



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



Année 2017

Thèse N° 009/17

**LES SARCOMES DES PARTIES MOLLES :  
LA QUALITÉ DE LA BIOPSIE ET LES MARGES D'EXÉRÈSE  
(À propos de 39 cas)**

THESE  
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/01/2017

PAR  
Mme. BOUCHRA Chebak

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Sarcome-Parties molles -Membres-Diagnostic-Biopsie-Marges d'exérèse

JURY

M. HAJJIOUI ABDERRAZAK .....	PRESIDENT	
Professeur agrégé de Médecine physique et de rééducation		
M. SHIMI MOHAMMED .....	RAPPORTEUR	
Professeur agrégé de Traumatologie orthopédique B4		
M. EL BOUAZZAOUI ABDERRAHIM.....	} JUGES	
Professeur agrégé de Réanimation anesthésie		
M. EL MADI AZIZ.....		
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique		

# PLAN

<b>PLAN</b> .....	1
<b>INTRODUCTION</b> .....	8
<b>PATIENTS ET METHODES</b> .....	11
I. Matériel d'étude.....	12
II. Type de l'étude.....	12
III. But de l'étude .....	12
IV. Période de l'étude.....	12
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données.....	12
VI. Critères d'inclusion.....	13
VII. Critères d'exclusion .....	13
VIII. L'analyse statistique .....	14
IX. Considérations éthiques .....	14
X. Fiche d'exploitation.....	14
<b>RESULTATS</b> .....	21
I. Etude Épidémiologique .....	22
1. Fréquence.....	22
2. Age.....	23
3. Sexe .....	23
4. ATCD.....	24
II. Etude clinique.....	25
1. Type de recrutement.....	25
2. Délai de consultation .....	26
3. Circonstance de découverte .....	26
4. Examen clinique .....	27
4.1.Caractéristiques de la tuméfaction .....	27
4.2.Extension loco- régionale .....	29
III. Biopsie .....	30
1. 1 <sup>ère</sup> Biopsie.....	30
2. Type de la biopsie.....	31
3. Opérateur .....	32
4. Voie d'abord .....	34
5. Quantité .....	34
6. Résultats.....	35
7. 2 <sup>ème</sup> Biopsie .....	42

IV. Traitement.....	46
A. Chirurgie .....	46
1. RCP: Réunion de concertation pluridisciplinaire.....	46
2. Délai par rapport à la biopsie .....	46
3. Bilan pré thérapeutique.....	46
4. Chirurgie de la tumeur initiale ou bien récidive .....	48
5. Opérateur .....	49
6. Type d'exérèse .....	49
7. Les Données du Compte Rendu Opératoire: CRO.....	50
8. Résultat .....	51
9. Les complications post opératoires .....	60
10. Reconstruction.....	60
11. Reprise chirurgicale .....	60
B. Chimiothérapie .....	46
C.	
Radiothérapie.....	6946
V. Surveillance .....	71
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>86</b>
<b>I. GENERALITES SUR LES SARCOMES DES TISSUS MOUS .....</b>	<b>87</b>
1. Epidémiologie.....	87
a. Fréquence .....	87
b. Sexe .....	88
2. Localisation topographique/ degré de profondeur .....	88
3. Facteurs étiologiques.....	89
3.1. Irradiation.....	89
3.2. Facteurs génétiques .....	89
3.3. Autres facteurs .....	90
II. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous .....	91
III. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE.....	92
1. Recrutement .....	92
2. Présentation clinique .....	93
2.1. Signes fonctionnels.....	93
2.2. Signes physiques .....	95
2.3. Extension locorégionale.....	96

IV. Diagnostic différentiel .....	97
1. Lésions bénignes .....	97
2. Lésions malignes .....	97
V. Imagerie médicale .....	98
1. Radiographies standards.....	98
2. Echographie des Parties Molles+doppler.....	99
3. Tomodensitométrie: TDM .....	101
4. Imagerie par résonance magnétique .....	102
5. Tomographie par émission de position .....	104
6. Conduite d'imagerie devant une masse des parties molles .....	105
VI. BIOPSIE.....	106
1. Méthode de Biopsie .....	107
2. Techniques de biopsie .....	110
3. L'opérateur .....	114
VII.Bilan d 'extension .....	116
VIII.Histologie .....	116
1. Classification histogénétique .....	117
2. Techniques d'identification.....	119
IX. Moyens thérapeutiques.....	123
A. Chirurgie: .....	123
1. Les principes de la chirurgie des sarcomes des PRT.....	123
2. Règles générales de l' exérèse chirurgicale .....	129
3. Appréciation de la qualité de la chirurgie .....	133
4. Reprises chirurgicales .....	136
B. La Radiothérapie].....	139
1. Radiothérapie adjuvante: postopératoire .....	139
2. Radiothérapie néo-adjuvante: préopératoire.....	140
3. Radiothérapie exclusive.....	140
C. La Chimiothérapie .....	140
1. Chimiothérapie néo-adjuvante .....	141
2. Chimiothérapie adjuvante .....	141
D. Thérapies Ciblée.....	142
E. STM opérables d'emblée.....	142
F. STM inopérables d'emblée non métastatiques .....	143
G. STM métastatique d'emblée.....	143

X. FACTEURS PRONOSTIQUES .....	143
1. Facteurs de récurrence locale.....	144
2. Facteurs de métastases et de survie global .....	146
2.1. Système de grading.....	147
2.2. Facteurs cliniques.....	148
2.3. Autres facteurs.....	148
2.4. Système de staging.....	149
XI. Suivi.....	151
1. Survie Sans maladie.....	151
2. Récurrence locale.....	151
3. Métastase.....	152
4. Rythme de surveillance.....	153
CONCLUSION.....	154
RESUMES .....	158
Bibliographie .....	168

## Abréviations

<b>STM</b>	: Sarcomes des Tissus Mous
<b>IRM</b>	: imagerie par résonnance magnétique
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>PM</b>	: Parties Molles
<b>PET</b>	: Tomographie par émission de positrons
<b>FNCLCC</b>	: Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer
<b>SPSS</b>	: Statistical Package for the Social Sciences
<b>AEG</b>	: Altération de l'état général
<b>FDR</b>	: Facteurs de risque
<b>UICC</b>	: Universal integrated circuit card
<b>TTT</b>	: Traitement
<b>IM FCT</b>	: Impotence fonctionnelle
<b>ATCD</b>	: Antécédents
<b>KC</b>	: Cancer
<b>RX</b>	: Radiographie
<b>%</b>	: Pourcentage
<b>Tm</b>	: Tumeur
<b>RCP</b>	: Réunion de concertation pluridisciplinaire
<b>GG</b>	: Ganglionnaire
<b>Anaph</b>	: Anatomopathologique
<b>CHU</b>	: Centre hospitalier universitaire
<b>Cm</b>	: Centimètre
<b>RTH</b>	: Radiothérapie
<b>OMS</b>	: Organisation mondiale de la santé

<b>MI</b>	: Membre inférieur
<b>MS</b>	: Membre supérieur
<b>NFS</b>	: Numération formule sanguine
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation
<b>PLQ</b>	: Plaquettes
<b>LDH</b>	: Lactate déshydrogénase
<b>CRP</b>	: La protéine C réactive
<b>CPK</b>	: Créatine phosphokinase
<b>IHC</b>	: Immuno_histochimie

# INTRODUCTION

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs rares, représentant moins de 1% des tumeurs malignes de l'adulte(1).Elles prennent naissance dans tout tissu conjonctif ou tissu de soutien du corps, et ne représentent qu'une partie infime (1/200) des tumeurs des tissus mous (2).

La difficulté de diagnostic des sarcomes des tissus mous est encore accrue par la rareté et le polymorphisme du syndrome tumoral (3,4),avec un risque ultime qui est de méconnaître initialement le diagnostic, ce qui entraîne la réalisation des gestes inadaptés, qui peuvent compromettre un traitement conservateur ultérieur, rendant ainsi la prise en charge complexe et le pronostic très réservé (1).

Afin d'éviter ces gestes inadaptés sur une tumeur des tissus mous, il est nécessaire de réaliser avant toute chirurgie un bilan d'imagerie puis de faire une biopsie (5,6), indispensable au diagnostic, sur le trajet de la future exérèse afin d'adapter d'emblée le geste chirurgical et la démarche thérapeutique au diagnostic histologique définitif.

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique (1,2). Le but du traitement est d'obtenir une exérèse complète de la tumeur, tout en conservant le plus possible la fonction du membre atteint (7).

La connaissance du mode d'extension locale de ces tumeurs est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale (1,7).

Les sarcomes des tissus mous ont un pronostic sombre, ce qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire, (1,3) il dépend du type histologique, le grade de la tumeur et son stade évolutif, mais il est surtout conditionné par la qualité de la prise en charge initiale: à savoir la biopsie puis l'exérèse chirurgicale, car elle influence le risque de récurrence locale et retentit sur la survie globale.

Notre étude a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques et d'évaluer la qualité de la biopsie et les marges d'exérèse chirurgicale, dont le caractère reproductible de ces facteurs permet de définir des sous groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant, au sein de service de traumatologie orthopédique B4 CHU Hassan II Fès.

# PATIENTS ET METHODES

## **I. Matériel d'étude:**

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles, suivis au service de traumatologie-orthopédique B4 du centre hospitalier universitaire -(CHU) Hassan II de Fès.

## **II. Type de l'étude:**

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

## **III. But de l'étude:**

- Faire une analyse épidémiologique, clinique et radiologique des sarcomes des parties molles.
- Evaluation de la qualité de la biopsie.
- Evaluation de la qualité des marges d'exérèse appréciée par le chirurgien et l'anatomopathologiste.
- Le retentissement de cette prise en charge sur nos malades.

## **IV. Période de l'étude:**

Nous avons pris de façon arbitraire la période allant de 2013 à début 2016, soit une durée de 4 ans.

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

Tous les patients présentant un sarcome des parties molles diagnostiqué et pris en charge au sein du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers du service de traumatologie B4, d'oncologie médicale, des registres du bloc opératoire central 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 que:

- Service de Radiologie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers et aux interprétations radiologiques des malades diagnostiqués initialement dans le service de radiologie puis transférés au service de traumatologie.
- Service d'anatomo-pathologie du CHU Hassan II où on a pu obtenir plusieurs comptes-rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos malades.
- Service d'oncologie-radiothérapie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers de prise en charge (complément thérapeutique) et suivi des malades opérés (l'évolution de la maladie), aussi des dossiers des malades diagnostiqués initialement au service d'Oncologie-Radiothérapie puis adressés au service de traumatologie orthopédie B4.

L'analyse des données recueillies et des résultats de l'étude a été effectuée par la réalisation d'une fiche d'exploitation.

## **VI. Critères d'inclusion:**

- Patients adultes pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.
- Tumeurs siégeant sur les membres.
- Preuve histologique obligatoire.
- Dossier médical exploitable.

## **VII. Critères d'exclusion:**

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

Nous avons ainsi colligé 70 cas de tumeurs des parties molles. Nous n'avons retenu que 39 cas, les autres ne répondaient pas aux conditions de l'étude.

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

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

## VIII. L'analyse statistique :

L'ensemble des données recueillies a été saisi et analysé au moyen du logiciel SPSS, les variables qualitatives ont été décrites par les moyennes alors que les variables quantitatives ont été décrites par les effectifs et les pourcentages.

## IX. Considérations éthiques :

Le recueil des données a été effectué dans le respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

## X. Fiche d'exploitation:

### Sarcome des parties molles :

<b>Identité:</b> <b>Numéro d'entrée:</b> <b>Date d'entrée:</b> <b>Téléphone:</b> <b>Adresse:</b>	
<b>Nom</b>	
<b>Prenom</b>	
<b>Age</b>	
<b>Sexe</b>	
<b>ATCD</b> <i>Personnels</i>	
Maladies générales	-DIABETE <input type="checkbox"/> - HTA <input type="checkbox"/> -- autres: Antécédent de maladie d'hodgkin ou kahler: <input type="checkbox"/> neurofibromatose <input type="checkbox"/> Syndrome de Gardner <input type="checkbox"/> Rétinoblastome
traumatisme	- Non <input type="checkbox"/> - Oui: <input type="checkbox"/> Date: / /







<p>Technique de biopsie</p> <p>Quantité</p> <p>Résultats</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Horizontale. <input type="checkbox"/></li> <li>- Oblique. <input type="checkbox"/></li> <li>- Arciforme. <input type="checkbox"/></li>   <li>- Abord directe. <input type="checkbox"/></li> <li>- Dissection d'éléments. <input type="checkbox"/></li>   <li>- Taille <input type="checkbox"/></li> <li>- Un fragment. <input type="checkbox"/></li> <li>- Plusieurs <input type="checkbox"/></li> <li>- Pièce fragmentée. <input type="checkbox"/></li> <li>- Pièce encapsulée. <input type="checkbox"/></li>   <li>- Concluante <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></li> <li>- Diagnostic <input type="checkbox"/></li> <li>- Immunohistochimie. <input type="checkbox"/></li> <li>- grading <input type="checkbox"/></li> </ul>
<p><b>2<sup>ème</sup> Biopsie</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- délai :</li> <li>- motif.: <input type="checkbox"/></li> <li>-faite par: <ul style="list-style-type: none"> <li>- chirurgien qui a fait l'exérèse. <input type="checkbox"/></li> <li>- Chirurgien orthopédiste. <input type="checkbox"/></li> <li>- Autre chirurgien. <input type="checkbox"/></li> <li>- Autre <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> <li>- résultats: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Concluante <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></li> <li>- Diagnostic <input type="checkbox"/></li> <li>- Immunohistochimie.</li> <li>- grading</li> </ul> </li> </ul>

**TRAITEMENT chirurgical**

- Chirurgie: discutée en RCP: oui  non
- Délai para rapport à la biopsie:
- De la tumeur initiale  ou récidive .
- Si récidive: même centre  ou référée.
- Chirurgie première:  après chimio  après radiothérapie
- Opérateur:
- Bilan pré thérapeutique:
  - **Imagerie locale**:
    - \_ Radio
    - \_ échographie.
    - \_ IRM
  - **Résultats**
    - \_ même constat
    - \_ Progression tumorale: \_ taille
      - \_ dépasse le compartiment
      - \_ envahissement vasculo nerveux.
  - \_ **Bilan d'extension**:
    - Radio du thorax.
    - TDM thoraco\_abdomino\_pelvienne
    - Résultats: Métastases: oui  non
    - Siège des métas si +
  - **Bilan biologique**: pré chirurgie
  - Type d'exérèse**:
    - Exérèse Intra lésionnelle
    - Résection marginale
    - Résection large
    - Résection radicale
    - Amputation/désarticulation
    - Reconstruction

**Données CRO:**

- Voie d'abord:
- Tumeur vue ou non.
- Effraction tumorale.
- Besoin de recoupe des parties molles.
- Sacrifice nerveux.
- Sacrifice vasculaire
- Sacrifice parties molle: besoin de reconstruire: oui  non
- Peau  muscle
- Drainage: oui  non
- Incidents peropératoire: instabilité  transfusion  autres
- Analyse des marges d'exérèse appréciée par le chirurgien:
- Pièce adressée: entière  fragmentée  coupée
- Orientation de la pièce:

**Anapath:**

- Aspect macro: Taille.
- Pièce entière / fragmentée / coupée / effraction / orientation.



# RESULTATS

## I. Etude Épidémiologique:

### 1. Fréquence:

Sur une période s'étalant de 2013 à 2016, nous avons colligé 39 patients porteurs de sarcomes des parties molles des membres.

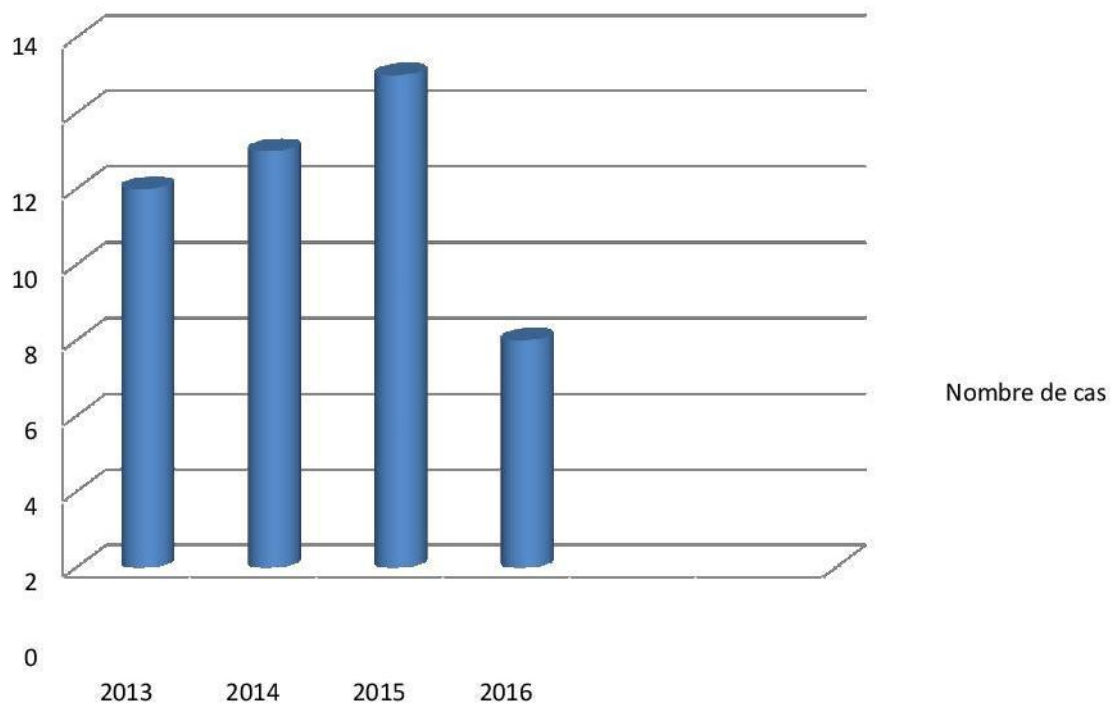
- **La répartition selon les années**

2013: 10 cas

2014:11 cas

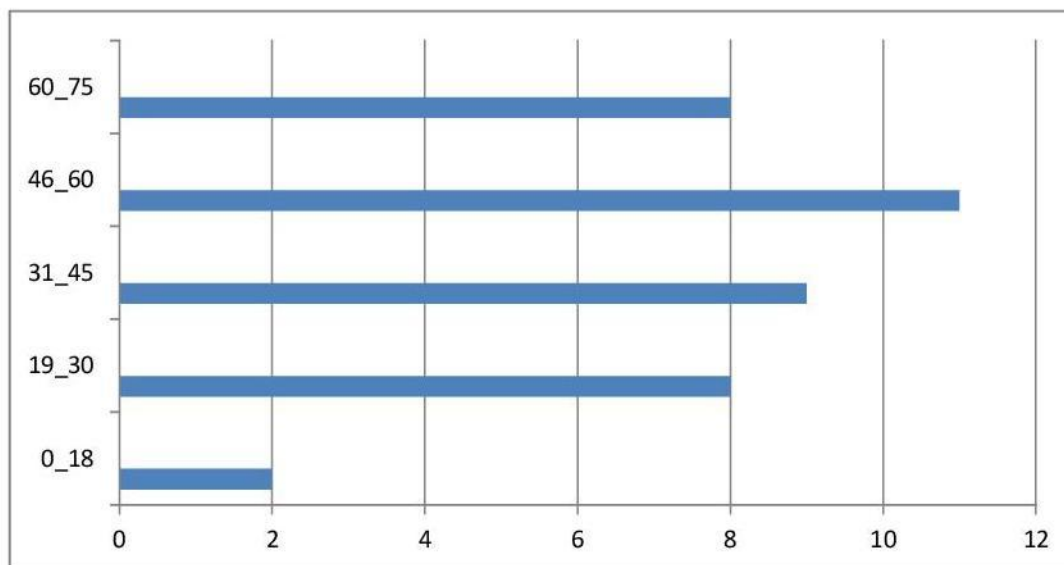
2015:13 cas

2016:5 cas



**Graphique 1:** la fréquence des malades selon les années

## 2. Age:

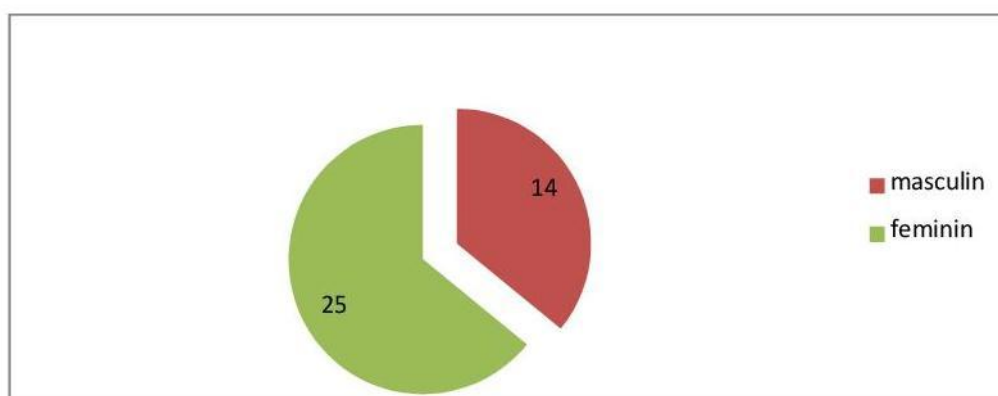


**Graphique 2:** La répartition des sarcomes selon l'âge.

L'âge moyen de nos malades était de 45,21 ans, le plus jeune de nos malades avait 18 ans et le plus âgé avait 75 ans. Le pic de fréquence est situé entre 46 et 60 ans, avec 11 cas (28%).

## 3. Sexe:

Notre série comprend une prédominance féminine : 25 femmes pour 14 hommes soit 65,8% des femmes. (sexe Ratio:F/H=1,78).



**Graphique 3:** répartition selon le sexe.

**Tableau 1: Répartition des STM en fonction du sexe**

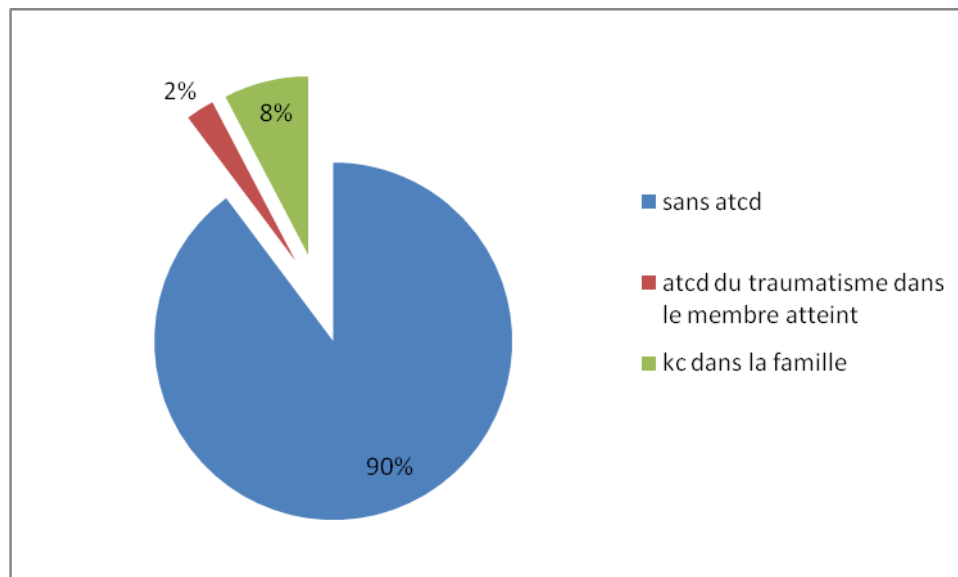
Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculine	14	34,2%
feminine	25	65,8%

#### 4. ATCD:

Dans notre série 39 patients avaient comme antécédents:

Traumatisme mécanique au niveau du site de la future tumeur: 01 patient.

Notion de cancers dans la famille: 03 patients.

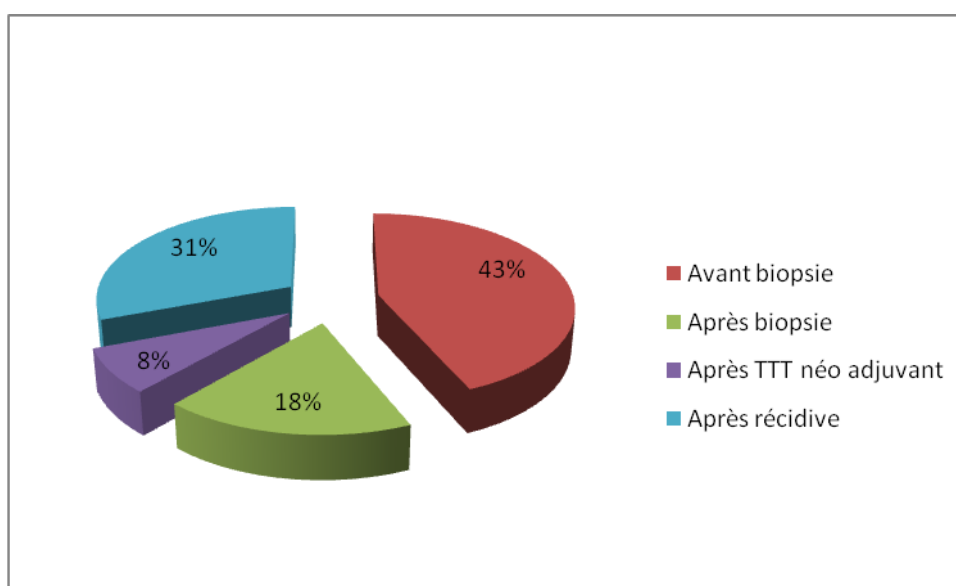
**Graphique 4: Les facteurs de risques dans notre série.**

## II. Etude clinique

### 1. Type de recrutement:

Tableau 2: type de recrutement

Type de recrutement	Nombre de cas	Pourcentage
Avant biopsie	17	42%
Après biopsie	7	18%
Après TTT néo adjuvant	3	8%
Après récurrence	12	32%



Graphique 5 : Le type de recrutement.

Dans notre série, la prise en charge initiale a été faite dans notre service chez 42% des cas, soit 17 patients.

Dans 58% des cas, nous n'étions pas les premiers intervenants dans la chaîne thérapeutique, dont 32% des malades (soit 12 personnes) ont été retenus

après récurrence de la tumeur, 18% des cas ont été admis après biopsie (7 personnes), et 8% ont été admis après TTT néoadjuvant.

## 2. Délai de consultation:

Les malades de notre série ont consulté après une moyenne de 18 mois, les délais les plus courts et le plus long sont respectivement 4 mois et 48 mois.

## 3. Circonstance de découverte:

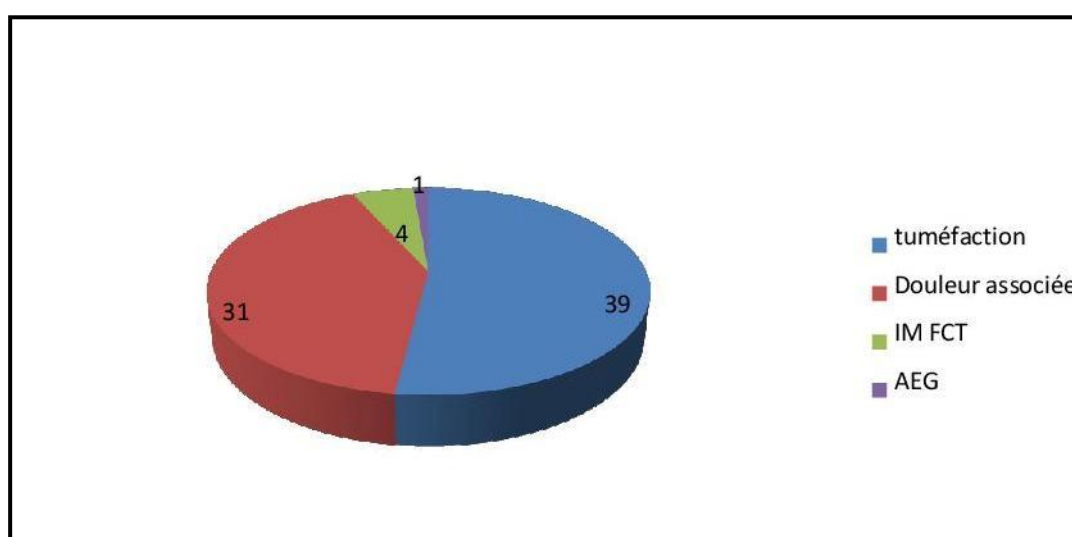
### a. tuméfaction:

Le syndrome tumoral est présent chez tous les patients et représente le premier signe fonctionnel. La tuméfaction est retrouvée isolée dans 8 cas.

### b. douleur:

Elle est retrouvée chez 31 patients soit 81% des cas. Cette douleur est sans caractère précis, dans notre étude la douleur est toujours accompagnée de tuméfaction.

### c. Impotence fonctionnelle:



Graphique 6: Circonstance de découverte.

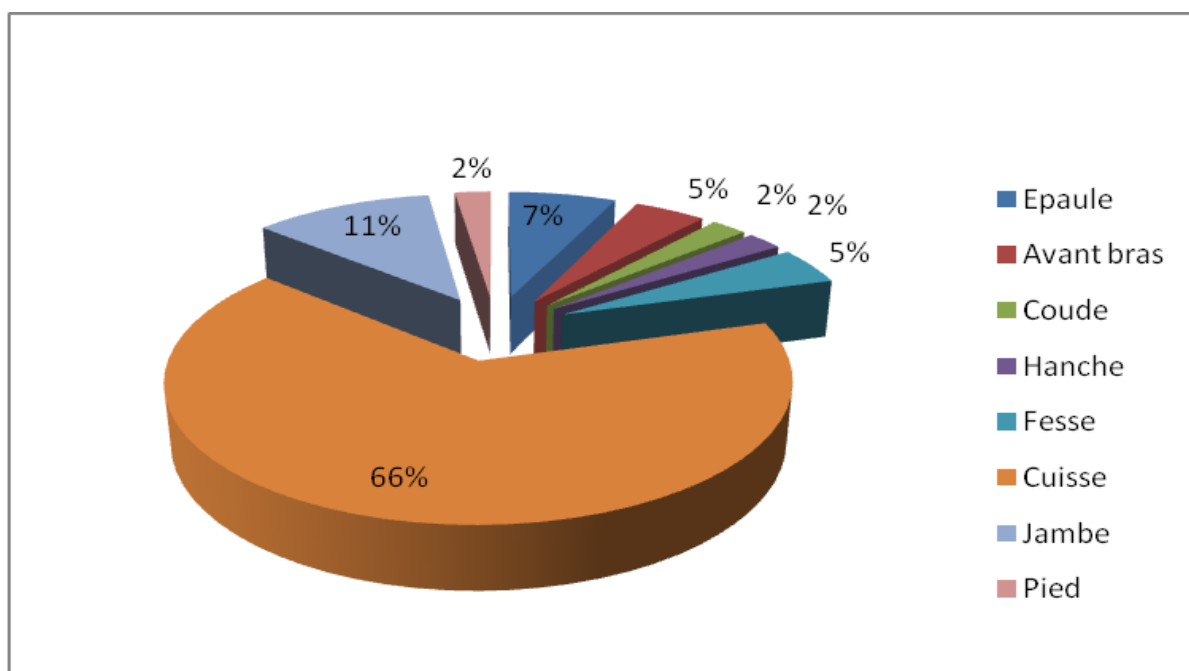
## 4. Examen clinique:

### 4.1. Caractéristiques de la tuméfaction:

#### a. Taille de la tumeur:

Elle variait de 3 à 30 cm, dont la moyenne était 12cm.

On remarque que 84% des patients (33 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 16%(06 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.



Graphique 7: taille de la tuméfaction

**b. Localisation:****Tableau 3 : répartition en fonction de la topographie.**

Localisation	Nombre de cas	Pourcentage%
Epaule	3	8%
Avant bras	2	6%
Coude	1	2%
Hanche	1	2%
Fesse	2	8%
Cuisse	29	57%
Jambe	5	14%
Pied	1	2%

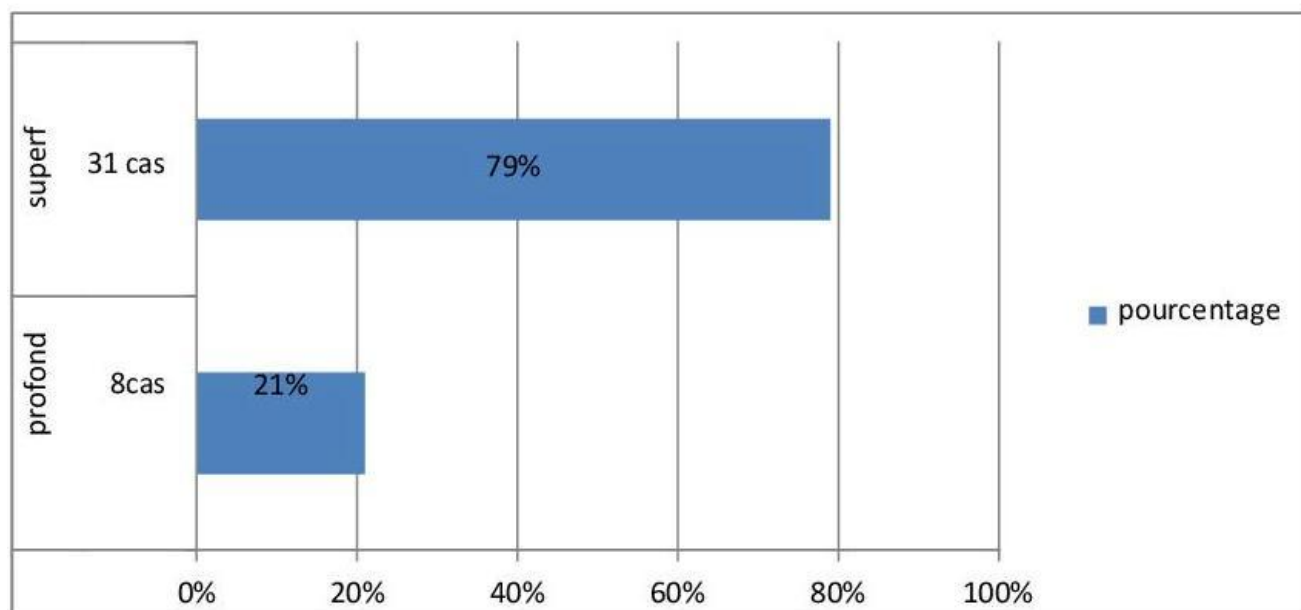
La répartition topographique constitue un élément important pour le diagnostic.

Dans notre série, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs avec 32 cas dont 29 cas au niveau de la cuisse (57%), 14% au niveau de la jambe, 8% au niveau de la fesse, 2% se localisent au niveau de la hanche et 2% se localisent au niveau du pied.

La topographie au niveau du membre supérieur est notée dans 7 cas dont trois ont intéressé l'épaule (8%), 6% au niveau de l'avant bras, et un seul cas au niveau du coude

**c. Siège:****Tableau 4:** Répartition en fonction du siège

siège	Nombre de cas	pourcentage
superficiel	8cas	21%
profond	31 cas	79%

**Graphique 8:** répartition en fonction du siège.

Notre série d'étude montre que dans 79% des sarcomes étaient de siège profond, alors que seulement 21% étaient de siège superficiel.

**4.2. Extension loco- régionale:**

Aires ganglionnaires: aucun cas n'a été observé

Atteinte cutanée: 2 cas de circulation veineuse collatérale du membre inférieur.

### III. Biopsie:

#### 1. 1ère Biopsie

##### 1.1. bilan pré biopsie:

Tableau 5: Répartition des examens radiologiques effectués.

examine	RX Standard	échographie	TDM	IRM
Nombre de cas	39cas	3	11	31

##### a. Radiographie standard:

La radiographie standard a été demandée chez tous les patients de notre série mais pas retrouvée dans tous les dossiers:

Elle a objectivé: opacité: 3 cas.

Calcification: 1 cas.

Une atteinte osseuse radiologique chez un seul cas.

##### b. Echographie des parties molles:

Dans notre série 3 malades ont bénéficié d'une échographie des parties molles, objectivant une formation hypo échogène et une hétérogène, soit une masse volumineuse tissulaire vascularisée.

##### c. La tomodensitométrie:

11 Patients ont bénéficié d'un examen Tomodensitométrique selon la localisation ce qui a objectivé les résultats suivants:

- Processus lésionnel de la cuisse, fesse, hanche, sans envahissement.
- Processus lésionnel de l'épaule.
- Présence d'ostéolyse de la corticale.
- Processus tumoral de la cuisse+envahissement de la veine fémorale.

La taille moyenne mesurée de la tumeur sur les coupes de la TDM est 9cm, dont le minimum à 7cm et le maximum à 16cm.

#### **d. Imagerie par résonance magnétique : IRM**

L'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 31 patients soit 78,9%.

Elle a montré les résultats suivants:

- La taille de l'IRM a objectivé des processus volumineux, dont la taille moyenne était de 11cm, la plus grande taille: 22,6 cm, et la plus petite:3cm.
- Le signal :
  - ✓ Signal T1 : Les lésions à l'IRM apparaissent en Hypo signal dans 64% des cas, en Hyper signal dans 36% des cas.
  - ✓ Signal T2 : Les lésions apparaissent en Hyper signal dans 80% des cas, Hypo signal dans 20% des cas.
- L'IRM a objectivé un processus sarcomateux suspect dans tous les cas.

## **2.Type de la biopsie:**

La biopsie a été réalisée chez 33 malades soit 83%, dont le reste soit 6 malades retenus après récurrence ont été opérés d'emblée, alors que la prise en charge initiale a été faite à titre externe. (2 cas de synoviosarcome, 2 cas de liposarcome, un seul cas de léiomyosarcome et un seul cas d'histiocytifibrome malin).

### **a. Biopsie chirurgicale**

71% de nos malades ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale, soit 22cas.

### **b. Biopsie exérèse:**

16% de nos malades ont bénéficié d'une biopsie exérèse, soit 6 cas.

### c. Biopsie percutané:

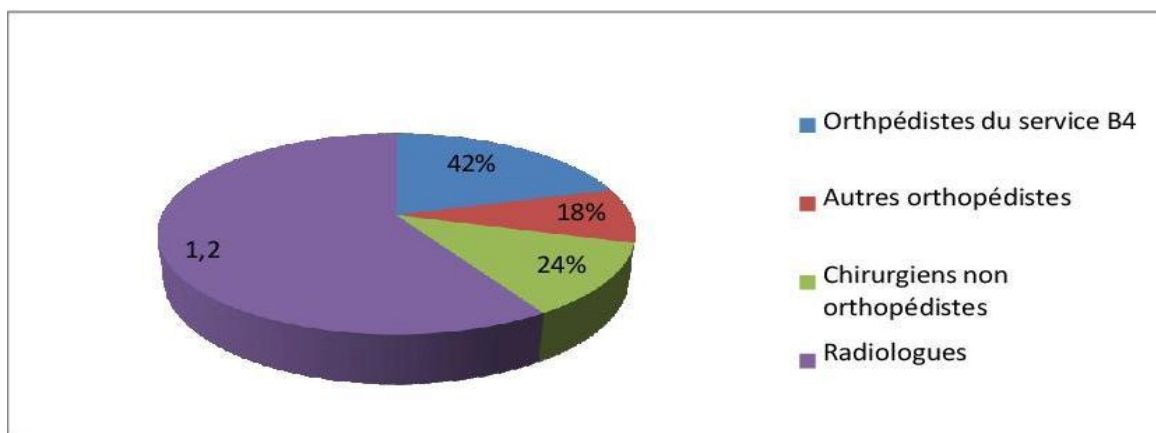
13% de nos malades ont bénéficié d'une biopsie percutanée, soit 5 malades.

Tableau 6: Type de la biopsie

Type de la Biopsie	Nombre de cas
Chirurgicale	22
Exérèse	6
Percutané	5

Dans notre série, on note que la biopsie chirurgicale était dominante, par contre on trouve un faible pourcentage de la biopsie percutanée.

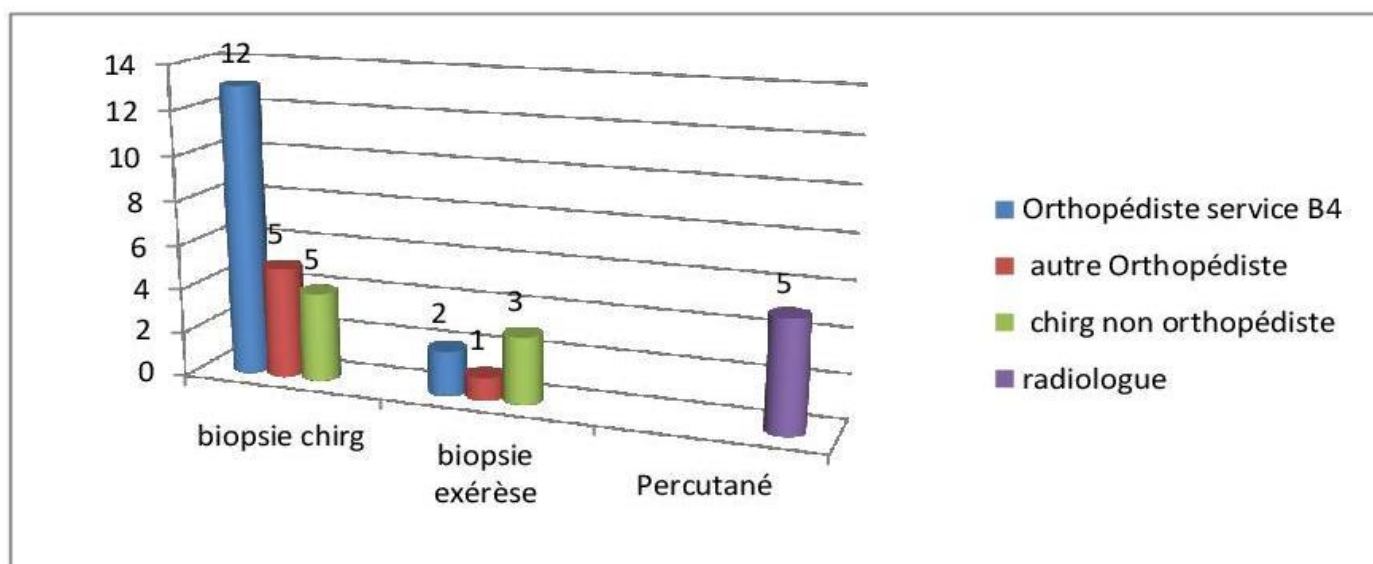
### 3. Opérateur:



Graphique 9: Le praticien qui fait la biopsie.

**Tableau 7:**L'opérateur et le type de la biopsie.

	Biopsie Chirurgicale	Biopsie Exérèse	Biopsie Percutanée
Orthopédistes service B4	12 cas	2 cas	
autre rthopédistes	5cas	1 cas	
Chirurgiens non orthopédistes	5cas	3cas	
Radiologues			5 cas

**Graphique 10 :** Type de la biopsie en fonction de l'opérateur.

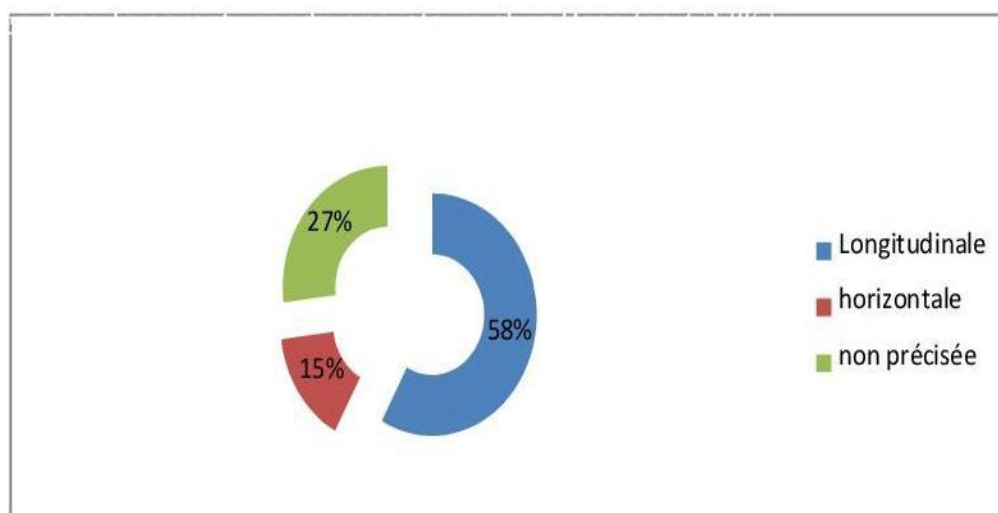
L'étude a montré les résultats suivants:

- Les biopsies faites dans notre service de traumatologie B4, chez 42% de nos malades:
  - 12cas biopsie chirurgicale, et 2 cas biopsie exérèse.
- Les orthopédistes en dehors du service ont fait 18% des biopsies, dont 5 cas biopsie chirurgicale, et 1 seul cas biopsie exérèse.

- Les chirurgiens (non orthopédistes) ont fait 24% des biopsies, 5cas biopsie chirurgicale et 3 cas biopsie exérèse.
- Les radiologues ont réalisé 15% des biopsies, biopsie percutanée (scanno et échoguidée )

#### 4. Voie d'abord:

Dans notre étude la plupart de la voie d'abord était longitudinale (soit 58%) chez 19cas, la voie était horizontale chez 5 cas (15%), et la voie d'abord non précisée dans le compte rendu opératoire chez 9cas (soit 27%).



**Graphique 11 : La voie d'abord dans notre série.**

#### 5. Quantité:

- Tout le matériel de la biopsie chirurgicale était fragmenté (le plus souvent en 2 et 3 fragments).
- Le poids moyen du matériel prélevé était de 10,8 g avec des extrêmes variant entre 2,5 à 30g.
- La dimension moyenne des fragments prélevés se situe à 2,40 cm avec des extrêmes entre 0,8 et 5 cm.

## 6. Résultats:

Les résultats de la biopsie dans notre série étaient concluants dans 74 %, soit chez 24 cas.

### a. Diagnostic anatomopathologique:

L'étude anatomopathologique a objectivé dans la majorité des cas: liposarcome (21%), synoviosarcome (21%), léiomyosarcome (16%).

**Tableau 8:** Le tableau suivant résume les résultats concluants anatomopathologiques de la malignité dans notre service

Type histologique	pourcentage
synoviosarcome	21%
liposarcome	21%
léiomyosarcome	16%
Histiocytofibrome malin	3%
tm à cell fusiformes maligne	3%
myxofibrosarcome	3%
sarcome pléomorphe	3%
Prolifération maligne d'allure sarcomateuse indifférenciée	3%

**Tableau 9:** Le tableau suivant résume les résultats non concluants anatomopathologiques de la malignité dans notre service.

Type histologique	pourcentage
léiomyome	12%
histiocytofibrome atypique	3%
kyste synoviale	3%
tumeur adipocytaire bénigne	3%
schwannome bénin	3%
remaniement fibro inflammatoires non spécifique	3%

**Tableau 10:** les résultats en fonction de l'opérateur

Opérateur	% de biopsie faite	concluante	Non concluante
Orthopédistes du service B4	42%	12cas	2 cas
autres Orthopédistes	18%	5cas	1cas
chirurgiens non orthopédistes	24%	5cas	3cas
radiologues	15%	2cas	3cas

Les Résultats objectivent que:

- Les biopsies effectuées au sein de notre service B4 ont été concluantes en confirmant le diagnostic de malignité dans 85%.
- Les biopsies faite en dehors du service, par des orthopédistes, on été concluantes dans 83%.

- Les biopsies réalisées par des chirurgiens (non orthopédistes) ont été concluantes dans 62,5%.
- La confirmation de malignité a été prouvée dans 40% des biopsies réalisées par des radiologues.

**Tableau 11:** Les résultats en fonction du type de la biopsie:

Type de la biopsie	concluante	non concluante
Chirurgicale	18 cas	4 cas
Exérèse	4cas	2 cas
Percutanée	2cas	3 cas

Dans notre étude:

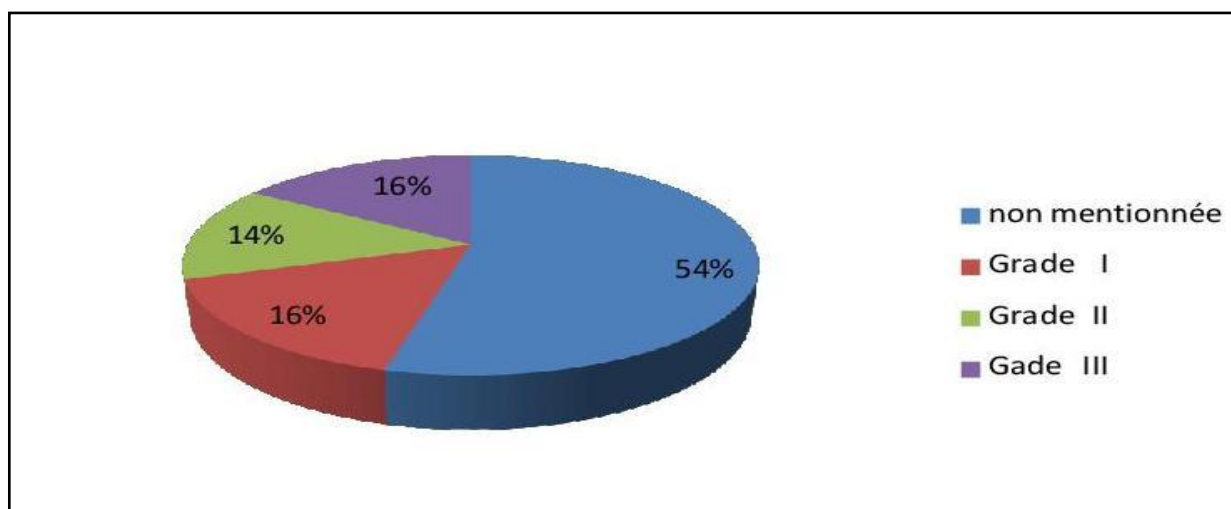
- Les résultats de la biopsie chirurgicale faite chez 22 cas ont confirmé la malignité dans 81% (18 cas) alors que 4 cas n'étaient pas concluants.
- La biopsie exérèse a été faite chez 6 malades, et a été concluante dans 66% (4 cas).
- La biopsie percutanée faite chez 5 personnes était concluante dans 40% (2cas).

#### **b. Grade:**

Le grade a été déterminé chez 13 malades parmi les 24 cas où les résultats étaient en faveur de la malignité :

- Haut grade III: 4cas
- Grade intermédiaire II: 6cas
- Bas grade I: 3cas

- Le grade histologique n'a pas été précisé dans le compte rendu anatomopathologique chez 11 malades, soit 54%.



Graphique 12: Etude de grade dans notre série.

Tableau 12: Répartition des STM selon le grade histologique, dont les résultats étaient en faveur de la malignité:

Type histologique	Grade I	Grade II	Grade III	Grade non fait.
Synoviosarcome(7cas)		3cas		4cas
Liposarcome( 7cas)	2cas	1 cas	1 cas	3cas
Léiomyosarcome(5cas)		2cas	3cas	
histicytofibrome malin(1 cas)				1 cas
prolifération maligne d'allures sarcomateuses indifférenciées (1 cas)				1 cas
sarcoma pléomorphe(1 cas)				1 cas
*myxofibrosarcome (1 cas)	1 cas			
tm à cell fusiformes maligne (1 cas)				1 cas

Notre étude a objectivé les résultats suivants:

- Trois patients avaient des STM de grade I: 2 cas liposarcome, et un seul cas myxofibrosarcome.

- Six patients avaient des STM de grade II: Soit: 3 pour synovialosarcome/ 2 pour léiomyosarcome/1 pour liposarcome.
- Quatre patients avaient des STM de grade III: Soit:3 pour léiomyosarcome/ 1 pour liposarcome.
- Chez onze malades le grade histologique n'a pas été précisé dans le compte rendu anatomopathologique:4 pour synovialosarcome, /3pour liposarcome /1 sarcome pléomorphe /1 histiocytofibrome malin /1 sarcome indifférencié /1 tumeur à cellules fusiforme maligne.

**Tableau 13:** Le grade tumoral pour les résultats concluants en fonction du type de la biopsie.

Type de la biopsie	Grade fait	Grade non fait
Chirurgicale	10 cas	8 cas
Exérèse	2 cas	2 cas
Percutané		2cas

Les résultats révèlent que:

- Le grading tumoral a été fait chez 10 cas, pour les malades qui ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale, soit 55% des cas.
- Le grade tumoral a été fait chez 2 cas, pour les malades ou la biopsie exérèse a été faite, soit 50% des cas.
- Le grade tumoral n'as pas pu être déterminé pour les patients qui ont bénéficié d'une biopsie percutané .

### c. L'étude IHC:

L'étude immuno-histochimique a été réalisée chez 20 patients confirmant le diagnostic histologique.

On analysant les paramètres objectivés dans notre étude concernant la réalisation de la 1<sup>ère</sup> biopsie, on a (trouvé tableau n 14)

**Tableau 14:** Les résultats en fonction de:

- Type de la biopsie, l'opérateur, le type histologique et le grading tumoral.

Type biopsie	Le praticien	Résultat concluant	Grade	
Chirurgicale	Orthopédistes B4	*synoviosarcome 4 cas.	2 cas grade II 2 cas grade non fait	
		liposarcome 3 cas	2 cas grade I 1 cas non fait	
		liéomyosarcome 3 cas	2 cas grade III 1 cas grade II	
		*myxofibrosarcome	1 cas grade I	
		Autres orthopédistes	*sarcome pléomorphe	1 cas grade non fait
			*prolifération maligne d'allure sarcomateux indifférencié	1 cas grade non fait
	*synoviosarcome 2 cas		1 cas grade II 1 cas non fait	
	Autre chirurgiens	liposarcome	1 cas grade III	
		*synoviosarcome	1 cas non fait	
		tm à cell fusiformes maligne	1 cas grade non fait	
Exérèse	Orthopédistes B4	*liéomyosarcome cell ronde	1 cas grade II	
	Autres orthopédistes	*liposarcome	1 cas grade II	
	autres chirurgiens	*liposarcome	1 cas grade non fait	
		*histiocytofibrome malin.	1 cas non fait	
percutané	radiologues	*léiomyosarcome.	1 cas non fait	
		*liposarcome	1 cas non fait	

En conclusion, les données de la biopsie sont:

- 33 malades de notre série ont bénéficié d'une biopsie, dont le reste (soit 6 cas) ont été opérés d'emblée.
  - 22 cas, soit 66% des cas ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale qui permis le diagnostic de malignité dans 81%, et le grading tumoral dans 55% des cas.
  - La biopsie exérèse a été faite chez 6 malades, soit 18%, le diagnostic de malignité a été confirmé dans 66%, et le grading tumoral a été établi dans 50% des cas.
  - La biopsie percutané a été faite chez 5 malades, soit 15%, le diagnostic du sarcome a été établi dans 40%, et le grading tumoral n'était pas possible.
- ⇒ 42% des biopsies ont été faites dans notre service (14 personnes), les résultats étaient concluants dans 85% des cas (12 cas), et permettent d'établir le grading tumoral dans 75% des cas (9 cas).
- ⇒ 18% des biopsies ont été effectuées en dehors du service par des orthopédistes (6 cas), le diagnostic du sarcome a été établi dans 83% des cas (5 cas), et le grade tumoral dans 40% des cas.
- ⇒ 24% des biopsies ont été faites par des chirurgiens non orthopédistes (8 cas), le diagnostic du sarcome a été confirmé dans 62,5% des cas (5 cas), et le grading tumoral a été fait dans 20% des cas.
- ⇒ 15% des biopsies ont été faites par des radiologues (5 cas), le résultat anatomopathologique en faveur de la malignité a été fait dans 40% (2 cas), et le grade tumoral n'était pas possible.

## **7.2ème Biopsie:**

La biopsie a été refaite chez 9 cas chez qui les résultats initiaux n'étaient pas concluants avec une imagerie suspecte.

### **a. Delai:**

Le délai moyen était de 9 mois, avec des extrême variaient entre 3 mois et une année.

### **b. Motif:**

C'est la discordance entre l'imagerie, résultat anatomopathologique de la 1ère biopsie non concluant de la malignité, et l'évolution tumorale par la suite, motivant la réalisation d'une 2ème biopsie.

### **c. Type:**

Tous les patients ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale.

### **d. Opérateur:**

Toutes les reprises de biopsie ont été effectuées dans le service de traumatologie B4.

### **e. Résultat:**

Le résultat était concluant chez tous nos malades, confirmant la malignité.

### **f. Diagnostic:**

Le diagnostic le plus trouvé était: Synoviosarcome (44%), sarcome (dont l'étude immun- histochimique non faite, soit 22 %).

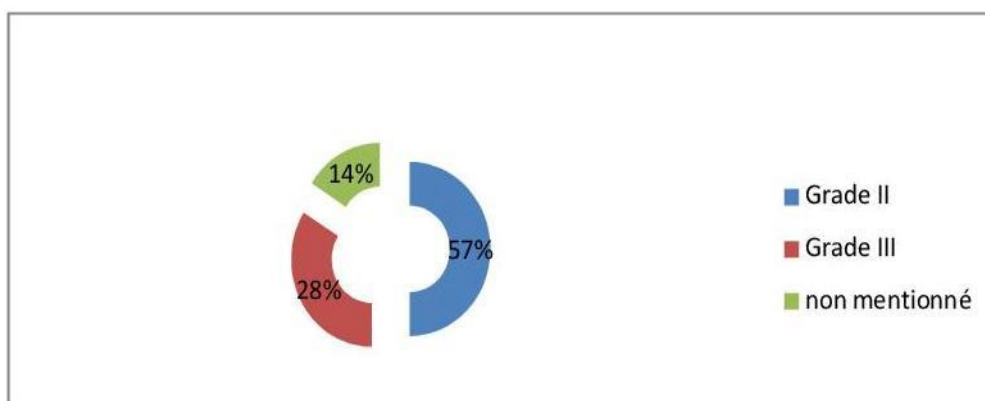
**Tableau 15:** Les résultats anatomopathologiques de la 2ème Biopsie

Type histologique	pourcentage
synoviosarcome	44%
sarcome	22%
léiomyosarcome	11%
myxofibrosarcome	11%
Histiocytofibrome malin	11%

**g. Grade:**

L'étude a montré:

- Haut Grade II dans 55%, chez 5cas.
- Grade III dans 22%, chez 2 cas.
- Non mentionnée dans le compte rendu anatomopathologique dans 22%, chez 2 cas.

**Graphique 13:** L'étude du grade de la 2ème biopsie.

**Tableau 16:** Le grading tumoral en fonction du type histologique.

Type histologique	grade I	grade II	grade III	grade non fait
Synoviosarcome(4cas)		3 cas	1 cas	
Sarcome(2 cas)		1 cas		1 cas
Léiomyosarcome(1 cas)		1 cas		
Myxofibrosarcome(1 cas)			1 cas	
Histiocytofibrome malin (1 cas)				1 cas

Dans notre étude, au cours de la 2ème biopsie, l'étude du grading tumoral a objectivé :

- Cinq malades ayant grade II:3 cas de synoviosarcome/1 cas sarcome /1 cas léiomyosarcome.
- Deux malades ayant grade III: 1 pour synoviosarcome/ 1 cas myxofibrosarcome.
- Deux malades où le grading tumoral n'a pas été fait:1 pour sarcome, et 1 pour l'histiocytofibrome malin.

#### **h. Etude immuno\_histochimique:**

Une étude immuno-histochimique réalisée chez 5 patients a confirmé le diagnostic histologique

**Tableau 17** : Récapitulation des données de la 2<sup>ème</sup> biopsie.

1 <sup>ère</sup> biopsie type	Résultat 1 <sup>ère</sup> biopsie	Grade 1 <sup>ère</sup> biopsie	2 <sup>ème</sup> biopsie type	Résultat 2 <sup>ème</sup> biopsie	Grade 2 <sup>ème</sup> biopsie
Chirurgicale	Kyste synovial	non fait	Chirurgicale	synovialo_sarcome	II
	léiomyome	non fait		synovialosarcome	III
	remaniement inflammatoire non spécifique	non fait		sarcome	non fait
	histiocytofibrome atypique	non fait		histiocytofibrome malin	non fait
Percutané	Léiomyome	grade I		léiomyosarcome	II
	Léiomyome	non fait		Myxofibro_sarcome	III
	tumeur adipocytaire bénigne	non fait		synovialosarcome	II
Exérèse	léiomyome	non fait		sarcome	II
	Schwanom bénin	non fait		synovialosarcome	II

En conclusion les paramètres trouvés dans la 2<sup>ème</sup> biopsie:

- La biopsie a été refaite chez 9 cas (27% des patients qui ont bénéficié d'une biopsie initiale), dont les résultats de la 1<sup>ère</sup> biopsie étaient non concluants de la malignité.
- La biopsie était chirurgicale pour tous les malades, elle a permis le diagnostic de malignité dans 100% des cas, et le grading tumoral a été établi dans 77% des cas.

## IV. Traitement:

### A. Chirurgie:

#### 1. RCP: Réunion de concertation pluridisciplinaire

29 patients ont été discutés en RCP.

Au total 33 malades dans notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical, dont 4 malades ont été opérés sans RCP.

A noter que 6 cas n'ont pas bénéficié de l'acte chirurgical:

- Quatre tumeurs métastatiques non résecables adressés au service d'oncologie, et 2 cas retenus après récurrence une amputation a été proposée mais refusée par les deux malades.

#### 2. Délai par rapport à la biopsie

Le délai moyen était de 4 mois, le délai le plus court était de 2 mois, et le maximal était de 13 mois.

A noter que 6 de nos malades ont été opérés d'emblée, soit 19% des cas, ils étaient des patients qui ont été admis pour récurrence tumorale, après une exérèse non appropriée faite à titre externe.

#### 3. Bilan pré thérapeutique

##### • délai par rapport à la chirurgie:

Le délai moyen était de 3 mois, avec extrêmes variant entre 20 jours et 10 mois. A noter que 2 malades ont été opérés sans imagerie préalable.

##### • Imagerie et résultat:

Pour les malades dont la durée écoulée entre la biopsie et la chirurgie est longue, ou en cas de suspicion d'une progression tumorale une autre IRM a été demandée, ainsi que 11 patients l'ont bénéficié en préopératoire, soit 37%, alors les résultats sont comme suit :

- On trouve le même constat chez 5 malades, que l'imagerie pré biopsie.
- Chez 3 malades, on trouve une progression tumorale dont la taille moyenne était de 3 cm, la plus grande taille 5cm, et la minimale 2cm, avec envahissement osseux et musculaire.
- Chez 3 cas, on a trouvé une régression tumorale de 2cm, 8cm et 7cm de différence.

- **Bilan d'extension :**

- 1. **Locorégional:**

BUT: Préciser le siège (sus ou sous-aponévrotique) et ses rapports anatomiques afin de choisir le site et la voie d'abord et d'apprécier les possibilités d'exérèse.

### **RESULTATS**

→ L'atteinte du pédicule vasculaire avoisinant n'a été notée chez aucun cas.

→ Dans 5 cas, on a retrouvé un contact intime de la tumeur avec l'os adjacent, avec présence de lyse osseuse chez 2 d'entre eux.

→ Il n'y a eu aucune atteinte de l'articulation adjacente.

- 2. **Général:** Le bilan d'extension générale a été réalisé grâce à:

- **Radiographie standard du thorax:**

L'examen a été réalisé chez tous les patients pour bilan préopératoire. Aucun n'a révélé la présence de métastases pulmonaires.

- **Echographie abdominale:**

Réalisée chez 15 patients de notre série (38%) et a objectivé une lésion hépatique suspecte chez 1 seul cas.

- **La TDM TAP:**

35 patients ont bénéficié de cet examen (90%), dont le résultat était normal chez 23 cas, et le reste était métastatique 34% (chez 12 cas):

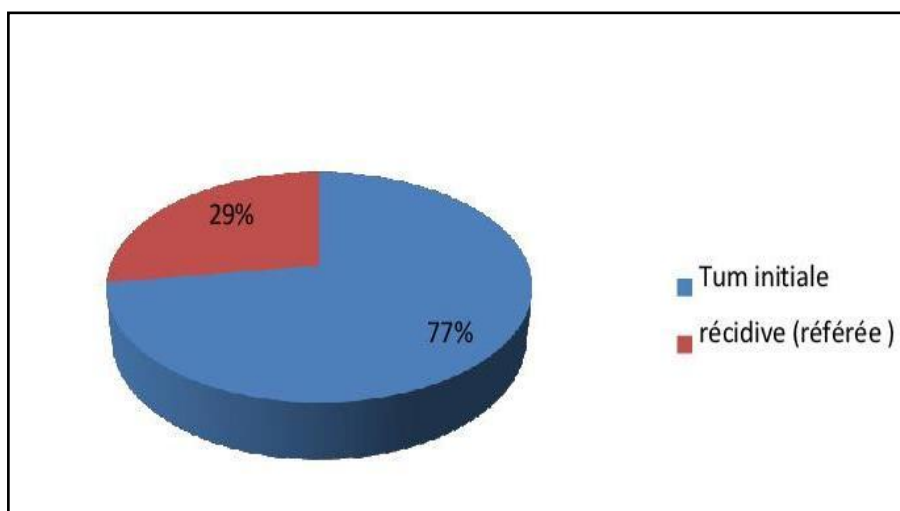
- 58% métastases pulmonaires.
- 25% métastase ganglionnaires.
- 8% métastases osseuses.

#### 4. **Chirurgie de la tumeur initiale ou bien récidive:**

Dans notre étude, la chirurgie était faite:

- sur la tumeur initiale dans 70 %, soit chez 23 malades, le type histologique le plus fréquent était le synoviosarcome suivi par le léiomyosarcome.
- sur une tumeur récidivante dans 29%, soit chez 10 malades, qui sont référés d'un autre centre, les deux malades restants ont refusé l'acte chirurgical (amputation), après une RCP.

- **Chirurgie**



**Graphique 14:** Traitement chirurgical en fonction de la tumeur initiale ou bien la récidivante.

## 5. Opérateur:

Tous nos malades ont été opérés par des chirurgiens orthopédistes oncologues.

## 6. Type d'exérèse:

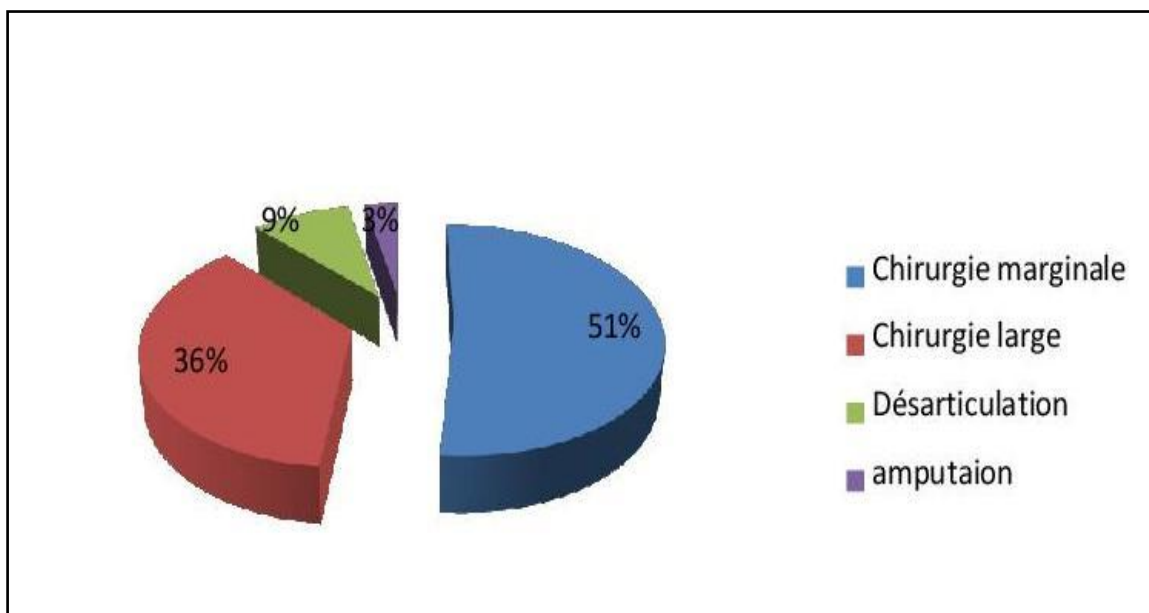
Dans notre série nos malades ont bénéficié d'un:

=Traitement Conservateur:

- chirurgie Marginale 51 % (soit 17cas),
- Chirurgie Large 36% (12cas),

=Traitement Radical

- Désarticulation 9%, chez 3 cas.
- Amputation 3%, un seul malade.



Graphique 15: Type d'exérèse dans notre série.

## 7. Les Données du Compte Rendu Opératoire: CRO

- La voie d'abord dans la majorité des cas était celle utilisée dans la biopsie soit 70% longitudinale.
- L'effraction tumorale a été faite chez 4 malades.
- Le sacrifice nerveux a été réalisé dans 3 cas: nerf fibulaire, nerf radial, nerf grand sciatique.
- Le sacrifice vasculaire était fait dans 2 cas: veine céphalique, artère et veine tibiale.
- Le sacrifice des parties molles était en fonction du siège tumoral.
- Dans notre série il n'y a pas eu d'incidents préopératoires.
- L'évaluation des marges d'exérèse en préopératoire constitue un élément prédictif dans le pronostic des sarcomes des tissus mous.

Dans notre étude on a trouvé:

- 48% des cas étaient des marges saines par le chirurgien (séparation par une structure anatomique telle une aponévrose ou une distance supérieure à 1 cm), chez 16 cas.
- 39% douteux ou marginaux (c'est-à-dire proches de la tumeur) chez 13 malades.
- Les marges ont été tumorales (intra-tumorale) dans 6%, chez 2 malades.
- Non mentionnées dans le compte rendu opératoire 6%, chez 2 malades.
- La pièce adressée au laboratoire pour étude anatomopathologique était dans la majorité des cas adressée entière dans 86% (27malades), et fragmentée dans 13% des cas :
  - 2 fragments pour 1 cas
  - 1 seul fragment dans 1 seul cas.

- 2 cas: 3 fragments.
- L'orientation de la pièce a été faite chez 60% des cas, le reste n'a pas été mentionné.
- Dimensions de la pièce de résection tumorale:
- la taille moyenne de la pièce opératoire était de 11 cm, dont la plus grande était de 31 cm, et la minimale était de 4,5 cm.
- Pour les fragments, la dimension moyenne était 16 cm, avec des extrêmes entre 6 cm et 24 cm.
- Le poids moyen était de 627,14g avec des extrêmes variant entre 240 et 1700g, le reste des cas (30%) le poids n'a pas été mentionné.

## 8. Résultat

Les résultats étaient concluants dans 100%.

### a. diagnostic anatomopathologique

Dans notre étude les types histologiques les plus fréquents étaient le synoviosarcome 23%(soit chez 8cas), et le liposarcome 25% (soit chez 8cas), suivi par le léiomyosarcome 22%(chez 7 cas).

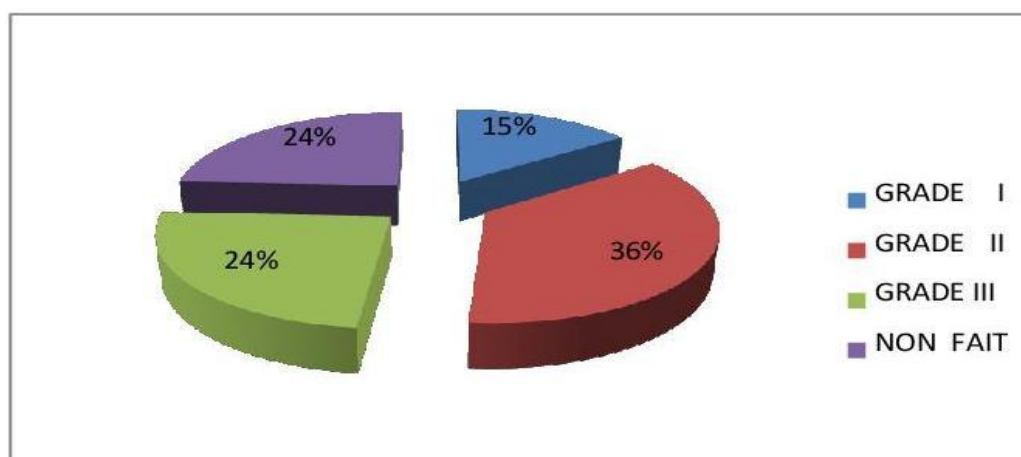
**Tableau 18** :Résultats anatomopathologiques.

Type histologique	pourcentage	Nombre de cas
Synoviosarcome	27%	9
Liposarcome	24%	8
léiomyosarcome	24%	8
Histiocytome malin	9%	3
sarcome pléomorphe	6%	2
Fibrosarcome	6%	2
myxofibrosarcome	3%	1

**b. Le grading tumoral:**

Dans notre série les sarcomes sont:

- de haut grade III 24%, soit 8 malades.
- de haut grade II 36%, soit 12 malades.
- de bas grade I: 15%, soit 5 malades.
- non fait 24%.soit 8 cas



**Graphique16:**le grading tumoral dans notre série.

**Tableau 19:** Le grading tumoral en fonction du type histologique.

Type histologique	Grade I	Grade II	Grade III	Grade nonmentionné
Synoviosarcome		3cas	3cas	3 cas
Léiomyosarcome	1 cas	5cas	2 cas	
Liposarcome	3 cas	1 cas	2 cas	2cas
histiocytofibrome malin	1 cas	1 cas		1 cas
Fibrosarcome		1 cas		1 cas
myxofibrosarcome		1 cas		
Sarcome pléomorphe			1 cas	1 cas

Dans notre série, les résultats histologiques de nos malades en fonction du grading tumoral sont comme suit:

- Le bas grade I, a été trouvé chez 5 de nos malades, dont le type histologique le plus fréquent était le Liposarcome.
- Le grade II, a été trouvé chez 12 malades dont les types histologiques les plus présents étaient le léiomyosarcome (5 cas), suivi par le synoviosarcome (3cas).
- Le haut grade III a été précisé chez 8 de nos malades, les types histologiques trouvés sont: synoviosarcomes (2cas), léiomyosarcome (2cas), liposarcome (2cas), et un seul cas de myxofibrosarcome.
- Le grade n'a pas été mentionné chez 8 cas, dont le type histologique le plus dominant était le synoviosarcome (3cas).

### c. L'étude immunohistochimique :

L'étude a été faite dans la plus part des cas pour confirmation histologique.

En résumant les données des malades bénéficiant de l'acte chirurgical (avec ou sans biopsie), tableau 20

**Tableau 20:** les données des malades ayant bénéficié de l'acte chirurgical (avec ou sans biopsie)

Biopsie type	biopsie histologique	biopsie grade	chirurgie type	type histologique	chirurgie grade
chirurgicale	tumeur à cellules fusiformes maligne	non fait	large	synoviosarcome biphasique	non fait
	liposarcome myxoïde	non fait	large	liposarcome	I
	synoviosarcome	non fait	marginale	synoviosarcome	non fait
	liposarcome	I	marginale	liposarcome	I
	léiomyosarcome	III	large	léiomyosarcome	II
	synoviosarcome	II	Désarticulation	synoviosarcome	III
	léiomyosarcome	II	désarticulation	Fibrosarcome	II

			n		
	myxofibrosarcome	I	marginale	léiomyosarcome	I
	histiocytofibrome Malin	non fait	marginale	histiocytofibrome malin	non fait
	liposarcome	I	large	liposarcome	non fait
	sarcome pléomorphe	non fait	large	sarcome pléomorphe	III
	léiomyosarcome	III	large	léiomyosarcome	III
	synoviosarcome	non fait	large	synoviosarcome	II
	liposarcome	III	marginale	liposarcome	I
	léiomyosarcome	non fait	marginale	fibrosarcome	non fait
	synoviosarcome	II	marginal	synoviosarcome	II
Percutané	myxofibrosarcome	III	large	myxofibrosarcome	III
	léiomyosarcome	II	désarticulation	léiomyosarcome	III
	léiomyosarcome	III	marginale	léiomyosarcome	III
	synoviosarcome	II	marginale	synoviosarcome	II
	liposarcome	non fait	large	liposarcome	II
Exérèse	liposarcome	non fait	marginale	liposarcome	III
	synoviosarcome	II	marginale	léiomyosarcome	II
	liposarcome	II	amputation	liposarcome	II
	histiocytofibrome malin	non fait	large	histiocytofibrome malin	II
	léiomyosarcome	II	marginale	léiomyosarcome	II
	sarcome	II	marginale	synoviosarcome	III
Les malades qui ont été opérés dans notre formation sans biopsie:					
suivi pour synoviosarcome	marginale	synoviosarcome	non fait		
suivi pour histiocytofibrome récidive	marginale	histiocytofibrome malin	I		
suivi pour léiomyosarcome	marginale	léiomyosarcome	II		
suivi pour liposarcome récidive	marginale	liposarcome	non fait		
suivi pour	large	synoviosarcome	non fait		

sarcome		me			
suivie pour liposarcome récidivant	large	sarcome pléomorphe	III		

#### d. Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste:

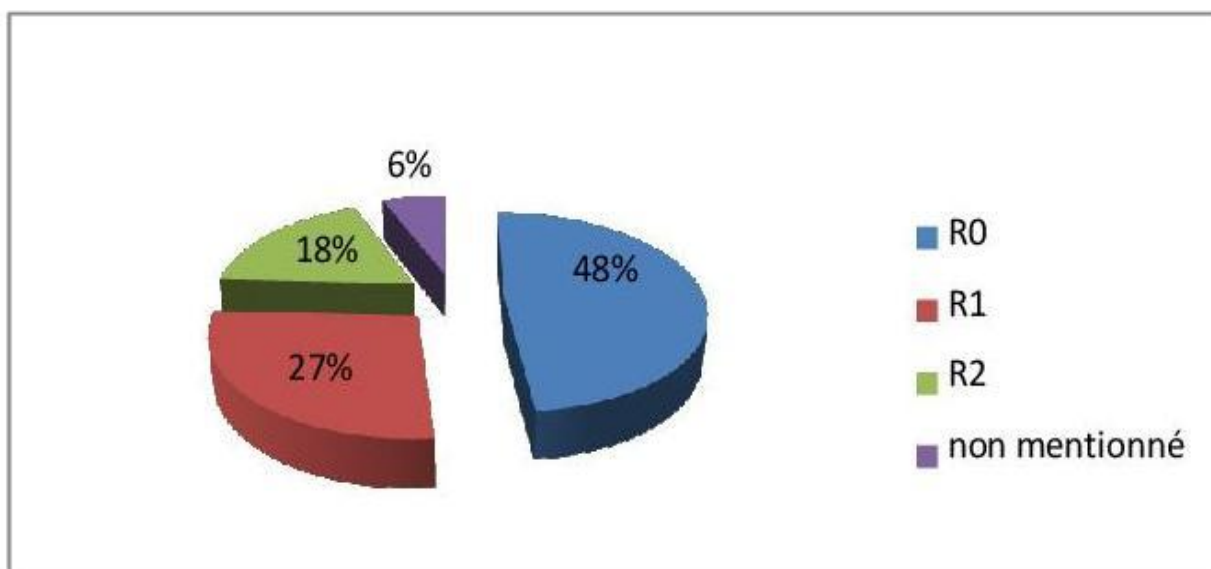
L'anatomo-pathologiste définit la qualité d'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC)

R0: marge microscopiquement saine, in sano(> 1 mm)

R1: reliquat microscopique possible. (<1 mm, ou au contact de la tumeur).

R2: reliquat macroscopique. (tumorale) Dans notre série:

- 48% étaient R0 soit 16 cas.
- 27% étaient R1 soit 9 cas
- 18% étaient R2 soit 6 cas.
- 6% non mentionnées dans le compte rendu anatomopathologique, soit 2 cas.



Graphique 17: Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon la classification UICC.

**Tableau 21:** Qualité de l'exérèse appréciée par l'anatomopathologiste en fonction du type histologique

Type histologique	RO	R1	R2	non mentionnée
Synoviosarcome	6cas		2 cas	1 cas
Léiomyosarcome	2cas	5cas	1 cas	
Liposarcome	2 cas	3 cas	2 cas	1cas
Histicytofibrome malin	2cas	1cas		
Fibrosarcome	1 cas			
myxofibrosarcome				
Sarcome pléomorphe	2 cas			

L'analyse des résultats de la Qualité de l'exérèse appréciée par l'anatomopathologiste, en fonction du type histologique, a objectivé que:

- RO: chez 15 cas, dont le type histologique le plus fréquent était le synoviosarcome (6cas).
- R1:chez 10 malades, dont le type histologique le plus fréquent était le léiomyosarcome (5cas), suivi de liposarcome (3cas).
- R2:chez 6 cas, dont les types histologiques les plus fréquents sont : synoviosarcome(2cas),
- léiomysarcome(1cas),liposarcome(2cas), myxofibrosarcome (1cas).
- 2 cas, non mentionnés dans le compte rendu anatomopathologique, le type histologique du 1er cas était: Synoviosarcome, l'autre cas était un liposarcome.

**Tableau 22:** La qualité d'exérèse en fonction de la localisation et de la taille tumorale.

Qualité d'exérèse anatomopathologique	Localisation	siège	taille tumorale
RO	cuisse 60% Jambe 13% fesse 6% pieds 6% Epaule 6% Avant bras 6%	profonde:66% Superficiel: 33%	14cm 3=20cm
R1	cuisse 44% jambe 33% fesse 11% épaule 11 %	Profonde:77% Superficiel: 22%	12cm 320cm
R2	cuisse 60% épaule 20% coude 20%	Profond: 100%	13cm 920cm
non fait	cuisse 50% fesse 50%	profond:100%	16,5 924cm

Les Résultats des marges histologiques trouvés en fonction de la taille, la localisation et le siège, sont comme suit:

RO: la localisation la plus fréquente était la cuisse (60% des cas), de siège profond dans 66% des cas, et la taille moyenne était de 14 cm.

R1: la localisation la plus fréquente était la cuisse (44% des cas), de siège profond dans 77% des cas, et la taille moyenne était de 14cm.

R2: la localisation la plus fréquente était la cuisse (66% des cas), de siège profond chez tous les malades (100%), et la taille moyenne était de 13 cm.

L'analyse et la décision de la suite de la prise en charge ne posaient pas des problèmes pour les résections R0 et R2, au contraire pour les résections R1 et les marges millimétriques ; De ce fait nous avons adopté une autre

classification R modifier, pour mieux analyser le pronostic de la maladie résiduelle par rapport au système précédent.

**Tableau 23:** Principes de la classification R Modifier ou RM.

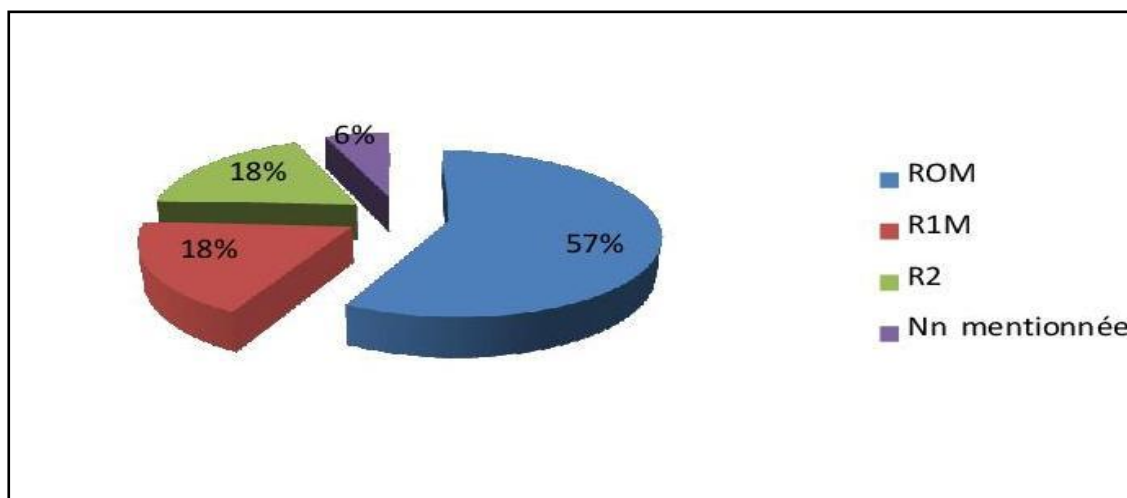
Epaisseur de la marge minimale	Statuts des limites et nodules satellites	Statut RM
$\geq 1$ mm		ROM
$< 1$ mm ou au contact	Bien limité, nodules absent	ROM
$< 1$ mm ou au contact	Mal limité et/ou nodules présent	R1M

**Résultats:** \*ROM: 19 cas, soit 57%.

\*R1M: 6 cas, soit 18%

\*R2: 6 cas, soit 18%

\*Non mentionnées: 2 cas, soit 6%.



**Graphique 18:** Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon la nouvelle classification R modifiée.

**Tableau 24:** Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon la nouvelle classification R modifié en fonction du type Histologique.

Type histologique	ROM	R1M	R2	non mentionné
Synovialosarcome	6cas		2 cas	1 cas
Léiomyosarcome	4 cas	3cas	1 cas	
Liposarcome	4 cas	1 cas	2cas	1cas
histiocytofibrome malin	2cas	1cas		
Fibrosarcome	1 cas	1cas		
myxofibrosarcome			1 cas	
Sarcome pléomorphe	2 cas			

L'analyse des résultats de la qualité de l'exérèse appréciée par l'anatomopathologiste selon la nouvelle classification R modifier, en fonction du type histologique, a objectivé que:

- ROM: chez 19 cas, dont le type histologique le plus fréquent était le synovialosarcome (6cas).
- R1M: chez 6 malades, dont le type histologique le plus fréquent était le Léiomyosarcome (3cas).
- R2: chez 6 cas, dont les type histologiques sont: Synovialosarcome (1cas),léiomysarcome(1cas), liposarcome(2cas), myxofibrosarcome (1 cas).
- 2 cas, non mentionnés dans le compte rendu anatomopathologique, le type histologique du 1<sup>er</sup> cas était: Synovialosarcome, l'autre cas était un liposarcome.

En concluant les données trouvées dans la prise en charge chirurgicale, on va trouver les résultats suivants résumés dans le tableau ci-dessous:

**Tableau 25:**L'ensemble des paramètres trouvés dans la prise en charge chirurgicale en fonction du type histologique.

type histologique	type d'Exérèse	Grade	Marge chirurgicale	Marges	Marge
Synovialosarcome	*Exérèse large:3cas	II:3cas	Saine:4cas	RO: 6 cas	ROM:6cas
	*Exérèse	III:3cas	Doute:4c	R2: 2 cas	R2: 2 cas
Léiomyosarcome	*Exérèse	I:1 cas	Saine:5cas	RO: 2cas	ROM : 4 cas
	marginal:5cas	II:5cas	Doute:3cas	R1:5cas	R1M :3cas
Liposarcome	*Exérèse	I:3cas	Saine:4cas	RO:2cas	ROM :4cas
	marginal:4cas	III: 3cas	Doute:2cas	R1:3cas	R1M :2cas
Histicytofibrome malin	*Exérèse	I:1 cas	Saine:2cas	RO:2cas	ROM :2 cas
	marginal:2cas	II:1 cas	Doute:1 cas	R1:1cas	R1M :1 cas
myxofibrosarcome	*Exérèse large:1 cas	II:1 cas	doute:1 cas	R2:1 cas	R2:1 cas
sarcome	*Exérèse large:2cas	III:1 cas	tumoral:1 cas	R0:2 cas	ROM:2cas
Fibrosarcome	*Désarticulation:1 ca	II:1 cas	Doute:1 cas	R0:1 cas	ROM:1 cas

### 9. Les complications post opératoires:

On a noté des complications chez 2 patients de la série, soit 6%, liées essentiellement à l'acte chirurgical: La nécrose cutanée, ou ils ont bénéficié par la suite d'un parage chirurgical, dont un seul cas était suivi d'une greffe cutanée.

### 10. Reconstruction:

Le sacrifice en parties molles a nécessité d'une reprise chirurgicale chez 4 malades, dont ils ont bénéficié d'une greffe cutanée, soit 12% des malades qui ont bénéficié de l'acte chirurgical.

### 11. Reprise chirurgicale:

La reprise a été discutée dans le RCP chez 6 malades, dont la décision finale était la reprise chirurgicale:

- 5 malades ont bénéficié de la reprise.

- Non faite chez un seul cas: amputation refusée par le malade puis perdu de vue.

Donc au total 5 malades ont bénéficié d'une reprise chirurgicale (16%), dont l'indication était une récurrence de la tumeur initiale pour 3 cas, et reprise des marges d'exérèses chez 2 cas.

- Délai par rapport à la chirurgie :

Le délai moyen était de 3 mois, le minimum était d'un mois, et le maximum était d'une année.

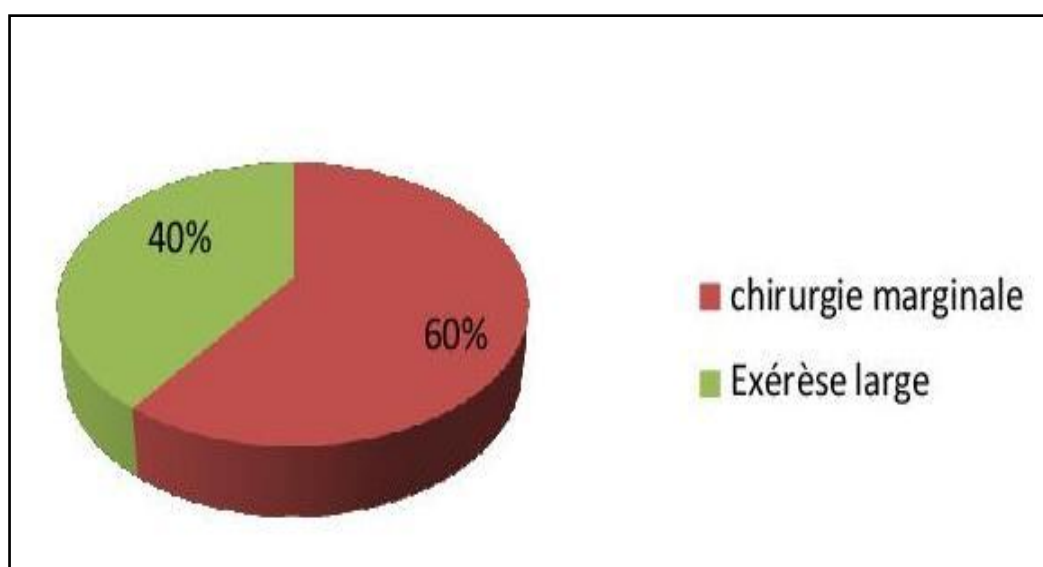
- Opérateur:

Dans notre série, la reprise chirurgicale a été faite par des chirurgiens orthopédistes oncologues.

- Type d'exérèse:

Dans notre série la reprise chirurgicale était comme suit:

- Marginale chez 3 cas.
- Exérèse large : 2 cas.



Graphique 19: type d'exérèse lors de la reprise chirurgicale.

Dans notre étude les résultats des 5 malades, ou la décision thérapeutique était la reprise chirurgicale, sont les suivants:

- L'exérèse marginale a été faite chez 3 malades, dont les types histologiques : 2 cas pour Synovial sarcome, et un seul cas pour fibrosarcome.
- 2 malades ont bénéficié d'une exérèse large: un seul cas pour le synoviosarcome, et l'autre cas pour le fibrosarcome.

**Tableau 26:**Résultats anatomopathologique.

Type histologique	pourcentage	Nombre de cas
Synoviosarcome	60%	3
Fibrosarcome	40%	2

**e. Le grading tumoral:**

Dans notre série les sarcomes sont:

- de haut grade III 20%, soit un seul cas.
- de haut grade II 20%, soit 1 cas.
- non fait 60%, soit 3 cas.

**Tableau 27:**le grading tumoral en fonction du type histologique

Type histologique	Grade I	Grade II	Grade III	Grade non mentionnée
Synoviosarcome		1 cas	1 cas	1 cas
Fibrosarcome				2cas

L'étude du grading tumoral a montré les résultats suivants:

- Grade II: 1 cas pour le synoviosarcome.
- Grade III:1 cas pour synoviosarcome.
- Grade non mentionnée dans le compte rendu anatomopathologique:1 seul cas pour synoviosarcome,et 2 cas pour le fibrosarcome.

### f. l'étude immunohistochimique:

L'étude a été faite chez tous nos malades pour confirmation histologique.

Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste:

L'anatomo-pathologiste définit la qualité d'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC)

R0: marge microscopiquement saine, in sano.

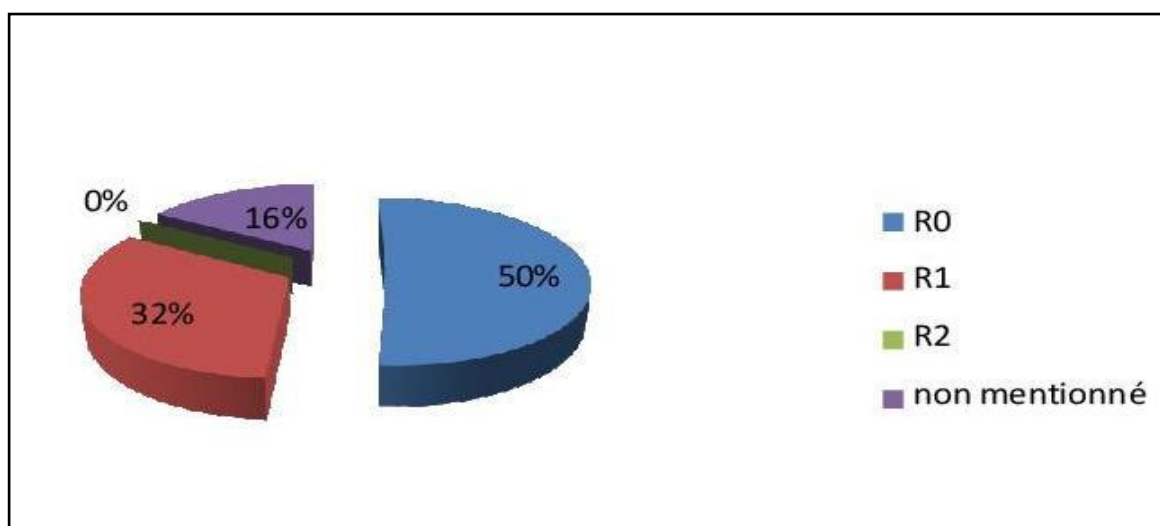
R1: reliquat microscopique possible.

R2: reliquat macroscopique.

Dans notre série:

- R0: 40%.
- R1:40%.
- R2:0%.
- 20 % non mentionnées dans le compte rendu anatomopathologique.

Qualité de l'exérèse anaph:Reprise chirurgicale



Graphique 20: Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon UICC, reprise chirurgicale.

**Tableau 28:** Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon UICC, reprise chirurgicale en fonction du type histologique.

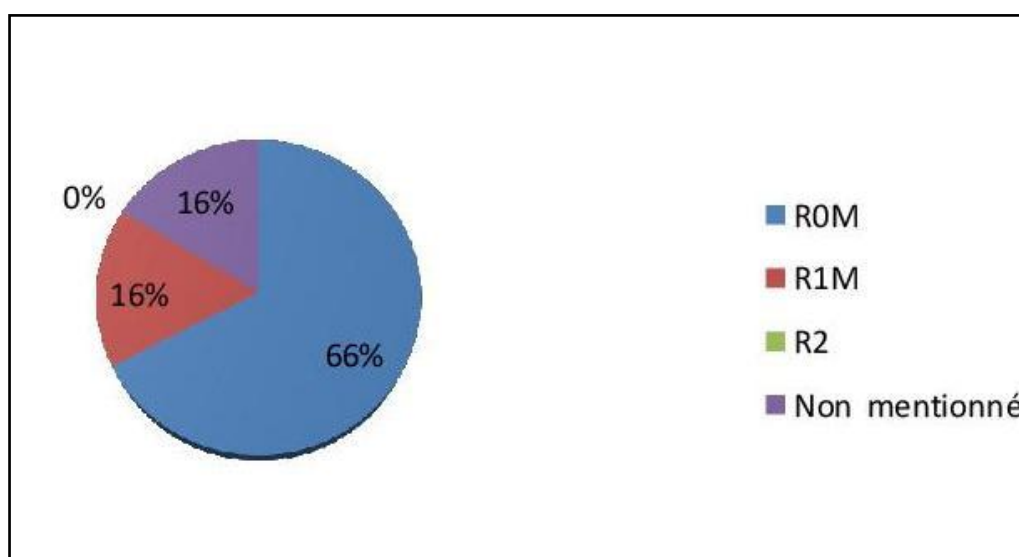
Type histologique	RO	R1	R2	non mentionnée
Synoviosarcome	1 cas	1 cas		1 cas
fibrosarcome	1 cas	1 cas		

Dans notre série, les résultats de la qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon UICC dans la reprise chirurgicale étaient:

- RO: 2 cas pour le synoviosarcome ,et 1 cas pour le fibrosarcome.
- R1:1 cas pour le synoviosarcome, et un seul cas pour fibrosarcome.
- R2: aucun cas.
- 1 seul cas non mentionné pour le synoviosarcome.

Les marges d'exérèses selon la nouvelle classification R Modifiée. Résultats:

- ROM: 66%, soit 4 cas.
- R1M:16%, soit 1 seul cas.
- 16%, soit un seul cas non mentionnés.



**Graphique 21 :** Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon R Modifiée, reprise chirurgicale.

**Tableau 29:** Qualité de l'exérèse par l'anatomopathologiste selon R Modifiée,  
Reprise chirurgicale en fonction du type histologique

Type histologique	ROM	R1M	R2	non mentionné
Synoviosarcome	1 cas	1 cas		1 cas
Fibrosarcome	2 cas			

Dans notre étude, selon la nouvelle classification R modifié, les résultats sont comme suit:

- ROM:2 cas pour le synoviosarcome, et 2 cas pour le fibrosarcome.
- R1M:1 seul cas pour le synoviosarcome.
- 1 seul cas non mentionnée pour le synoviosarcome.

En récapitulant les paramètres objectivés dans la reprise chirurgicale on va trouver, les données citées dans le tableau ci-après:

**Tableau 30:**Les données de la Reprise Chirurgicale

Type de la reprise chirurgicale	type histologique	Grade histologique	Marge chirurgicale	Marges anapth UICC	Marge anapat R Modifié
Marginale	*Synoviosarcome	II:1 cas non fait:1 cas	saine:2cas	RO:1 cas non fait:1 cas	ROM:1 cas non fait:1 cas
	*fibrosarcome	non:1 cas	saine:1cas	R0:1cas	ROM:1 cas
Exérèse large	*synoviosarcome	III:1 cas	doute:1 ca s	R1:1cas	R1M:1 cas
	*fibrosarcome	non:1 cas	tumoral:1 cas	R1:1 cas	ROM:1 cas

En analysant les données des malades qui ont bénéficié d'une reprise chirurgicale on trouve: tableau 31

**Tableau 31** : les données des malades qui ont bénéficié d'une reprise chirurgicale

Chirurgie				Reprise chirurgicale			
type	diagnostic	grade	marges	type	diagnostic	grade	marges
marginale	léiomyosarcome	III	R2	marginale	Synovialosarcome	non fait	non mentionné
marginale	Synovialosarcome	non fait	R2	marginale	Synovialosarcome	II	RO ROM
marginale	Léiomyosarcome	I	R1 R1M	marginale	fibrosarcome	non fait	RO ROM
marginale	Synovialosarcome	III	RO ROM	large	Synovialosarcome	III	R1 R1M
marginale	fibrosarcome	non fait	R1 R1M	large	fibrosarcome	non fait	R1 ROM

- Complications post opératoires:

Dans notre étude, on n'a pas noté de complications après la reprise chirurgicale.

## **B. Chimiothérapie:**

La chimiothérapie néoadjuvante a été faite chez 9 malades, soit 23% des cas, dont le type le plus fréquent était le synovialosarcome, dont:

- 5 malades ont été opérés par la suite (chirurgie conservatrice):
  - 3 malades ont été retenus après TTT néoadjuvant.
  - Pour 2 malades la chimiothérapie a été décidée dans notre formation.
- 4 malades métastatiques d'emblée, non résecables, ont bénéficié d'une chimiothérapie exclusive.

**Tableau 32:** les patients ayant bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante et exclusive.

cas	Type histologique	localisation	taille tumorale	grade	PEC par la suite
1	synoviosarcome	fesse	9cm	non mentionné	_ Résection marginale, _ marges histologique : R0 _ survie sans maladie
2	synoviosarcome	cuisse	11cm	II	_ Résection marginale _ marge histologique :R1 _ suivi en service de RTH.
3	liposarcome	cuisse	9cm	I	_ Résection marginale _ marge histologique: R2 _ métastase pulmonaire suivie en service d'oncologie sous chimiothérapie.
4	Léiomyosarcome	cuisse	15cm	II	_ Résection large _ marge histologique:R2 _ suivie en service d'oncologie+métastase pulmonaire, récurrence une année après, une amputation a été décidée refusé par le malade, puis perdu de vue.
5	synoviosarcome	Epaule	12CM	III	_ Résection large _ marge histologique : R2 _ patient à bénéficié d'une désarticulation de l'épaule, puis une RTH adjuvant, suivie en service d'oncologie.
6	synoviosarcome	cuisse	8cm	II	tumeur non résecable d'emblée métastatique, sous

					chimiothérapie.
7	synovialosarcome	cuisse	9cm	non fait	tumeur non résecable d'emblée métastatique, sous chimiothérapie.
8	synovialosarcome	Jambe	15CM	III	tumeur non résecable d'emblée métastatique, sous chimiothérapie.
9	Synovialosarcome	hanche	5cm	non fait	tumeur non résecable d'emblée métastatique, sous chimiothérapie.

La chimiothérapie adjuvante a été faite chez 5 cas (soit 12%), le tableau suivant contient les malades qui ont en bénéficiés.

**Tableau 33:** les malades ayant bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante.

cas	type histologique	taille	grade	marge histologique	suivi
1	synovialosarcome	7cm	non mentionné	R2	-le malade a bénéficié d'une exérèse marginale, puis chimiothérapie adjuvante - métastase pulmonaire
2	léiomyosarcome	12cm	I	RO	le malade a bénéficié d'une exérèse marginale, suivi d'une chimiothérapie, puis récidive 2 ans + métastase pulmonaire après le patient a bénéficié d'une exérèse marginale, le résultat anaph en fonction du fibrosarcome, grade non fait,
3	synovialosarcome	6cm	II	RO	le malade a bénéficié d'une résection large, métastase pulmonaire puis chimiothérapie adjuvante, patient était suivi en service d'oncologie puis perdu de vue.

4	liposarcome	9cm	I	R2	le malade a bénéficié d'une chimiothérapie néoadjuvante puis une Résection marginale _ méatastatse pulmonaire suivie en service d'oncologie sous chimiothérapie
5	léimoyosarcome	15cm	II	R2	le malade a bénéficié d'une chimiothérapie néoadjuvante puis résection large, suivie en service d'oncologie sous chimiothérapie+métastase pulmonaire, récidence an après une amputation a été décédé refusé par le malade, puis perdu de vue.

### C.Radiothérapie

- ⇒ La radiothérapie néo adjuvante : n'a pas été faite dans notre série
- ⇒ Dans notre série, 13 patients ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe, et ont été référés au service de radiothérapie pour prise en charge. Il s'agit d'une radiothérapie adjuvante faite chez les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récidence, dont les résections type R1 étaient présentes chez 7 malades, et les résections type R2 chez 6 malades.

**Tableau 34:** les malades ayant bénéficié d'une radiothérapie adjuvante.

cas	type histologique	taille	grade	marge histologique
1	synoviosarcome	12cm	III	R2
2	synoviosarcome	30cm	III	R2
3	myxofibrosarcome	12cm	II	R2
4	liposarcome	10 cm	III	R2
5	liposarcome	6cm	I	R1
6	liposarcome	20 cm	non fait	R1
7	liposarcome	24 cm	non fait	R2
8	liposarcome	18cm	II	R1
9	léiomyosarcome	14cm	II	R1
10	léiomyosarcome	7cm	III	R2
11	léiomyosarcome	18 cm	III	R1
12	léiomyosarcome	9cm	III	R1
13	fibrosarcome	6cm	II	R1

## V. Surveillance

### 1. Recul de l'étude

Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 22 mois avec des valeurs comprises entre 6 et 48 mois.

A noter que le recul a été fait chez 36 malades de notre série, dont 3 malades ont été perdu de vue.

### 2. Résultats carcinologiques

#### 2.1. Survie sans maladie:

Dans notre étude, 11 personnes n'avaient ni récurrence locale, ni métastase.

#### 2.2. Survie avec Récidives locales

Dans notre série, on note 18% de récurrences locales (07malades).

**Tableau 35:** les malades ayant des récurrences locales.

cas	type histologique	Taille tumorale	grade	marges d'exérèse
1	Synoviosarcome	7cm	III	R2
2	synoviosarcome	5cm	II	non mentionnée
3	léiomyosarcome	15cm	II	R2
4	fibrosarcome	12cm	I	R1
5	histiocytofibrome malin	20cm	III	R1
6	Liposarcome	9cm	I	R2
7	léiomyosarcome	7cm	II	R1

On remarque que chez les malades (07cas) qui ont présentés des récurrences locales :

- Un grade tumorale intermédiaire chez 3 cas, et le haut grade chez 2 cas.
- Les résections type R1 étaient présentes chez 3 cas alors que les résections type R2 étaient chez 3 cas.
- Tous nos malades qui ont présentés des récurrences par la suite ont une taille tumorale supérieur ou égale à 5 cm.

### 2.3. Survie avec Métastases

Dans notre série, 13 patients (34%) ont présenté des métastases.

- 5 cas métastases pulmonaires isolés.
- 4cas métastase pulmonaire+ganglionnaire.
- 1 seul cas métastase ganglionnaire.
- 1 seul cas métastase pulmonaire+hépatique.
- 1 seul cas métastase pulmonaire +osseuse.
- 1 seul cas métastase pulmonaire + péritonéal.

**Tableau 36:** les malades ayant des métastases par la suite.

Cas	type histologique	taille tumorale	grade	marge d'exérèse
1	Liposarcome	8cm	II	R2
2	synoviosarcome	7cm	I	RO
3	léiomyosarcome	15cm	II	R2
4	synoviosarcome	12cm	III	R2
5	liposarcome	6cm	II	R1
6	léiomyosarcrome	7cm	II	R1
7	fibrosarcome	12cm	I	R1
8	léiomyosarcome	9cm	II	R1
9	léiomyosarcome	20cm	II	R1
10	Histiocytofibrome malin	20cm	III	R1
11	liposarcome	20cm	II	R1
12	liposarcome	9 cm	III	R2
13	liposarcome	18cm	II	R1

On remarque que chez les malades (13 cas) qui ont présentés des métastases :

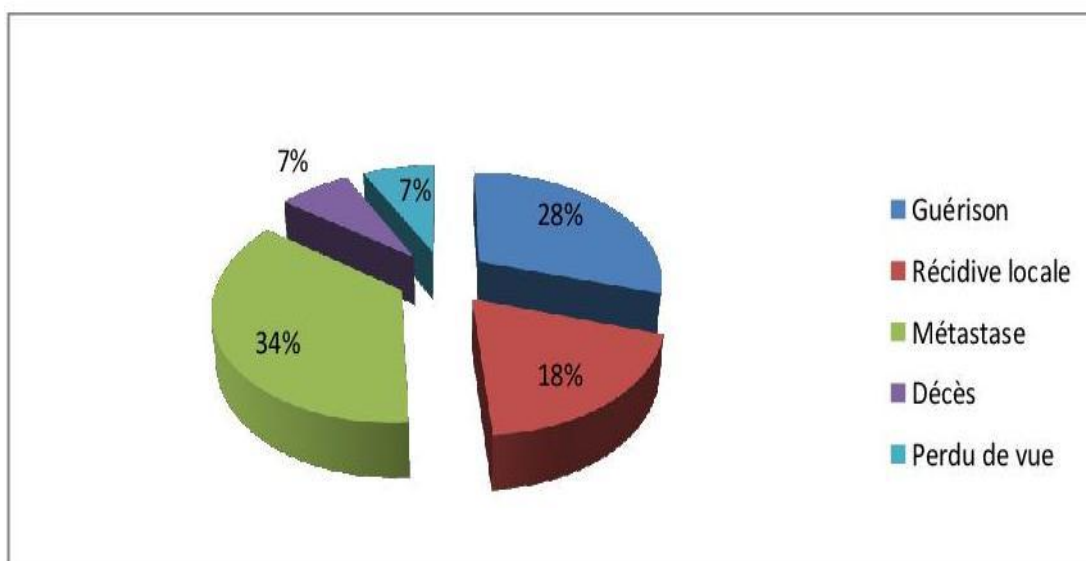
- Le grade tumoral intermédiaire était dominant (8 cas), et le haut grade chez 3 cas.
- Les résections type R1 étaient dominante (8 cas), alors que les résections type R2 étaient chez 4 cas.
- Tous nous malades qui ont présentés des métastase par la suite ont une taille tumorale supérieur à 5 cm.

#### 2.4. Décès

3 malades ont été décédés lors de l'étude (7%), après l'acte chirurgicale.

#### 2.5. Perdu de vue:

3 malades, soit 8% des cas.



Graphique 22: résultats Carcinologiques dans notre série.

## Cas illustrés de quatre malades hospitalisés au service de traumatologie-orthopédie B4 suivis pour sarcome des tissus mous.

### →CAS CLINIQUE N°1 (Synovialosarcome de la cheville)

- Patient de 21 ans.
- ATCD :

Une tuméfaction au niveau de la cheville ou une biopsie exérèse lui a été faite à titre externe (sefrou) sans examen anatomopathologique,

#### ▪ Clinique :

- Il consulte 3 mois après dans notre formation pour la même symptomatologie chez qui l'examen trouve une tuméfaction mesurant environ 2cm au niveau de la face antérolatérale de la cheville.
- L'état général est conservé, sans adénopathies satellites.

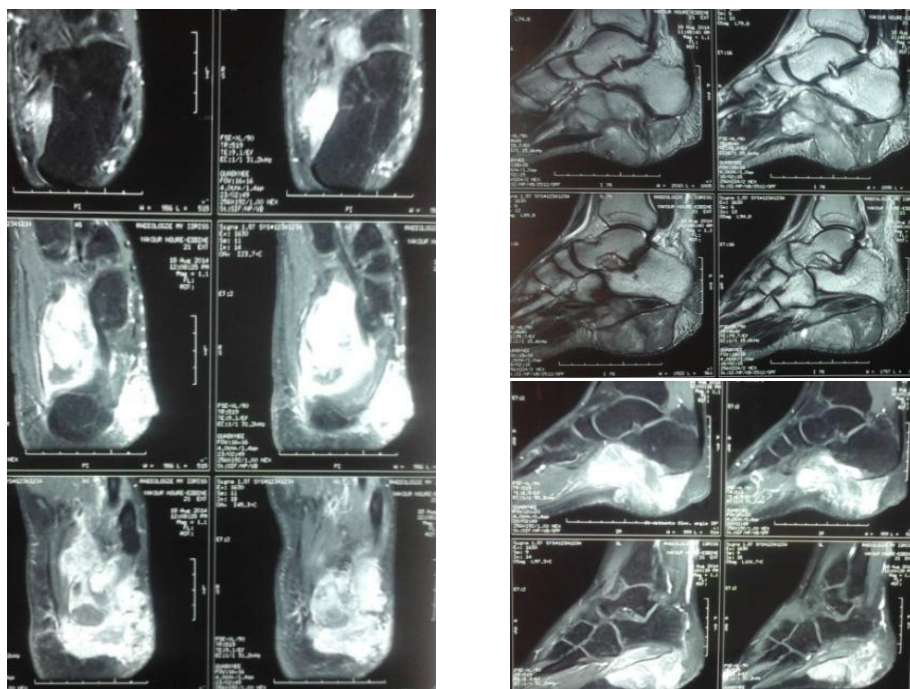
#### ▪ Bilan radiologique :

- Une radiographie standard du pied a été réalisée (figure : 1)



Figure n1 : Radiographie du pied, face et profil montrant une opacité des parties molles au niveau de la cheville, sans anomalies osseuses en regard

- Une IRM du pied a été faite (figure : 2)



**Figure N2:**IRM du pied Coupes coronale et sagittale montrant un processus tissulaire hypo signal T1 et T2, mal limité, étendu sur la face médiale et latérale du plante du pied.

- **Acte opératoire :**Le patient a bénéficié d'une exérèse large, au sein de notre formation, les marges de résection étaient tumorales, résultat revenant en faveur d'un synoviosarcome biphasique grade III.
- **Suivi :**Le patient a développé des métastases pulmonaires ainsi une chimiothérapie adjuvante a été faite mais le patient était un mauvais répondeur, une amputation lui a été effectuée par la suite (figure n:3,4).



**Figure N3:** Radiographie standard du membre inférieure après le traitement radicale:  
une amputation trans\_tibiale.



**Figure N4 :** Malade après le ttt radicale: une amputation trans tibial

- Le pronostic vital est engagé, malade est décédé par la suite.

**→Cas clinique N2: (Histiocytofibrome malin de l'épaule)**

Patient âgé de 58ans.

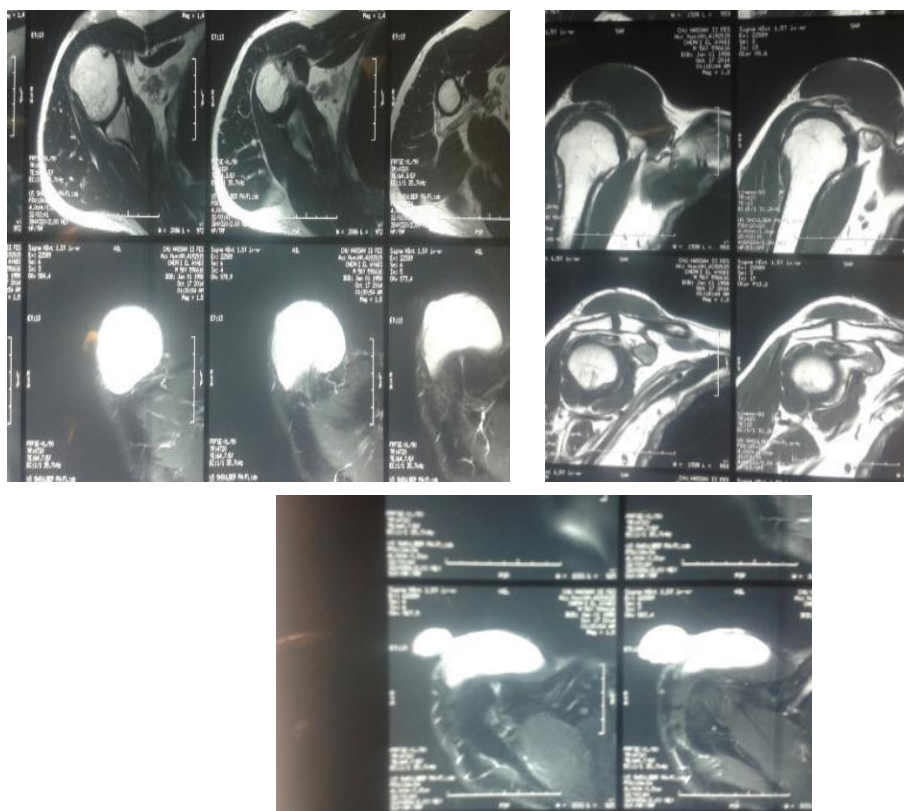
**ATCD :** Suivie en service de dermatologie pour une masse de l'épaule droite ou une biopsie percutanée lui a été faite revenant en faveur de la malignité.

**Clinique :**

- Une masse de la face antérieure de l'épaule droite, de consistance dure, mesurant 15cm de grand axe lobulé mobile par rapport au plan profond et superficiel.
- L'état général est conservé.

**Bilan radiologique :**

Une IRM de l'épaule droite a été faite (figure :5) .



**Figure N5: IRM coupes coronales + sagittales+ axiales.**

Masse tumorale de 3\*10\*5cm extra-aponévrotique sous cutanée de l'épaule droite s'étendant en profondeur jusqu'au contact du muscle deltoïde et de l'articulation acromio-claviculaire sans les envahir.

**Acte opératoire :**

- Le geste chirurgicale consiste à une exérèse large, avec marges de résection saines.



**Figure N6:** Aspect en préopératoire de l'épaule droite.



**Figure N6 :** Aspect en post opératoire après résection tumorale.



**Figure N7** : Pièce de résection tumorale.

**Anatomopathologie** ;Histiocytofibrome malin, grade II, RO.

**Suivi** : Patient a été réadmis pour une greffe cutanée, bonne évolution clinique et radiologique par la suite.

**→Cas clinique N3 : (Liposarcome récidivant de la cuisse droite).**

Patient âgé de 74 ans.

ATCD : opéré en 2010 à Er-Rachidia pour une masse de la cuisse droite, revenant en faveur d'un liposarcome pléomorphe grade II .

**Histoire de la maladie :**

Il présente depuis 2 ans tuméfaction augmente progressivement de volume, avec paresthésie dans le territoire du SPE. Perte de l'autonomie il y a quelque mois du fait de la paralysie et la tuméfaction.

**Clinique :**

- Une cicatrice médiane de l'ancienne exérèse.
- Tumeur de la loge post de la cuisse 30/20 cm ferme, dl, mobile plan superficiel, adhérente en profondeur.
- Paralysie totale du SPE, Paresthésie du SPI.
- Les pouls sont présents.

**Bilan radiologique :**

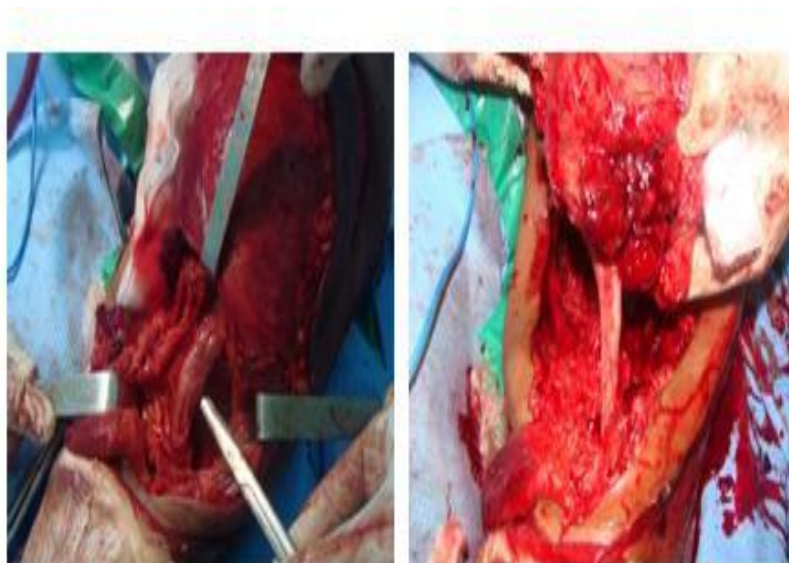
IRM : processus tissulaire hypo T1 et Hyper en T2 et prend le contraste occupant la loge post de cuisse envahissant le biceps et le nerf médian. TAP : métastases pulmonaire et hépatiques.

**Acte opératoire :**

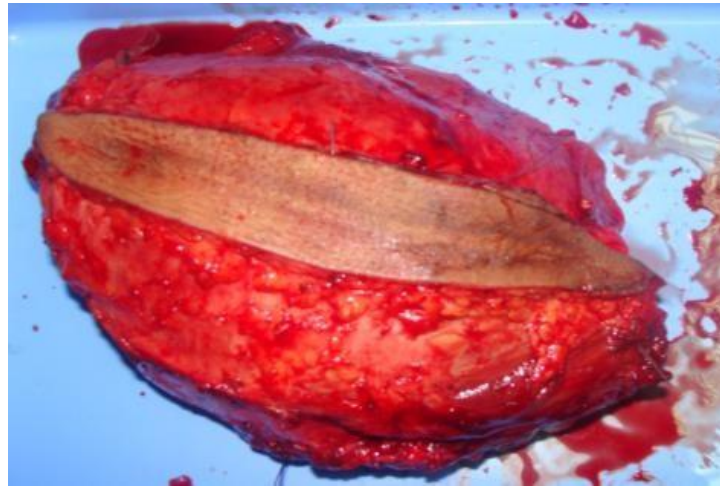
Une exérèse large a été faite emportant le biceps fémoral, les demis, les fibres terminales du grand fessier. Le nerf sciatique est entièrement pris dans la tumeur a été réséqué



**Figure N8** : Aspect en préopératoire de la cuisse droite.



**Figure N9**: Aspect en per opératoire



**Figure N10** : Pièce de résection tumorale.

**Résultat anatomopathologique** :Un liposarcome pléomorphe grade III, R1.

**Suivi** : Patient était suivi en service d'oncologie sous chimiothérapie, puis décédé par la suite.

**→Cas clinique N4 : (Synoviosarcome biphasique de l'épaule)**

Patiente âgé de 21 ans.

**ATCD** : RAS.

**Histoire de la maladie :**

Elle présente depuis 2012 une tumefaction de la région scapulaire droite, d'évolution progressive, une biopsie lui a été faite dans notre formation, suivie en service d'oncologie pour un synoviosarcome de l'épaule droite, ayant reçu 6 cures de chimiothérapie néoadjuvante, bonne évolution.

**Clinique** : (Figure n :11 )

- Une cicatrice de biopsie .
- Une volumineuse tuméfaction de l'épaule et du 1/3 sup bras droits, de consistance molle; sensible; sans signes inflammatoires en regard.
- L'état général est conservé, sans ADP satellites.



**Figure N11** : Présentation clinique.

## Bilan radiologique :

- Une IRM d'épaule droite a été faite. (figure :12 )

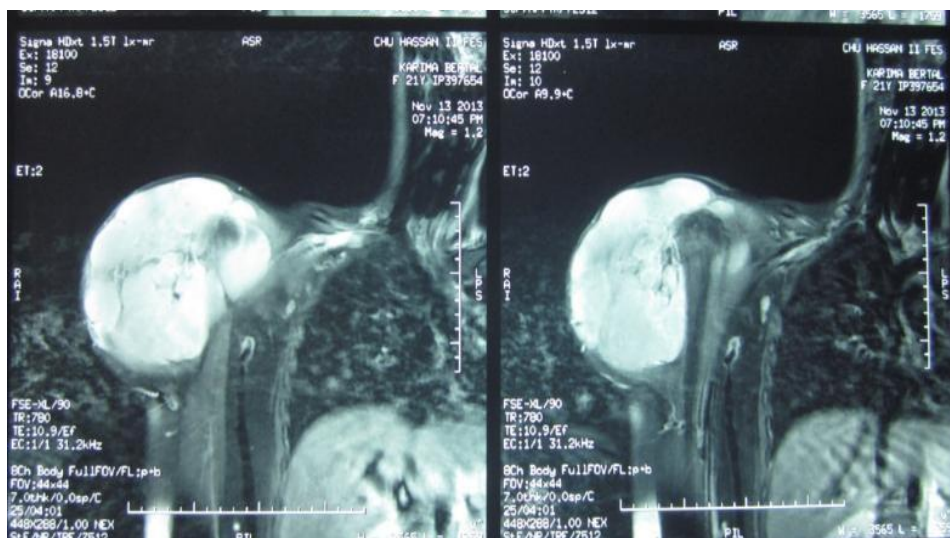


Figure N12 : IRM de l'épaule droite coupe coronale, objectivant un volumineux processus tumoral expansif nécrotico\_hémorragique de 14\*12\*16 cm sur l'épaule droite.

- Bilan d'extension : métastases pulmonaires.

## Acte opératoire :

La patiente a été bénéficiée d'une désarticulation de l'épaule droite.



Figure N13: Différents temps opératoires d'une désarticulation de l'épaule droite, chez la même patiente.

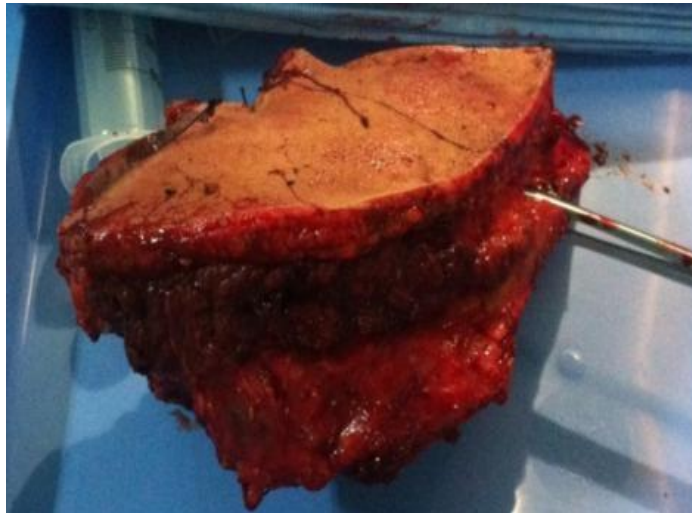


Figure N14 : Pièce opératoire (scapula).

**Anatomo-pathologie:** Synovialosarcome monophasique grade II, Qualité de l'exérèse était classé R0.

**Suivi :** La patiente était suivie en service d'oncologie sous chimiothérapie, bonne évolution clinique.

# DISCUSSION

## **I. GENERALITES SUR LES SARCOMES DES TISSUS MOUS:**

### **1. Epidémiologie.**

#### **a. Fréquence:**

Les sarcomes des tissus mous représentent 1% des tumeurs malignes de l'adulte [8]. Ils sont beaucoup moins fréquents que les tumeurs bénignes développées dans les tissus mous. En pratique générale, le rapport est de l'ordre de un sarcome pour 100 tumeurs bénignes, selon l'étude hospitalière Enzinger et Weiss. [9].

Ils sont histologiquement très variés, avec environ 50 types et sous types dans la dernière classification de l'OMS, et une fréquente hétérogénéité moléculaire [10,11].

Selon la littérature, Les léiomyosarcomes (incidence de 1,1/100 000), les histiocytofibromes malins (incidence de 0,84/100 000) et les liposarcomes (incidence de 0,32/100000) sont les types histologiques les plus fréquents [12].

Dans notre série, le synoviosarcome est le type histologique prédominant (33%), s'ensuivent le léiomyosarcome (25%), le liposarcome (20%), ainsi que d'autres types histologiques.

2 cas d'histiocytofibrome malin ont été rapportés dans notre série. b) Age:

Selon Suit comme pour les carcinomes, l'âge de survenue des sarcomes des tissus mous varient avec l'âge (environ 55 ans) [7], et surviennent dans 68% après la troisième décennie [1,13]. Ce pourcentage atteint les 47 % dans notre série.

Il existe néanmoins des variations de répartitions des différents types de sarcomes en fonction de l'âge: les synoviosarcomes, les sarcomes à cellules claires, les sarcomes épithélioïdes sont plus fréquents chez l'adulte jeune (20–30 ans), alors

que l'histiocytofibrome malin (MFH) prédomine largement chez l'adulte plus âgé (50–60 ans) [10].

Les mêmes résultats sont obtenus dans notre étude dont l'âge moyen du Synoviosarcome était de 34 ans, léiomyosarcome de 54 ans, liposarcome était de 44ans, et le fibrosarcome était de 34ans.

#### **b. Sexe:**

Selon les études, la répartition entre les 2 sexes est équilibrée, parfois elle montre une légère prédominance masculine [7].

Les résultats de notre série montrent une prédominance féminine de l'ordre de 65,8%.

Par contre, la répartition des STM selon le type histologique est variable en fonction du sexe: Dans notre série, il existe une prédominance féminine dans le synoviosarcome, le liposarcome, une légère prédominance féminine dans le léiomyosarcome (F/H=1,2).

Pour les autres formes : Le sarcome pléomorphe touchet les deux sexes de façon égale, le fibrosarcome (Un seul cas du sexe féminin), et le Histicytofibrome malin (2 cas du sexe masculin).

## **2. Localisation topographique/degré de profondeur :**

Selon Chang et Sandak près de 60% des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des extrémités, par ordre de fréquence décroissante, ils intéressent: les MI « 50% surtout la cuisse », les régions profondes du tronc « médiastin, retro-péritoine 20% », les MS « 15% », la paroi du tronc « 10% » et tête -cou « 5% » [7,14]. A peu près, les 3/4 des sarcomes sont profonds situés sous l'aponévrose superficielle. [15].

Ainsi dans notre série d'étude, les STM étaient de siège profond dans 79% des cas et se localisaient dans 83% au niveau des membres inférieurs dont 57% siégeaient au niveau de la cuisse.

### **3. Facteurs étiologiques:**

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, certains facteurs favorisants sont connus, d'autres sont suspectés [7,16].

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.

#### **3.1. Irradiation:[16,17]**

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

#### **3.2. Facteurs génétiques:[7,17]**

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

- Dans la neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen qui est: Une maladie autosomique dominante, 1 à 5% des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne des neurofibromes préexistants. Le gène

NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire [18,19].

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

- Le syndrome de li-Fraumeni [10, 20,21] :

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

- Dans le cadre du Rétinoblastome héréditaire bilatérale [10, 21,22] :

Une complication possible et la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous en dehors de toute zone irradiée, la perte de fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des 2 allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans la prolifération cellulaire, déterminant la survenue des sarcomes des tissus mous et les tumeurs rétiniennes.

### 3.3. Autres facteurs: [7,21]

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués:

- Les traumatismes, sarcomes survenant sur une cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique.
- Produits chimiques, dont la Dioxine qui est à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous.

- Le rôle de certains virus, CMV et herpes virus HHV8 sont suspectés dans la survenue du sarcome de Kaposi, tandis qu'EBV est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre des déficits immunitaires acquis: SIDA.

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

## **II. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous:** [23 ; 24 ; 25].

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 est lente et la tumeur reste longtemps limitée dans une loge entourée de barrières anatomiques solides, appelée compartiment ; La tumeur est dite intracompartimentale.

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 extracompartimentale, 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 extracompartimentale, et rendant l'exérèse sans sacrifice difficile.

Une nuance a été amenée par les scandinaves en 1991, ils ont montré que le contrôle tumoral était d'aussi bonne qualité après résection musculaire seule qu'après exérèse compartimentale complète.

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

Ces tumeurs sont très peu lymphophiles, moins de 5% des sarcomes donnent des atteintes ganglionnaires, exceptées pour certains types histologiques (sarcomes épithéloïde, 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. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE:**

#### **1. Recrutement :**

Dans la littérature, selon une étude faite par : F.Lintz et A. Moreau, la présentation était primitive dans 80% des cas, à noter qu'ils n'ont pas précisé avant biopsie ou après biopsie, et récidivante dans

21% des cas, alors que les malades qui ont été recrutés après TTT néoadjuvant étaient de 20% dont

5% après radiothérapie et 15% après chimiothérapie. [21]

Dans notre série, la présentation était primitive dans 68% des cas, dont 42% de nos malades ont été recrutés avant biopsie, 18% après biopsie, 8% après TTT

néoadjuvant: la chimiothérapie, alors que la présentation a été récidivante pour 32% des cas.

## **2. Présentation clinique:**

Les signes révélateurs et les symptômes varient en fonction de l'emplacement de la tumeur, les sarcomes des tissus mous peuvent se passer silencieusement et ne pas engendrer beaucoup de signes aux premiers stades de la maladie, et n'apparaissent qu'au stade évolutif du cancer [2].

### **2.1. Signes fonctionnels ; (figure N15)**

Les manifestations cliniques des sarcomes des tissus mous se présentent sous forme de triade diagnostique (plus ou moins complet) associée: masse, douleur, et gêne fonctionnelle (impotence partielle ou totale) [2]

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

L'apparition d'une masse tumorale constitue la circonstance de découverte la plus fréquente des sarcomes des tissus mous, le plus souvent comme une masse asymptomatique d'apparition récente, indolore et de croissance lente, en général pour les STM plus de 5 cm.

Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique. [26]

Les sarcomes des parties molles sont caractérisés par un polymorphisme dans la présentation clinique, soit par l'aspect rassurant, ou bien l'importance de la masse tumorale sous forme d'une grande boule méfiante, ou bien par l'effraction cutanée ; sachant bien que ni le volume ni la rapidité d'évolution ne sont un signe de malignité.

Dans notre étude le syndrome tumoral est présent chez tous les patients et représente le premier signe fonctionnel.

Tumefaction  
ulcéro\_bourge  
nante ou niveau  
de la jambe  
droite

Une grosse  
tuméfaction  
(20cm) au  
niveau du genou  
gauche.

Une tuméfaction  
de 5-6cm au  
niveau se l'avant  
bras.



Figure N15: Polymorphisme des sarcomes des PRT.

#### Traumatologie B4

##### **b. La Douleur: [26].**

La latence clinique est importante car la tumeur connaît une croissance insidieuse et asymptomatique, tout en sachant que les STM des membres et du tronc se présentent essentiellement sous forme d'une masse tissulaire indolore expliquant le délai long de la consultation selon l'étude réalisée par ACKERMAN et AL.

L'apparition de la douleur dépend de la localisation anatomique et/ou le volume de la tumeur, en provoquant ainsi une gêne douloureuse par distension ou par compression.

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 31 patients soit 81% des cas, toujours accompagnée de tuméfaction, aucun trouble sensitif ou moteur n'a été mis en évidence.

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

C'est un symptôme lié essentiellement au stade tardif, expliqué par l'importance du volume tumoral ou bien localisation juxta-articulaire de la tumeur, ou bien les deux [27].

Dans notre étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 4 de nos malades soit 10% de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important. Les signes généraux: [12,27].

L'altération de l'état général est l'apanage du sujet âgé, elle témoigne le caractère évolutif de la tumeur ainsi que la survenue des métastases.

Dans notre étude 1 seul patient avait présenté une altération de l'état général.

## **2.2. Signes physiques:**

L'examen clinique étudie le site et la région anatomique: sa localisation, son caractère superficiel ou profond (par rapport à l'aponévrose superficielle), sa taille tumorale, sa consistance et ses contours ; l'état de la peau ; les trajets vasculo-nerveux ainsi que les aires ganglionnaires.

### **▪ Caractéristiques de la masse tumorale:**

D'après Enzinger, 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. [9]

Selon J.Fayett et J.Y.Blav comme 70 % des sarcomes mesurent plus de 5 cm au moment du diagnostic, toute masse de plus de 5 cm doit être considérée et explorée comme un sarcome jusqu'à preuve du contraire. [28].

Dans notre série, 84% des cas traités ont présenté une tuméfaction de taille supérieure à 5 cm.

Un examen somatique complet est nécessaire pour évaluer l'extension à distance cliniquement « dissémination métastatique ».

### **2.3. Extension locorégionale:**

L'atteinte cutanée était présente chez 2 patients soit 5,12% des effectifs sous formes de circulation collatérale veineuse.

Atteinte vasculo- nerveuse: L'envahissement des structures vasculo- nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al. Dans notre série, il n'y avait aucun cas.

Atteinte ganglionnaire: Elle est rare, les STM sont peu lymphophiles.[29]

D'après notre étude aucun de nos patients n'a présenté des adénopathies au niveau inguinal.

**NB:** Le tableau clinique est souvent trompeur, parfois rassurant, ce qui entraîne la réalisation des gestes inadaptés: Exérèse ou une biopsie inadéquate, rendant un traitement conservateur difficile, et donc la réalisation d'une chirurgie itérative qui peut aboutir à un geste mutilant, et ainsi d'augmenter le risque de récurrence locale et de métastase par la suite.

## IV. Diagnostic différentiel: [30,54]

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

Les études cliniques et radiologiques les plus minutieuses ne rapportent aucune certitude, l'identification du type de la tumeur est du domaine exclusif de l'histologie.

### 1. Lésions bénignes:

- Les tumeurs bénignes: à savoir lipome, neurofibrome, léiomyome, hémangiome, rhabdomyosarcome, tenosynovite nodulaire, fibromatose.
- Les hématomes intra musculaires 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 proliférantes.
- Les kystes sébacés, les tumeurs glomiques sous cutanées des mains, des pieds et du cou, le kyste de Baker.

### 2. Lésions malignes:

- Carcinomes.
- Mélanomes
- Lymphomes.

C'est l'étude immuno-histochimique qui permet de trancher entre ces tumeurs en utilisant un panel d'auto-anticorps spécifiques

## V. Imagerie médicale:

L'imagerie joue un rôle très important dans la prise en charge.

Devant une telle présentation clinique, une imagerie destinée à apprécier la taille et l'extension locale de la tumeur est réalisée et permet de conforter la suspicion diagnostique, de juger de l'opérabilité, d'établir le stade de la tumeur et guider une biopsie.

Pour les masses superficielles et limitées, l'échographie peut être une première approche, alors qu'une masse profonde nécessite une scanographie, ou une IRM.

En raison du risque de métastase, un bilan d'extension par scanographie thoracique, voire abdominopelvienne, est obligatoire.

La TEP-scanographie, actuellement en cours d'évaluation, semble performante pour le bilan d'extension des sarcomes et l'analyse de la réponse aux traitements.

[28]

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

[30,31].

Ray-Coquard [48] dans une étude lyonnaise en 2004 portant sur 100 sarcomes des parties molles retrouve une prise en charge radiologique optimale dans 52% des cas ; alors que dans notre étude plus de 60% de nos malades ont en bénéficié (portant sur 39 cas). [1,48]

### 1. Radiographies standards: [30,32;33]

Ils n'ont qu'un rôle limité. Ils sont néanmoins toujours réalisés pour éliminer une tumeur osseuse envahissant les tissus mous (Ostéosarcome, sarcome d'Ewing), identifier des calcifications (en rapport avec un synoviosarcome, un sarcome pléomorphe ou un liposarcome bien différencié), ils montrent également une

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

Dans notre série, la radiographie standard a été réalisée chez tous les patients et a objectivé une atteinte osseuse chez un seul cas par érosion de la corticale au contact de la tumeur, et /a présence de calcifications chez un seul cas 1 cas.



**Figure n°16:** Une radiographie de coude de face

une radiographie du coude de face, objectivant des opacités des parties molles, siège de quelques calcifications en cadre, sans anomalies osseuses en regard. Liéomyosarcome du coude chez un patient de 53ans.

Traumatologie B4

## **2. Echographie des Parties Molles+doppler:** [29, 34, 35, 36]

C'est un examen simple, non invasif, disponible et peu couteux, il est 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.

Elle permet de faire la différenciation entre nature solide ou liquide des lésions, de préciser la localisation superficielle ou profonde de la lésion par rapport à l'aponévrose superficielle et de préciser les rapports avec les structures de voisinage. 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.

L'échographie est un examen très sensible mais peu spécifique. Le champ de vue limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale par le chirurgien, limitent son utilité. Dans notre série, 3 malades ont bénéficié d'une échographie des parties molles, objectivant, une formation hypo échogène, hétérogène, et une volumineuse masse tissulaire vascularisée.



**Figure n°17:** Echographie des parties molles de la cuisse.

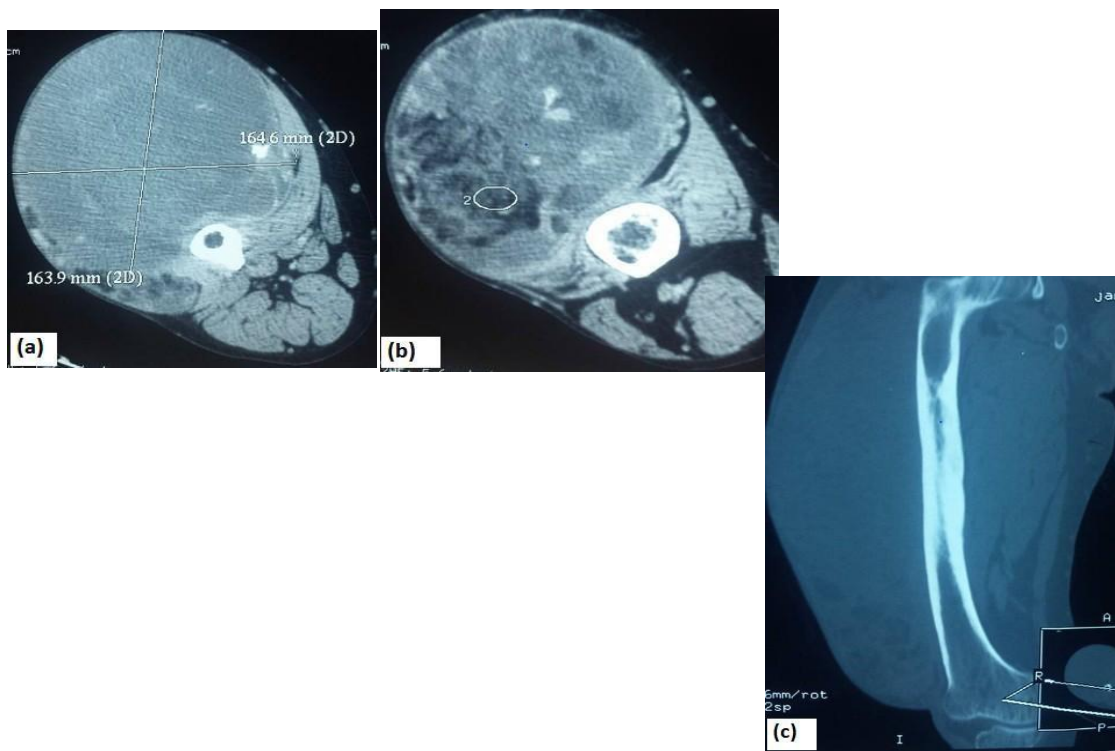
Traumatologie B4, Échographie des Parties molles : Masse tissulaire hyper échogène hétérogène du compartiment antérieur de la cuisse droite. Liposarcome bien différencié chez un patient de 45 ans.

### 3. Tomodensitométrie: TDM: [7,29]

La TDM présente peu d'intérêt dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous, Il n'est utilisé dans le bilan local que si l'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'est pas disponible, ou contre-indiquée.

C'est une bonne technique d'étude du rétropéritoine, où ses performances égalent l'IRM. Il peut également guider des biopsies de récidives ou de métastases.

Dans notre étude 11 patients on bénéficié de la TDM.



**Figure n°18:**des coupes scannographiques de la cuisse droite.

Traumatologie B4, Coupes scannographiques(a) 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 →Liposarcome bien différencié chez une patiente de 45 ans.

#### 4. Imagerie par résonance magnétique: IRM

C'est la méthode principale d'imagerie des tumeurs malignes des parties molles, Elle a un intérêt dans la description anatomique de la lésion et dans sa prédiction d'opérabilité, sans oublier sa grande valeur dans l'évaluation de la chimiothérapie préopératoire, et la surveillance après traitement [37,38],

Elle doit être pratiquée avant la biopsie. Le protocole comprend d'habitude des images pondérées T1 et T2, avec des études dans des plans orthogonaux, et des séquences injectées avec étude dynamique. [7,29]

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. [1,39]

L'usage du produit de contraste permet une meilleure définition de l'extension locale ou locorégionale d'un sarcome des tissus mous, donne des informations concernant la vascularisation des tumeurs et il est nécessaire pour démontrer la nécrose intra-tumorale qui est un signe de malignité. [29,39]

Selon De Schepper et Al [40], les éléments en faveur de la malignité, à partir d'une étude multifactorielle, sont comme suit:

- Absence d'hyposignal en pondération T2.
- Diamètre > 5 cm (sensibilité et spécificité de 81 %).
  - o Signal en pondération T1 hétérogène.
- Atteinte neurovasculaire.
- Nécrose > 50 %, valeur prédictive positive de malignité proche de 100 %.
  - o Taille > 66 mm.

De nombreuses études [41, 42, 43, 44]: ont proposé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors de l'injection de gadolinium: ainsi pour Van der Woude et al [43]: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. [41].

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 étude, L'IRM a été réalisée chez 31 patients soit 78,9%.

L'IRM a objectivé des processus volumineux, dont la taille moyenne était de 11cm. coupe coronale IRM T2 de l'épaule droite.

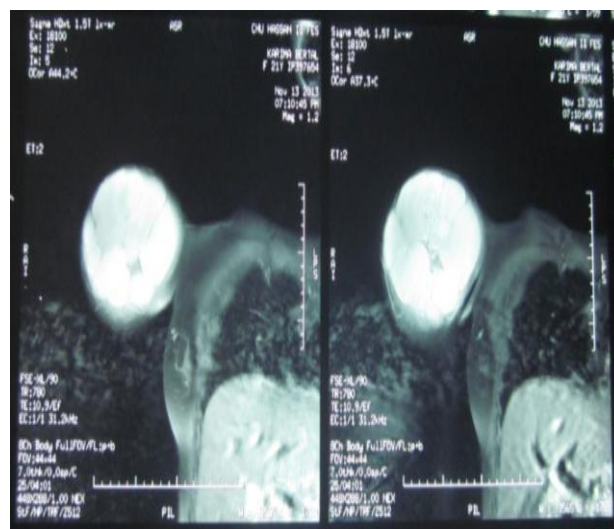
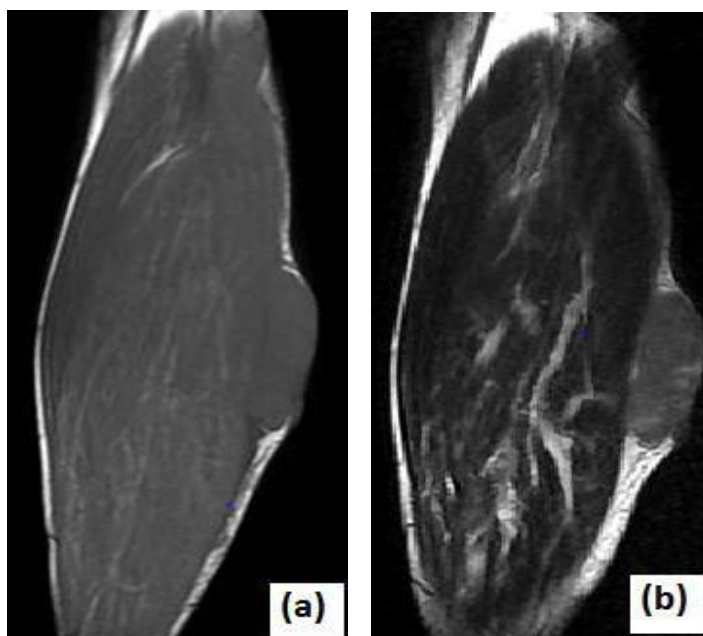


Figure n°19: Des coupes coronale IRM T2 de l'épaule droite.Traumatologie B4.

Un volumineux processus tumorale nécrotique , hémorragique centré sur l'épaule droite localement avancé ,mesurant 145mm\_120mm\_160mm .  
Synovialosarcome Grade II chez une patiente de 21 ans .



**Figure N°20:** des coupes coronales T1, T2 de jambe gauche. Traumatologie B4  
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 .→ Liéomyosarcome de la jambe gauche chez une patiente de 28 ans.

##### **5. Tomographie par émission de position:** TEP [45,46,47]

Une modalité plus récente, Le principe de cet examen repose sur l'utilisation du 18-F- fluorodéoxyglycose (18 FDG) qui est validé comme traceur de l'utilisation régionale de glucose, afin de mesurer le métabolisme tumoral après chimiothérapie dans la surveillance de la réponse thérapeutique.

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.

Dans notre Série La TEP, n'est pas utilisé.

## 6. Conduite d'imagerie devant une masse des parties molles :

Devant une masse des parties molles, la conduite d'imagerie est la suivante:

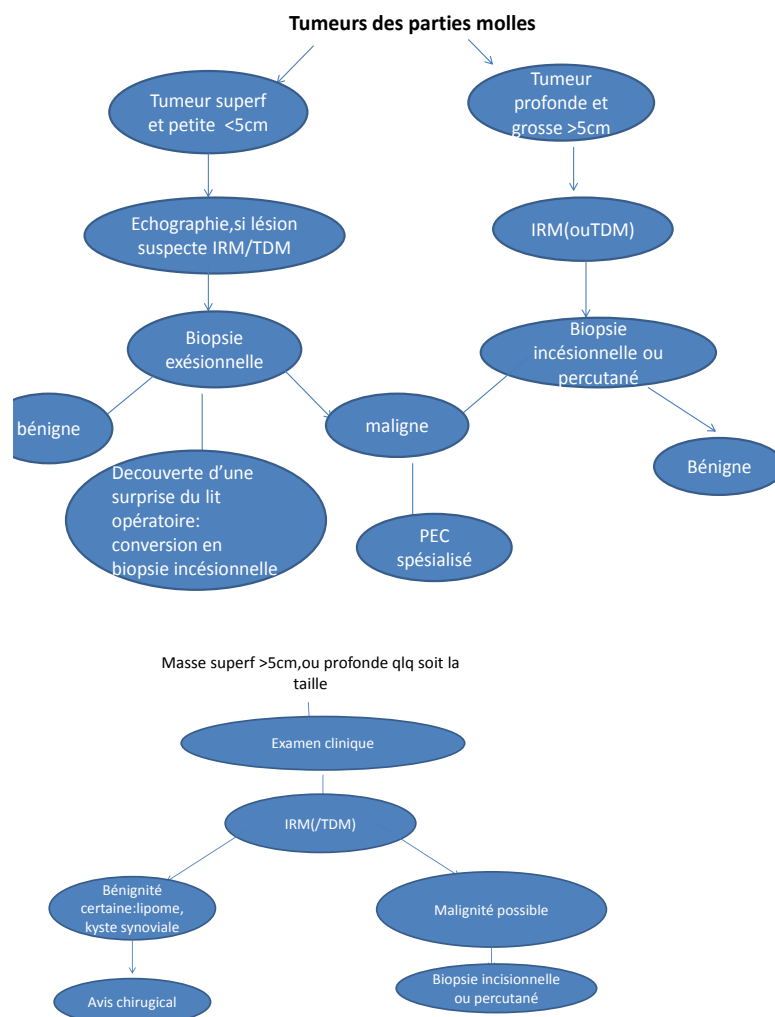


Figure N°21:Schéma général de la conduite à tenir devant une masse des parties molles.

## VI. BIOPSIE:

C'est un temps capital dans la prise en charge, parce qu'elle constitue le premier contact avec la tumeur, dont elle doit obéir à certains règles de bonne pratique.

Le diagnostic étiologique par biopsie est indispensable dans le diagnostic positif des sarcomes des tissus mous du moment qu'il permet de confirmer: [1]

- ⇒ Qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive des tissus mous.
- ⇒ De savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne, de typer la tumeur, et d'établir le grade.
- ⇒ De définir d'emblée la technique chirurgicale à utiliser.
- ⇒ De discuter un traitement néo-adjuvant (chimiothérapie, perfusion du membre isolé, radiothérapie pour les tumeurs localement évoluées).

Les recommandations internationales précisent que le dossier doit être discuté en concertation pluridisciplinaire avant la réalisation de la biopsie.

Dans l'étude lyonnaise, sur 100 dossiers de sarcome PTM, 42% des patients ont bénéficié d'une biopsie avant le geste chirurgical, seulement 7 % des dossiers ont été étudiés en concertation pluridisciplinaire avant la biopsie. Ce pourcentage serait de 42% si la biopsie était chirurgicale. [1]

Dans notre étude intéressant 39 sarcomes des PRT, 84% ont bénéficié d'une biopsie, dont la discussion en RCP n'a pas été précisée.

La biopsie était concluante dans 74% des cas en confirmant la malignité, et 25,2% pour les résultats non concluants.

Oncocentre [49] rappelle que la biopsie ne doit être réalisée qu'après un bilan d'imagerie complet car elle pourrait en modifier l'aspect.

Dans notre étude, 96% de nos patients ont bénéficié d'une imagerie pré biopsie, dont 66% d'entre eux ont bénéficié d'une IRM seul, 18% d'une TDM seul, 12% de nos malades ont bénéficié d'une TDM+IRM.

## 1. Méthode de Biopsie:

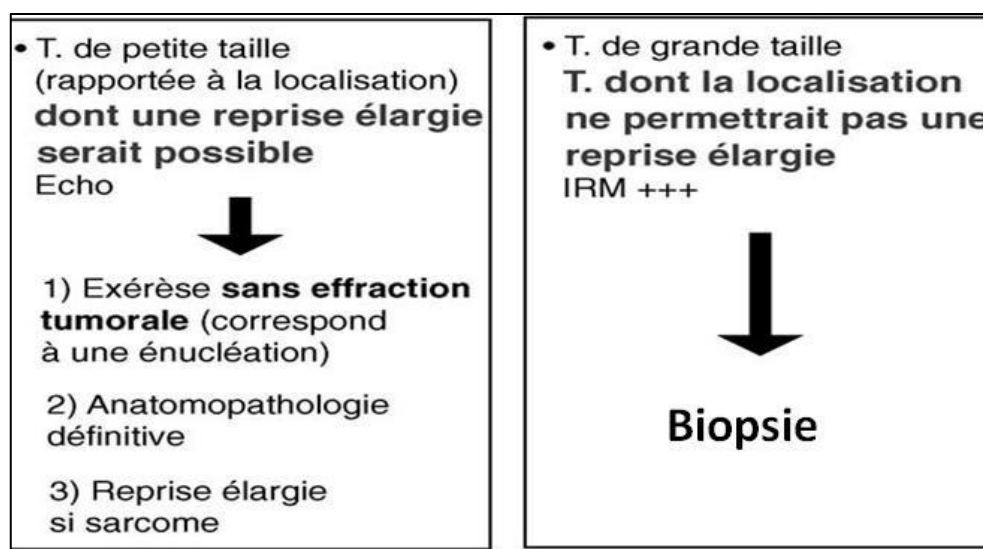


Figure N°22: Type de la biopsie, en fonction de la présentation et l'imagerie.

### a. Biopsie percutanée: [7, 13, 50, 51]

Elle est recommandée en première intention, ce sont des micros biopsies, non une cytologie, elles se font à l'aiguille sous guidage radiologique: échographique ou scannographique, avec une sensibilité supérieure à 90%.

C'est une méthode bien tolérée, ne nécessitant qu'une anesthésie locale, coût moindre, se pratiquant en ambulatoire et ne donne pas lieu à des suites postopératoires à gérer.

Cette technique est plus simple dans les cas des tumeurs rétro-péritonéales où elle évite d'une part l'essaimage intra-péritonéal d'une biopsie chirurgicale trans-péritonéale et d'autre part les laparotomies inutiles.

Elle limite des complications locorégionales de l'abord chirurgical et l'anesthésie générale, en particulier le risque d'hématome et d'infiltration de la peau par la tumeur et surtout de cicatrice ectopique ou dans un axe inadapté.

L'avantage de réaliser une biopsie percutanée est de pouvoir prélever des zones non nécrotiques indiquées dans les lésions profondes et/ou volumineuses, elle permet aussi d'obtenir un matériel nécessaire pour coloration standard et étude immuno histochimie.

L'inconvénient est qu'il n'est pas toujours possible de grader la tumeur car il y a moins de matériel biopsique qu'avec l'abord chirurgical, cependant elle permet le plus souvent de faire le diagnostic de sarcome. Dans le cas échéant, l'indication d'une biopsie chirurgicale peut être discutée en comité multidisciplinaire spécialisé

Les équipes du Mémorial Sloan Kettering de New York et du Royal Marsden de Londres ont montré que la biopsie percutanée permettait le diagnostic de sarcome dans 95 % des cas et que le grade peut être évalué avec une bonne fiabilité, s'il est élevé, alors que dans le grade intermédiaire ou faible, une composante plus agressive a pu échapper au prélèvement, mais elle permet le plus souvent de confirmer le grade dans 62%.[51 ]

Dans notre étude la biopsie percutané a été réalisée chez 5 malades de notre série, soit 15%, dont le diagnostic du sarcome a été trouvé chez 40% des cas (léiomyosarcome et liposarcome), et le grade n'a pas été fait.

#### **b. Biopsie chirurgicale: [7, 13, 50, 51]**

La biopsie chirurgicale reste le moyen de référence et le plus performant, surtout si négativité ou renseignements fournis par la biopsie percutanée jugés insuffisants, elle peut être réalisée sous anesthésie générale ou locorégionale.

Il en existe 2 types:

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

En effet seule la biopsie chirurgicale peut obtenir un matériel d'étude qui permettra, de confirmer le diagnostic de sarcome, le typer, d'établir le grading de la tumeur et de le congeler pour une étude cytogénétique.

Les inconvénients de l'abord chirurgical sont: L'hématome, la surinfection, l'envahissement secondaire cutané par les cellules tumorales, de plus si la lésion est profonde: la réalisation chirurgicale impose une anesthésie générale, mais le risque essentiel est de faire une voie d'abord ectopique de la biopsie par rapport à la voie d'abord d'exérèse chirurgicale ultérieure (cicatrice ectopique dans le pli inguinal par exemple), Ces voies d'abord ectopiques peuvent définitivement compromettre un traitement fonctionnel ultérieur.

Biopsie excisionnelle: Cette technique est indiquée en cas de lésion superficielle ou lésion de moins de 2 ou 3 cm, mais elle est de moins en moins utilisée vu son risque important d'effraction tumorale, et donc laisser du tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne.

Selon Martin J [50], une étude faite sur 141 sarcomes des parties molles, dont 31% des cas ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale incisionnelle, alors que 26% ont bénéficié d'une biopsie exérèse.

Pour la biopsie incisionnelle, les résultats sont concluants à 100%, le diagnostic de sarcome a été établi pour tous les cas (100%), l'étude de grade a été faite pour 96% des cas.

Pour la biopsie exérèse, les résultats sont en faveur de la malignité dans 96% des cas, le diagnostic du sarcome a été confirmé dans 88% des cas, le grade a été fait pour 62% des cas.

Dans notre étude, la biopsie chirurgicale a été faite chez 84 % des cas.

- La biopsie incisionnelle a été faite pour 66% des cas:
- Le diagnostic de sarcome a été établi dans 81% des cas, alors que le grade a été fait dans 55%. Le type histologique le plus fréquent était le synoviosarcome.
- La biopsie excisionnelle (exérèse) a été faite pour 18% des cas:

Le diagnostic de sarcome était fait chez 66%, alors que le grade a été fait chez 50% des cas. Les types histologiques trouvés sont: Léiomyosarcome, liposarcome.

Dans notre étude, l'indication d'une 2ème biopsie a été faite chez 27% des malades, vu la discordance entre l'imagerie, le résultat anatomopathologique non concluant de la première biopsie et l'évolution tumoral par la suite; la biopsie était chirurgicale a permis de confirmer le diagnostic du sarcome dans 100% des cas, et le grading tumoral a été établi dans 77% des cas, le type histologique le plus fréquent était le synoviosarcome.

### **c. Cytoponction à l'aiguille fine**

Cette technique n'est utilisée seule, que pour confirmer un diagnostic de récurrence ou de métastases d'un sarcome connu.

Dans notre étude, la cytoponction à l'aiguille fine n'a pas été faite.

## **2. Techniques de biopsie:**

### **a. Écueils à éviter:** [7,52].

Les écueils à éviter sont:

Ne pas faire la biopsie avant une imagerie adaptée.

Ne pas prendre de décision thérapeutique sur un examen extemporané, parce que c'est l'immunohistochimie sur l'examen définitif qui permet de confirmer la malignité ou non.

Ne pas compromettre ou compliquer le traitement ultérieur par une incision inadaptée ou une complication.

Éviter de faire un prélèvement insuffisant, ne permettant pas d'établir un diagnostic histologique complet: si une biopsie est effectuée sous scanner, il faut soit la refaire avec des trocarts d'un diamètre correct, soit effectuer une biopsie chirurgicale. L'extemporané permet de s'assurer qu'il ya suffisamment de matériel biopsié.

**b. Technique de la biopsie sous échographie ou scanner: [7,53].**

Elle se fait sous anesthésie locale, car l'orifice de ponction doit être situé au niveau de la future cicatrice d'exérèse de façon à ce que ce spot soit repris facilement par la suite ; il faut donc discuter préalablement avec le chirurgien qui fera l'exérèse.

Cependant le point d'accès doit être tatoué ou marqué. Il faut utiliser des aiguilles coaxiales d'un diamètre suffisant de 16 Gauges(G) et prendre plusieurs carottes pour rapporter suffisamment de matériel et surtout il ne faut pas ponctionner dans une zone nécrotique et s'aider de l'examen extemporané pour s'assurer qu'il ya suffisamment de matériel.



Figure N°23 : Positionnement de l'aiguille avant biopsie au contact de la tumeur

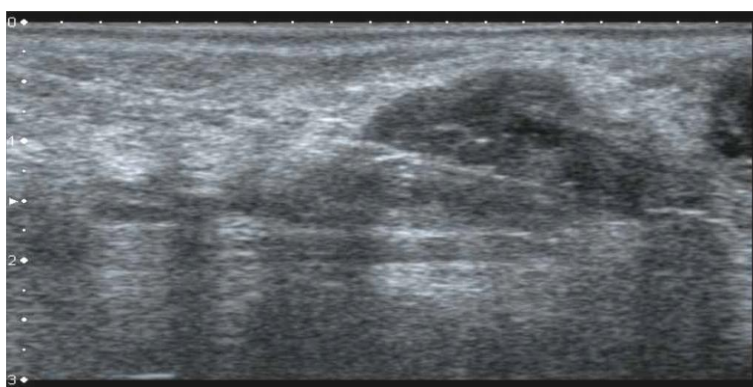


Figure N°24: Déclenchement du système biopsique (Tru-cut).

c. Technique de la biopsie chirurgicale: [7, 13, 53].

→ **Biopsie chirurgicale incisionnelle**:

La biopsie chirurgicale obéit à des règles strictes dont le non-respect peut compromettre le traitement et parfois amener à une amputation: elle est au mieux réalisée par le chirurgien qui assurera l'exérèse. Dès cette étape il est donc souhaitable de diriger le malade vers un centre de recours.

Les règles sont : [figure N: 25 ]

Abord tumoral le plus direct possible facilitant une exérèse du trajet lors du temps d'exérèse.

Pratiquer l'incision dans l'axe du membre ou de la cote.

Effectuer une cicatrice de la biopsie la plus petite possible (incision de 1 à 2cm) pour pouvoir passer facilement à distance lors de l'exploration chirurgicale.

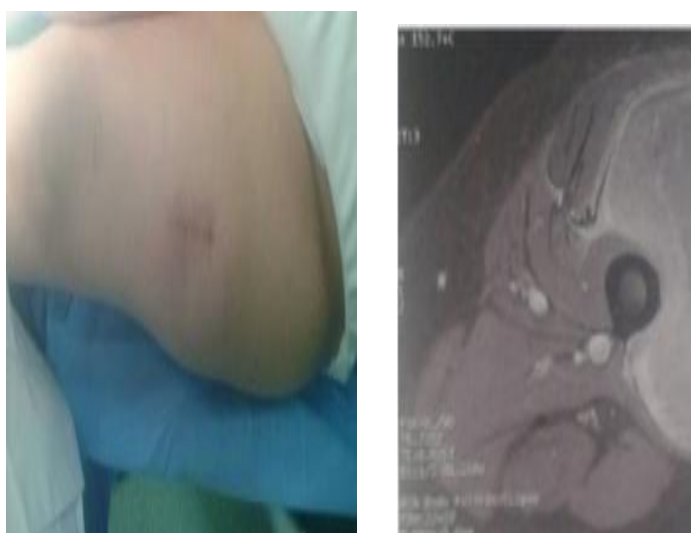
En évitant la dissection ou le décollement mais traverser l'aponévrose puis les muscles en dissisant dans leurs axes les fibres jusqu'à la tumeur.

Abord du seul compartiment atteint en veillant à ne pas contaminer un compartiment adjacent ou un plan de dissection adjacent: ceci revient à faire des biopsies transmusculaires.

Eviter de biopsier à proximité du pédicule vasculo-nerveux majeur.

Eviter de drainer, si un drainage est nécessaire: faire sortir le drain par la cicatrice ou à proximité afin que son trajet puisse être repris ultérieurement.

Si besoin, réaliser une analyse extemporanée des fragments prélevés non pour obtenir un diagnostic dans l'immédiat mais s'assurer que le tissu prélevé contient bien des fragments tumoraux analysables et non seulement de la nécrose ou de la stroma-réaction périphérique.



**Figure N25:** Technique de biopsie chirurgicale

Traumatologie B4

### ➔ Biopsie chirurgicale excisionnelle

Elle est réservée aux tumeurs de petites tailles, elle correspond à l'énucléation de la lésion.

#### d. Matériel d'étude: [13,52]

Les fragments biopsiés doivent être immergés sans délai dans un fixateur tel que le formol tamponné ou liquide Bouin-hollande ou l'AFA et surtout pas le liquide Bouin classique qui interdit les techniques de biologie moléculaire ultérieure.

La manipulation doit être stérile et la congélation en immédiat.

Le poids du fragment noté et la conservation à lieu dans une tumorothèque, soit dans un congélateur à 80 °C, soit dans l'azote liquide.

De même, en fonction de la présentation clinique et l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissus frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique: ce matériel doit être prélevé stérilement et plongé immédiatement dans un liquide de conservation type RPMI.

Le fragment biopsique doit être large (2 à 3 cm) et contenir du tissu tumoral viable et non pas uniquement de la nécrose tumorale.

Le pathologiste s'assure de la viabilité et la représentativité de ces matériels par un examen extemporané, ou mieux par des oppositions cytologiques.

### 3. L'opérateur :

L'actualisation des recommandations de l'European Society of Medical Oncology (ESMO) souligne que le traitement doit être effectué dans des centres spécialisés et que les patients doivent être pris en charge par un chirurgien spécifiquement entraîné au traitement des sarcomes. [39]

La biopsie devrait être exécutée par un chirurgien ou un radiologue, après discussion interdisciplinaire, comme nécessaire, ou bien la présence d'eux dans le geste.

Il devrait être prévu de telle manière que la voie de biopsie et la cicatrice peut être sans risque enlevée sur la chirurgie définitive [76].

Selon Mankin H. et J BJS [75]: une étude évaluée sur 597 malades de 21 institutions par 25 chirurgiens membres de la M.S.T.S, les erreurs étaient de 2 à 12 fois plus fréquentes lorsque la biopsie n'est pas réalisée par un spécialiste en tumeur maligne.

Dans notre série, une étude intéressant 39 sarcomes des parties molles, dont la biopsie a été faite chez 33 patients, soit 84%:

- 60% des biopsies ont été faite par des chirurgiens orthopédistes oncologues, ont permis de confirmer le diagnostic du sarcome dans 85% des cas, et le grading tumoral dans 55% des cas.
- 24% des biopsies ont été faites par des chirurgiens non oncologues, le diagnostic de sarcome a été confirmé dans 62,8%, et le grade tumoral a été établi dans 20% des cas.
- 18% des biopsies ont été faites par des radiologues, le diagnostic en faveur de la malignité: sarcome a été fait dans 40% des cas, et le grading tumoral n'a pas pu être établie.

## VII. Bilan d'extension: [1,7]

En compte tenu du mode évolutif des sarcomes des PRT qui donnent essentiellement des métastases pulmonaires vue que le site préférentiel des sarcomes est le parenchyme pulmonaire, mais ils sont aussi un peu lymphophiles dont parmi les types qui donnent ce type de métastases , on trouve: le rhabdomyosarcome, le synoviosarcome, les sarcomes à cellules claires, le sarcome épithéloïde et l'angiosarcome .

Ainsi le bilan d'extension contient systématiquement : Une radiographie thoracique, une TDM thoracique, puis une échographie abdominale voir une TDM abdomino-pelvienne.

Dans notre série, 90% de nos malades ont bénéficié d'un bilan d'extension, dont 34% des cas ayant des résultats métastatiques: Les métastases sont surtout pulmonaires (58%), puis ganglionnaires (25%), les os (8%), et dans plusieurs sites dans environ 9% des cas.

## VIII. Histologie: [7, 11, 27, 29, 55, 56, 58, 61, 63]

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

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 y a une tumeur, est-elle maligne ou bénigne, ou d'aspect atypique ou rare ?
- c. en cas de tumeur maligne: s'agit-il un sarcome ?

### 1. Classification histogénétique:

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 2002; elle fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans la tissu normale «classification analogique ». Elle a pour objectifs:

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.

**Le tableau 37** reprend les types de sarcomes des tissus mous et de tumeurs à malignité intermédiaire rarement métastatiques de cette classification de 2002.

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastatiques)	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	*Tumeur fibreuse solitaire	*Fibrosarcome de type adulte

myofibroblastiques	*Hémangiopéricytome *Tumeurs myofibroblastique inflammatoire *Sarcome myélofibroblastique de faible grade *Sarcome fibroblastique myxo inflammatoire *Fibrosarcome infantile	*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 vasculaires	*Hémangioendothéliome rétifforme *Angioendothéliome papillaire *Hémangioendothéliome composite *Sarcome de kaposi	*Hémangioendothéliome épithélioïde *Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		* Chondrosarcome mésoenchymateux * Ostéosarcome extrasquellettique
Tumeurs à différenciation incertaine	*Histicytofibrome angiomatoïde *Tumeur fibromyxoïde ossifiante *Tumeur mixte-myéoépithéliomeparachondrome	*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 diferentiation perivasculaire épitheloïde . *sarcome intimal .

Dans la série de Y.Milbéo et al [63] l'histiocytobrome malin (24%) et le liposarcome (13%) constituent les types histologiques les plus représentés.

Dans notre série, le synoviosarcome est le type histologique prédominant (33%), s'ensuivent le léiomyosarcome (25%), le liposarcome (15%), ainsi que d'autres types histologiques.

Deux cas d'histiocytobrome malin ont été rapportés dans notre série.

## **2. Techniques d'identification:**

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

C'est une analyse morphologique microscopique standard, en examinant les coupes colorées habituellement à l'hématoxyline-éosine-safran(HES), qui recueille des informations sur la lésion 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 elle est peu utilisée en raison du développement de l'immuno-histochimie sur coupe de paraffine.

### **c. L'immuno-histochimie:**

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomopathologique. Elle nécessite une bonne qualité technique et l'utilisation de plusieurs anticorps pour une même tumeur, cette méthode est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie, mais sa contribution dépend du type histologique envisagé.

Le tableau 38 indique dans quels types de sarcomes l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique essentiel.

**Tableau 38:** 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

#### **d. Cytogénétique:**

Elle permet de mettre en évidence des anomalies chromosomiques clonales caractéristiques de certains types histologiques de sarcomes ; elle est délicate car elle nécessite du matériel frais et rapidement mis en culture ; ces techniques ont tendance à être complétées et/ou remplacées par les techniques de biologie moléculaire PCR et hybridation par fluorescence in situ qui permettent d'utiliser un matériel congelé.

Les principales anomalies chromosomiques clonales rencontrées dans les STM sont:

- Synovialosarcome: t (X;18) (p11;q11)
- Sarcome d'Ewing: t (11;22) (p24;q12)
- Rhabdomyosarcome alvéolaire: t (2;13) (q37;q14)

- Sarcome à cellules claires: t (11;22) (q13;q12)
- Chondrosarcome myxoïde: t (9;22) (q31;q12.2)
- Liposarcome myxoïde: t (12;16) (q13.3;p11).

**e. Grade:**

Les sarcomes des tissus mous se différencient des autres tumeurs du fait de l'importance du grade histologique dans la prise en charge, un point qui est souligné par son implication dans la classification des stades.

Ainsi, les tumeurs de bas grade restent stade I, quelle que soit la taille de la lésion ou sa localisation superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose. Des petites tumeurs de haut grade ou des tumeurs superficielles de plus de 5 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.

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.

**Tableau 39:** système de grade histologique de la FNCLCC (méthode de calcul des grades).

<p>Différentiation tumorale:</p> <p>score 1:sarcomes qui ressemblent à du tissu adulte normal score 2:sarcomes pour lesquels le type</p>
<p>Index mitotique:</p> <p>score 1:0 à 9 mitoses par champ score 2:10 à 19 mitoses</p>
<p>Nécrose tumorale:</p> <p>score 1:pas de nécrose</p>
<p>Grade histologique: Grade 1: scores 2–3</p> <p style="text-align: center;">Grade 2:scores 4–5</p>

Le grading histologique n'est pas un diagnostic histologique. Il ne peut différencier les tumeurs bénignes des tumeurs malignes. Avant de réaliser un grading, il faut être sûr d'être en présence d'un sarcome.

Dans la série de Y. Milbéo et al [63], les tumeurs étaient de grade I, II et III dans respectivement 26%, 22% et 52% des cas.

Dans notre étude, les patients, où le grade tumoral a été fait, pour 69% des malades, (27 cas) dont: le bas Grade I: 12% (5 cas), le Grade intermédiaire II: 38% (15 cas) et le haut Grade III pour 17% (13 cas).

## **IX. Moyens thérapeutiques:**

L'objectif du traitement est d'assurer le contrôle local et surtout le risque de diffusion à distance [1].

La majorité des patients décèdent d'évolution métastatiques surtout de localisation pulmonaire [67].

### **A. Chirurgie:**

#### **1. Les principes de la chirurgie des sarcomes des PRT:**

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique. [1,39]

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale. [2,39],

Deux facteurs ont permis l'amélioration des possibilités de conservation du membre atteint: amélioration des techniques chirurgicales avec dissection vasculaire et nerveuse plus précise et l'apport des lambeaux de reconstruction par les chirurgiens. [7,29]

#### **a. Types d'exérèse chirurgicale: [7.26.81]**

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.

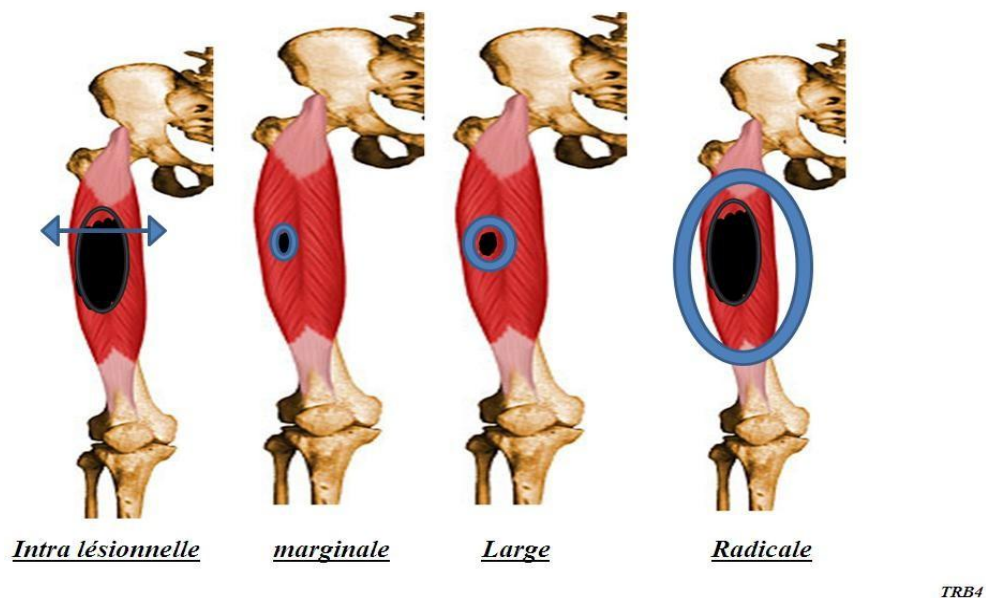


Figure N 26: Types d'exérèse chirurgicale.

Tableau 40 : Classification de Simon et Enoneking.

Exérèse intracapsulaire	Énucléation = chirurgie contaminée
Exérèse marginale	Exérèse passant dans le plan de clivage entre la tumeur et le tissu environnant.
Exérèse large	Existence d'une large marge de tissu sain
Exérèse radicale conservatrice	Exérèse compartimentale

### a.1. Exérèse intra compartimentale: exérèse intracapsulaire

Elle correspond à une exérèse par fragmentation de la tumeur ou à un drainage de la tumeur (sur un diagnostic préopératoire erroné le plus souvent).

Une effraction tumorale expose à une poursuite évolutive plus au moins rapide en fonction du grade de la tumeur, il est important de la préciser car il s'agit d'une indication formelle à la reprise chirurgicale et la radiothérapie ne pallie pas une chirurgie inadaptée.

C'est une technique non adaptée à la chirurgie des sarcomes des PRT.

Dans l'étude de F.Lintz [21], une série de 189 sarcomes de PRT, ce type de chirurgie n'a pas été fait.

Dans notre étude ce type d'exérèse n'a pas été réalisé.

### **a.2. Exérèse marginale:**

L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en périphérie en passant dans le plan de clivage naturel.

Le plan de clivage se situe au niveau de la pseudo-capsule, alors l'épaisseur de tissu sain entourant la tumeur sera faible, laissant toujours en place un reliquat tumoral microscopique dans les tissus adjacents, et l'analyse ultérieure par l'anatomopathologiste sera difficile [21], en tenant compte du mode évolutif des sarcomes, cette pseudo capsule est condensée de cellules tumorales, donc sa dissection est équivalent à l'énucléation ce qui expose le patient à un taux de rechute locale de 50 à 93%.

Dans l'étude de F.Lintz [82], une série de 189 sarcomes de PRT, l'exérèse marginale a été faite chez 45%.

Dans notre étude, 51% de nos malades ont bénéficié d'une exérèse marginale.

### **a.3. Exérèse large:**

C'est le standard chirurgical, la tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection.

Le caractère \*large\* de la chirurgie ne dépend pas de ce qu'on enlève, mais la qualité des marges chirurgicales définie par l'anatomo-pathologie sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur.

L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm de tissu sain dans tous les plans par rapport à la barrière anatomique.

La réalisation d'une exérèse large est évidemment plus simple et plus facilement fonctionnel lorsque la tumeur est petite ou intracompartmentale.

Lorsque la tumeur est extra-compartmentale, la dissection de la tumeur ne s'effectue pas, passage d'emblée à distance à des niveaux préalables définis sur l'imagerie, en effet, même si on réalise des résections musculaires de rattrapage dans le même temps opératoire suite à une effraction tumorale cela n'évite pas d'avoir des reliquats microscopiques.

Dans l'étude de F.Lintz [21], une série de 189 sarcomes de PRT, l'exérèse large a été faite chez 53%, alors que dans l'étude lyonnaise, 100 sarcomes de PRT, 44% ont une exérèse large.

Dans notre étude, 36% des malades ont une exérèse large.

#### **a.4. Exérèse extra compartmentale:**

Elle vise à enlever la totalité d'un compartiment avec ses structures anatomiques limitantes et la totalité du contenu emportant les muscles et les aponévroses de leur origine à leur terminaison et emportant les troncs vasculo-nerveux et le squelette inclus au contact.

Les tendons sont désinsérés au niveau des articulations, les champs d'irradiation qui incluent la cicatrice d'exérèse sont plus larges comprennent les articulations. Les inconvénients de ce type d'exérèse sont l'importance des séquelles fonctionnelles, il ne correspond plus au standard chirurgical.

Dans notre série aucun de nos malades, n'a bénéficié de ce type d'exérèse.

#### **a.5. Amputation ou désarticulation:**

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

La désarticulation carcinologique n'est pas toujours possible à réaliser car la tumeur peut s'étendre au niveau de section théorique.

Lorsque un traitement conservateur est pratiqué pour une récurrence proximale d'un sarcome de membre, il faut faire attention de ne pas compromettre une amputation carcinologique ultérieure par des prolongations inadaptées d'incisions chirurgicales.

C'est deux techniques assurent plus de sécurité du point de vue carcinologique, mais auprès d'une chirurgie mutilante, avec retentissement fonctionnel chez des patients relativement jeune.

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

Dans notre étude, l'amputation à été faite dans 3%, et la désarticulation dans 9% des cas.

#### **b. Procédés de réparation et de reconstruction: [7.39](figure N : 27,28)**

La couverture par lambeau présente de multiples avantages après l'exérèse d'un sarcome, elle autorise l'exérèse de certains sarcomes tronculaires qui sans lambeaux ne peuvent être opérés.

Elle permet aussi d'éviter des décollements cutanés excessifs qui sont le site potentiel de récurrence locale et pratiquer l'exérèse de cicatrices initiales inadaptées en particulier perpendiculaire à l'axe de membre.

L'apport de tissu sain sur les sites d'exérèse entendus permet une cicatrisation rapide en évitant une fermeture sous tension ou un espace mort qui sont sources de désunions cutanées et qui retardent l'irradiation postopératoire.

Le prélèvement du lambeau doit être effectué avec une instrumentation différente de celle de l'exérèse. Par rapport aux lambeaux pédiculés sur leur axe

vasculaire, l'utilisation des lambeaux libres apporte plusieurs avantages qui doivent être discutés au moment du choix de la technique de couverture.

Les lambeaux libres sont toujours réalisables même dans des régions où les lambeaux pédiculés ne seraient pas disponibles ou bien lorsque les interventions précédentes ont éliminé cette solution locorégionale, ils n'entraînent pas une détérioration de la fonction du membre qui est déjà altérée et évitent de mettre en contact le site d'exérèse et le site de prélèvement ce qui diminue l'aire de la cicatrice et diminue ainsi le champ d'irradiation.

Il est essentiel de ne pas faire de reconstruction sur une exérèse non carcinologique sous peine de récurrence ou de poursuite évolutive rapide de la lésion avec perte d'une possibilité de reconstruction.



**Figure N27:** Greffe de la peau fine.

Traumatologie B4.



**Figure N28:** Lambeaux de reconstruction après exérèse de sarcomes avec extension cutanée. Traumatologie B4

Dans notre étude, 12% des malades ont bénéficié d'une reconstruction: Greffe cutanée, parmi les malades qui ont bénéficié de l'acte chirurgicale.

## **2. Règles générales de l'exérèse chirurgicale:** [7;79 ; 80]:

La conduite thérapeutique nécessite la coordination d'une équipe pluridisciplinaire qui conjugue les compétences du radiologue, pathologiste, chirurgien, radiothérapeute, oncologue, psychologue pour analyser et discuter la conduite thérapeutique à tenir et informer le patient en toute transparence. [52]

L'étude lyonnaise [1,48], faite sur 100 sarcome des parties molles, trouve les dossiers qui ont été présenté en concertation pluridisciplinaire avant le geste chirurgical dans seulement 39% des cas. Dans notre étude 72% des cas on été passé par le RCP.

En ce qui concerne le délai de prise en charge pré opératoire, Hussein [77] en Angleterre, sur une série de 365 sarcomes des parties molles, a défini un délai de prise en charge supérieur à 3 mois, comme excessif. IL observe 68% de délai excessif et un délai moyen de 20 mois.

Dans notre étude, le délai de prise en charge est plus long chez nous, il était de 21 mois, dont:

- Le délai entre la biopsie et l'acte chirurgicale était de 4mois en moyenne.
- Le délai entre l'imagerie médicale et l'acte chirurgical était de 3mois.

Les recommandations de l'European Society of Medical Oncology (ESMO) insiste que la prise en charge doit être effectuée dans des centres spécialisés et que les patients doivent être opérés par un chirurgien spécifiquement entraîné au traitement des sarcomes. [39]

Dans notre série tous les malades ont été opérés par des chirurgiens orthopédistes oncologues.

Selon Marty [78], à propos d'une étude en 2009 sur 65 sarcomes, une exérèse sans biopsie a été faite dans 30% des cas.

Dans notre étude l'acte chirurgical a été fait, sans biopsie, chez 18%.

La voie d'abord doit se faire dans l'axe des membres pour pouvoir repérer en premier les structures (nerf et vaisseaux) et à pouvoir sélectionner les muscles en amont ou en aval de la tumeur dans le cas des sarcomes de la paroi thoracique, l'incision doit se faire dans l'axe des côtes de façon pouvoir les réséquer si nécessaire. (figure N: 29)

La cicatrice doit être axiale sauf dans les plis de flexion, pour faciliter la reprise chirurgicale en cas de récurrence.( figure N :30 )



**Figure N°29:** règles de l'exérèse chirurgicale.

#### Traumatologie B4.

La chirurgie doit être faite en un bloc et la tumeur entourée de tissu sain, les zones de section étant bien définies sur l'imagerie préopératoire.

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



**Figure N°30:** les règles de l'exérèse chirurgicale.

#### Traumatologie B4.

Le décollement cutané doit être le moins possible afin de limiter les sites opératoires susceptibles de récives, dans le cas d'envahissements musculo-cutané

important, il faut prévoir en préopératoire une mise en place d'un lambeau musculocutané de couverture.

Le curage ganglionnaire n'est pas réalisé systématiquement.

Les drainages sont systématiquement placés dans l'axe et à proximité de la cicatrice afin de pouvoir être repris facilement en cas de récurrence et limiter les champs d'irradiation postopératoire.

La quantité des marges appréciée par le chirurgien n'est pas encore définie de manière précise. C'est la marge minimale qui compte. Or, une amputation peut être marginale sur le plan histologique et une chirurgie conservatrice peut être large avec des marges saines. Le standard actuellement est d'effectuer une exérèse large avec des marges histologiques saines de manière circonférentielle. Ce sont les marges histologiques qui constituent le facteur thérapeutique essentiel.

Dans notre étude, les marges appréciées par le chirurgien, mentionné dans le CRO, 52% ont été saines, 34% ont été douteuses et 7% ont été tumorales.

CRO: Compte Rendu Opératoire

Rappel données cliniques et d'imagerie.

- Taille tumorale.
- Siège: profondeur / compartiments.
- technique opératoire:
- Description de la tumeur:
- Décrire ce qui a été enlevé.
- Repérage fait.
- Enlevée en bloc ou fragmentée.
- Tumeur vue ou non.
- Effraction tumorale.
- Recoupes musculaires.
- Marges minimales: barrière anatomique.

La pièce d'exérèse est envoyée à l'anatomo-pathologiste fixée sur un liège avec : (figure N : 31)

- Résumé clinique.
- Données de l'IRM
- Un schéma explicatif permettant d'orienter la pièce et en ayant repéré les marges minimales par des fils.



Figure N°31: la pièce adressée au laboratoire.

### **3. Appréciation de la qualité de la chirurgie:**

La pièce opératoire doit être adressée le plutôt possible au laboratoire à l'état frais dès l'ablation [7].

Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle, le mieux est d'avoir un schéma sur le liège pour faciliter l'orientation de la pièce opératoire, c'est la marge minimum qui compte [7]. Le problème que le chirurgien peut trouver lors de la chirurgie des STM, c'est lorsque la tumeur est mal limitée, dont La conservation fonctionnelle exige de passer parfois au plus près de la tumeur et la palpation que si elle peut être rassurante, peut aussi induire en erreur lorsque l'on a à faire à une tumeur mal limitée qui envoie des coulées tumorales dissociant les fibres du tissu environnant. Alors le caractère mal limité d'une prolifération

sarcomateuse constitue un facteur de risque de résection inadéquate dans la chirurgie des STM.

Ce sont les marges histologiques qui constituent le facteur thérapeutique essentiel, Comme l'a prouvé Flint, une étude sur 122 sarcomes des PRT opérés, ou une analyse uni-variée et multi-variée à la fois, ont montré que le seul facteur de risque de résection inadéquate c'est l'aspect microscopique des limites tumorales, apprécié suite à l'examen anatomopathologique, mais il ne s'agit pas de facteur prédictif. [21].

Par ailleurs, l'examen anatomopathologique peut être trompeur, Par exemple, l'encrage de la pièce qui permet de matérialiser au microscope la limite de résection peut être faussé si par exemple il est réalisé après la mise en formol de la pièce (présence d'encre au contact de cellules tumorales égale ligne de résection passant au minimum au contact de la tumeur) le formol rétractant les tissus, il peut découvrir certaines zones tumorales initialement recouvertes de tissu sain et donner une fausse impression de marge inadéquate. D'où l'importance du dialogue chirurgical anatomopathologiste pour l'analyse des marges de résection, afin que le chirurgien puisse, en salle de macroscopie, orienter la pièce et de préciser les zones suspectes ou avérées d'effraction.

La Qualité d'exérèse déterminée en réunion de concertation pluridisciplinaire par confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques, et non par le seul chirurgien ou seul anatomo-pathologiste (consensus) [67,81].

L'anatomo-pathologiste définit la qualité d'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC) [7,29,67].

R0: marge microscopiquement saine (>1 mm), la marge minimale est définie en mm 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 (<1 mm ou au contact de la tumeur), 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 opératoire.

D'après l'étude de Y.Milbéo [63], la chirurgie a été de type R0 (exérèse microscopiquement complète), R1 (persistance d'un reliquat tumoral microscopique) et R2 (persistance d'un reliquat macroscopique) pour respectivement 67%; 30% et 3% des patients.

En 2004, selon Ray-Coquard I, [48], une étude lyonnaise faite sur 100 STM, Une résection R0 a été obtenue dans 26 % des cas, R1 dans 29 % et R2 dans 42 %.

En 2009, L'étude de F.Lintz [21], faite sur 122 sarcomes des parties molles, a trouvé : RO pour 65% des patients, et R1 :pour 25, 2% des patients, le R2 n'a pas été précisé dans l'étude.

En 2012, l'étude de F.Lintz [82], faite sur 189 STM, a trouvé:71% des patients pour R0, 30% des patients pour R1, R2 n'a pas été mentionnée dans cette étude.

Dans notre étude, parmi cas 31 cas (93%) où les marges d'exérèse ont été mentionnées, 16 cas (48%) l'exérèse était de type R0, 9cas (27%) était de type R1, et 5 cas (18%) était de type R2.

Vue les difficultés trouvées lors de l'étude de F.Lintz en 2009, de classer les tumeurs R1 (<1 mm ou au contact de la tumeur), et la difficulté d'évaluer la maladie résiduelle, dans l'étude de Sadoski et Al, à l'échelle microscopique, surtout lorsque

les limites périphériques de la prolifération sont mal définies ou lorsque des nodules satellites sont présents. Engellau et al. [83], proposent un système qui prend en compte en outre les limites de la prolifération tumorale et les nodules satellites pour les marges fines, c'est une nouvelle classification **R Modifié** ou **RM**, qui vise à améliorer l'analyse pronostique de la maladie résiduelle par rapport au système précédent. ( tableau suivant)

Épaisseur de la marge minimale la plus fine	Statut des limites et nodules satellites	Statut RM
≥ 1 mm		R0M
< 1 mm ou au contact	Nodules absents, bien limité	R0M
< 1 mm ou au contact	Mal limité et/ou nodules présents	R1M

Ils ont reclassé « R1 M » les résections où, soit les tumeurs étaient mal limitées, soit il existait des nodules satellites, soit les deux. Ainsi Ils ont reclassé « R0 M » les résections où les tumeurs étaient bien limitées et où il n'existait pas de nodules satellites.

Dans l'étude de F.Linz et Al [82], ont trouvé que 62% des cas étaient de type R0M, et 38% des cas étaient de type R1M.

Dans notre étude, on trouve 57% des patients étaient de type R0M, et 18% des patients étaient de type R1M.

La chirurgie conservatrice est devenue la référence et doit conciliée entre une chirurgie carcinologique et une chirurgie fonctionnelle du membre [1,39].

#### 4. **Reprises chirurgicales:** [1, 7, 63, 84, 85, 86, 87] (figure N :32)

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

Par Ailleurs, l'absence de reliquats tumoraux après chirurgie inadaptée peut être liée aux difficultés d'identification dans la fibrose inflammatoire de l'intervention précédente et au nombre de coupes réalisées sur la pièce de reprise.

Une chirurgie de type R1 ou R2 (macroscopiquement incomplète) impose une reprise chirurgicale si celle-ci est possible. En effet, une telle situation expose à un risque élevé de récurrence locale ou multifocale ou être plus indifférenciée, si on ne fait pas la reprise élargie (60% cas de type de R1), surtout en cas de résection type R2, et par conséquent une chirurgie plus mutilante qu'une reprise systématique va être imposée.

Pour porter l'indication d'une reprise d'exérèse, il est indispensable d'avoir le compte rendu opératoire et anatomopathologique. Une radiographie Optimale notamment une IRM postopératoire est souhaitable avant la reprise chirurgicale, et peut montrer la présence des reliquats macroscopiques.

Si la tumeur n'est pas initialement au contact de structures vasculo-nerveuses majeures, il faut alors envisager une reprise chirurgicale. En revanche, on n'effectue pas de reprise élargie « systématique » sur des structures nobles vasculaires ou nerveuses. S'il y a une ouverture de la pièce, il faut envisager systématiquement une reprise chirurgicale suivie de radiothérapie.

La radiothérapie ne supplée pas une chirurgie inadéquate, mais on peut discuter un traitement néoadjuvant avant la reprise, en particulier s'il s'agit d'un sarcome de haut grade. Si une reprise d'exérèse est envisagée, il faut attendre la cicatrisation de l'intervention précédente pour éviter de mettre en contact l'ancien site d'exérèse et le nouveau. La cicatrice précédente et les orifices de drainage doivent être réséqués. La présence de reliquats tumoraux sur la pièce de reprise est un facteur de pronostic défavorable.

La reprise systématique après chirurgie inadaptée permet de réajuster le pronostic local au même niveau que celui des patients opérés de manière adaptée.

L'étude lyonnaise montre que la reprise chirurgicale a suivi les recommandations internationales dans 49 % des cas. Le taux de rechute locale en cas de résection R0 est de 20 %, 26 % en cas de résection R1 et 51 % en cas de résection R2. Ces résultats sont tout à fait conformes à ceux des autres études de la littérature.

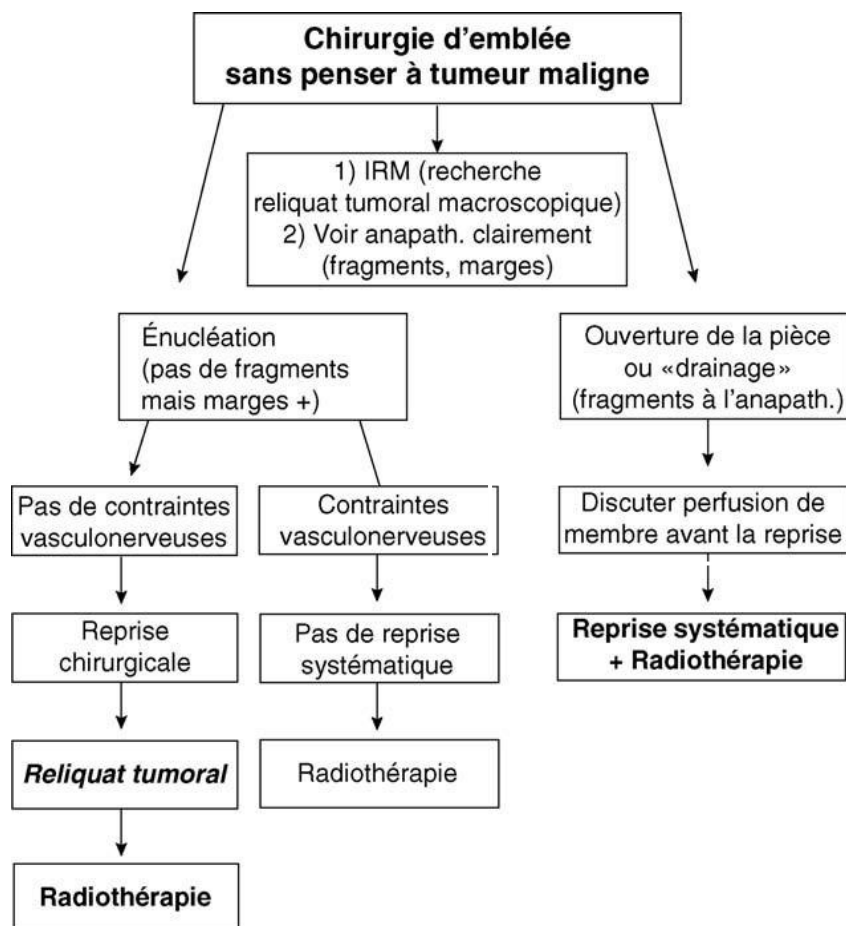


Figure N°32: Indications de reprises chirurgicales après chirurgie initiale inadaptée.

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

Dans notre série, la reprise chirurgicale a été faite chez 15% de nos malades.

- 60% de cas chirurgie marginale, soit chez 3 cas.
- 40% des cas: Exérèse large, soit 2 cas.

La reprise chirurgicale a permis de confirmer le diagnostic dans 100% des cas, et le grade tumoral dans 40% des cas.

La reprise a été faite, selon le type d'exérèse RO, R1, R2 pour respectivement 40%,40% et 0%, et selon la nouvelle classification ROM : 66%, R1M :16%.

## **B. La Radiothérapie:** [7.13.63.86.88.89]

La radiothérapie constitue un standard après la chirurgie et améliore le contrôle local, en diminuant significativement le risque de récurrence locale en particulier pour les sarcomes des tissus mous de haut grade.

L'adjonction d'une radiothérapie après la chirurgie inadéquate peut améliorer le contrôle local, mais sans pouvoir attendre celui obtenu après une chirurgie adéquate. Il faut systématiquement discuter en milieu spécialisé une reprise d'exérèse.

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

L'association « chirurgie élargie-radiothérapie » constitue le traitement standard dans les sarcomes parties molles.

Le délai d'irradiation doit être dans un délai allant de 3 à 6 semaines, à condition que la cicatrisation ait été obtenue.

Le volume d'irradiation c'est tout le lit opératoire: la cicatrice, les orifices et les trajets de drainage, dont les marges autour du lit opératoire doivent être au moins de 5 cm.

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

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

Dans notre étude, 13 patients ont reçu une radiothérapie adjuvante, cela a concerné les patients présentant des marges envahies ou en principe après une chirurgie conservatrice, dont les résections type R1 étaient présentes dans 53%, et R2 : 46% des cas.

## **2. Radiothérapie néo-adjuvante: préopératoire**

La radiothérapie préopératoire, qui selon Bujko permet des meilleurs résultats sur les membres inférieurs chez les sujets âgés et en cas d'association à la curiethérapie.

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

Dans notre étude, la radiothérapie n'as pas été faite.

## **3. Radiothérapie exclusive:**

La radiothérapie exclusive est réservée aux patients inopérables ou refusant tout autre traitement. Les indications sont donc rares et à discuter en réunion multidisciplinaire.

## **C. La Chimiothérapie:** [1.2.4.7.57.63]

La chimiothérapie est habituelle dans les sarcomes des tissus mous de haut grade de malignité en complément de la chirurgie, malgré ça son efficacité sur les sarcomes des tissus mous n'est pas encore démontrée, mais certaines tumeurs ont des sensibilités importante.

### **1. Chimiothérapie néo–adjuvante:**

la chimiothérapie néoadjuvante, première ou d'induction, visent à diminuer le volume tumoral initial afin de faciliter le temps opératoire, agir précocement sur les métastases infra cliniques, mais surtout tester la chimiosensibilité tumorale in vivo afin de sélectionner des patients pouvant bénéficier d'une éventuelle chimiothérapie adjuvante.

Les résultats des études montrent que la chimiothérapie néo–adjuvante permet une excellente évaluation pronostique: ainsi dans une série de STM grade III volumineux soumis à la chimiothérapie néo–adjuvante, le taux de survie à 5 ans est de 25% pour les non répondeurs et de 65% pour les bons répondeurs.

Dans notre série, 23% des malades ont reçu une chimiothérapie néo–adjuvante, dont 5 cas sont des sarcomes localement avancés et de haut grade, opérés par la suite; le reste (4 cas) ce sont des STM métastatiques non résecables.

### **2. Chimiothérapie adjuvante :**

L'emploi d'une chimiothérapie adjuvante systématique reste controversé dans le traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte, il a pour but de diminuer l'incidence de récives locales et des métastases, il améliore la survie sans récive mais n'a aucun effet sur la survie globale.

Les données de la méta–analyse, publiées en 1997 concernaient 14 essais de chimiothérapie adjuvante à base de doxorubicine: la chimiothérapie adjuvante pourrait être utile chez les patients opérés d'un sarcome des membres de haut grade et de taille supérieure à 5 cm.

Dans la série de Y.Milbéo et al, la chimiothérapie adjuvante a été faite dans 35 cas soit 41%, en association à la RTH dans 30 cas soit 36% des patients et à la RTH et la curiethérapie dans 4 cas soit 5%.

Dans notre série, 12% des malades ont reçu de la chimiothérapie adjuvante, et un seul cas était en association à la RTH.

#### **D. Thérapies Ciblée:**

Les facteurs les plus déterminants dans la prise en charge sont:

- L'âge, le siège,
- Le volume tumoral, le type histologique et le grade
- La dissémination métastatique
- La classification TNM +++

La classification TNM préconisée par l'OMS a un intérêt thérapeutique. [71].

#### **E. STM 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.

## **F. STM 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.

## **G. STM 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.

## **X. FACTEURS PRONOSTIQUES:** [56,57.59.60.61.61.64]

Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique conditionné essentiellement par les facteurs pronostiques suivants: la taille de la lésion, le caractère profond ou superficiel de la lésion, le développement intracompartimental, le grade histologique et le caractère complet ou incomplet de l'exérèse chirurgicale. [2.7.65].

L'établissement des facteurs pronostics reproductibles permet de sélectionner des sous groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant. [13,7].

## 1. **Facteurs de récurrence locale:**[14.15, 66] (Graphique :23 )

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

L'exérèse large (taux de rechute locale de 5 à 15%) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90% de rechute locale) et a fortiori des exérèses intra capsulaires qui ne sont autre que de simples biopsies chirurgicales [7].

Ainsi l'analyse postopératoire de la qualité du geste d'exérèse permet d'évaluer le risque de la maladie résiduelle, elle correspond non seulement à l'analyse anatomopathologique de la pièce d'exérèse mais également à la prise en compte de critères préopératoire, comme l'existence d'une effraction volontaire ou involontaire afin de préserver les éléments nobles au cours de la dissection.

La confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques permet d'établir les éléments et les facteurs du pronostic et elle est indispensable à l'évaluation optimale du geste et à la prise de la décision thérapeutique ultérieure [20]. L'évaluation anatomo-pathologique des limites d'exérèse chirurgicale constitue un élément prédictif dans le pronostic des sarcomes des tissus mous. Il n'y a pas de méthodes standardisées pour effectuer cette analyse, cependant certaines recommandations ont été établies:

- Disposer de la pièce d'exérèse en son entier, orientée, non prédécoupée, avec un marquage par le chirurgien des zones suspectes et avec un schéma explicatif;
- L'évaluation doit être réalisée en collaboration avec le chirurgien;

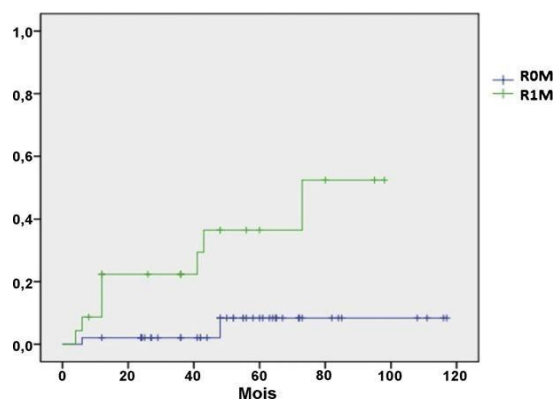
- Utilisation de colorants comme l'encre de chine pour matérialiser les limites au microscope;
- Evaluation des résultats histologiques en limites non saines (intra-tumorales), saines (séparation par une structure anatomique telle une aponévrose ou une distance supérieure à 1 cm), et marginales ou douteuses (c'est-à-dire proches de la tumeur). Dans le dernier cas, il convient de donner la distance en mm [22].
- Rapporter les résultats sur un schéma;
- Confronter l'évaluation histologique avec les constatations faites par le chirurgien et faire une synthèse de l'ensemble.

Ainsi l'exérèse pourra être classée: • R0: exérèse complète;

- R1: résidu histologique;
- ▪ R2: résidu macroscopique. La qualité d'exérèse chirurgicale équivalente à d'autres facteurs de récurrences locales: Le grade histo-pronostique élevé, l'absence de radiothérapie adjuvante.

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

Engellau et al. proposent un système qui prend en compte en outre les limites de la prolifération tumorale.



**Graphique 23:** Estimation de l'incidence des récides locales.

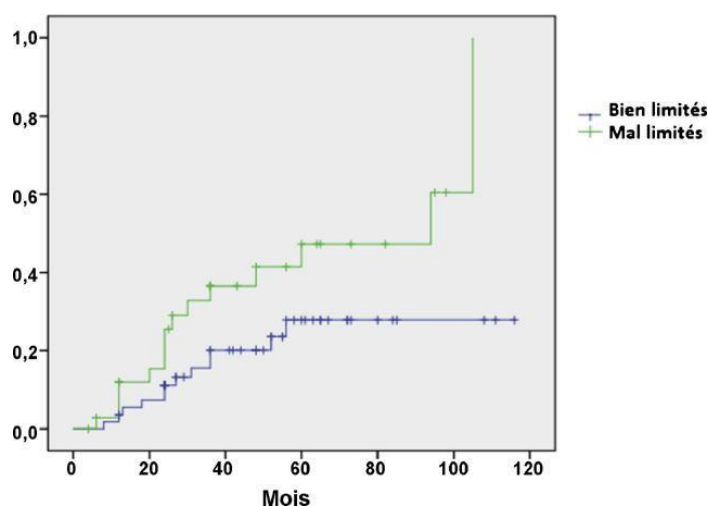
Estimation de l'incidence des récides locales (LR) selon la classification RM

F. Lintz. Critical study of resection margins in adult soft-tissue sarcoma surgery.

Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. rcot.2012.04.013

## 2. Facteurs de métastases et de survie globale: (Graphique :24,25 )

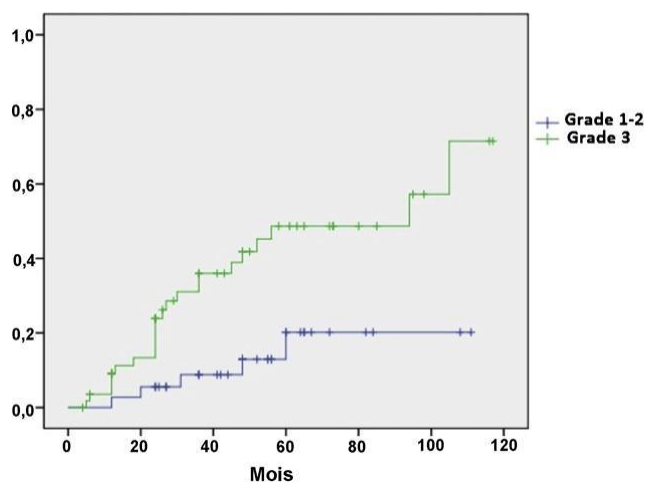
Engellau et al. proposent un système [12] qui prend en compte en outre les limites de la prolifération tumorale



**Graphique 24:** Estimation de l'incidence des métastases selon les limites Engellau et

al. proposent un système qui prend en compte en outre les limites de la prolifération tumorale F. Lintz. Critical study of resection margins in adult soft-tissue sarcoma surgery.

Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. rcot.2012.04.013



**Graphique 25:** Estimation de l'incidence de métastase selon le grade

F. Lintz. Critical study of resection margins in adult soft-tissue sarcoma surgery. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. rcot.2012.04.013

### 2.1. Système de grading: [3.7.13.20.67, 68].

Le grade histologique est le meilleur critère prédictif de survenue de métastase à distance et de survie globale, ceci a été démontré par plusieurs études multifactorielles avec dans l'ensemble un taux de survie à 5 ans de l'ordre de 70% pour le grade 1 et 40% pour le grade 3.

L'influence de rechute locale sur la survie globale est diversement appréciée dans la littérature, dans de nombreuses séries rétrospectives récentes et portant sur un nombre important de patients, la rechute loco-régionale est un facteur pronostique indépendant défavorable pour la survie des systèmes de grading fondés sur des paramètres histologiques qui ont été décrits pour mieux distinguer les tumeurs de faible grade (de bon pronostic), des tumeurs de haut grade au pronostic défavorable.

Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade histologique: c'est le cas pour les tumeurs dites à malignité intermédiaire qui ne doivent pas être gradées, et pour d'autres tumeurs pour lesquelles on connaît bien le

potentiel évolutif, telles: Liposarcomes à cellules rondes, PNET, Sarcomes à cellules claires, Sarcome alvéolaire des parties molles, rhabdomyosarcome.

Lors d'un travail récent portant sur 694 sarcomes des tissus mous de l'adulte, la survie globale à 10 ans est de 85 % pour les tumeurs de Grade I, 55 % pour les tumeurs de Grade II et 25 % pour les tumeurs de Grade III.

Cependant, le grade histologique ne résume pas toute l'information pronostique et d'autres facteurs en particuliers cliniques, doivent être pris en compte.

## **2.2. Facteurs cliniques: [2.17.69]**

Les études multi factorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte permettent de retenir deux facteurs cliniques: la profondeur de la tumeur (localisation au dessous du fascia superficiel) et la taille tumorale (plus de 5 à 10 cm).

La combinaison de grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic, ainsi les tumeurs superficielles de grade 2 ont le même pronostic (bon) que l'ensemble des tumeurs de grade 1.

## **2.3. Autres facteurs: [17,69 ;70]**

D'autres facteurs histologiques ou biologiques, tel l'index de prolifération cellulaire, la ploïdie ou l'étude d'anti-oncogènes pourraient avoir un intérêt mais leur valeur pronostic n'est pas encore démontrée et ils doivent être considérés comme en cours d'évaluation et donc non utilisés comme méthodes standardisées dans l'évaluation du pronostic.

## 2.4. Système de staging: [29,67]

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit différentes équipes à décrire des systèmes de staging anatomo-cliniques qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique.

Les trois les plus connus sont le système de l'American Joint Committee (AJC) et 23 UICC, le système chirurgical de Enneking et le système selon Hajdu.

Système de staging de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifié en 1997: Il prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade du sarcome (G). Tableau numéro 41

**Tableau 41:** Classification TNM 2010 pour les sarcomes.

Tx	Tumeur primitive non évaluable
T0	Tumeur primitive non retrouvée
T1: T1a T1b	Tumeur <5 cm dans son plus grand diamètre. tumeur suprf tum profonde
T2: T2a T2b	Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre. Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel  Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
NO	pas d'envahissement gg
N1	envahissement gg
M0	absence de métastase
M1	présence de métastase

**Grade histo-pronostique (G1, G2, G3, G4) [67.69.71].. Groupement par stades:**

Stade IA	G1, 2 T1 N0 M0
Stade IB	G1, 2 T2 N0 M0
Stade IIA	G3, 4 T1 N0 M0
Stade IIB	G3, 4 T2a N0 M0
Stade III	G3, 4 T2b N0 M0
Stade IV	tous G tous G tous T tous TN1 tous NM0M1

Ce système à l'avantage d'être applicable à tous les sarcomes des tissus mous quelle que soit leur localisation, mais il est relativement complexe et il introduit un système de grading de 4 classes. En outre, s'il tient compte du caractère superficiel ou profond de la tumeur, il ne tient plus compte de l'envahissement osseux et/ou vasculo-nerveux, qui constitue en pratique un critère important du pronostic.

Système chirurgical d'Enneking: [67, 69, 72]

Il prend en compte:

- la localisation anatomique de la tumeur: T1: intracompartimentale  
T2: extra-compartimentale
- deux grades: G1 et G2

Il définit trois stades: Stade I: sarcomes de bas grade sans métastase Stade II: sarcomes de haut grade sans métastase Stade III: métastases quel que soit le grade.

Chaque stade est subdivisé en fonction de la présentation de la tumeur (T1 ou T2): A: intracompartimentale B: extracompartimentale.

Ce système à l'avantage d'insister sur le caractère intra ou extra-compartimental et est donc bien adapté pour une décision chirurgicale [10]. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur [73].

Système selon Hajdu [74]:

Il prend en compte les paramètres suivants:

- le type histologique.

- la taille:  $< 5$  cm ou  $\geq 5$  cm.
- la localisation: superficielle ou profonde.
- deux grades de malignité: faible ou élevé.
- la présence de métastases.

Il définit 5 stades (0, I, II, III, IV) en fonction du nombre de paramètres de bon ou de mauvais pronostic et subdivise les stades I et II en 3 catégories (A, B, C).

## **XI. Suivi :** [ 21,27,54,67,70,90,91,92]

### **1. Survie Sans maladie:**

L'association radiothérapie chirurgie, permet une survie à 5ans de 60 à 70% avec un taux d'échec local de 15 à 20%.

Selon l'étude de F.Lintz 59% des patients n'avaient ni récurrence locale, ni métastase diagnostiquée.

Dans notre étude 28% des malades n'avaient ni récurrence, ni métastase.

### **2. Récurrence locale:**

Les récurrences locales surviennent dans 20 à 30% des cas, elles sont corrélées à des facteurs qui sont: Exérèse chirurgicale non satisfaisante :

- Qualité de la marge d'exérèse
- Absence de radiothérapie adjuvante
- Grade histopronostique élevé.

Lorsque la rechute locale survient dans un contexte métastatique ou lorsque la tumeur est très agressive à haut risque métastatique et de décès, un premier traitement général doit être préféré, suivi d'un traitement locorégional adapté à la réponse tumorale et à l'état général du patient.

Dans la prise en charge des récurrences, il faut distinguer les patients indemnes d'irradiation chez qui une reprise chirurgicale doit être envisagée suivie d'une radiothérapie, et les patients déjà traités par radiothérapie chez qui l'indication d'une

chirurgie radicale doit être envisagée, si non la perfusion du membre au TNF et Melphalan peut être une alternative à l'amputation.

Selon l'étude de F.Lintz, les récurrences locales ont été diagnostiquées chez 20%. Dans notre série, on a trouvé 18% de récurrences.

Les marges histologiques trouvées: RO: 0 cas, R1:3 cas, R2:3cas.

On a retenu les mêmes facteurs de récurrence locale rapportés dans la littérature à savoir:

- Envahissement des marges d'exérèse.
- Absence de radiothérapie.
- Grade histopronostique élevé. (Grade: II:3cas, grade III:2cas).
- 57% de nos patients ont été traités par un traitement conservateur, en association avec une chimiothérapie.

Le traitement a été refusé par 1 seul malade.

### **3. Métastase:**

Les métastases surviennent dans 20 à 38% des cas [48], elles sont liées au grade histologique élevé, à la taille tumorale supérieure à 5 cm, au type histologique (le risque serait plus important pour les léiomyosarcomes et plus faible pour les liposarcomes), à la profondeur de la tumeur, à l'âge et aussi à des anomalies génétiques.

Les STM sont peu lymphophiles à l'exception des sarcomes épithéloïdes, synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes, et sarcomes à cellules claires.

Le traitement à visée palliative, qui peut être selon les cas: une chimiothérapie palliative; une radiothérapie palliative; ou plus rarement une exérèse chirurgicale limitée, en particulier des métastases pulmonaires.

Selon l'étude de F. Lintz 30 % des patients avaient des métastases.

Dans notre série, les métastases ont été révélées chez 34%, le site métastatique préférentiel était le poumon. Notamment les marges d'exérèses histologiques trouvées sont: R0:1 cas, R1:8 cas, R2:4 cas.

Leur survenue dépend essentiellement d'une taille tumorale supérieure à 12 cm, d'un grade histologique élevé (grade: I: 2cas ; grade II:8cas ; grade III:3cas) et des types histologiques (synoviosarcome, léiomyosarcome, et liposarcome).

Le traitement était une chimiothérapie à visée palliative, pour tous les cas à l'exception de 2 cas où le traitement était une Radiothérapie.

#### **4. Rythme de surveillance:**

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

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

# CONCLUSION

La prise en charge thérapeutique des Sarcomes des tissus mous a été améliorée par des avancées scientifiques et technologiques qui a codifié leur prise en charge complexe qui doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire; cependant la place de la radiothérapie et la chimiothérapie reste encore mal élucidée.

La prise en charge de ce type de tumeur repose essentiellement sur un examen clinique minutieux et d'un bilan radiologique adapté, orientant une biopsie diagnostique conditionnant le choix de la technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, associée à une thérapie adjuvante si besoin, afin de diminuer le risque de récurrence locale et les chirurgies itératives qui peuvent aboutir à un geste mutilant, dont la chirurgie d'exérèse doit être effectuée par un chirurgien entraîné à cette pathologie.

Le principe de la chirurgie carcinologique est l'exérèse large dont la qualité du résultat de ce geste dépend de la qualité des marges de résection histologiques, qui doivent être saines. C'est d'elle qui dépend la suite du traitement, notamment la nécessité d'une reprise chirurgicale ou non.

Au terme de notre étude ayant porté sur 39 cas de STM de l'appareil locomoteur colligé au service de traumatologie-orthopédie B4, d'oncologie-radiothérapie au CHU HASSAN II de Fez entre 2013 et début 2016, nous concluons à ce que:

- Les tumeurs sont de très rares, moins de 1% de tous les cancers.
- Prédominance Féminine significative de 65,6% ;
- Le type de recrutement le plus fréquent était: avant la biopsie soit 42%, suivi de 32% des malades ont été retenus après récurrence.

- Le délai moyen de consultation était de 18mois, et le syndrome tumoral était présent chez tous les patients.
- Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes (83%) et surtout au niveau de la cuisse (57%).

L'imagerie médicale, en particulier l'IRM permet de faire le bilan local, de préciser l'extension tumorale, de guider les biopsies et dans quelques cas d'orienter vers la nature histologique de la lésion.78% des cas on bénéficié d'une IRM.

- Seul l'examen anatomopathologique permet d'établir le diagnostic avec certitude et de préciser le type histologique ;
- 84% des cas ont bénéficié d'une biopsie, dont les résultats étaient concluants en confirmant le diagnostic du sarcome pour 74%des cas, et le grading tumoral a été établi dans 42% des cas.
- Les types les plus fréquents sont:
  - Le synoviosarcome 33% ;
  - Le léiomyosarcome 25% ;
  - Le liposarcome 20%

Le grade intermédiaire et le haut grade sont les plus trouvés (II: 38% des cas, III:17% des cas).

- Le traitement adopté dans notre série d'étude est basé sur la chirurgie conservatrice chez 89% des patients; dont l'exérèse est marginale est plus utilisée (51% des cas).

Les marges appréciées par le chirurgien dans 48% étaient saines, 39% étaient douteuses, et 6 % étaient tumorales. La qualité des marge histologique était RO:48%, R1:27%, R2: 18%, et selon la nouvelle classification: ROM: 57%,R1M:18% des cas .

- La reprise pour complément d'exérèse est utilisée chez 16% des patients ;

- La Radiothérapie adjuvante est effectuée chez 33% des patients à limites d'exérèse envahies et / ou à tumeur de haut grade.
- La chimiothérapie néoadjuvante est indiquée dans 23% des cas, et la chimiothérapie adjuvante est indiquée dans 12% des cas ;
- L'évolution retrouve 18% de récidives locales, 34% de métastases essentiellement pulmonaires, et la survie sans maladie était chez 28% des cas.

Cependant on a pu relever certains points qui entravaient la pratique médicale:

- Un bilan radio-anatomopathologique incomplet, (en particulier l'IRM et étude IHC), vu le coût financier élevé.
- Un nombre important de patients perdus de vue après le diagnostic histologique ou après la cure thérapeutique.

C'est l'intérêt primordial de la concertation et la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge des STM d'où la nécessité de la création dans notre structure hospitalière d'un groupe de travail et de recherche concernant cette pathologie tumorale regroupant des chirurgiens, radiologues, oncologues, anatomopathologistes et psychologues pour améliorer notre prise en charge thérapeutiques à tous les niveaux.

# RESUMES

## Résumé:

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs rares, dont la prise en charge est complexe, qui doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire.

La démarche diagnostique est basée sur un examen clinique minutieux et d'un bilan radiologique adapté, et une biopsie diagnostique qui permet d'affirmer la malignité et de guider la prise en charge par la suite, et elle peut, si elle est inadaptée, compliquer le traitement, justifier l'amputation et rendre la maladie incurable.

La biopsie conditionne le choix de la technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, associée à une thérapie adjuvante si besoin, afin de diminuer le risque de récurrence locale et les chirurgies itératives qui peuvent aboutir à un geste mutilant, dont la chirurgie d'exérèse doit être effectuée par un chirurgien entraîné à cette pathologie.

Le principe de la chirurgie carcinologique est l'exérèse large dont la qualité du résultat de ce geste dépend de la qualité des marges de résection histologiques, qui doivent être saines. C'est d'elle qui dépend la suite du traitement, notamment la nécessité d'une reprise chirurgicale ou non.

Le pronostic des sarcomes des parties molles dépend de leur potentiel évolutif à la fois local et métastatique et il est déterminé par un ensemble de facteurs qui sont: La taille, le caractère profond ou superficiel de la lésion, le développement intra ou extra compartimental, le grade et les marges histologiques.

Le caractère reproductible de ces facteurs permet de définir des sous groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant (chimiothérapie ou bien radiothérapie).

Notre étude a porté sur 39 cas de sarcomes des tissus mous pris en charge par le service de traumatologie et orthopédie B4 au CHU Hassan II Fès, sur une période de 4 ans entre 2013 et début 2016, a permis de conclure que:

- L'âge moyen des patients de notre série est de 45,2 ans.
- Prédominance féminine significative de 65,8%.
- Le type de recrutement le plus fréquent était: avant la biopsie soit 42%,suivi de 32% des malades ont été retenus après récidive.
- Les malades ont consulté après un délai moyen de 18 mois, et le syndrome tumoral était le motif constant de consultation.
- La taille moyenne était de 12cm.
- Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes (83% )et surtout au niveau de la cuisse (57%).
- 79% des patients ont un siège profond, alors que le reste a un siège superficiel.
- L'IRM était l'examen de référence pratiquée chez 78% des patients.
- La biopsie a été faite chez 84% des malades, dont les résultats étaient concluants en confirmant le diagnostic du sarcome pour 74% des cas, et le grading tumoral a été établi dans 42% des cas, pour les patients ayant les résultats non concluants (26%), une 2ème biopsie a été faite, qui a permis d'établir le diagnostic dans 100% des cas, et le grading tumoral dans 77% des cas.
- Les types histologiques les plus fréquents sont:

- Synovialosarcome 33% ;
  - Le léiomyosarcome 25% ;
  - Liposarcome 20%.
- Le grade intermédiaire et le haut grade sont les plus trouvés (II: 38% des cas, III:17% des cas).
  - Le traitement adopté dans notre série d'étude était basé sur la chirurgie conservatrice chez 87% des patients; dont l'exérèse marginale est la plus utilisée (51% des cas), et l'exérèse large a été réalisée chez 36%.
  - 12% de nos malades ont bénéficié d'un traitement radical: Désarticulation a été faite dans 9% des cas, et l'amputation a été faite chez un seul cas (3%).
  - La chirurgie était concluante dans 100% des cas en confirmant le diagnostic du sarcome, et permis d'établir le grading tumoral dans 74% des cas.
  - Les marges appréciées par le chirurgien dans 48% étaient saines, 39% étaient douteuses, et 6 % étaient tumorales. La qualité des marges histologiques était RO:48%, R1:27%, R2: 18%, et selon la nouvelle classification: ROM: 57%, R1M:18%.
  - 12% des malades, qui ont bénéficié de l'acte chirurgical, leur prise en charge a été complétée par une greffe cutané.
  - La reprise pour complément d'exérèse a été utilisée chez 15% des patients, la confirmation du diagnostic a été faite chez tous les cas, et le grade tumoral a été fait chez 40% des cas.
  - La Radiothérapie adjuvante est effectuée chez 33% des patients à limites d'exérèse envahies et/ ou à tumeur de haut grade.
  - La chimiothérapie néoadjuvante est indiquée dans 23% des cas, et la chimiothérapie adjuvante est indiquée dans 12% des cas.

- Le recul moyen était de 22 mois.
- L'évolution retrouve 18% de récidives locales, 34% de métastases essentiellement pulmonaires, et la survie sans maladie était chez 28% des cas et dépend principalement des facteurs intrinsèques et extrinsèques.
- 3 décès ont été trouvés dans notre étude en postopératoire.

## Abstract

Sarcomas of soft parts are rare tumors, whose support is complex, which must be done in specialized centers by a multidisciplinary team.

The diagnostic approach is based on a clinical examination thorough and of a radiological balance adapted, and a diagnostic biopsy which allows to affirm the malignancy and guide the supported by the suite, and it may, if it is inappropriate, complicate treatment, justify the amputation and make the incurable disease.

The biopsy affects the choice of the surgical technique which must be conservative if possible, associated with an adjuvant therapy if needed, in order to reduce the risk of local recurrence and the iterative surgery that can lead to a gesture maiming, including surgery of the resection specimen must be performed by a surgeon led to this pathology.

The principle of the cancer surgery is the Wide excision of which the quality of the result of this gesture depends on the quality of the margins of resection histological, which must be healthy. It is she who depends on the result of the related-(isplay, including the need for a surgical recovery or not).

The prognosis of sarcomas of soft parts depends on their evolutionary potential to both local and metastatic and it is determined by a set of factors which are: the size, the deep character or superficial of the lesion, the development intra or extra compartmental, the rank and the histological margins.

The reproducible character of these factors allows you to define sub groups of patients likely to benefit from a adjuvant therapy (chemotherapy or radiotherapy).

Our study has focused 39 cases of soft-tissue sarcomas supported by the service of Traumatology and Orthopedics B4 at the CHU Hassan II Fes, on a period of 4 years between 2013 and early 2016, has led to the conclusion that:

- the average age of the patients in our series is 45.2 years.
- Female Prédominance significant of 65.8%
- type of recruitment the more common was: before the biopsy or 42%, follow-up of 32% of the patients have been retained after recidivism.
- The patients have consulted after an average period of 18 months, and the Tumor syndrome was the constant cause of consultation.
- the average size is 12cm.
- the locations at the level of the lower member are the most frequent (83%) and especially at the level of the thigh (57%).
- 79% of patients have a deep seat, while the rest have a superficial seat.
- IRM is was the review of Reference practiced in 78% of patients.
- THE Biopsy is was made in 84% of patients, whose results were conclusive in confirming the diagnosis of Kaposi for 74% of cases, and the Tumor grading has been established in 42% of cases, for patients with the result not conclusive (26%), a 2nd biopsy was made, which allowed to establish the diagnosis in 100% of cases, and the grading of tumors in 77% of cases.
- histological types in order of frequency are: Synovialosarcome 33%; The léiomyosarcome 25%; Adipocytic sarcoma 20%;
- the treatment adopted in our series of study is based on conservative surgery in 87% of patients; whose marginal resection is more used (51% of cases), Wide excision was carried out at 36%.

12% of our patients have benefited from a radical treatment: disarticulation was made in 9% of cases, and the amputation was made in a single case (3%).

The surgery was conclusive in 100% of cases, in confirming the diagnosis, and helped to establish the grading of tumor in 74% of cases.

- Margins appreciated by the surgeon in 48% were healthy, 39% were questionable, and 6 per cent were tumor cells. The quality of histological margin was RO:48%, R1:27%, R2: 18%, and according to the new classification: ROM: 57%, R1M:18%.
- 12% of the patients, who have benefited from the surgical act, their support have been supplemented by a skin graft.
- The recovery to complement to exeresis is used in 15% of patients, the confirmation of the diagnosis has been made in all cases, and the tumor grade has been done in 40% of cases.
- The Adjuvant radiotherapy is performed in 33% of patients to the limits of the resection specimen invaded and / or tumor of high rank.
- The neoadjuvant chemotherapy is indicated in 23% of cases, and the adjuvant chemotherapy is indicated in 12% of cases.
- The average decline was 22 months.
- The evolution found 18% of local recurrence, 34% of metastases mainly lungs, and disease-free survival was at 28% of the cases and depends mainly on the intrinsic and extrinsic factors.
- 3 deaths have been found in our study in the post operation.

## ملخص

تعرف أغران الأنسجة المرخوة للأطراف بكونها أوراما نادرة، تشخيص هذه الأمراض معقد، حيث يجب أن يكون في مراكز متخصصة من قبل فريق متعدد التخصصات .

التشخيص يستند الى استعراض سريري دقيق، تقييم اشعاعي مناسب، و الى التشريح المرضي الذي يسمح بتأكيد المرض و توجيهه الى الرعاية اللاحقة.

يلعب التشريح المرضي دور مهم في اختيار التقنية الجراحية التي يجب ان تكون محافظة اذا أمكن، بالإضافة الى العلاج المساعد اذا اقتضى الأمر، من أجل تقليل خطر التكرار المحلي و العمليات الجراحية المكررة و الخطيرة، حيث ان الجراحة يجب ان تتم عن طريق جراحي العظام و الأورام.

مبدأ جراحة السرطان هو جراحة موسعة حيث أن نوعية النتائج تعتمد على نوعية الهوامش النسيجية التي يجب أن تكون سليمة، و من هنا نقرر مواصلة العلاج أم لا، بما في ذلك الحاجة الى اجراء عملية جراحية أخرى أم لا .

مجموعة من العوامل تتدخل في هذا المرض من بينها الحجم، تموضعها السطحي أو الباطني، الدرجة و الهوامش النسيجية، حيث تلعب دور مهم في تقسيم المرضى الى فئات حسب نوع العلاج (علاج كيميائي، اشعاعي).

يشمل عملنا دراسة استرجاعية حول 39 حالة لأغران الأنسجة المرخوة للأطراف، سجلت بمصلحة جراحة العظام و المفاصل ب4 بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، على مدى 6 سنوات من 2011 الى بداية 2016

- متوسط عمر المرضى هو 45.2 عام، مع هيمنة الإناث .  
- التعيين الأكثر شيوعا هو استقبال المرضى قبل التشريح المرضي ب 42 في المئة، و 32 في المئة من المرضى بعد الانتكاسة .

- بلغ متوسط الوقت قبل الاستشارة الطبية 18 شهرا، حيث يعتبر الورم هو السبب الرئيسي للاستشارة.  
- الورم كان عميقا في معظم الحالات (79)، بينما كضن سطحيا 21 في المئة.  
- كانت الأطراف السفلية الأكثر تضررا (83) خصوصا الفخذ 57 في المئة.  
- تم اجراء الرنين المغناطيسي عند 78 في المئة.  
- تم اجراء التشريح المرضي لدى 84 من المرضى، حيث ان النتائج كانت خبيثة عند 74 منهم، و حددت درجات الورم عند 42 في المئة منهم، أعيد التشريح المرضي لدى الحالات التي لم تكن خبيثة في البداية (26 في المئة) حيث ان النتائج كانت خبيثة 100 في المئة، و درجات الورم حددت عند 77 في المئة من المرضى.

- الأنواع النسيجية الأكثر شيوعا

الغرن الزليلي (33 في المئة).

الغرن اللحمي (25 في المئة)

الغرن الشحمي (20 في المئة)

-- التدرج الوريمي الأكثر شيوعا هو المتوسط و الأعلى.

-- العلاج كان بالأساس جراحيا جراحة هامشية (51 في المئة) متبوعا بالجراحة الموسعة (36 في المئة).

-- الهوامش النسيجية

ROM : 58%; RO1 : 19% ;R2 : 16% ;R1 : 29% ;RO : 48%

-- تمت الاستعانة بالعلاج الكيميائي عند 5 شخصا, والاشعاعي عند 13 شخصا, كما كشفت متابعة المرضى 18 في المئة

من الانتكاسات المحلية, و 34 في المئة من حالات الانبثاث الرئوي .

## Bibliographie :

**[1] 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 .

**[2] Société canadienne de cancer**

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

**[3] J.M.Coindre**

Intérêt et limites du grade histo-pronostique dans les sarcomes des tissus mous Springer /Oncologie (2006) 8 :259-260

**[4] L.Zelek**

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

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

(2001) Monitoring referral and treatment in soft tissue sarcoma: study based on 1,851 patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. Acta Orthop Scand 72: 150-159.

**[6] Greenlee RT, Hill-Harmon MB, Murray T, Thun M**

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

**[7] 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 .

**[8] Jemal A, Tiwari RC, Murray T, Ghafoor A, Samuels A, Ward E, et al.**

Cancer statistics. Cancer J Clin 2004;54:8-29.

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

Soft tissue tumors. Saint-Louis: CV Mosby; 1995.

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

Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles Cancer/Radiothérapie (2006):15–25

**[11] Coindre J–M**

Comment classer un sarcome des tissus mous Ann pathol (2006) :26

**[12] Suit and al.**

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

**[13] F.Collin, M.Gelly–Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre**

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

**[14] Jong Hoon Park, Chang HO Kang, Chul Hwan Kim, In Jung Chae**

Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with delayed diagnosis World journal of surgical oncology (2010) 8:84

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

Résultats à long terme d'une série de 89 patients suivis pour un sarcome des tissus mous traités par chirurgie conservatrice et 3 modalités d'irradiation post-opératoire Cancer/Radiothérapie 11 (2007) 443–451

**[16] Stoekle E**

New surgical techniques in soft tissue sarcoma Cancer /Radiothérapie (1997) 453–6

**[17] Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M–o**

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

**[18] Pinson S, Wolkeristeinp**

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

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

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

- [20]. **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
- [21] **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
- [22] **J.L.Lagrange, J.Thariat**  
Sarcomes développés en territoire irradié Elsevier Masson (2011) .
- [23] **Bowden L, Booher RJ**  
The principles and techniques of resection of soft parts of sarcoma Surgery (1958) 44:963–77
- [24] **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
- [25] **Guillou L, Coindre JM**  
Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult Ann pathol (1997) 17:375–7
- [26] **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.
- [27] **Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC**  
Tumeurs des tissus mous des membres EMC(ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)
- [28] **J. Fayette a,\*b, J.Y. Blay a,b, I. Ray-Coquard c,d,e**  
Les sarcomes des tissus mous :  
bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimale.

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

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

**[30] Emma Robinson, MD, FRCPC · Robert R. Bleakney, MB, BCH, FRCR, FRCPC · Peter C. Ferguson, MD, FRCSC · Brian O'Sullivan, MD, FRCPC**

Oncodiagnosis Panel: 2007 Multidisciplinary Management of Soft-Tissue Sarcoma

**[31] 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?

**[32] Kransdorf MJ, Murphey MD**

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

**[33] Widmann G, Riedl A, Schoepf D**

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

**[34] Bernardino ME, Jing BS, Thomas JL, Lindell Jr MM, Zornoza J.**

The extremity soft-tissue lesion: a comparative study of ultrasound, computed tomography, and xeroradiography. Radiology 1981;139:53-9.

**[35] Yeh HC, Rabinowitz JG.**

Ultrasonography of the extremities and pelvic girdle and correlation with computed tomography. Radiology 1982;143:519-25.

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

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

**[37] Aisen AM, Martel W, Braunstein EM, McMillin KI, Phillips WA, Kling TF. MRI and CT**

Evaluation of primary bone and soft-tissue tumors. AJR Am J Roentgenol 1986;146:749-56.

- [38] Shapeero LG. MRI of the foot and ankle. In: Gooding CR editor, Diagnostic radiology. San Francisco: University of California Press; 1990. p. 454–66.
- [39] 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.
- [40] 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.
- [41]: Daldrup H, Shames DM, Wendland M, Okuhata Y, Link TM, Rosenau W, et al.  
Correlation of dynamic contrast-enhanced MR imaging with histologic tumor grade: comparison of macromolecular and small-molecular contrast media. AJR Am J R oentgenol
- [42] Ma LD, Frassica FJ, McCarthy EF, Bluemke DA, Zerhouni EA.  
Benign and malignant musculoskeletal masses: MR imaging differentiation with rim-to-center differential enhancement ratios. Radiology
- [43] van der Woud HJ, KL, Hogendoorn PC, Taminiau AH, Hermans J, Bloem JL. 100  
Musculoskeletal tumors: does fast dynamic contrast-enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization?
- [44] Verstraete KL, De Deene Y, Roets H, Dierick A, Uyttendaele D, kunnen M.  
Benign and malignant musculoskeletal lesions: dynamic contrast-enhanced MR imaging parametric "first-pass" images depict tissue vascularization and perfusion
- [45] 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

[46] 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.

[47] Taib S, Ceugnart I, Gautier H, Penel V, Vanesly mortar

Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale *Cancer/Radiothérapie* (2006) 10 :22-33

[48] Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Sunyach MP, Carret JP, Mongodin B, Marec-Berard P, Philip T, Blay JY.

Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. *Ann Oncol* 2004;15-2:307-15.

[49] Oncocentre.

Référentiels de prise en charge des cancers en région Centre. Sarcomes et tumeurs de l'appareil locomoteur. Prise en charge jusqu'à la RCP. 2010.

[50] Heslin MJ, Lewis JJ, Woodruff JM, Brennan MF.

Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft tissue sarcoma.

*Ann Surg Oncol*

[51] Barth Jr RJ, Merino MJ, Solomon D, Yang JC, Baker AR. A

prospective study of the value of core needle biopsy and fine needle aspiration in the diagnosis of soft tissue masses. *Surgery*

[52] F. Dujarin, M. Debled, G. GUILLEMET, J. SIMONET, H. HAMIDOU, C. CAMBON-MICHOUT, B. DUBRAY, P. VERRA

Prise en charge des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur.

[53] I. Ray-Coquard, b, c, \*, D. Ranchere-Vincea, P. Thiessea, H. Ghesquiere, P. Birona, M.-P. Sunyacha, M. Rivoire, L. Lancry, P. Me´eusa, C. Sebbana, J.-Y. Blay

Evaluation of core needle biopsy as a substitute to open biopsy in the diagnostic of soft-tissue masses. *Eur J Cancer* 2003

**[54] J.FAYETTEJ-Y.BLAY**

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

**[55] Ladanyi M, Lewis R, Garin-Chesa P, Rettig WJ, Huvos A, Healey JH, et al.**

EWS rearrangement in Ewing's sarcoma and peripheral neuroectodermal tumor. Molecular detection and correlation with cytogenetic analysis and MIC2 expression. *Diagn Mol Pathol* 1993;2:141-6.

**[56] ALVEGARD TA, BERG NO, BALDETORP B et al .**

Cellular DNA content and prognosis of high-grade soft tissue sarcoma : the Scandinavian Sarcoma Group Experience. *J Clin Oncol* .

**[57] COINDRE JM, TERRIER P, BUI NB et al .**

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study on 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma group

**[58] GAYNOR JJ, TAN CC, CASPER ES et al .**

Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity : a study of 423 adults. *J*.

**[59 ] HASHIMOTO H, DAIMARU Y, TAKESHITA S, TSUNEYOSHI M, ENJOJI M .**

Prognostic significance of histologic parameters of soft tissue sarcomas.

**[60] MANDARD AM, PETIOT JF, MARNAY J, et al .**

Prognostic factors in soft tissue sarcomas. A multivariate analysis of 109 cases.

**[61] MARKHEDE G, ANGERVALL L, STENER B.**

A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft tissue tumors.

**[62] RAVAUD A, BUI NB, COINDRE JM, et al.**

Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials. *Br J*.

[63] Milbéo Y, Kantor G, Lahaire H, Lagarde P, Stoeckle E, Bonichon F, Thomas L, Brouste V, Bui B.

Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres: analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose Cancer. Radiothérapie 9(2005):293–303.

[64] I.Ateana\*, Y. Pointreua, P. Rossetb, P. Garauda, G. De-Pinieuxc, G. Calais a

Facteurs pronostiques pour les sarcomes des tissus mous des extrémités chez l'adulte :Analyse multifactorielle.

[65] Deshepper AM, De Benckler L, Vandervenne et Someville J

Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors Eur Radiol (2000) 10:213–223.

[66] Albertus N, Van Geel, Michel W, J.M.Wouters

Chest Wall resection for adult soft tissue sarcomas and Chondrosarcomas Analysis of prognostic factors World journal of surgery (2011) 35:63–69 .

[67] Lebrun -LY, Florenza, Weinbreck

Sarcomes des tissus mous

[68] BELL RS, O'SULLIVAN B, LIU FF, et al .

The surgical margin in soft tissue sarcoma. J Bone Joint Surgery 1

[69] Enneking WF, Spanier SS, Godman M1

A system for surgical staging of musculoskeletal sarcoma Réseau de cancérologie (2009).

[70] Groupe sarcomes FNCLCC

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

[71] UICC.TNM

Classification des tumeurs malignes Springer-verlag .

[72] clin orthoped (1980) 153:106–20 Hajdu SI

History and classification of soft tissue sarcoma Lea and Febger

**[73] Kransdorf MJ, Meis JM**

Extrasketel osseous and cartilaginous tumors of the extremities *Radiographics* (1993) 13:853–84.

**[74] HAJDU SI.**

Pathology of soft tissue tumors. 2e ed. Philadelphia : Lea, Febiger,

**[75] Mankin H J.J BJS**

The Hazards of the biopsy. Revisited. 1996, 78A 5:656

**[76] P. G. Casali<sup>1</sup> & J.-Y. Blay<sup>2</sup>**

Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up

**[77] Hussein R, Smith MA.**

Soft tissue sarcomas: are current referral guidelines sufficient? *Ann R Coll Surg Engl.* 2005 May; 87(3):171–3.

**[78] Marty FL , Rosset P.**

Analyse prospective de la qualité de la prise en charge initiale des malades atteints de sarcome des parties molles ou du tissu osseux résidant en région centre.

**[79] Alexander Stojadinovic, MD,\* Denis H. Y. Leung, PhD,† Axel Hoos, MD, PhD,\* David P. Jaques, MD,\* Jonathan J. Lewis, MD, PhD, and \* Murray F. Brennan, MD\***

Analysis of the Prognostic Significance of Microscopic Margins in 2,084 Localized Primary Adult Soft Tissue Sarcomas 2002 .

**[80] Trovik CS, Bauer HC, Alvegard TA, Anderson H, Blomqvist C, Berlin O, et al**

Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas: 559 surgically treated patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *Eur J Cancer* 2000; 36:710–6.

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

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

- [82] F. Lintz, A. Moreau, G.-A. Odri,c, D. Waast, O. Maillard d, F. Gouin,c  
Étude critique des marges de résection dans la  
chirurgie des sarcomes des tissus mous de l'adulte  
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2012) 98S, S10—S20
- [83] Engellau J, et al.  
Identification of low-risk tumours in histological high-grade soft tissue sarcomas. Eur  
J Cancer 2007;43(13):1927—34.
- [84] Noria S, Davis A, Kandel R, Levesque J, O'Sullivan B, Wunder J, et al.  
Residual disease following unplanned excision of soft-tissue sarcoma of  
an extremity. J Bone Joint Surg Am.
- [85] Tanabe KK, Pollock RE, Ellis LM, Murphy A, Sherman N, Romsdahl MM.  
Influence of surgical margins on outcome in patients with  
preoperatively irradiated extremity soft tissue sarcomas.
- [86] Le Pechoux C, Bonvalot S, Le Cesne A, Roberti E, Vanel D, Terrier P, et al.  
Place and technical aspects of external beam radiation therapy in  
the treatment of adult soft tissue sarcomas. Cancer Radiother 2006;10:  
50-62.
- [87] Fiore M, Casali PG, Miceli R, Mariani L, Bertulli R, Lozza L, et al.  
Prognostic effect of re-excision in adult soft tissue sarcoma of the extremity.  
Ann Surg Oncol 2006;13:110-7.
- [88] Pisters PW, Harrison LB, Leung DH, Woodruff JM, Casper ES, Brennan MF.  
Long term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft  
tissue sarcoma. J Clin Oncol
- [89] Yang JC, Chang AE, Baker AR, Sindelar WF, Danforth DN, Topalian SL et al.  
Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the  
treatment of soft tissue sarcomas of the extremity. J Clin Oncol .

**[90] E.STOECKELE,G.KANTOR,J-M.COINDR,B-N.BUI**

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

**[91] GROUPE SARCOMES FNCLCC,TOME II,2004**

"Aspects thérapeutiques actuels des sarcomes des tissus mous de l'adulte"

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

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