Non
14	3	Oui	Non	Oui	Oui	Oui
15	1	Non	Non	Non	Non	Non
16	2	Non	Non	PDV	PDV	PDV
17		Non	Non	Oui	Non	Non
18	3	Non	Non	Oui	Non	Non
19		Oui	Non	Oui(TDM)	Non	Non
20	2	Oui	Non	Oui	Non	Non
21		Oui	Non	Oui	Oui	Oui
22	1	Oui	Non	Oui	Oui	Non
23	3	Oui	Oui(FISH)	Oui	Non	Non
24	2	Oui	Non	Oui	Non	Non
25	1	Non	Non	PDV	Oui	Non
26	3	Non	Non	Oui	Non	Non
27	3	Oui	Non	Oui	Non	Non
28	2	Oui	Non	Oui	Oui	Non
29	1	Oui	Oui	Oui	Non	Oui
30	1	Non	Non	Oui	Non	Non
31		Non	Non	Oui	Oui	Non
32		Oui	Non	Oui	Non	Non
33		Non	Non	Non	Non	Non
34		Non	Non	Oui	Non	Non
35		Oui	Non	Oui	Non	Non
36		Oui	Non	Oui	Oui	Non
37		Oui	Non	Oui	Non	Non
38		Oui	Non	Oui	Non	Non
39		Non	Non	Non	Non	Non
40		Oui	Non	Oui	Oui	Oui

Tableau 4 :

N/P	TTT Conservateur	TTT Radical	Radiothérapie Post-op	Dose totale GY	Etalement	Fractionnement GY/SEANCE
1	Oui	Non	Non		Non	
2	Oui (R2)	Non	Oui	72	du 28/2/15 au 6/4/2015	4
3	Oui	Non	Non		Non	
4	Oui	Non	Oui	8	du 12/06/2015 au 17/06/2015	2
5	Oui (R2)	Non	Oui	30	du 01/07/2015 au 18/07/2015	3
6	Oui	Non	Oui	66	du 29/07/2015 au 15/09/2015	2
7	Non	Non	Oui	50	du 08/03/2015 au 15/05/2015	2
8	Oui	Non	Oui	50	du 12/04/2015 au 26/05/2015	2
9	Oui	OUI	Non		Non	
10	Oui	Non	Oui	50	du 11/07/2015 au 18/08/2015	2
11	Oui (R2)	Non	Oui		Non	
12	Oui	Non	Oui	20	du 08/03/2015 au 13/03/2015	4
13	Oui	Non	Oui	66	du 19/08/2014 au 10/10/2014	2
14	Oui (R0)	Non	Non		Non	
15	Oui	Non	Oui	66	du 02/11/2014 au 24/12/2014	2
16	Oui	Non	PDV		PDV	
17	Oui	Non	Oui	54	du 27/05/2013 au 10/07/2013	2
18	Oui	Non	Oui	50	du 19/04/2013 au 24/05/2013	2
19	Oui	Non	Non		Non	
20	Oui	Non	Oui	50	du 01/08/2016 au 07/09/2016	2
21	Oui	Non	Oui	50	du 31/12/2013 au 07/02/2014	2
22	Oui	Non	Oui	50	du 12/09/2014 au 31/10/2014	2
23	Oui	Non	Non		Non	
24	Oui	Oui	Oui	30	du 10/10/2012 au 30/10/2012	3
25	Oui	Non	Oui	50	du 23/07/2013 au 05/08/2013	2
26	Oui	Non	Oui	50	du 12/03/2014 au 21/04/2014	2
27	Oui	Non	Oui	50	du 22/07/2013 au 05/09/2013	2
28	Oui	Non	Oui	50	du 04/03/2014 au 16/04/2014	2
29	Oui	Non	Oui	64	du 31/07/2014 au 19/09/2014	2
30	Oui	Non	Oui	50	dU 12/03/2013 au 17/04/2013	2
31	Oui	Non	Oui	50	dU 30/01/2013 au 06/ 03 /2013	2
32	Oui	Non	Oui		Non	
33	Oui	Non	Oui		Non	
34	Oui	Non	Oui	50	du 11/07/2012 au 27/08/2012	2
35	Oui	Non	Oui	50	du 18/05/2012 au 29/06/2012	2
36	Oui	Non	Oui	50	du 02/10/2012 au 10/10/2012	2
37	Oui	Non	Oui		Non	
38	Oui	Non	Oui	50	du 09/03/2013 au 16/04/2013	2
39	Oui	Non	Oui		Non	
40	Oui	Non	Oui	30	du 20/12/2012 au 05/01/2013	3

Tableau 5 :

N/P	Chimiothérapie	Protocole chimio	Nb de cures	Tolérance	Toxicité Aigue	Toxicité Tardive
1	Non	Non			Non	Non
2	Non	Non			Radiodermite Gr 1	Non
3	Non	Non			Non	Non
4	Non	Non			Non	Non
5	Non	Non			Radiodermite,Radiomucite	Non
6	Non	Non			épidermite Gr 2	Non
7	Oui	MAI	6	BONNE	Non	Non
8	Non	Non			Non	Non
9	Non	Non			Non	Non
10	Oui	MAI	3	BONNE	Non	Non
11	Oui	MAI	3	BONNE	Non	Non
12	Non	Non			Non	Non
13	Non	Non			Non	Non
14	Oui	MAI	6	BONNE	Cystite hémorragique	Non
15	Non	Non			Radiodermite Gr 2	Non
16	PDV	PDV			PDV	PDV
17	Non	Non			Non	Non
18	Non	Non			Non	Non
19	Oui	HOLAXAN, UROMITEXAN,GRAN	3	BONNE	Non	Non
20	Non	Non			Non	Non
21	Non	Non			Non	Non
22	Non	Non			Radiodermite GR1	Non
23	Oui	MAI	6	BONNE	Non	Non
24	Oui	doxorubicine,Ifosfamide	6	BONNE	Non	Non
25	Non	Non			Non	Non
26	Non	Non			Non	Non
27	Non	Non			Non	Non
28	Non	Non			Non	Non
29	Non	Non			Non	Non
30	Non	Non			Radiodermite	Non
31	Non	Non			Mucite GR1	Non
32	Non	Non			Non	Non
33	Non	Non			Non	Non
34	Non	Non			Radiodermite GR1	Non
35	Non	Non			Non	Non
36	Non	Non			Non	Non
37	Non	Non			Non	Non
38	Non	MAI	3	BONNE	Non	Non
39	Non	Non			Radiodermite Gr1	Non
40	Non	Non			Non	Non

## I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

### 1. Fréquence globale :

Sur une période s'étalant de janvier 2012 à décembre 2016, nous avons colligé 40 patients porteurs de sarcomes des parties molles des membres.

#### ▪ La répartition selon les années :

2016 : 3 malades

2015 : 12 malades

2014 : 10 malades

2013 : 9 malades

2012 : 6 malades

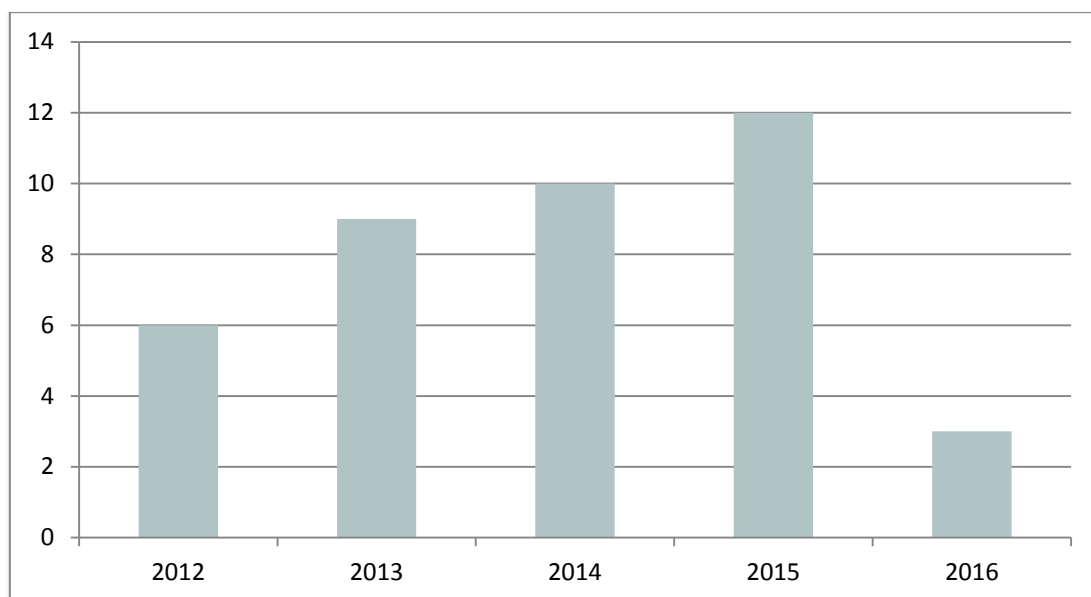
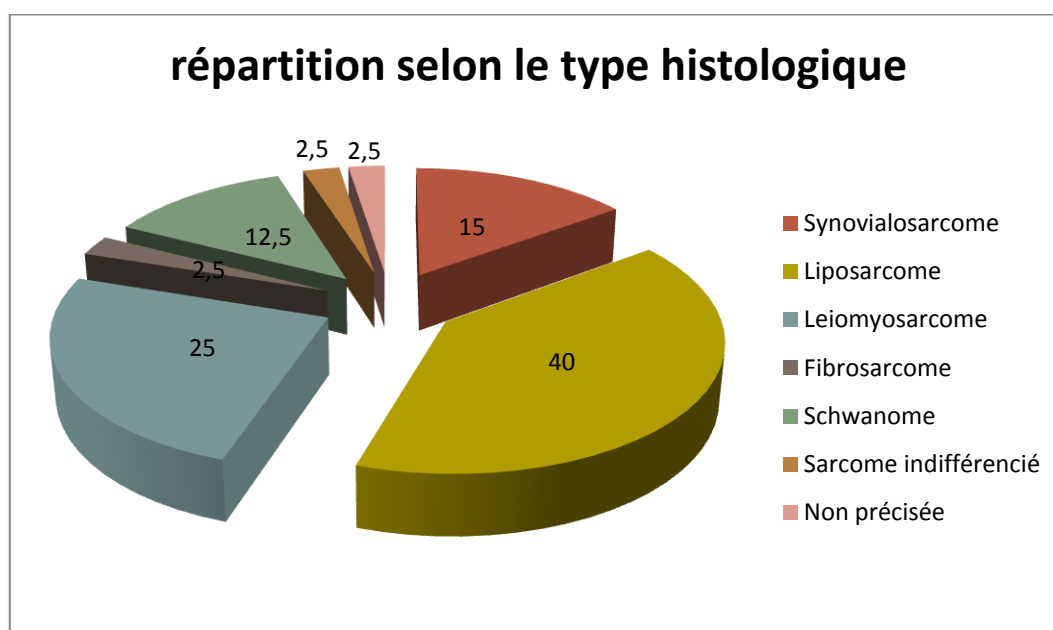


Figure 1 : la fréquence des malades selon les années

- La répartition selon le type histologique :

**Tableau 6 : répartition des sarcomes des parties molles en fonction du type histologique**

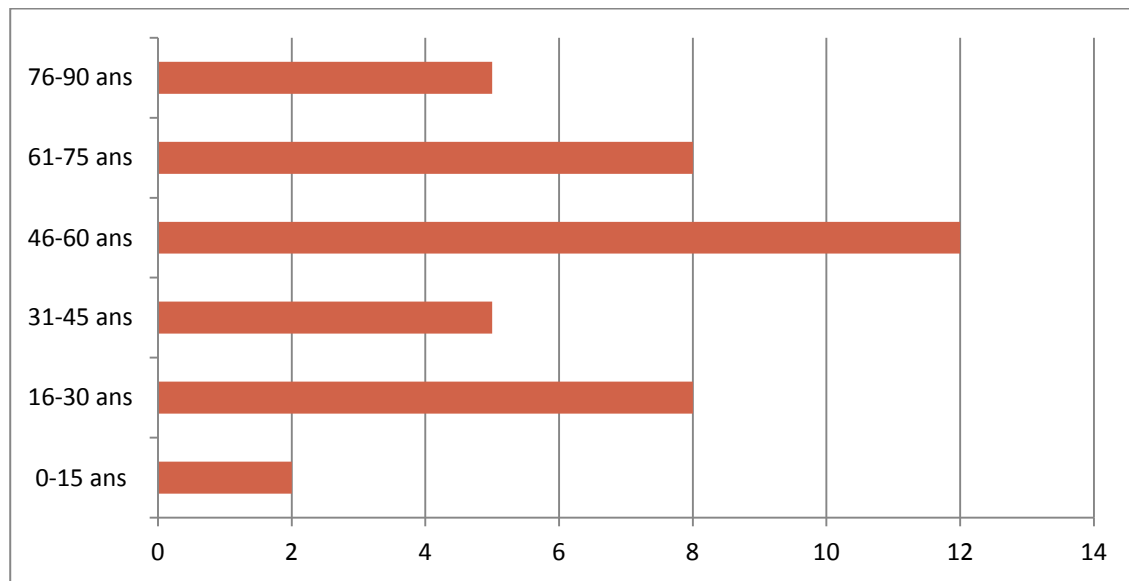
Tissu	Histologie	Nombre de cas	Fréquence en %
Synovial	Synoviosarcome	6	15
Adipeux	Liposarcome	16	40
Musculaire lisse	Leiomyosarcome	10	25
Fibreux	Fibrosarcome	1	2,5
Nerveux	Schwanome	5	12,5
Sous-cutané	Sarcome indifférencié	1	2,5
	Non précisée	1	2,5



**Figure 2 : Répartition selon le type histologique**

L'étude de la répartition des sarcomes des parties molles montre que le liposarcome est le type histologique prédominant dans notre série, s'ensuivent le leiomyosarcome, le synoviosarcome, le schwanome, le fibrosarcome ainsi que d'autres types histologiques.

## 2. Age:



**Figure 3 : la répartition des sarcomes selon l'âge**

L'âge moyen de nos malades était de 49ans, la plus jeune de nos malades avait 11ans, et le plus âgé avait 82ans. Le pic de fréquence est situé entre 46 et 60ans, avec 11 cas (27%). Un deuxième pic est noté entre 60 et 75ans avec 10 cas (25%).

Tableau 7 : répartition des sarcomes des parties molles selon l'âge de survenue :

Type histologique	Age de survenue	Moyenne d'âge
Synoviosarcome	20-77	32
liposarcome	15-81	49
leiomyosarcome	11-80	52
fibrosarcome	60	60
Schwanome	22-63	48
Sarcome indifférencié	46	46
Non précisé	65	65

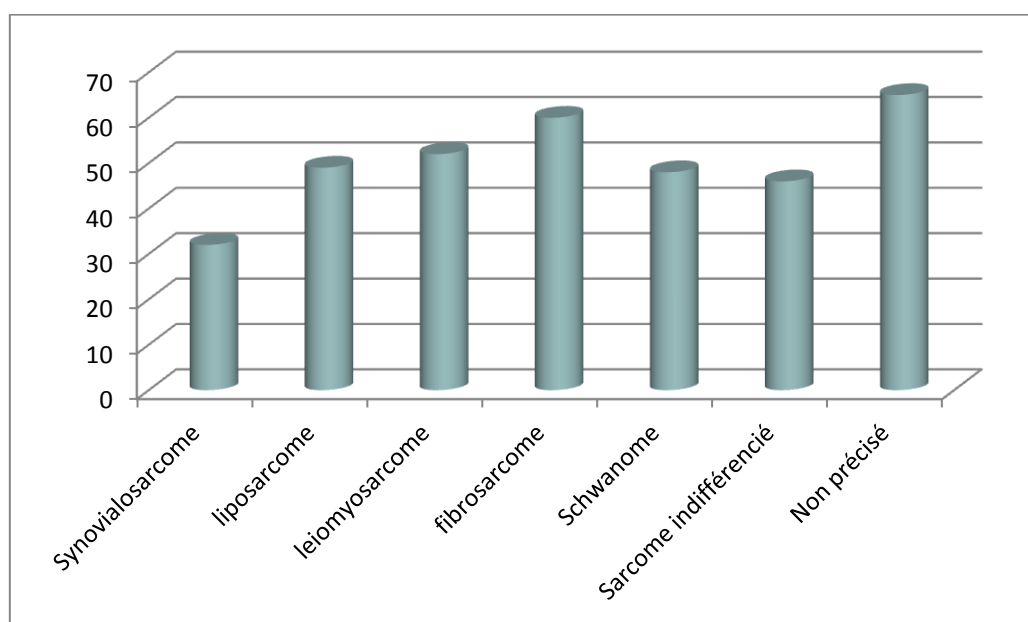


Figure 4 : répartition selon la moyenne d'âge.

On note que le synoviosarcome survient surtout chez l'adulte jeune avec une moyenne d'âge de 32ans. Le liposarcome, le leiomyosarcome et le schwannome touchent plutôt l'adulte moyen avec une moyenne d'âge comprise entre 48 et 52ans.

### 3. sexe :

Tableau 8 : répartition des sarcomes des parties molles selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	13	32,5%
Féminin	27	67,5%

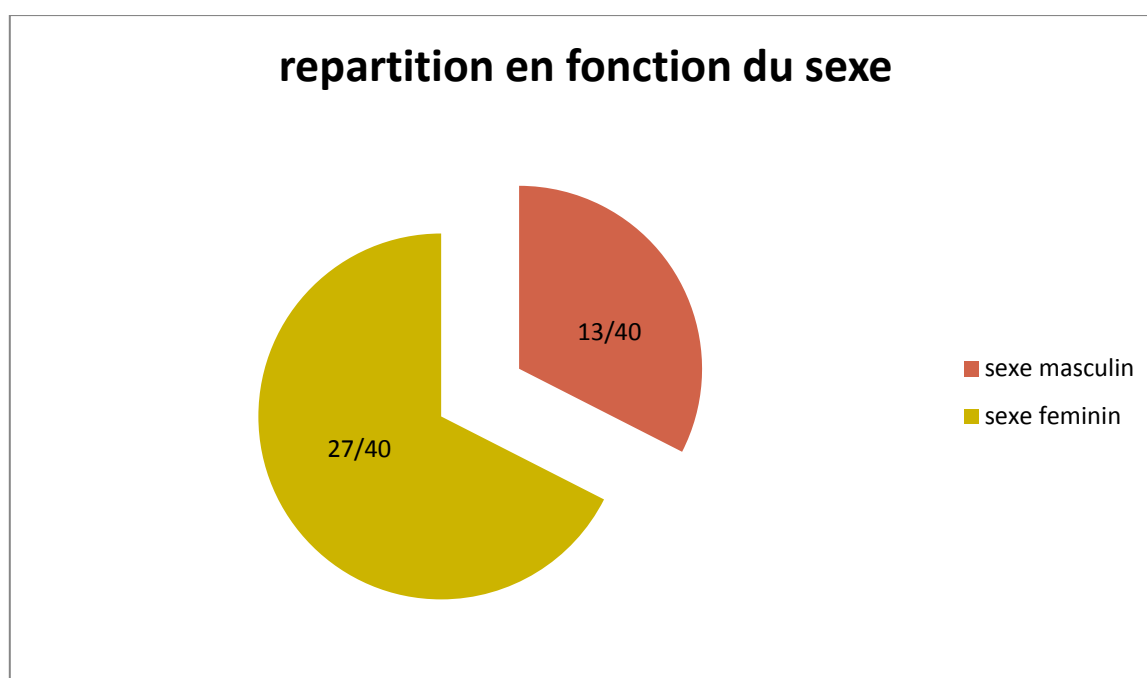


Figure 5 : la répartition des sarcomes selon le sexe.

Dans notre série, on note une forte prédominance féminine ; qui reste significative avec un sexe ratio F/H de 2.

Tableau 9 : répartition selon le type histologique en fonction du sexe

Type histologique	Masculin	Féminin
Synoviosarcome	1	6
Liposarcome	7	9
Leiomyosarcome	2	8
Fibrosarcome	1	0
Schwannome	1	4
Sarcome indifférencié	0	1
Non précis	1	0

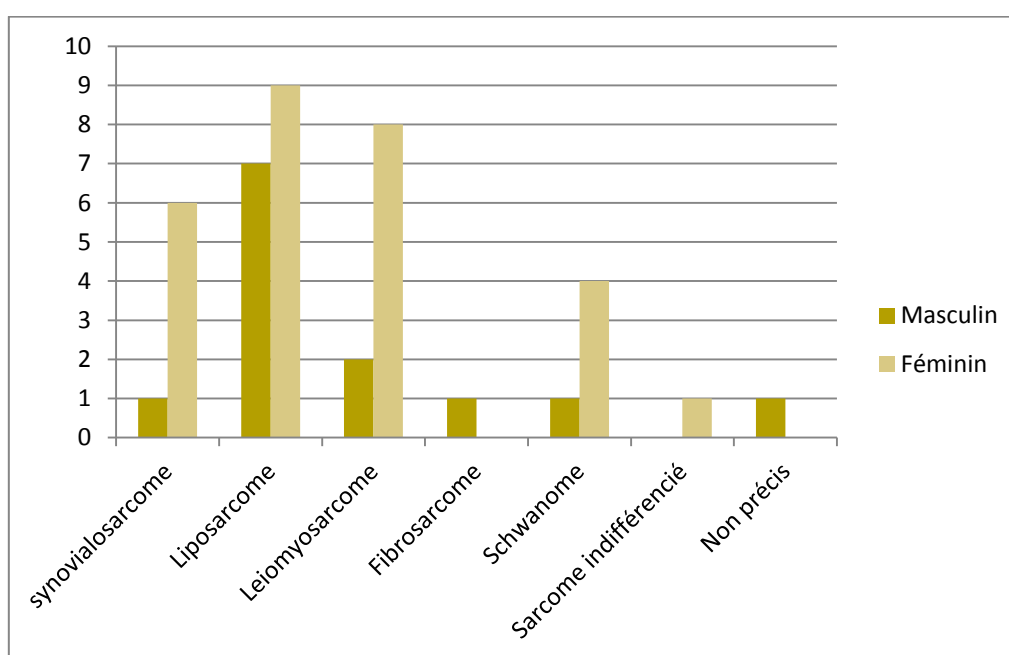


Figure 6 : répartition du type histologique selon le sexe

D'après notre série, on remarque une prédominance féminine dans tous les types histologiques, mise à part le fibrosarcome.

#### 4. Antécédents :

Dans notre série, 12 patients avaient comme antécédents :

- HTA chez 2 malades.
- Antécédents de néoplasie chez 2 malades.
- Antécédents de cholécystectomie chez 2 malades.
- Antécédents de tuberculose chez 2 malades
- Antécédents de Guillain barré chez 1 malade.
- Antécédents de crise d'épilepsie chez 1 malade.
- Antécédent de rhumatisme articulaire chez 1 malade.

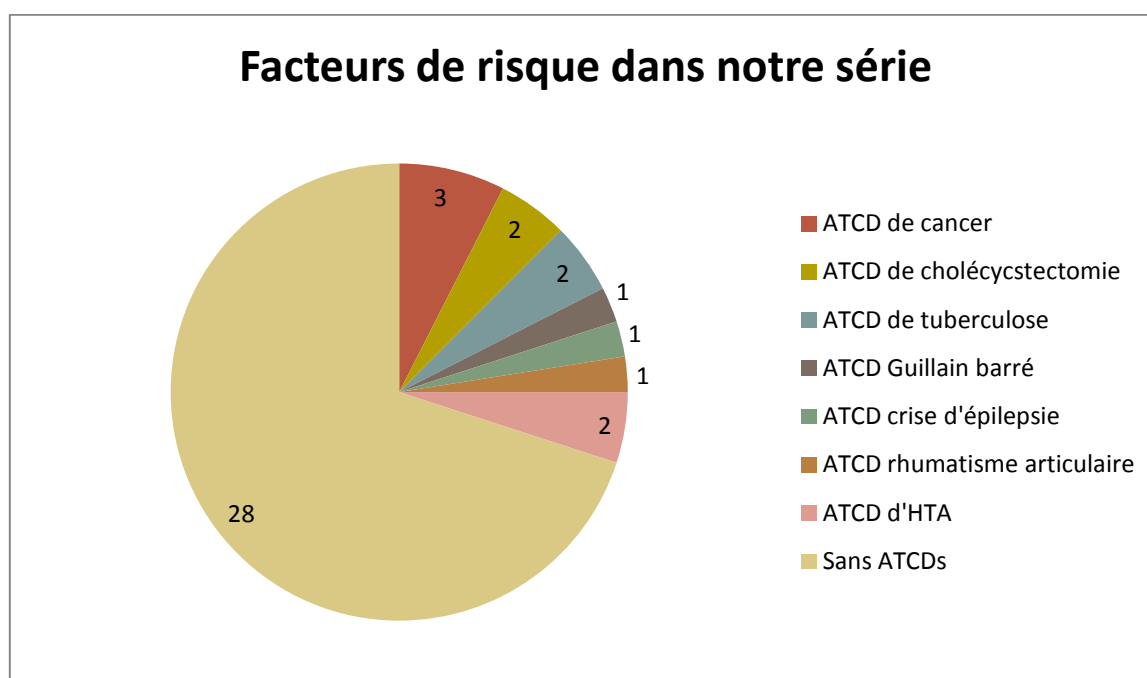


Figure 7 : nombre des facteurs de risques dans notre série.



## II. Etude clinique :

### 1. Délai de consultation :

Le délai de consultation de nos malades s'étalait de 1 à 96 mois (8ans), avec une moyenne de 15mois. Presque la moitié de nos malades ont consulté entre 12 et 24 mois.

4 malades ont consulté au delà de 24mois.

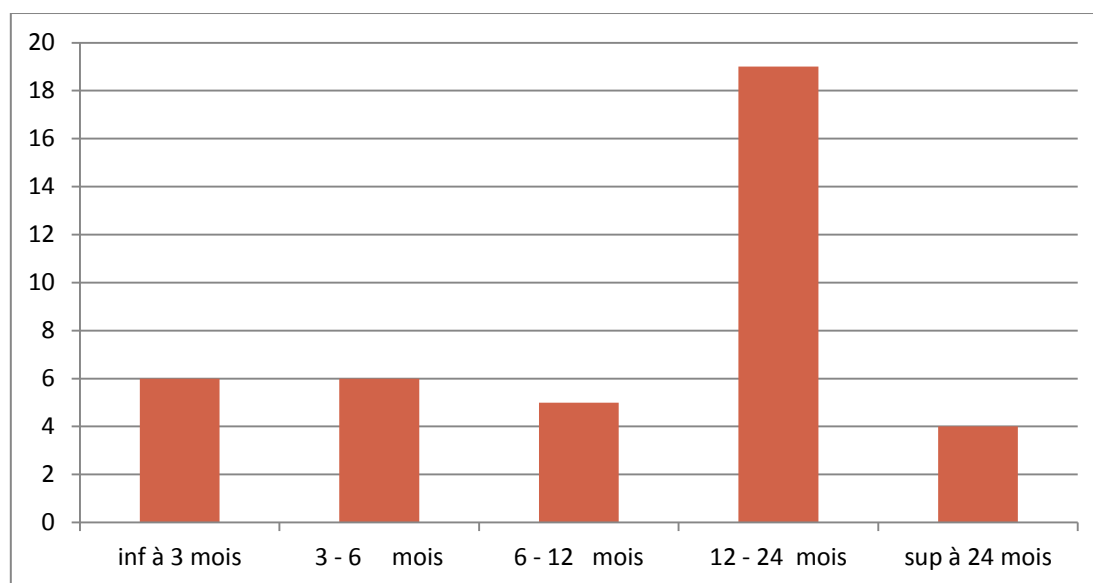


Figure 9 : délai de consultation par rapport à la symptomatologie.

### 2. Motif de consultation :

Le syndrome tumoral est présent chez presque tous les patients et représente le premier signe fonctionnel. La tuméfaction est retrouvée isolée chez 27 patients soit 68%.

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

- Douleur isolée : 07 cas soit 17% des cas
- Impotence fonctionnelle : 03 cas soit 8% des cas
- Altération de l'état général : 03 cas soit 8% des cas

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

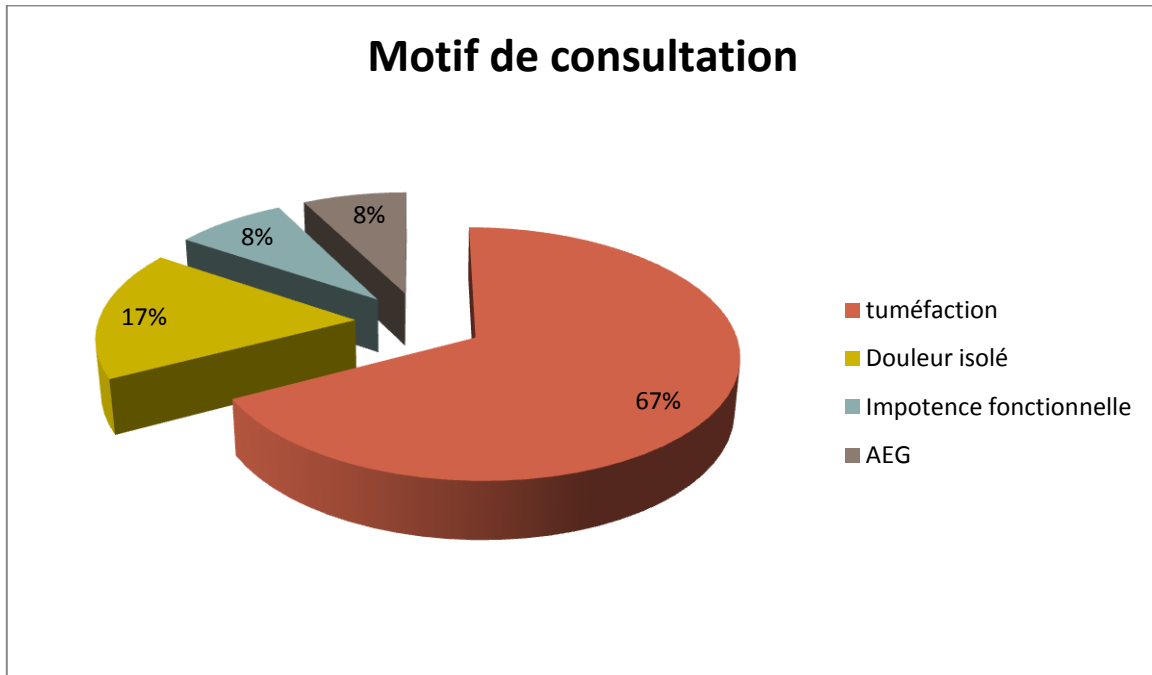


Figure 10 : motif de consultation des malades

### 3. Examen clinique :

#### 3.1. Caractéristiques de la tumefaction :

##### a. Taille de la tumeur :

Elle variait de 1,2cm à 27cm

On remarque que 87% des patients (35cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 13% (5cas) ont consulté pour des masses de moins de 5cm.

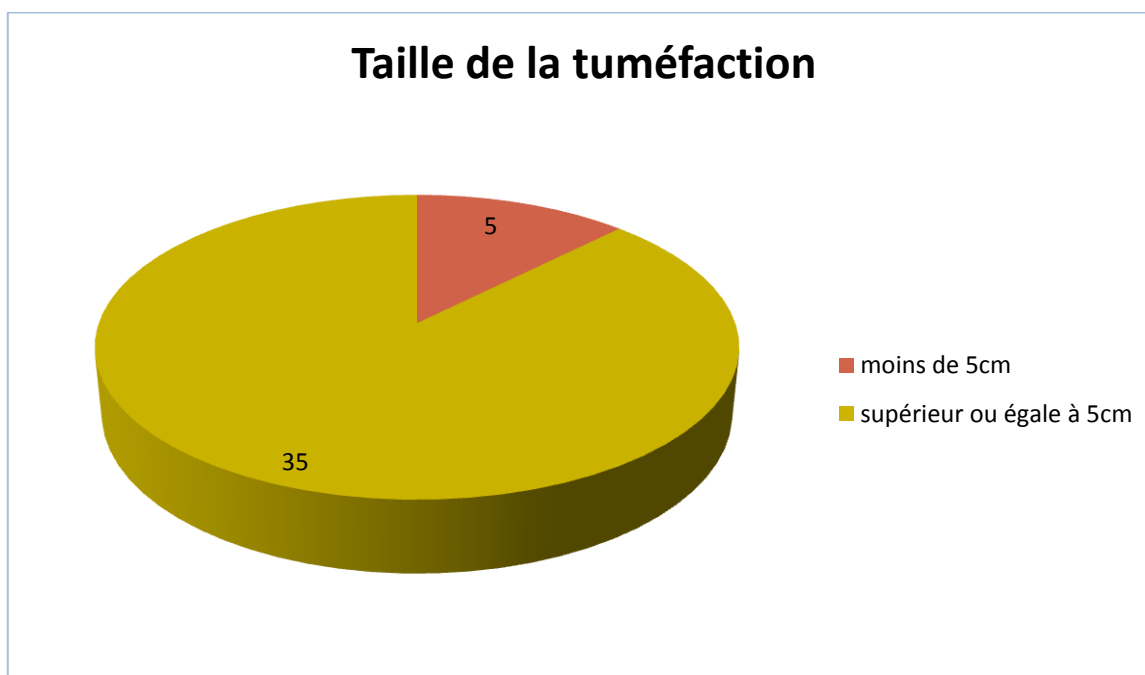


Figure 11 : taille de la tuméfaction à l'examen clinique.

**b. Localisation de la tuméfaction :**

Tableau 10 : répartition des cas en fonction de la localisation.

Tuméfaction	Superficielle	Profonde
Nombre des cas	20	20

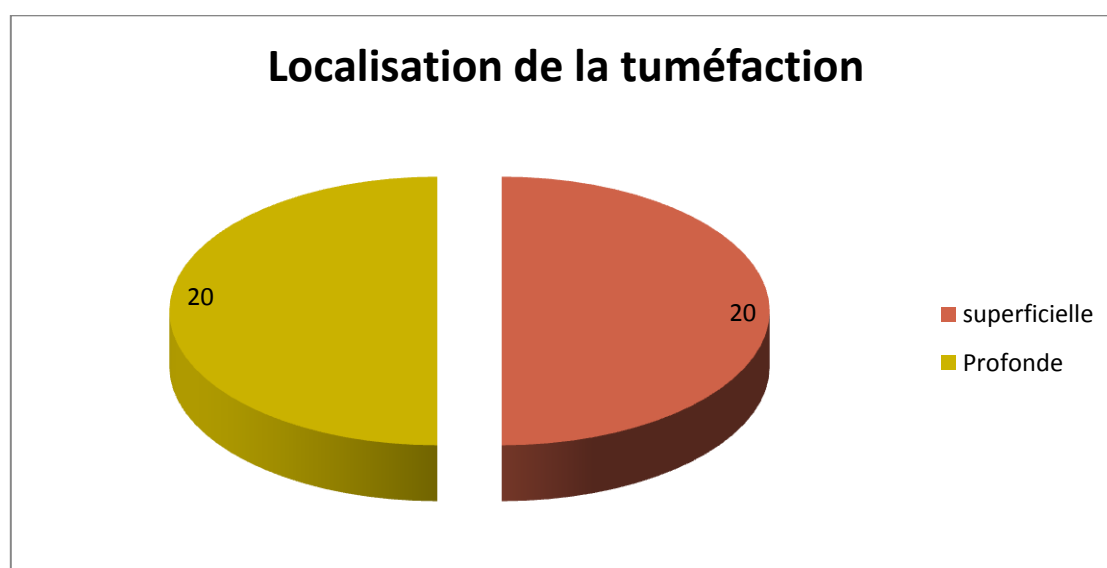


Figure 12 : répartition en fonction de la localisation.

Dans 50% des cas, la tumeur est de siège profond.

**3.2. Extension locorégional :**

Aires ganglionnaires : présence des adénopathies inguinales dans 4cas.

**3.3. Signes généraux :**

L'AEG a été observé chez 3 malades.

**III. Donnés para cliniques :****1. Exploration radiologique :**

Tableau 11 : répartition des examens radiologiques effectués

Examen	Radio standard	Echographie	Tomodensitométrie	IRM
Nombre de cas	38	08	09	29

**1.1. La radiographie standard :**

La radiographie standard a été demandée chez la majorité des cas soit 95%, mais les résultats ont été retrouvés chez seulement 09 cas soit 22% :

Elle a objectivé :

- Gonflement des parties molles : retrouvé dans le cas du fibrosarcome de la cuisse droite : 1 cas
- Opacité arrondie à limites floues : 3 cas
- Calcification au sein de la tumeur : 2 cas
- Une atteinte osseuse chez 4 cas.

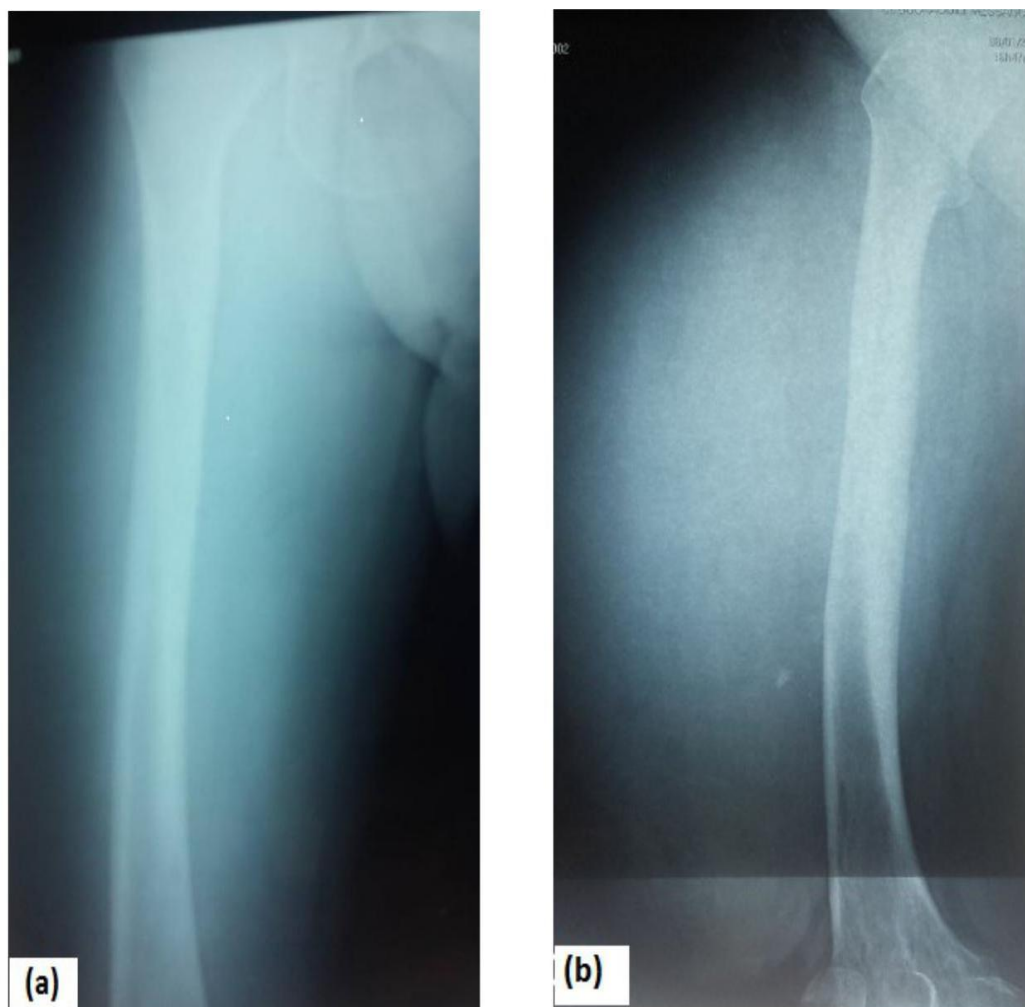


Figure 13 : radio du fémur face (a) et  $\frac{3}{4}$  interne (b)

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

→ Liposarcome bien différencié chez un patient de 45 ans.

## 1.2. Echographie des parties molles :

Elle a été réalisée chez 08 patients (20%), les résultats ont été comme suit :

- Infiltration des parties molles, sans masse individualisable : 1 cas observée dans le liposarcome de la cuisse gauche.
- Masse tissulaire intra-compartimentale échographiquement suspect, nécessitant une confrontation aux données histologiques : observée dans le liposarcome myxoïde de l'avant-bras droit.
- Présence au niveau de la face antérieure de la cuisse droite d'une formation hypoéchogène de 20x11 mm sensible à la pression avec un centre hypoéchogène et un 2ème processus de la face antéro-interne de la cuisse droite au dessus du genou typique de lipome diffus sans limite nette parcourue de stries linéaires hypoéchogènes : observée dans le liposarcome de la cuisse droite.
- Présence d'une masse tissulaire profonde hypoéchogène de contours lobulés, mesurant 10 X 6 cm avec vascularisation à prédominance périphérique. pas d'épanchement articulaire ni d'autre lésion ailleurs : observée dans le leiomyosarcome de la fesse droite.
- Présence d'une formation hypoéchogène plus au moins kystique de 3cm de grand axe se développant au niveau des parties molles au niveau de la face post du bras droit : observée dans le leiomyosarcome du bras droit.
- Aspect échographique d'un lipome de la cuisse droite.
- Présence d'une masse hyperéchogène hétérogène bien limitée, du compartiment antérieure de la cuisse droite : observée dans le liposarcome de la cuisse droite.

- Epaissement de la corticale + infiltration de la graisse sous cutanée observée dans le synoviosarcome de la cuisse gauche.



**Figure 14 : Echographie des Parties molles :**

Masse tissulaire hyper échogène hétérogène du compartiment antérieur de la cuisse droite. (Même patient que la figure N13°).

### 1.3. Tomodensitométrie :

A été réalisée chez 09 patients soit 22,5%, les résultats étaient comme suit :

- ❖ Tumeur superficielle de la paroi antérieure sans extension musculaire : observée dans le fibrosarcome de la cuisse droite.
- ❖ Présence au niveau inguinal droit et s'étendant dans la région crurale et périnéale de quelques formations de densité graisseuse bien limitées mesurant entre 1 et 7 cm, légère dilatation des cavités des 2 reins , hypertrophie prostatique homogène : observée dans le liposarcome inguinale bilatéral.
- ❖ Aspect évoquant une masse tumorale avec masse sus hépatique envahissant les cotes en regard et nodules tissulaires de carcinose : observée dans le synoviosarcome rétro péritonéal .
- ❖ Présence d'une masse liquidienne de densité, située au niveau de la face antérieure de l'articulation scapulo-humérale droite : observée dans le liposarcome de l'épaule droit.
- ❖ Aspect en faveur d'un important mucocèle du sinus maxillaire gauche : observée dans le synoviosarcome sous maxillaire gauche.
- ❖ Aspect en faveur d'un processus médullaire en regard de L4 - L5 sans signe de souffrance médullaire en regard : observée dans le schwannome lombaire.
- ❖ Aspect en faveur d'une formation tissulaire hétérogène se développant dans les parties molles latérales gauches en regard de la fosse iliaque gauche : observée dans synoviosarcome du flanc gauche.

- ❖ Processus tumorale tissulaire hyper vascularisé, intéressant la graisse interne du genou gauche faisant 14 cm prenant les vaisseaux nourricières à partir de l'artère fémorale superficielle gauche : observée dans le schwannome du genou gauche

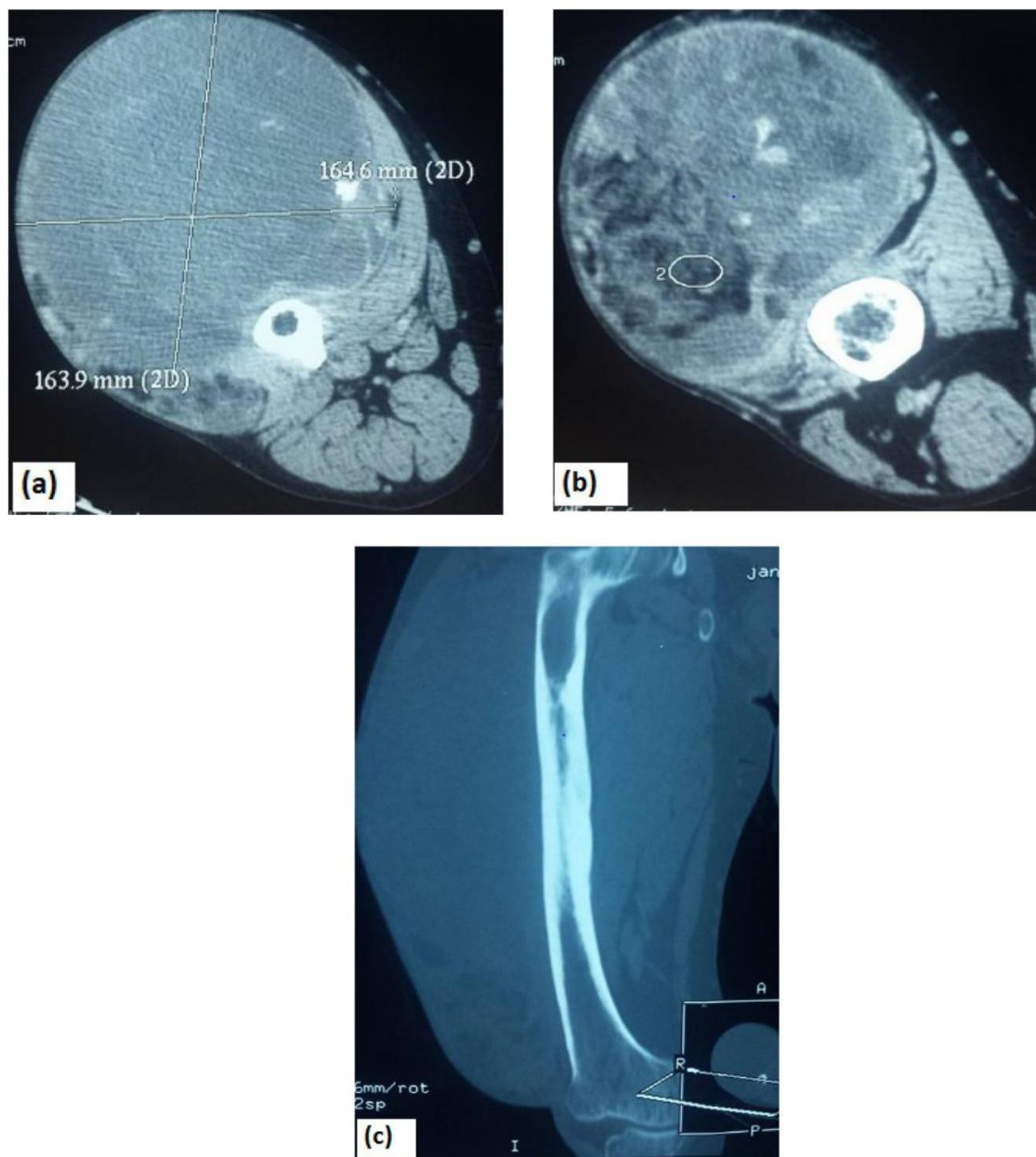


Figure 15 : Coupes scannographiques(a) et (b) axiales et (c) frontale.

Processus de la loge antérieure de la cuisse droite, bien circonscrit rehaussé de façon hétérogène, hyper vascularisé (coupe de vaisseaux à l'intérieur de la masse) et comportant une calcification. Réaction périostée compacte à l'origine d'un épaissement cortical (même patient que la figure N 13.)

→ Liposarcome bien différencié chez une patiente de 45 ans.

#### 1.4. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 29 malades soit 72%.

##### Résultats :

Ils ont montré les résultats suivants :

##### ❖ Topographie :

15 de nos patients ont présenté un processus lésionnel profond ou sous aponévrotique, les 14 autres patients ont présenté une masse superficielle à l'IRM.

##### ❖ Taille :

L'IRM a objectivé des processus volumineux (> à 5cm chez 24 patients), par contre, la masse était de petite taille chez 5 patients.

##### ❖ Limite :

La masse a été bien limitée chez 20 patients, alors que les contours étaient irréguliers chez 9 patients.

##### ❖ Signal :

##### • Signal T1 :

Les lésions à l'IRM apparaissent en hypo signal dans 62% des cas, en hyper signal dans 38% des cas

##### • Signal T2 :

A l'IRM, les lésions apparaissent en hyper signal dans 70% des cas, en hypo signal dans 30% des cas.

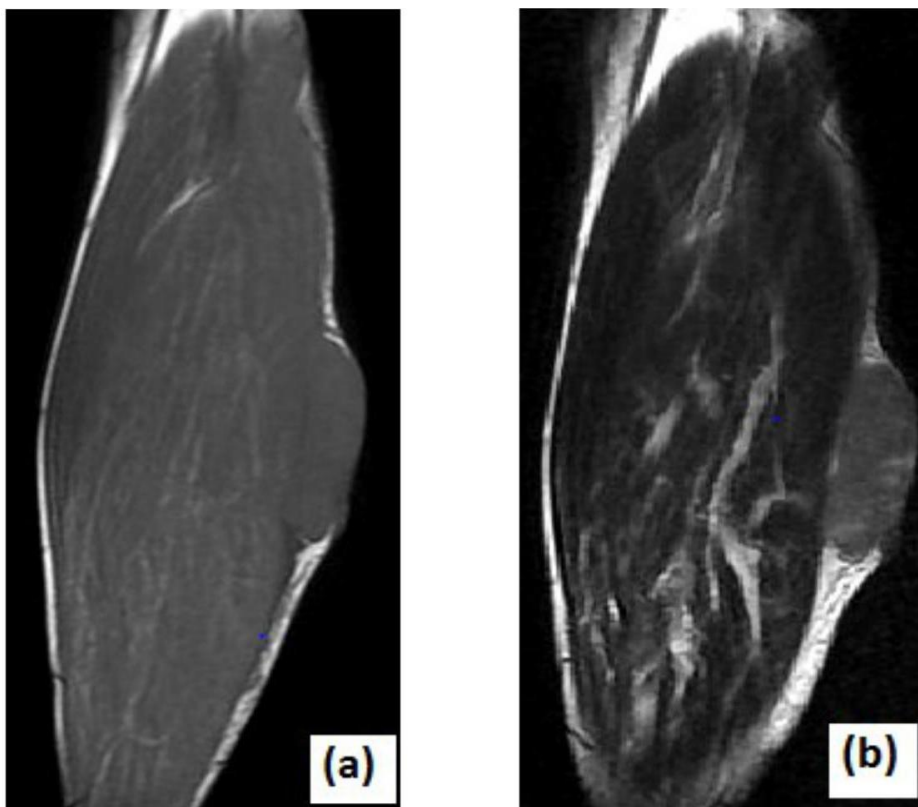
##### ❖ Rehaussement :

Dans 78% des cas, la lésion en IRM avait un rehaussement intense et hétérogène, dans 22% le rehaussement était homogène après l'injection du PDC.

Toutes les tumeurs de notre série se sont rehaussées

L'IRM a décrit :

- Processus tumoral superficiel,
- Processus tumoral profond intra compartimentale
- Processus tumoral profond extra compartimentale
- Processus envahissant le pédicule vasculo-nerveux du membre
- Processus envahissant les structures osseuses.

**Illustrations :**➤ Masse superficielle non invasive :

**Figure 16 : IRM de la jambe gauche en coupes(a) coronale T1, (b) coronale T2**

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

➔ Leiomyosarcome de la jambe gauche chez une patiente de 72 ans

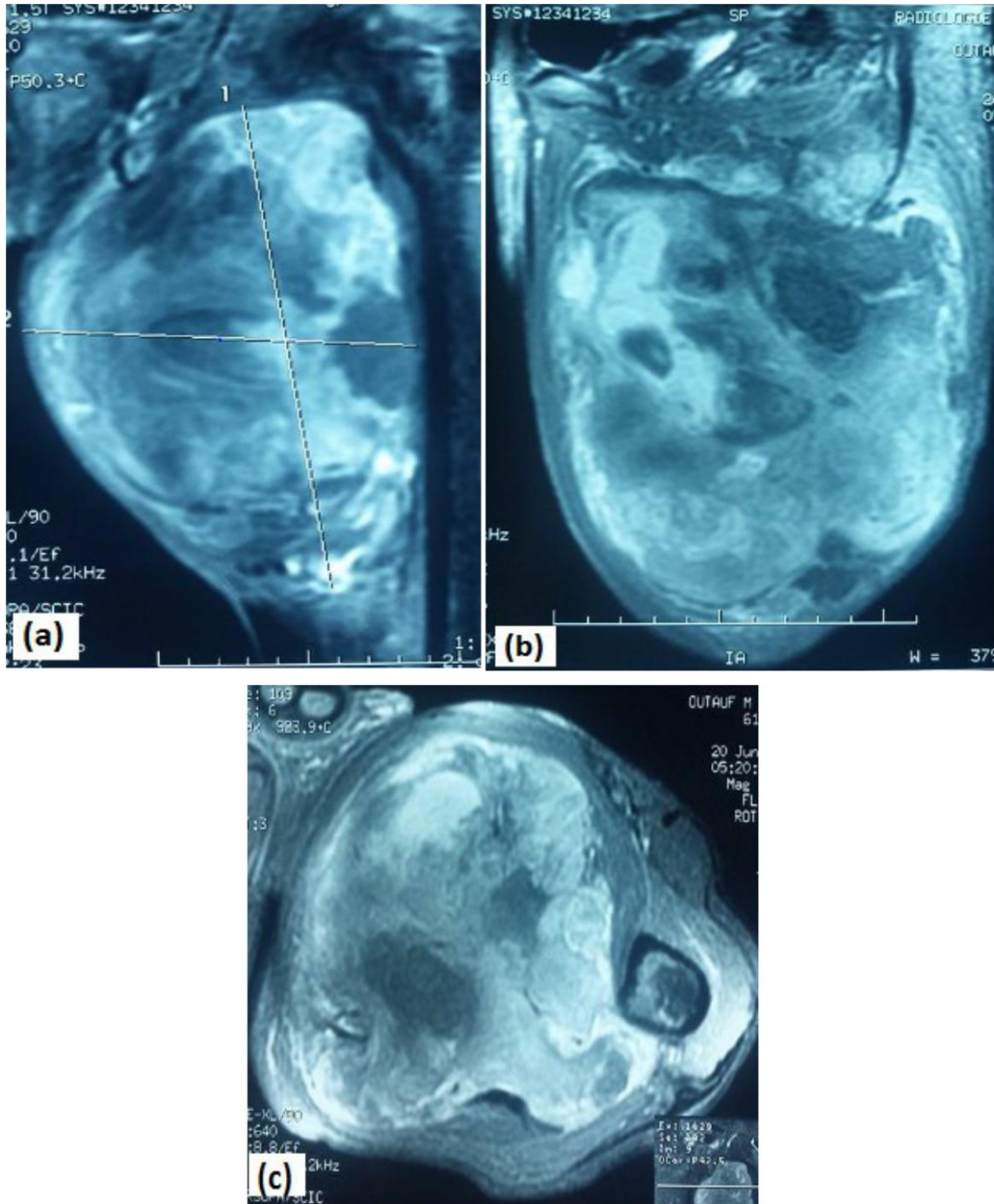
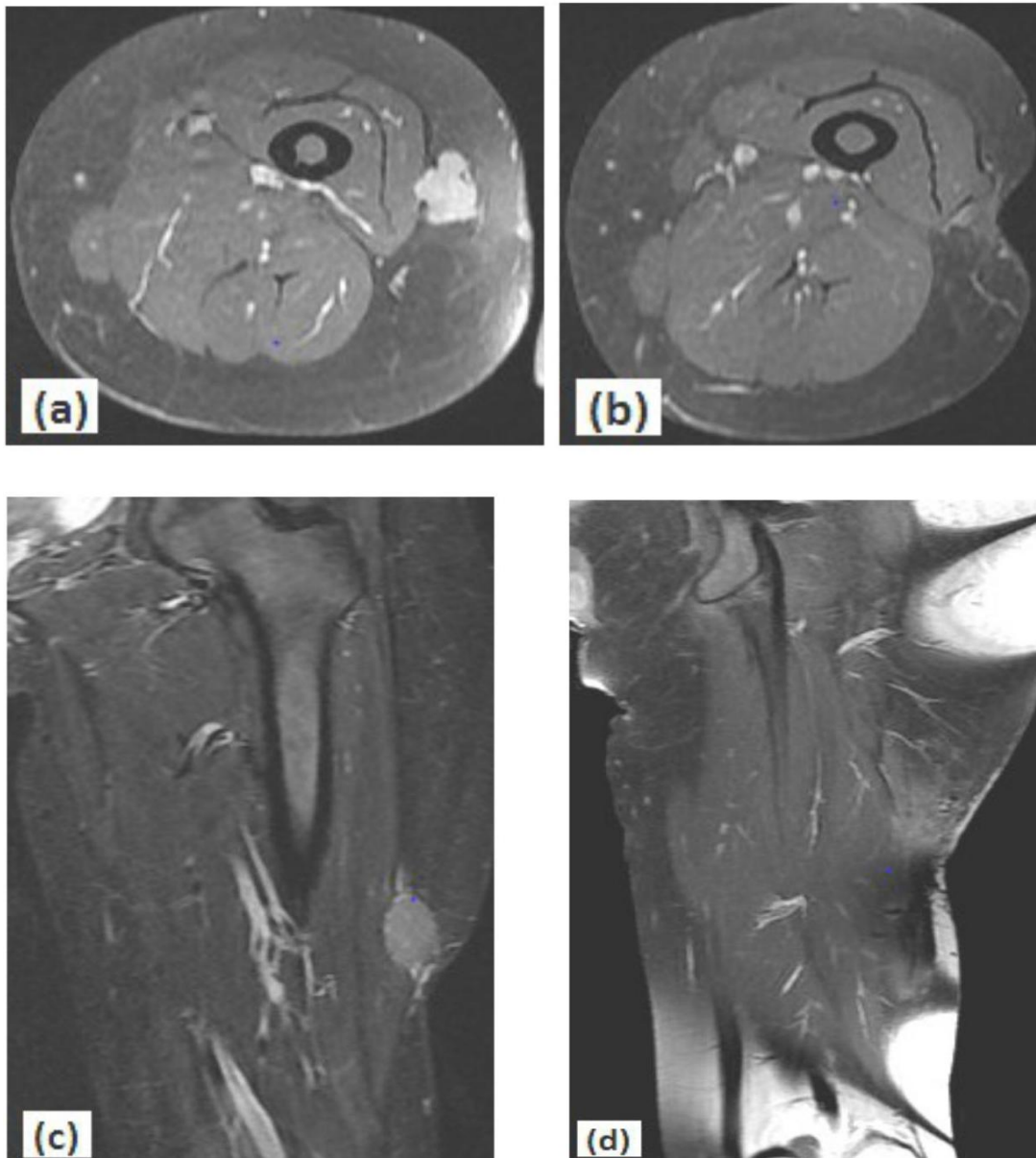
➤ Processus invasif profond :

Figure 17 : IRM en coupes (a) sagittale T1,(b) frontaleT1et (c) axiale T1

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

➔ Synoviosarcome de la cuisse gauche chez un homme de 77 ans.

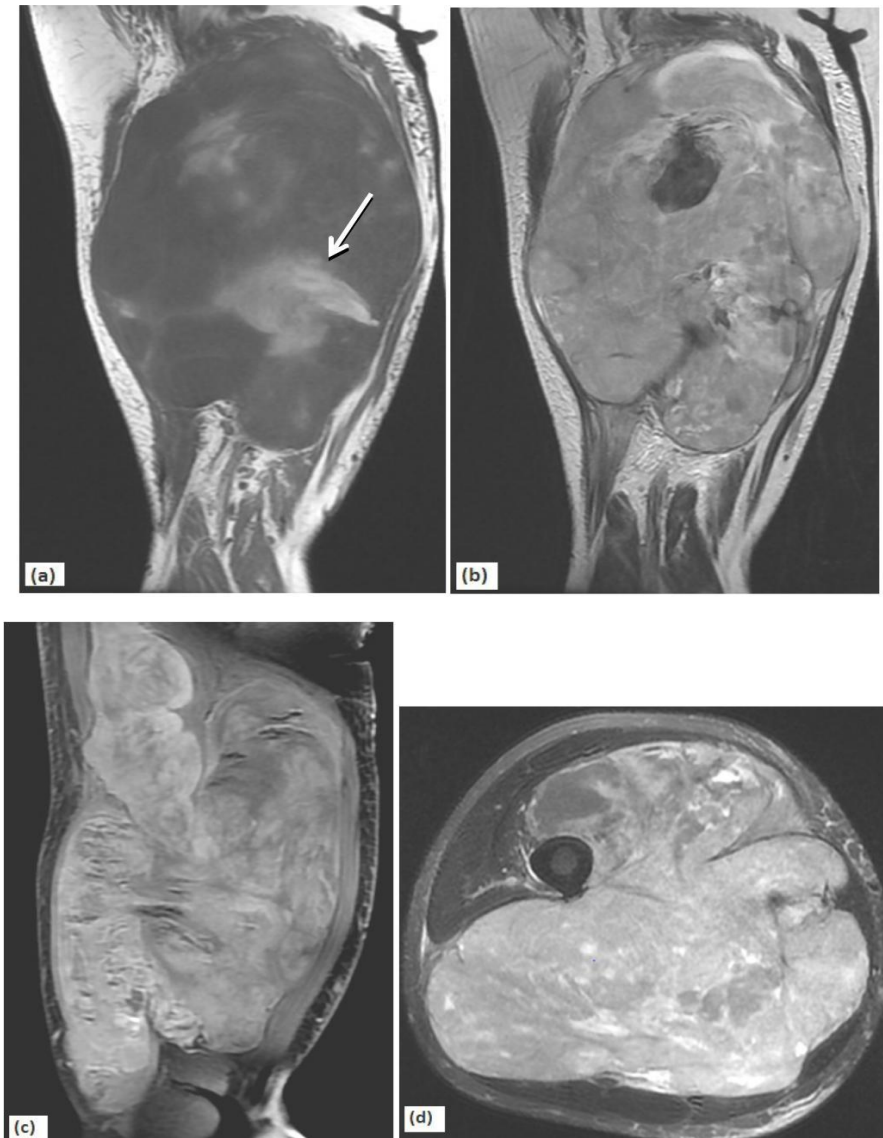
➤ processus intra compartimentale :

**Figure 18 : IRM de la cuisse en coupes (a) axiale c+, (b) : coupe axiale T1 c+ (rétraction cutanée), (c) : coupe coronale T1 c+ et (d) : coupe coronale T1 c+**

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

➔ Liposarcome de la cuisse gauche chez un patient de 32 ans.

➤ Processus extra compartimentale :

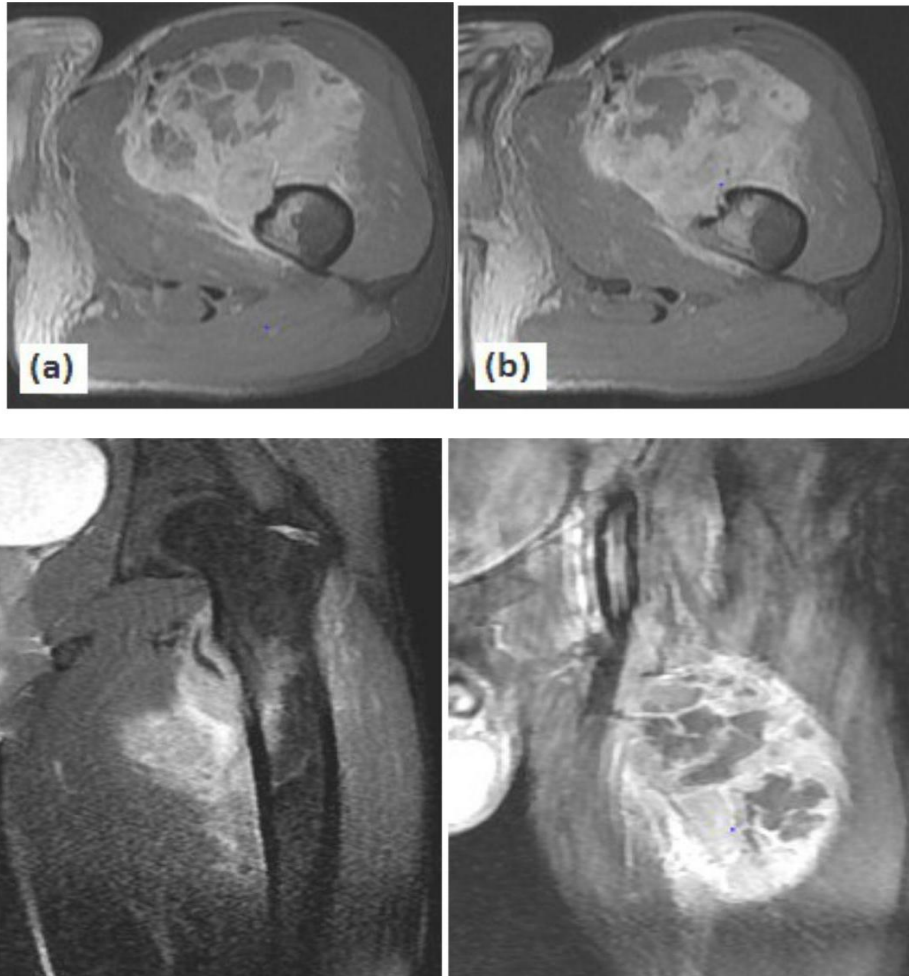


**Figure 19 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronale T1, (b) coronale T2 et (c) sagittale T1 C+ et (d) : axiale T2 FS C+**

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

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

➤ Processus atteignant l'os et le pédicule vasculaire :



**Figure N°20 : IRM de la cuisse en coupes (a) axiale T1 FS c+, (b) axiale T1 FS c+ (2), (c) coronale T1 FS c+ et (d) coronale T1 FS c+ (2)**

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

➔ Liposarcome myxoïde de la cuisse gauche chez une patiente de 37 ans.

## 2. Bilan d'extension :

### 2.1. Locorégional :

❖ **BUT** : confirmer l'existence d'une tumeur et de préciser son siège (sus ou sous-aponévrotique) et ses rapports anatomiques afin de choisir le site et la voie d'abord de la biopsie et d'apprécier les possibilités d'exérèse.

#### ❖ **Résultats**

- L'atteinte du pédicule vasculaire avoisinant a été notée chez 02 cas : le leiomyosarcome de la jambe droite et dans le schwannome latéro-cervicale gauche.
- Dans 5 cas, on a retrouvé un contact intime de la tumeur avec l'os adjacent, avec présence de lyse osseuse chez 2 d'entre eux.
- Dans un seul cas, on a trouvé une atteinte de l'articulation adjacente : observé dans le leiomyosarcome de la fesse droite.

### 2.2. Général:

#### - TDM thoracique :

27 patients ont bénéficié de cet examen soit 67,5% et chez 8 d'entre eux, on a objectivé des micronodules pulmonaires.

Les adénopathies axillaires ont été retrouvées chez un seul patient (adénopathie axillaire et sus claviculaire gauche dans le synoviosarcome rétro-péritonéale).

Par ailleurs, elle n'a révélé aucune anomalie.

- **TDM thoraco–abdomino–pelvien (TAP) :**

La TDM TAP est un examen très important dans la détermination de la présence ou l'absence de métastase à distance. Il a un rôle primordial dans le bilan d'extension des sarcomes avec composante myxoïde (liposarcomes myxoïdes, myxofibrosarcome).

Dans notre étude 23 patients ont bénéficié de cet examen (soit 57,5% )

## IV. Confirmation histologique :

La biopsie a été réalisée chez tous nos patients.

Dans 97,5 % des cas (39 cas) , une biopsie chirurgicale a été effectuée.

La biopsie a été scanno-guidée chez un seul malade présentant un leiomyosarcome de la fesse droite.

Dans 72,5% des cas (29cas), une biopsie-exérèse a été faite alors que la biopsie chirurgicale a été effectuée dans 25% des cas (10cas)

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

### 1. Technique :

Tableau 12 : différentes techniques de biopsie :

	Nature de l'examen	Nombre de cas
BIOPSIE	chirurgicale	39
	Guidée par l'imagerie	1

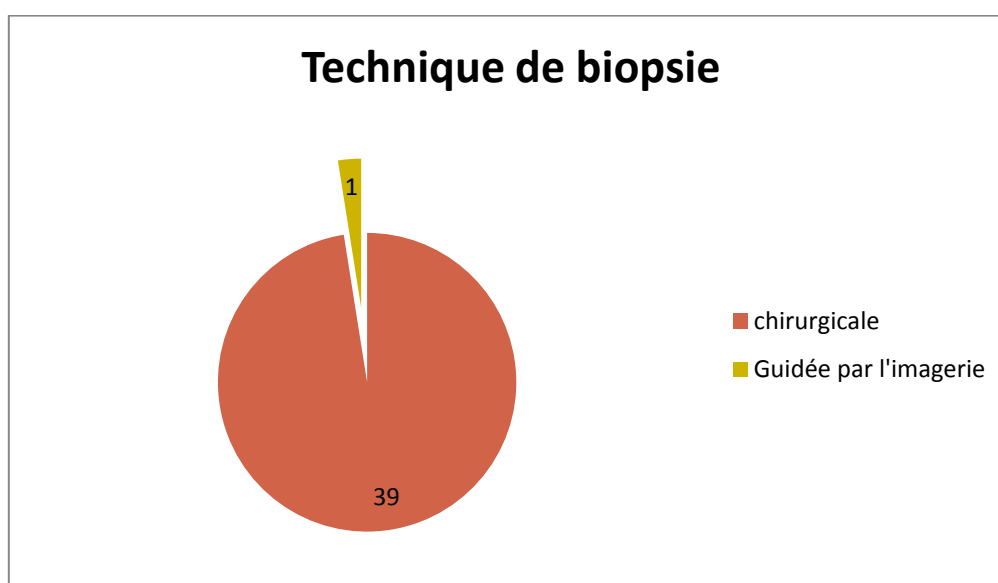


Figure 21 : différents techniques de biopsie

Tableau 13 : Différents techniques de biopsie :

	Nature de l'examen	Nombre de cas
BIOPSIE	Biopsie-exérèse	29
	Biopsie-chirurgicale	10

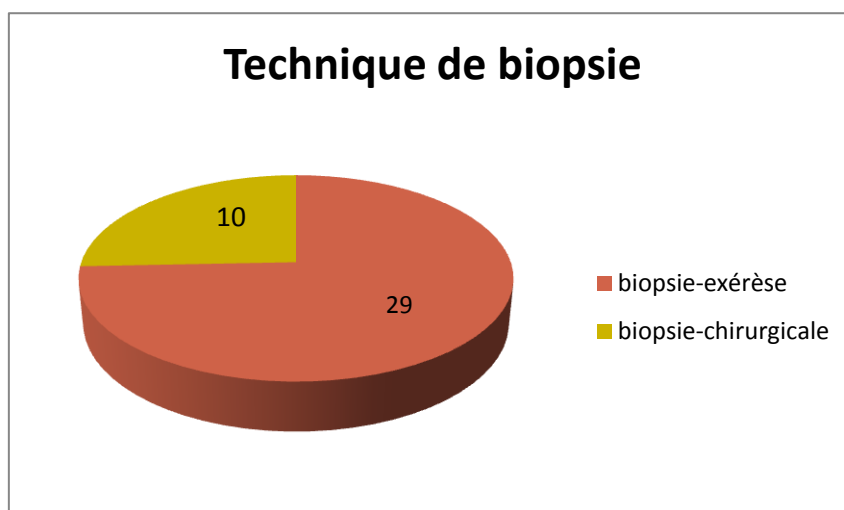


Figure 22 : différents techniques de biopsie

## 2. Résultats :

- Tout le matériel de biopsie tumorale était fragmenté (le plus souvent en 3 fragments).
- Le poids moyen du matériel biopsié était de 10,8 g avec des extrêmes variant entre 2,5 à 30g.
- L'étude anatomopathologique a objectivé des sarcomes de haut grade (II et III) chez 17 patients, alors que chez 7 patients la tumeur était de bas grade (I). Pour les autres patients, le grade histologique n'a pas été précisé dans le compte rendu.
- Une étude immunohistochimique a été réalisé chez 24 patients confirmant le diagnostic histologique.
- Deux patients de notre série ont bénéficié d'une biologie moléculaire(FISH).

## V. Traitement :

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

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

Un complément de radiothérapie a été requis dans certains cas.

### 1. Chirurgie:

Procédé chirurgical :

Tableau 14 : répartition des patients en fonction du type de geste chirurgical

Type de chirurgie	Conservatrice	Radicale
Nombre de patients	38	2
Pourcentage	95%	5%

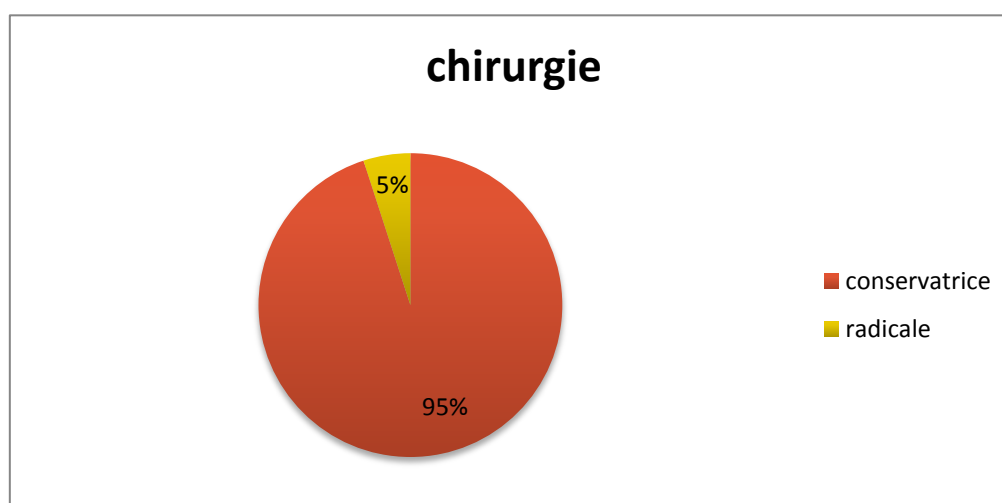


Figure 23 : répartition en fonction du geste chirurgical.

Avec une fréquence de 95%, le traitement conservateur reste le plus utilisé.

L'amputation a été réalisée chez 2 patients soit 5% des cas.

Les marges de résections des sarcomes étaient de R2 chez 3 patients. Par contre, ils étaient de R0 chez les 37 autres patients.

## 2. Radiothérapie :

Dans notre série, 33 patients ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe.

Il s'agit d'une radiothérapie adjuvante faite chez les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence.

- **Dose** : La dose était dans la majorité des cas de 50 Gray, par contre chez les autres dans un intervalle qui varie entre 30 et 72 Gray.
- **Étalement** : la durée moyenne de l'étalement chez nos patients étaient de 37 jours.
- **Fractionnement** : le fractionnement était dans la majorité des cas de 2 Gray/séance et chez les autres cas dans un intervalle qui varie entre 2 et 4.

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

## 3. Chimiothérapie :

Dans notre série 8 patients ont bénéficié de la chimiothérapie adjuvante.

**Protocole** : le protocole était dans la majorité des cas de MAI par contre chez les autres il était de HOLAXAN, UROMITEXAN, et doxorubicine et Ifosfamide.

**Nombre de cure** : le nombre de cure était de 6 chez 4 cas et de 3 chez les autres.

**Tolérance** : la tolérance était bonne chez la majorité des cas.

## **VI. Surveillance :**

### **1. Recul de l'étude :**

Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 21 mois et 25 jours avec des valeurs comprise entre 2 mois et 50 mois.

### **2. Complications postopératoires :**

On a noté des complications chez 7 patients de la série, liées essentiellement à la radiothérapie :

- ❖ Une radiodermite chez 5 patients.
- ❖ Une cystite hémorragique chez 1 patient.
- ❖ Une radiomucite chez 1 patient.

### **3. Résultats carcinologiques :**

#### **3.1. Récidives locales :**

Dans notre série, on note 32% de récurrences locales (13 malades).

#### **3.2. Métastase :**

Dans notre série, 08 patients (soit 20%) ont présenté des micronodules pulmonaires qui ont été considérés comme métastatiques dans le contexte.

## VII. Evolution et complications

Tous nos malades ont fait l'objet d'un suivi à court terme pour dépister les complications postopératoires, et d'un suivi à long terme à la recherche de récurrences tumorales et des métastases.

Le suivi a été analysé par les éléments suivants :

### 1. La survie globale.

Correspond à la période entre la date du diagnostic et la date du décès quel que soit sa cause.

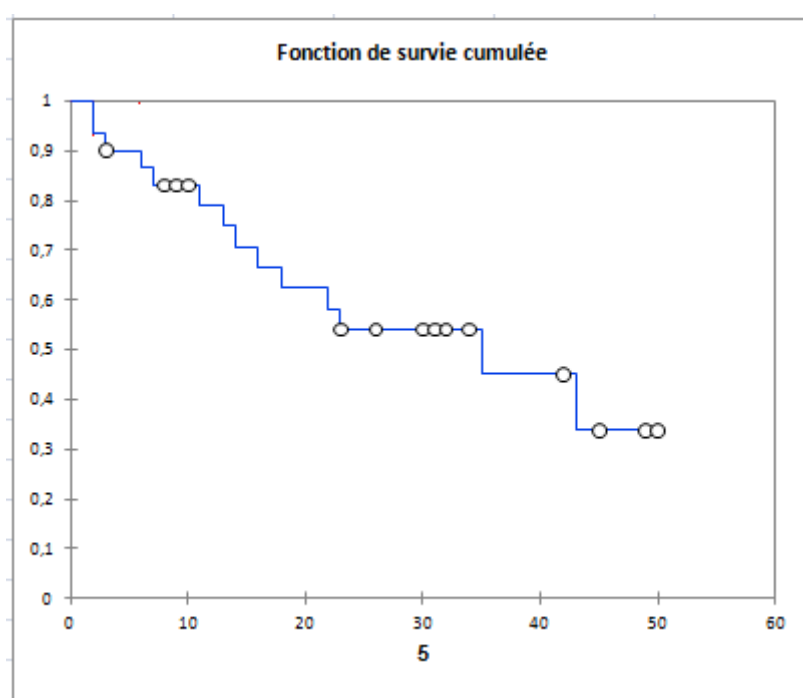


Figure 24 : survie globale des patients

## 2. La survie sans récurrence

Est définie par la période entre la date du diagnostic et la date de la rechute, de la progression ou du décès.

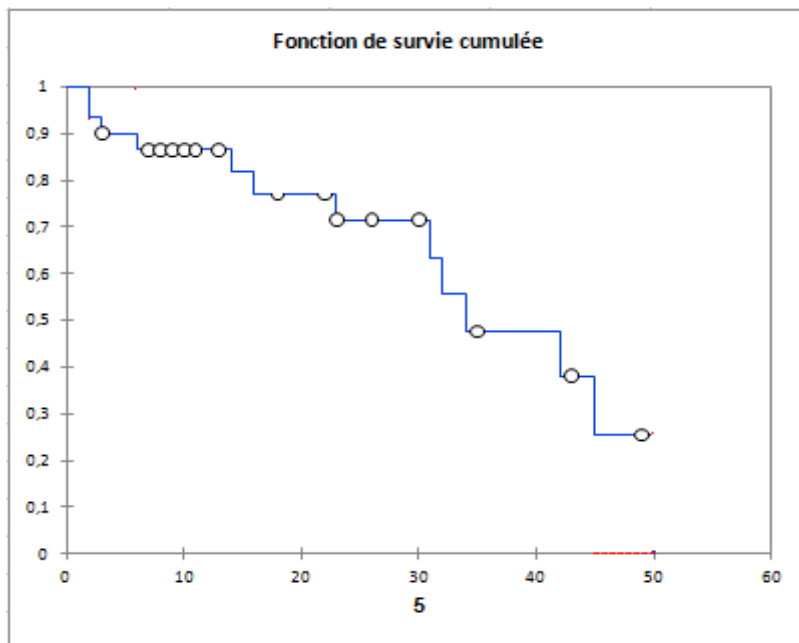


Figure 25 : survie sans récurrence des patients

# DISCUSSION

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

Ces tissus sont représentés par le tissu conjonctif commun et ses variétés spécialisées, qui sont : le tissu adipeux, le tissu musculaire strié et lisse, le tissu vasculaire, le tissu synovial et aponévrotique ainsi que celui des enveloppes des nerfs périphériques. [1] [2]

## I. Epidémiologie

### 1. Fréquence

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs malignes rares et représentent moins de 1%, de tous les cancers. [3]

Dans la population hospitalière, Enzinger et Weiss avancent la proportion approximative de 100 lésions bénignes pour une lésion maligne. [4]

Les léiomyosarcomes (incidence de 1,1/100 000), les histiocytoblastomes malins (incidence de 0,84/100 000) et les liposarcomes (incidence de 0,32/100000) sont les types histologiques les plus fréquents. [5]

Dans notre série, le liposarcome est le type histologique prédominant (40%), s'ensuivent le leiomyosarcome (25%), le synoviosarcome (15%), le schwannome (12,5%), le sarcome indifférencié pléomorphe (2,5%) ainsi que d'autres types histologiques.

### 2. Sexe

Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance féminine .

Dans notre série, on note une prédominance féminine avec un pourcentage de 67,5%.

Par contre, la répartition des sarcomes des parties molles selon le type histologique est variable en fonction du sexe : Dans notre série, il existe une prédominance féminine dans le léiomyosarcome, le synoviosarcome, le liposarcome et le schwannome. Dans le fibrosarcome, c'est le sexe féminin qui prédomine.

### **3. Age**

Selon Suit, [5] 68% des sarcomes des parties molles surviennent après la troisième décennie, ce pourcentage atteint les 75% dans notre série.

La répartition des sarcomes des parties molles en fonction de l'âge est variable selon le type histologique. [6,7] Ces mêmes données sont retrouvées dans notre série à savoir que l'âge moyen des synoviosarcomes, léiomyosarcomes et liposarcomes est respectivement de 32, 52 et 49 ans.

### **4. Topographie**

Les sarcomes des parties molles sont de localisation ubiquitaire, ils intéressent dans 50% des cas les membres inférieurs, essentiellement la cuisse. [8]

Ces données concordent avec celles de notre série où 65% (26 cas) des sarcomes des parties molles des membres se localisent au niveau des membres inférieurs, avec 42,5% au niveau de la cuisse.

### **5. Facteurs étiologiques : [9]**

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

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

**a. Irradiation:[10]**

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

**b. Facteurs génétiques:[10,11]**

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

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

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

Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire.[12,13]

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

- ✓ Le syndrome de Li–Fraumeni : [14, 15,16]

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

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

- La mutation du gène Rb-1 : [15,16]

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

**c. Autres facteurs : [16]**

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

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

Dans notre série, on note qu'un seul patient était suivi pour neurofibromatose type I et a développé un schwannome de la cuisse gauche.

## II. Histoire naturelle des sarcomes des parties molles [17, 18,19]

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

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

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

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

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

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

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

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

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

### **III. Démarche diagnostique :**

#### **1. Présentation clinique:**

Les signes et les symptômes varient selon l'emplacement de la tumeur, les sarcomes des parties molles peuvent ne pas engendrer beaucoup de signes aux premiers stades de la maladie. [20]

Les symptômes se manifestant habituellement lorsque le cancer évolue.

##### **1.1. Signes fonctionnels :**

La manifestation clinique des sarcomes des tissus mous se présente sous forme de triade : masse–douleur–gène fonctionnelle (impotence partielle ou totale). [20]

##### **a. Syndrome tumoral :**

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

Ainsi dans la majorité des cas les sarcomes des parties molles se présentent sous forme d'une masse tissulaire indolore. Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique. [21]

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

Dans notre série d'étude la tuméfaction était rapportée chez 27 patients soit 80% de leur effectif.



**Image 6 :** Grosse tuméfaction (20cm) au niveau du genou gauche



**Image 7:** Tuméfaction de 5-6 cm au niveau de l'avant bras.

**b. Douleur : [21]**

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

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 07 patients soit 17 % de l'effectif, aucun trouble sensitif ou moteur n'a été mis en évidence.

**c. Impotence fonctionnelle du membre atteint:**

Est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux. [22]

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 03 patients soit 08% de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important.

**✓ Signes généraux : [22,5]**

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

Dans notre étude 03 patients avait présenté une altération de l'état général.

**1.2. Signes physiques :**

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

cutanés « apprécier l'état cutané en regard » et évaluer les rapports squelettique et vasculo-nerveux d'aval.

➤ **Caractéristiques de la masse tumorale :**

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

Il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre bénignité et malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs. [23]

➤ **Taille tumorale**

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

Pour les tumeurs profondes de moins de 5 cm de diamètre, le rapport tombe à une tumeur maligne pour 7 tumeurs bénignes.[15]

Dans notre série, 87% des patients (35cas) traités ont présenté une tuméfaction de taille supérieure à 5 cm.

➤ **Siège tumoral [24]**

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

Dans notre série, on remarque une égalité de pourcentage entre la localisation profonde et superficiel qui est de 50% chacune.

### 1.3. Extension locorégionale

#### ✓ Atteinte cutanée :

Elle était présente chez 3 patients des effectifs sous formes de circulation veineuse collatérale.

#### ✓ Atteinte vasculo- nerveuse :

L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al [5].

Dans notre série, on note 2 atteintes vasculaires (5%) et 5 atteintes osseuses locorégionales (12,5%).

#### Atteinte ganglionnaire :

Elle est rare, les sarcomes des parties molles sont peu lymphophiles. Elle s'observe électivement dans les synoviosarcomes et les rhabdomyosarcomes.[24]

D'après notre étude 4 patients ont présenté des ADP inguinales.

## **IV. Imagerie médicale**

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

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

Mais aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, le diagnostic de certitude étant histologique. [26,27]

### **A. Moyens**

#### **1. Radiographie standard** [27, 28,29]

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

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

Elle montre également une atteinte osseuse par contiguïté, une érosion et une

lyse osseuse témoignant du caractère agressif de la tumeur.

Dans notre série, la radiographie standard a été réalisée chez la majorité des cas et a objectivé une atteinte osseuse chez 4 cas .

## **2. Echographie des PM – Doppler** [30, 29,24]

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

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

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

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

### **Les signes de malignité à l'échographie :**

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

La taille supérieure à 3cm, le siège profond sous aponévrotique, l'écho-structure hétérogène, la présence des zones de nécrose et la vascularisation intra lésionnelle ainsi l'existence de plus de trois vaisseaux, la variabilité de calibre et la distribution anarchique des vaisseaux au sein d'une lésion sont des éléments en faveur de la malignité. La mise en évidence d'un flux dans une masse des parties molles permet de suspecter la nature solide s'il ne s'agit pas d'une lésion vasculaire typique et impose la poursuite du bilan.

Elle est sensible mais non spécifique, le champ de vue est limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non présentation spatiale par le chirurgien, limite son utilité, les tumeurs de grande taille et de localisation profonde, surtout chez les sujets corpulents, sont moins bien explorées en échographie par manque de repère anatomique et manque de pénétration de faisceaux d'ultra-sons à haute fréquence.

Dans notre série, l'échographie des parties molles à été réalisée chez 20% des patients (8cas).

### 3. Tomodensitométrie [31, 24]

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

Indiquée avant tout dans le bilan d'extension (scanner thoracique), elle reste néanmoins utilisée du fait de sa supériorité par rapport à l'IRM dans l'analyse des structures osseuses et cartilagineuses.

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 09 patients soit 22,5%.

#### 4. Imagerie par résonance magnétique

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

Elle doit être pratiquée avant la biopsie. Le protocole d'examen comprendra au minimum des séquences en pondération T1 (sans et avec saturation de graisse), en pondération T2 (sans et avec saturation de graisse) dans deux plans orthogonaux et des séquences injectées avec étude dynamique [23,24,25].

Elle permet d'étudier la localisation de la lésion, sa situation par rapport à l'aponévrose superficielle permettant de distinguer les tumeurs superficielles des tumeurs profondes, de différencier les zones tumorales viables des zones non viables et par conséquent, indiquant ainsi le site optimal d'une biopsie percutanée ou chirurgicale [32,33,3].

L'usage du produit de contraste permet une meilleure définition de l'extension locale ou loco-régionale d'un sarcome des tissus mous, donne des informations concernant la vascularisation des tumeurs et est nécessaire pour démontrer la nécrose intra-tumorale qui est un signe de malignité [32,33,24].

L'intérêt de la séquence de diffusion n'est pour l'instant pas établi pour aider à orienter vers la nature sarcomateuse des tumeurs des tissus mous.

La spectro IRM apporte des arguments discriminatifs en faveur de la malignité des tumeurs des tissus mous. Celles-ci se caractérisent par un pic de choline [34]

Ainsi De Schepper et al [35] ont, à partir d'une analyse multifactorielle, retrouvé en faveur de la malignité les éléments suivants:

- Absence d'hyposignal en pondération T2.
- Diamètre > 5 cm (sensibilité et spécificité de 81 %).
- Signal en pondération T1 hétérogène.

- Atteinte neurovasculaire.
- Nécrose >50 %, valeur prédictive + de malignité proche de 100 %.
- Taille > 66 mm.

Plusieurs études ont déterminé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors d'injections dynamiques de gadolinium: ainsi, pour Van Der Woude et al , les arguments en faveur de la malignité étaient les suivants:

- La prise de contraste précoce (< 6 s par artère), avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 72%.
- La prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance.

La prise de contraste périphérique (sensibilité de 91% et valeur prédictive positive de 94 %), critère également retrouvé par Ma et al .

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

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez 29 malades soit 72% .

##### **5. Tomographie par émission de positrons [36, 37,38]**

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

## **B. Bilan d'extension**

### **1. Bilan d'extension loco-régional** :[39,40]

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

- La situation de la lésion
  - Superficielle ou profonde.
  - Intra ou extra compartimentale.
  - Topographique, limite, forme et la taille exacte.
    - Extension aux tissus mous adjacents.
    - Extension aux structures vasculo-nerveuses.

### **2. Au rétropéritoine :**

Le bilan d'extension des sarcomes rétro-péritonéaux s'effectue au scanner.

En montrant :

- Les organes englobés, les organes adjacents.
- L'extension aux défilés anatomiques.
- Les rapports vasculaires avec l'artère mésentérique supérieure et avec les autres vaisseaux.

L'absence de nodule de sarcomatose péritonéale

### **3. Bilan d'extension à distance** :[23,3]

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

En raison du risque élevé de métastases, un bilan scannographique abdomino-pelvien est obligatoire.

## V. Anatomopathologie

### 1. Biopsie

C'est l'acte indispensable au diagnostic et préalable à toute prise en charge thérapeutique. [23,3]

Deux erreurs sont à éviter :

- réaliser un prélèvement insuffisant : Le fragment biopsique doit être large (2 à 3 cm) et contenir du tissu tumoral viable et non pas uniquement de la nécrose tumorale.
- compromettre le déroulement thérapeutique ultérieur (hématome, contamination des tissus sains). [32,24]

#### a. Biopsie Percutanée

- Décidée en staff multidisciplinaire (chirurgiens oncologues et radiologues)
- le plus souvent, sous anesthésie locale ;
- sous contrôle échographique ou tomodensitométrie permettant un abord direct et la ponction dans une zone solide éventuellement vascularisée ;
- marquage du trajet par le bleu de méthylène (pour pouvoir réaliser l'exérèse du trajet lors du geste définitif) ;
- prélèvements multiples (au minimum trois) dont un en cryocongélation (biologie moléculaire) ;[41,32]

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



**Image 8 : Positionnement de l'aiguille avant biopsie au contact de la tumeur**



**Image 9 : Déclenchement du système biopsique (Tru-cut)**

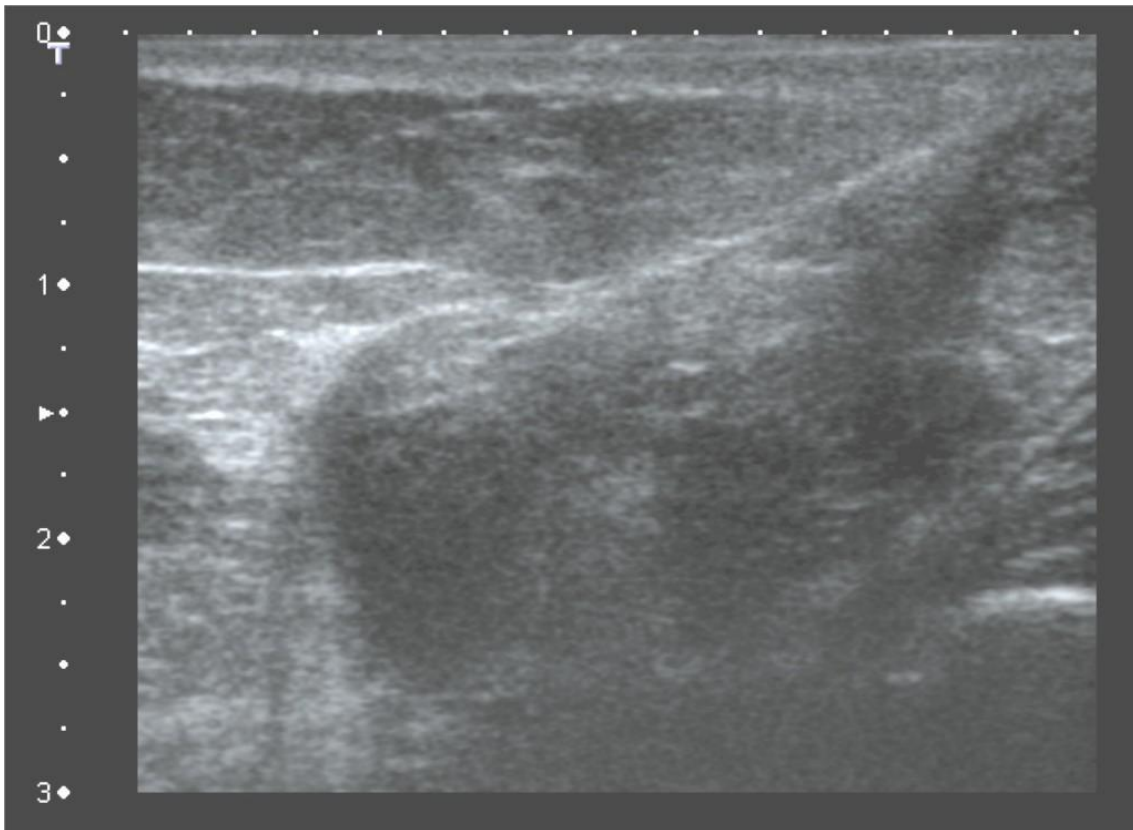
➤ **Repérage préopératoire**

Se fait avant chirurgie en cas de tumeur non palpable.

C'est le cas des récidives sur foyer opératoire.

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

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



**Image 10 : Introduction d'une aiguille jusqu'au contact de la tumeur.**

**b. Biopsie chirurgicale [41,42]**

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

Il en existe 2 types :

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

La biopsie chirurgicale doit respecter certaines règles :

- Abord tumoral le plus direct possible sans dissection des différents plans anatomiques et sans contamination des compartiments adjacents.
- Incision longitudinale au niveau des membres, sur le trajet de la future cicatrice d'exérèse chirurgicale.
- Hémostase soigneuse pour éviter tout hématome et toute diffusion des cellules tumorales.
- En cas de drainage, celui-ci doit se faire dans l'axe de la cicatrice et à proximité de celle-ci.

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

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

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

**c. Autres techniques [41,32]**

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

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

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

## **2. Type histologique [43, 44,4]**

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

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

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

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

Tableau 14: Classification histologique des sarcomes des parties molles selon l'OMS :

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

**Tableau 15: Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant.**

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

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

Dans la série de Y.Milbéo et al [100], l'histiocytofibrome malin (24%) et le liposarcome (13%) constituent les types histologiques les plus représentés.

Dans notre série, le liposarcome est le type histologique prédominant (40%), s'ensuivent le léiomyosarcome (25%), le synoviosarcome (15%), le schwannome (12,5%), le sarcome indifférencié pléomorphe (2,5%) ainsi que d'autres types histologique.

### **3. Grade histologique**

Les sarcomes des parties molles se différencient des autres tumeurs du fait de l'importance du grade histologique dans la prise en charge, un point qui est souligné par son implication dans la classification des stades. Ainsi, les tumeurs de bas grade restent stade I, quelle que soit la taille de la lésion ou sa localisation superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose. Des petites tumeurs de haut grade ou des tumeurs superficielles de plus de 05 cm impliquent un risque intermédiaire et sont considérées comme stade II. Les grosses tumeurs profondes (stade III) ou des lésions associées à tout ganglion lymphatique ou des métastases à distance (Stade IV) sont considérés à haut risque du point de vue survie. [27]

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

Le système de la FNCLCC utilise un score obtenu par l'évaluation de 3 paramètres: La différenciation tumorale, l'index mitotique et le pourcentage de nécrose tumorale. Un score est attribué à chacun de ces paramètres et le score final est obtenu par leur addition. [45]

Tableau 16 : Grading histopronostique des parties molles de la FNCLCC [45]

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

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

Dans la série de Y.Milbéo et al [100] , les tumeurs étaient de grade I, II et III dans respectivement 26%, 22% et 52%des cas.

Dans notre étude, 07 patients avaient un sarcome grade III, 10 avaient un grade II et 07 avaient un grade I. Pour les autres patients, le grade histologique n'a pas été précisé dans le compte rendu.

**Tableau 17 : Classification TNM 2010 pour les sarcomes (7ème édition de LAJCC) .**

[75]

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

**Tableau 18 : Stades pronostiques [45]**

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

## VI. Aspect anatomo-pathologique

### 1. Généralités :

L'identification des sarcomes des parties molles repose essentiellement sur un examen microscopique standard rigoureux et la lecture des prélèvements de ces tumeurs rares nécessite de l'habitude et il est important de demander facilement une relecture des lames en cas de doute [46,47,41].

L'immuno-histochimie est actuellement la technique spéciale la plus utilisée en complément de la morphologie [41,39]. Il est donc indispensable d'attendre le résultat définitif de l'anatomo-pathologie et de ne pas prendre de décision sur un examen extemporané.

Les sarcomes des parties molles sont définis comme des tumeurs malignes développées aux dépens du tissu conjonctif commun extra-squelettique et ses variétés spécialisées : tissu adipeux, tissu musculaire strié, vaisseaux et système nerveux périphérique [39].

En sont exclus les sarcomes des viscères et des os, de même que les tumeurs du tissu lymphoïde et du système nerveux central.

Le rôle du pathologiste reste traditionnel, il apporte un diagnostic, évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur, apprécie avec la chirurgie la qualité de l'exérèse .en même temps, il met en œuvre les prélèvements adéquats qui permettront de réaliser les analyses moléculaires, dont on attend surtout une prédiction de la réponse au traitement [39,32,14] : le pathologiste devient alors le premier maillon de la sélection des patients pour les traitements ciblés.

## **2. Classification histo-génétique** :[41,39,23,24]

Elle est devenue de plus en plus importante dans la prise en charge du patient, du fait des traitements spécifiques et le développement des thérapeutiques dites «ciblées».

Avant d'établir la classification de sarcome, le pathologiste doit s'assurer et répondre successivement à 3 ordres de questions :

- a. s'agit-il réellement d'une tumeur, ou s'agit-il d'une lésion pseudo-tumorale
- b. s'il ya une tumeur, est-elle maligne ou bénigne, ou d'aspect atypique ou rare
- c. en cas de tumeur maligne : s'agit-il un sarcome ?

La classification de référence des sarcomes des tissus mous est la classification de l'organisation mondiale de la santé OMS qui a été révisée en 2005.

Cette classification dite à l'origine « histo-génétique », fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans le tissu normal « classification analogique ».

Elle a pour objectif :

- ❖ D'établir un pronostic aussi précis que possible, et en particulier définir les risques de récurrence locale et de métastase à distance.
- ❖ Prise de décision thérapeutique la plus adaptée : les éléments à prendre en considération sont le type et le sous type histologique, le grade histologique et de plus en plus certaines anomalies moléculaires.

Ces éléments de classification tumorale doivent être complétés par des éléments cliniques comme la localisation et la taille de la tumeur, son extension loco-régionale et à distance et l'état général ainsi que les antécédents du patient afin d'obtenir des groupes homogènes de tumeur permettant l'évaluation des traitements instaurés.

La complexité de cette classification se reflète dans la difficulté de la reproductibilité du diagnostic de type histologique avec des discordances entre pathologistes, aussi qu'elle ne préjuge pas de la cellule, du tissu ni de la structure qui ont pu donner naissance à la tumeur.

Classer un sarcome revient donc à déterminer le phénotype des cellules tumorales (fibroblaste, muscle lisse ou strié...) et cette détermination est d'autant plus aisée que la lésion est bien différenciée et qu'elle présente un profil morphologique facilement reconnaissable.

La classification de l'OMS 2005 reprend l'essentiel de données antérieures des classifications précédentes avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement des tumeurs (voir annexes).

### **3. Techniques d'identification des sarcomes des parties molles :**

#### **a. Microscopie optique :**

C'est une analyse morphologique microscopique standard, en examinant les coupes colorées habituellement à l'hématoxyline-éosine-safran(HES), recueil sur la lésion des informations à différents grossissements intéressant la taille, la situation (cutanée, sous cutanée, profonde), l'aspect des bords et la cellularité, l'architecture générale, l'aspect des cellules et du stroma, la présence de nécrose, les aspects et les anomalies des noyaux et des cytoplasmes, la fréquence des mitoses.

Ces lésions rares posent des problèmes spécifiques au pathologiste qui doit procéder par étapes.

#### **b. Microscopie électronique :**

Elle peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence par exemple des granules neuro-sécrétoires ou des

inclusions cristallines et peu utilisée en raison du développement de l'immuno-histochimie sur coupe de paraffine.

c. L'immuno-histochimie : [41,39,23,24]

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomo-pathologique, elle est actuellement la technique la plus importante. Dans notre étude, 24 patients en ont bénéficiée

Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie, mais sa contribution dépend du type histologique envisagé

Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologiques en 3 étapes : anticorps spécifiques appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction

La sensibilité, la spécificité des anticorps varient et l'utilisation d'un panel d'anticorps est indispensable dans chaque situation diagnostique

Certains marqueurs sont peu utiles voir inutiles et peuvent être abandonnés. Il s'agit de la Vimentine, des anti-CD68 actuellement remplacés par l'anti-CD163, la myoglobine, la NSE et le BC12, avec d'autres anticorps qui ont un apport dans les sarcomes des tissus mous à savoir :

- La h-caldesmone qui est exprimé par cellule musculaire lisse normale
- la myogénine /CD117/HHV8/MDM2 et CDK4

L'immuno-histochimie est un outil dynamique, en évolution permanente et qui se renouvelle par transposition de certains acquis de la biologie moléculaire vers une technologie simplifiée.

La réalisation des microarrays tissulaires représente un nouveau progrès dans son optimisation : elle permet de faire figurer sur une seule coupe histologique de

multiples fragments tumoraux prélevés sur des blocs de paraffine différents, on peut ainsi appliquer à une série de tumeur provenant par exemple des patients soumis à un protocole thérapeutique , des anticorps multiples dans des conditions standardisées et de dresser des profils immuno–histochimiques que l'on peut ensuite corréler aux données morphologiques , à la réponse thérapeutique et à l'évolution.

## VII. Etude cytogénétique :[39,32,23,14]

### 1. Généralités :

Elle prend une importance croissante dans la compréhension et l'identification des sarcomes, elle est de ce fait de plus en plus utilisée pour classer de telles tumeurs.

Il s'agit de techniques relativement difficiles à mettre en œuvre et coûteuse et qui de ce fait doivent être demandées de manière pertinente et effectuées dans un laboratoire expérimenté.

Cette technique est délicate nécessitant de matériel frais et rapidement manipulé et cultivé.

Cependant ces techniques ont tendance à être complétées par des techniques de biologie moléculaire comme hybridation fluorescente in situ(FISH), PCR quantitative qui permet d'utiliser du matériel congelé, fixe au formol et inclus au paraffine.

Environ 25 à 30% des sarcomes des parties molles sont caractérisés par la présence d'une translocation spécifique qui peut servir de marqueur pour le diagnostic, d'autres anomalies génétiques peuvent y exister telles : amplifications, délétions, mutation.

Méthode d'études en génétique des sarcomes est une étude portant sur l'analyse du caryotype et l'utilisation de différentes techniques de biologie moléculaire, actuellement les plus utilisées reposent toute sur la loi d'appariement de spécifique de base : adénosine, cystosine, thymine, guanine.

Dans notre série, deux patients ont bénéficié d'une étude cytogénétique.

## 2. Techniques :

### a. Caryotype : [23]

Est l'étude morphologique des chromosomes au moment de la métaphase. Elle permet de visualiser les anomalies chromosomiques de grande taille (translocation, perte ou gain de gros segments chromosomiques) mais ne permet pas l'étude d'anomalies plus fines (mutation) ni d'apprécier correctement des anomalies plus complexes (gain ou pertes multiples de matériel génétique).

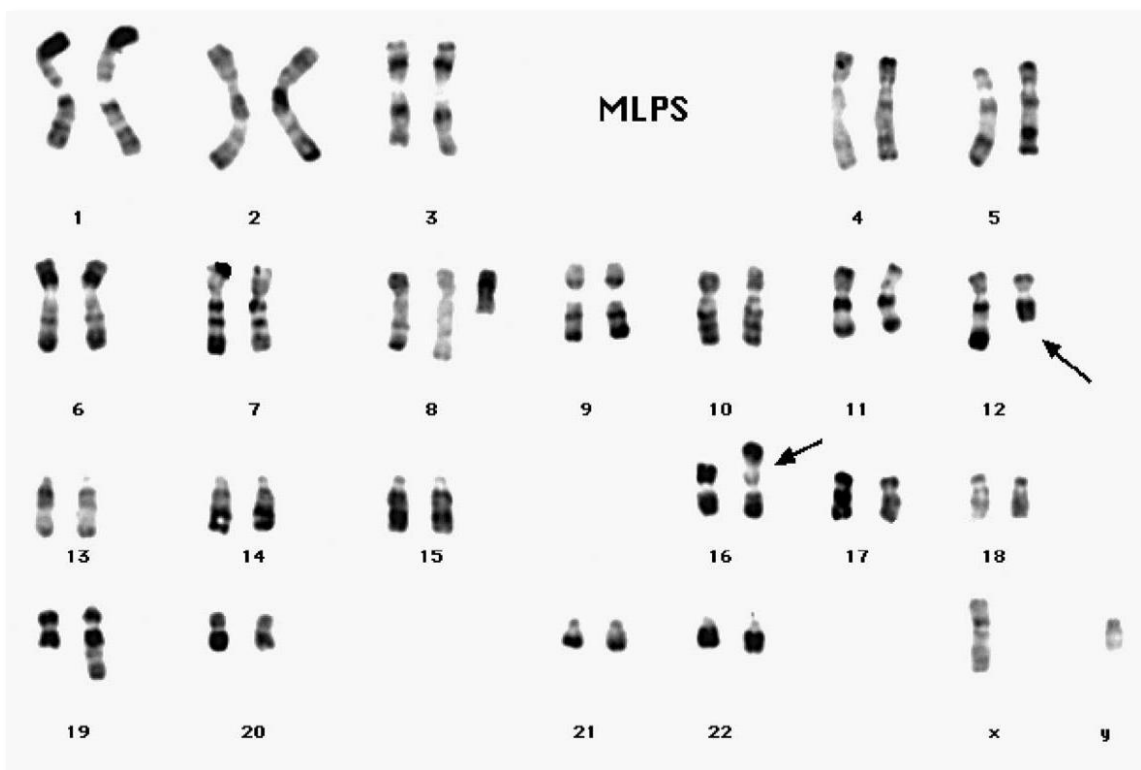


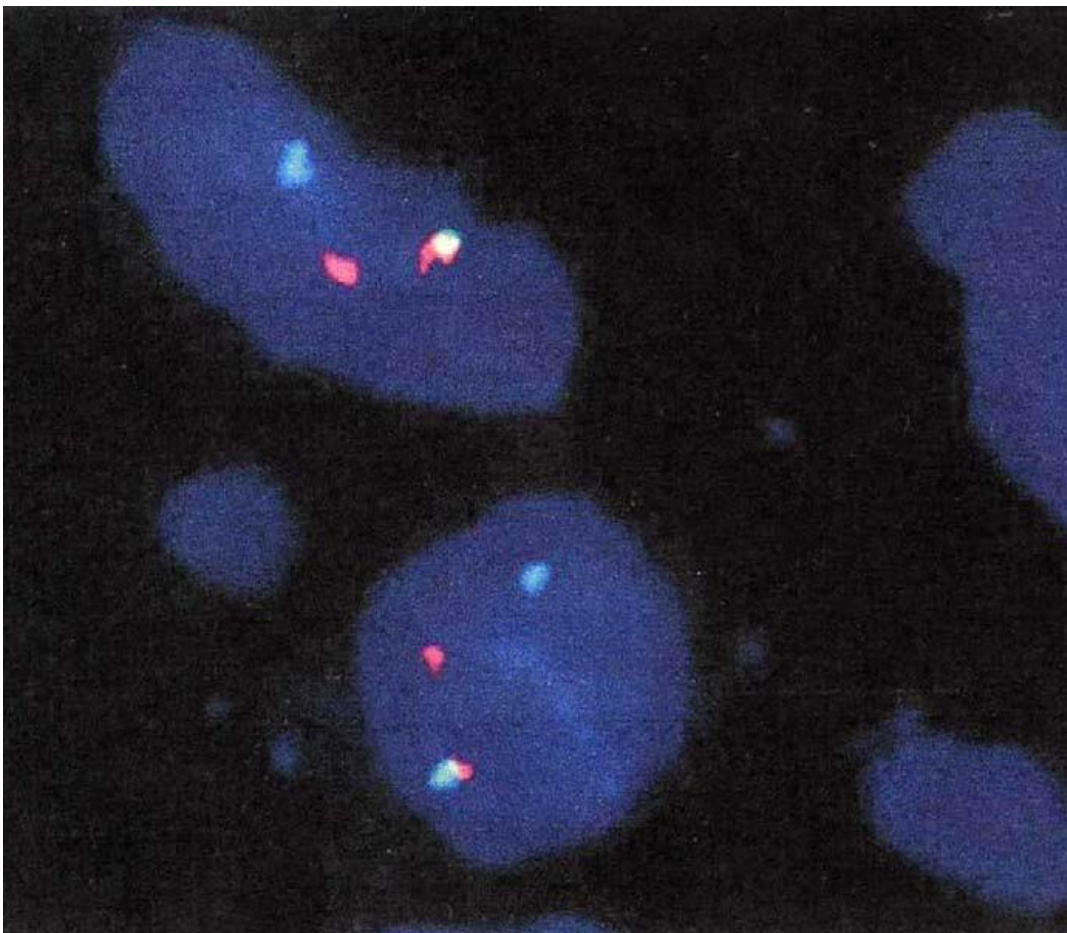
Figure 26: Caryotype d'un liposarcome myxoïde montrant une translocation  
t (13 ; 17)

**b. Hybridation fluorescente in situ :**

Elle peut être couplée à l'étude du caryotype ou être réalisée sur des couples de prélèvements frais ou congelés fixé et inclus à la paraffine .

Elle permet de visualiser une amplification (multiplication des signaux) ou une détection (perte d'un ou des deux signaux).

L'utilisation simultanée de deux sondes marquées avec des fluorochromes différentes permet de détecter des translocations sous formes de rapprochement ou l'éloignement anormal de régions chromosomiques.



**Figure 27** 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.

### c. PCR quantitative :

Permet de détecter des amplifications ou des délétions et mettre en évidence des translocations. Cette technique peut aussi être utilisée par la recherche de micro-métastase médullaire infra-clinique difficile à être diagnostiquer par l'examen anatomo-pathologique :

- sarcome d'Ewing- tumeurs primitives neuro-Ectodermique PNET par exemple.

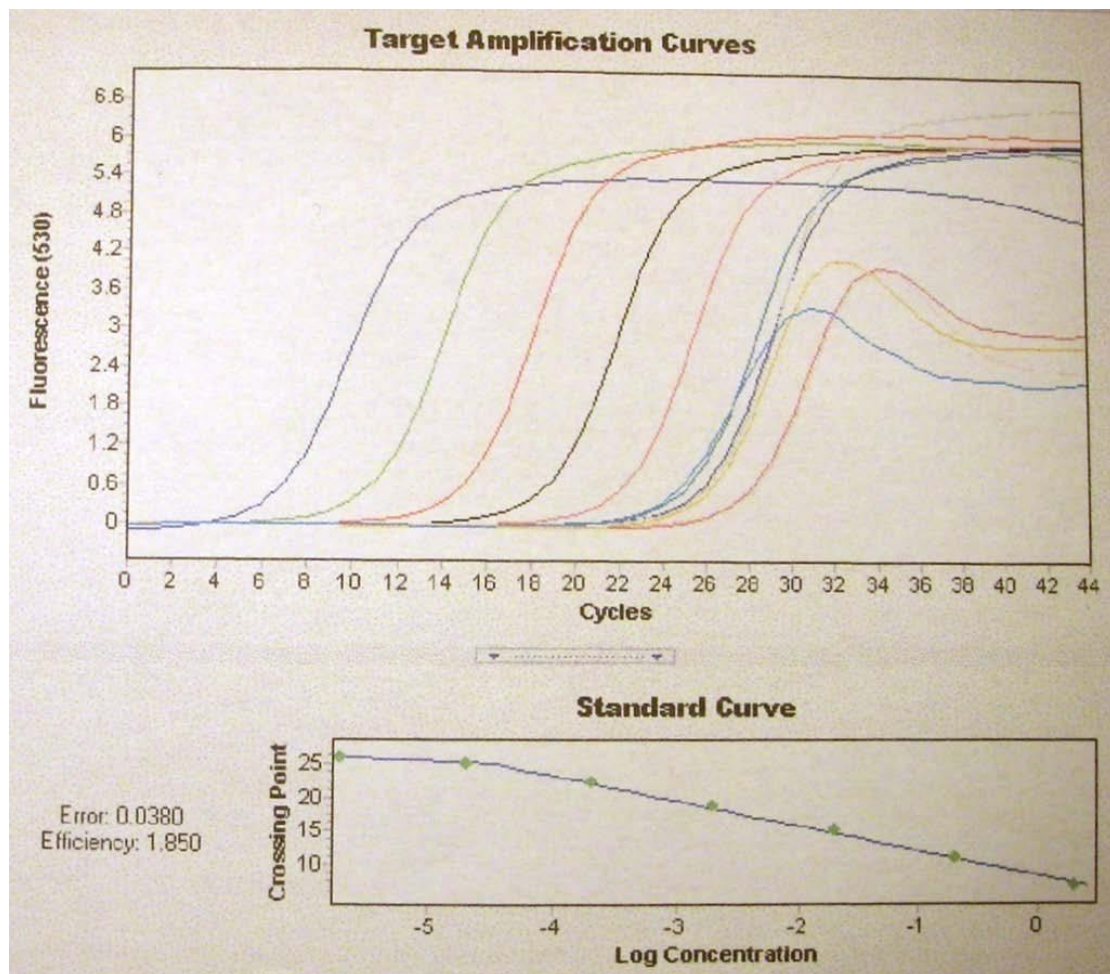


Figure 28 : technique de polymerase chain reaction

### d. Hybridation génomique comparative : CGH

C'est une technique d'étude globales des gènes et pertes de matériel génétique par une tumeur. Elle permet une analyse globale du génome d'une tumeur mais elle ne peut pas mettre en évidence des translocations et les mutations ponctuelles.

**e. Séquençage :**

Il est utilisé afin de caractériser certaines mutations activatrices d'oncogènes ou inactivatrices susceptibles de prédire la réponse à certaines thérapies spécifiques.

## VIII. Les différents types histologiques des sarcomes des parties

### molles :[39,24]

#### 1. Le fibrosarcome de l'adulte

##### 1.1. Fibrosarcome myxoïde :

Le fibrosarcome de l'adulte est une tumeur maligne, composée de fibroblaste avec une production variable de collagène, et une forme histologique caractéristique dans les formes typique dite en « arrête de poisson». Le fibrosarcome est une tumeur rare représentant uniquement 1 à 3 % de l'ensemble des sarcomes des parties molles de l'adulte. Il survient avec prédilection en moyenne d'âge surtout entre 30 et 55 ans, avec l'existence d'une forme infantile. Il n'y a pas de différence entre les deux sexes. L'évolution est marquée par la survenue de récurrences locales qui sont fréquentes et dépendent initialement de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Les métastases se font par voie hématogène et s'observent principalement au niveau des poumons. La survie à 5 ans est de 39 à 54 %.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 1 cas de fibrosarcome myxoïde chez une femme de 60 ans se localisant au niveau de la cuisse droite.

##### 1.2. Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrant :

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est caractérisé par une faible malignité et une prolifération de cellules fusiformes CD34. Ce type de tumeur survient chez des adultes jeunes entre 20 et 40 ans avec une très légère prédominance masculine et de localisation essentiellement au niveau du tronc (47%), notamment la ceinture scapulaire. Sur le plan génétique ce type de sarcome est caractérisé par une anomalie génétique qui est présente dans 90 % des cas et considérée comme une véritable signature moléculaire, à savoir un gène de fusion COL1A1-PDGFβ présent sur les différents types de chromosomes. Ce type de sarcome est de bon pronostic, avec

une évolution favorable après exérèse large. Les formes métastatiques sont rares (moins de 10%) et sont surtout dues à la transformation en sarcome de plus haut grade.

## **2. Les Liposarcomes :**

C'est une tumeur maligne qui représente 14 à 18 % de l'ensemble des sarcomes des parties molles. Sur le plan histologique on peut distinguer 5 catégories : liposarcome bien différencié, myxoïde, à cellules rondes et le liposarcome dédifférencié :

### **2.1. Le Liposarcome bien différencié:**

Cette tumeur qui se caractérise par une malignité intermédiaire, selon la classification de l'OMS 2005, représente environ 40 à 45 % des liposarcomes. Ce type de sarcome correspond au « lipome-like ». Elle survient chez les adultes avec un pic vers 60 ans, avec une répartition égale entre les hommes et les femmes. Cette tumeur reste de bon pronostic comparée aux autres liposarcomes avec un pouvoir métastatique faible. Cette tumeur siège avec prédilection au niveau du membre inférieur surtout au niveau de la cuisse, suivi par la région inguinale. L'évolution des liposarcomes bien différenciés dépend essentiellement de la localisation, avec notamment le risque de récurrence locale qui n'est pas négligeable. La transformation de novo ou secondaire en liposarcome dédifférencié, ainsi que les complications métastatiques sont très rares, et le taux de survie est de 50 % à 10.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 8 cas de liposarcome bien différencié, de localisation essentiellement au niveau des membres inférieurs avec 6 cas (soit 75%) au niveau de la cuisse.

## **2.2. Le Liposarcome myxoïde:**

Le liposarcome myxoïde est une tumeur maligne adipeuse, qui représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes, et 10 % de l'ensemble des sarcomes des parties molles de l'adulte. Il survient chez les adultes jeunes avec un pic entre 40 et 50 ans, sans différence de sexe. Il se manifeste par une masse profonde, indolore, survenant avec prédilection au niveau du membre inférieur (surtout au niveau de la cuisse). Le tiers des patients développe des métastases à distance.

Sur le plan génétique, il est caractérisé par une translocation t(12;16) ou plus rarement t(12;22). Le risque de récurrence locale est très élevé.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 6 cas de liposarcome myxoïde avec un âge compris entre 15 et 61 ans de localisation essentiellement au niveau des membres inférieurs avec 4 cas (soit 66%) au niveau de la cuisse.

## **2.3. Le liposarcome pléomorphe :**

Le liposarcome pléomorphe, le plus rare sous-type de liposarcome est une tumeur agressive à croissance rapide.

Elle se manifeste généralement chez les individus avec un âge au diagnostic de 50-70 ans. Il se présente le plus souvent comme une masse ferme qui se développe rapidement dans les compartiments des membres inférieurs et supérieurs, mais peut aussi être localisé dans l'abdomen ou la paroi thoracique dans quelques rares cas. Le LP présente un grand risque de métastases (>50%), principalement dans les poumons.

L'apparition de métastases est rapide et entraîne souvent la mort.

Sur le plan génétique, elle se caractérise par des altérations chromosomiques hautement complexes, incluant la polyploïdie et différentes duplications, délétions et réarrangements chromosomiques.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 2 cas de liposarcome pléomorphe

avec un âge compris entre 26ans et 81ans.

### **3. Le Sarcome indifférencié pléomorphe/L'Histiocytobrome malin**

C'est la forme la plus fréquente des sarcomes des parties molles, représentant environ 30 à 40% des sarcomes dans les grandes séries d'études. Cependant et grâce au développement des techniques d'immunohistochimie, plusieurs cas de ce type de sarcome ont été classés dans une nouvelle catégorie de sarcome. Ce type de tumeur survient chez des sujets adultes au-delà de 40 ans, avec un pic entre 60 et 70 ans, et une légère prédominance féminine. Ce type de tumeur reste agressif avec un taux de métastases très élevé, d'où l'intérêt du diagnostic précoce.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 1 seul cas de sarcome indifférencié pléomorphe chez une femme de 46 ans.

### **4. Le Synoviosarcome:**

C'est la lésion la plus fréquente dans ce groupe de tumeurs à différenciation incertaines, qui représente 5 à 10 % des tumeurs des parties molles. Cette lésion se localise de préférence dans les zones para-articulaires, à proximité des gaines tendineuses, des bourses et des capsules articulaires, essentiellement au niveau du genou, avec une prévalence accrue dans le groupe d'âge entre 15 et 40 ans, et une légère prédominance masculine. Son pronostic est mauvais puisque le taux de survie à 5 ans est seulement de 55 %.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 6 cas de synoviosarcomes, dont l'âge était compris essentiellement entre 21 et 26 ans.

## **5. Le léiomyosarcome**

Le léiomyosarcome est une tumeur qui apparaît dans un muscle lisse. C'est l'un des types les plus courants de sarcome des parties molles. Le léiomyosarcome se développe habituellement chez les personnes d'âge moyen ou d'âge avancé. Cette tumeur peut devenir assez grosse avant de causer des symptômes et d'être diagnostiquée.

Le léiomyosarcome peut apparaître presque n'importe où dans le corps :

- rétropéritoine (arrière de la cavité abdominale)
- organes digestifs (en particulier l'estomac)
- organes génito-urinaires (comme l'utérus, la vessie, les reins et la prostate)
- gros vaisseaux sanguins (comme l'artère pulmonaire et la veine cave inférieure)

Le léiomyosarcome se développe souvent dans des régions où il est difficile de l'enlever complètement par chirurgie. Cela signifie qu'il est possible qu'il réapparaisse, ou récidive, dans la région où il a pris naissance. On parle alors de récidive locale.

Quand le léiomyosarcome se propage (métastases), il a tendance à le faire aux poumons et au foie.

Dans notre série on avait rapporté 10 cas de leiomyosarcome dont l'âge est compris entre 11 et 72ans .

## **6. Le Rhabdomyosarcome**

C'est une tumeur maligne présentant une différenciation musculaire strié. Le Rhabdomyosarcome est la tumeur maligne mésenchymateuse la plus fréquente de l'enfant de moins de 15 ans. Chez l'adulte cette tumeur est relativement rare, et elle ne représente que moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes de l'adulte et moins de 3 % de l'ensemble des sarcomes.

On distingue 3 types de Rhabdomyosarcome: Le Rhabdomyosarcome embryonnaire, alvéolaire et pléomorphe. L'immunohistochimie a complètement révolutionné le diagnostic des RMS, ainsi parmi les marqueurs les plus utiles on trouve la myogénine qui s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique, également la desmine avec une positivité de 90%. Sur le plan génétique seul le RMS alvéolaire présente un profil cytogénétique particulier avec dans plus de 80 % des cas une translocation réciproque t(12;13) (q35;q14).

Les rechutes locales sont très fréquentes. L'atteinte osseuse par contiguïté est aussi fréquente. L'extension métastatique concerne les poumons (les 2/3 des cas), les ganglions lymphatiques (surtout pour le RMS alvéolaire) et la moelle osseuse.

## **7. Le Chondrosarcome méenchymateux:**

Cette tumeur a été décrite pour la 1 ère fois par Lichtenstein et Bernstein en 1959. C'est une tumeur maligne très rare, hautement agressive, qui se développe dans 30 % au niveau des tissus mous extrasquelettique. Il survient au niveau des membres chez des patients en 5 ème décennie, avec une même fréquence chez les 2 sexes. La taille tumorale est normalement comprise entre 5 et 10 cm selon Hashimoto et al . C'est une tumeur hautement agressive avec la survenue de métastases essentiellement pulmonaire et lymphatique, rendant son pronostic péjoratif avec une survie à 10 ans de 25 % uniquement.

## **8. Les Angiosarcomes**

Il s'agit de l'ensemble des tumeurs dont les cellules reproduisent les propriétés morphologiques et fonctionnelles de l'endothélium vasculaire normal. L'angiosarcome est l'une des tumeurs malignes les plus rares représentant moins de 1% de l'ensemble des sarcomes. Cette tumeur survient typiquement chez la femme en moyenne âge (avec un pic vers 70 ans) ayant subi une mastectomie radicale compliquée de

lymphoedème pendant plusieurs années. En effet le lymphoedème chronique est considéré comme facteur prédisposant. On notera que la transformation maligne de lésions vasculaires bénigne est exceptionnelle. L'angiosarcome des tissus mous est de très mauvais pronostic. C'est une tumeur hautement agressive. Ainsi la moitié des patients décède un an après le diagnostic par la survenue de métastases essentiellement au niveau des poumons, les ganglions lymphatique, le foie et les os.

### **9. L'Ostéosarcome extrasquelettique:**

Il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse maligne localisée au niveau des tissus mous sans attachement au squelette osseux avoisinant, et produisant de la substance ostéoïde. C'est une tumeur relativement rare, constituant approximativement 1% de l'ensemble des sarcomes des parties molles et approximativement 4 % de l'ensemble des ostéosarcomes, et survenant chez des sujets en moyenne âge avec une moyenne de 50 ans, sachant que plus de 94% sont âgés de plus de 30 ans (ce qui est le contraire dans l'ostéosarcome intraosseux qui survient surtout chez des sujets moins de 20 ans). On observe une prédominance masculine pour ce type de tumeur. Des facteurs prédisposants ont été décrits dans la littérature dont les plus importants sont: l'irradiation (4 à 13% des cas avec un délai allant de 2 à 40 ans), le traumatisme (retrouvé dans 30 % des cas) et la myosite ossifiante. Cette tumeur est très agressive, en effet de 80 à 90 % développent des récurrences locales et des métastases (essentiellement pulmonaire). Le pronostic dépend de la taille tumorale avec près de 90 % de mortalité à 5 ans pour une taille > 5 cm.

## **10. Les Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST)**

### **OU SCHWANNOME MALIN :**

C'est une tumeur maligne très agressive, qui représente 3 à 10 % de l'ensemble des sarcomes chez l'adulte. Elle survient chez des sujets adultes entre 20 et 50 ans, et siège avec prédilection sur les gros troncs nerveux. Ce type de sarcome est associé dans 5 à 42 % à une neurofibromatose de type 1, et elle est donc la conséquence de la dégénérescence maligne de neurofibromes préexistants. Elle est de très mauvais pronostic, avec un risque de récurrence local très élevé.

Dans notre série, on avait rapporté 5 cas de schwannome malin dont l'âge était compris entre 20 et 61 ans.

### **11. Le Sarcome épithéloïde:**

C'est un sarcome très rare, qui survient chez des patients dont l'âge est compris entre 10 et 39 ans avec une moyenne de 26 ans, avec une légère prédominance masculine. Il siège avec prédilection au niveau des membres et du tronc, et il est de très mauvais pronostic.

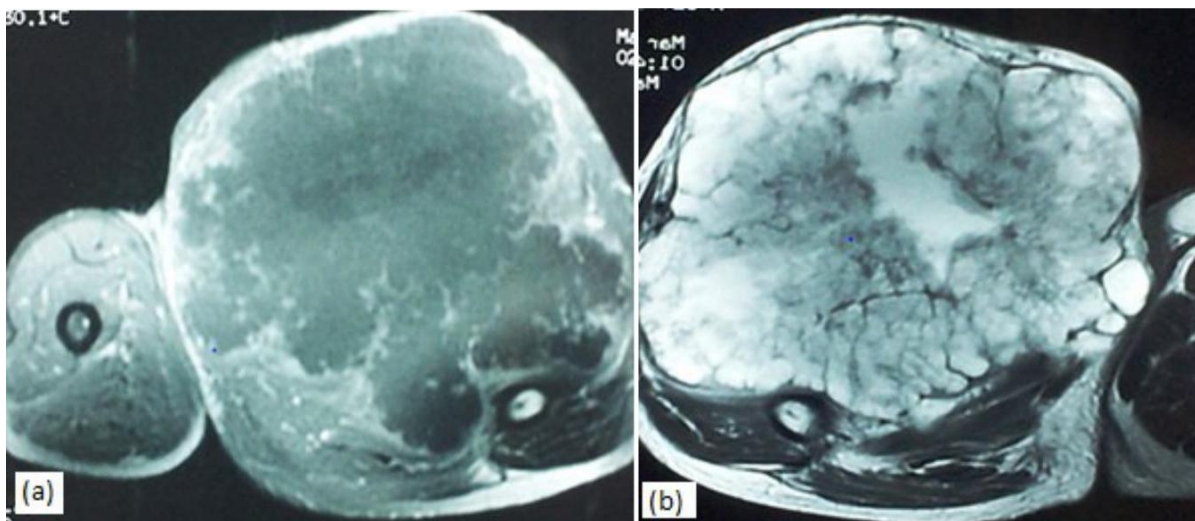
## IX. Diagnostic différentiel [27,22]

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

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

### 1. Lésions bénignes

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



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

a. Processus tumoral intramusculaire, en hyposignal, hétérogène.

b. Rehaussement hétérogène de la masse. [76]

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

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

## **2. Lésions malignes**

- Carcinomes
- Mélanomes
- Lymphomes

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

## **X. Moyens thérapeutiques :**

### **1. Chirurgie [46, 48, 49, 50, 51]**

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

#### **1.1. Types d'exérèses chirurgicales**

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

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

Les techniques de reconstruction par lambeaux et pontages vasculaires ont élargi les possibilités de chirurgie large mais conservatrice du membre dans les cas de tumeurs localement évoluées ou anatomiquement mal placées.

- a. Exérèse Large (L) : le standard chirurgical, lésion enlevée en bloc et enveloppée de façon uniforme d'une couche de tissu sain (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse comporte le fascia profond).
- b. Exérèse Intra lésionnelle (I) : lésion "énucléée", "épluchée à l'intérieur de la pseudo-capsule". Un sarcome n'est jamais une tumeur réellement encapsulée.
- c. Exérèse Marginale (M) : lésion enlevée en bloc mais seulement recouverte de sa pseudo-capsule, sans réelle marge de tissu sain péri lésionnel.
- d. Exérèse Radicale (R) : lésion enlevée en bloc au sein de son compartiment anatomique d'origine limité par ses enveloppes naturelles (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse emporte le fascia profond). [60]
- e. Amputation ou désarticulation [52,22]

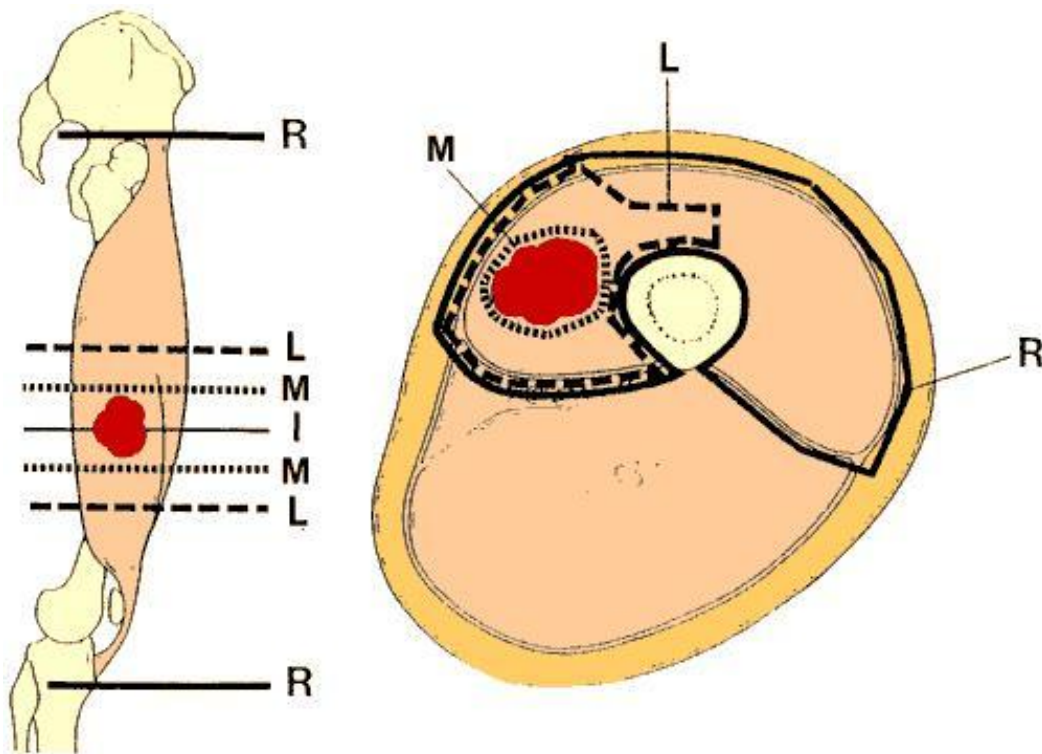


Image 10 : Types d'exérèse chirurgicale

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

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

Dans notre étude, l'amputation a été réalisé chez 2 patients soit 5% des cas.

Les indications actuelles de l'amputation sont rares :

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

### **1.2. Appréciation de la qualité de la chirurgie [48]**

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

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

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

## **2. Radiothérapie**

La radiothérapie fait partie intégrante du traitement des sarcomes des parties molles. Elle s'impose dans la majorité des cas après chirurgie conservatrice. Elle est le plus souvent postopératoire. La majorité des études rétrospectives a suggéré que cette irradiation permettait de réduire significativement la fréquence des récurrences locales. Elle est surtout recommandée lorsque le siège de la tumeur est profond, lorsque les marges d'exérèse sont insuffisantes et en cas de tumeur de grade 3.

### **2.1. Principe de la radiothérapie** :[53,54,55]

Cette modalité de traitement repose essentiellement sur la contention du membre, une simulation virtuelle ou avec scanner de contrôle qui permettra de contourner le volume tumoral (tumeur, lit opératoire, cicatrice).

Le volume irradié comporte, pour un membre l'ensemble de la cicatrice et la totalité de la loge musculaire concernée, pour le tronc, la cicatrice le lit opératoire avec une marge de 5 cm

La dosimétrie doit être informatisée (coupes multiples) avec un repérage des volumes cibles et des organes et l'utilisation des photons et couches ou collimateurs multilames.

### **2.2. Différentes modalités de la radiothérapie** :

#### **a. Radiothérapie externe** :

##### **a.1. Radiothérapie postopératoire : adjuvante**

✓ Volume : [56,58]

Il doit inclure la totalité du volume tumoral initial, les cicatrices et les trajets des drainages. L'idéal est de pouvoir définir un volume cible compartimental correspondant à la loge musculaire occupée par la tumeur et limitée par les aponévroses. Mundt et al [57] ont montré que le volume de tissu irradié après la

chirurgie était le facteur pronostique le plus significatif du contrôle local. Les patients traités avec des faisceaux incluant une marge de sécurité minimale de 5cm ont eu un taux de contrôle local de 93%, contre 30% chez ceux traités avec une marge inférieure à 5cm . En revanche, l'utilisation de marges plus généreuses (de l'ordre de 10cm) ne semble pas améliorer le taux de contrôle local, mais augmente nettement le taux de complications.

✓ Dose :[55,32,23,3]

L'étude de la littérature montre une tendance à la réduction de a dose totale.

Le traitement le plus utilisé actuellement est une dose de 50 Gray(Gy) plus ou moins un complément dans un volume réduit de 10 à 15 Gy.

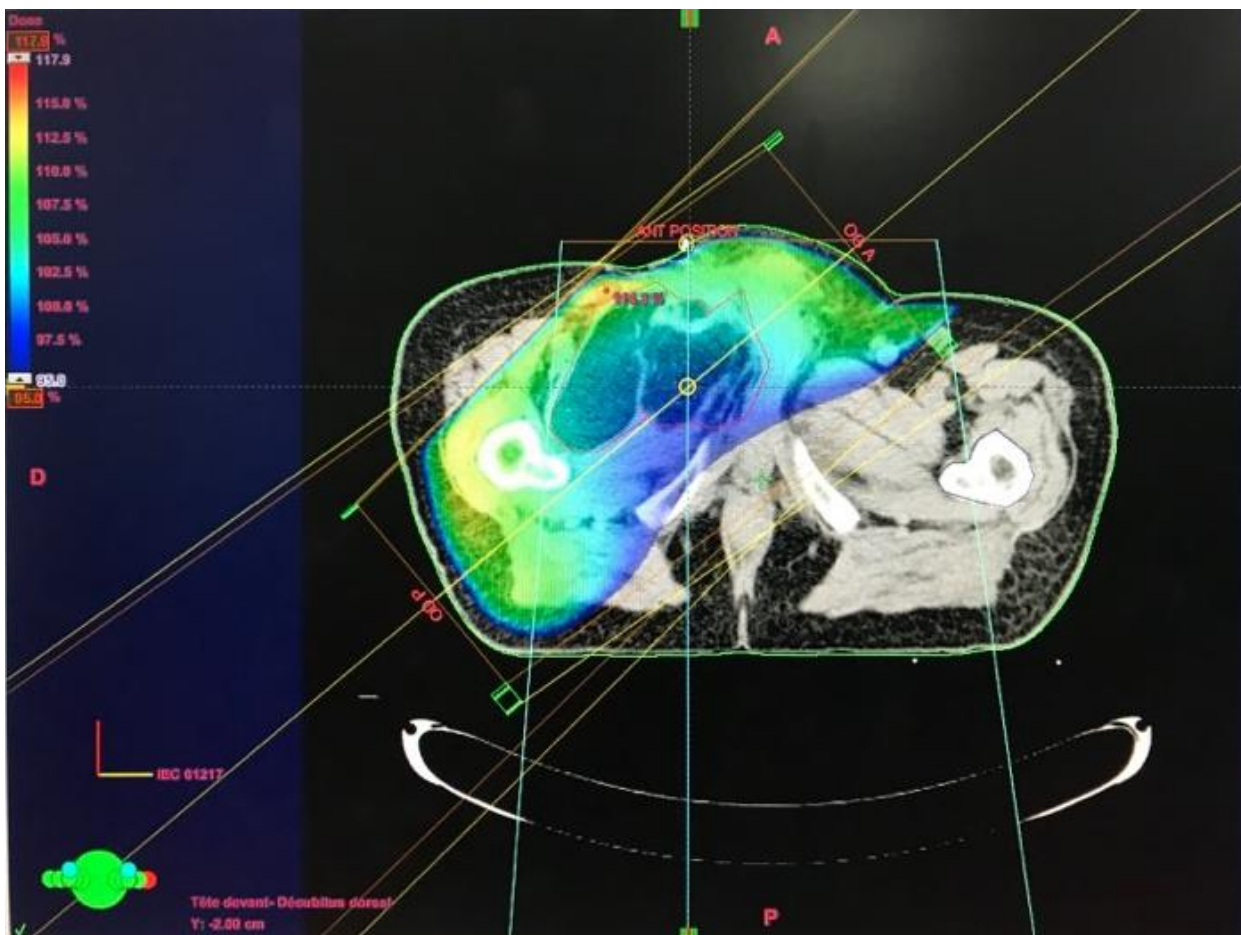
Certains auteurs ont insisté sur l'importance de délivrer une dose élevé (> 62 Gy) en reconnaissant néanmoins qu'il y avait un risque d'augmenter le taux de complication, à type de fibrose douloureuse notamment.

Certains modulent la dose dans le volume réduit selon l'état des marges ou selon le grade de différenciation par exemple.

Le délai de l'irradiation doit être dans un délai allant de 3 à 6 semaines avec une dose/fraction par jour ceci cinq jours par semaine.

Les traitements hypo- fractionnés sont exclusivement utilisés dans une intention palliative.

Les complications sont en fonction du volume de la lésion tumorale, du volume d'irradiation, de la dose totale et elles surviennent plus fréquemment aux membres inférieurs.





✓ Délai entre la chirurgie et l'irradiation

Il est recommandé de débiter l'irradiation moins de 5 semaines après l'acte chirurgical [59,61].

✓ L'étalement

Contrairement à d'autres types de tumeurs (cancers du col utérin ou de la tête et du cou), il semble que le fait d'augmenter la durée totale de l'irradiation n'ait pas d'influence péjorative sur la probabilité de contrôle local. La cinétique de prolifération cellulaire est lente, avec un temps potentiel de doublement de l'ordre de 20 jours [63, 65]. L'augmentation de la durée totale de l'irradiation ne fait probablement pas courir le risque d'une repopulation cellulaire tumorale accélérée.

➤ Indications : [55]

La radiothérapie est indiquée essentiellement chez les patients présentant des tumeurs de grade 3 ou des tumeurs dont le contrôle local nécessite une reprise chirurgicale.

**a.2. Radiothérapie pré-opératoire : néo-adjuvante [62,66,68]**

Elle permet une exérèse secondaire d'une tumeur inopérable et une diminution des doses d'irradiation, elle est plus facilement conformationnelle permettant d'obtenir de meilleurs résultats sur les membres inférieurs chez les sujets âgés et en cas d'association avec la curiethérapie [67,53,32].

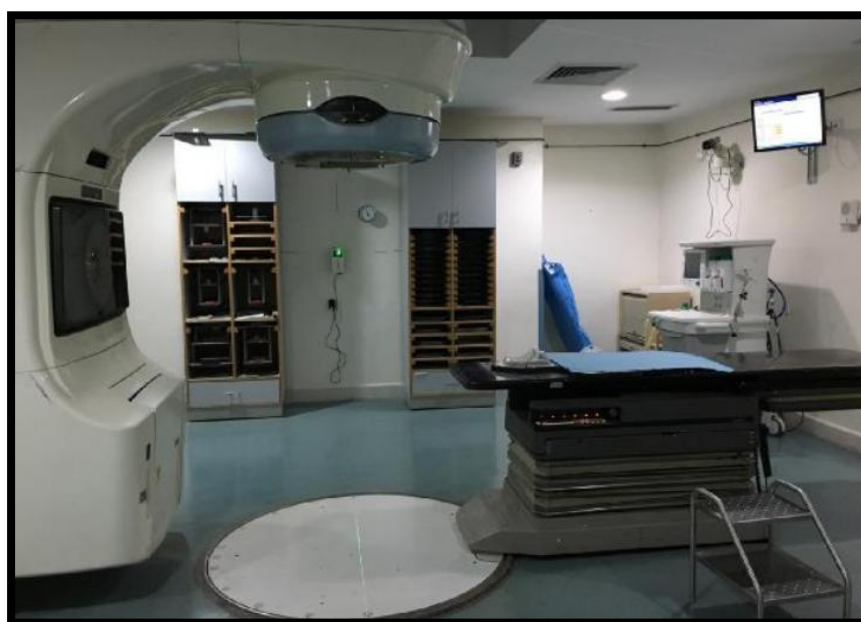
La dose standard est de 50 Gy en 25 séances, la chirurgie sera planifiée dans les 3 à 6 semaines qui suivent la fin du traitement par la radiothérapie.

Cette technique est indiquée chez les patients présentant une tumeur à risque majeur de récurrence locale, ou une tumeur de taille de plus de 10 cm, dans le cas aussi d'une localisation rétro-péritonéale du processus tumoral ou la présence d'un résidu prévisible macro ou microscopique au niveau des berges de résection [32,3].

Plusieurs équipes ont publié des résultats encourageants obtenus avec une radiothérapie préopératoire suivie d'une chirurgie pour des lésions localement évoluées non résécables. [70]

Suit et al ont obtenu un taux de contrôle local de 90% chez des patients traités avec cette association [65]. Sadoski et al ont analysé le rôle de la qualité de l'exérèse après radiothérapie préopératoire et ont obtenu un taux de contrôle local de 82% selon que les tranches de résection étaient atteintes ou non [69].

En revanche, le taux de complications post-chirurgicales est plus élevé .



**Image 11 : accélérateur linéaire, service de radiothérapie de l'hôpital d'oncologie, CHU**

**Hassan II – Fès**

### **a.3. Autres modalités de la radiothérapie externe : [71]**

Radiothérapie après perfusion de membre isolé permet une chirurgie conservatrice et diminue le risque de rechute.

L'hyperthermie associée à la radiothérapie externe améliore l'oxygénation des tissus sarcomateux et la radiothérapie exclusive est réservée aux patients inopérables ou refusant tout autre traitement.

### **b. Curiethérapie interstitielle :[53,23,3]**

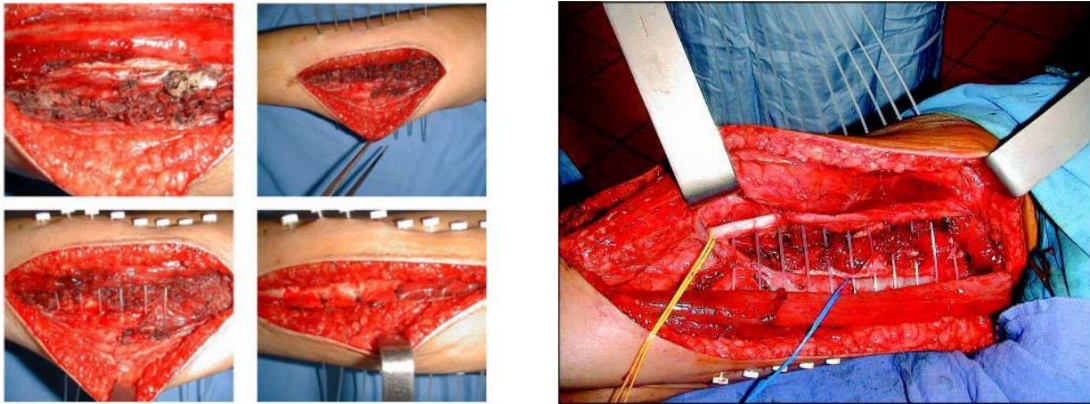
La curiethérapie per-opératoire est généralement faite à court délai et à dose par iridium192, elle permet de délivrer des doses élevées tout en épargnant au mieux les tissus sains.

Elle peut être utilisée seule avec des résections intéressant en terme de contrôle local, mais nécessitant une bonne coordination entre chirurgien et curiethérapeute.

Elle ne peut être proposée que dans des cas bien particulier :

- ❖ quand le plan de section est proche des structures neuro-vasculaires 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.
- ❖ En cas de résidu tumoral laissé sur place contre les vaisseaux, la

radiothérapie peut être ciblée par des clips laissés par le chirurgien en opératoire.



**Image 12 : Curiethérapie interstitielle**

Une étude randomisée a été faite au Memorial Sloan Kettering Cancer Center de New York (MSKCC). 164 patients ont été randomisés après résection complète, entre curiethérapie (42 à 45 Gy) et absence de traitement complémentaire. Avec un suivi moyen de 76 mois, le taux de contrôle local a été de 82 et 69 % chez les patients traités avec et sans curiethérapie [73].

Le bénéfice apporté par la curiethérapie a été essentiellement retrouvé chez les patients atteints de tumeurs de haut grade de malignité. La curiethérapie n'a pas eu d'impact sur le taux de contrôle des patients atteints de tumeur de bas grade histologique.

### **c. Association curiethérapie-radiothérapie externe :**

L'association curiethérapie et radiothérapie externe semble particulièrement intéressante chez les patients ayant des marges histologiques envahies et dont la reprise chirurgicale est difficile ou impossible, cette association est susceptible d'augmenter le contrôle local sans accroître la morbidité [23].

Alekhteyar et al ont comparé les résultats obtenus chez des patients qui ont eu une curiethérapie exclusive de 45 Gy et chez ceux qui ont eu une association de

curiethérapie (15 à 20 Gy) et de radiothérapie transcutanée (45 à 50 Gy). Le taux de contrôle local a été de 90% en cas d'association et de 82% en cas de curiethérapie exclusive, et de 90% contre 59% dans le sous-groupe des patients dont la tumeur a fait l'objet d'une résection microscopiquement insuffisante [75].

Les recommandations de l'équipe du MSKCC sont donc d'utiliser exclusivement la curiethérapie en cas de résection complète d'une tumeur de haut grade et de proposer une association de curiethérapie et d'irradiation transcutanée en cas de résection incomplète.

#### **d. Indication thérapeutique de la radiothérapie : [71,55,23,15]**

L'association radio-chirurgicale avec exérèse large et radiothérapie externe reste le traitement de référence pour les sarcomes des parties molles des extrémités, néanmoins un sous groupe de patients ayant un faible risque de récurrence locale peut ne pas en bénéficier qui sont :

- Les patients ayant des lésions moins de 5 cm à condition que la chirurgie est planifiée et que les marges soient suffisantes (plus de 1 cm) aussi ceux qui ont un sarcome superficiel ou strictement intra-compartimentale n'ayant pas une biopsie préalable et en fin les sarcomes de bas grade, en cas d'exérèse large.

Amputation ou chirurgie limitée avec radiothérapie :

- Dès les années 70, des résultats de traitements associant une chirurgie limitée préservant le membre et une radiothérapie postopératoire ont été publiés, mentionnant un taux de contrôle local de 80% [76,77,78].
- Un seul essai randomisé a été effectué pour comparer l'amputation à un traitement conservateur par chirurgie limitée et irradiation [79].

Aucune différence n'a été observée, tant pour le taux de contrôle local (100

versus 85%) que pour le taux de survie sans maladie (81 versus 78%), entre les patients amputés et ceux traités de manière conservatrice ( Tableau).

	Amputation	Chirurgie + RT
Taux de contrôle local	100%	83%
Taux de survie actuarielle	88%	89%
Taux de survie sans récurrence	81%	78%

**Tableau 19: amputation versus chirurgie conservatrice et radiothérapie  
(Rosenberg et al) [79].**

### **3. Chimiothérapie :**

#### **3.1. But :**

Son efficacité sur les sarcomes des parties molles n'est pas été encore démontrée, mais certaines tumeurs ont des sensibilités importante, elle est habituelle dans les sarcomes des parties molles de haut grade de malignité en complément de la chirurgie [80,46].

#### **3.2. Différentes modalités de la chimiothérapie :**

##### **a. Chimiothérapie néo-adjuvante :[71,23,3]**

Les objectifs de la chimiothérapie néo-adjuvante première ou d'induction, visent à diminuer le volume tumoral initial afin de faciliter le temps opératoire (rendre opérable une tumeur qui ne l'était pas initialement).

Elle agit précocement sur les métastases infra-clinique, mais surtout teste la chimio-sensibilité tumorale in vivo afin de mieux sélectionner les patients pouvant bénéficier d'une éventuelle chimiothérapie adjuvante.

Les patients présentant des sarcomes de parties molles de haut grade de malignité, un volume tumoral très important avec un risque métastatique élevé sont

des candidats potentiels à une chimiothérapie première.

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

#### **a.1. Chimiothérapie néo-adjuvante systémique : [80,71,23,3]**

Les sarcomes des tissus mous sont une entité hétérogène, peu chimio-sensibles, pour lesquelles un nombre limité de molécules efficaces sont disponibles.

Les deux molécules cytotoxiques les plus efficaces (efficacité relative) :

- La doxorubicine (75mg/m<sup>2</sup>) en monothérapie et l'isofosfamide à la dose de 5g/m<sup>2</sup>.

D'autres molécules sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine, cyclophosphamide, cisplatine, anthracycline et l'epirubicine.

De nombreux protocoles d'association ont été proposés, les molécules cytotoxiques de choix sont celles donnant le meilleur taux de réponse.

- Soit protocole : doxorubicine+isofosfamide
- Soit protocole : doxorubicine+isofosfamide+dacarbazine(MAID)

L'association doxorubicine+isofosfamide joue un rôle majeur dans le traitement des sarcomes des parties molles, cette poly-chimiothérapie n'agit que sur le taux de réponse tumorale, sans effet démontré sur la survie globale.

La tendance actuelle est de réserver l'association doxorubicine+isofosfamide aux sujets chez qui un taux de réponse majoré peut se traduire par un bénéfice réel (métastases pulmonaires isolées potentiellement resecables).

#### **a.2. Perfusion du membre avec TNF :[71,55,23]**

Elle consiste à produire une circulation extracorporelle, une hyperthermie et l'application régionale de TNF 1 mg associé au Melphalan.

L'exérèse chirurgicale du reliquat tumoral est effectuée dans les deux mois suivants la perfusion du membre qui est le temps moyen nécessaire à la meilleure réduction du volume tumoral. L'évaluation de la réponse tumorale se fait par l'IRM et l'écho-doppler.

La rétraction ou la nécrose de la tumeur après perfusion du membre permet secondairement d'améliorer la qualité des marges ou d'avoir des marges correspondant à la nécrose et non de la tumeur et donc de diminuer le risque de récidiver.

Cette technique peut être utilisée seule ou dans le cadre d'un traitement pluridisciplinaire pour éviter une amputation chez les patients atteints des sarcomes des membres localement avancés, métastatiques ou non métastatiques.

Cette technique sera toujours discuter en concertation pluridisciplinaire.

**b. Chimiothérapie adjuvante : [80,71,72,74]**

L'emploi d'une chimiothérapie adjuvante systématique reste controversée dans le traitement des sarcomes des parties molles de l'adulte.

A pour but de diminuer l'incidence de récives locales et des métastases, améliore la survie sans récive mais n'a aucun effet sur la survie globale.

Néanmoins, cette incidence favorable sur la survie globale a été mis en évidence par des malades sélectionnés à haut risque et groupes particuliers (sarcomes des parties molles des membres de haut grade de malignité « grade 2 ou 3 »).

Les schémas thérapeutiques adjuvantes, les plus utilisées et recommandés :

- ❖ doxorubicine seule
- ❖ doxorubicine+isofosfamide
- ❖ doxorubicine+isofosfamide+vincristine
- ❖ isofosfamide+deticène

c. **Chimiothérapie palliative** : [81,83]

Elle s'adresse aux patients métastatiques pour lesquels un programme à visée curatif ne peut être proposé.

En effet, la poly-chimiothérapie donne régulièrement des taux de réponse supérieures mais celui-ci ne se traduit pas en terme de survie globale

La doxorubicine est le premier choix à la dose de 75mg/m<sup>2</sup> toutes les 3 semaines suivi s'isofosfamide à la dose de 5 à 6g/m<sup>2</sup> toutes les 3 semaines.

Comme pour la doxorubicine, l'augmentation des doses d'ifosfamide de 6 à 14 g/m<sup>2</sup> améliore le taux de réponse et/ou de survie sans progression(mais pas de survie globale) au prix d'une toxicité hématologique importante (diminuée par les facteurs de croissance hématopoïétiques) [82,84,85,86].

En raison de l'efficacité de ces substances en monothérapie, des associations ont été testées. Une première a comparé la doxorubicine à la dose de 80 mg/m<sup>2</sup> à l'association de 60 mg/m<sup>2</sup> de doxorubicine et de 7,5 g/m<sup>2</sup> d'ifosfamide. Les taux de réponse sont augmentées de 20 à 34%, au prix d'une nette aggravation de la toxicité hématologique. Il n'y a pas de différence significative en termes de survie globale [87].

Une autre étude a comparé la doxorubicine à la dose de 75 mg/m<sup>2</sup> à l'association de 50 mg/m<sup>2</sup> de doxorubicine et de 5 mg/m<sup>2</sup> d'ifosfamide. Il n'y a pas de différence significative pour les taux de (23,3 contre 28,1%) ni de survie globale [88].

D'autres études ont été menées confirmant les mêmes résultats.

Le relatif échec de toutes ces études d'augmentation de dose doit faire souligner un fait particulier dans les sarcomes métastatiques ou localement évolués :

- Il n'y a pas de corrélation entre le taux de réponse et la survie [89].
- Plusieurs études indiquent que le taux de réponse n'est pas le paramètre optimal pour prédire la survie globale, la survie sans progression paraissant plus pertinente dans cet objectif [90].

D'autres modalités peuvent être utilisées : \*methotrexate+deticène\*.

De nouvelles molécules ont prouvé leur efficacité dans la PEC des différents sarcomes :

- ✓ Paclitaxel (sensibilité des angiosarcomes) et Docétaxel.
- ✓ Gemcitabine en monothérapie ou en association (sensibilité des leiomyosarcomes à l'association gemcitabine-docétaxel).
- ✓ Ectéinascidine (ET-743) : sensibilité des Leiomyosarcomes et des synovialosarcomes.
- ✓ Analogues de l'épothilone B.
- ✓ Témazolomide.
- ✓ Irinotécan.
- ✓ Nitrocamptothécine.
- ✓ Inhibiteurs de l'angiogénèse.

#### **4. Thérapies ciblées :**

L'avènement de la thérapie ciblée, représentée par l'imatinib, qui inhibe la tyrosine kinase associée au gène c-kit muté dans ces tumeurs, en a radicalement transformé le pronostic : la survie médiane est passée de quelques mois à environ cinq ans. [91]

#### **5. Indications thérapeutiques :**

Elles sont multiples, discutées en réunion de concertation multidisciplinaire (oncologue, chirurgien, anatomo-pathologiste, radiothérapeute, psychologues).

Les facteurs les plus déterminants dans la prise en charge :

- ✓ âge, le siège,
- ✓ le volume tumoral, type histologique et le grade
- ✓ dissémination métastatique
- ✓ classification TNM +++

La classification TNM préconisée par l'OMS a un intérêt thérapeutique [92]

##### **A. Sarcomes des parties molles opérables d'emblée:**

Chirurgie +/- curiethérapie si tumeur profonde:

- Si exérèse complète large (R0), il faut discuter un traitement adjuvant en fonction de la profondeur de la tumeur et son grade:
  - Pour les tumeurs superficielles grade 1 ou 2, la RTE post opératoire est indiquée sauf si marge chirurgicale supérieure à 2cm, si grade 3: la RTE postopératoire est nécessaire sauf si chirurgie compartimentale et une chimiothérapie adjuvante doit être discutée.
  - Pour les tumeurs profondes grade 1 : la RTE postopératoire est envisagée sauf si compartimentectomie, une chimiothérapie est proposée en plus si grade 3.

- Si exérèse marginale (R1), il faut discuter la reprise chirurgicale +/- Curiethérapie per-opératoire.

**B. Sarcomes des parties molles inopérables d'emblée non métastatiques:**

Il faut discuter en premier la perfusion de membre, si non réalisable, le traitement est en fonction du grade:

- Tumeur grade 1: la radiothérapie préopératoire est préconisée.
- Tumeur grade 2 ou 3: la chimiothérapie +/- la radiothérapie préopératoire.

En cas de bonne réponse objective (tumeur devient extirpable): le traitement conservateur est indiqué, si elle reste inextirpable c'est l'indication du traitement non conservateur.

**C. Sarcomes des parties molles métastatique d'emblée:**

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

## **XI. Suivi thérapeutique :**

### **1. Principe :** [93]

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

En cas de tumeur de bas grade les récurrences essentiellement locales peuvent survenir de très nombreuses années après la chirurgie [39].

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

### **2. Diagnostic de récurrence–rechute–métastase :**

#### **2.1. Moyens :**

##### **a. Examen clinique :**

Est primordial, apprécie l'évolution locale et ou général du processus tumoral.

##### **b. Examens radiologiques :**

##### **b.1. Echographie des parties molles :**[92,94]

C'est l'examen de première intention s'il existe une anomalie clinique, la présence d'un syndrome de masse vascularisée à l'échographie est très suspecte de récurrence de valeur faible en raison de cicatrice et d'épaississement en rapport avec la radiothérapie.

**b.2. Imagerie par résonance magnétique :IRM [94,95,23]**

C'est l'examen de référence, il est primordial de réaliser un bilan de référence 3 mois après la fin du traitement.

La présence d'un syndrome de masse hyper-signal en pondération T2 doit faire suspecter une récurrence mais n'est pas spécifique du diagnostic (granulome inflammatoire, ganglion).

L'injection du produit de contraste est systématique, si besoins des séquences dynamiques seront employées, la prise rapide et précoce du produit de contraste est en faveur de récurrence mais son absence ne l'élimine pas : à compléter par une biopsie percutanée si nécessaire.

**b.3. RX thoracique- TDM thoracique: [94,23]****▪ Radiographie thoracique:**

Est utilisée en première à la recherche de localisations secondaires pulmonaires des sarcomes des parties molles, vu que les sarcomes des tissus mous se métastasent préférentiellement au niveau pulmonaire.

**▪ TDM thoracique :**

La sensibilité de la scannographie est largement supérieure à celle de la radiographie standard dans la détection des nodules pulmonaires.

Quand le risque métastatique est faible, son utilisation n'apporte qu'un petit bénéfice comparativement aux clichés standard et sera réalisé à la demande et selon les résultats (signe d'appel) des radiographies standards.

#### **b.4. Tomographie par émission de positrons(TEP), fluro-desoxy-flurorure 18 FDG[40,48]**

Le TEP au 18 FDG permet le diagnostic différentiel entre récurrence locale et tissu cicatriciel fibrotique et le diagnostic de récurrence locale par imagerie anatomique indirectes par les différents traitements.

#### **c. Bilan biologique :**

Vise essentiellement à rechercher les effets secondaires de la chimiothérapie qui peuvent à elles seules engager le pronostic vital du malade. Ce bilan comportera une numération de formule sanguine à la recherche d'une pancytopenie ou bicytopenie, une fonction rénale avec calcul du débit de filtration glomérulaire pour détecter une néphrotoxicité nécessitant une prise en charge particulière.

### **3. Rythme de surveillance** :[94,97,1]

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

➤ En cas de tumeur grade 2 ou 3 :

- Tous les 3 mois durant les deux premières années.
- Tous les 6 mois de la 3<sup>ème</sup> à la 5<sup>ème</sup> année.
- Une fois par an après cinq ans.

➤ En cas de tumeur grade 1 :

- Tous les 06 mois durant les deux premières années.
- Tous les 06 mois de la 3<sup>ème</sup> à la 5<sup>ème</sup> année.
- Une fois par an après cinq ans. [75]

## **XII. Aspects post thérapeutiques en imagerie [96]**

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

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

### ✓ **Évaluation radiographique**

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

## **1. Modifications post-traitement**

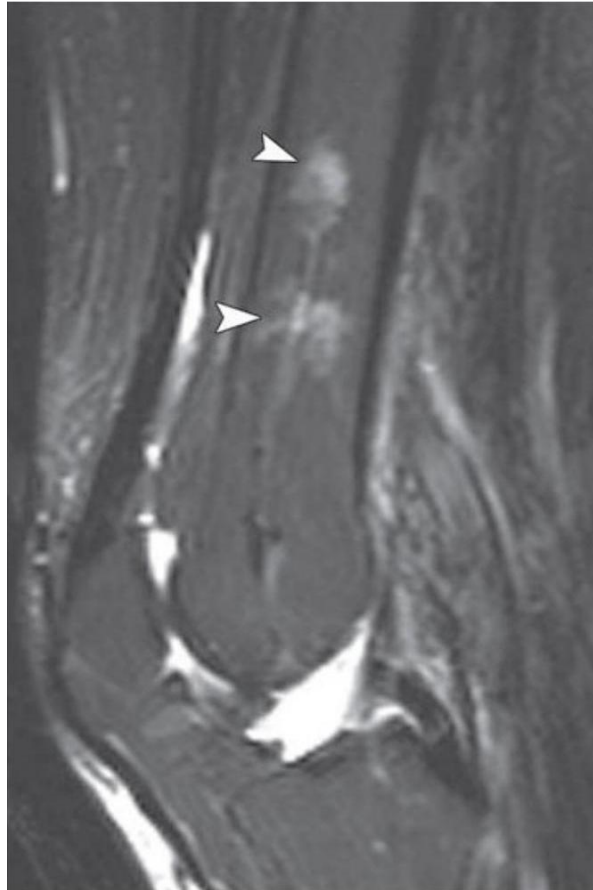
### **a. Radiothérapie**

#### **✓ Conversion grasseuse de la moelle osseuse**

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

#### **✓ Ostéite post radique**

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

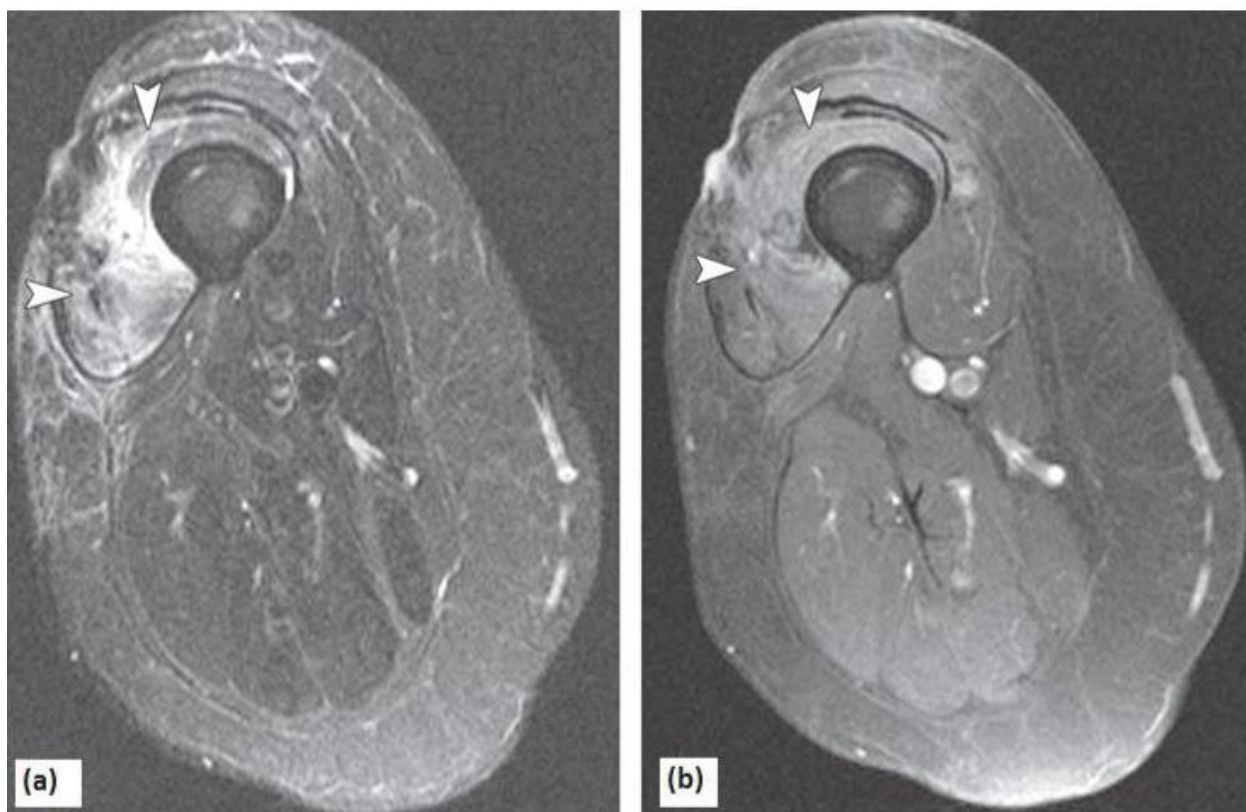


**Figure 32** : Aspect d'une ostéite radique chez une femme de 85 ans qui a subi une radiothérapie (dose, 5040 cGy) pour un léiomyosarcome de la cuisse. Coupe sagittale T2 FS réalisée 28 mois après la radiothérapie qui montre des hypersignaux de la médullaire osseuse. [96]

✓ **Modifications des tissus mous**

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

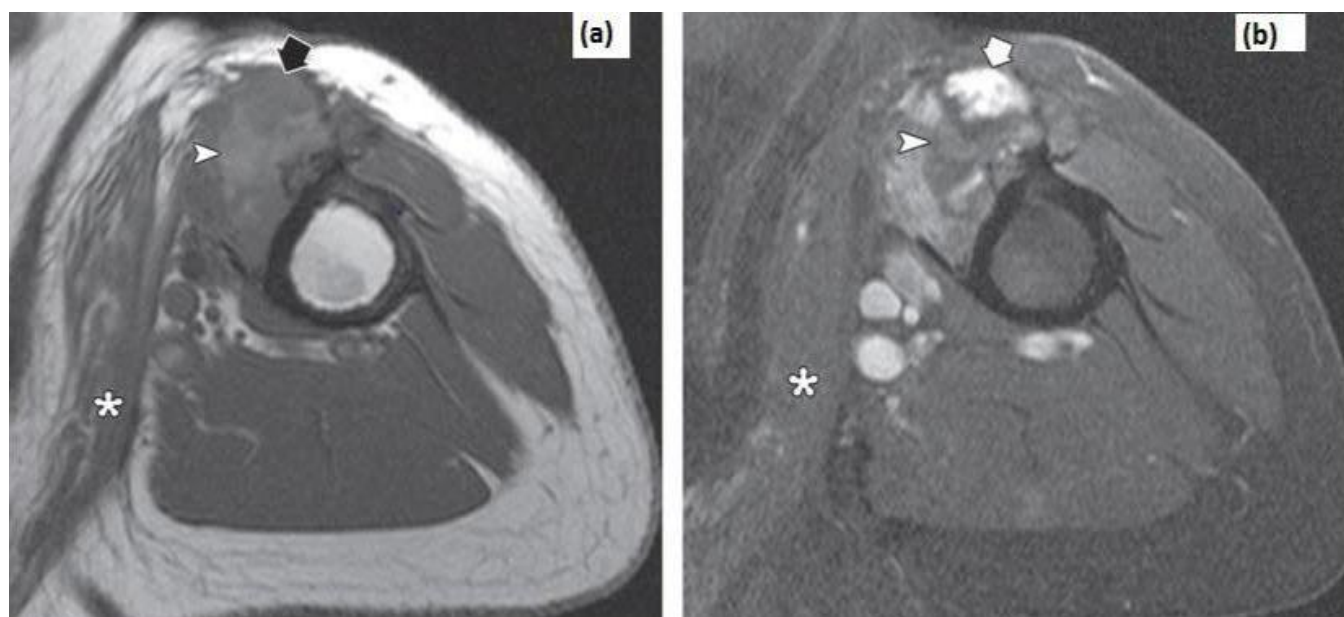
Chez la moitié des patients, le retour à la normale de l'aspect des parties molles en IRM survient dans les 2-3 premières années du suivi. Les atteintes du muscle après irradiation sont plus diffuses, avec un hypersignal en T2 et un rehaussement modéré après l'administration du produit de contraste.



**Figure 33** : Modifications après radiothérapie pré opératoire des tissus mous de la cuisse droite d'une femme de 72 ans (dose, 5040 cGy )atteinte d'un sarcome indifférencié de haut grade. (a) IRM en coupe axiale pondérée en T2 FAT SAT obtenue 10 mois après la radiothérapie montre un épaissement rétractile de la peau avec des trabéculations des parties molles sous-cutanées et un hypersignal dans les muscles vastes latéral et intermédiaire (pointes de flèches). (b)IRM en coupe axiale T1 FS c+ montrant le rehaussement léger des muscles vastes latéral et intermédiaire (têtes de flèches) [96]

✓ **Inflammation pseudo tumorale ou radionécrose**

Parmi les séquelles de la radiothérapie, figure l'inflammation pseudo tumorale qui a une prévalence de 5 %. Elle survient en moyenne 40 mois (11–61 mois) après le début du traitement, bien que certains cas aient été signalés 12 ans après l'arrêt de radiothérapie. Vanel et al ont noté que l'imagerie dynamique avec injection de contraste sur les images IRM de soustraction a été particulièrement utile pour détecter les pseudotumeurs et de les distinguer des vraies récidives tumorales en utilisant le taux de rehaussement pour chacune des deux. Ils ont rapporté que bien que les deux entités (pseudotumeur et vraie récidive tumorale) se rehaussent en IRM statique, les pseudotumeurs se rehaussent au temps tardif estimé à 3 à 9 minutes après administration de produit de contraste, alors que les récidives se rehaussent précocement dans les deux premières minutes.

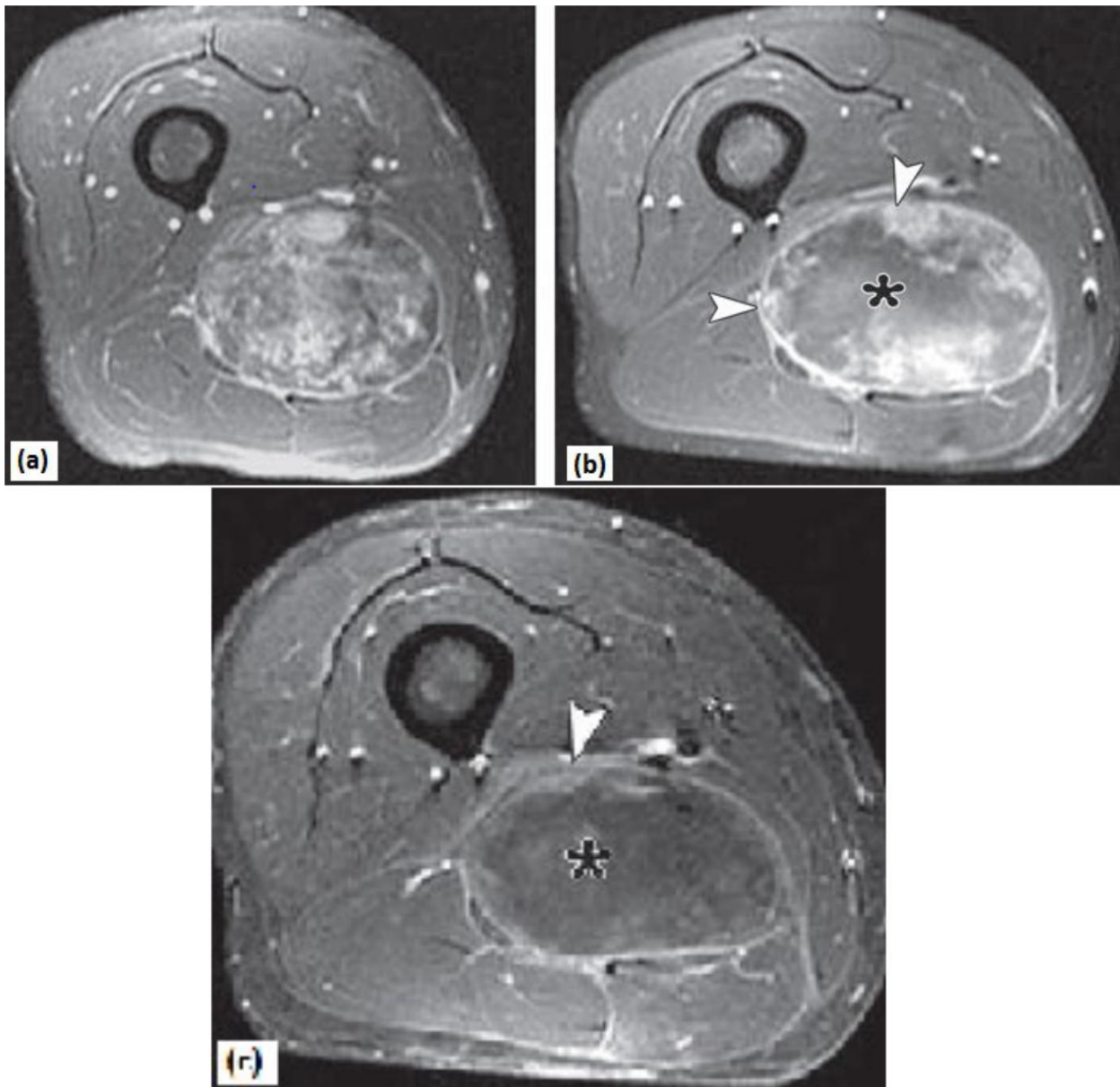


**Figure 34** : Pseudotumeur inflammatoire du bras après irradiation d'un homme de 79 ans, 58 mois après le début de la radiothérapie pour un sarcome pléomorphe indifférencié de grade III du bras gauche. IRM en coupes axiales T1 avant (a) et après (b) injection de gadolinium, montrant un intense rehaussement du nodule (flèches). Les résultats de la biopsie chirurgicale ont révélé une fibrose sans aucun signe de récurrence tumorale. On notera la présence d'un hématome adjacent au nodule (têtes de flèches). [96]

**b. Chimiothérapie :**

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

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



**Figure 35 :** Modifications post opératoires chez un homme de 45 ans qui a bénéficié d'une chimiothérapie pour un fibrosarcome de la cuisse de haut grade. (a) IRM coupe axiale T1 FS après injection, montrant un discret rehaussement de la masse de la cuisse droite en postéro médial. (B, c) Images IRM obtenues après un cycle (b), et quatre cycles, (c) de chimiothérapie objectivant une nécrose progressive intra tumorale (\*). On note également la zone viable de la tumeur (têtes de flèche) en périphérie de la masse. [96]

### ✓ Collections fluides post-opératoires

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

## 2. Récidive tumorale [98]

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

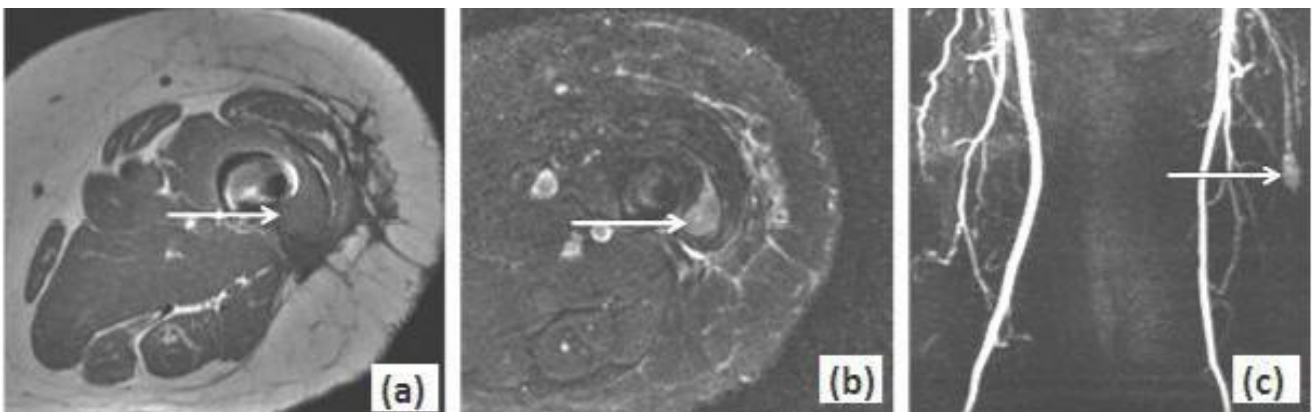
Quelques rares critères distinctifs de signal et de morphologie ont été décrits, notamment un hypersignal T2 plaide pour une récidive alors qu'un hyposignal est plutôt évocateur de fibrose. En T1 les récidives se manifestent sous forme d'une distorsion architecturale. Un rehaussement nodulaire ou en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

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

Dans les récidives, la diffusion paraît plus augmentée que dans la fibrose, avec une valeur moyenne du coefficient apparent de diffusion (ADC) estimé à  $1,08 \pm 0,19$  pour la récidive, et mesuré à  $0,9 \pm 0,0$  pour les masses de fibroses. La spécificité est très importante mesurée à 97% alors que la sensibilité est faible pour ce test, évaluée à 60%.

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

Le rehaussement précoce au temps artériel est très évocateur de récurrence et permet d'en faire le diagnostic en IRM avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 97%. Ce type de rehaussement ne se voit quasiment jamais dans la fibrose. [94]



**Figure 36** : Récidive d'un myxofibrosarcome de la cuisse : lésion iso intense en T1 (a), hyperintense en T2 FS (b), présentant un rehaussement artériel dans les 10 premières secondes sur la reconstruction MIP de l'acquisition dynamique au temps artériel(c).

[98]

### **XIII. Facteurs pronostiques [99]**

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

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

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

#### **1. Facteurs de récurrence locale**

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

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

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

L'exérèse peut être classée en :

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

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

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

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

## **2. Facteurs de métastases et de survie globale**

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

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

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

# CONCLUSION

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

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

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

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

La radiothérapie postopératoire a une place importante dans le traitement des sarcomes des parties molles. Elle apparaît indispensable lorsque au moins un des deux facteurs de risque de récurrence locale qui sont le grade 3 et la résection incomplète est présent.

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

Au terme de notre étude qui a porté sur 40 cas de sarcomes des parties molles colligés au sein du service de radiothérapie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 5 ans, allant de 2012 à 2016, nous avons pu pointer les caractéristiques suivantes :

- ✓ Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes et intéressent de manière prédominante la cuisse
- ✓ Le syndrome tumoral est le motif de consultation le plus fréquent.
- ✓ L'IRM est l'examen à réaliser pour faire le bilan local et permettre de préciser

l'extension tumorale, de guider les biopsies et dans quelques cas d'orienter vers la nature histologique de la lésion.

- ✓ Les types les plus fréquents au cours de notre étude sont: le liposarcome ,le léiomyosarcome et le synovialosarcome ;
- ✓ Les haut grades (II et III) sont les plus rencontrés;
- ✓ L'exérèse large est le traitement le plus utilisé;
- ✓ Le complément thérapeutique par radiothérapie concerne les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence;
- ✓ L'évolution retrouve 32% de récurrences locales révélées en IRM et 20% de métastases, essentiellement pulmonaires .

# RESUMES

## RESUME

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

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

Dans notre étude, la radiothérapie fait partie intégrante du traitement des sarcomes des parties molles. Elle a été associée dans la majorité des cas après la chirurgie conservatrice.

Notre étude est rétrospective portant sur 40 patients pris en charge au sein du CHU Hassan II de Fès, colligés au service de radiothérapie sur une période de 05 ans (2012-2016). Le but de notre travail est de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, le profil anatomo-pathologique et évolutif de ces tumeurs pour améliorer la qualité de la prise en charge.

L'âge moyen de nos malades était de 49 ans. Le syndrome tumoral a été le principal motif de consultation. La tumeur était profonde dans la moitié des cas (50%) et superficielle dans l'autre moitié. Le liposarcome (40%) a été le type histologique prédominant, suivi du leiomyosarcome (25%) et le synovialosarcome (15%). Les membres inférieurs ont été les plus touchés (65%) avec une prédominance au niveau de la cuisse (42,5%), les membres supérieurs ont été atteints dans 15% des cas. L'IRM a été réalisée chez 29 malades, et la TDM chez 09 patients. La preuve histologique a été obtenue chez 39 patients (soit 97,5%) par biopsie chirurgicale et chez 01 seul patient par biopsie scanno-guidé. La chirurgie a été conservatrice chez 38 patients (soit 95%), l'amputation de membre n'a été réalisée que chez deux malades. Une radiothérapie adjuvante a été associée à la chirurgie dans 33 cas (soit 82,5%) . La surveillance a permis de détecter 13 cas de récurrences locales par IRM et 08 cas de métastases pulmonaires par TDM thoracique.

## **ABSTRACT**

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

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

In our study, radiation therapy is generally used as a surgical adjuvant in the treatment of soft tissue sarcomas. Postoperative external beam irradiation in the most commonly applied treatment.

Our study is retrospective about 40 patients treated in the CHU Hassan II of Fez, collected from radiotherapy service over a period of 05 years (2012-2016). The purpose of our work is to determine the epidemiological, clinical, pathological and evolutionary features of these tumors to improve the quality of care.

The average age of our patients was 49 years. The tumor syndrome was the main reason for consultation. The tumor was deep in the fifty percent of cases (50%), and superficial in the other half. Liposarcoma (40%) was the predominant histologic type, followed by leiomyosarcoma (25%) and synovialosarcoma (15%). The lower limbs were the most affected (65%) especially in the thigh (42,5%), upper limbs were involved

in 15% of cases. MRI was performed in 29 cases, while 09 had a CT of limbs.

Histological evidence was obtained in 39 cases (97,5%) by surgical biopsy, and 01 patient had guided–imaging biopsy.

The surgery was conservative in 38 cases (95%); a limb amputation was performed in two cases. Adjuvant radiation therapy was associated with surgery in 33 cases (82,5%). Monitoring has detected 13 cases of local recurrence by MRI and 08 other cases of lung metastases by Chest CT.

## ملخص

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

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

في دراستنا، العلاج الإشعاعي هو جزء لا يتجزأ من علاج أورام الأنسجة المرخوة ; وقد ارتبط في معظم الحالات بعد الجراحة المحافظة.

يشمل عملنا دراسة استرجاعية حول 40 حالة أورام الأنسجة المرخوة لأطراف سجلت بمصلحة العلاج بالأشعة بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس في فترة خمس سنوات ممتدة من سنة 2012 إلى سنة 2016. الهدف من عملنا هو تحديد السمات الباثية والسرييرية والمرضية والتطورية لهذه الأورام لتحسين نوعية الرعاية.

بلغ متوسط عمرا لمرضى 49 سنة، يعد التورم السبب الرئيسي للاستشارة الطبية. الورم كان عميقا في نصف الحالات 50 %، بينما كان سطحيًا في النصف الآخر. النوع النسيجي السائد في دراستنا هو الغرن الشحمي 40 % متبوعا بالغرن الزليلي 25 % .كانت الأطراف السفلية هي الأكثر تضررا 95 % و خصوصا الفخذ 42,5 %، وقد تمت إصابة الأطراف العلوية في 15 % من الحالات. تم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي عند 29 مريضا، في حين أن 9 مرضى أجري لهم الماسح الضوئي للأعضاء.تم الحصول على الدليل النسيجي في 39 حالة (97,5%) عن طريق خزعة جراحية وعند مريض بواسطة الخزعة الموجهة بالتصوير.كانت الجراحة محافظة في 38 حالة(95%)، في حين تم إجراء عملية بتر أطراف في حالتين فقط.تمت الاستعانة بالعلاج الإشعاعي عند 33 مريض (82,5%)، كما كشفت متابعة المرضى 13 حالة من الانتكاسات المحلية و 08 حالات للانبثاث الرئوي بواسطة. الماسح الضوئي.

## ANNEXE 1 :

### Fiche d exploitation : Sarcome des parties molles

#### ❖ **DIAGNOSTIC :**

#### **I. IDENTITE :**

- IP :
- Nom, Prénom :
- Age :
- Sexe :

#### **II.ANTECEDANTS**

- A-Personnels :
  - Maladies générales
    - HTA                    Oui                     Non
    - Diabète                Oui                     Non
    - Autres : Neurofibromatose (neurosarcome)
  - Traumatisme au niveau du site de la tumeur
  - Antécédent de néoplasme
    - Pulmonaire
    - Sein
    - Autre
  - Antécédent de maladie d'hodgkin ou kahler
  - Autres
- B- Familiaux :
  - Cas similaires :            OUI             NON
  - Autres (préciser):        OUI             NON

**III. ETUDE CLINIQUE :****A-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE**• **Signes fonctionnels :**

- Tuméfaction
- Douleur : Aigue                      Chronique  
   Mécanique                      Inflammatoire
- Impotence fonctionnelle
  
- Décharge électrique
- Signes inflammatoires (œdème, rougeur, chaleur)
- Autres

• **MODALITE DE DEBUT DE L AFFECTION**

- Rapide
- Subaigüe
- Chronique

• **DELAI ENTRE LE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE ET LA CONSULTATION :**                      mois**B-EXAMEN CLINIQUE**

## ➤ Inspection

## ✓ Sièges :

- membre supérieure : épaule                       bras                       avant-bras  
                         main
- membre inférieure : cuisse                       genou                       jambe  
   pied
- signes inflammatoires : rougeur ....

## ➤ Palpation

## ✓ Taille chiffrée en cm

✓ Consistance : molle                       dure                       pierreuse



- **Echographie des parties molles :**

- Résultat :

- **TDM :**

- Topographie :

- Superficielle
- Profonde
  - Intra-compartimentale
  - Extra-compartimentale

- Taille de la lésion :(> à 5cm suspecte de malignité)

- Nature de la lésion

- Graisseuse
- Tissulaire
- Kystique

- **IRM :**

- Résultats :

- **Autres investigations réalisées**

- TDM thoracique

- Résultat :

- Autres :

- **Anapath :** Chirurgical ou Radiologique

- BIOPSIE Oui  Non  / EXERESE Oui  Non

- Type histologique :

- Sous type :

- Grade :

- IHC Oui  Non

- Biomol Oui  Non

**❖ Traitement :**

- Chirurgie : Oui  Non 
  - Radical  Conservateur
  - Résection :
    - R0 :
    - R1 :
    - R2 :
- Radiothérapie postopératoire : Oui  Non 
  - Dose totale :
  - Fractionnement : Gray /séance
  - Etalement : du au
- Chimiothérapie :
  - Protocole :
  - Nombre de cures :
  - Tolérance :

**❖ Surveillance hebdomadaire :**

- Toxicité aiguë :

**❖ Surveillance Clinique Post-thérapeutique :**

- Toxicité tardive :

**❖ Surveillance Radiologique Post-thérapeutique :**

- IRM / TDM de contrôle :

**❖ Récidive : Oui  Non** 

- Locale
- Régionale
- Métastase à distance

- Siége :

# REFERENCES

**[1] Professeur Mustapha Mahfoud**

Cancer de l'os: tumeurs malignes des membres, 02 novembre 2009.

**[2] Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn CW, Mertens F,**

World Health Organization. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2013.

**[3] Fayette J, J-Y. Blay.**

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

**[4] Babin SR, Simon P, Bengerat JP.**

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

**[5] Suit and al.**

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

**[6] Pidhoril, Hvbertyl, Bitan, Durr F, Brechet L. A**

rare and severe tumor: synovial sarcoma.

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

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

**[8] Tzeng CW<sup>1</sup>, Smith JK, Heslin MJ**

Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging.

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

**[9] Van der Woude HJ, Vanderschueren G.**

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

- [10] Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M  
Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés  
La revue de Medecine interne (2004) 25 :866–871
- [11] E.Stoekle, J.M.Coindre, L.Thomas, M.Bui, G.Kantor, M.Kind  
Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc  
Springer/Oncologie (2007) 9 :107–113
- [12] Pinson S, Wolkeristeinp  
La neurofibromatose 1(NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen La  
revue de Medecine interne (2005) 26 :196–215
- [13] Burningham Z, Mia H, Spector L,Schiffner JD  
The epidemiology of sarcomaClinical sarcoma research (2012) 2:14
- [14] M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre  
Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles  
Cancer/Radiothérapie (2006):15–25
- [15] Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S  
Robbins : Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting  
survival for soft tissue sarcomas  
The American college for surgeons (2010) 1072–7515
- [16] F.Lintz, A.Moreau, E.Cassagneau, O.Maillard, D.Waast, F.Gouin  
Sarcomes des tissus mous: étude des marges de résection  
Study of de margins after resection of soft tissue sarcomas  
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2009) 107–113
- [17]. Bowden L, Booher RJ  
The principles and techniques of resection of soft parts of sarcoma Surgery  
(1958) 44:963–77

**[18] Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM**

The effect of anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcomas of the thigh *Cancer* (1981) 47:1005–22

**[19] Guillou L, Coindre JM**

Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult *Ann pathol* (1997) 17:375–7

**[20] Société canadienne de cancer**

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

**[21] Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**

The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative radiotherapy. *The journal of cancer surgery* (2010) 678–683

**[22] Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC**

Tumeurs des tissus mous des membres EMC(ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)

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

Principe de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte EMC(Elsevier,Paris), appareil locomoteur, (2004) :44–099

**[24] Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ**

Soft-tissue sarcoma in adults *N Eng1 Med* (2005) 353:701–11

**[25] Fayad L, Jacobs M, Wang X, et al. Musculoskeletal tumors : how to use anatomical, functional, and metabolic MR techniques. *Radiology* 2012 ; 265 : 340–56.****[26] Zhao F1, Ahlawat S, Farahani SJ, Weber KL, Montgomery EA, Carrino JA, Fayad LM Can MR imaging be used to predict tumor grade in soft-tissue sarcoma, juillet 2014.**

- [27] Emma Robinson, MD, FRCPC · Robert R. Bleakney, MB, BCH, FRCR,  
FRCPC · Peter C. Ferguson, MD, FRCSC · Brian O’Sullivan, MD, FRCPC  
Oncodiagnosis Panel: 2007 Multidisciplinary Management of Soft- Tissue  
Sarcoma<sup>1</sup>
- [28] Kransdorf MJ, Murphey MD  
Radiologie evaluation of soft-tissue masses AJR Am J Roentgenol (2000)
- [29] Widmann G, Riedl A, Schoepl D  
Imaging fading of the most frequent musculoskeletal Skeletal Radiol (2009)  
38:637-649
- [30] Satoshi Nagano<sup>1\*</sup>, Yuhei Yahiro<sup>1\*</sup>, Masahiro Yokouchi<sup>1</sup>, Takao Setoguchi<sup>2</sup>,  
Yasuhiro Ishidou<sup>3</sup>, Hiromi Sasaki<sup>1</sup>, Hirofumi Shimada<sup>1</sup>, Ichiro Kawamura<sup>3</sup>,  
Setsuro Komiya<sup>1,2</sup> .  
Doppler ultrasound for diagnosis of soft tissue sarcoma: efficacy of  
ultrasound-based screening score, 25 mars 2015.
- [31] Lucia Verga<sup>1</sup> & Elena Maria Brach del Prever<sup>2,1</sup> & Alessandra Linari<sup>3</sup> & Sara  
Robiati<sup>1</sup> & Armanda De Marchi<sup>1</sup> & Domenico Martorano<sup>1</sup> & Michele Boffano<sup>4</sup>  
Accuracy and role of contrast-enhanced CT in diagnosis and surgical planning in  
88 soft tissue tumours of extremities.
- [32] S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaiene, C.LE Pechoux  
Actualisation de la stratégie thérapeutique locorégionale dans les tissus mous et  
les tumeurs desmoides des membres  
Cancer/Radiothérapie (2010) 455-459
- [33] Khadija Benhayoune<sup>1</sup>, Hinde El Fatemi<sup>1</sup>, Hassan El Fettach<sup>2</sup>, Siham Tizniti<sup>2</sup>,  
Faouzi Boutayeb<sup>3</sup>, Mohammed El Merini<sup>4</sup>, Taoufik Harmouch<sup>1</sup>, 2014.

- [34] Deshepper AM, De Benckler L, Vandervenne et Someville J :  
Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors  
Eur Radiol (2000) 10:213–223
- [35] Van Rijswijk CS, Kunz P, Hogendoorn PC et al.  
Diffusion-weighted MRI in the characterization of soft-tissue tumors. J Magn Reson Imaging 2002 Mar; 15(3):302–7.
- [36] Sara Sheikhabaei, MD, MPH, Charles Marcus, MD, Nima Hafezi-Nejad, MD, MPH, Mehdi Taghipour, MD, Rathan M. Subramaniam.  
Value of FDG PET/CT in Patient Management and Outcome of Skeletal and Soft Tissue Sarcomas, 2015.
- [37] Sun-pyo Hong & Seung Eun Lee & Yoon-La Choi & Sung Wook Seo & Ki-Sun Sung & Hong Hoe Koo & Joon Young Choi  
Prognostic value of 18F-FDG PET/CT in patients with soft tissue sarcoma: comparisons between metabolic parameters, 15 février 2014.
- [38] Taib S, Ceugnartl, Gautier H, Penel V, Vanesy mortar  
Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale Cancer/Radiothérapie (2006) 10 :22–33
- [39] Coindre J-M  
Comment classer un sarcome des tissus mous Ann pathol (2006) :26
- [40] J.L. Lagrange, J. Thariat  
Sarcomes développés en territoire irradié Elsevier Masson (2011)
- [41] F. Collin, M. Gelly-Marty, M. Bui Nguyen Binh, J.M. Coindre  
Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles  
Cancer/Radiothérapie 10 (2006): 7–14

**[42] J.Fayette, J.Y.Blay, I.Ray-Coquard**

Les sarcomes des tissus mous: bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimal Cancer/Radiothérapie (2006):3-6

**[43] Bell RS, O'sullivan B, Liu FF, et al.**

The surgical margin in soft tissue sarcoma. J Bone Joint Surgery 1989, 71,p: 370-5.

**[44] Stoeckele E, Kantor G, Coindr JM, Bui BN.**

Chirurgie des récurrences locales des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc. Bull cancer 2004,91 p:853-60

**[45] Interregion**

Sarcomes des Tissus Mous (STM) des membres  
OncolorCarolOncobourgogneOncolie

**[46] Société canadienne de cancer**

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

**[47] European Sarcoma Network Working Group (ESMO). Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2014;25:iii102-12.****[48] But J, Blay,F, Bonichon A, Le cesne, Morice P, Ray-coquard I, Le pechoux I, Taieb S, Stoeckle S .**

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

**[49] Groupe sarcomes FNCLCC.**

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

**[50]. L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong**

Soft-tissue sarcoma of the foot Association medicale canadienne (2010)

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

Les critères de qualité de la prise en charge chirurgicale des sarcomes des tissus mous. Oncologie 2016;18:211-5

**[52] Guillou L, Coindre JM.**

Prognostic factors in soft tissue sarcoma in the adult. Ann pathol 1997;17:375-7.

**[53] Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**

The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative radiotherapy The journal of cancer surgery (2010) 678-683

**[54] L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong**

Soft-tissue sarcoma of the foot

Association medicale canadienne (2010)

**[55] Hmidoou L, Smith MA**

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

**[56] Dickie CI, Griffin AM, Parent AL, Chung PM, Catton CN, Svensson J, et al.**

The relationship between local recurrence and radiotherapy treatment volume for soft tissue sarcomas treated with external beam radiotherapy and function preservation surgery. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012;82:1528-34.

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

The epidemiology of sarcoma

Clinical sarcoma research (2012) 2:14

**[58] Moureau-Zabotto L, Delannes M, Le Péchoux C, Sunyach MP, Kantor G, Sar- gos P, et al.**

Prise en charge des sarcomes des tissus mous des membres par radiothérapie externe. *Cancer Radiother* 2016;20:133-40. [49] Faivre JC, Le Péchoux C. Volumes cibles pour l'irradiation des sarcomes des tissus mous des extrémités. *Cancer Radiother* 2013;17:444-52.

**[59] Lagarde, kanter G, Bussièrès E, Stockle, Coindre JM, Tramond Pet al**

Radiothérapie postopératoire des sarcomes des parties molles des membres. Analyse des volumes et des doses d'irradiation sur une série de 31 cas. *Bull cancer Radiother* 1990 ;77 ;101-9.

**[60] Dickie CI, Parent AL, Chung PW, Catton CN, Craig T, Griffin AM.**

Measuring interfractional and intrafractional motion with cone beam computed tomogra- phy and an optical localization system for lower extremity soft tissue sarcoma patients treated with preoperative intensity-modulated radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010;78:1437-44.

**[61] Standards options Recommendation. Vol1. Sarcomes des tissus mous et ostéosarcomes. Paris : Arnette et blackwell,1995.**

**[62] Wang D, Zhang Q, Eisenberg BL, Kane JM, Li XA, Lucas D.**

Significant reduction of late toxicities in patients with extremity sarcoma treated with image-guided radiation therapy to a reduced target volume: results of Radiation Therapy Oncology Group RTOG-0630 Trial. *J Clin Oncol* 2015;33:2231-8.

**[63] Suit H Tumors of the supportive and connectives tissues.**

Radiother oncol .1995 ;34 ;93-104.

**[64] Wang D, Bosch W, Roberge D, Finkelstein SE, Petersen I, Haddock M, et al.**

RTOG sarcoma radiation oncologists reach consensus on gross tumor volume and clinical target volume on computed tomographic images for preoperative radiotherapy of primary soft tissue sarcoma of extremity in Radiation Therapy Oncology Group studies. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2011;81:e525-8.

**[65] Suit HD, Mankin HJ, wood wc, Proppe KH.**

Preoperative, intraoperative and postoperative radiation in the traitement of primary soft tissue sarcoma. Cancer 1985 ;55 ;2659-67

**[66] O'Donnell PW, Griffin AM, Eward WC, Sternheim A, Catton CN, Chung PW, et al.**

The effect of the setting of a positive surgical margin in soft tissue sarcoma. Cancer 2014;120:2866-75.

**[67] Ali AL Yami, Anthony M, Griffen, Petter C, Charles N, Catton**

Positive surgical margins in soft tissue sarcoma treated with preoperative radiation Radilology/oncology (2010) 1191-1197

**[68] Baldini EH, Lapidus MR,Wang Q, Manola J, Orgill DP, Pomahac B, et al.**

Predic- tors for major wound complications following preoperative radiotherapy and surgery for soft-tissue sarcoma of the extremities and trunk: importance of tumor proximity to skin surface. Ann Surg Oncol 2013;20:1494-9.

**[69] Sadoski C, Suit HD, Rosenberg A, Mankin H, Efird J.**

Preoperative radiation, Surgical margins and local control of extremity sarcomas of soft tissues. J Surg oncol 1993 ; 52 : 223-30

- [70] **Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S *et al.* (2001)** Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer* 92: 359–68
- [71] **Lebrun -LY, Florenza, Weinbreck** : Sarcomes des tissus mous
- [72] **Le Cesne A, Van Glabbeke M, Woll PJ *et al.* (2008)** The end of adjuvant chemotherapy era with doxorubicin-based regimen in resected high-grade soft tissue sarcoma: Pooled analysis of the two STBSG-EORTC phase III clinical trials (abstract). *J Clin Oncol* 26: 559s
- [73] **Pisters PN, Harrison LB, Leung DH, Woodruff JM, Casper ES, Brennan MF** Long-term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 :859–68
- [74] **Lucas DR, Kshirsagar MP, Biermann JS *et al.* (2008)** Histologic alterations from neoadjuvant chemotherapy in high-grade extremity soft tissue sarcoma: clinicopathological correlation. *Oncologist* 13: 451–8
- [75] **Alekhteyar KM, Leung DH, Brennan MF, Harrison LB.** The effect of combined external beam radiotherapy and brachytherapy on local control and wound complications in patients with high grade soft tissues sarcomas of the extremity with positive margin. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996 ;36 ;321–4.
- [76] **Karakousis CP, Emrich I J, Rao U, Krishnansetty RM** Feasibility of limb salvage and survival in soft tissue sarcomas, *cancer* 1986 ;57 ;484–91
- [77] **Lindberg KD, Martin RG, Romsdahl MH, Baekley HT jr** Conservative Surgery and Post-operative radiotherapy in 300 adults with soft tissue sarcomas. *Cancer* 1981 ;47 ;2391–7

**[78] Suit H, Russel W, Martin R.**

Management of patients with sarcomas of soft tissues in an extremity. *Cancer* 1973 ;31 :1237-47

**[79] Ronseberg SA, Tepper J, Glastein E, Costa J , Baker A, Brennan M et al**

The treatment of soft-tissue sarcomas of the extremities.

Prospective randomized evaluations of limb sparing surgery plus radiation therapy compared with amputation and the role of adjuvant chemotherapy. *Ann surg* 1982 ;196 :305-15

**[80] L.Zelek**

La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous *Cancer/Radiothérapie* (2006) 68-71

**[81] Brennan MF, Casper ES, Harrison LB (2002)**

Soft tissue sarcoma. In: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds) *Cancer: Principles and Practice of Oncology*, Sixth Edition. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, p. 1738-1887

**[82] Benjamin RS, Legha SS, Patel SR, Nicaise C.**

Single-agent ifosfamide studies in sarcomas of soft tissue and bone: the M.D. Anderson experience.

*Cancer Chemother Pharmacol* 1993;31:S174-9.

**[83] Hensley MH, Maki R, Venkatraman E *et al.* (2002)**

Gemcitabine and docetaxel in patients with unresectable leiomyosarcoma: results of a phase II

trial. *J Clin Oncol* 12: 2824-31

**[84] Le Cesne A, Antoine E, Spielmann M, Le Chevalier T, Brain E, Toussaint C et al**

High-dose ifosfamide: circumvention of resistance to standard-dose ifosfamide

in advanced soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1995;13:1600–8.

**[85] Patel SR, Vadhan–Raj S, Papadopolous N, Plager C, Burgess MA, Hays C, et al.**

High–dose ifosfamide in bone and soft tissue sarcomas: results of phase II and pilot studies–dose–response and schedule dependence. *J*

*Clin. Oncol* 1997;15:2378–84.

**[86] van Oosterom AT, Mouridsen HT, Nielsen OS, Dombernowsky Krzemieniecki K, Judson I, et al.**

Results of randomised studies of the EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) with two different ifosfamide regimens in first– and second–line chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma patients. *Eur J Cancer* 2002;38:2397–406 .

**[87] Edmonson JH, Ryan LM, Blum RH, Brooks JS, Shiraki M, Frytak S, et al.**

Randomized comparison of doxorubicin alone vs ifosfamide plus doxorubicin or mitomycin, doxorubicin, and cisplatin against advanced soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1993 ;11 :1269–75.

**[88] Santoro A, Tursz T, Mouridsen H, Verweij J, Steward W, Somers R, et al.**

Doxorubicin vs CYVADIC vs doxorubicin plus ifosfamide in first–line treatment of advanced soft tissue sarcomas: a randomized study of the European Organization for Research and Treatment of Cancer.

Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1995;13:1537–

**[89] Van Glabbeke M, van Oosterom AT, Oosterhuis JW, Mouridsen H, Crowther D, Somers R, et al.**

Prognostic factors for the outcome of chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma: an analysis of 2185 patients treated with anthracycline-containing first-line regimens—a European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group Study. *J Clin Oncol* 1999;17:150–7.

**[90] Van Glabbeke M, Verweij J, Judson I, Nielsen OS.**

Progression-free rate as the principal end-point for phase II trials in soft-tissue sarcomas. *Eur J Cancer* 2002;38:543–9.

**[91] Blanke CD, Demetri G, von Mehren M *et al.* (2008)**

Long-term results from a randomized phase II trial of standard- *versus* higher-dose imatinib mesylate for patients with unresectable or metastatic gastrointestinal stromal tumors expressing KIT. *J Clin Oncol* 26: 620–25

**[92] UICC.TNM**

Classification des tumeurs malignes Springer-verlag (1988)

**[93] Fleming JB, Cantor SB, Varma DG *et al.* (2001)** Utility of chest computed

tomography for staging in patients with T1 extremity soft tissue sarcomas. *Cancer* 92: 863–8

**[94] S.Taieb, L.Ceugnart, H.Gauthier, N.Penel, L.Vanseymortier**

Sarcomes des tissus mous: rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire

**[95] Choi Y, Lee I, Kim J, et al.** Analysis of short-term follow-up MRI and PET-CT for evaluation of residual tumor after inadequate primary resection of malignant soft-tissue tumors. *Clin Radiol* 2013 ; 68 : 117–24.

- [96] **Hillary Warren Garner, MD · Mark J. Kransdorf, MD · Laura W. Bancroft, MD · Jeffrey J. Peterson, MD · Thomas H. Berquist, MD · Mark D. Murphey, MD**  
Benign and Malignant Soft-Tissue Tumors: Posttreatment MR Imaging1
- [97] **ESMO, European Sarcoma Network Working group.** Soft tissue and visceral sarcomas : ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2012 ; 23(Suppl. 7) : vii92-9.
- [98] **Filippo Del Grande, MD, MBA, MHEM Subhawong, MD Kristy Weber, MD Michael Aro, MD Charles Muger, MD Laura M. Fayad, MD**  
Detection of Soft-Tissue Sarcoma Recurrence: Added Value of Functional MR Imaging Techniques at 3.0 T1
- [99] **HAJDU SI**  
Pathology and grading of soft tissue sarcomas. Cancer 1986, 58, 306-9. Pathology of soft tissue tumors. 2e ed. Philadelphia
- [100] **Milbéo Y, Kantor G, Lahaie H, Lagarde P, Stoeckle E, Bonichon F, Thomas L, Brouste V, Bui B.**  
Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres : analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose.  
Cancer. Radiothérapie 9(2005) :293-303