

ANNEE: 2017

THESE N °: 41

**ÉPIDÉMIOLOGIE DES TUMEURS MALIGNES DES
PARTIES MOLLES DES MEMBRES
(À PROPOS 60 CAS)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Ouajid EL BAKKALI EL GAZUANI

Né le 18 décembre 1991 à Tétouan

Pour l'Obtention Du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Sarcomes tissus mous – anatomopathologie – Chirurgie –
Radiothérapie – Chimiothérapie

JURY

Mr. EL BARDOUNI Ahmed
Professeur de traumatologie-orthopédie

PRESIDENT

Mr. MAHFOUD Mustapha
Professeur de traumatologie-orthopédie

RAPPORTEUR

Mr. OUADGHIRI Mohamed
Professeur de traumatologie-orthopédie

Mr. KHARMAZ Mohamed
Professeur de traumatologie-orthopédie

Pr. ZOUAIDIA Fouad
Professeur d'Anatomie pathologique

JUGES



أَعُوذُ بِاللَّهِ مِنَ الشَّيْطَانِ الرَّجِيمِ

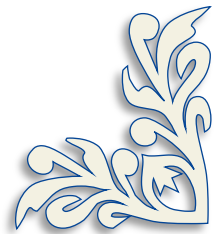
بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُنُرِيهِمْ آيَاتِنَا فِي الْأَفَاقِ وَفِي أَنْفُسِهِمْ حَتْرٌ
يَتَبَيَّنَ لَهُمْ أَنَّهُ الْحَقُّ ۗ أَوَلَمْ يَكْفِ بِرَبِّكَ أَنَّهُ
عَلَىٰ كُلِّ شَيْءٍ شَهِيدٌ

سورة فصلت - الآية 53



صِدْقَةُ اللَّهِ الْعَظِيمَةِ





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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u>Doyen de la FMPR</u>
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation –Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. HADRI Larbi*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne



Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie



Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra

ORL
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie



Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid

Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Saïd*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila

Pédiatrie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie



Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamy
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-physiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice



Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSghir Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*

Urologie
Gastro entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie



Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl
Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed*
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

****Enseignants Militaires***

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF

JEAIDI ANASS

Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie
Oncologie Médicale
Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie

Hématologie Biologique



KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENZAOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISI ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED O.R.L
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISI KARIM

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique

Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie
Rhumatologie

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie

Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





DEDICACES





*A mon très cher père
Docteur Abdelhafid El Bakkali El Gazuani*

*En témoignage de tant d'années de sacrifices,
d'encouragement et de prières.*

*Veillez trouvez dans ce travail, le fruit de tes
peines et tes efforts, ainsi que le témoignage de
mon grand amour.*

*Puisse Allah te garde et t'accorde une bonne
santé.*





A ma très chère mère

Lazrak Hanane

*Ce travail représente le si peu avec lequel je
pourrai te remercier.*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer
à sa juste valeur,*

*l'ampleur de l'affection et de l'admiration que
j'éprouve pour toi.*

*Mon diplôme t'appartient. Que Dieu te garde et
t'accorde longue vie afin que je puisse à mon
tour te combler.*





À mes chers frères et sœurs

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et du soutien que vous m'avez toujours donné.

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

Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.



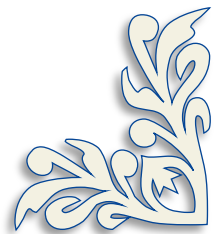


A MES CHERS AMIS

*Je vous remercie pour votre soutien tout le long
de ces années de travail et pour les moments
passés de joie ou de tristesse*

*Que ce travail soit le témoignage des bons
moments que nous avons passé ensemble.*

J'espère pour vous une vie pleine de bonheur.





REMERCIEMENTS





*A Notre Maître Et Président De Thèse
Monsieur le Professeur : Ahmed BARDOUNI
Professeur de l'enseignement supérieur
Service de traumatologie-orthopédie
CHU IBN SINA RABAT*

*L'honneur que vous nous faites en acceptant de
présider le jury de notre thèse est pour nous
l'occasion de vous témoigner notre profonde
reconnaissance pour vos qualités humaines.*

*Veillez trouver ici, l'expression de notre grande
estime.*





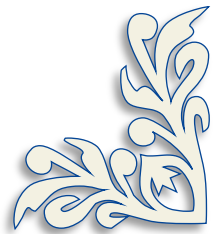
*Monsieur le Professeur Mustapha MAHFOUD
Professeur de l'enseignement supérieur
Service de traumatologie-orthopédie
CHU IBN SINA RABAT*

*Pour vos propositions judicieuses, inhérentes au
choix du sujet de cette thèse.*

*Pour les efforts inlassables que vous avez déployés
pour que ce travail soit élaboré.*

*Pour votre soutien indéfectible et votre compétence à
toutes les étapes de ce travail.*

*Veillez accepter mes sincères remerciements de
même que le témoignage de mon profond respect.*



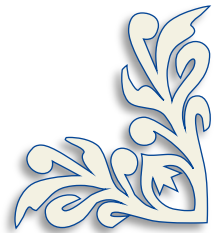


*A Notre Maître Et Juge De Thèse
Monsieur le Professeur Mohammed KHARMAZ
Professeur de l'enseignement supérieur
Service de traumatologie-orthopédie
CHU IBN SINA RABAT*

*Nous avons été touchés par la bienveillance et
la cordialité de votre accueil.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous
nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*C'est pour nous l'occasion de vous témoigner
estime et respect..*





*A Notre Maître Et Juge De Thèse
Monsieur le Professeur OUADGHIRI Mohamed
Professeur de l'enseignement supérieur
Service de traumatologie-orthopédie
CHU IBN SINA RABAT*

*Nous avons été touchés par la grande amabilité
avec laquelle vous avez accepté de siéger dans
notre jury.*

*Cet honneur que vous nous faites est pour nous
l'occasion de vous témoigner respect et
considération.*

Soyez assuré de nos remerciements sincères.

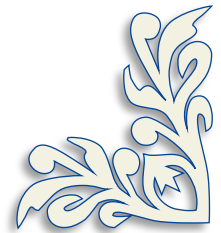




A Notre Maître Et Juge De Thèse
Monsieur le Professeur Fouad ZOUIDIA
Professeur agrégé d'anatomopathologie
CHU IBN SINA RABAT

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous
avoir parmi les membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre
admiration pour vos qualités d'enseignant et
votre compétence.*





SOMMAIRE



SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION.....	2
II.	MATERIELS ET METHODES.....	5
	A. Présentation du travail :.....	5
	B. Période d'étude :.....	5
	C. Recueil des données :.....	5
	D. Critères d'inclusion :.....	5
	E. Critères d'exclusion :.....	5
	F. Fiche d'exploitation :.....	6
III.	RESULTATS.....	8
	A. Analyse épidémiologique :.....	8
	1. Fréquence :.....	8
	2. Sexe :.....	9
	3. Âge :.....	11
	4. Topographie :.....	12
	B. Données cliniques :.....	13
	1. Motif de consultation :.....	13
	2. Taille tumorale :.....	14
	3. Localisation de la tumeur :.....	14
	C. Données para cliniques :.....	14
	1. Examen radiologique :.....	14
	2. Examen anatomopathologique :.....	17
	D. Traitement :.....	17
	1. Chirurgie :.....	17
	2. Radiothérapie.....	18
	3. Chimiothérapie :.....	18
	4. Radio-chimiothérapie :.....	19
	E. Evolution :.....	19
	1. Recul de l'étude :.....	19
	2. Récidive locale :.....	19

3.	Localisations secondaires :	19
IV.	DISCUSSION	21
A.	Epidémiologie des sarcomes des tissus mous :	21
1.	Fréquence :	21
2.	Types histologiques :	21
3.	Sexe :	22
4.	Age :	22
5.	Topographie :	23
6.	Facteurs étiologiques :	24
B.	Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous :	25
C.	Diagnostic des sarcomes des tissus mous :	26
1.	Délai de consultation :	26
2.	Présentation clinique:	27
3.	Imagerie des sarcomes des tissus mous :	30
4.	Prélèvements biopsiques des sarcomes des tissus mous (47) :	34
5.	Anatomopathologie des sarcomes des tissus mous :	35
6.	Bilan d'extension :	41
7.	Bilan biologique :	42
D.	DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	42
1.	Lésions bénignes :	43
2.	Lésions malignes	43
E.	SYNTHESE DES FACTEURS PRONOSTIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS :	43
F.	STADIFICATION DES SARCOMES DES TISSUS MOUS	45
G.	Traitement.....	46
1.	But du traitement :	46
2.	Moyens thérapeutiques :	47
3.	Indications	59
4.	Résultats :	63
5.	Standards:	66
6.	Recommandation interrégionale :	66
7.	Rythme :	66
V.	ICONOGRAPHIE.....	69

VI.	TABLEAUX D'EXPLOITATION	77
VII.	RESUME.....	103
VIII.	BIBLIOGRAPHIE	107

ABREVIATIONS

AJCC	American Joint Committee On Cancer
CIRC	Centre International De Recherche Sur Le Cancer
CT	Chimiothérapie
ESMO	European Society Of Medical Oncology
FDG	Fluorodéoxyglycose
FISH	Fluorescence In Situ Hybridization
FNCLCC	Fédération Nationale Des Centres De Lutte Contre Le Cancer
Gy	Gray
INO	Institut National D'oncologie
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
MPNST	Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
PCR	Polymerase Chain Reaction
PNET	Primitive Neuro-Ectodermal Tumor
RCMI	Radiothérapie Conformationnelle En Modulation D'intensité
RCP	Réunion De Concertation Pluridisciplinaire
RRePS- TMV	Réseau De Référence En Pathologie Des Sarcomes Des Tissus Mous Et Des Viscères
RT	Radiothérapie
RTC3D	Radiothérapie Conformationnelle en 3 Dimensions.

RTE	Radiothérapie Externe
STM	Sarcomes Des Tissus Mous
TDM	Tomodensitométrie
TEP	Tomographie A Emission De Protons
TNF	Tumor Necrosis Factor
UICC	Universal Integrated Circuit Card



INTRODUCTION



I. INTRODUCTION

Les tissus mous sont définis selon l'Organisation Mondiale de la Santé par l'ensemble des tissus non épithéliaux extra-squelettiques de l'organisme, à l'exclusion des tissus de soutien des organes et des viscères, du système réticulo-endothélial, des séreuses et de la glie (1). Ils sont ainsi représentés par les muscles lisses et striés, la graisse, les tissus fibreux et les vaisseaux. On y adjoint par convention le système nerveux périphérique, car les tumeurs ayant pour origine le système nerveux périphérique sont similaires aux autres tumeurs des tissus mous. L'origine embryologique des tissus mous est essentiellement représentée par le mésoderme et à minima par le neuro-ectoderme.

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes ayant pour origine les tissus de soutien non osseux, représentent environ 1% des cancers solides de l'adulte (2), *et* qui constituent un groupe hétérogène de lésions dérivant du tissu mésodermique. Leur incidence annuelle est d'environ 3 à 8/100000 [3]. Près de 65% de ces sarcomes siègent au niveau des extrémités (4).

La prise en charge des STM a beaucoup évolué au cours des 20 dernières années. Elle se doit d'être décidée en réunion multidisciplinaire spécialisée compte tenu de leur rareté et de la multiplicité des types histologiques et des présentations cliniques possibles. Pour ce faire, elle doit suivre les recommandations et standards afin d'assurer la meilleure chance de survie et le meilleur pronostic fonctionnel. En effet, le risque essentiel est de méconnaître initialement le diagnostic, aboutissant à des gestes inadaptés pouvant compromettre un traitement conservateur ultérieur. Un bilan d'imagerie et surtout une biopsie sont donc nécessaires pour adapter la démarche thérapeutique [5,6].

Les sarcomes des tissus mous sont très peu lymphophyles et les localisations secondaires sont essentiellement pulmonaires et constituent la principale cause de mortalité (environ 30 à 50% à 10 ans). Elles imposent de ce fait un bilan d'extension et une surveillance par scanner thoracique que ce soit à l'étape pré ou post-thérapeutique. [4,7]

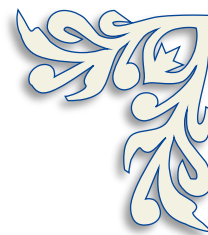
Le traitement repose essentiellement sur le couple « chirurgie conservatrice suivie de radiothérapie ». La chimiothérapie trouve sa place dans les tumeurs localement évoluées et/ou de

haut grade de malignité et à fort potentiel métastatique. Les indications de traitement dépendent étroitement des résultats du bilan d'extension.

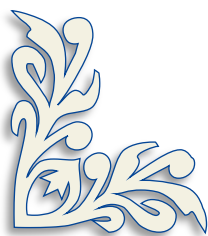
Le pronostic des STM reste sombre. Il est conditionné par un faisceau de facteurs tels que la taille, le siège, la profondeur de la lésion, le développement intra ou extra-compartimental, le grade histologique et la qualité de l'exérèse chirurgicale. [8]

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant 60 patients traités au sein du service de traumatologie orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat, puis adressés ou non selon le cas, à l'institut national d'oncologie (INO) pour éventuel complément de traitement, et ce sur une période de 5 ans, allant de 2010 à 2014.

Elle a pour objectif d'évaluer le profil épidémiologique des STM des membres, de dégager leurs caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques afin de permettre de mieux appréhender leur prise en charge diagnostique et thérapeutique, et d'en améliorer le pronostic.



MATERIELS
ET
METHODES



II. MATERIELS ET METHODES

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles (Tissus mous) des membres suivis au service du service de traumatologie orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat.

A. Présentation du travail :

Il s'agit d'une étude rétrospective s'intéresse aux patients porteurs de STM des extrémités suivis au sein du service de traumatologie orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat, puis adressés en cas d'indication à d'autre structure pour éventuel complément de traitement.

B. Période d'étude :

Cette étude concerne une période de 5 ans, allant de Janvier 2010 à décembre 2014.

C. Recueil des données :

Durant cette période, 60 patients présentant un sarcome des tissus mous des membres ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du service de traumatologie orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat au cours de ces 5 années (2010-2014).

Au cours de cette étude, les paramètres épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutifs ont été recueillis à partir des registres hospitaliers de service de chirurgie traumatologie-orthopédie et de service des registres à l'institut national d'oncologie et ensuite établis sur des fiches d'exploitation.

D. Critères d'inclusion :

- ✓ Patients pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.
- ✓ Tumeurs malignes des parties molles siégeant sur les extrémités ou le tronc.
- ✓ Preuve histologique de sarcome obligatoire.
- ✓ Dossier médical exploitable.

E. 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.

F. Fiche d'exploitation :

Centre hospitalier universitaire

Ibn Sina - Rabat

Service de traumatologie
et orthopédie

(Pr. Mustapha MAHFOUD)

IDENTITÉ

N° Entrée

Nom

Âge ans

sexe

Origine géographique

Antécédents

Personnels	Médicaux	<input type="text"/>
	chirurgicaux	<input type="text"/>
	Toxique	<input type="text"/>
Familiaux		<input type="text"/>

Consultations

Nombre des consultations antérieures

consultation antérieure:

Médecin généraliste

Médecin Spécialiste Spécialité

Prise en charge (Oui/Non)

Hopitale universitaire

Confrère

Durée d'évolution mois

Signes fonctionnels

Douleurs

Impotence fonctionnelle

Partielle

Totale

Tuméfaction

Prejudice esthétique

CVC

Examen Clinique

Topographie:

Membre Supérieure

Membre Inférieure

<input type="checkbox"/> Épaule	<input type="checkbox"/> Hanche
<input type="checkbox"/> Bras	<input type="checkbox"/> Cuisse
<input type="checkbox"/> Av.Br. Bras	<input type="checkbox"/> Jambe
<input type="checkbox"/> Main	<input type="checkbox"/> Pied

Dimensions

Examen Clinique (Plan):

Supérieure

Profond

Examen Clinique (Adénopathie)

Traitement

Chirurgie

Date de l'intervention

Conservateur

Pontage artériel

Radical

Niveau d'amputation:

Cause d'amputation

Anatopathologie:

Type histologique:

Grade:

Marge resection: R0

R1

R2

Bilan paraclinique

Radiographie

X-Ray

TDM

IRM

Autres:

Siège: Membre supérieur

Membre inférieur

Dimensions:

Rapport: Pédicule

Os

Articulation

Radiothérapie

Radiothérapie: Néoadjuvant

Adjuvant

Chimiothérapie

Chimiothérapie

Nombre des cures:

Protocole:

Biopsie

Biopsie

Type histologique:

Bilan d'extension

Délai par rapport à la date d'admission jours

Radiographie pulmonaire

TDM Thoraco-Abdominale

Scintigraphie Osseuse

Métastase

Site:

Evolution

Récidive

Délai: mois

Métastases post-chirurgie:

Délai: mois

Décès

Délai: mois

Cause:



RESULTATS



III. RESULTATS

A. Analyse épidémiologique :

1. Fréquence :

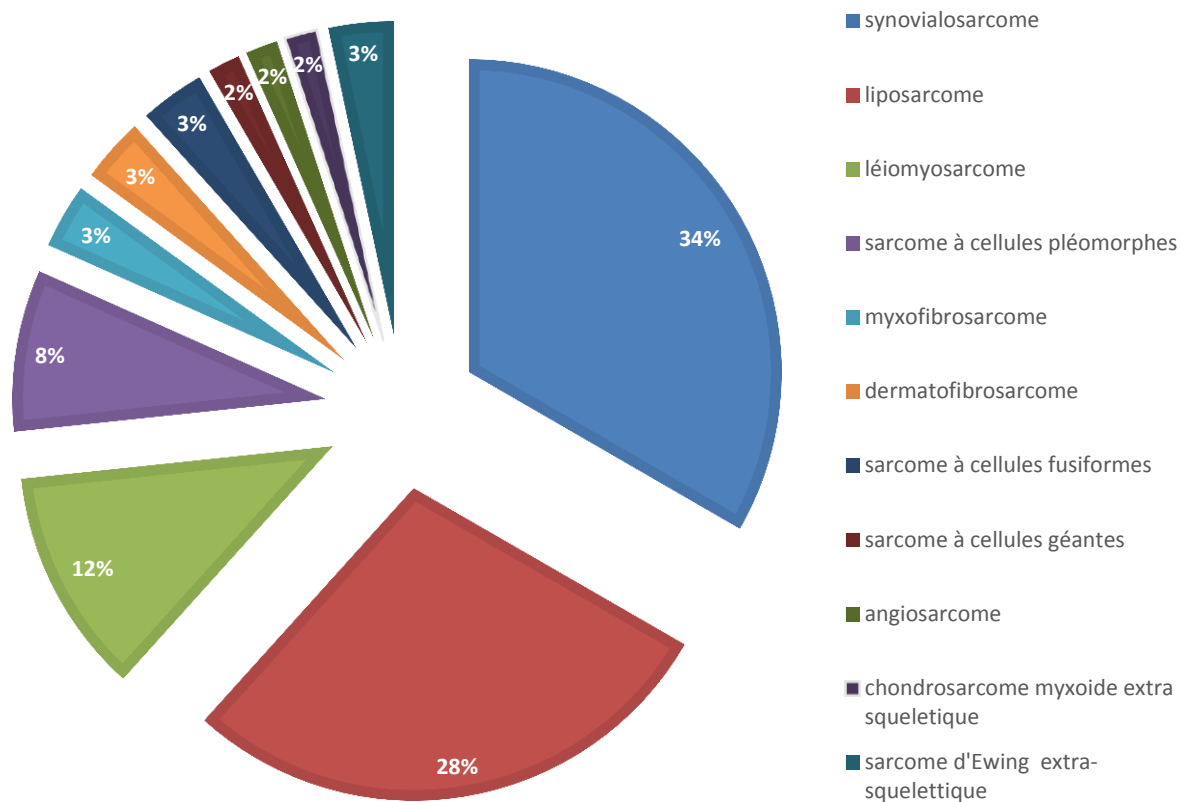
L'étude de la répartition des STM montre que le synoviosarcome (34%) est le type histologique prédominant dans notre série, s'ensuivent de liposarcome (28%), le léiomyosarcome (12%), le sarcome à cellule pléomorphe (8%). Le sarcome d'Ewing extra-squelettique (3%), le myxofibrosarcome (3%), le sarcome à cellule fusiformes (3%) sont moins fréquents.

Le tableau 1 résume la répartition des STM en fonction du type histologique :

Types histologiques	Nombre des cas	Fréquences
Synoviosarcome	20	34 %
Liposarcome	17	28 %
Léiomyosarcome	7	12 %
Sarcome à cellules pléomorphes	5	8 %
Myxofibrosarcome	2	3 %
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	2	3 %
Sarcome à cellules fusiformes	2	3 %
Sarcome d'Ewing extra-squelettique	2	3 %
Angiosarcome	1	2 %
sarcome à cellules géantes	1	2%
Chondrosarcome myxoïde extra squelettique	1	2 %

Tableau 1 : Répartition des STM en fonction du type histologique

Fréquences des STM en fonction du type histologique



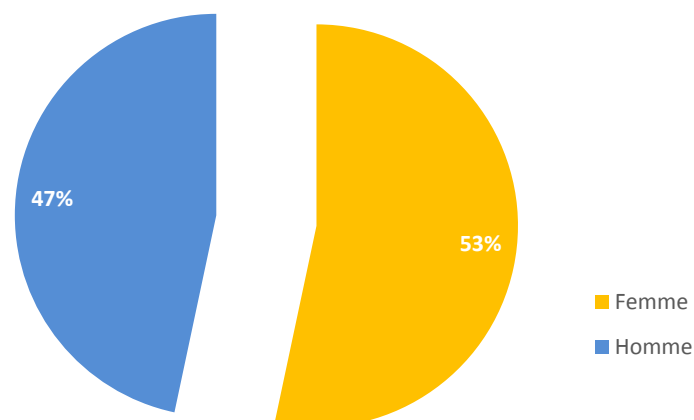
2. Sexe :

Sexe	Nombre des cas	Pourcentage
Femme	32	53 %
Homme	28	47 %

Tableau 2: répartition des cas des STM selon le sexe

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

Répartition des STM selon le sexe

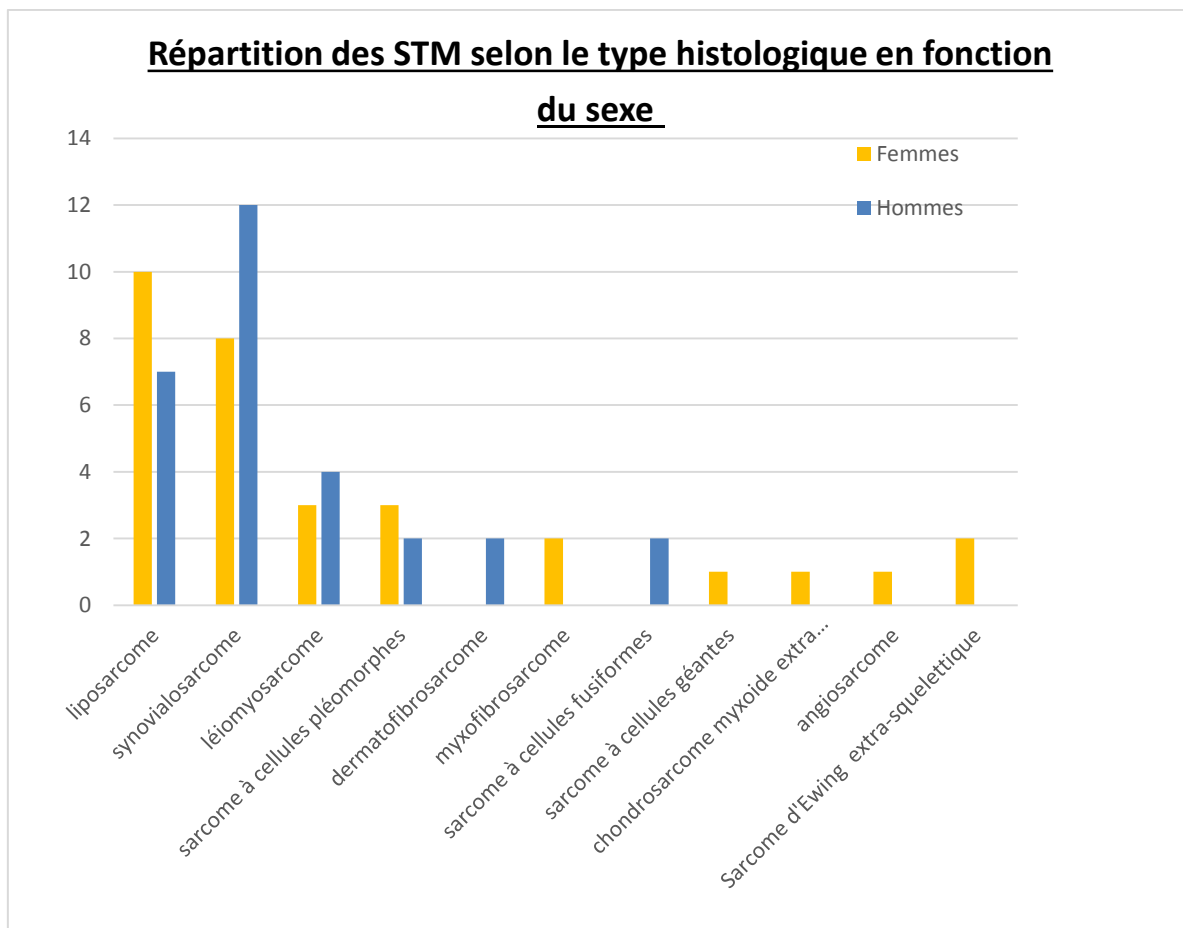


Selon notre série, on note une prédominance masculine dans le synoviosarcome, le léiomyosarcome, le dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand et le Sarcome à cellules fusiformes. Or, le liposarcome, le sarcome à cellules pléomorphes, le myxofibrosarcome, le sarcome d'Ewing extra-squelettique et les autres types histologiques plus rares, c'est le sexe féminin qui prédomine.

Le tableau 3 résume la répartition des STM selon le type histologique en fonction du sexe :

Types histologiques	Femmes	Homme
Synoviosarcome	8	12
Liposarcome	10	7
Léiomyosarcome	3	4
Sarcome à cellules pléomorphes	3	2
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	0	2
Myxofibrosarcome	2	0
Sarcome à cellules fusiformes	0	2
Sarcome à cellules géantes	1	0
Sarcome d'Ewing extra-squelettique	2	0
Chondrosarcome myxoïde extra squelettique	1	0
Angiosarcome	1	0

Tableau 3 : la répartition des STM selon le type histologique en fonction du sexe



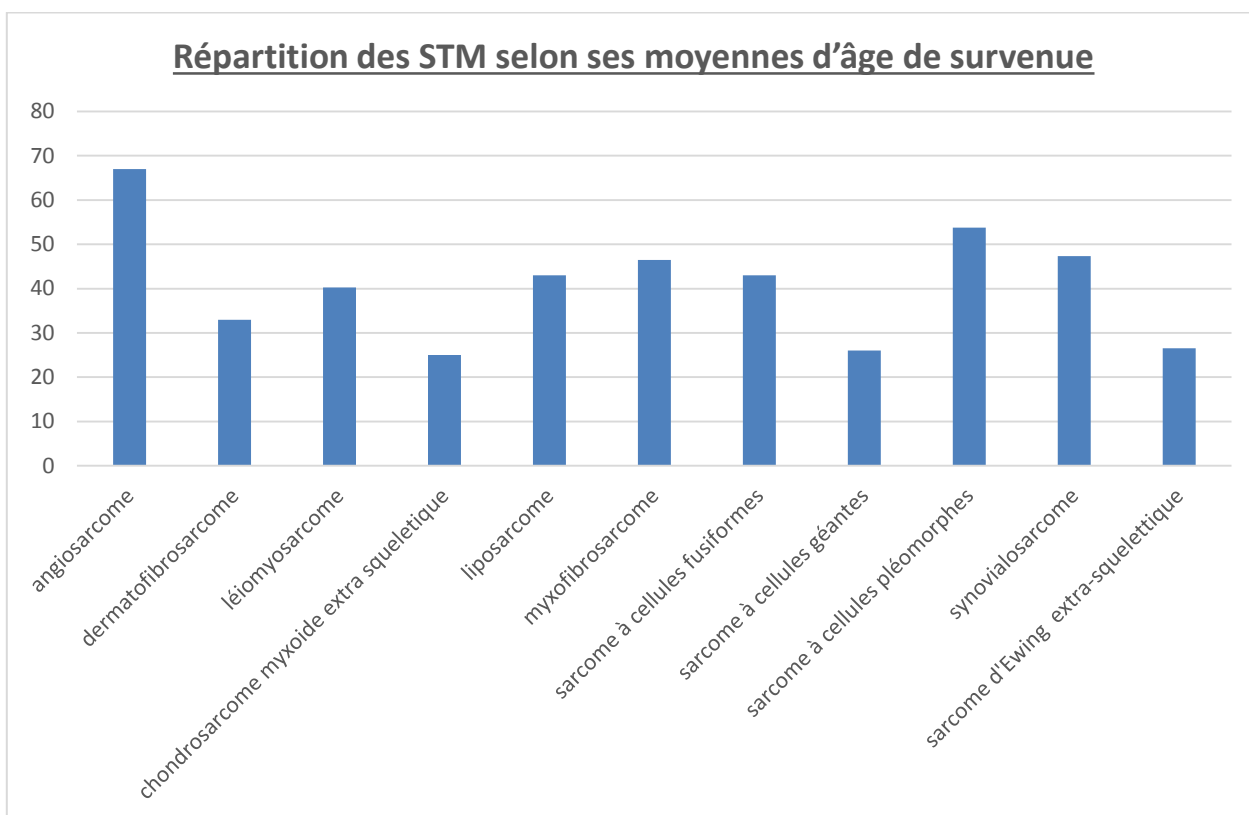
3. Âge :

L'âge de survenue des STM varie entre 16 et 77 ans, avec un âge moyen est de 44 ans.

Types histologiques	Âge de survenue (ans)	Moyennes d'âge (ans)
Synovialosarcome	16 - 77	47
Liposarcome	16 - 72	43
Léiomyosarcome	17 - 63	40
Sarcome à cellules pléomorphes	30 - 76	54
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	18 - 48	33
Myxofibrosarcome	40 - 53	46
Sarcome à cellules fusiformes	33-53	43
Sarcome à cellules géantes	26	26
Sarcome d'Ewing extra-squelettique	26 - 27	26,5
Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique	25	25
Angiosarcome	67	67

Tableau 4 : répartition des STM selon l'âge de survenue et ses moyennes d'âge

A partir de cette répartition, on constate que le dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand, le sarcome d'Ewing extra-squelettique, le sarcome à cellules géantes et le chondrosarcome myxoïde extra-squelettique touchent essentiellement l'adulte jeune avec une moyenne d'âge qui se situe entre 25 ans et 33 ans. Alors que le synoviosarcome, le liposarcome, le léiomyosarcome, le sarcome à cellules pléomorphes, le myxofibrosarcome, le sarcome à cellule fusiforme surviennent plutôt chez l'adulte moyen ayant une moyenne d'âge variée entre 43 ans et 54 ans. cependant, l'angiosarcome intéresse surtout le sujet âgé avec une moyenne d'âge de 67ans.



4. Topographie :

Dans notre série, on constate que 78% des STM siègent au niveau des membres inférieurs dont la cuisse représente 63% des STM du membre inférieur et 50% de l'ensemble des STM des toutes localisations.

Le tableau 5 résume tous les types histologiques et leurs sièges topographiques :

Types histologiques	Membre supérieur				Membre inférieur			
	Epaule	Bras	Avant-bras	main	Hanche	cuisse	jambe	pied
Synoviosarcome	3	-	-	1	1	9	5	-
Liposarcome	1	1	--		1	10	4	-
Léiomyosarcome	-	1	-	-	-	4	2	-
Sarcome à cellules pléomorphes	-	1	-	-	1	2	1	-
Dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand	-	2	-	-	-	-	-	-
Myxofibrosarcome	1	1	-	-	-	-	-	-
Sarcome à cellules fusiformes	-	-	-	-	-	1	1	-
Sarcome à cellules géantes	-	-	-	1	-	-	-	-
Sarcome d'Ewing extra-squelettique	-	-	-	-	1	1	-	-
Chondrosarcome myxoïde extra squelettique	-	-	-	-	-	1	-	-
Angiosarcome	-	-	-	-	-	1	-	-
TOTAL	13				47			
POURCENTAGE	22 %				78 %			

Tableau 5 : La répartition des STM selon leurs topographies

B. Données cliniques :

1. Motif de consultation :

La découverte par le patient d'une masse au niveau de son membre, qui augmente de volume régulièrement, est le principal symptôme qui le pousse à consulter. On la retrouve isolée chez 46% des patients ayant un STM (28 cas).

D'autres signes ont été retrouvés :

- Les douleurs chez 27 cas ;
- Une impotence fonctionnelle chez 8 cas (7 cas avec une impotence partielle et 1 cas avec une impotence totale) ;
- Pour des préjudices esthétiques chez 2 cas ;
- Une circulation veineuse sous cutanée chez 2 cas.

2. Taille tumorale :

On note que le diamètre de 80% des STM, qui ont été traité dans notre série, dépasse 5cm.

Taille tumorale (cm)	Inférieur à 5cm	Supérieur à 5cm
Nombre des cas	12	48
Pourcentage %	20 %	80 %

Tableau 6 : la répartition des cas en fonction de la taille tumorale

3. Localisation de la tumeur :

Environ de 75% des STM ont un siège profond, c'est-à-dire situés sous le fascia de l'enveloppe musculaire.

Siège	profond	Superficiel
Nombre des cas	45	15
Pourcentage %	75 %	25 %

Tableau 7 : La répartition des cas en fonction de la localisation des STM

C. Données para cliniques :

1. Examen radiologique :

1.1 Bilan local :

Examen radiologique	Radiographie standard	TDM	IRM	Echographie des parties molles
Nombre des cas	60	14	49	14

Tableau 8 : La répartition des examens radiologiques effectués

a. Radiographie standard

La radiographie standard du membre atteint a été demandée chez tous les patients inclus, et qui a objectivé :

- Des calcifications intralésionnelles dans 4 cas;
- Des images arrondies d'opacité liquidienne à limites flous chez 7 cas ;
- Une radiographie normale dans 49 cas ;

Cependant, aucune atteinte osseuse radiologique n'a été observée.

b. Echographie des parties molles :

Dans notre série, 14 patients ont été bénéficiés une échographie des parties molles de la partie atteinte, et qui a mis en évidence :

- Masse hypoéchogène, tissulaire, bien limitée et arrivant au contact du pédicule du membre et la corticale osseuse ;
- Formation tissulaire de situation profonde, juxta osseuse, d'aspect hypoéchogène, hypervascularisée au doppler et respectant la corticale osseuse ;
- Formation sous cutanée d'aspect brillant d'allure graisseuse à limite noyé dans le tissu graisseux avoisinants ;
- Processus d'échostructure tissulaire hypoechogène avec des zones de nécroses centrale vascularisée au doppler et siègent en plein tissu graisseux sous cutané avec interface nette par endroit avec des structures musculaire sous-jacents.

c. Tomodensitométrie (TDM)

La TDM du membre touché a été pratiquée chez 14 patients, les résultats obtenus sont :

- Présence d'une masse d'allure tumorale, aux dépend des parties molles, se rehausse de façon hétérogène après injection iodée ;
- Processus lésionnelle du muscle à double composante nécrotique et tissulaire et infiltre la graisse sous cutanée en regard qui est densifiée ;
- Masse bien limitée des parties molles, à double composante liquidienne et graisseuse et infiltrant le muscle ;

- Présence d'une lésion hypodense, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste, avec individualisation des zones de nécrose, et qui s'accompagne d'une infiltration de la graisse adjacente avec d'autres petites lésions arrondies de même densité à côté ;
- Masse des parties molles, hypodense, mal limitée, hétérogène, avec un composant graisseux englobant les vaisseaux.

d. Imagerie par la résonance magnétique (IRM)

L'IRM a été réalisée chez 49 patients, et qui a montré les résultats suivants :

- Processus au dépend des muscles, de signal hétérogène, avec des septas, hyposignal en T1 et hypersignal en T2, rehausse après injection de gadolinium, avec des logettes de nécrose qui restent en hyposignal en T1 ;
- Processus lésionnelle hyposignal en T1 et hypersignal en T2, renfermant en son sein un contingent graisseux, et qui prend le contraste de façon intense après l'injection de gadolinium ;
- Présence d'une lésion tumorale, avec rupture de la corticale osseuse, et envahissant les parties molles, avec quelques images ostéolytique péri-lésionnelles ;
- Processus lésionnelle au niveau des parties molles, siégeant d'innombrable logettes nécrotico-kystique, avec rehaussement hétérogène au niveau des septas après l'injection de gadolinium ;
- Masse intra musculaire, au dépend du muscle, encapsulée, hétérogène, comportant une portion tissulaire charnue, rehaussée par le contraste de façon modérée, avec une zone kystique et une zone hémorragique en hypersignal en T1 et en T2, et qui refoule les structures vasculaires de voisinage.

2.1 Bilan générale :

Un bilan général a été réalisé à la recherche d'une localisation secondaire métastatique des STM :

- La radiographie standard pulmonaire a été réalisée systématiquement chez tous les patients inclus (60 cas), dont seule 4 qui ont révélé de nodule pulmonaire.
- La TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été pratiquée chez 31 patients (52%), et qui a objectivé :

- ✓ Métastases pulmonaires : 6 patients ;
- ✓ Métastases ganglionnaires : 5 patients ;
- ✓ Métastases hépatiques : 2 patients ;
- ✓ Métastases osseuses : 1 patient ;
- ✓ Métastases vertebro-médullaires : 1 patient.

2. Examen anatomopathologique :

La biopsie a été réalisée chez tous les patients (60 cas), dont 3 chez qui on a noté une discordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse concernant le type histologique.

Histologie pré-opératoire	Histologie post-opératoire
Synoviosarcome	Liposarcome
Myxofibrosarcome	Synoviosarcome
Myxofibrosarcome	Sarcome à cellules fusiformes

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

D. Traitement :

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

L'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse a été faite chez tous les patients, avec étude immuno-histochimique quand cela a été nécessaire.

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

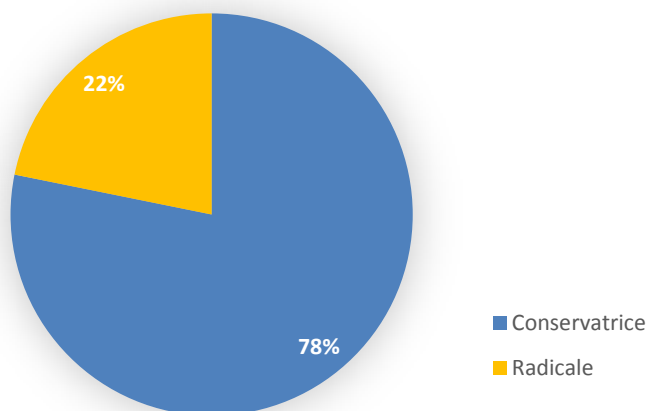
1. Chirurgie :

Dans notre série, parmi les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical, on note que 43 cas soit 78% ont bénéficié d'une chirurgie conservatrice.

Type de chirurgie	conservatrice	radicale
Nombre des cas	43	12
Pourcentage %	78 %	22 %

Tableau 10 : La répartition des patients en fonction du type de geste chirurgical

La répartition des patients en fonction du type de geste chirurgical



2. Radiothérapie

Dans notre série, 13 patients soit 22% ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe adjuvante, et qui ont été référés à l'institut national d'oncologie (INO) pour prise en charge.

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

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

3. Chimiothérapie :

La chimiothérapie a été indiquée chez 12 patients soit 20% (dont 4 patients avec une chimiothérapie néoadjuvante).

Il s'agit d'une chimiothérapie néoadjuvante faite chez 4 patients ayant une tumeur localement avancée, et une chimiothérapie adjuvante palliative chez 8 patients avec une localisation secondaire métastatique.

L'agent thérapeutique utilisé chez tous ces patients est la doxorubicine, seule ou en association avec d'autres agents (isofosfamide).

4. Radio-chimiothérapie :

Parmi les patients ayant bénéficié d'une radiothérapie ou d'une chimiothérapie, 7 cas soit 30% ont bénéficié d'une radio-chimiothérapie.

E. Evolution :

1. Recul de l'étude :

Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 27 mois avec des valeurs comprises entre 2 et 67 mois.

Par ailleurs, elle comprend une proportion non négligeable de patients perdus de vue (68%).

2. Récidive locale :

On constate que 7 cas soit 11% de nos patients qui avaient un récurrence locale.

3. Localisations secondaires :

1.3 Métastases d'emblée :

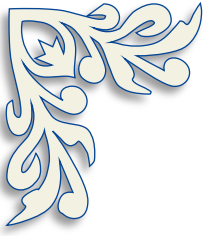
Dans notre série, 12 patients soit 20% ont présenté des métastases d'emblée dont :

- 50% avec une localisation pulmonaire ;
- 41% avec une localisation ganglionnaire ;
- 17% avec une localisation hépatique.

2.3 Métastase en post-chirurgie :

Cependant, 7 patients soit 11% ont présenté une métastase en post-chirurgie avec un délai moyen environ de 7 mois, compris entre 1 et 27 mois dont :

- 71% avec une localisation pulmonaire ;
- 28% avec une localisation ganglionnaire, Hépatique et osseuse.



DISCUSSION



IV. DISCUSSION

A. Epidémiologie des sarcomes des tissus mous :

1. Fréquence :

Les STM sont des tumeurs malignes rares et représentent moins de 1%, de tous les cancers.[2]

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

L'étude EMS (10) a montré l'incidence brute des STM des membres et du tronc est de 3,6 pour 100.000 habitants par an. Une étude comparative de l'incidence entre trois régions européennes (Aquitaine, Rhône-Alpes et Vénétie)(11) a été menée, permettant l'analyse de trois bases de données exhaustives des cas incidents de STM (toutes localisations confondues) durant deux années. Des résultats similaires à l'étude EMS ont été retrouvés, avec une incidence brute à 5,78 cas pour 100.000 habitants par an et 3,98 cas pour 100.000 habitants par an pour les STM des membres et du tronc superficiel et profond.

Une publication récente (2013) (12) de l'incidence européenne des sarcomes estimée à partir des registres mais en tenant compte du site primitif et du type histologique rapporte les mêmes données avec une incidence de 5,6 cas pour 100.000 habitants par an, dont 84% de STM des membres et du tronc superficiel et profond.

2. Types histologiques :

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène sur le plan histologique, puisque plus de 50 types histologiques différents ont été décrits, avec pour certains sous-types selon la dernière classification d'OMS et une fréquente hétérogénéité moléculaire [13,14]

Les léiomyosarcomes (incidence de 1,1/100 000), les histiocytofibromes malins (incidence de 0,84/100 000) et les liposarcomes (incidence de 0,32/100 000) sont les types histologiques les plus fréquents [15].

Dans notre série, le synoviosarcome (34%) est le type histologique prédominant, s'ensuivent de liposarcome (28%), le léiomyosarcome (12%), le sarcome à cellule pléomorphe (8%). le

sarcome à cellules géantes (3%), le myxofibrosarcome (3%), le sarcome à cellule fusiformes (3%) sont moins fréquents .

Séries Types histologiques	Brennan (17)	S.Heymann [15]	C.Elalouani [16]	Notre série
Liposarcomes	20%	39,3%	22%	28%
Léiomyosarcomes	15%	10%	7%	12%
Sarcomes inclassés	20%	13,5%	20%	-
Rhabdomyosarcomes	< 5%	5,6%	11%	-
Synoviosarcomes	< 5%	7%	-	34%
Angiosarcomes	< 5%	-	6%	2%
PNET	< 5%	-	-	-
Myxofibrosarcomes	< 5%	-	-	-
Chondrosarcome	-	-	11%	2%

Tableau 11 : principaux STM de l'adulte avec leurs fréquences respectives

3. Sexe :

Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ; c'est le cas de notre série (avec 52% des femmes et 48% des hommes).

Par contre, la répartition des STM selon le type histologique est variable en fonction du sexe : Dans notre série, on note une prédominance masculine dans le synoviosarcome, le léiomyosarcome, le dermatofibrosarcome Darrier et Ferrand et le Sarcome à cellules fusiformes. Or, le liposarcome, le sarcome à cellules pléomorphes, le myxofibrosarcome, le sarcome à cellules géantes et les autres types histologiques plus rares, c'est le sexe féminin qui prédomine.

4. Age :

L'âge médian se situe autour de 60 ans, mais il existe des variations de l'incidence selon l'âge en fonction du type histologique. (7).

Selon Suit comme, l'âge de survenue des sarcomes des tissus mous varie avec l'âge (environ 55 ans) [18], et surviennent dans 68% après la troisième décennie [19,20]. Les résultats de notre série s'alignent avec ceux de la littérature.

Néanmoins il existe des variations de répartition des types histologiques des sarcomes des tissus mous en fonction de l'âge : les Synoviosarcomes, les Sarcomes à cellules claires Sarcomes épithéloïde sont fréquents chez l'adulte jeune (20-30ans), alors que l'histiocytofibromes malins prédomine chez les sujets âgés de 50 à 60ans [21]. Les mêmes résultats sont obtenus dans notre étude dont l'âge moyen des synoviosarcomes, liposarcomes et léiomyosarcomes est respectivement de 47 ans, 43 ans et 40 ans.

5. Topographie :

Concernant la localisation tumorale, environ 60% des STM sont localisés au niveau des membres (15% pour le membre supérieur, 45% pour le membre inférieur) et 20% au niveau du tronc(22). La localisation au niveau de la cuisse est la plus fréquente.

Ces données concordent avec celles de notre série où on a constaté que 78% des STM siègent au niveau des membres inférieurs dont la cuisse représente 63% des STM du membre inférieur et 50% de l'ensemble des STM des toutes localisations.

Etude	Année	effectif	Siège				
			Membre supérieur %	Membre inférieur %	Tronc %	Tête et cou %	Rétropéritoine %
Heymann et al	1990-2003	89	15,7	58,5	10,5	5,6	10,1
Milbéo et al	1996-2000	84	16	84	-	-	-
Notre série	2010-2014	60	22	78	-	-	-

Tableau 12: Représentation des localisations des STM dans les différentes séries d'études.

6. Facteurs étiologiques :

Il existe peu de données fiables concernant les facteurs de risque de survenue d'un STM. La grande majorité des STM survient de façon sporadique, sans étiologie évidente(23).

1.6 Facteurs génétiques:

1 à 2% des STM sont associés à un terrain génétiquement prédisposé avec plusieurs maladies génétiques connues, la plus fréquente :

La neurofibromatose de Von Recklinghausen (mutation du gène *nf1*), donne un risque de 10% de développer une tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques (24).

Le syndrome de Li-Fraumeni (mutation du gène suppresseur de tumeur *p53*) est caractérisé par un risque augmenté de développer de multiples tumeurs malignes avant l'âge de 45 ans, dont les STM(25).

Le rétinoblastome familial (mutation du gène suppresseur de tumeur *Rb*) augmente le risque de développer un STM(26).

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

2.6 Iatrogène :

Le facteur iatrogène le mieux identifié est la radiothérapie (27)(28).Le risque de développer un STM radio-induit demeure toutefois faible avec par exemple dans une étude de cohorte de cancer du sein de l'Institut Curie (29) une incidence cumulée de 0,47% à 15ans après une radiothérapie adjuvante mammaire. Il existe également le syndrome de Stewart-Treves, exceptionnel, qui est défini par l'apparition d'un angiosarcome sur un lymphœdème chronique, par exemple du membre supérieur après chirurgie mammaire.

3.6 Les produits chimiques :

Certains facteurs professionnels sont suspectés dans les herbicides, les pesticides et les produits phytosanitaires (arsenic, chlorure de vinyle, chlorophénol, phénoxy-herbicides, dioxine) mais leur rôle reste controverséen raison d'études discordantes(30)(31). En cas d'association le risque relatif serait faible, de l'ordre de 1,4 par exemple pour la dioxine (32). Seul le chlorure de vinyle,

classé cancérogène avéré par le CIRC, peut donner lieu à une déclaration en maladie professionnelle (tableau 52 du régime général) en cas d'angiosarcome hépatique.

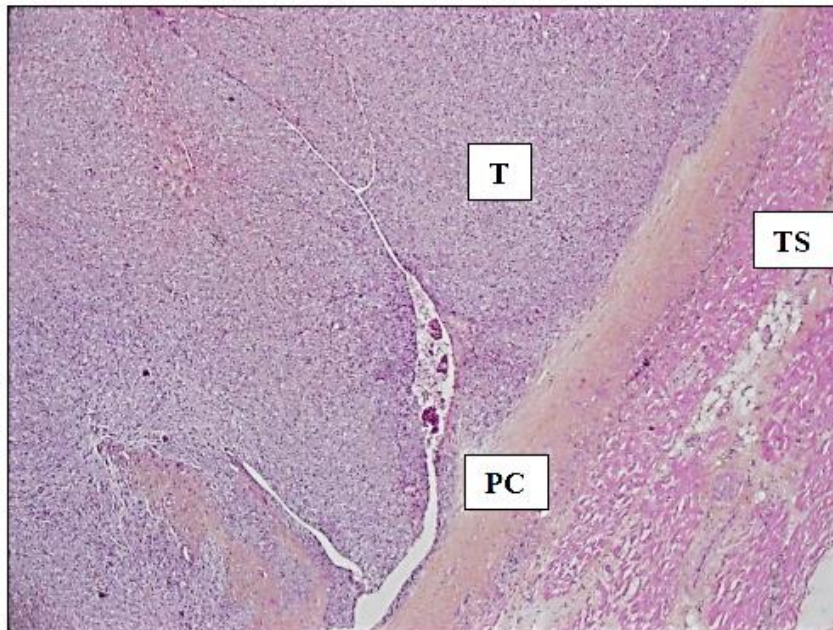
4.6 Viroses :

Enfin, en dehors du lien clairement établi entre sarcome de Kaposi et Herpès Virus Humain 8 (HHV-8) (33), certaines infections virales augmentent le risque de STM comme le virus d'Epstein Barr qui augmente le risque de léiomyosarcome chez les sujets porteurs du VIH(34).

B. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous :

La connaissance de l'histoire naturelle des STM est importante car elle est à la base des principes du traitement locorégional(34). Les STM se développent à partir d'un tissu de soutien et croissent par une poussée centrifuge à l'encontre des tissus adjacents. Contrairement aux carcinomes, l'aspect macroscopique d'un STM est rarement infiltrant, cette poussée entraînant en périphérie de la tumeur une compression des tissus d'où l'apparence d'une délimitation nette. Cette zone de clivage périphérique est ainsi constituée par des modifications tissulaires résultantes d'une action mécanique (poussée de la tumeur, compression et laminage des tissus normaux adjacents) et d'une réaction fibro-inflammatoire. A l'échelon microscopique cette zone de transition correspond à ce que l'on appelle la «pseudo-capsule», souvent imprécise et d'épaisseur très variable. Elle est de composition fibreuse et inflammatoire mais correspond aussi au « front d'invasion » de la tumeur. Cet aspect est donc trompeur car, si elle apparaît macroscopiquement rassurante, la pseudo-capsule n'est pas une limite fiable et elle est infiltrée par des éléments tumoraux satellites. Une énucléation chirurgicale simple de la tumeur passant par ce plan de clivage «naturel» de la pseudo-capsule laisse donc en place des reliquats tumoraux microscopiques et expose à un risque très élevé de récurrence locale.

L'autre mode de propagation locorégionale correspond à la migration des cellules tumorales le long des plans anatomiques de résistance comme par exemple les fascias et aponévroses musculaires, les gaines vasculonerveuses, le périoste. Ces barrières anatomiques ne sont que rarement et tardivement traversées par la tumeur. La dissémination métastatique se fait quasi exclusivement par voie hématogène, le site électif étant les poumons.



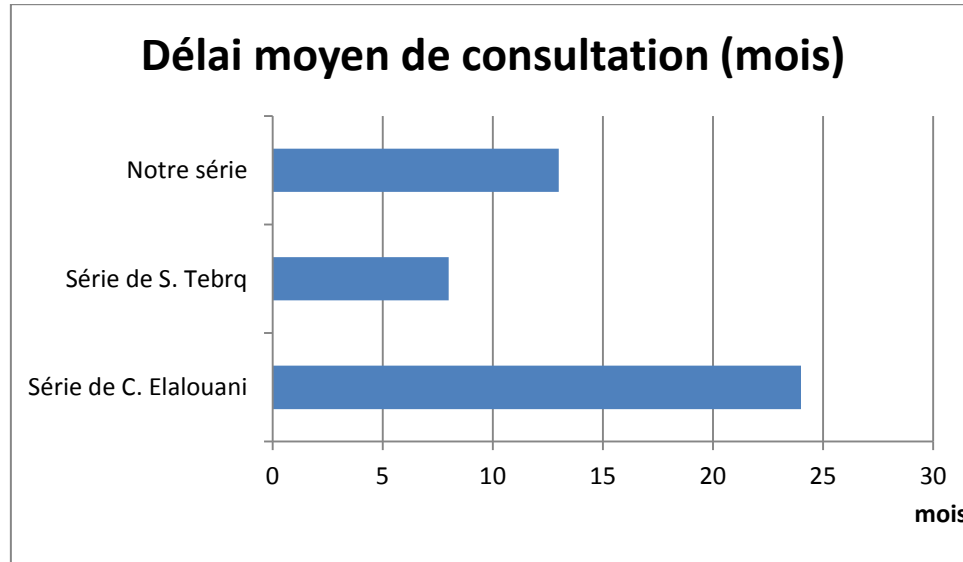
Légende : fibrosarcome sclérosant épithélioïde vu en microscopie optique, faible grossissement ($2,5 \times 10$), coloration standard HPS. T signifie Tumeur. PC signifie Pseudocapsule. TS signifie Tissu Sain (correspondant ici à du muscle strié). L'épaisseur de la PC fibreuse est variable et sa limite imprécise, en particulier sur le versant tumoral.

Figure 1 : illustration du mode d'extension locorégionale d'un STM

C. Diagnostic des sarcomes des tissus mous :

1. Délai de consultation :

Le délai de consultations est long sur toutes les études faites, en rapport avec la non sensibilisation des patients ce qui retarde le diagnostic et rend la prise en charge lourde et inadéquate. Le délai moyen de consultation dans notre série était de 13 mois. Alors que le pronostic est excellent pour les patients diagnostiqués à un stade précoce et traités par chirurgie adéquate, les tumeurs non résécables ou celles localement avancées et métastatiques rétrécissent le pronostic et la survie à 5 ans de façon dramatique, à moins de 10%. [35]



- Série de C. Elalouani 2009 à Marrakech : [36]
- Série de S. Tebrq 2010 en Tunisie : [37]

2. Présentation clinique:

La présentation clinique est aspécifique, marquée par l'apparition d'une masse solide dans les tissus mous pouvant être douloureuse ou non. Les symptômes, lorsqu'il y en a, sont liés à la compression de structures adjacentes (nerfs, vaisseaux...) et peuvent être très variés suivant la localisation anatomique. Mais si l'on considère les tumeurs profondes (sous-aponévrotiques) et/ou mesurant plus de 5 cm et/ou évolutives (augmentation de taille, apparition d'une douleur); ce rapport malin/bénin passe à 1/7. Lorsque la tumeur présente toutes ces caractéristiques, elle est maligne dans 86% des cas(38).

1.2 Signes fonctionnels :

La manifestation clinique des sarcomes des tissus mous se présente sous forme de triade : masse-douleur-gène fonctionnelle (impotence partielle ou totale). [39]

Ces symptômes sont liés à la compression de structures adjacentes (nerfs, vaisseaux...) et peuvent être très variés suivant la localisation anatomique.

a. Syndrome tumoral :

L'apparition d'une masse tumorale constitue la circonstance de découverte la plus fréquente des sarcomes des tissus mous. Par ailleurs, les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique.[40]

En général, la présentation clinique est aspécifique, marquée souvent par l'apparition d'une masse solide dans les tissus mous pouvant être douloureuse ou non.

Les tumeurs profondes (sous-aponévrotiques), mesurant plus de 5 cm et évolutives (augmentation de taille, apparition d'une douleur) sont malignes dans 86% des cas(38).

b. Douleur : [40]

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

c. Impotence fonctionnelle du membre atteint:

C'est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux. [41]

d. Signes généraux : [41,42]

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

2.2 Signes physiques :

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

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

Il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre bénignité et malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs. [43]

a. Taille tumorale :

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

Pour les tumeurs profondes de moins de 5 cm de diamètre, le rapport tombe à une tumeur maligne pour 7 tumeurs bénignes. [44]

b. Siège tumoral [2] :

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

Dans 75% des cas de notre série, la tumeur est profonde, située en dessous de l'aponévrose superficielle.

c. Extension locorégionale :

- Atteinte cutanée : Elle était présente chez 2 patients des effectifs sous formes de circulation collatérale veineuse.
- Atteinte vasculo- nerveuse : L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al [42]. Dans notre série, il n'y avait aucune atteinte locorégionale.
- Atteinte ganglionnaire : Elle est rare, les STM sont peu lymphophiles, d'après notre étude aucun de nos patients n'a présenté des adénopathies au niveau inguinal. Elle s'observe électivement dans les synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes.[2]

Ces signes d'alarmes ont donc prédictifs d'un STM, même si une étude Danoise récente retrouve qu'environ 1/3 des STM sont découverts sans ces symptômes (45). Ces critères doivent ainsi

impérativement faire suspecter un STM et justifient dès lors d'adresser le patient dans un Centre de référence pour la prise en charge des STM (46)

3. Imagerie des sarcomes des tissus mous :

Le bilan d'imagerie initial est fondamental avant tout prélèvement diagnostique et choix thérapeutique. Il constitue le début de la prise en charge multidisciplinaire. Les objectifs sont: de reconnaître des tumeurs évidemment bénignes (différencier une tumeur bénigne pour ne pas la sur traiter d'un STM, par exemple une myosite ossifiante), d'identifier les critères de suspicion de malignité (évoquer le diagnostic de sarcome et l'orienter), de réaliser le bilan d'extension local et à distance pré thérapeutique et enfin de guider les prélèvements biopsiques.

1.3 Clichés standards(47)

Leur rôle est désormais limité, ils peuvent être utiles pour rechercher des calcifications ou des ossifications intralésionnelles orientant vers une pseudotumeur (myosite ossifiante circonscrite), une lésion bénigne (phlébolithes) ou un STM avec une matrice osseuse ou cartilagineuse. On peut aussi les utiliser pour éliminer une lésion osseuse étendue dans les parties molles et apprécier le retentissement de la tumeur sur l'os adjacent, en particulier le risque fracturaire.

2.3 Echographie des parties molles(48)

L'échographie est souvent réalisée en première intention dans le bilan d'une masse des tissus mous, en raison de sa facilité d'accès, de son faible coût et de son innocuité. C'est un examen sensible mais très peu spécifique (49). Elle permet une analyse tumorale morphologique (nature solide, liquide ou mixte de la lésion), topographique par rapport à l'aponévrose musculaire (tumeur superficielle sus-aponévrotique ou profonde sous-aponévrotique) et aux structures de voisinage. Elle permet aussi l'étude de la vascularisation en mode Doppler, qui doit être systématique. Elle sera dans tous les cas complétée par une IRM sauf en cas de lésion bénigne typique (lipome, angiome, anévrisme, kyste synovial ou poplité, ganglion...) ou superficielle inférieure à 3cm qui peut bénéficier d'emblée d'une exérèse-identification. Il convient, selon le contexte, de faire attention à deux pièges diagnostiques que sont l'hématome et le kyste. Lorsque ces recommandations sont appliquées, l'échographie reste un bon examen d'orientation devant une masse des tissus mous avec une excellente valeur prédictive négative (50). Les limites de l'échographie restent son caractère opérateur-dépendant et son champ de vue limité.

La principale utilité de l'échographie pour les STM des membres et du tronc superficiel, en dehors du «débrouillage» initial, est de permettre le guidage des prélèvements biopsiques percutanés.

3.3 Tomodensitométrie (47) :

La tomodensitométrie (TDM) présente un intérêt dans le diagnostic différentiel d'un STM à la recherche de calcifications pouvant orienter vers une myosite ossifiante circonscrite ou dans le bilan d'extension local en cas de doute sur une atteinte osseuse associée. La principale utilité de la TDM réside aujourd'hui dans le bilan d'extension à distance avec la TDM thoracique qui permet de rechercher des lésions secondaires pulmonaires, les poumons étant le site métastatique électif des STM (51). Elle peut aussi être utile en cas de contre-indication à la réalisation d'une IRM et en cas de topographie profonde difficilement accessible en échographie pour la réalisation d'une biopsie radiologique. Enfin, le référentiel de l'ESMO (47) recommande la réalisation d'une TDM dans certains sous-types histologiques particuliers: TDM cérébrale en cas de sarcomes alvéolaires des parties molles, de sarcomes à cellules claires et d'angiosarcomes; TDM abdominale en cas de liposarcomes myxoïdes des membres.

4.3 Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est devenue l'examen de référence pour l'orientation diagnostique et le bilan d'extension local d'un STM (47). Elle est réalisée systématiquement lorsqu'une lésion est de topographie profonde ou de taille supérieure à 5cm.

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

L'IRM oriente le diagnostic et aide à la caractérisation en fonction de l'analyse du signal(52) sur les séquences pondérées T1 et T2 (signal graisseux, hématique, fibreux ou calcique), de l'analyse de la topographie, de la morphologie et de la présence de signes évidents de malignité comme la nécrose ou l'envahissement vasculo-nerveux et osseux(53). Elle comprend au minimum des séquences dans les trois plans de l'espace et doit être faite dans un même plan en pondération T1 sans et avec saturation de la graisse, T2 et avec injection de gadolinium. Il s'agit d'une

orientation diagnostique et le manque de spécificité fait que l'IRM ne peut en aucun cas se substituer au diagnostic anatomopathologique(51).

Enfin, l'IRM est le gold-standard pour étudier l'extension tumorale locorégionale afin d'apprécier la résecabilité en décrivant les structures osseuses, musculaires, vasculaires et nerveuses atteintes par la tumeur.

A l'issue du bilan par IRM, le compte rendu doit donc comporter les éléments suivants(49): compartiment anatomique atteint et situation intra ou extra compartimentale, topographie par rapport à l'aponévrose, taille tumorale dans les trois plans, indication éventuelle de nature selon le signal, critères suspects de malignité, bilan de résecabilité avec les rapports vasculonerveux et osseux.

5.3 La tomographie par émissions de positons (TEP FDG):[2, 37, 38,39]

Le 18F-fluorodéoxyglucose (18 FDG) est validé comme traceur de l'utilisation régional du glucose. Parce que les cellules tumorales utilisent d'avantage de glucose que les cellules saines, le 18F-fluorodéoxyglucose est utilisé pour mesurer le métabolisme tumoral.

Cette nouvelle technique d'imagerie n'était réalisée pour aucun de nos patients. La TEP FDG garde un intérêt dans toutes les étapes de prise en charge des tumeurs des tissus mous :

a. Lors de la phase diagnostique pré-thérapeutique:

Dans ce sens une méta-analyse récente [54] regroupant 15 études portant sur 441 lésions des tissus mous (227 malignes et 214 bénignes) a montré que la TEP au FDG peut faire le diagnostic différentiel entre tumeur maligne et tumeur bénigne avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 73 %. Flope et al [55] ont montré qu'il existe une relation entre le taux de captation du FDG et le grade tumoral. Par ailleurs, la TEP-FDG peut signaler la portion tumorale métaboliquement la plus active et donc guider la biopsie [56].

b. Lors du bilan d'extension pré-thérapeutique:

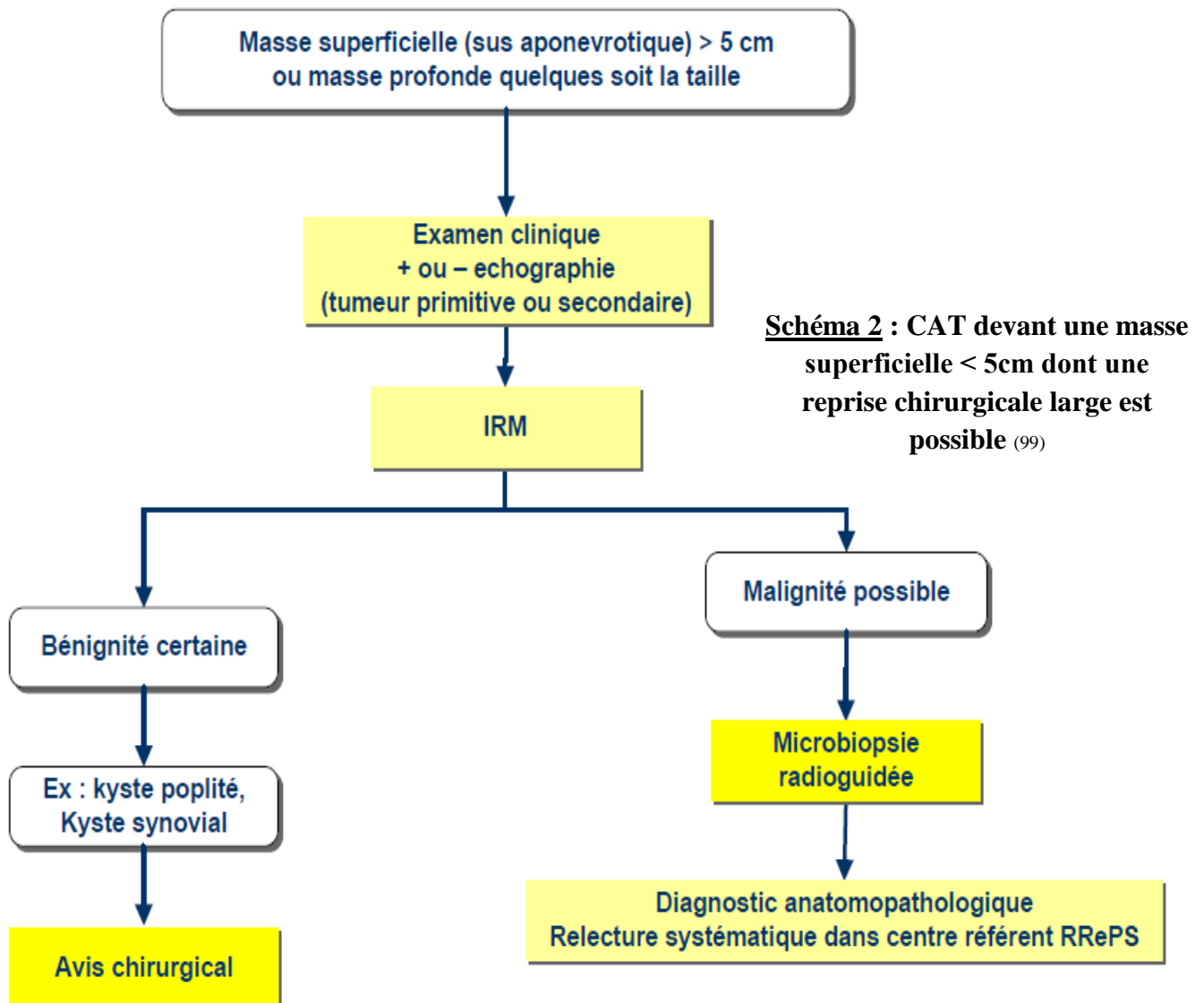
Bien quelques cas cliniques aient été récemment rapportés par Nair et Basu dans le cadre d'un synoviosarcome , cette indication de la TEP-FDG reste à valider formellement.

c. Réponse au traitement radiochimiothérapeutique:

L'évaluation de la réponse au traitement radio-chimiothérapeutique pourrait être évaluée par l'étude des traceurs de la synthèse protéique tumorale come c'est le cas pour les études réalisées par Kole et al et Leyton et al.

d. La détection des récurrences et métastases:

Dans la détection des récurrences et métastases dans le suivi post-thérapeutique, la TEP-FDG serait plus performante que l'imagerie anatomique (scanner et IRM) pour le diagnostic différentiel entre fibrose post-thérapeutique et récurrence tumorale et/ou tumeur résiduelle selon Kole et al , avec des valeurs respectives de sensibilité et de spécificité de 93 % (versus 77 %) et de 94 % (versus 67 %). Sur les tumeurs en récurrences locales, il a été montré par Schwazbach et al, des sensibilités et spécificités de 88 % et 92 %.



4. Prélèvements biopsiques des sarcomes des tissus mous (47) :

La biopsie est indispensable avant tout traitement pour l'obtention du diagnostic anatomo-pathologique, ceci afin d'assurer un traitement adéquat. L'objectif est de confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive maligne. L'élément technique le plus important est la réalisation du prélèvement après abord direct sur le trajet et dans l'axe de la future exérèse qui pourra ainsi emporter facilement la cicatrice et le trajet de la biopsie sans compromettre une exérèse carcinologique et une préservation fonctionnelle. L'attitude standard est de réaliser chaque fois que possible une micro-biopsie percutanée au trocart par voie radiologique (écho ou scannoguidée)(57). Dans environ 10 à 15% des cas une biopsie chirurgicale sera nécessaire pour l'obtention du diagnostic (biopsie incisionnelle ou biopsie excisionnelle large seulement si la lésion est superficielle inférieure à 3 cm).

Les avantages de la micro-biopsie par rapport à la biopsie chirurgicale sont une faible morbidité, une exérèse facilitée du trajet de biopsie, la rapidité et la disponibilité de la procédure qui est réalisable sous anesthésie locale. On peut aussi noter une diminution du coût et le guidage radiologique qui permet d'éviter de prélever des zones nécrotiques.

Les inconvénients sont moins de matériel histologique prélevé et par conséquent plus de risque diagnostique avec notamment une sous-estimation de la malignité et surtout du grade histologique en raison de l'hétérogénéité intratumorale(58). Un examen anatomopathologique extemporané peut être indiqué afin de vérifier la viabilité des tissus prélevés. La micro-biopsie doit donc systématiquement être réalisée par des équipes entraînées et en présence du chirurgien qui guidera le geste en fonction de l'exérèse prévue ultérieurement. Il faut réaliser des prélèvements multiples avec une aiguille de calibre suffisant (14 à 16 Gauges). Le conditionnement des prélèvements est important, avec une cryoconservation pour l'un d'entre eux ou un prélèvement conditionné avec du RNA later qui permet de le maintenir à température ambiante pendant 24 à 48heures (étude en biologie moléculaire); une fixation adéquate dans le formol à 4% pour les autres prélèvements. Le pathologiste doit être expérimenté dans le diagnostic des STM.

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

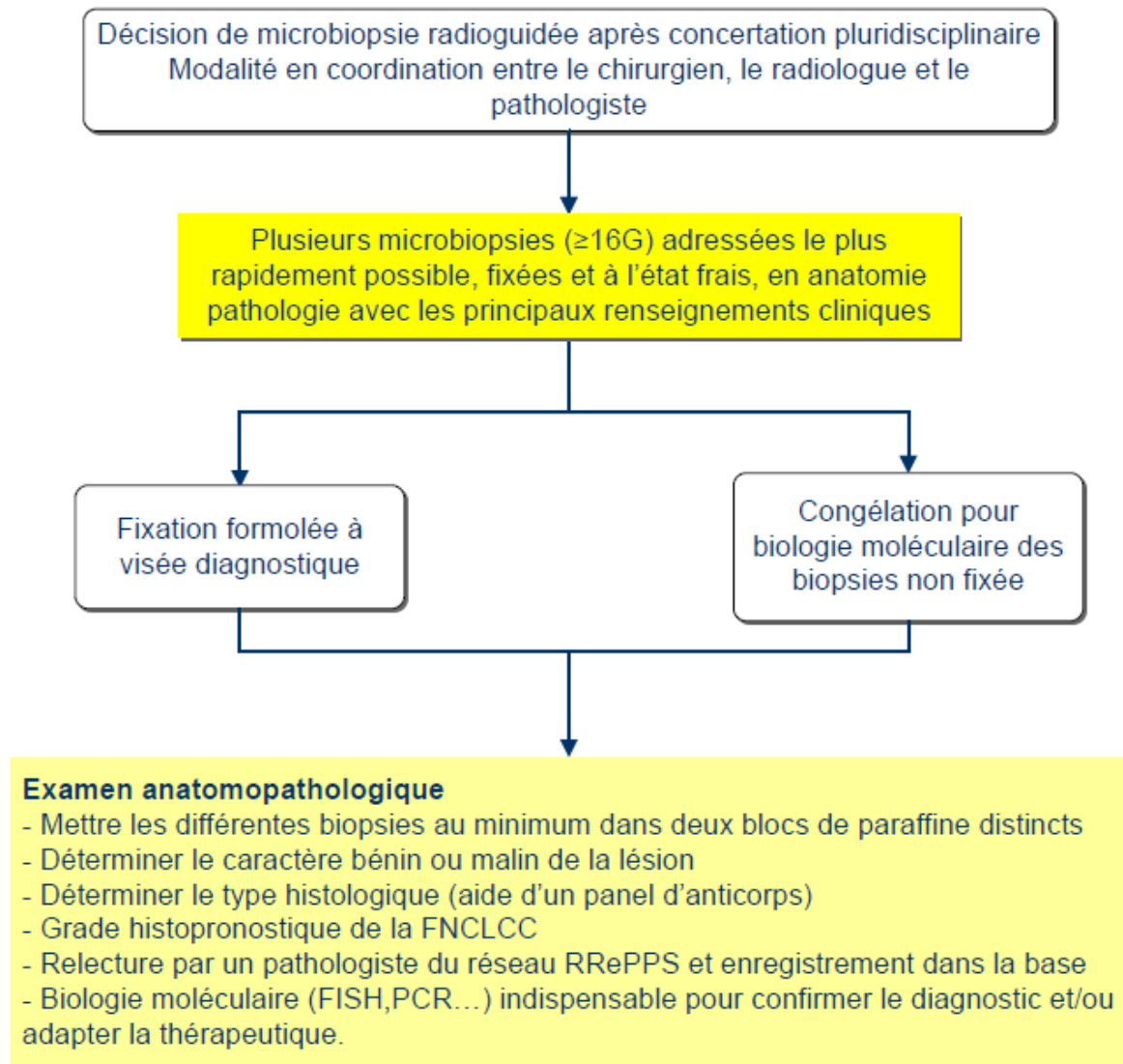


Schéma 3 : Examen anatomopathologique d'une micro-biopsie percutanée radioguidée (99)

5. Anatomopathologie des sarcomes des tissus mous :

Il s'agit d'une tumeur rare et très hétérogène avec plus de 80 types et sous-types histologiques différents selon la dernière classification OMS 2013 (59), qui doit être utilisée pour le diagnostic. Le diagnostic est par conséquent difficile pour le pathologiste, comme l'ont montré Ray-Coquard

et al. qui retrouvent une discordance majeure (c'est-à-dire tumeur bénigne versus maligne, type histologique différent ou invalidation du diagnostic de STM) dans 8% des cas entre les pathologistes et une discordance mineure (sous-type histologique différent ou grade histologique différent) dans 35% des cas (60). Lurkin et al. ont constaté d'ailleurs que depuis les premières publications sur le sujet à la fin des années 1980, malgré les progrès des techniques anatomopathologiques, les résultats en termes de discordance ne s'amélioraient pas vraiment, témoignant de la difficulté diagnostique(61). Une seconde lecture anatomopathologique est donc systématiquement réalisée depuis 2010 au sein du réseau de référence en pathologie des sarcomes des tissus mous et des viscères (RRePS-TMV).

Les objectifs de l'anatomopathologie ont de confirmer le diagnostic de tumeur conjonctive maligne, de classer le STM et d'apporter certaines informations pronostiques qui aideront à définir la stratégie thérapeutique et le suivi du patient.

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire	Tumeurs malignes
Tumeurs adipeuses	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Tumeur lipomateuse atypique ✓ liposarcome bien différencié 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Liposarcome dédifférencié ✓ Liposarcome myxoïde ✓ Liposarcome à cellule rondes Liposarcome pléomorphe Liposarcome mixte ✓ Liposarcome (sans autres spécification)
Tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Tumeurs fibreuse solitaire ; ✓ Hémangiopéricytome ; ✓ Tumeur myofibroblastique inflammatoire ; ✓ Sarcome myofibroblastique de faible grade ; ✓ Sarcome fibroblastique myxoinflammatoire ; ✓ Fibrosarcome infantile ; 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Fibrosarcome de type adulte ✓ Myxofibrosarcome ✓ Sarcome fibromyxoïde de faible grade. ✓ Fibrosarcome épithéloïde sclérosant

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire	Tumeurs malignes
Tumeurs dites fibrohistiocytaire	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme ✓ Tumeur à cellules géantes des tissus mous 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH pléomorphe) ✓ Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (MFH à cellules géantes) ✓ Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (MFH inflammatoire)
Tumeurs des muscles lisses		<ul style="list-style-type: none"> ✓ Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaire (périvasculaire)		<ul style="list-style-type: none"> ✓ Tumeurs glomiques maligne
Tumeurs du muscle strié		<ul style="list-style-type: none"> ✓ Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fisiformes, botryoïde, anaplasique) ✓ Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) ✓ Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Hémangioendothéliome rétifforme ✓ Angioendothéliome papillaire intra-lymphatique ✓ Hémangioendothéliome composite ✓ Sarcome de Kaposi 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Hémangioendothéliome épithéloïde ✓ Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		<ul style="list-style-type: none"> ✓ Chondrosarcome mésoenchymateux ✓ Ostéosarcome extra squelettique

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire	Tumeurs malignes
Tumeurs à différenciation incertaine	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Histiocytofibrome angiomatoïde ✓ Tumeur fibromyxoïde ossifiante ✓ Tumeur mixte-myoépithéliome-parachordone 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Sarcome synovial ✓ Sarcome épithéloïde ✓ Sarcome alvéolaire des parties molles ✓ Sarcomes à cellules claires des tissus mous ✓ PNET (tumeurs périphérique neuroectodermique) ✓ Tumeur d'Ewing extra squelettique ✓ Tumeur desmoplastique à cellules rondes ✓ Tumeur rhabdoïde extra-rénale ✓ Mésoenchymome malin ✓ Tumeurs à différenciation péri-vasculaire épithéloïde (PECome) ✓ Sarcome intimal

Tableau 13 : classification histologique des sarcomes des tissus mous selon OMS 2013 (42)

Les pré requis indispensables pour le pathologiste sont de disposer des informations cliniques précises et d'un prélèvement tumoral correct, représentatif et bien conditionné. Les techniques d'analyse sont ensuite représentées par la combinaison de l'histologie en coloration standard, de l'immunohistochimie et de la biologie moléculaire.

La première étape est d'éliminer avec l'histologie une lésion bénigne réactionnelle ou atypique pouvant ressembler à un STM (fasciite nodulaire par exemple). 10% des tumeurs adressées pour avis anatomopathologique suite à une suspicion de sarcome sont des tumeurs bénignes. Il faut ensuite éliminer une tumeur maligne d'une autre nature (carcinome, mélanome...) et l'immunohistochimie est pour cela très utile. Une fois que l'origine maligne conjonctive est assurée, il faut classer le STM selon sa ligne de différenciation. L'immunohistochimie est alors utilisée dans 95% des cas et occupe une place majeure(51). De nombreux anticorps sont utilisés avec des recommandations du RRePS-TMV.

Le tableau 14 résume les principaux STM retrouvés chez l'adulte avec leur fréquence(62) et le tableau 15 montre quelques exemples de STM pour lesquels l'immunohistochimie est fondamentale.

Liposarcomes	20%
Léiomyosarcomes	15%
Sarcomes inclassés	20%
Rhabdomyosarcomes	< 5%
Synoviosarcomes	< 5%
Angiosarcomes	< 5%
PNET	< 5%
Myxofibrosarcomes	< 5%

Tableau 14 : principaux STM de l'adulte avec leurs fréquences respectives (62)

Rhabdomyosarcomes
Sarcomes à cellules claires
Sarcomes épithélioïdes
Sarcomes fibromyxoides de bas grade
Angiosarcomes
Sarcomes alvéolaires des parties molles
Tumeurs desmoplastiques à cellules rondes
Tumeurs rhabdoïdes malignes

Tableau 15 : exemple de STM pour lesquels l'immunohistochimie est importante (63)

Mais cette classification histogénétique présente plusieurs limitations, notamment lorsque le STM est indifférencié ou lorsque le phénotype est trompeur. La biologie moléculaire présente dans ce contexte un intérêt clairement établi dans la classification des STM (64) et elle est pleinement intégrée dans la classification OMS 2013(59). Elle possède l'avantage d'être objective et reproductible. Elle est utile au diagnostic dans 30% des cas en permettant de typer des tumeurs « inclassées » et elle est réalisable sur du matériel histologique congelé ou avec une solution de RNA later. L'inconvénient reste le délai de réponse qui peut aller jusqu'à un mois pour la recherche de certaines mutations.

Certains sarcomes vont présenter une anomalie génomique spécifique(65) permettant de les classer:

- 25% des STM ont une translocation spécifique qui est rappelée dans le tableau 16.

- Certains sarcomes ont une amplification simple comme par exemple les liposarcomes avec l'amplification de MDM2 et CDK4 qui permet de distinguer les liposarcomes différenciés et dédifférenciés(66).
- Il existe également des mutations activatrices comme les mutations des gènes KIT et PDGFRA dans les tumeurs stromales digestives ou des mutations inactivatrices comme les mutations du gène INI1 pour les tumeurs rhabdoïdes et les sarcomes épithélioïdes.

Plus de 50% des STM présentent des anomalies génomiques complexes non spécifiques(65).

PNET	t (11;22); t (21;22); t (7;22); t (17;22); t(2;22)
Synovialosarcomes	t (X;18)
Rhabdomyosarcomes alvéolaires	t (2;13); t (1;13)
Liposarcomes myxoïde	t (12;16); t (12;22)
Chondrosarcomes myxoïde	t (9;22)
Sarcomes à cellules claires	t (12;22)
Tumeurs desmoplastiques à cellules rondes	t (11;22)
Dermatofibrosarcomes de Darrier et Ferrand	t (17;22)
Fibrosarcomes congénitaux	t (12;15)
Sarcomes alvéolaires des parties molles	t (X;17)
Sarcomes fibromyxoides de bas grade	t (7;16); t (11;16)

Tableau 16 : Principales translocations spécifiques pour les STM

Dans notre série, le synovialosarcome (34%) est le type histologique prédominant, s'ensuivent de liposarcome (28%), le léimyosarcome (12%), le sarcome à cellule pléomorphe (8%). le sarcome à cellules géantes (3%) , le myxofibrosarcome (3%), le sarcome à cellule fusiformes (3%) sont moins fréquents.

a. Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous :

En dehors du diagnostic de certitude et de la classification du STM, l'autre apport majeur de l'anatomopathologie est l'obtention de certains facteurs pronostiques tumoraux (cf. IV. Synthèse des facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous).

Il s'agit notamment du grade histologique, des marges de l'exérèse chirurgicale, de la taille tumorale, du sous-type histologique, de la profondeur tumorale par rapport à l'aponévrose.

Tous ces éléments doivent apparaître clairement dans le compte rendu anatomopathologique.

b. Autres intérêts de l'anatomopathologie :

La biologie moléculaire permet déjà d'identifier certaines anomalies génétiques responsables du phénotype tumoral. C'est un outil diagnostique précieux mais qui pourrait également permettre de dégager de nouveaux facteurs pronostiques et d'identifier de potentielles cibles thérapeutiques avec des bio-marqueurs prédictifs de la réponse au traitement(67).

6. Bilan d'extension :

1.6 Bilan d'extension loco-régional : [68,69]

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

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

2.6 Bilan d'extension à distance : [70,71]

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

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

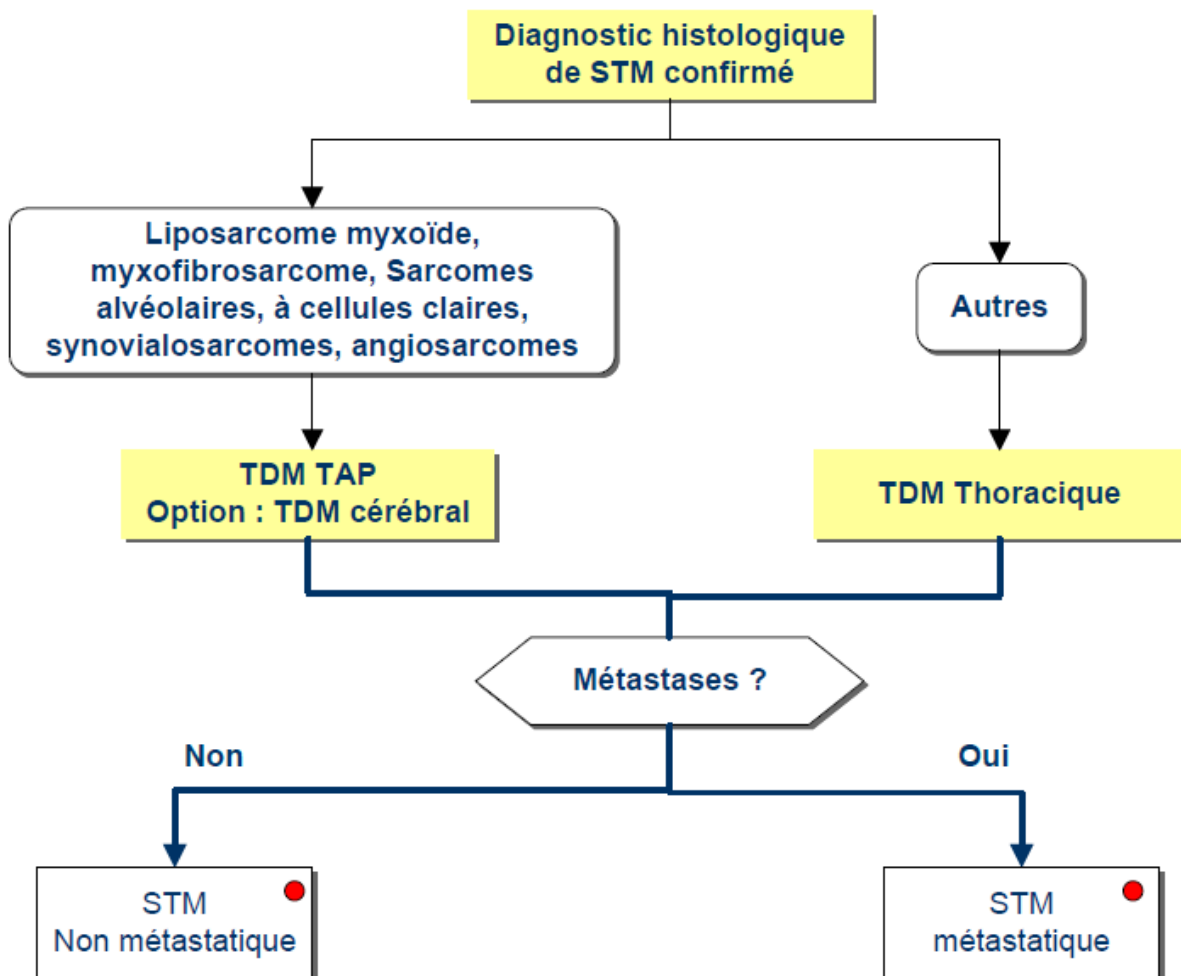


Schéma 4 : Bilan d’extension d’un STM histologiquement confirmé ⁽⁹⁹⁾

7. Bilan biologique :

Les examens biologiques ont été demandés pour évaluer l’opérabilité du malade impliquant une démarche thérapeutique plus spécialisée. Ils n’offrent aux cliniciens aucune orientation diagnostique car à ce jour, il n’a pas été décrit de marqueurs tumoraux spécifiques aux sarcomes des tissus mous.

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Ce diagnostic se pose souvent avec les lésions bénignes des parties molles, mais aussi avec certaines lésions malignes [9].

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

1. Lésions bénignes :

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

Les hématomes intramusculaires ne peuvent être retenus que s'il existe un contexte traumatique évident, ou en cas de traitement anticoagulant.

L'abcès : contexte infectieux clinique, douleur, signes inflammatoires biologiques. Les prélèvements bactériologiques lors de l'excision chirurgicale confirment le diagnostic, car il peut arriver qu'un sarcome évolue sous une forme pseudo infectieuse.

Les myosites ossifiantes post-traumatiques et prolifératives.

Les kystes sébacés, les tumeurs glomiques sous cutanées des mains, des pieds, et du coude, le kyste de Baker.

2. Lésions malignes

- Carcinomes
- Mélanomes
- Lymphomes

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

E. SYNTHÈSE DES FACTEURS PRONOSTIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS :

Le tableau 17 résume les principaux facteurs pronostiques des STM des membres et du tronc superficiel de l'adulte.

		Récidive locale	Récidive métastatique /Survie
Paramètres liés au patient	Age	+/-	+/-
	Sexe	--	-
	Symptômes et retard diagnostic	+/-	+/-
Paramètres liés à la tumeur	Grade histologique	+/-	++
	Taille tumorale	+/-	++
	Profondeur	-	+
	Type histologique	+/-	+
	Localisation tumorale	-	-
	Envahissement vasculo-nerveux et osseux	+/-	+
	Statut ganglionnaire	-	+
Paramètres liés au traitement	Marges d'exérèse	++	+/-
	Centre spécialisé et référentiels	+	+
	Chirurgie non planifiée	+/-	+/-
	Présentation de la maladie	+	+/-
	Radiothérapie complémentaire	++	-
Paramètres liés au traitement	Dose totale de radiothérapie	+/-	-
	Chimiothérapie adjuvante	--	-

Légende: --signifie que le paramètre en question est unanimement reconnu comme n'étant pas un facteur pronostique. -signifie que le paramètre en question n'est pas un facteur pronostique dans la plupart des études. +/-signifie que le paramètre en question est un facteur pronostique discuté. + signifie que le paramètre en question est reconnu comme un facteur pronostique dans la plupart des études. ++ signifie que le paramètre en question est reconnu de façon unanime comme un facteur pronostique important.

Tableau 17 : Résumé les principaux facteurs pronostiques des STM des membres et du tronc superficiel de l'adulte.

F. STADIFICATION DES SARCOMES DES TISSUS MOUS

La stadification des STM est peu utilisée en pratique courante. Le principe est de regrouper ensemble les patients présentant des similitudes cliniques et/ou pathologiques afin d'avoir une estimation fiable et reproductible du pronostic. Elle repose actuellement sur la classification TNM 2010 des STM (72) qui utilise la taille tumorale (seuil de 5 cm), la profondeur, la présence de ganglions envahis et de métastases à distance.

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

Tableau 18: Classification TNM 2010 pour les sarcomes. (72)

Cette classification TNM est ensuite associée au grade histologique de la FNCLCC pour aboutir à la stadification pronostique de l'AJCC (73). Cette stadification, initialement apparue en 1977, a subi plusieurs évolutions successives jusqu'à la 7^{ème} version qui est en cours depuis 2010. De nombreux autres facteurs pronostiques (cf : tableau 17) ne sont pas pris en compte, notamment l'âge, les marges d'exérèse, le site primitif ou le sous-type histologique. Le staging AJCC est donc considéré par de nombreuses équipes comme pas assez discriminant pour le pronostic des patients et il est peu utilisé.

Lahat et al. ont proposé de rajouter à ce staging d'autres facteurs pronostiques isolés dans la littérature (le sous-type histologique, le site primitif et les marges) pour le rendre plus précis(74). Récemment Maki et al. ont estimé à partir d'une base de données de 8647 patients qu'il faudrait réaliser un plus grand nombre de catégories de staging en utilisant un nombre plus important de

catégories de taille tumorale (< 5 cm; entre 5 et 10 cm; > 10 cm); en ajoutant des informations sur l'histologie et le site tumoral primitif et en retirant l'information sur la profondeur tumorale qui n'est pas un facteur pronostique indépendant de la survie(75).

Une revue de la littérature (76) confirme la nécessité d'affiner le staging tumoral selon le site primitif et la taille tumorale (plus précisément qu'une variable binaire) en conservant toutefois la profondeur.

Stade I	A	T1a	N0	M0	G1, GX
		T1b	N0	M0	G1, GX
	B	T2a	N0	M0	G1, GX
		T2b	N0	M0	G1, GX
Stade II	A	T1a	N0	M0	G2, G3
		T1b	N0	M0	G2, G3
	B	T2a	N0	M0	G2
		T2b	N0	M0	G2
Stade III		T2a	N0	M0	G3
		T2b	N0	M0	G3
		tout T	N1	M0	tout G
Stade IV		tout T	tout N	M1	tout G

D'après(73). G signifie Grade Histologique de la FNCLCC.

Tableau 19 : Stades pronostiques de l'AJCC 2010

G. Traitement

1. But du traitement :

Le traitement des sarcomes des tissus mous a pour but d'assurer un contrôle local de ces derniers par un traitement aussi conservateur que possible et de prévenir le risque de ses dissémination secondaire afin d'assurer la meilleure qualité de vie possible aux patients.

2. Moyens thérapeutiques :

1.2 Chirurgie [77, 78, 79, 80] :

La chirurgie représente le temps essentiel du traitement de l'ensemble des patients porteurs d'un STM localisé. La qualité de l'exérèse étant un facteur pronostique majeur pour le patient, celle-ci doit être réalisée par un chirurgien spécialiste des STM. Les objectifs de la chirurgie sont :

- Exérèse carcinologique: la procédure standard est représentée par une exérèse large avec des marges négatives R0 selon la classification de l'UICC (absence de résidu tumoral microscopique).
- Préservation de l'anatomie et de la fonction du membre traité tant que l'exérèse carcinologique R0 l'autorise. Pour cela une prise en charge chirurgicale pluridisciplinaire peut-être nécessaire, comme par exemple la réalisation de gestes de chirurgie de reconstruction plastique ou vasculaire. Les techniques de reconstruction ont permis d'élargir les indications de conservation.

1.1 Types d'exérèses chirurgicales

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

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

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

1.1.1 **Exérèse Large (L) :**

Le standard chirurgical, Le caractère «large» de l'exérèse est défini par la qualité des marges de l'exérèse, qui répond elle-même à une double appréciation clinique et anatomopathologique. Cela implique que la tumeur doit être enlevée sans être vue, en monobloc, et entourée de tissu sain. Les orifices de drainage et les cicatrices de biopsies éventuels doivent être réséqués. La marge de

tissu sain circonférentielle sur les tissus fixés n'est pas consensuelle et dépendra de plusieurs facteurs, en particulier la présence de barrières anatomiques de résistance qui ne sont pas franchies par la tumeur (aponévrose, adventice, périoste, épinèvre).

2.1.1 Exérèse Intra lésionnelle (I) :

Lésion "énucléée", "épluchée à l'intérieur de la pseudo-capsule". Un sarcome n'est jamais une tumeur réellement encapsulée.

3.1.1 Exérèse Marginale (M) :

Lésion enlevée en bloc mais seulement recouverte de sa pseudo-capsule, sans réelle marge de tissu sain péri lésionnel.

4.1.1 Exérèse Radicale (R):

Lésion enlevée en bloc au sein de son compartiment anatomique d'origine limité par ses enveloppes naturelles (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse emporte le fascia profond). [77]

5.1.1 Amputation ou désarticulation [9,81]

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

Les indications actuelles de l'amputation sont rares :

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

Dans notre série, une amputation ou une désarticulation était indiquée dans moins de 22 % des cas.

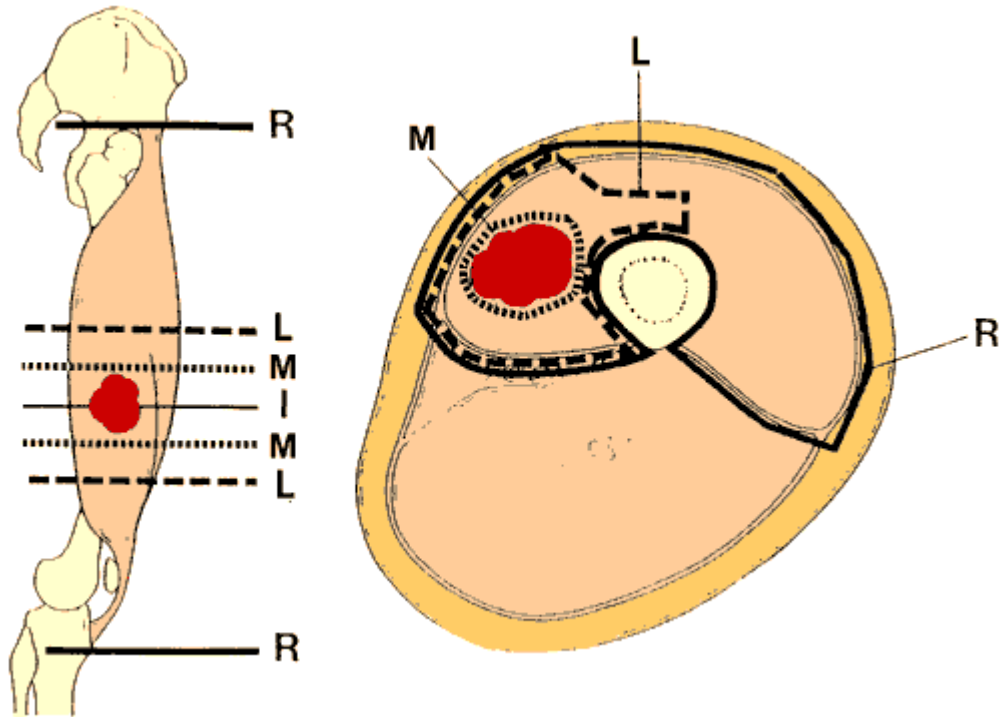


Figure 2 : Types d'exérèses chirurgicales

2.1 Appréciation de la qualité de la chirurgie [78]

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

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

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

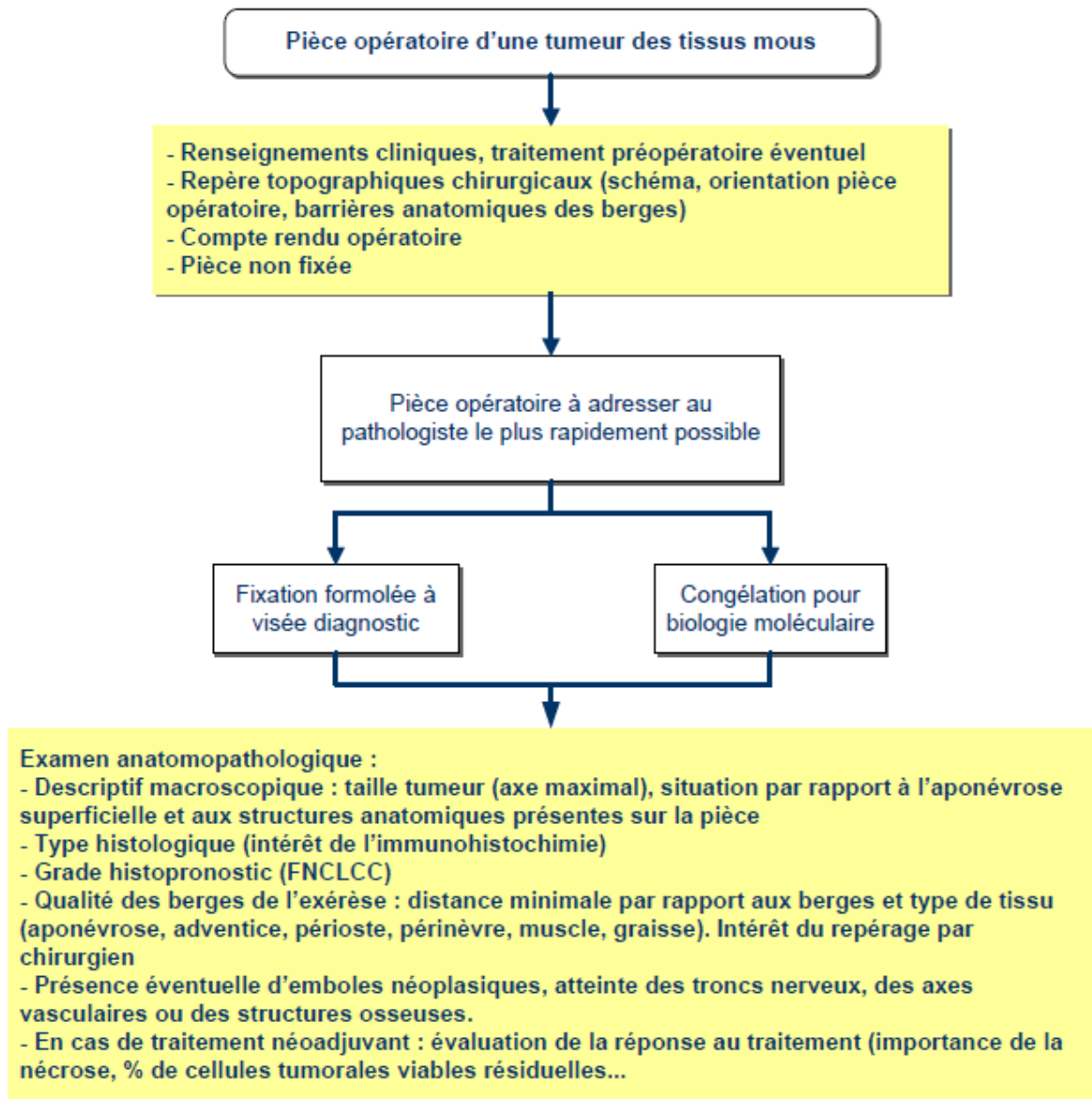


Schéma 5: Examen anatomopathologique d'une pièce opératoire (99)

2.2 Radiothérapie :

a. Objectifs de la radiothérapie :

Les objectifs de la radiothérapie (externe ou curiethérapie) sont, en association avec le traitement chirurgical, d'assurer le contrôle locorégional tout en permettant une préservation fonctionnelle maximale et le maintien de la qualité de vie.

L'association exérèse large et radiothérapie est le traitement standard des STM localisées des membres et du tronc superficiel depuis la publication de trois essais prospectifs randomisés (64)(65)(66) qui sont résumés dans le tableau 5.

Références	Effectifs	Taux de rechute locale	Survie
Rosenberg (64) 1982	43: 27 chir + RTE versus 16 chir rad	A 5 ans: 15% (chir + RTE) versus 0% (chir rad) (p = 0,06) NS	A 5 ans: NS
Pisters (65) 1996	164: chir versus chir + curiethérapie (45 Gy)	A 5 ans: 31% (chir) versus 18% (chir + curiethérapie) (p = 0,04)	A 5 ans: NS
Yang (66) 1998	141: (50 bas grade/ 91 haut grade) chir (71) versus chir + RTE (63 Gy) (70).	A 10 ans: 22% (6 rechutes bas grade, 9 rechutes haut grade) chir versus 0% chir + RTE (p = 0,0028).	A 10 ans: NS
Beane(67) 2014	CT adjuvante dans les 2 brassi STM haut grade	A 20ans: 25% chir versus 1,4% chir + RTE (p = 0,0001)	A 20 ans: NS

Légende: chir rad: chirurgie radicale. Chir : chirurgie conservatrice. RTE: radiothérapie externe. CT: chimiothérapie. NS: non significatif. D'après (24).

Tableau 5 : synthèse des études randomisée avec chirurgie conservatrice et radiothérapie complémentaire

b. Timing de la radiothérapie externe

- Radiothérapie adjuvante : postopératoire [82]

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

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

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

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

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

- Radiothérapie néo-adjuvante : préopératoire [83]

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

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

- Radiothérapie exclusive : [84]

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

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

La question du timing de la radiothérapie externe par rapport à l'exérèse chirurgicale large est importante car elle détermine des profils de toxicités différents. La radiothérapie préopératoire présente par rapport à la radiothérapie postopératoire certains avantages comme une conformation du traitement plus facile en raison de la présence d'un volume tumoral macroscopique, une diminution de la dose totale d'irradiation et un volume de traitement plus restreint, une prévention de la dissémination micro métastatique lors de la chirurgie et un geste d'exérèse facilité.

c. Dose et fractionnement

En cas de radiothérapie néoadjuvante (85), la dose totale est habituellement de 50-50,4 Gy avec 1.8 à 2 Gy/fraction/jour et 5 fractions/semaine. Cette dose est prescrite à l'ensemble du volume cible PTV (Planning Target Volume).

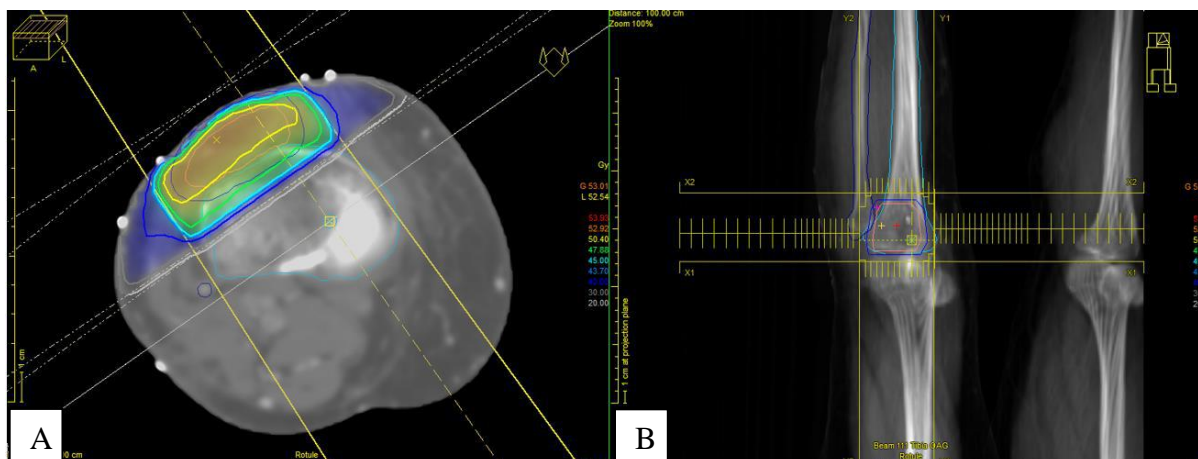
En cas de radiothérapie adjuvante (85), le traitement est habituellement séquentiel en deux temps. Le premier temps consiste en l'irradiation d'un large volume incluant le lit tumoral avec des

marges de sécurité. La dose est habituellement de 45-50 Gy avec 1.8 à 2 Gy/fraction/jour et 5 fractions/semaine. Un complément de dose (boost) est ensuite délivré sur le lit tumoral à la dose de 10-16 Gy avec 1.8 à 2 Gy/fraction/jour. La dose totale est ainsi de 60 à 66 Gy.

L'impact pronostique de la dose totale pour la radiothérapie adjuvante (avec un fractionnement et un étalement conventionnel) sur le contrôle local est controversé dans la littérature. Certaines études retrouvent un bénéfice à délivrer une dose totale supérieure à 60 Gy (entre 60 et 66 Gy selon les études), en particulier pour les STM avec haut risque de récurrence locale (marges positives) (86) et d'autres non, en particulier lorsque le STM est à faible risque de récurrence locale. La dose totale n'a pas d'impact sur la survie globale ou spécifique, toutes les études étant négatives.

d. Technique

La technique standard consiste actuellement en une radiothérapie conformationnelle en 3 dimensions (RTC3D). Cette technique est basée sur l'acquisition des données anatomiques du patient grâce à une tomographie dosimétrique en position de traitement. Les différents volumes cibles et organes à risque sont ensuite contourés sur cet examen en recalant si possible l'IRM initiale. Le traitement est délivré par des faisceaux de photons sur un accélérateur linéaire d'électrons équipé d'un collimateur multilames qui permet de conformer le faisceau à la forme du volume à irradier. L'immobilisation avec une contention personnalisée et le contrôle du positionnement du patient doivent être rigoureux afin d'assurer la reproductibilité quotidienne du traitement, que celui-ci soit pré ou postopératoire.



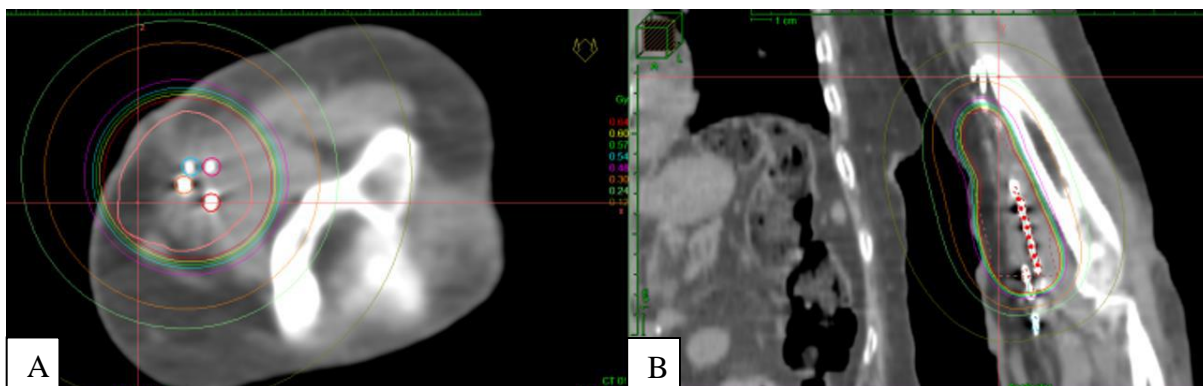
Légende: dosimétrie tridimensionnelle d'un synoviosarcome du genou gauche traité par exérèse chirurgicale large R0 et radiothérapie adjuvante (RTC3D) à la dose de 50,4 Gy en 28 fractions.

A: TDM en coupe axiale montrant les différentes isodoses (isodose de prescription en vert clair) ainsi que les 3 faisceaux d'irradiation (un faisceau antérieur et deux faisceaux obliques).

B: cliché radiologique virtuel (DRR) réalisé pour le faisceau antérieur et permettant de visualiser le collimateur multilames.

Figure 3 : dosimétrie d'une RTC3D adjuvante d'un STM

La curiethérapie adjuvante est une autre modalité validée dans un essai randomisé(82).Le principe de la curiethérapie interstitielle est d'implanter durant le temps chirurgical, après l'exérèse de la tumeur, des vecteurs directement dans le lit opératoire(87). Ces vecteurs, lors d'un chargement différé avec une source radioactive, permettront ensuite de délivrer le traitement radioactif après la réalisation d'une dosimétrie qui est aujourd'hui tridimensionnelle(88). La curiethérapie présente plusieurs avantages (conformation de la dose aux volumes à irradier et gradients de dose très importants permettant une épargne maximale des tissus sains, début du traitement dès les premiers jours postopératoires, temps de traitement court). Les inconvénients sont la complexité du traitement nécessitant des équipes spécialisées et la géométrie du lit tumoral qui peut parfois empêcher l'implantation des vecteurs. La curiethérapie à bas débit de dose n'est plus réalisable en raison de l'arrêt de la production des fils d'Iridium 192 depuis février 2014. C'est donc désormais la curiethérapie à débit pulsée, qui présente un avantage en termes de radioprotection pour le personnel ou la curiethérapie à haut débit de dose, qui présente en plus la possibilité d'optimiser la distribution de dose qui doivent être utilisées; même si l'expérience de la curiethérapie haut débit de dose pour les STM est encore limitée (89)



Légende: dosimétrie tridimensionnelle d'une curiethérapie interstitielle adjuvante à bas débit de dose d'un myxofibrosarcome du bras gauche.

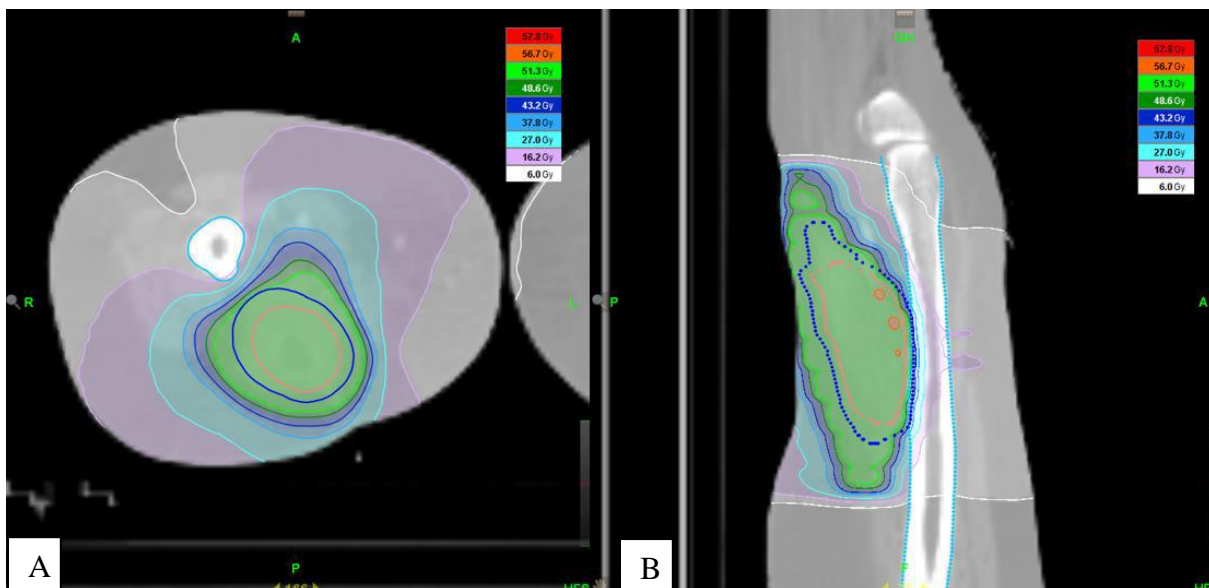
A: TDM en coupe axiale avec les quatre gaines de curiethérapie dans le lit opératoire et les isodoses.

B: TDM en coupe coronale montrant deux gaines avec les isodoses de traitement.

Figure 4 : dosimétrie tridimensionnelle d'une curiethérapie adjuvante d'un STM

La radiothérapie conformationnelle en modulation d'intensité (RCMI) est une évolution technologique de la RTC3D dont la finalité est de permettre une meilleure couverture des volumes cibles à traiter et une meilleure épargne vis-à-vis des hautes doses des tissus sains environnants, grâce à des gradients de dose abrupts et grâce à la possibilité de «sculpter» des isodoses de forme concave (cf. Figure 5). Elle utilise pour cela la modification de la fluence (nombre de photons par unité de surface) des faisceaux de photons au cours de la séance de radiothérapie.

La RCMI est largement utilisée dans d'autres localisations tumorales solides (90)(91) mais le niveau de preuve est encore faible pour son utilisation dans les STM localisés avec l'absence d'études randomisées et de faibles échantillons. Plusieurs travaux suggèrent toutefois un excellent taux de contrôle local (pouvant s'expliquer par la conformité et l'uniformité des doses délivrées en RCMI) ainsi qu'une réduction de la morbidité pouvant s'expliquer par la réduction des volumes de tissus sains irradiés à fortes doses.



Légende: dosimétrie d'une RCMi adjuvante (Tomothérapie) d'un synoviosarcome de la loge postérieure de la cuisse gauche. TDM encoupe axiale (A) et sagittale (B) montrant les isodoses (isodose de prescription en vert foncé). A noter la forme concave des isodoses permettant d'épargner le fémur.

Figure 5: dosimétrie d'une RCMi adjuvante d'un STM

e. Indications de la radiothérapie(46)(47)

La radiothérapie n'est jamais exclusive, sauf en cas de contre-indication à un geste chirurgical ou de refus du patient. Les indications sont donc exceptionnelles et à discuter en RCP. Avant tout traitement complémentaire, la qualité de l'exérèse chirurgicale doit être appréciée car une radiothérapie associée à une chirurgie inadéquate ne rattrape pas une reprise chirurgicale élargie.

Le tableau 20 résume les recommandations actuelles. Ces recommandations supposent une exérèse préalable planifiée avec des marges R0.

Caractéristiques tumorales	Indication standard	A discuter
Grade1et superficiel	Exérèse large	
Grade1, profond, ≤ 5 cm	Exérèse large	
Grade1, profond, taille > 5cm	Exérèse large +/- RT	
Grade2 et 3, superficiel	Exérèse large	
Grade 2 et 3, profond, ≤ 5cm	Exérèse large	Exérèse large + RT
Grade2 et 3, profond, > 5cm	Exérèse large + RT	

Légende : RT = radiothérapie. D'après (32) (33).

Tableau 20: synthèse des recommandations actuelles

3.2 Chimiothérapie :

a. Chimiothérapie adjuvante [78,83]

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

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

b. Chimiothérapie néo adjuvante [78, 92,93]

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

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

c. Chimiothérapie néo-adjuvante systémique [83,92]

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

Les deux cytotoxiques les plus efficaces sont : La Doxorubicine (75mg/m²) et l>Ifosfamide (5g/m²). D'autres sont également efficaces mais à moindre degré : Dacarbazine; Cyclophosphamide, Cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées. Les cytotoxiques de choix sont ceux donnant le meilleur taux de réponse, soit le protocole Doxorubicine et Ifosfamide ou Doxorubicine, Ifosfamide et Dacarbazine.

Les résultats des études montrent que la chimiothérapie néoadjuvante permet une excellente évaluation pronostique. Ainsi, dans une série de STM grade III volumineux soumis à la chimiothérapie néoadjuvante, le taux de survie à 5 ans est de 25% pour les non répondeurs et de 65% pour les bons répondeurs [9,18].

d. Perfusion du membre isolé sous circulation extracorporelle

La perfusion d'organes a été développée par Creech et al. [18] dans les années 1960. Elle consiste à produire une circulation extracorporelle, une hyperthermie et à appliquer régionalement du TNF (1 mg) associé au Melphalan.

L'exérèse chirurgicale du reliquat tumoral est effectuée dans les deux mois suivant la perfusion du membre, ce qui correspond au temps moyen nécessaire à la meilleure réduction du volume tumoral.

L'évaluation de la réponse tumorale se fait par IRM et echo-doppler.

Les patients qui relèvent de ce traitement médico-chirurgical néoadjuvant sont ceux dont l'exérèse est susceptible d'entraîner des séquelles fonctionnelles importantes voire une amputation, et ceux dont la topographie initiale de la tumeur ne permet pas dans l'immédiat d'avoir des marges suffisantes, en étant par exemple située à proximité d'un axe artériel.

La rétraction ou la nécrose de la tumeur après perfusion de membre, permet d'améliorer la qualité des marges ou d'avoir des marges correspondant à de la nécrose et non à de la tumeur. Elle réduit ainsi le risque de récurrence.

Les effets secondaires sont liés à la toxicité directe des médicaments sur les tissus et aux fuites éventuelles de ces derniers, dans la circulation générale [94].

Elle est contre-indiquée si le pôle supérieur de la tumeur est situé au niveau de la mise en place du garrot à la racine du membre ou en cas de présence de plaques d'athérome au niveau des sites de circulation extracorporelle.

L'objectif de ce nouveau traitement est donc d'améliorer la qualité de vie des patients en permettant un traitement à la fois conservateur et carcinologique.

En 1996, Eggermont et al. [18] ont rapporté les résultats d'une étude multicentrique européenne ayant inclus 186 patients (de dix centres pendant cinq ans d'inclusion) atteints d'un sarcome de membre et dont l'indication initiale avant perfusion était une amputation. Le taux de réponse objective était de 75%, dont 28% de réponses complètes. Ces réponses objectives ont permis une conservation des membres dans des proportions équivalentes, ce qui a contribué à l'obtention de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) du TNF α en avril 1999.

Depuis juin 2000, des perfusions de membre par TNF α sont effectuées en France dans le cadre de sarcomes localement évolués.

3. Indications

La classification TNM, préconisée par l'OMS, a un intérêt thérapeutique [95] ;

1.3 STM opérables d'emblée: Chirurgie +/- curiethérapie si tumeur profonde:

- Si exérèse complète large (R0), un traitement adjuvant est discuté en fonction de la profondeur de la tumeur et de son grade:
 - ✓ Pour les tumeurs superficielles grade I ou II, la RTE postopératoire est indiquée sauf si marge chirurgicale supérieure à 2 cm. Si grade III: la RTE postopératoire est nécessaire, sauf si chirurgie compartimentale, et une chimiothérapie adjuvante doit être discutée.
 - ✓ Pour les tumeurs profondes grade I: la RTE postopératoire est envisagée sauf si compartimentectomie, une chimiothérapie est proposée en plus si grade III.
- Si exérèse marginale (R1), il faut discuter la reprise chirurgicale +/- curiethérapie peropératoire.

2.3 STM inopérables d'emblée non métastatiques:

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

- Tumeur grade I: la radiothérapie préopératoire est préconisée.
- Tumeur grade II ou III: chimiothérapie +/-radiothérapie préopératoire.

En cas de bonne réponse objective (tumeur devient extirpable), le traitement conservateur est indiqué. Dans le cas contraire, le traitement non conservateur est de mise.

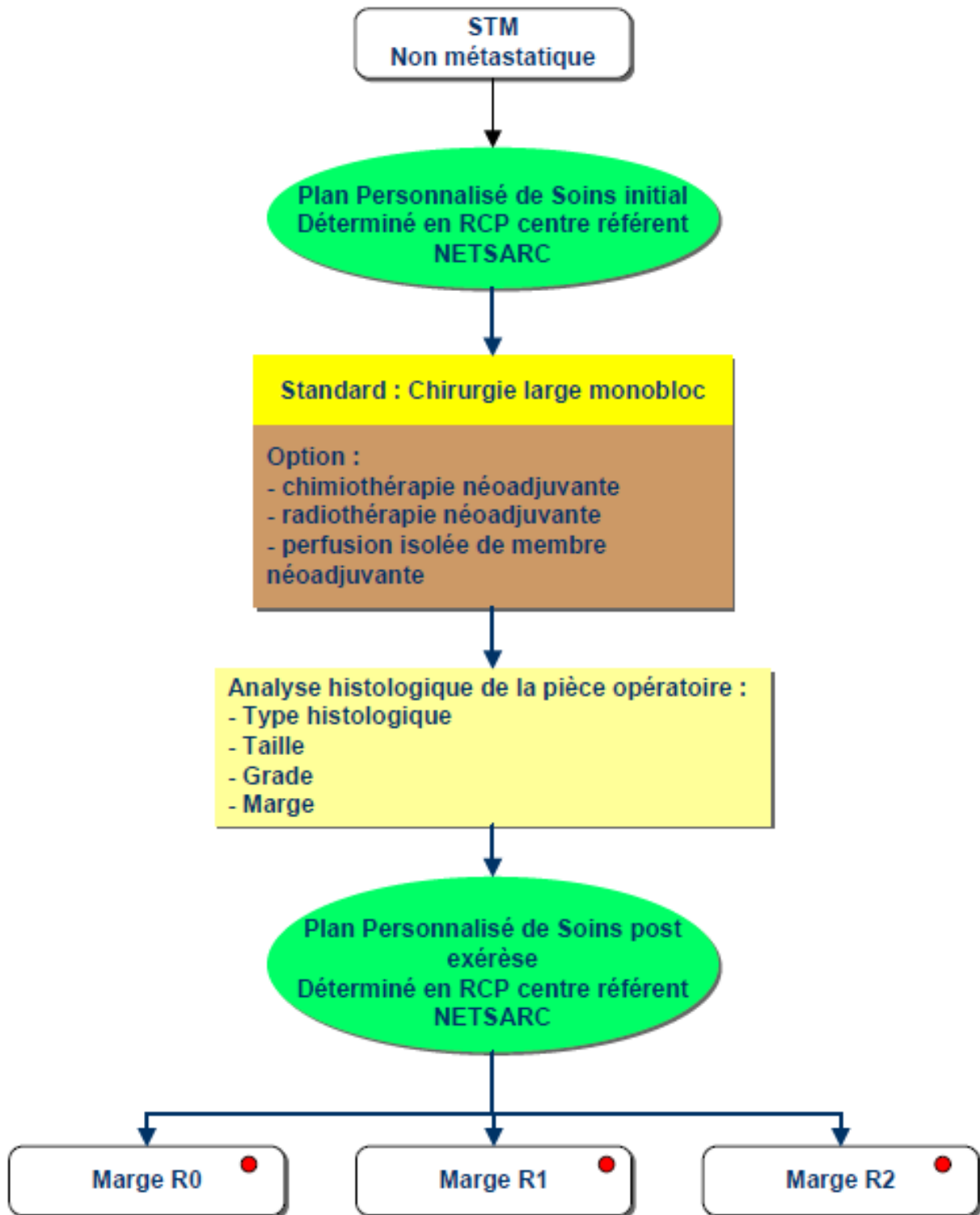


Schéma 6: PEC d'un STM non métastatique (99)

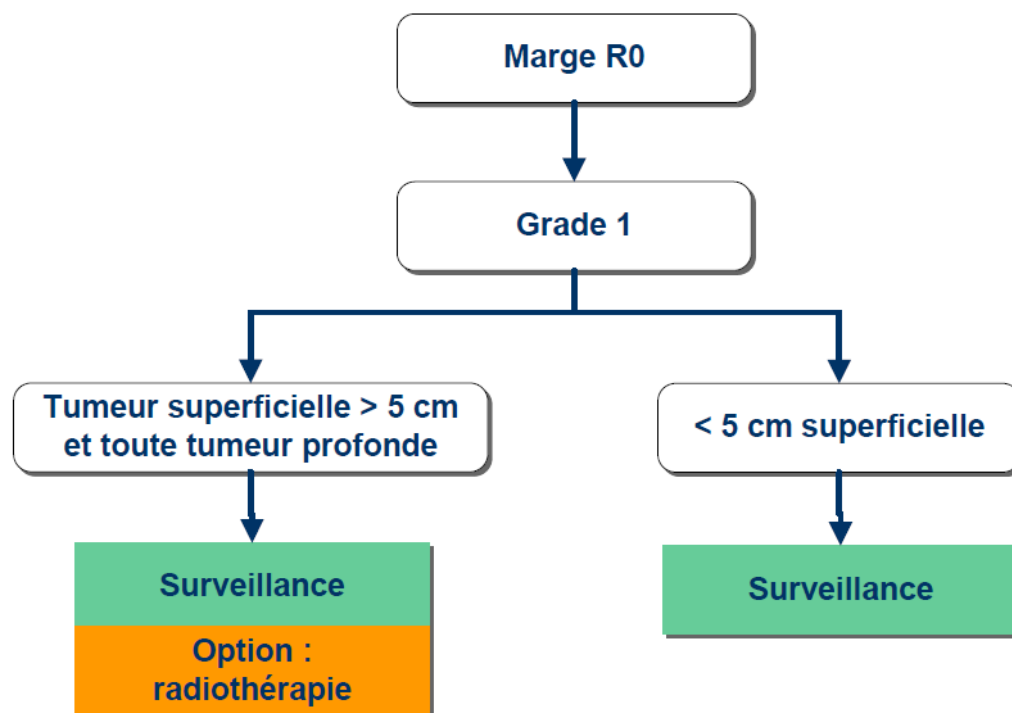


Schéma 7: CAT devant un STM non métastatique R0 grade 1 ⁽⁹⁹⁾

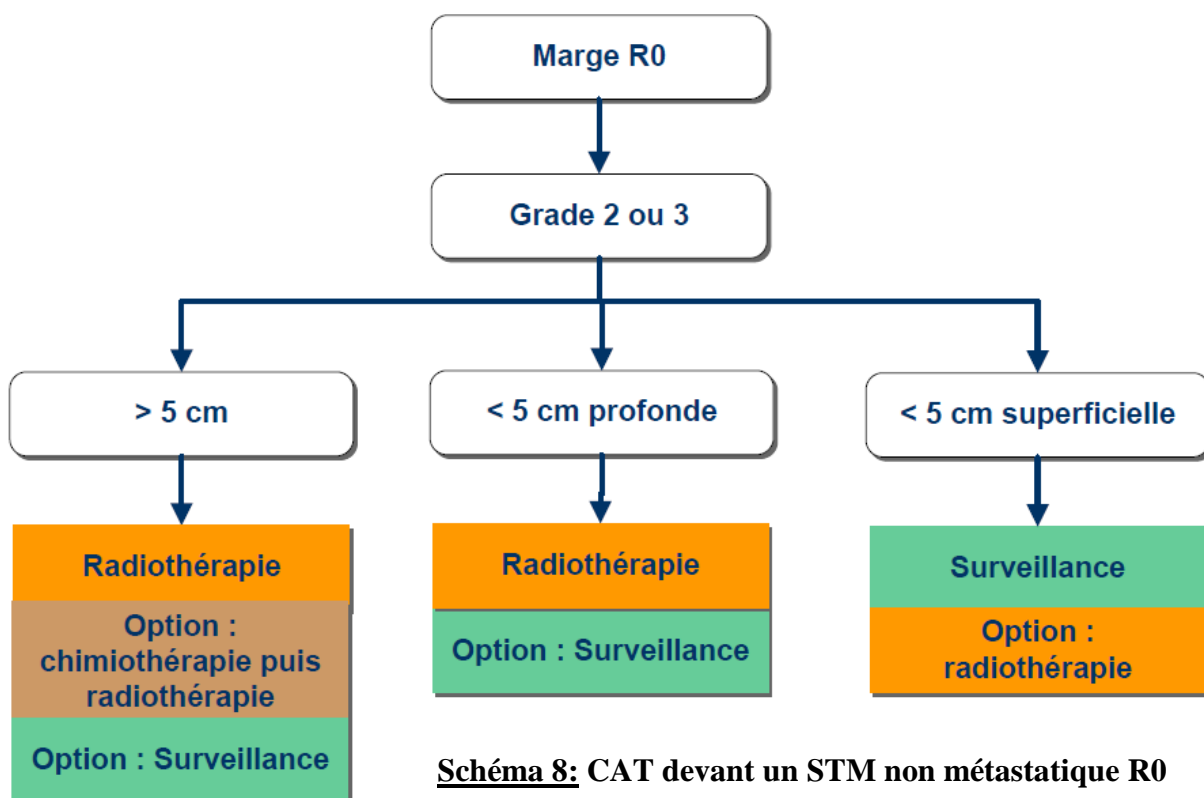


Schéma 8: CAT devant un STM non métastatique R0 grade 2 ou 3 ⁽⁹⁹⁾

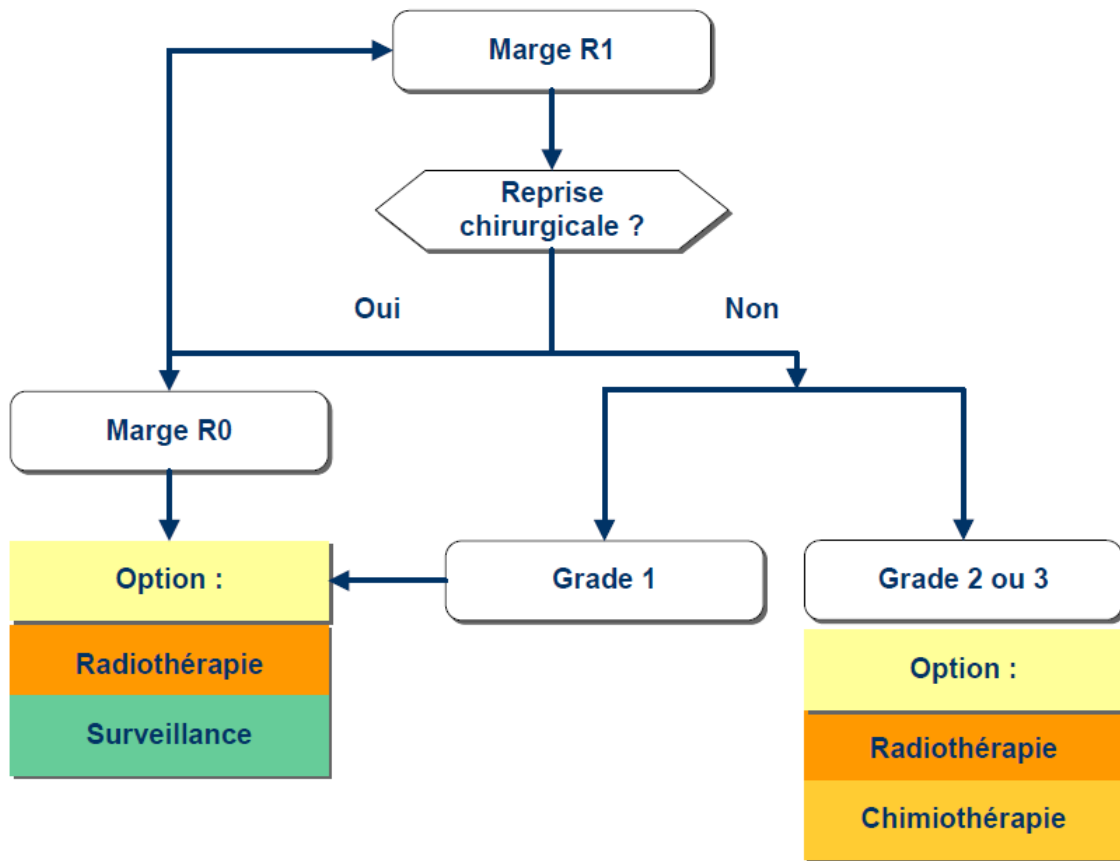


Schéma 9: CAT devant un STM non métastatique R1 ⁽⁹⁹⁾

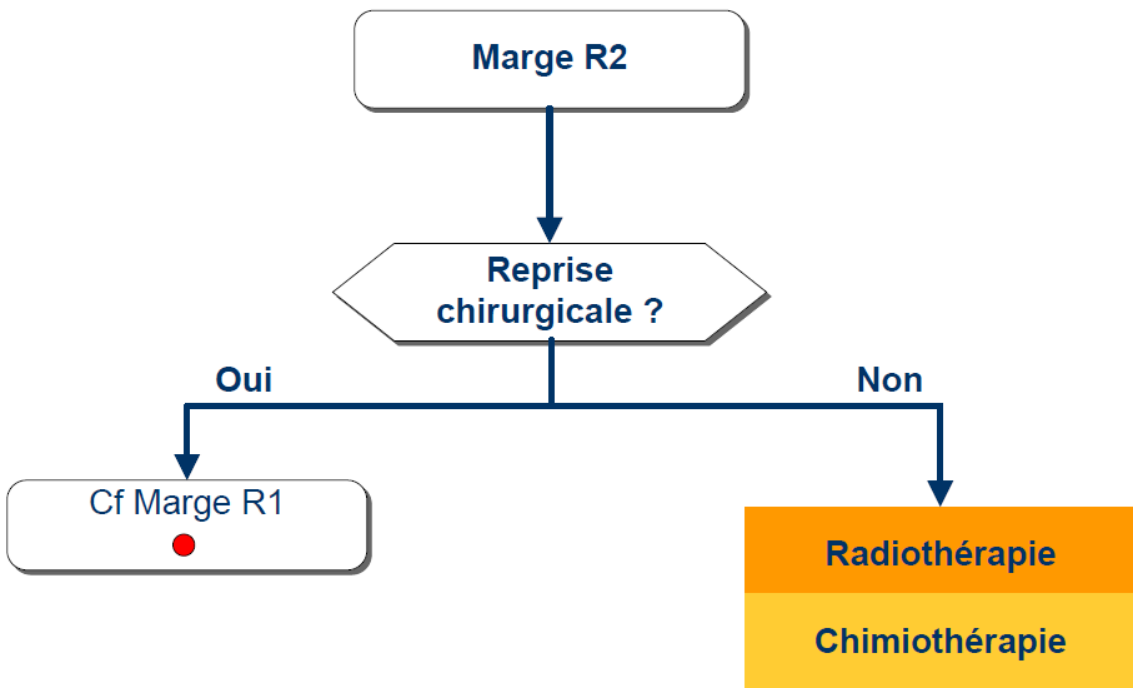


Schéma 10: CAT devant un STM non métastatique R2 ⁽⁹⁹⁾

3.3 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 sont recommandées.

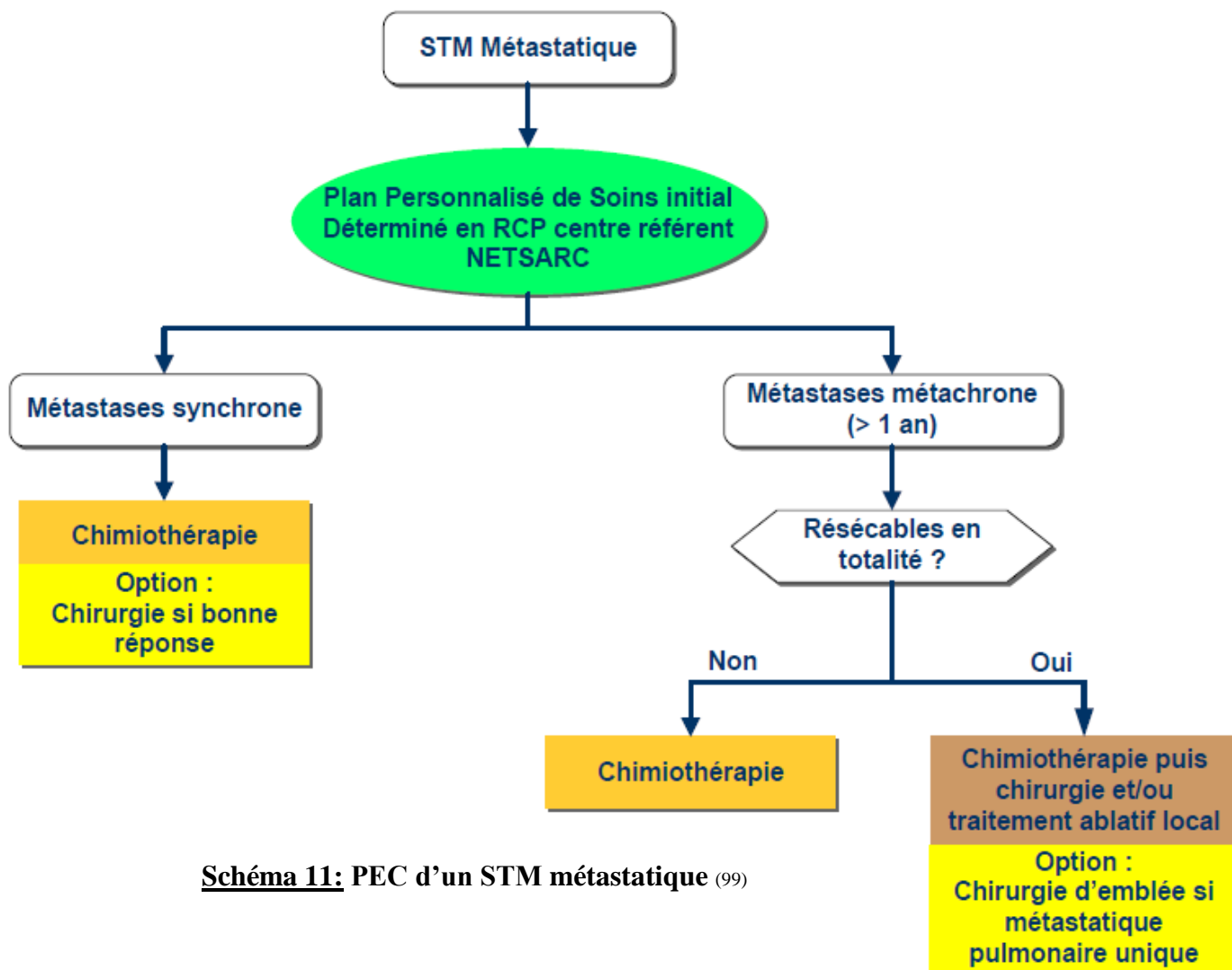


Schéma 11: PEC d'un STM métastatique (99)

4. Résultats :

1.4 Complications :

a. Complications liées au geste chirurgical [9,78,96]

On distingue :

- Les complications aiguës : hématome, lymphocèle, oedème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation ;

- Les complications tardives : Lymphoedème, fibrose, infection tardive, fracture pathologique.

b. -Complications liées à la radiothérapie

Les principales complications sont: Lymphoedème, fibrose et plus rarement radionécrose cutanée ou fracture osseuse.

c. Complications liées à la chimiothérapie

- Chimiothérapie intra-artérielle néoadjuvante : Thrombose artérielle, ischémie aiguë du membre, réactions cutanées, douleurs locales et toxicité hématologique.
- Chimiothérapie systémique néoadjuvante : Toxicité générale et hématologique, alopecie, nausées et vomissements.
- Perfusion du membre par TNF et Melphalan: Complications locales liées essentiellement au Melphalan et au degré d'hyperthermie :
 - ✓ Oedème, érythème, susceptibilité aux escarres ;
 - ✓ Dans le cas des membres supérieurs, on peut observer une toxicité neurologique type paresthésie, et parfois, un déficit moteur.

2.4 Résultats carcinologiques :

a. Survie [9] :

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

Les STM inopérables sont curables par irradiation exclusive, mais les performances de la radiothérapie déclinent avec la taille au-delà de 10 cm.

Les formes métastatiques ont une médiane de survie de 8 à 12 mois.

b. Rechute [97] :

- Récidives locales

Les récidives locales surviennent dans 20 à 30% des cas, elles sont corrélées à des facteurs tels que : L'exérèse chirurgicale non satisfaisante, la qualité de la marge d'exérèse, l'absence de radiothérapie adjuvante, le grade histopronostique élevé.

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 constituer une alternative à l'amputation [48].

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

Dans notre série, on a retrouvé 11% de récurrences locales, et on a retenu les mêmes facteurs de récurrence rapportés dans la littérature à savoir:

- Envahissement des marges d'exérèse ;
- Absence de radiothérapie ;
- Grade histopronostique élevé.
- Métastases

Les métastases surviennent dans 20 à 38% des cas [79], 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 métastases, parfois présentes d'emblée, assombrissent nettement le pronostic. Elles sont le plus souvent d'origine hémotogène et touchent le poumon surtout, mais également l'os et le foie.

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

Le traitement est à visée palliative, et suivant les cas peuvent être utilisées : une chimiothérapie palliative, une radiothérapie palliative, ou plus rarement une exérèse chirurgicale limitée, en particulier des métastases pulmonaires [98].

Dans notre série, 12 patients soit 20% ont présenté des métastases et le site métastatique préférentiel était le poumon.

3.4 Surveillance (99) :

Elle vise à diagnostiquer une récurrence de manière suffisamment précoce pour permettre un traitement utile. Les récurrences à distance sont essentiellement pulmonaires. En cas de tumeur de haut grade, les rechutes surviennent à 75-80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic. En cas de tumeur de bas grade les récurrences essentiellement locales peuvent survenir de très nombreuses années après.

La pratique d'exams IRM systématiques n'est pas indiquée pour les tumeurs des membres (niveau de preuve B2). Néanmoins en pratique, la surveillance clinique locale souvent en terrain irradié n'est ni sensible ni spécifique.

On ne sait pas si la pratique de scanners thoraciques systématiques affecte la résecabilité de lésions détectées ou la survie des malades (niveau de preuve B2).

La surveillance vise aussi à mettre en évidence les problèmes de réadaptation, les effets secondaires des traitements et à les prendre en charge.

a. Standards:

- ✓ examen clinique,
- ✓ scanner thoracique.

b. Recommandation interrégionale :

- examen clinique + IRM locale
- TDM thoraco-abdominal avec injection pour les sarcomes avec contingent myxoïde (liposarcome myxoïde, myxofibrosarcome), sarcome alvéolaire, à cellules claires et synovialosarcome.
- bilan biologique chaque année après chimiothérapie,
- pour les patients traités par anthracyclines : examen cardiaque avec échographie tous les 2-3 ans.

c. Rythme :

- ❖ Le rythme de la surveillance peut être modulé en cas de faible risque de rechute locorégionale et/ou métastatique.

- ❖ L'apparition d'une symptomatologie entre deux consultations doit évidemment faire avancer la consultation suivante.

SURVEILLANCE	1 et 2ème année	3ème à 5ème année	5ème à 10ème année
Examen clinique	4 mois	6 mois	12 mois
TDM thorax (TDM TAP pour sarcome myxoïde, alvéolaire, cellules claires, épithélioïdes, synoviosarcome)	4 mois	6 mois	12 mois
Option IRM membre	4 mois	6 mois	12 mois

Tableau 21 : rythme de la surveillance en cas de tumeur de grade 2 ou 3 ⁽⁹⁹⁾

SURVEILLANCE	1 et 2ème année	3ème à 5ème année	5ème à 10ème année
Examen clinique	4 mois	6 mois	12 mois
Rx ou TDM thorax	4 mois	6 mois	12 mois
Option IRM membre	4 mois	6 mois	12 mois

Tableau 22 : rythme de la surveillance en cas de tumeur de grade 1 ⁽⁹⁹⁾



ICONOGRAPHIE



V. ICONOGRAPHIE



Figure 6 :
Tuméfaction au
niveau de la cuisse
droite
(Synoviosarcome)



Figure 7 :
Tuméfaction au
niveau de la cuisse
gauche
(Fibrosarcome)

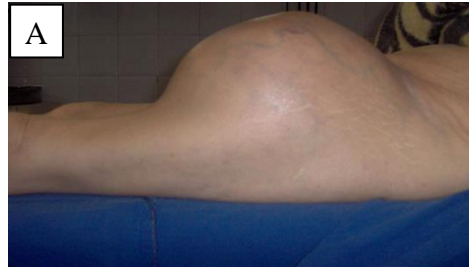


Figure 8 (A et B): Tuméfaction au
niveau de la région inguinale
(Liposarcome)



Figure 9 : Tuméfaction au niveau
de la cuisse gauche
(Fibrosarcome)



Figure 10 : Tuméfaction au
niveau de la cuisse droite
(Synoviosarcome)

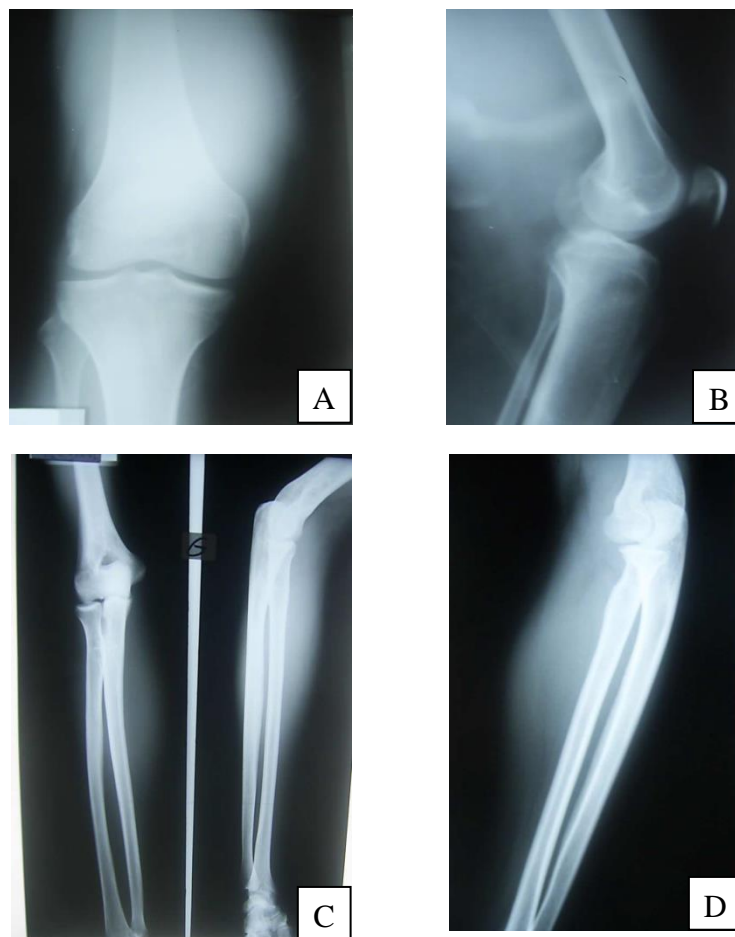
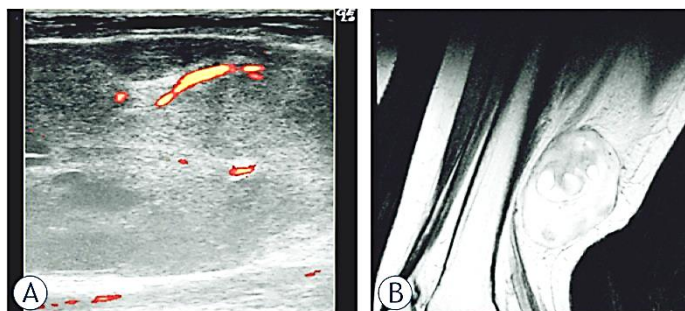
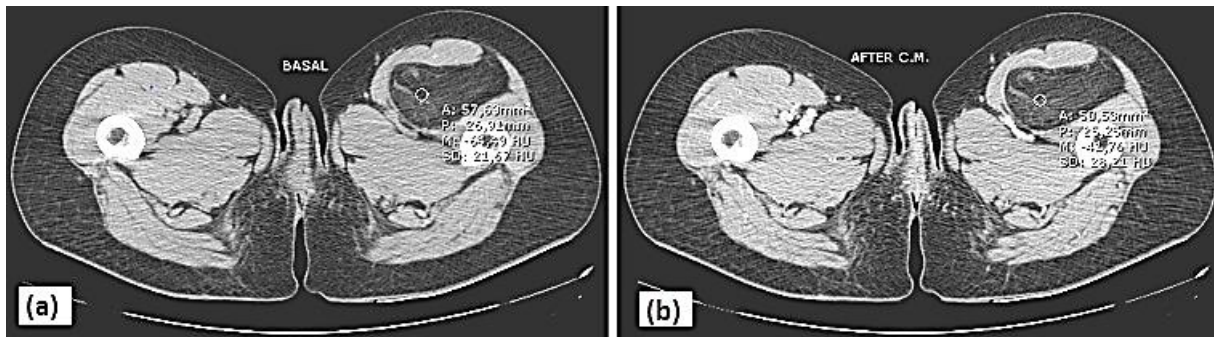


Figure 11 : Radiographie standard montrant une opacité des parties molles au niveau :
A et B : tiers inférieur de la cuisse droit.
C et D : avant-bras droit.



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

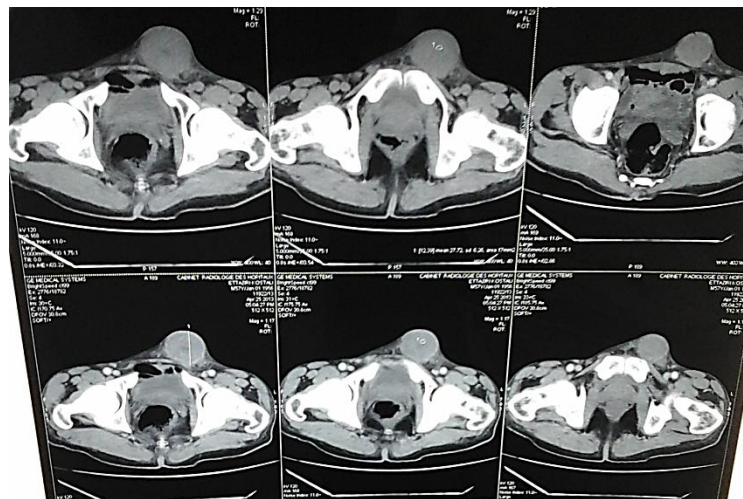
Figure 12 : Myxofibrosarcome du creux poplité:



(a) et (b) : Processus tumoral intramusculaire de la cuisse gauche, bien limité, de densité graisseuse faisant 6cm de grand axe.

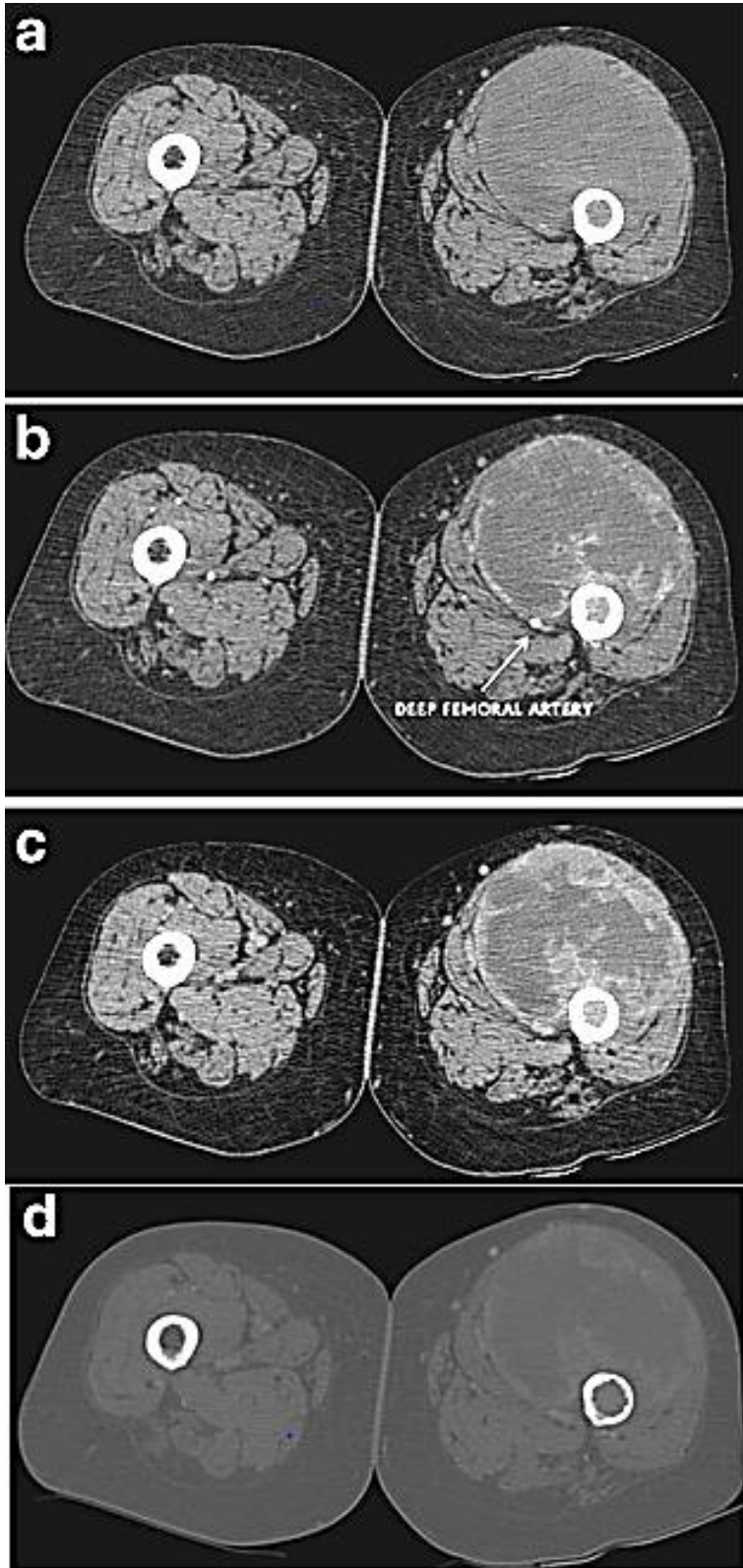
b) Prise de contraste fine, homogène et régulière. (34)

Figure 13 : Coupes scannographiques axiales d'un Leiomyosarcome de la cuisse gauche des membres inférieurs



Processus lésionnel inguinal gauche arrondi bien limité de densité tissulaire prenant le contraste après injection

Figure 14 : Coupes scannographiques axiales d'un synoviosarcome de la cuisse gauche.



a) volumineuse masse hypodense au dépend de la loge antérieure (muscle quadriceps), bien limitée, de 10 cm de diamètre maximal.

b) temps artériel : l'artère femorale superficielle est entièrement renfermée au sein de la masse.

c) temps veineux : Rehaussement diffus, irrégulier et hétérogène de la masse avec des zones hypervasculaires et avasculaires.

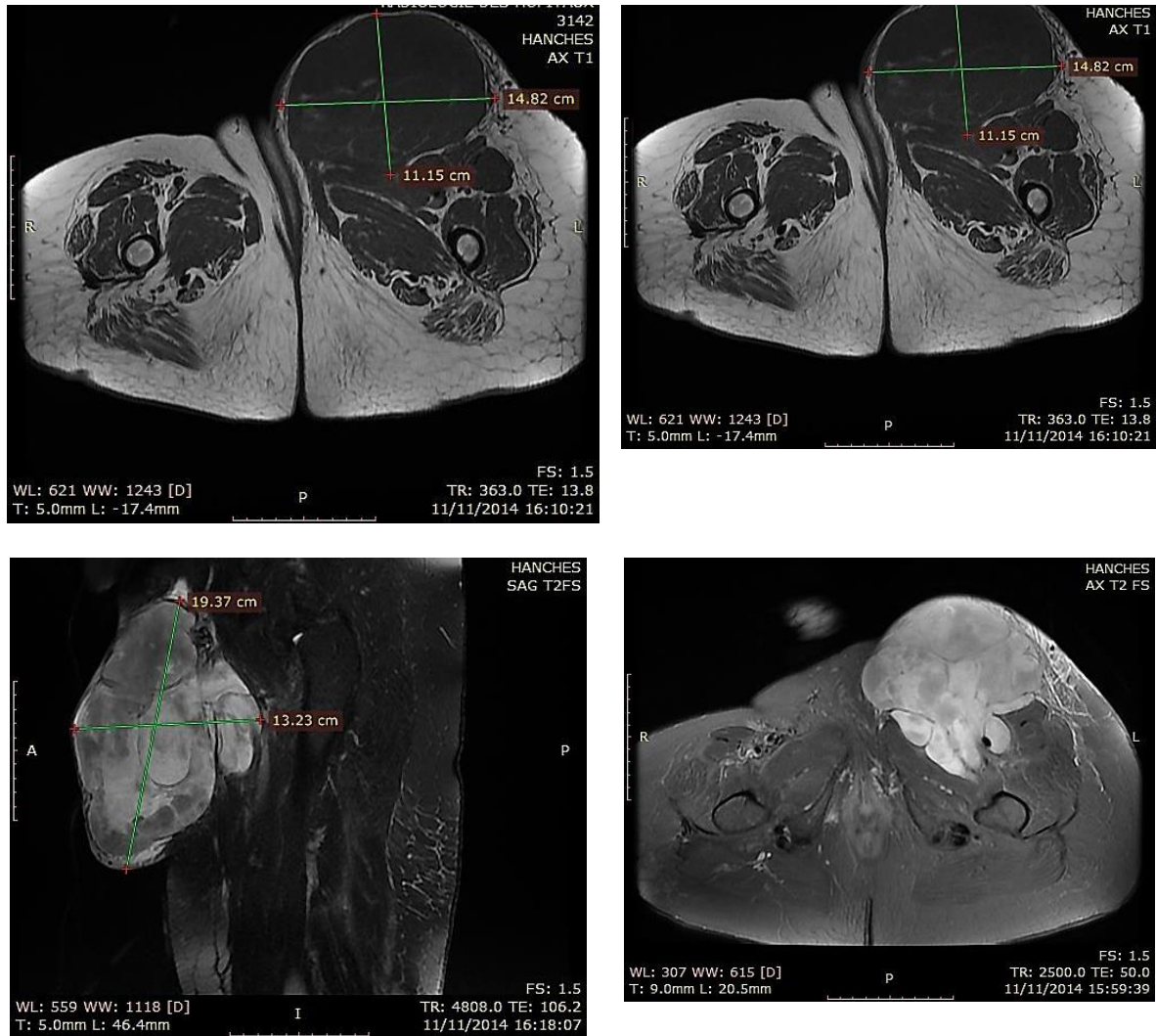
d) fenêtre osseuse : L'érosion partielle de la corticale interne et l'hyperdensité de la moelle osseuse sont évidents. [34]

Figure 15 : TDM d'un leiomyosarcome de haut grade de la cuisse gauche (Coupes axiales)



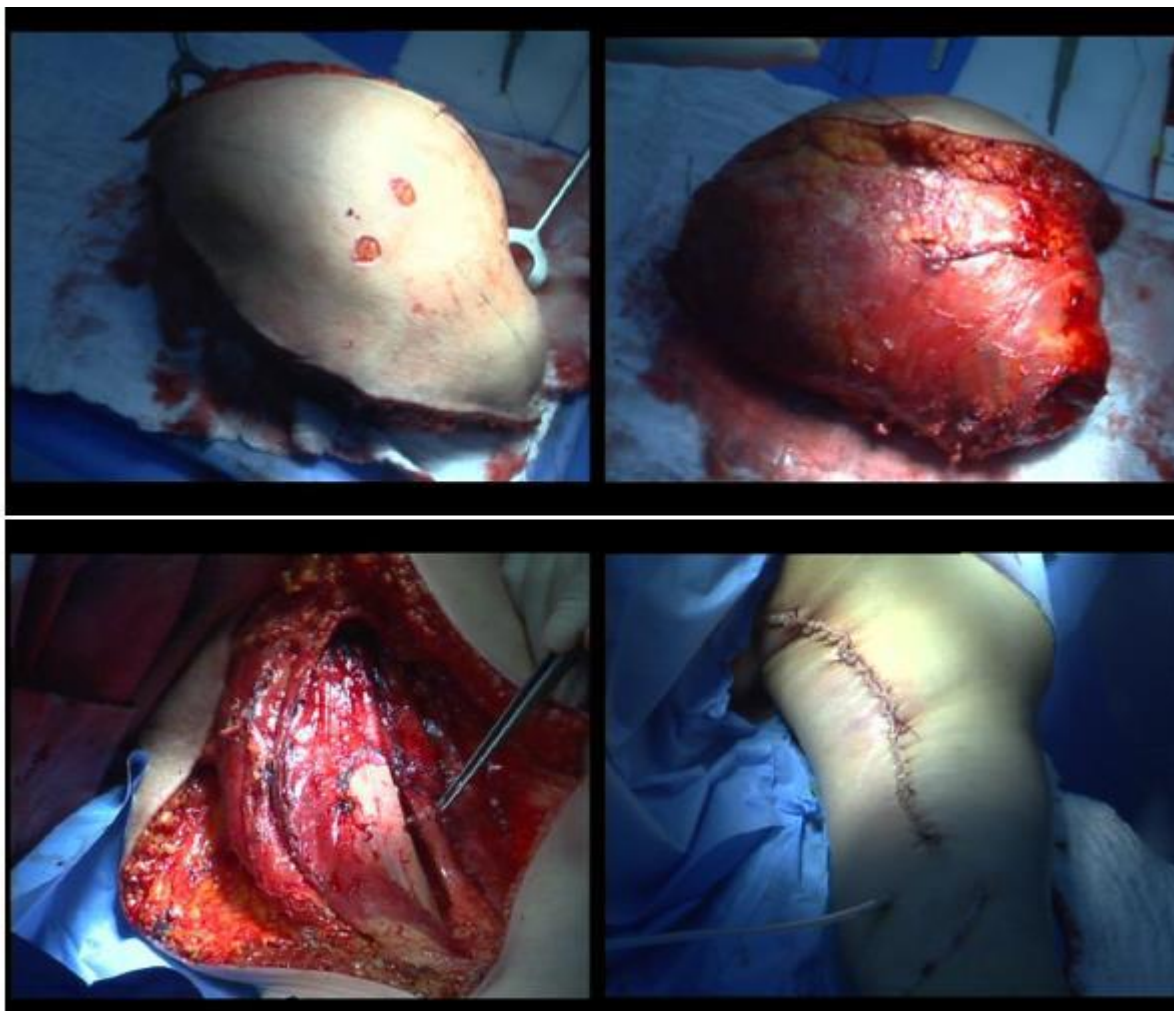
Processus tumoral occupant les parties molles de la cuisse an bas signal en T1 et hypersignal en T2 et STIR prenant le contraste de façon hétérogène avec quelques foyers de nécrose, sans signes atteinte périoste ou corticale du fémur et les paquets vasculaires fémoraux sont libres.

Figure 16 : IRM d'un leiomyosarcome de la cuisse gauche



Processus lésionnel de la racine et du tiers supérieur de la cuisse gauche en hypo signal en T1 et hyper signal en T2 de contours polylobés, renferment en son sein un contingent graisseux en hypersignal en T1 et T2 et hyposignal T1 FAT SAT et il prend le contraste de façon intense après injection de gadolinium.

Figure 17 : IRM d'un liposarcome de la cuisse gauche



Légende: exérèse large d'un liposarcome dédifférencié de la face postérieure de la cuisse droite au contact du nerf sciatique.

A et B: exérèse monobloc de la tumeur qui n'est pas vue et entourée de tissu sain.

C: lit opératoire avec mise en évidence du nerf sciatique qui est soulevé par la pince.

D: fermeture après l'exérèse élargie.

Figure 18 : exérèse large d'un STM



TABLEAUX D'EXPLOITATION



VI. TABLEAUX D'EXPLOITATION

Ordre	N° E	Âge	Sexe	Origine	LES ANTECEDENTS				LES COSULTATIONS ANTERIERES				
					Med	Chirur	Toxiq	Fam	Nbres	Medecins	Spécialité	PEC	
1	2454P13	67	Femme	KALAA SERAGHNA		CHOLECYSTE CTOMIE					Médecin Spécialiste	oncologue	No
2	3532P13	25	Femme	MEKNES									No
3	1190M0	63	Femme	TEMARA		cholécystectomi sie en 1980							No
4	1475P12	21	Femme	SALE									No
5	2093G11	31	Femme	SALE									No
6	1460R13	50	Femme	TETOUAN	hypertendue						Médecin généraliste; Médecin Spécialiste	traumatologue	No
7	128G13	51	Femme	SALE									No
8	969G12	49	Femme	SALE									No
9	1161R14	32	Femme	KENITRA									No
10	1766M13	43	Femme	SALE									No
11	2241P13	39	Femme	TEMARA							Médecin généraliste; Médecin Spécialiste	traumatologue	No
12	1865K0	68	Femme	ZAGORA					1		Médecin généraliste		No
13	5564R14	72	Femme	KHEMISSAT	biabétique hypertendue	hysterectmisée		carcinome épidermoitde du col chez sa fille			Médecin généraliste		No
14	109K0	38	Femme	SIDI KACEM									No
15	13165	40	Femme	TATA							Médecin Spécialiste	oncologie	Yes
16	128F11	53	Femme	OUAZZANE									No
17	1108G12	26	Femme	SALE	anemie sous tardyferon						Médecin Spécialiste	traumatologue	No
18	757G10	53	Femme	RABAT	hypetendue asthmatique						Médecin généraliste		No
19	2749P14	30	Femme	MEKNES									No
20	1183M14	74	Femme	SIDI SLIMANE	diabétique						Médecin généraliste		No
21	444J0	27	Femme	Salé									No

Ordre	N° E	Âge	Sexe	Origine	LES ANTECEDENTS				LES COSULTATIONS ANTERIERES			
					Med	Chirur	Toxiq	Fam	Nbres	Medecins	Spécialité	Pec
22	1134G12	26	Femme	SIDI SLIMANE		THYROIDECTOMIE						No
23	67P14	77	Femme	RABAT						Médecin généraliste		No
24	4190G11	45	Femme	TETOUAN								No
25	1470G12	55	Femme	KHEMISSAT						Médecin Spécialiste	VISCERALISTE	No
26	308G11	35	Femme	RABAT								No
27	624F10	48	Femme	SALE								No
28	1159G10	55	Femme	KHENIFRA								No
29	406G12	17	Femme	CHEFCHAO UEN						Médecin Spécialiste	traumatologue	No
30	655G10	60	Femme	SALE								No
31	862P0	18	Homme	RABAT								No
32	1928P13	48	Homme	RABAT			tabagisme chronique					No
33	1079R13	44	Homme	SALE	tuberculose pulmonaire en 1985							No
34	461K0	54	Homme	SIDI SLIMANE								No
35	273F9	17	Homme	TEMARA								No
36	1125G12	52	Homme	SALE		PERFORATION D'ULCERE	TABAGISME CHRONIQUE					No
37	397M10	50	Homme	RABAT								No
38	1049P14	38	Homme	FQIH BENSALAH								No
39	4026R14	35	Homme	SIDI KACEM								No
40	105G13	35	Homme	KENITRA			TABAGISME CHRONIQUE					No
41	1079P14	38	Homme	SALE								No
42	1896P11	45	Homme	SIDI KACEM								No
43	142G12	32	Homme	TEMARA								No
44	3900R14	33	Homme	RABAT				cancer rectal chez la mère		Médecin généraliste		No
45	797P14	76	Homme	SEFROU	hypertendu							No

Ordre	N° E	Âge	Sexe	Origine	LES ANTECEDENTS				LES COSULTATIONS ANTERIERES				
					Med	Chirur	Toxiq	Fam	Nbres	Medecins	Spécialité	Pec	
46	6717	36	Homme	SALE	tuberculose pulmonaire en 2006		tabagisme chronique				Médecin Spécialiste	oncologie	No
47	1330K0	30	Homme	KHOURIBG A			tabagisme chronique				Médecin généraliste		No
48	151G13	58	Homme	OUAZZANE									No
49	1654P13	16	Homme	BENI MELLAL									No
50	223G14	58	Homme	RABAT		pour une masse tumorale du genou gauche en 1993							Yes
51	316E9	71	Homme	KSAR ELKBIR									No
52	1937F11	47	Homme	TIZNIT									No
53	988G12	42	Homme	SALE					1		Médecin Spécialiste	RHUMATOLOGUE	No
54	185F12	56	Homme	RABAT									No
55	1493G11	26	Homme	KHENIFRA									No
56	3180G12	47	Homme	KHOURIBG A									No
57	184G13	57	Homme	KHEMISSAT	hypertendu		tabagisme chronique						No

ordre	Signes fonctionnels						Examen clinique						Examen paraclinique						Biopsie		
	Dlrs	Imp fonc	Type if	Tumf	Prj esthé	Cvc	Topo	Membre	Membre	Dmsion	Plan	Adp	Rx	Tdm	Irm	Autres	Siège para	Dmsn paracl	Rapport	Biop	Histo
1	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	030x015x000	Profond	No	True	No	Yes	échographie	Membre supérieur	026x018x008	Os; Pédicule	Yes	angiosarcome
2	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	015x012x007	Profond	No	True	No	No		Membre inférieur			Yes	chondrosarcome myxoïde extra-squelettique
3	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		006x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	009x004x000		Yes	léiomyosarcome
4	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	012x000x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	013x009x000		Yes	léiomyosarcome
5	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	011x000x000	Profond	No	True	No	No		Membre inférieur			Yes	léiomyosarcome
6	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	015x000x000	Profond	No	True	Yes	No		Membre inférieur	010x009x000		Yes	liposarcome
7	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		010x008x000	Profond	No	True	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre supérieur	010x007x005		Yes	liposarcome
8	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	015x007x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	015x006x000	Os; Pédicule	Yes	liposarcome
9	Yes	Yes	Partielle	Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	020x010x000	Profond	No	False	No	No	échographie du mollet gauche	Membre inférieur	029x013x000		Yes	liposarcome
10	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	015x000x000	Profond	No	True	Yes	Yes		Membre inférieur	004x006x007		Yes	liposarcome
11	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	020x010x000	Profond	No	True	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	016x012x006	Os; Pédicule	Yes	liposarcome
12	Yes	Yes	Partielle	Yes	Yes	No	Membre Inférieure		Cuisse	008x000x000	Profond	No	True	Yes	No		Membre inférieur			Yes	liposarcome
13	No	Yes	Partielle	Yes	No	No	Membre Inférieure		Hanche	010x010x000	Profond	No	False	Yes	Yes		Membre inférieur	014x014x000	Articulation; Os	Yes	liposarcome
14	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	008x006x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	011x007x000		Yes	liposarcome
15	No	Yes	Partielle	Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	014x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	018x011x009		Yes	liposarcome
16	Yes	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Épau le		010x000x000	Profond	No	True	No	Yes	IRM médullaire	Membre supérieur	009x013x020	Os	Yes	myxofibrosarcome
17	Yes	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		008x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	012x000x000		Yes	myxofibrosarcome

ordre	Signes fonctionnels						Examen clinique						Examen paraclinique						Biopsie		
	Dlrs	Imp fonc	Type if	Tumf	Prj esthé	Cvc	Topo	Membre	Membre	Dmsion	Plan	Adp	Rx	Tdm	Irm	Autres	Siège para	Dmsn paracl	Rapport	Biop	Histo
18	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Main		002x001x000	Supérficielle	No	False	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	003x002x000		Yes	sarcome à cellules géantes
19	No	Yes	Partielle	Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	005x000x000	Profond	No	True	Yes	Yes		Membre inférieur	018x006x005	Articulati on; Os	Yes	sarcome à cellules pléomorphes
20	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Hanche	008x000x000	Profond	No	True	No	Yes	Echographie	Membre inférieur	010x006x000		Yes	sarcome à cellules pléomorphes
21	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		008x008x000	Profond	No	True	Yes	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre supérieur	011x008x007	Os	Yes	sarcome à cellules pléomorphes
22	Yes	Yes	Partielle	Yes	Yes	No	Membre Inférieure		Hanche	007x000x000	Supérficielle	No	True	Yes	Yes		Membre inférieur	013x013x024	Articulati on; Os	Yes	sarcome d'Ewing
23	Yes	Yes	Totale	Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	010x005x000		Yes	sarcome d'Ewing
24	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	005x000x000	Profond	No	False	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	010x008x004	Os	Yes	synovialosar come
25	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	003x000x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	004x002x000	Articulati on; Pédicule	Yes	synovialosar come
26	No	No		Yes	No	Yes	Membre Supérieur	Épau le		012x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	015x013x011	Os	Yes	synovialosar come
27	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Hanche	004x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur		Articulati on	Yes	synovialosar come
28	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	008x004x007		Yes	synovialosar come
29	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	004x000x000	Profond	No	True	Yes	No		Membre inférieur	003x000x000		Yes	synovialosar come
30	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	012x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	011x012x007	Articulati on; Pédicule	Yes	synovialosar come
31	Yes	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Main		003x000x000	Supérficielle	No	True	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre supérieur	004x002x000	Articulati on	Yes	synovialosar come

ordre	Signes fonctionnels						Examen clinique						Examen paraclinique						Biopsie		
	Dlrs	Imp fonc	Type if	Tumf	Prj esthé	Cvc	Topo	Membre	Membre	Dmsion	Plan	Adp	Rx	Tdm	Irm	Autres	Siège para	Dmsn paracl	Rapport	Biop	Histo
32	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Profond	No	False	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	006x004x006		Yes	synovialosarcome
33	Yes	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		005x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	004x002x000		Yes	dermatofibrosarcome
34	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Bras		005x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	008x000x000	Os	Yes	dermatofibrosarcome
35	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	015x000x000	Supérficielle	No	True	Yes	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	012x018x000	Os; Pédicule	Yes	léiomyosarcome
36	Yes	Yes	Partielle	Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	017x000x000	Supérficielle	No	True	Yes	Yes		Membre inférieur			Yes	léiomyosarcome
37	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	003x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur			Yes	léiomyosarcome
38	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	008x000x000	Profond	No	False	Yes	No		Membre inférieur	006x006x007	Os; Pédicule	Yes	léiomyosarcome
39	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	003x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	004x000x000		Yes	liposarcome
40	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	013x004x008		Yes	liposarcome
41	No	No		Yes	Yes	No	Membre Inférieure		Cuisse	025x014x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	025x012x014	Os	Yes	liposarcome
42	No	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Épau le		007x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre supérieur	010x005x000		Yes	liposarcome
43	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	011x000x000	Profond	No	True	No	Yes				Os	Yes	liposarcome
44	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	014x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	017x011x007		Yes	liposarcome
45	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	001x000x000	Profond	No	True	No	No		Membre inférieur			Yes	liposarcome
46	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Supérficielle	No	True	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	003x002x001		Yes	sarcome à cellules fusiformes
47	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	020x015x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	012x008x000	Os	Yes	sarcome à cellules fusiformes
48	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Supérficielle	No	True	No	Yes		Membre inférieur	009x000x000		Yes	sarcome à cellules pléomorphes

ordre	Signes fonctionnels						Examen clinique						Examen paraclinique						Biopsie		
	Dlrs	Imp fonc	Type if	Tumf	Prj esthé	Cvc	Topo	Membre	Membre	Dmsion	Plan	Adp	Rx	Tdm	Irm	Autres	Siège para	Dmsn paracl	Rapport	Biop	Histo
49	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	010x000x000	Supérficielle	No	False	No	Yes		Membre inférieur	012x007x004	Os; Pédicule	Yes	sarcome à cellules pléomorphes
50	Yes	Yes	Partielle	Yes	No	Yes	Membre Inférieure		Cuisse	008x006x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur			Yes	synoviosar come
51	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	010x000x000	Supérficielle	No	True	No	Yes	ECHOGRAP HIE	Membre inférieur	015x009x000		Yes	synoviosar come
52	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	014x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	018x011x009		Yes	synoviosar come
53	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	008x008x000	Supérficielle	No	True	Yes	Yes		Membre inférieur	012x009x000	Articulati on	Yes	synoviosar come
54	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	020x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	021x009x011		Yes	synoviosar come
55	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure			003x000x000	Profond	No	True	No	Yes		Membre inférieur	004x000x000		Yes	synoviosar come
56	Yes	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	004x002x000	Profond	No	True	No	Yes	echographie	Membre inférieur	012x009x000	Articulati on; Os	Yes	synoviosar come
57	Yes	No		Yes	No	No	Membre Supérieur	Épau le		003x000x000	Profond	No	False	No	Yes		Membre supérieur		Os	Yes	synoviosar come
58	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Cuisse	013x000x000	Profond	No	True	Yes	No		Membre inférieur	016x007x009	Articulati on; Os; Pédicule	Yes	synoviosar come
59	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Jambe	009x000x000	Supérficielle	No	True	Yes	No		Membre inférieur	011x009x000	Articulati on	Yes	synoviosar come
60	No	No		Yes	No	No	Membre Inférieure		Hanche	003x000x000	Profond	No	True	Yes	No			005x000x000	Os	Yes	synoviosar come

Ordre	Bilan General				Métastase	
	Délai (jrs)	Rx Pulm	Tap	Scinti Os	Méta	Site Méta
1	30	Yes	Yes	No	No	
2	3	Yes	No	No	No	
3	4	Yes	No	No	No	
4	10	Yes	Yes	No	No	
5	35	Yes	No	No	No	
6	60	Yes	Yes	No	Yes	ganglionaire
7	2	Yes	No	No	No	
8	120	Yes	Yes	No	No	
9	4	Yes	No	No	No	
10		Yes	Yes	No	Yes	GANGLIONAIRE
11	2	Yes	Yes	No	No	
12	30	Yes	Yes	No	No	GANGLIONAIRE
13	2	Yes	Yes	Yes	No	
14	5	Yes	No	No	No	
15	15	Yes	No	No	No	
16	11	Yes	Yes	Yes	Yes	médulaire et vertébral
17	4	Yes	No	No	No	
18	4	Yes	No	No	No	
19	60	Yes	Yes	Yes	Yes	GANGLIONAIRE
20	3	Yes	No	No	No	
21	13	Yes	Yes	Yes	No	
22	47	Yes	Yes	Yes	YES	Osseux et pulmonaire
23	2	Yes	Yes	No	No	
24		No	No	No	No	
25	4	Yes	No	No	No	
26		Yes	No	No	No	

Ordre	Bilan General				Métastase	
	Délai (jrs)	Rx Pulm	Tap	Scinti Os	Méta	Site Méta
27	30	Yes	No	No	No	
28	30	Yes	No	No	No	
29	11	Yes	Yes	Yes	No	
30	7	Yes	No	No	No	
31	5	Yes	No	No	No	
32	4	Yes	Yes	No	No	
33	3	Yes	No	No	No	
34	150	Yes	Yes	Yes	No	
35	9	Yes	Yes	No	Yes	pulmonaire
36	34	Yes	Yes	No	No	
37	27	Yes	Yes	No	No	
38	30	Yes	Yes	No	Yes	ganglionnaire, pulmonaire et hépatique
39	7	Yes	No	No	No	
40	3	Yes	No	No	No	
41	2	Yes	Yes	Yes	Yes	PULMONAIRE
42	3	Yes	No	No	No	
43	92	Yes	No	No	No	
44	4	Yes	No	No	No	
45	2	Yes	No	No	No	
46	3	Yes	No	No	No	
47	25	Yes	Yes	Yes	No	
48	60	Yes	Yes	No	No	
49	20	Yes	Yes	No	No	
50	19	Yes	Yes	No	Yes	pulmonaire
51	14	Yes	Yes	No	No	
52	2	Yes	No	No	No	

Ordre	Bilan General				Métastase	
	Délai (jrs)	Rx Pulm	Tap	Scinti Os	Méta	Site Méta
53	30	Yes	Yes	No	No	
54	17	Yes	No	No	No	
55	23	Yes	Yes	No	Yes	PULMONAIRE
56	32	Yes	Yes	Yes	Yes	PLEURO-PULMONIAIRE et HEPATIQUE
57	42	Yes	No	No	No	
58	95	Yes	Yes	No	No	
59	10	Yes	Yes	No	No	
60	39	Yes	Yes	No	No	

ordre	Traitement chirurgical									radioth		chiomiotherapie			
	date chir/biop	conser	pontage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nombre des cures	protocole
1	14/06/2013	Yes	No	No			angiosarcome	3	R2	No		No			
2	10/10/2013	Yes	No	No			chondrosarcome myxoide primitif	2							
3	10/05/2010	No	No	No											
4	10/04/2012	Yes	No	No			léiomyosarcome	2							
5	13/07/2011	Yes	No	No			léiomyosarcome	2							
6	20/02/2013	No	No	No						No		No			
7	10/10/2014	No	No	Yes	hanche	récidive	liposarcome	3							
8	03/07/2012	Yes	No	No			liposarcome	1		No		No			
9	21/09/2013	Yes	No	No			liposarcome								
10	12/04/2014	Yes	No	No			liposarcome	3	R2	Adjuvante	50 Gy	néoadjuvante	Localment évolué	6	doxorubicine-isofosfamide
11	03/07/2013	Yes	No	No			liposarcome	1	R0	Adjuvante	50 Gy	No			

ordre	Traitement chirurgical									radioth		chiomiotherapie			
	date chir/biop	conser	pontage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nombre des cures	protocole
12	03/09/2010	Yes	No	No			liposarcome	2	R0	Adjuvante	50 Gy	No			
13	12/01/2015	Yes	No	No			liposarcome	3	R2	Adjuvante	50 Gy	No			
14	12/10/2011	Yes	No	No			liposarcome	2							
15	19/01/2010	Yes	No	No			liposarcome	2	R1	Adjuvante	50 Gy	adjuvante	palliative	6	DOXORUBICINE + ISOFOFAMIDE
16	14/07/2010	Yes	No	No			myxofibrosarcome	2							
17	10/03/2011	Yes	No	No			myxofibrosarcome	1							
18	16/05/2012	Yes	No	No			sarcome à cellule géante	2							
19	16/12/2010	Yes	No	No			leiomyosarcome	3		Adjuvante	50 Gy	néoadjuvante	Localment avancé	3	doxorubicine+ isofosfamide
20	30/12/2014	Yes	No	No			sarcome à cellules pléomorphes	3							
21	07/07/2014	Yes	No	No			sarcome à cellules pléomorphes	3							
22	26/02/2010	No	No	No								adjuvante	palliative	3	VAC
23	22/06/2012	Yes	No	No			sarcome d'Ewing	3				Néoadjuvante	évolué	6	DOXORUBICINE

ordre	Traitement chirurgical									radioth		chiomiotherapie			
	date chir/biop	conser	pontage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nombre des cures	protocole
24	29/01/2014	No	No	No											
25	16/12/2011	No	No	Yes	CUIS SE	pédiculaire	synovialosarcome	2							
26	01/06/2012	Yes	No	No			synovialosarcome	2							
27	10/02/2011	Yes	No	No			synovialosarcome	2							
28	08/06/2011	Yes	No	No			synovialosarcome	2	R1	Adjuvante					
29	07/03/2012	No	No	Yes	CUIS SE	VASCUL AIRE	synovialosarcome	3							
30	13/01/2010	No	No	Yes	CUIS SE	VASCUL AIRE	synovialosarcome	3							
31	13/02/2012	Yes	No	No			synovialosarcome	2							
32	16/12/2010	Yes	No	No			synovialosarcome	2							
33	10/03/2010	Yes	No	No			dermatofibrosarcome	2	R1	Adjuvante	50 Gy	adjuvante	palliative	9	DOXORUBICINE , ISOFOSFAMIDE
34	14/06/2012	Yes	No	No			dermatofibrosarcome	2		Adjuvante	50 Gy	No			
35	12/03/2013	No	No	Yes	CUIS SE	VASCUL AIRE	léiomyosarcome	3	R0	No		Néoadjuvante	Lacalement avancé	6	isofosfamide, doxorubicine
36	09/03/2010	Yes	No	No			léiomyosarcome	2	R1	Adjuvante	50 Gy				

ordre	Traitement chirurgical								radioth			chiomiotherapie			
	date chir/biop	conser	pontage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nombre des cures	protocole
37	22/11/2010	Yes	No	No			léiomyosarcome	3	R1	Adjuvante	50 Gy	adjuvante	palliative	6	doxorubicine, isofosfamide
38	31/05/2012	Yes	No	No			léiomyosarcome	2				adjuvante	palliative	5	doxorubicine, dacarbazine, docetaxel
39	03/11/2010	Yes	No	No			liposarcome	2							
40	30/04/2014	Yes	No	No			liposarcome	2							
41	19/11/2014	Yes	No	No			liposarcome	2	R1	Adjuvante	50 Gy	adjuvante	palliative	6	ADIRA
42	28/03/2013	Yes	No	No			liposarcome	2							
43	05/08/2014	Yes	No	No			liposarcome	2							
44	23/08/2011	Yes	No	No			liposarcome	3							
45	20/01/2012	Yes	No	No			liposarcome	2							
46	21/10/2013	Yes	No	No			sarcome à cellules fusiformes	3							
47	15/10/2014	No	No	Yes	cuisse	pédiculaire	sarcome à cellules fusiformes	3		No		No			

ordre	Traitement chirurgical								radioth		chiomiotherapie				
	date chir/biop	conser	pontage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nombre des cures	protocole
48	28/11/2013	Yes	No	No			sarcome à cellules pléomorphes	3							
49	07/06/2010	No	No	Yes	Cuisse	atteinte de multiple structures	sarcome à cellules pléomorphes	2							
50	29/06/2010	No	No	No											
51	20/06/2013	Yes	No	No			synoviosarcome	3							
52	15/04/2013	No	No	Yes	CUISSE	VASCULAIRE	synoviosarcome	2							
53	01/12/2014	No	No	Yes	cuisse	récidive	synoviosarcome	2	R2						
54	21/09/2010	No	No	Yes	CUISSE	VASCULAIRE	synoviosarcome	3							
55	06/10/2011	Yes	No	No			synoviosarcome	2		Adjuvante	50 Gy	adjuvante	palliative	3	doxorubicine-ifosfamide
56	04/05/2012	No	No	Yes	extrémité supérieur de la jambe	atteinte vasculaire	synoviosarcome	2				adjuvante	palliative	18	Doxorubicine + ifosfamide + dacarbazine
57	21/03/2012	Yes	No	No			synoviosarcome	3							
58	12/05/2011	No	No	Yes	cuisse	vasculaire	synoviosarcome	2							
59	09/10/2011	Yes	No	No			synoviosarcome	2							

ordre	Traitement chirurgical							radioth		chiomiotherapie					
	date chir/biop	conser	portage art	radic	nv ampu	cause d'amp	hysto	grd	marge resec	timing	dose	Timing	indication	nmbre des cures	protocole
60	23/05/2013	Yes	No	No			synovialosarcome	2							

ordre	récidive		Métastases post chirur		Décès		
	récidive	délai (mois)	métastases	Délai (mois)	Décès	délai	cause
1	No		No		No		
2	No		No		No		
3	No		No		No		
4	No		No		No		
5	No		No		No		
6	No		No		No		
7	Yes	8	No		No		
8	No		No		No		
9	Yes	4	No		No		
10	No		Yes	1	No		
11	No		No		No		
12	No		No		No		
13	No		No		No		
14	No		No		No		
15	Yes	10	No		No		
16	No		Yes	2	No		
17	No		No		No		
18	No		No		No		
19	Yes	48	No		No		
20	No		No		No		
21	No		No		No		
22	No		Yes	8	No		
23	Yes	9	No		No		
24	No		No		No		
25	No		No		No		
26	No		No		No		
27	No		No		No		

ordre	récidive		Métastases post chirur		Décès		
	récidive	délai (mois)	métastases	Délai (mois)	Décès	délai	cause
28	No		No		No		
29	No		No		No		
30	No		No		No		
31	No		No		No		
32	No		No		No		
33	No		No		No		
34	No		No		No		
35	No		Yes	2	No		
36	No		No		No		
37	No		No		No		
38	No		Yes	5	No		
39	No		No		No		
40	No		No		No		
41	No		Yes	3	No		
42	No		No		No		
43	No		No		No		
44	No		No		No		
45	No		No		No		
46	No		No		No		
47	No		No		No		
48	Yes	5	No		No		
49	No		No		No		
50	No		No		No		
51	No		No		No		
52	No		No		No		
53	Yes	36	No		No		
54	No		No		No		

ordre	récidive		Métastases post chirur		Décès		
	récidive	délai (mois)	métastases	Délai (mois)	Décès	délai	cause
55	No		No		No		
56	No		Yes	27	No		
57	No		No		No		
58	No		No		No		
59	No		No		No		
60	No		No		No		

Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consultation (mois)	Recul (mois)	Histologie
1	2454P13	oct-12	juin-13	14/06/2013	8	août-13	10	angiosarcome
2	3532P13	sept-13	oct-13	10/10/2013	1	perdu de vue	indéfini	chondrosarcome myxoïde extra-squeletique
3	1190M0	mars-10	mai-10	10/05/2010	2	perdu de vue	indéfini	léiomyosarcome
4	1475P12	oct-11	avr-12	10/04/2012	6	perdu de vue	indéfini	léiomyosarcome
5	2093G11	janv-11	juil-11	13/07/2011	6	perdu de vue	indéfini	léiomyosarcome
6	1460R13	janv-13	févr-13	20/02/2013	1	juil-13	6	liposarcome
7	128G13	mars-13	oct-14	10/10/2014	19	perdu de vue	indéfini	liposarcome
8	969G12	janv-12	juil-12	03/07/2012	6	sept-15	44	liposarcome
9	1161R14	févr-13	sept-13	21/09/2013	7	perdu de vue	indéfini	liposarcome
10	1766M13	mai-13	avr-14	12/04/2014	11	août-16	39	liposarcome
11	2241P13	avr-13	juil-13	03/07/2013	3	mai-16	37	liposarcome
12	1865K0	mai-10	sept-10	03/09/2010	4	perdu de vue	indéfini	liposarcome

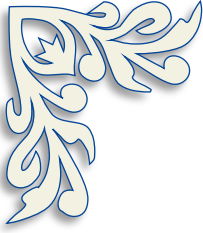
Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consutation (mois)	Recul (mois)	Histologie
13	5564R14	nov-14	janv-15	12/01/2015	2	mars-15	4	liposarcome
14	3219G11	oct-10	oct-11	12/10/2011	12	perdu de vue	indéfini	liposarcome
15	109K0	janv-09	janv-10	19/01/2010	12	déc-10	23	liposarcome
16	13165	juin-10	juil-10	14/07/2010	1	perdu de vue	indéfini	myxofibrosarcome
17	128F11	janv-11	mars-11	10/03/2011	2	perdu de vue	indéfini	myxofibrosarcome
18	1108G12	avr-12	mai-12	16/05/2012	1	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules géantes
19	757G10	oct-10	déc-10	16/12/2010	2	mai-16	67	sarcome à cellules pléomorphes
20	2749P14	déc-14	déc-14	30/12/2014	0	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules pléomorphes
21	1183M14	mai-14	juil-14	07/07/2014	2	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules pléomorphes
22	444J0	janv-10	févr-10	26/02/2010	1	perdu de vue	indéfini	sarcome d'Ewing
23	1134G12	juil-10	juin-12	22/06/2012	23	perdu de vue	indéfini	sarcome d'Ewing
24	67P14	août-13	janv-14	29/01/2014	5	perdu de vue	indéfini	synovialosarcome

Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consutation (mois)	Recul (mois)	Histologie
25	4190G11	déc-09	déc-11	16/12/2011	24	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
26	1470G12	févr-12	juin-12	01/06/2012	4	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
27	308G11	févr-11	févr-11	10/02/2011	0	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
28	624F10	févr-09	juin-11	08/06/2011	28	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
29	821G12	janv-11	mars-12	07/03/2012	14	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
30	1159G10	juin-09	janv-10	13/01/2010	7	févr-12	32	synoviosarcome
31	406G12	févr-11	févr-12	13/02/2012	12	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
32	655G10	juil-12	déc-12	16/12/2010	5	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
33	862P0	févr-09	mars-10	10/03/2010	13	oct-10	20	dermatofibrosarcome
34	1928P13	mars-12	juin-12	14/06/2012	3	févr-16	47	dermatofibrosarcome
35	1079R13	févr-13	mars-13	12/03/2013	1	janv-14	11	léiomyosarcome

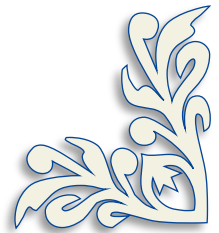
Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consutation (mois)	Recul (mois)	Histologie
36	461K0	févr-10	mars-10	09/03/2010	1	sept-14	55	léiomyosarcome
37	273F9	oct-10	nov-10	22/11/2010	1	janv-14	39	léiomyosarcome
38	1125G12	mai-12	mai-12	31/05/2012	0	mars-13	10	léiomyosarcome
39	397M10	janv-10	nov-10	03/11/2010	10	perdu de vue	indéfini	liposarcome
40	1049P14	avr-13	avr-14	30/04/2014	12	perdu de vue	indéfini	liposarcome
41	4026R14	août-14	nov-14	19/11/2014	3	août-15	12	liposarcome
42	105G13	août-12	mars-13	28/03/2013	7	perdu de vue	indéfini	liposarcome
43	1079P14	févr-14	août-14	05/08/2014	6	perdu de vue	indéfini	liposarcome
44	1896P11	août-09	août-11	23/08/2011	24	perdu de vue	indéfini	liposarcome
45	142G12	sept-11	janv-12	20/01/2012	4	perdu de vue	indéfini	liposarcome
46	2565R13	juin-13	oct-13	21/10/2013	4	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules fusiformes

Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consutation (mois)	Recul (mois)	Histologie
47	3900R14	sept-14	oct-14	15/10/2014	1	nov-14	2	sarcome à cellules fusiformes
48	797P14	janv-13	nov-13	28/11/2013	10	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules pléomorphes
49	6717	févr-10	juin-10	07/06/2010	4	perdu de vue	indéfini	sarcome à cellules pléomorphes
50	1330K0	mai-10	juin-10	29/06/2010	1	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
51	151G13	févr-13	juin-13	20/06/2013	4	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
52	1654P13	déc-12	avr-13	15/04/2013	4	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
53	223G14	août-14	déc-14	01/12/2014	4	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
54	316E9	févr-10	sept-10	21/09/2010	7	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
55	1937F11	juil-10	oct-11	06/10/2011	15	mars-13	32	synoviosarcome
56	988G12	avr-12	mai-12	04/05/2012	1	févr-14	22	synoviosarcome
57	185F12	févr-10	mars-12	21/03/2012	25	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome

Ordre	N° Entrée	Date de consultation initiale	Date de pec chirurgicale	date chir/biop	Delai de pec chirurgical (mois)	Date de derniere consutation (mois)	Recul (mois)	Histologie
58	1493G11	mai-09	mai-11	12/05/2011	24	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
59	3180G12	mai-09	oct-11	09/10/2011	29	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
60	184G13	nov-12	mai-13	23/05/2013	6	perdu de vue	indéfini	synoviosarcome
MOYENNE					7,5 MOIS		27 MOIS	



RESUME



VII. RESUME

Titre : Epidémiologie des tumeurs malignes des parties molles des membres

Auteur : Ouajid EL BAKKALI EL GAZUANI

Directeur de thèse : Professeur Mustapha MAHFOUD

Mots clés : Sarcomes tissus mous – anatomopathologie – Chirurgie – Radiothérapie – Chimiothérapie.

Les sarcomes des tissus mous des membres sont des tumeurs rares. Leur diagnostic est difficile et sa confirmation est histologique. Le traitement repose sur le couple « chirurgie conservatrice suivie de radiothérapie».

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur 60 patients pris en charge au sein du service de traumatologie orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat, sur une période de 5 ans (2010-2014). Il a permis d'aboutir aux conclusions suivantes:

- Rareté des STM des membres (moins de 1% de tous les cancers).
- Le délai moyen de consultation était de 13 mois.
- L'âge moyen de nos malades était de 44 ans. Le Sex-ratio équilibrée.
- Le syndrome tumoral a été le principal motif de consultation.
- La tumeur était profonde dans la majorité des cas (75%), alors que chez 25% des patients, la localisation était superficielle.
- Le synoviosarcome (34%) a été le type histologique prédominant, suivi du liposarcome (28%).
- Les membres inférieurs ont été les plus touchés (78%) avec une prédominance au niveau de la cuisse (48%), les membres supérieurs ont été atteints dans 22% des cas.
- L'IRM est l'examen de choix dans le bilan d'extension locorégionale. elle a été réalisée chez 49 malades.
- Seul l'examen anatomopathologique permet d'établir le diagnostic de certitude et de préciser le type histologique
- La chirurgie a été conservatrice dans 43 cas, l'amputation de membre a été réalisée chez 12 cas.
- Une radiothérapie adjuvante a été associée à la chirurgie dans 13 cas (22%)
- La surveillance a permis de détecter 7 cas de récives locales par IRM et 6 cas de métastases pulmonaires.
- Le pronostic reste sombre car il y a beaucoup de perdue de vue (68%).

Title : Epidemiology of sarcoma of soft parts of extremities

Author : Ouajid EL BAKKALI EL GAZUANI

Director of thesis : Professor Mustapha MAHFOUD

Keywords : Soft tissue sarcomas – Anatomopathology – surgery – Radiation therapy – Chemiotherapy.

Sarcomas of soft parts (SSP) of extremities are rare. Their diagnosis is hard and histologically confirmed. Surgery is the main therapeutic weapon while radiotherapy provides better local control.

We propose a retrospective study about 25 patients treated in the collected in the Trauma Orthopaedic service at Ibn Sina hospital of Rabat over a period of 5 years (2010-2014).

It helped to lead to the following conclusions:

- Scarcity of STM of members (less than 1% of all cancers).
- The average consultation time was 13 months.
- The average age of our patients was 44 years, sex ratio balanced.
- The tumor syndrome was the main reason for consultation.
- The tumor was deep in the majority of cases (68%), while in 32% of patients, the location was superficial.
- Synoviosarcoma (34%) was the predominant histologic type, followed by liposarcoma (28%).
- The lower limbs were the most affected (75%) especially in the thigh (48%), upper limbs were involved in 25% of cases.
- MRI is currently the modality of choice in the assessment of local and regional expansion, it was performed in 49 cases,
- Only histological examination can establish the diagnosis of certainty and clarify the histological type;
- The surgery was conservative in 43cases; a limb amputation was performed in 12 cases.
- Adjuvant radiation therapy was associated with surgery in 13 cases (22%)
- Monitoring has detected 7 cases of local recurrence by MRI and 6 other cases of lung metastases.
- The prognosis remains dark because most patients do not return for monitoring (68%).

العنوان : أغران الأنسجة المرخوة للأطراف

المؤلف : وجيد البقالي الغزواني

مدير الأطروحة : الأستاذ مصطفى محفوظ

الكلمات الرئيسية : أغران الأنسجة المرخوة – التشريح المرضي – الجراحة – العلاج بالأشعة – العلاج الكيميائي.

تعرف أغران الأنسجة المرخوة للأطراف بكونها أوراما نادرة ذات تطور سيئ . يعد تشخيصها صعب و يعتمد تأكيده على الدراسة النسيجية. تعتبر الجراحة الأداة العلاجية الرئيسية، بينما يمكن العلاج الإشعاعي من تحسين النتائج المحلية. أما العلاج الكيميائي فلا يستعمل إلا في حالة الأغران ذات الدرجة العالية من الخباثة التي تتضاعف بقوة إلى النقليات.

يشمل عملنا دراسة استرجاعية حول 60 حالة لأغران الأنسجة المرخوة للأطراف مسجلة بمصلحة جراحة العظام و المفاصل بالمستشفى الجامعي ابن سينا بالرباط في فترة سنوات ممتدة من سنة 2010 إلى 2014 . و يظهر من خلال تحليل هذه الدراسة :

- ✓ ندرة أغران الأنسجة المرخوة للأطراف أقل من (1%) من مجموع الأورام الخبيثة.
- ✓ متوسط الوقت قبل الاستشارة الطبية 13 شهراً .
- ✓ بلغ متوسط عمر المرضى 44 سنة ونسبة متوازنة بين الجنسين.
- ✓ يعد الورم السبب الرئيسي للاستشارة الطبية.
- ✓ الورم كان عميقا في معظم الحالات (68%) ، بينما كان سطحيا عند (32%) من المرضى.
- ✓ النوع النسيجي السائد في دراستنا هو الغرن الزليلي (34%) متبوعا بالغرن الشحمي (28%).
- ✓ كانت الأطراف السفلية هي الأكثر تضرر 75% و خصوصا الفخذ (48%) ، وقد تمت إصابة الأطراف العلوية في (25%) من الحالات.
- ✓ يعد التصوير بالرنين المغناطيسي حاليا أفضل وسيلة لتقييم التوسع المحلي والإقليمي تم إجراؤه عند 49 مريضا.
- ✓ وحده الفحص التشريحي يمكن من تأكيد التشخيص و تحديد النوع النسيجي.
- ✓ كانت الجراحة محافظة في 43 حالة، في حين تم إجراء عملية بتر أطراف في 12 حالة.
- ✓ تمت الإستعانة بالعلاج الإشعاعي عند 13 مرضى (22%).
- ✓ كشفت متابعة المرضى 7 حالات من الانتكاسات المحلية و 6 حالات للانبثاث الرئوي.
- ✓ التطور على المدى البعيد يبقى غامضا لأن أغلبية المرضى تواروا عن الأنظار (68%).



BIBLIOGRAPHIE



VIII. BIBLIOGRAPHIE

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. IARC Presss. Lyon; 2002.
2. Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005 Aug 18;353(7):701–11.
3. Professeur Mustapha Mahfoud. Cancer de l'os et tumeurs malignes des membres
4. Tzeng CW¹, Smith JK, Heslin MJ. Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging. *Surg Oncol Clin N Am*. 2007 Apr;16(2):389-402.
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. Holzapfel K¹, Regler J, Baum T, Rechl H, Specht K, Haller B, von Eisenhart-Rothe R, Gradinger R, Rummeny EJ, Woertler K. Local Staging of Soft-Tissue Sarcoma: Emphasis on Assessment of Neurovascular Encasement-Value of MR Imaging in 174 Confirmed Cases.
8. 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
9. Babin SR, Simon P, Bengerat JP. Tumeurs des tissus mous des membres. EMC appareil locomoteur, 1999, Elsevier, Paris.
10. Ducimetière F, Lurkin A, Ranchère-Vince D, Decouvelaere A-V, Péoc'h M, Istier L, et al. Incidence of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing. *PloS One*. 2011;6(8):e20294.
11. Mastrangelo G, Coindre J-M, Ducimetière F, Dei Tos AP, Fadda E, Blay J-Y, et al. Incidence of soft tissue sarcoma and beyond: a population-based prospective study in 3 European regions. *Cancer*. 2012 Nov 1;118(21):5339–48.
12. Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2013 Feb;49(3):684–95.

13. M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre . Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles *Cancer/Radiothérapie* (2006):15-25
14. Coindre J-M. Comment classer un sarcome des tissus mous. *Ann pathol* (2006) :26
15. S. Heymann, G.-M. Jung, P. Simon, J.-P. Bergerat, C. Borel, A. Di Marco, J.-E. Kurtz, L. Marcellin, J.-P. Ghnassia, P. Dufour, G. Noël : Résultats à long terme d'une série de 89 patients suivis pour un sarcome des tissus mous traités par chirurgie conservatrice et trois modalités d'irradiation postopératoire. *Cancer/Radiothérapie*, Volume 11, Issue 8, December 2007, Pages 443-451.
16. C. Elalouani, M. Khouchani, H. Sadek, H. Rida, Y. Elkholti, A. Elomrani, N. Derhem, M. Aiterraisse, M.A. Benhmidoune, A. Tahri. Profil épidémioclinique et évolutif des sarcomes des tissus mous dans le service d'oncologie radiothérapie du centre hospitalier universitaire Mohammed-VI Marrakech. *Cancer/Radiothérapie*, Volume 13, Issues 6–7, October 2009, Page 695
17. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Singer S. Lessons learned from the study of 10,000 patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 2014 Sep; 260(3):416–21; discussion 421–2.
18. 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.
19. 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
20. 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
21. M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre. Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles *Cancer/Radiothérapie* (2006):15-25
22. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001 May 15;91(10):1914–26.
23. Ducimetière F, Lurkin A, Ranchère-Vince D, Decouvelaere A-V, Isaac S, Claret-Tournier C, et al. [Incidence rate, epidemiology of sarcoma and molecular biology. Preliminary results from EMS study in the Rhône-Alpes region]. *Bull Cancer (Paris)*. 2010 Jun;97(6):629–41.

24. Rasmussen SA, Friedman JM. NF1 gene and neurofibromatosis 1. *Am J Epidemiol*. 2000 Jan 1; 151(1):33–40.
25. Mitchell G, Ballinger ML, Wong S, Hewitt C, James P, Young M-A, et al. High frequency of germline TP53 mutations in a prospective adult-onset sarcoma cohort. *PloS One*. 2013;8(7):e69026.
26. Chen CS, Suthers G, Carroll J, Rudzki Z, Muecke J. Sarcoma and familial retinoblastoma. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2003 Oct; 31(5):392–6.
27. Helman LJ, Meltzer P. Mechanisms of sarcoma development. *Nat Rev Cancer*. 2003 Sep;3(9):685–94.
28. Bjerkehagen B, Småstuen MC, Hall KS, Skjeldal S, Bruland ØS, Smeland S, et al. Incidence and mortality of second sarcomas -a population-based study. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2013 Oct;49(15):3292–302.
29. Kirova YM, Vilcoq JR, Asselain B, Sastre-Garau X, Fourquet A. Radiation-induced sarcomas after radiotherapy for breast carcinoma: a large-scale single-institution review. *Cancer*. 2005 Aug 15;104(4):856–63.
30. Zahm SH, Fraumeni JF. The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin Oncol*. 1997 Oct;24(5):504–14.
31. Tuomisto JT, Pekkanen J, Kiviranta H, Tukiainen E, Vartiainen T, Tuomisto J. Soft-tissue sarcoma and dioxin: A case-control study. *Int J Cancer*. 2004 Mar 1;108(6):893–900.
32. Viel J-F, Arveux P, Baverel J, Cahn J-Y. Soft-Tissue Sarcoma and Non-Hodgkin's Lymphoma Clusters around a Municipal Solid Waste Incinerator with High Dioxin Emission Levels. *Am J Epidemiol*. 2000 Jul 1;152(1):13–9.
33. Mesri EA, Cesarman E, Boshoff C. Kaposi's sarcoma and its associated herpes virus. *Nat Rev Cancer*. 2010 Oct;10(10):707–19.
34. McClain KL, Leach CT, Jenson HB, Joshi VV, Pollock BH, Parmley RT, et al. Association of Epstein-Barr virus with leiomyosarcomas in children with AIDS. *N Engl J Med*. 1995 Jan 5;332(1):12
35. HAFID IMANE. REGISTRE HOSPITALIER DES CANCERS RESULTATS PRELIMINAIRES DU SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE CHU HASSAN II FES (A propos de 5532 cas); Thèse de doctorat en médecine : faculté de médecine Fès. N° de la thèse 35/12.

36. C. Elalouani, M. Khouchani, H. Sadek, H. Rida, Y. Elkholti, A. Elomrani, N. Derhem, M. Aiterraisse, M.A. Benhmidoune, A. Tahri. Profil épidémioclinique et évolutif des sarcomes des tissus mous dans le service d'oncologie-radiothérapie du centre hospitalier universitaire Mohammed-VI Marrakech. *Cancer/Radiothérapie*, Volume 13, Issues 6–7, October 2009, Page 695
37. S. Tebrq ep Mrad*, N. Agrebi, N. Ben Sayed , N. Bouaouina. A propos de 31 cas de sarcome des parties molles : Aspect cliniques, paraclinique et thérapeutique. Service cancérologie–radiothérapie, centre hospitalier universitaire Farhat-Hached, Sousse, Tunisie. *Posters /Cancer/Radiothérapie* 14 (2010) page 193.
38. Johnson CJ, Pynsent PB, Grimer RJ. Clinical features of soft tissue sarcomas. *Ann R Coll Surg Engl*. 2001 May;83(3):203–5.
39. Société canadienne de cancer. Vue d'ensemble du sarcome des tissus mous *Encyclopédie canadienne du cancer* (2012)
40. 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
41. Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC. Tumeurs des tissus mous des membres. EMC (ELSIEVER, PARIS), appareil locomoteur (1999)
42. Suit and al. Clinical and histopathology parameter and response to treatment Sarcoma of soft tissue. *cancer*, 1975:1478-1483.
43. 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
44. 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
45. Dyrop HB, Vedsted P, Safwat A, Maretty-Nielsen K, Hansen BH, Jorgensen PH, et al. Alarm symptoms of soft-tissue and bone sarcoma in patients referred to a specialist center. *Acta Orthop*. 2014 Sep 1;1

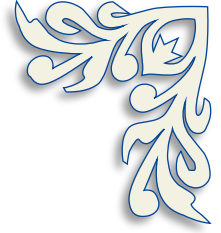
46. Rastrelli M, Tropea S, Basso U, Roma A, Maruzzo M, Rossi CR. Soft Tissue Limb and Trunk Sarcomas: Diagnosis, Treatment and Follow-up. *Anticancer Res.* 2014 Oct;34(10):5251–62.
47. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol ESMO.* 2014 Sep;25 Suppl 3:iii102–12.
48. Mallinson PI, Chou H, Forster BB, Munk PL. Radiology of Soft Tissue Tumors. *Surg Oncol Clin N Am.* 2014 Oct;23(4):911–36.
49. Taieb S, Ceugnart L, Gauthier H, Penel N, Vanseymortier L. [Soft tissue sarcoma: role of imaging for initial diagnosis and treatment]. *Cancer Radiothérapie J Société Fr Radiothérapie Oncol.* 2006 Mar;10(1-2):22–33.
50. Lakkaraju A, Sinha R, Garikipati R, Edward S, Robinson P. Ultrasound for initial evaluation and triage of clinically suspicious soft-tissue masses. *Clin Radiol.* 2009 Jun;64(6):615–21.
51. Billingsley KG, Burt ME, Jara E, Ginsberg RJ, Woodruff JM, Leung DH, et al. Pulmonary metastases from soft tissue sarcoma: analysis of patterns of diseases and postmetastasis survival. *Ann Surg.* 1999 May;229(5):602–10; discussion 610–2.
52. Stramare R, Beltrame V, Gazzola M, Gerardi M, Scattolin G, Coran A, et al. Imaging of soft-tissue tumors. *J Magn Reson Imaging JMRI.* 2013 Apr;37(4):791–804.
53. Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach. *Radiology.* 2009 Nov;253(2):297–316.
54. Taib S, Ceugnart L, Gautier H, Penel V, Vanesey mortar. Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale *Cancer/Radiothérapie* (2006) 10 :22-33
55. Lodg MA, Lucas JD, Mersden PK, Cronin BF, O doherty MJ, Smith MA Apet study of 18 FDG uptake in soft tissue masses *Eur J Nucl Med* (1999) 26:22-30
56. Dujardin F, Debled M, Guillement C, Simonet J, Hamidou H et al. Prise en charge des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur de l'adulte. *Revue de chirurgie orthopédie* (2006) 92 :637-650
57. Hoeber I, Spillane AJ, Fisher C, Thomas JM. Accuracy of biopsy techniques for limb and limb girdle soft tissue tumors. *Ann Surg Oncol.* 2001 Feb;8(1):80–7.

58. Ray-Coquard I, Ranchère-Vince D, Thiesse P, Ghesquière H, Biron P, Sunyach M-P, et al. Evaluation of core needle biopsy as a substitute to open biopsy in the diagnosis of soft-tissue masses. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2003 Sep;39(14):2021–5.
59. Fletcher C, Bridge J, Hogendoorn P, Mertens F. World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013.
60. Ray-Coquard I, Montesco MC, Coindre JM, Dei Tos AP, Lurkin A, Ranchère-Vince D, et al. Sarcoma: concordance between initial diagnosis and centralized expert review in a population-based study within three European regions. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol ESMO*. 2012 Sep;23(9):2442–9.
61. Lurkin A, Ducimetière F, Vince DR, Decouvelaere A-V, Cellier D, Gilly FN, et al. Epidemiological evaluation of concordance between initial diagnosis and central pathology review in a comprehensive and prospective series of sarcoma patients in the Rhone-Alpes region. *BMC Cancer*. 2010;10:150.
62. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Singer S. Lessons learned from the study of 10,000 patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 2014 Sep; 260(3):416–21; discussion 421–2.
63. Hornick JL. Novel uses of immunohistochemistry in the diagnosis and classification of soft tissue tumors. *Mod Pathol Off J U S Can Acad Pathol Inc*. 2014 Jan;27 Suppl 1:S47–63.
64. Neuville A, Ranchère-Vince D, Dei Tos AP, Montesco MC, Hostein I, Toffolatti L, et al. Impact of molecular analysis on the final sarcoma diagnosis: a study on 763 cases collected during a European epidemiological study. *Am J SurgPathol*. 2013 Aug;37(8):1259–68.
65. Coindre J-M. [Molecular biology of soft-tissue sarcomas]. *Bull Cancer (Paris)*. 2010 Nov;97(11):1337–45.
66. Zhang H, Erickson-Johnson M, Wang X, Oliveira JL, Nascimento AG, Sim FH, et al. Molecular testing for lipomatous tumors: critical analysis and test recommendations based on the analysis of 405 extremity-based tumors. *Am J Surg Pathol*. 2010 Sep;34(9):1304–11.
67. Dei Tos AP. A current perspective on the role for molecular studies in soft tissue tumor pathology. *Semin Diagn Pathol*. 2013 Nov;30(4):375–81.
68. Coindre J-M. Comment classer un sarcome des tissus mous. *Ann pathol (2006)* :26
69. J.L.Lagrange, J.Thariat.Sarcomes développés en territoire irradié. Elsevier Masson (2011)
70. 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

71. 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
72. Sobin L, Gospodarowicz M, Wittekind C. TNM Classification of Malignant Tumours seventh edition. Wiley. 2010. 328 p.
73. Edge SB, Compton CC. The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the AJCC cancer staging manual and the future of TNM. *Ann Surg Oncol*. 2010 Jun;17(6):1471–4.
74. Collin F, Gelly-Marty M, Bui M, Nguyen Binh, Coindre JM. Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologies actuelles. *Cancer ET Radiothérapie* 10(2006):7-14.
75. Haas RLM, Delaney TF, O'Sullivan B, Keus RB, Le Pechoux C, Olmi P, et al. Radiotherapy for management of extremity soft tissue sarcomas: why, when, and where? *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2012 Nov 1;84(3):572–80.
76. Delaney TF, Kepka L, Goldberg SI, Hornicek FJ, Gebhardt MC, Yoon SS, et al. Radiation therapy for control of soft-tissue sarcomas resected with positive margins. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2007 Apr 1;67(5):1460–9.
77. Interregion: Sarcomes des Tissus Mous (STM) des membres
78. But J, Blay,F, Bonichon A, Le cesne, Morice P, Ray-coqvard I, Le pechoux I, Taieb S, Stoeckle S . Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints des sarcomes des tissus mous.
79. Groupe sarcomes FNCLCC. Tumeurs des tissus mous tome II 2004 "Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous.
80. L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong Soft-tissue sarcoma of the foot Association medicale canadienne (2010)
81. Guillou L, Coindre JM. Prognostic factors in soft tissue sarcoma in the adult. *Ann pathol* 1997;17:375-7.
82. Pisters PW, Harrison LB, Leung DH, Woodruff JM, Casper ES, Brennan MF. Long term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1996;14:859–68.
83. Bonvalot S,Vanel D, Terrier P, Le Pechoux C, Le Cesne A. Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *EMC Rhumatologie orthopédie*1(2004):521-541

84. Collin F, Gelly-Marty M, Bui M, Nguyen Binh, Coindre JM. Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologies actuelles. *Cancer ET Radiothérapie* 10(2006):7-14.
85. Haas RLM, Delaney TF, O'Sullivan B, Keus RB, Le Pechoux C, Olmi P, et al. Radiotherapy for management of extremity soft tissue sarcomas: why, when, and where? *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2012 Nov 1;84(3):572–80.
86. Delaney TF, Kepka L, Goldberg SI, Hornicek FJ, Gebhardt MC, Yoon SS, et al. Radiation therapy for control of soft-tissue sarcomas resected with positive margins. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2007 Apr 1;67(5):1460–9.
87. Delannes M, Thomas L, Brun T, David I, Ducassou A. [Brachytherapy for extremity soft tissue sarcomas]. *Cancer Radiothérapie J Société Fr Radiothérapie Oncol.* 2013 Apr;17(2):151–4.
88. Holloway CL, Delaney TF, Alektiar KM, Devlin PM, O'Farrell DA, Demanes DJ. American Brachytherapy Society (ABS) consensus statement for sarcoma brachytherapy. *Brachytherapy.* 2013 Jun;12(3):179–90.
89. Pellizzon ACA. Evidence and clinical outcomes of adult soft tissue sarcomas of the extremities treated with adjuvant high-dose-rate brachytherapy -a literature review. *J Contemp Brachytherapy.* 2014 Oct;6(3):318–22.
90. Marta GN, Silva V, de Andrade Carvalho H, de Arruda FF, Hanna SA, Gadia R, et al. Intensity-modulated radiation therapy for head and neck cancer: systematic review and meta-analysis. *Radiother Oncol J Eur Soc Ther Radiol Oncol.* 2014 Jan;110(1):9–15.
91. Hymel R, Jones GC, Simone CB. Whole pelvic intensity-modulated radiotherapy for gynecological malignancies: A review of the literature. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2015 Jan 3;
92. L.Zelek. La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous *Cancer/Radiothérapie*(2006) 68-71.
93. Hmidoou L, Smith MA. Sarcomes des parties molles de l'adulte *Oncologie* (2005)
94. Bell RS, O'sullivan B, Liu FF, et al. The surgical margin in soft tissue sarcoma. *J Bone Joint Surgery* 1989, 71,p: 370-5.
95. Fayette J, J-Y.blay. Les STM: PEC multidisciplinaire et nouveau concepts. *Revue médical suisse* 2005,vol 1,p1979-1984.
96. Capana R. le traitement des STM. Conférence d'enseignement de la sofocot 1998, vol 66 p : 175- 189 .
97. Hadju SI . pathology of soft tissue tumors. 2ed ed. Philadelphia: Lea, Febiger 1986.

98. Groupe sarcomes FNCLCC. Tumeurs des tissus mous tome II 2004 . aspects thérapeutiques actuels des tissus mous de l'adulte .
99. Référentiel interrégional prise en charge diagnostique et thérapeutique des sarcomes des tissus mous.



Serment d'Hippocrate

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

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





قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد.



جامعة محمد الخامس - الرباط

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 41

سنة: 2017

الدراسة الوبائية لأغران الأنسجة المرخوة للأطراف (حول 60 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد: وجيد البقالي الغزواني

المنزاد في 18 دجنبر 1991 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: أورام الأنسجة اللينة الحبيثة - التشريح المرضي - الجراحة

- العلاج بالأشعة - العلاج الكيميائي .

اللجنة

رئيس

السيد: أحمد البردوني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

مشرف

السيد: مصطفى محفوظ

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

أعضاء

السيد: محمد ودغيري

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد: محمد خرماز

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد: فؤاد زويدية

أستاذ في التشريح المرضي