

Royaume du Maroc  
Université Abdelmalek Essaâdi  
Faculté de Médecine et de Pharmacie  
Tanger



المملكة المغربية  
جامعة عبد الملك السعدي  
كلية الطب والصيدلة  
طنجة

Année 2023

Thèse N ° TM28/23

# SARCOMES DES PARTIES MOLLES :

## Aspects anatomopathologiques, épidémiologique et évolutifs

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/11/2023

PAR

Mme. **AYA OUEDRHIRI**

Née le 28 Février 1999 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

**MOTS-CLÉS :**

Sarcomes des tissus mous- chirurgie- IRM- anatomopathologie-  
radiothérapie- chimiothérapie

**MEMBRES DE JURY :**

**Madame CHATER Lamiae**  
Professeur de chirurgie pédiatrique

**Présidente du jury**

**Monsieur SHIMI Mohamed**  
Professeur de Traumatologie orthopédie

**Directeur de thèse**

**Madame ALAOUI Siham**  
Professeur Agrégé de Radiologie

**Juge**



LISTE DES PROFESSEURS

**UNIVERSITE ABDELMALEK ESSAADI**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**TANGER**

**DOYENS HONORAIRES**

Pr Mohamed Nourdine El Amine El Alami : 2014-2019

**ORGANISATION DECANALE**

Doyen : Pr. Ahalat Mohamed

Vice doyen chargé des affaires pédagogiques : Pr. Oulmaati Abdallah

Vice doyen chargée à la pharmacie : Pr. Chahboune Rajaa

Secrétaire générale : Mme. Hanane Hammiche

**PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR**

AHALLAT	Mohamed	Chirurgie générale
KHALLOUK	Abdelhak	Urologie
EL HFID	Mohamed	Radiothérapie
AIT LAALIM	Said	Chirurgie générale
SBAI	Hicham	Anesthésie-Réanimation
OULMAATI	Abdallah	Pédiatrie
LABIB	Smael	Anesthésie-Réanimation
MELLOUKI	Ihsane	Gastro-entérologie
CHATER	Lamiaie	Chirurgie pédiatrique

ALLOUBI	Ihsan	Chirurgie thoracique
ABOURAZZAK	Fatima Ezzahra	Rhumatologie
AGGOURI	Mohamed	Neuro-chirurgie
GALLOUJ	Salim	Dermatologie
EL MADI	Aziz	Chirurgie pédiatrique
SHIMI	Mohamed	Traumatologie - orthopédie
FOURTASSI	Maryam	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
BENKIRANE MTITOU	Saad	Gynécologie-Obstétrique
RISSOUL	Karima	Microbiologie- Virologie (Analyses Biologiques Médicales)
RAISSUNI	Zainab	Cardiologie
HAMMI	Sanaa	Pneumologie
NAJDI	Adil	Médecine Communautaire
HAIJIOUI	Abderazzak	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
SOUSSI TANANI	Driss	Pharmacologie
EL HANGOUCHE	Abdelkader Jalil	Cardiologie (Physiologie)
CHRAIBI	Mariame	Anatomie et Cycologie Pathologique
EL M'RABET	Fatima Zahra	Oncologie Médicale
BERRADA	Mohammed	Mathématiques appliquées

**PROFESSEURS AGREGES**

BOURKIA	Myriem	Médecine Interne
MADANI	Mouhcine	Chirurgie Cardio-Vasculaire
AGGOURI	Younes	Anatomie (Chirurgie Générale)
BENKACEM	Mariame	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
BELFKIH	Rachid	Neurologie
EL BAHLOUL	Meriem	Ophtalmologie
EL BOUSSAADNI	Yousra	Pédiatrie
KHARBACH	Youssef	Urologie
IDRISSI	Karima	Histologie-Embryologie- Cytogénétique
RKAIN	Ilham	Oto-Rhino-laryngologie
EL AMMOURI	Adil	Psychiatrie
RACHIDI ALAOUI	Siham	Radiologie
KHALKI	Hanane	Biochimie (Analyses Biologiques Médicales)
AIT BENALI	Hicham	Anatomie (Traumatologie Orthopédie)
ASSEM	Maryam	Néphrologie
MOTIAA	Youssef	Anesthésie-Réanimation
NYA	Samir	Médecine Légale
SELLAL	Nabila	Radiothérapie

REGRAGUI	Safae	Hématologie clinique
MOUSTAIDE	Houda	Gynécologie-Obstétrique
El AOUAD	Noureddine	Chimie

**PROFESSEURS HABILITES**

CHAHBOUNE	Rajaa	Biologie moléculaire
ESSENDUBI	Mohammed	Biophysique moléculaire
LAAMECH	Jawhar	Biochimie moléculaire



*Toutes les langues du monde ne sauraient exprimer  
l'immense gratitude, amour, respect et reconnaissance  
ressentis en ce moment*



*Je dédie cette thèse à ...*

*Mes chers parents : Mme Ahlam EL Marouazi et Mr Anouar Ouedrhiri*

*Mes chers frères : Mr Ayoub Ouedrhiri et Mr Ahmed Amine Ouedrhiri*

*Mon cher mari : Mr Ribal Alananzeh et sa famille*

*Mes chers grands-parents maternels : Mme Malika Hachoumi et Mr Abdelmajid El Marouazi et mes chers défunts grands-parents paternels : Mme Jawhara Bennani et Mr Driss Ouedrhiri*

*Mes chers oncles, tantes, cousins et voisins ainsi que le reste de ma chère famille et amis*

*Toute personne ayant contribué de près ou de loin un jour à mon sourire*

*Vous avez illuminé ma vie de votre amour et de votre soutien constants.*

*Chaque page de ce livre est imprégnée de notre histoire, de nos rires, de nos défis et de nos moments partagés. Merci d'être ma source d'inspiration et ma boussole.*

*Cette œuvre est dédiée à notre voyage commun, avec la promesse de nombreux chapitres encore à écrire.*



REMERCIEMENTS

*J'adresse mes plus respectueux remerciements à mon rapporteur et maître, Monsieur le Professeur SHIMI Mohamed pour sa disponibilité, son soutien constant, sa rigueur scientifique ainsi que ses qualités pédagogiques. Qu'il voie dans ce travail un témoignage de toute mon estime.*

*J'adresse également mes sincères remerciements à mes chères professeures Madame la professeure CHATER Lamiae et Madame la professeure RACHIDI ALAOUI Siham membres de jury, d'avoir accepté à siéger dans ma soutenance et évaluer mon travail.*

*je remercie tous mes chers professeurs de la FMPT qui ont laissé leurs emprunts ineffaçables non seulement dans ma carrière d'étudiant mais également dans mon cœur, vous étiez à mes côtés dans les plus difficiles moments de la vie.*

*Un grand merci à Dr Saoussane Kharmoum pour ses précieux efforts, sa disponibilité, son soutien et ses marquants gestes humanitaires*

*Je remercie également Dr Yasser Jaouad pour son grand effort, son aide et sa disponibilité*



SOMMAIRE

<b>LISTES .....</b>	<b>16</b>
I - Liste des tableaux.....	17
II- Liste des figures.....	19
III- Liste des abréviations.....	22
<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>24</b>
<b>PATIENTS ET METHODES .....</b>	<b>27</b>
I - TYPE DE L'ETUDE .....	28
II - OJECTIF DE L'ETUDE.....	28
III - MODALITES DE RECRUTEMENT ET DE RECEUIL DES DONNEES.....	28
IV - CRITERES D'INCLUSION .....	29
V - CRITERES D'EXCLUSION .....	29
VI - ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE .....	29
VII - ANALYSE STATISTIQUE .....	30
VIII - CONSIDERATIONS ETHIQUES .....	30
<b>RESULTATS .....</b>	<b>31</b>
<u>I- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUES .....</u>	<u>32</u>
1-L'AGE ET LE SEXE .....	32
2- ORIGINE GEOGRAPHIQUE ET LIEU D'HABITAT .....	33
3- REPARTITION SELON LA PROFESSION .....	34
<u>II- ETUDE CLINIQUE .....</u>	<u>35</u>
1- ANTECEDENTS DES PATIENTS .....	35
2- MODE DE RECRUTEMENT DES PATIENTS.....	36
3-DELAI DE CONSULTATION .....	36
4- LES SIGNES FONCTIONNELS.....	37
5- LES DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE.....	42
<u>III – ETUDE PARACLINIQUE .....</u>	<u>49</u>
1. BILAN RADIOLOGIQUE .....	49
2. BILAN BIOLOGIQUE.....	60
3. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE .....	60

4. CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES STM EN FONCTION DES TYPES HISTOLOGIQUES.....	65
5. BILAN D'EXTENSION .....	69
<u>VI – PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE</u> .....	73
1- LA CHIRURGIE .....	73
2- LA RADIOTHERAPIE .....	79
3-LA CHIMIOTHERAPIE .....	79
<u>V- L'EVOLUTION</u> .....	81
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>87</b>
I- EPIDEMIOLOGIE .....	88
II- ETIOPATHOGENIE .....	90
III- ETUDE CLINIQUE .....	93
IV- ETUDE PARACLINIQUE .....	97
V- FORMES ANATOMOCLINIQUES .....	107
VI- BILAN D'EXTENSION ET STADIFICATION .....	112
VII- TRAITEMENT .....	114
VIII- EVOLUTION/PRONOSTIC.....	119
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>120</b>
<b>RESUME</b> .....	<b>122</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>126</b>
<b>ANNEXES</b> .....	<b>138</b>
<b>SERMENT D'HIPPOCRATE</b> .....	<b>151</b>





## **Liste des tableaux**

**Tableau I** : Répartition des malades en fonction du délai de consultation.

**Tableau II** : Répartition des STM du MI en fonction de siège.

**Tableau III** : Répartition des STM en fonction de la taille tumorale à l'examen clinique.

**Tableau IV** : Répartition des STM en fonction des contours tumoraux à l'examen clinique.

**Tableau V** : Les différents examens demandés chez nos patients.

**Tableau VI** : Résultats obtenus par la radiographie standard.

**Tableau VII** : Répartition des STM en fonction de la taille à l'échographie.

**Tableau VIII** : Répartition des STM en fonction de la localisation à l'échographie.

**Tableau IX** : Répartition des STM en fonction des limites tumorales à l'échographie.

**Tableau X** : Répartition des STM en fonction des aspects échographiques.

**Tableau XI** : Répartition des STM en fonction de la localisation à l'IRM.

**Tableau XII** : Taille des STM à l'IRM.

**Tableau XIII** : Répartition des STM en fonction du grade tumorale.

**Tableau XIV** : Quelques résultats de l'immunohistochimie.

**Tableau XV** : Répartition des types histologiques des STM en fonction du délai de consultation.

**Tableau XVI** : Résultats de l'IRM en fonction du type histologique des STM.

**Tableau XVII** : Répartition des STM en fonction du siège.

**Tableau XVIII** : Répartition des examens réalisés en fonction du type histologique.

**Tableau XIX** : Résultat du bilan d'extension.

**Tableau XX** : Type d'exérèse chirurgicale des STM en fonction du type histologique.

**Tableau XXI** : Marges d'exérèse chirurgicale.

**Tableau XXII** : Répartition des sous types histologiques des sarcomes selon les différentes études.

**Tableau XXIII** : Localisation des STM selon les différentes études.

**Tableau XXVI** : Répartition des tailles des STM selon les différentes études.

**Tableau XXV** : Résultats des différentes études sur les critères de malignité à l'IRM.

**Tableau XXVI** : Grading des sarcomes des parties molles selon la FNCLCC.

**Tableau XXVII** : Les AC les plus utilisés en immunohistochimie pour classer les sarcomes.

**Tableau XXVIII** : Le système de l'AJCC.

## Liste des figures

**Figure 1:** répartition des STM selon les tranches d'âges

**Figure 2:** Répartition des malades en fonction du sexe.

**Figure 3:** Répartition des patients en fonction de la provenance géographique

**Figure 4:** Répartition des patients selon le milieu d'habitat.

**Figure 5:**répartition des patients selon la profession.

**Figure 6 :** répartition des patients selon leur mode de recrutement.

**Figure 7,8 :** une masse tumorale révélant un sarcome indifférencié de la cuisse gauche chez un patient de la série.

**Figure 9 :** Volumineuse masse tumorale révélant un STM au niveau du bras droit chez une patiente de la série

**Figure 10 :** Volumineuse masse tumorale révélant un STM au niveau de la cuisse chez un patient de la série

**Figure 11 :** Répartition des STM selon le caractère douloureux.

**Figure 12 :** Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur.

**Figure 13:** Répartition des patients selon la présence ou non de la limitation de la mobilité.

**Figure 14:** Répartition des patients selon la localisation tumorale.

**Figure 15 :** Fréquence des différentes localisations des STM.

**Figure 16 :** Répartition des STM en fonction de leurs tailles.

**Figure 17 :** Répartition des STM selon la taille tumorale.

**Figure 18 :** Répartition des STM selon leur caractère fixe ou mobile.

**Figure 19 :** Répartition des STM selon la consistance tumorale.

**Figure 20 :** Répartition des STM en fonction de la profondeur.

**Figure 21,22** : Une IRM du pelvis chez un patient de la série, objectivant au niveau de la fesse droite une lésion tissulaire du grand glutéal droit.

**Figure 23,24,25** : Différentes séquences d'une IRM de la cuisse gauche chez un patient de la série mettant en évidence une volumineuse masse sous cutanée superficielle de la face latérale du 1/3 supérieur de la cuisse estimée à 15 x 10 x 8,5 cm ovalaire, bien limitée, hétérogène avec un aspect multiloculaire et des cloisons internes.

**Figure 26** : Une IRM du pied droit chez un patient de la série, objectivant au niveau de la face dorsale de l'avant pied droit un processus tumoral de siège extra-compartimentale, profond, taille : 103x 57mm, non encapsulé, avec un rehaussement à T1 et un hypersignal à T2, engainant les différentes structures musculaires /tendineuses adjacentes.

**Figure 27,28** : Une IRM de la hanche/Cuisse gauche chez un patient de la série, objectivant une volumineuse masse tumorale du fémur proximal gauche, il s'y associe une ostéolyse perméative à prédominance trochantérienne et une réaction périostée diaphysaire (atteignant le tiers moyen/inferieur du fémur) + Importante composante extra osseuse mesurant : 95x82x133mm, infiltrant l'ensemble des loges musculaires périphériques.

**Figure 29** : Répartition des STM selon leur types histologiques.

**Figure 30** : Répartition des STM selon le délai moyen de consultation.

**Figure 31** : Reprise du lit cicatriciel par résection large d'un synoviosarcome du pied chez patiente de la série.

**Figure 32** : Résection large d'un sarcome indifférencié de la cuisse chez un patient de la série.

**Figure 33** : Résection large d'un sarcome de la cuisse chez une patiente de la série.

**Figure 34** : Résection complète d'un synoviosarcome de la plante du pied chez un patient de la série.

**Figure 35** : Traitement chirurgical par amputation trans-tibiale d'un synoviosarcome du pied chez un patient de la série.

**Figure 36** : Traitement d'un synoviosarcome grade II de la cuisse chez une patiente de la série.

**Figure 37** : Surveillance des mensurations pendant la chimiothérapie néoadjuvante.

**Figure 38** : évolution favorable après le traitement d'un synoviosarcome du pied chez une patiente de la série.

**Figure 39** : évolution favorable après le traitement d'un léiomyosarcome de la cuisse chez un patient de la série.

**Figure 40 ,41 ,42** : évolution favorable après le traitement d'un synoviosarcome du pied chez un patient de la série.

**Figure 43** : évolution favorable après le traitement d'un liposarcome myxoïde de la cuisse chez une patiente de la série.

## **Liste des abréviations**

- IRM:** Imagerie par résonance magnétique
- PET:** Tomographie par Émission de Positrons
- OMS :** Organisation mondiale de la santé
- STM :** Sarcomes des tissus mous
- RTH :** Radiothérapie
- CTH :** Chimiothérapie
- PEC :** Prise en charge
- HTA :** hypertension artérielle
- CHU :** Centre hospitalier universitaire
- TPM :** Tumeurs des parties molles
- ATCD :** Antécédents
- BM :** Biologie moléculaire
- CAT :** Conduite à tenir
- PM:** Parties molles
- EBM:** Evidence based Medicine
- FMPT:** Faculté de médecine et de pharmacie de Tanger
- MS :** Membre supérieur
- MI :** Membre inférieur
- TDM :** Tomodensitométrie
- Ac :** Anticorps

**CEG** : Conservation de l'état général

**TAP** : Thoraco-abdomino-pelvienne

**NF1** : Neurofibromatose de type I

**RR** : Risque relatif

**Gy** : Grays

**FNCLCC** : Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer

**VS** : Vitesse de sédimentation

**CRP** : Protéine C réactive

**NOS** : Not otherwise specified

**AJCC** : American Joint Cancer Committee

**RCP** : Réunion de concertation pluridisciplinaire



# INTRODUCTION

- Les tumeurs des tissus mous englobent toutes les anomalies tant bénignes que malignes qui se forment à partir du tissu conjonctif, incluant ses diverses variantes telles que le tissu adipeux, vasculaire, musculaire, synovial et aponévrotique. Cela englobe également le tissu des enveloppes entourant les nerfs périphériques. [1].

On distingue:

- Les tumeurs bénignes, présentant une diversité histologique, sont nettement plus courantes, surpassant de loin les tumeurs malignes, avec une fréquence environ 100 fois supérieure [1,2]; Leur diagnostic est souvent suspecté par le clinicien et confirmé par l'anatomopathologie. La prise en charge de ces tumeurs repose principalement sur la chirurgie, offrant généralement un pronostic favorable. Les types les plus fréquents de tumeurs bénignes incluent les lipomes, les tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires, les tumeurs vasculaires, et les tumeurs nerveuses [2].

- Les tumeurs malignes, ou sarcomes, sont beaucoup plus rares, représentant moins de 1% des cancers chez l'adulte [3, 4].

En raison de leur rareté, de leur évolution hétérogène et de leur diversité histologique, ces tumeurs posent des défis diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques. Cependant, des avancées significatives, notamment grâce à la cytogénétique et à la biologie moléculaire au cours des dix dernières années, offrent des perspectives plus optimistes pour le pronostic.[5].

La prise en charge de ces tumeurs malignes implique une approche multidisciplinaire:

- Un examen clinique approfondi.
- Une imagerie adaptée : l'IRM et les techniques innovantes telles que le PET scan jouent un rôle crucial.
- Une étude anatomopathologique, intégrant la classification de l'OMS de 2020 prenant en compte les données moléculaires et génétiques [5].
- Une chirurgie bien codifiée, dont la qualité est déterminante pour le pronostic, en particulier pour les sarcomes des tissus mous (STM).
- La radiothérapie (RTH) et la chimiothérapie (CTH) en complément de la chirurgie pour améliorer le pronostic des STM.

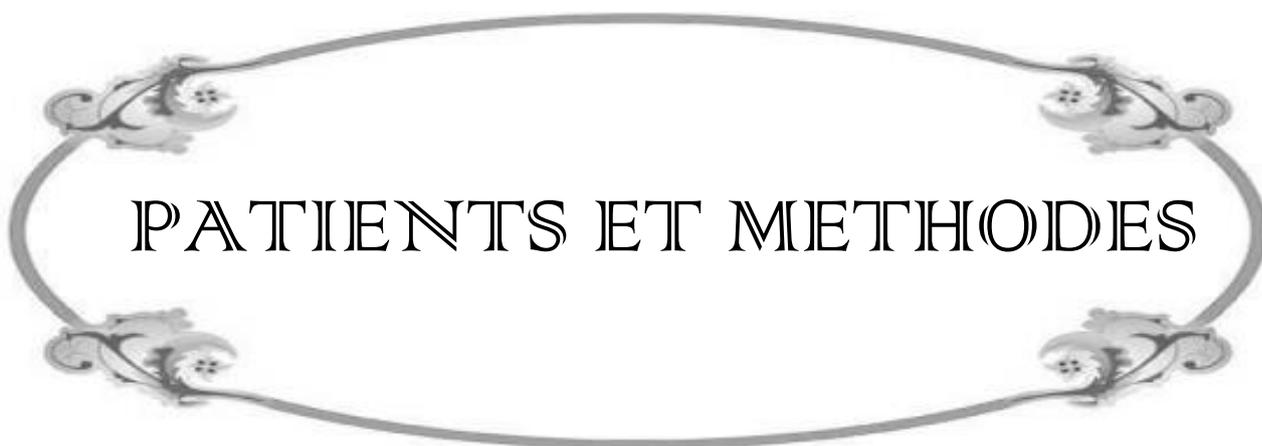
Ainsi, La gestion des sarcomes s'articule autour d'une approche pluridisciplinaire, impliquant la collaboration entre chirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologues, radiothérapeutes, et même des psychiatres. Ce groupe de professionnels travaille de concert pour analyser la situation, discuter des options thérapeutiques, définir une stratégie de traitement, et communiquer de manière transparente avec le patient.

Les tumeurs des tissus mous posent un défi majeur dans le domaine de la pathologie tumorale de l'appareil locomoteur, principalement pour deux raisons essentielles :

→ D'un point de vue diagnostique, il existe un risque tangible de ne pas identifier correctement un sarcome des tissus mous en raison du polymorphisme clinique du syndrome tumoral, d'une part, et de la fréquence des tumeurs bénignes, d'autre part. C'est pourquoi il est essentiel de mener une investigation approfondie face à toute masse présente dans les parties molles.

→ D'un point de vue thérapeutique, bien que le traitement des tumeurs bénignes soit généralement simple, la prise en charge des sarcomes des tissus mous (STM) est complexe et coûteuse, requérant la coordination d'une équipe pluridisciplinaire..

Nos objectifs de recherche, basés sur une série de patients recrutés au sein du service de traumatologie-orthopédie du CHU Mohamed VI de Tanger, visent à explorer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques et évolutifs des sarcomes des tissus mous dans la préfecture de Tanger-Assilah.



PATIENTS ET METHODES

**I. Type de l'étude:**

Cette étude, conduite au sein du service de traumatologie et orthopédie du CHU Mohammed VI à Tanger est une étude descriptive prospective qui s'est déroulée sur une période de deux ans, s'étalant de juillet 2021 à juillet 2023.

**II. Objectif de l'étude:**

L'objectif de cette étude est de caractériser les aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques, anatomopathologiques et évolutifs spécifiques des sarcomes des tissus mous. Cette démarche vise à améliorer la qualité de la prise en charge de ces tumeurs.

**III. Modalités de recrutement et de recueil des données:**

Au cours de cette période, le service de traumatologie et orthopédie du CHU Mohammed VI de Tanger a diagnostiqué et pris en charge 22 patients présentant des sarcomes des tissus mous (STM). Pour une analyse plus approfondie, une collaboration a également été établie avec d'autres structures hospitalières :

- Les comptes rendus des examens anatomopathologiques effectués pour nos patients ont été obtenus du service d'anatomopathologie.
- Nous avons eu accès aux dossiers de prise en charge et de suivi des patients présentant des sarcomes des tissus mous et référés par notre service, en collaborant avec le service d'oncologie-radiothérapie de l'hôpital d'oncologie Sheikh Zayed Al Nahyane.

Ainsi une fiche d'exploitation avait été élaborée pour nous renseigner sur les points cités ci-dessous (**annexe I**):

- Caractéristiques épidémiologiques.
- Antécédents personnels et familiaux
- Manifestations fonctionnelles.
- Résultats de l'examen Clinique
- Évaluations radiologiques.
- Analyses biologiques.
- examens anatomopathologiques

- La PEC chirurgicale.
- Les modalités complémentaires du traitement: radiothérapie et chimiothérapie.
- L'évolution.

#### **IV. Critères d'inclusion:**

Tous les patients présentant des STM histologiquement prouvées, sans restriction d'âge, et qui ont été admis au service de traumatologie et orthopédie au cours de ces 2 ans.

#### **V. Critères d'exclusion:**

Nous avons écarté de notre analyse les situations suivantes :

- Les patients ayant des néoplasies osseuses avec envahissement des PM adjacentes.
- Les patients ayant des pseudotumeurs.
- Les patients ayant des tumeurs bénignes ou des tumeurs ne faisant pas partie de la classification OMS 2020 des STM
- Les patients présentant une métastase d'un cancer primitif.
- Dossiers sans preuves histologiques.

#### **V. Analyse bibliographique:**

Nous avons effectué notre analyse et synthèse bibliographiques en consultant la base de données Medline et en explorant plusieurs sites Internet d'EBM (Evidence-Based Medicine) qui fournissent de nouvelles recommandations pour la pratique clinique.

Les mots clés utilisés :

- ❖ Pour la littérature en anglais :sarcoma, soft tissu, surgery, chemotherapy, radiology, radiation therapy, prognosis.
- ❖ Pour la littérature en français : sarcome, parties molles, radiologie, chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie, Pronostic.

L'analyse bibliographique s'est également appuyée en partie sur la consultation des ouvrages disponibles à la FMPT.

**VI. Analyse statistique :**

Les informations recueillies sur les fiches d'exploitation ont été saisies et soumises à une analyse. Les variables quantitatives ont été caractérisées par leurs moyennes, tandis que les variables qualitatives ont été présentées sous forme d'effectifs et de pourcentages.

**VIII. Considérations éthiques :**

La collecte des données a été effectuée en respectant intégralement la confidentialité des informations des patients et en garantissant leur anonymat.



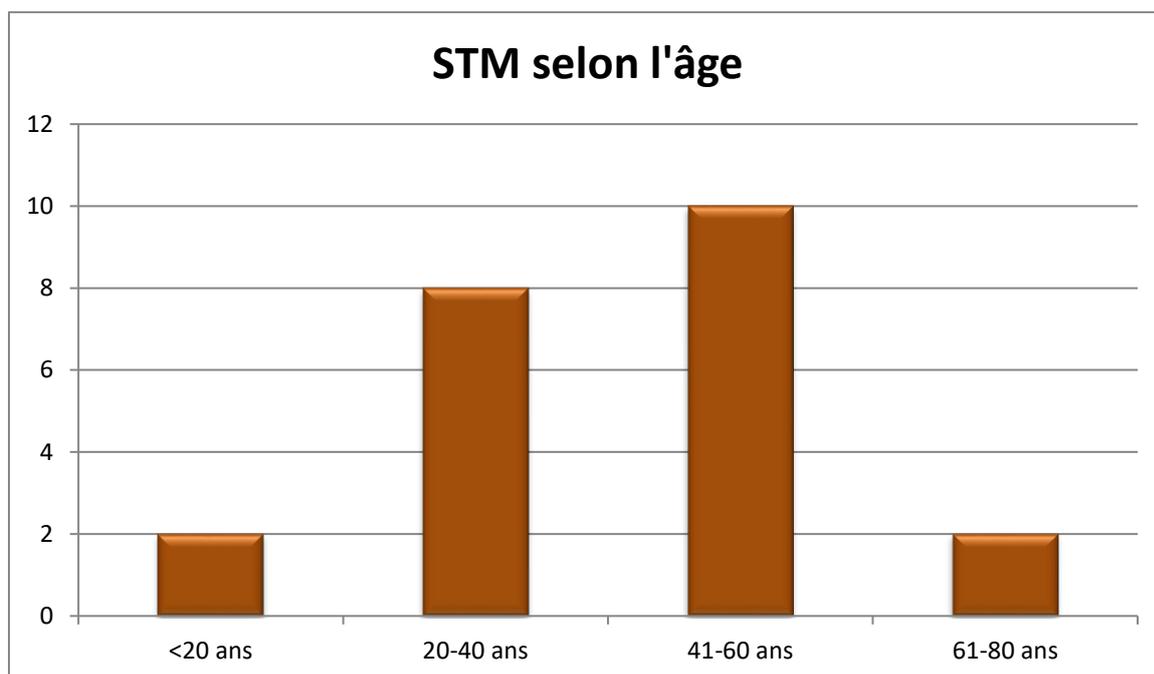
RESULTAT

## I. Etude épidémiologique :

### 1-l'âge et le sexe :

#### a- L'âge:

L'âge moyen de nos patients s'est établi à 40,8 ans, avec une fourchette d'âge allant de 16 à 73 ans.

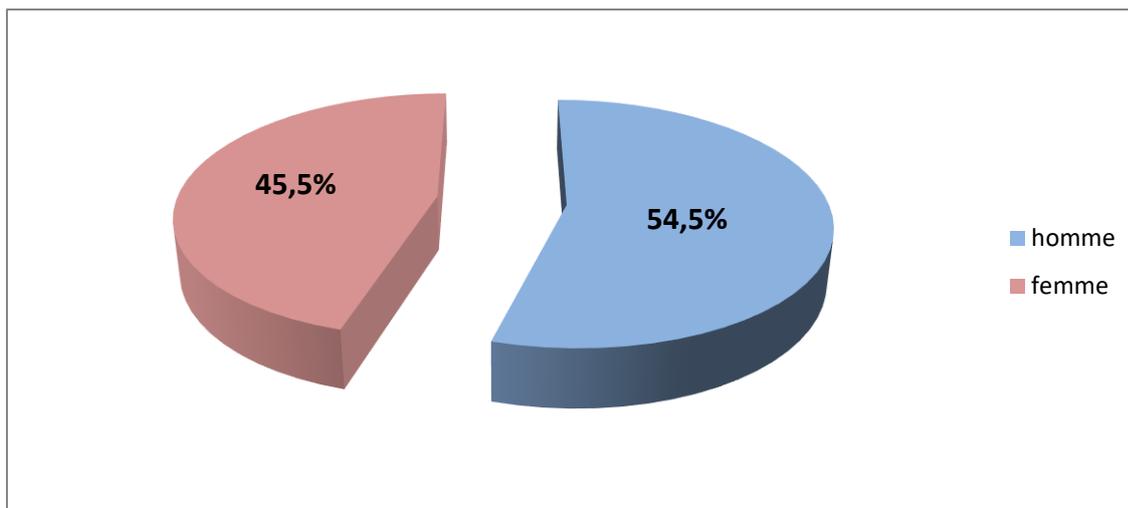


**Figure 1:** répartition des STM selon les tranches d'âges

#### b- Le sexe:

Le ratio hommes/femmes (H/F) s'est établi à 1,25. Sur les 22 patients inclus, la distribution par sexe était la suivante (voir figure 2) :

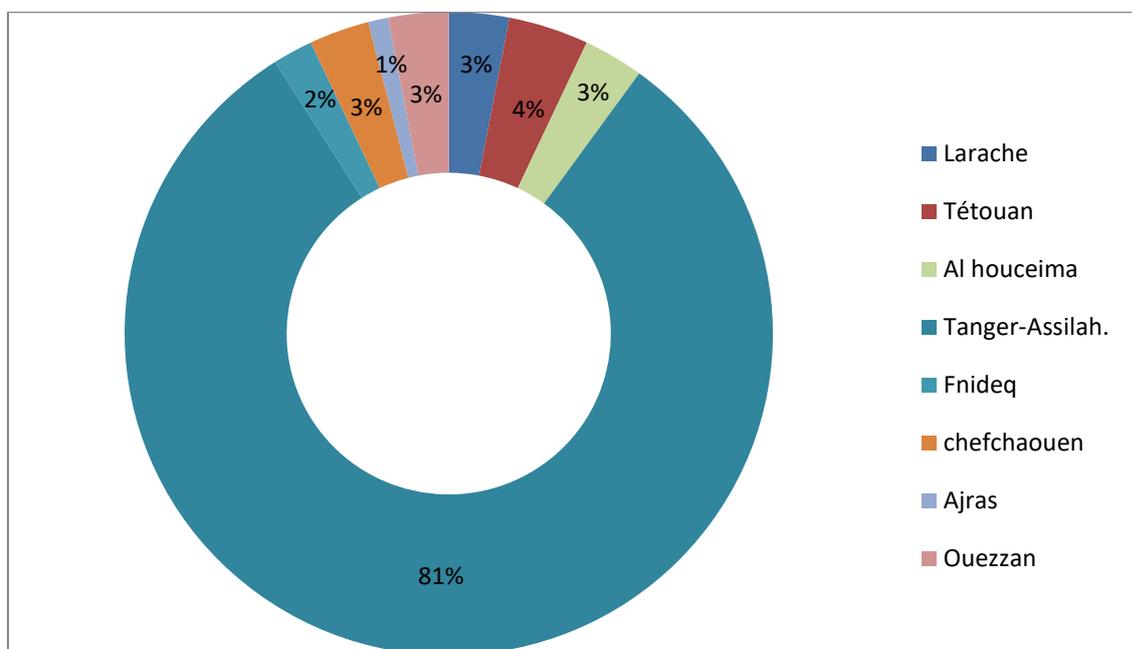
- 10 étaient de sexe féminin, représentant ainsi 45,5% de l'ensemble.
- 12 étaient de sexe masculin, constituant 54,5% de l'ensemble.



**Figure 2:** Répartition des malades en fonction du sexe.

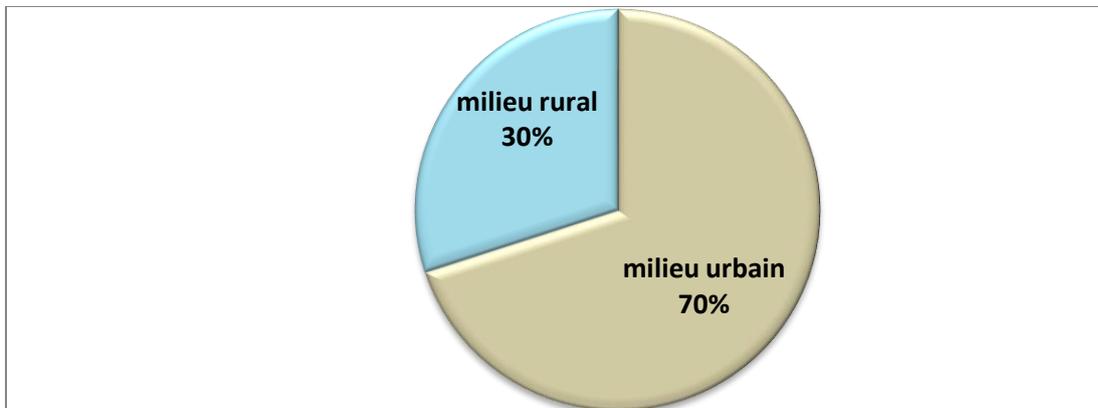
## **2- Origine géographique et lieu d'habitat :**

- La majorité absolue des patients pris en charge dans notre service de traumatologie et orthopédie était originaire de la région de Tanger-Assilah: 81% alors que 19% étaient originaires d'autres régions du Maroc, essentiellement de la zone nord (Al Houceima, Tétouan, Larache, Fnideq, chefchaouen, Ajas, Ouezzan). (Figure 3)



**Figure 3:** Répartition des patients en fonction de la provenance géographique

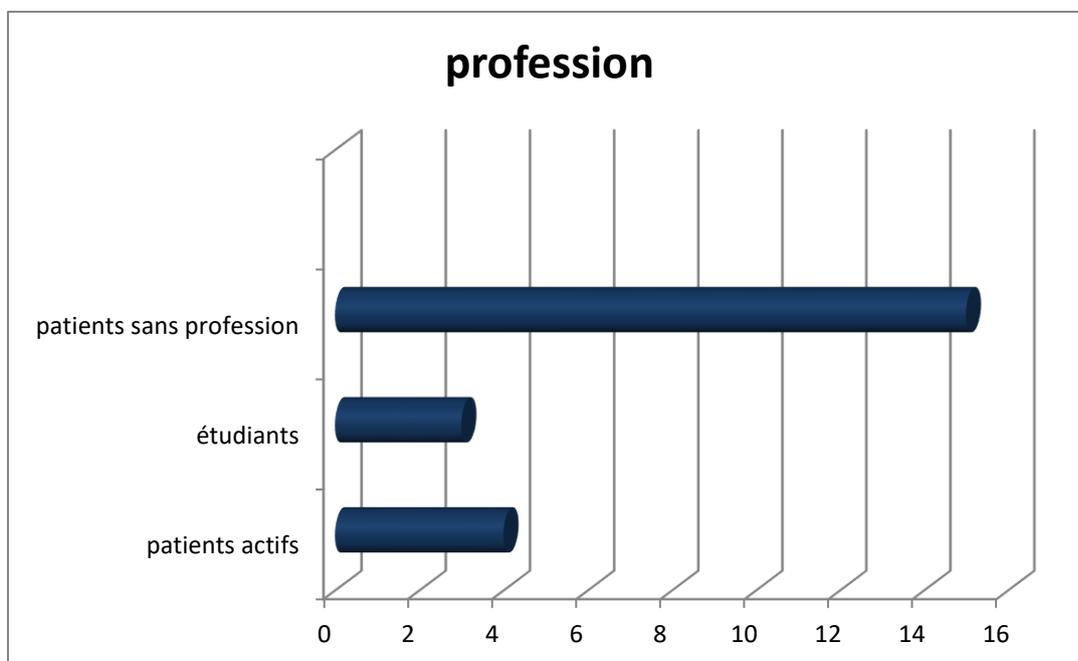
- Soixante-dix pour cent de nos patients résidaient en milieu urbain, tandis que trente pour cent habitaient en milieu rural (voir Figure 4).



**Figure 4 :** Répartition des patients selon le milieu d'habitat.

### **3. Répartition selon la profession:**

- Seulement 4 malades étaient actifs soit 18,2 % des malades. :
- 2 étaient des marchands ambulants, 1 était coiffeur, et 1 était poissonnier.
- Trois malades étaient des étudiants soit 13,6%.
- Quinze patients étaient sans profession soit 68,2 % des malades.



**Figure 5:** répartition des patients selon la profession.

## **II. Etude clinique:**

### **1. Antécédents des patients:**

#### **1-1 les antécédents personnels:**

Dans notre série d'étude , les malades ont présenté les ATCDS suivants:

##### **a- Médicaux:**

1 de nos patients avait un diabète sous insuline mal équilibré avec amputation de 2 orteils, et 1 patiente avait une HTA.

-1 patiente avait présenté une notion de traumatisme ancien négligé au niveau du siège de la tumeur

- 2 patientes avaient présenté des brûlures étendues dans l'enfance au niveau du siège de la tumeur

##### **b- Chirurgicaux:**

- 1 patient avait un ATCD de tumeur de la région trochantérienne avec exérèse faite il y a 5ans non documenté.

##### **c- Toxiques:**

- Un tabagisme actif a été rapporté chez 5 patients ayant présenté un STM.

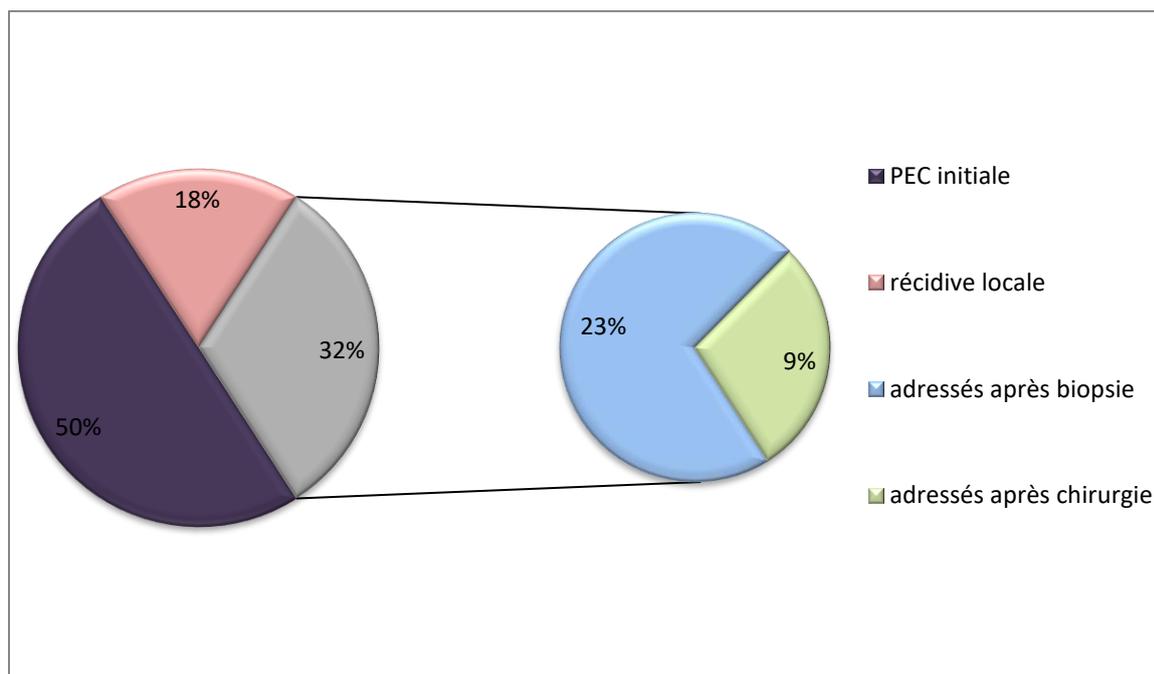
#### **1-2 les antécédents familiaux:**

- ATCDS de cancer intestinal chez la sœur d'une patiente de la série et d'une néoplasie du sein dans la famille d'un autre patient.

- une de nos patients avait une sœur décédée par un cancer du foie, une tante maternelle décédée par un carcinome de la thyroïde et un oncle maternelle suivi pour tumeur osseuse

**2. Mode de recrutement :**

- 11 Patients recrutés pour PEC initiale .
- 7 Patients adressés par un(e) confrère(consœur) pour complément de la prise en charge:
  - ✓ 5 après biopsies
  - ✓ 2 après exérèse chirurgicale .
- 4 Patients ont été recrutés pour PEC d'une récurrence locale.



**Figure 6:**répartition des patients selon leur mode de recrutement.

**3. Délai de consultation :**

Le délai de consultation a été spécifié pour tous les patients de notre série. En moyenne, le délai de consultation s'est établi à 4 mois, avec des variations allant de 15 jours à 48 mois (voir Tableau I).

**Tableau I: Répartition des malades en fonction du délai de consultation.**

Nombre de patients	Délai moyen de consultation	Délais extrêmes
22	4 mois	15 j - 48 mois

**4. Signes fonctionnels :**

**4-1. Révélation par une masse :**

La manifestation initiale était une masse chez vingt de nos patients, représentant ainsi 90,9% de l'ensemble (Figure 7 ,8 ,9 et 10).



**Figure 7,8: une masse tumorale révélant un STM de la cuisse gauche chez un patient de la série.**



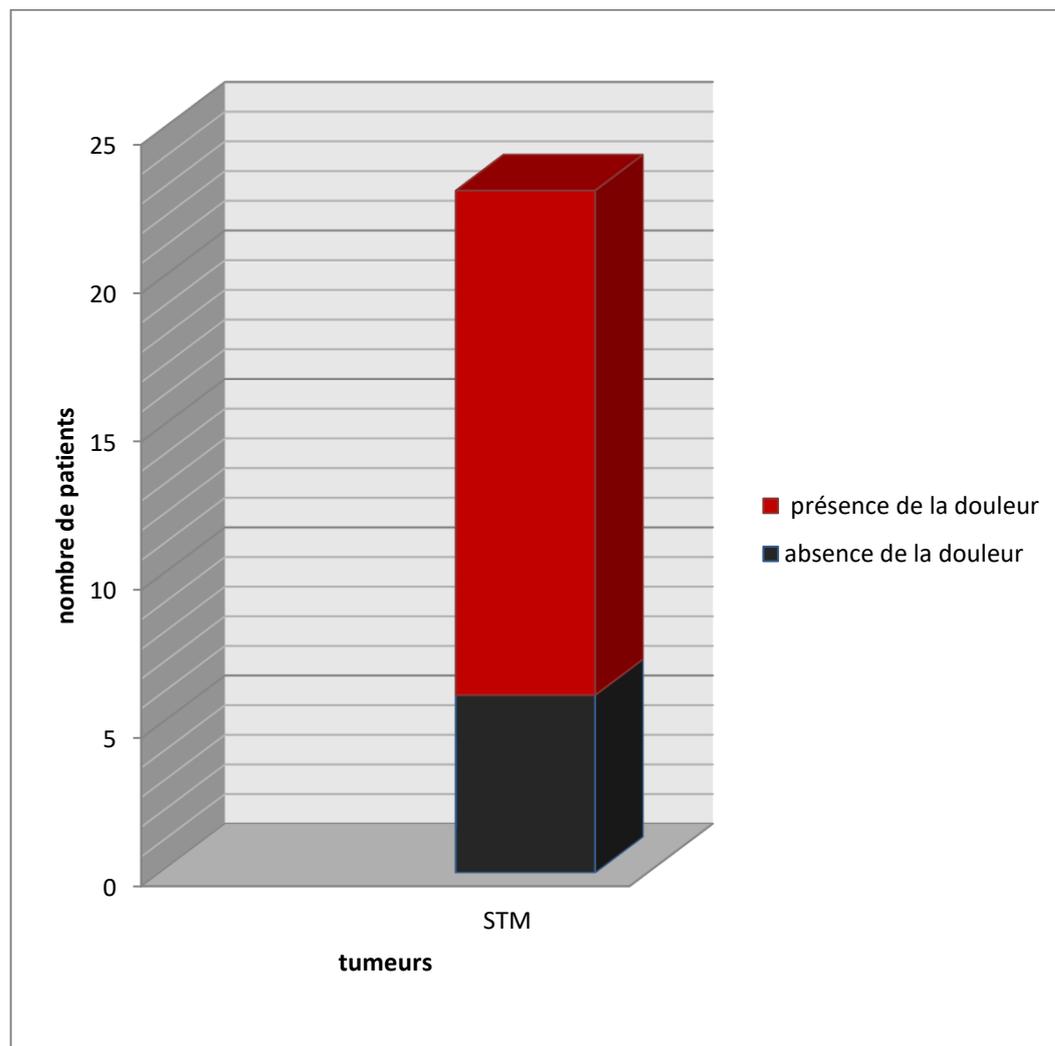
Figure 9: Volumineuse masse tumorale révélant un STM au niveau du bras droit chez une patiente de la série.



**Figure 10:** Volumineuse masse tumorale révélant un STM au niveau de la cuisse chez un patient de la série.

#### 4-2 Révélation par la douleur:

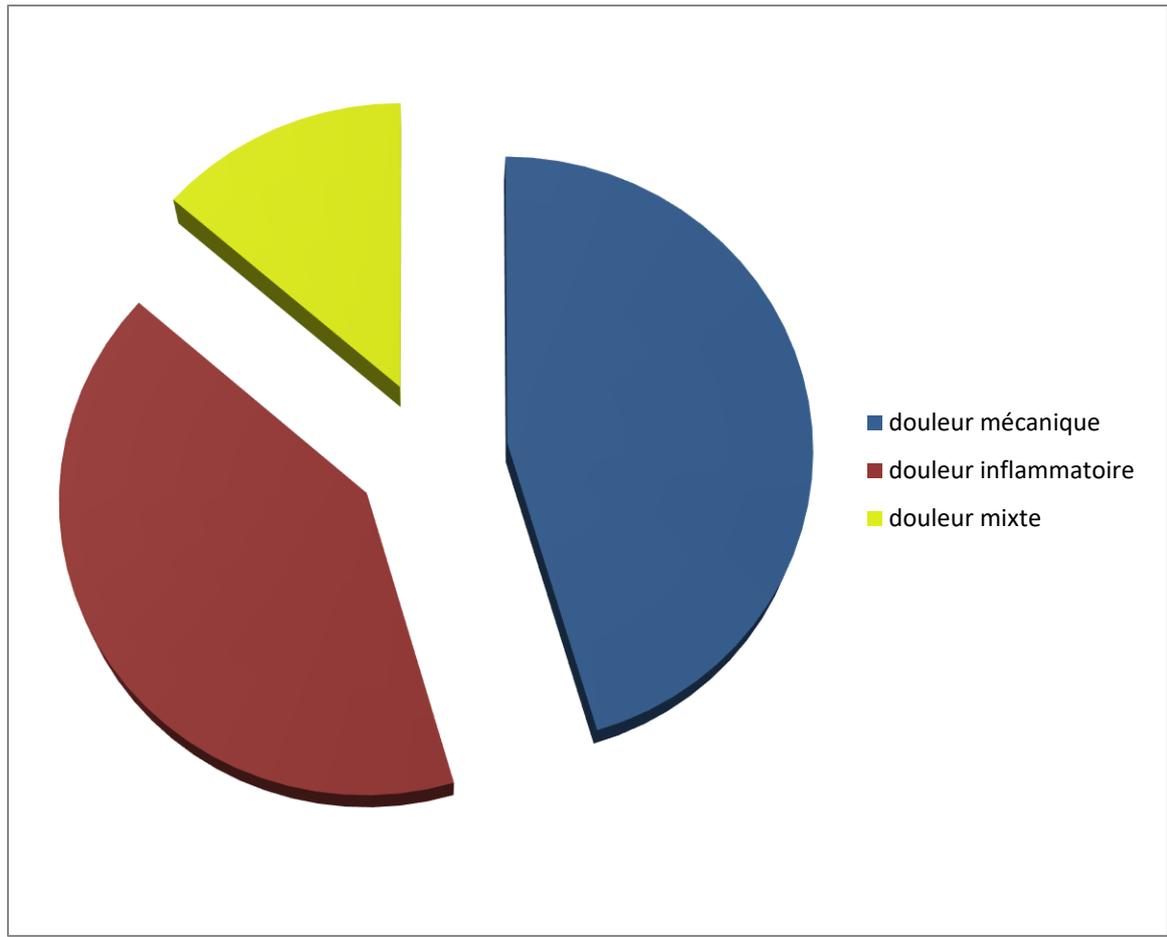
La douleur a été un signe révélateur chez 16 de nos patients soit 72,3% de l'effectif total.



**Figure 11:** Répartition des STM selon le caractère douloureux.

Les caractéristiques de la douleur étaient les suivantes (Figure 12) :

- Huit patients présentaient une douleur mécanique.
- Cinq patients avaient une douleur inflammatoire.
- Trois patients rapportaient une douleur mixte.

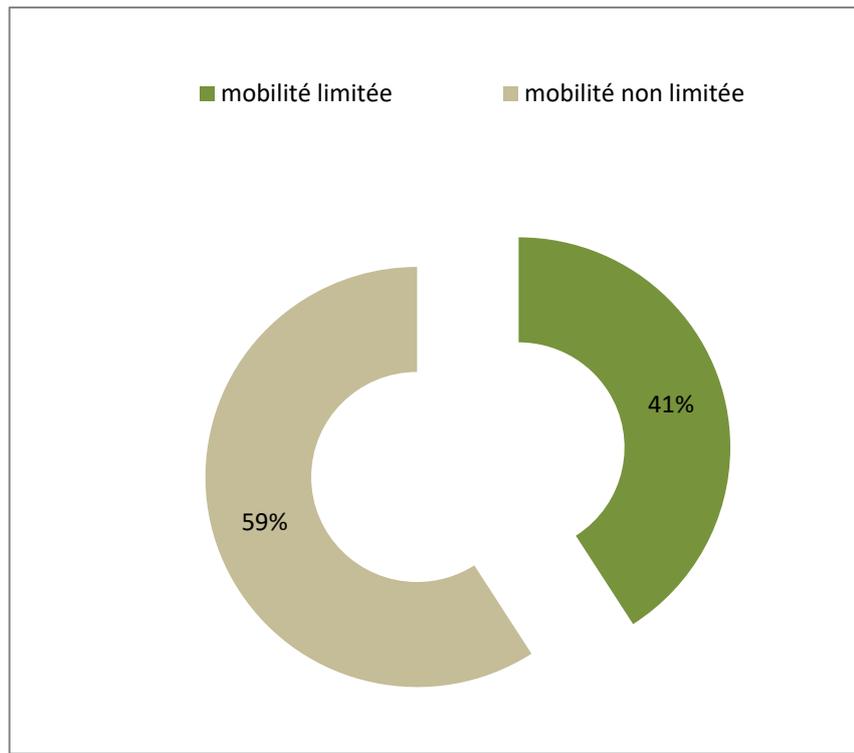


**Figure 12** : Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur.

**4-3 Troubles sensitifs et Limitation de la mobilité (figure 13) :**

-La limitation de la mobilité a été constatée chez 9 patients, représentant ainsi 40,9% de l'ensemble.

- En ce qui concerne les troubles sensitifs, la sensation de décharge électrique a été rapportée par 5 de nos patients.



**Figure 13:** Répartition des patients selon la présence ou non de la limitation de la mobilité.

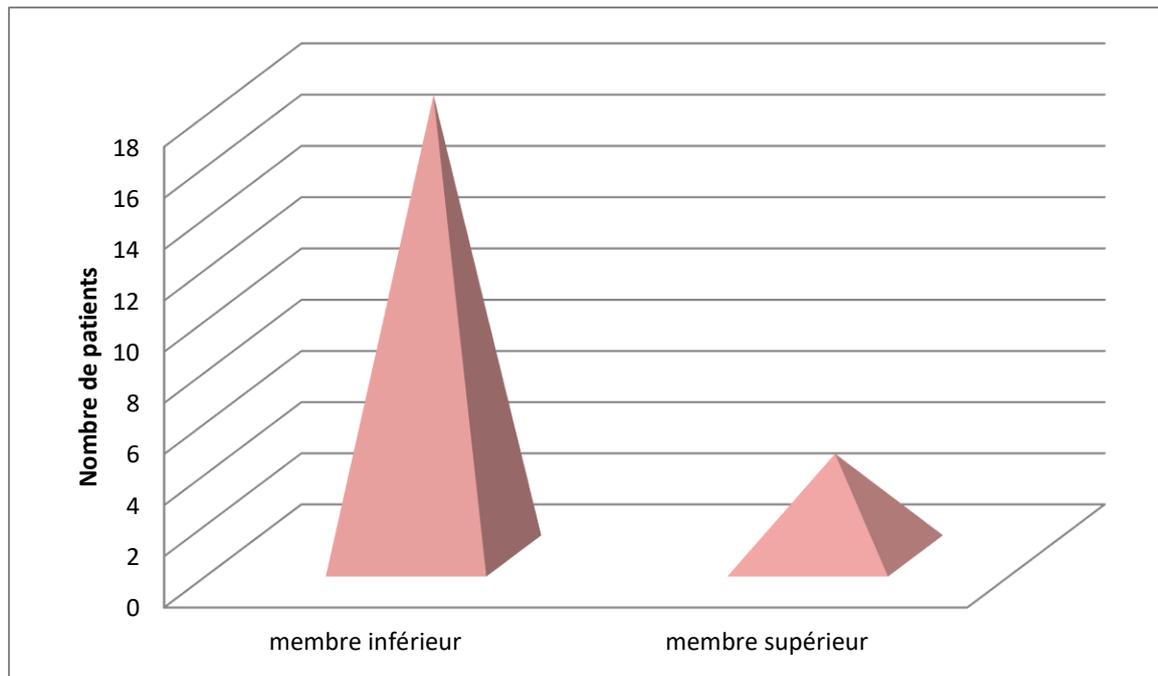
#### **4-4 Les signes généraux:**

- L'amaigrissement a été observé chez 6 patients, représentant ainsi 27,3% de l'effectif global.
- une altération de l'état général avait été constatée chez 2 de nos patients.

### **5. Les données de l'examen clinique :**

#### **5-1 Le siège de la tumeur :**

Tous les patients de notre série avaient une localisation au niveau des membres. Dix-huit patients avaient une localisation au niveau des membres inférieurs, représentant ainsi 81,9%, tandis que 4 présentaient une localisation au niveau des membres supérieurs, soit 18,1% de l'effectif total (voir Figure 14).



**Figure 14:** Répartition des patients selon la localisation tumorale.

**a- Localisation au niveau des membres supérieurs:**

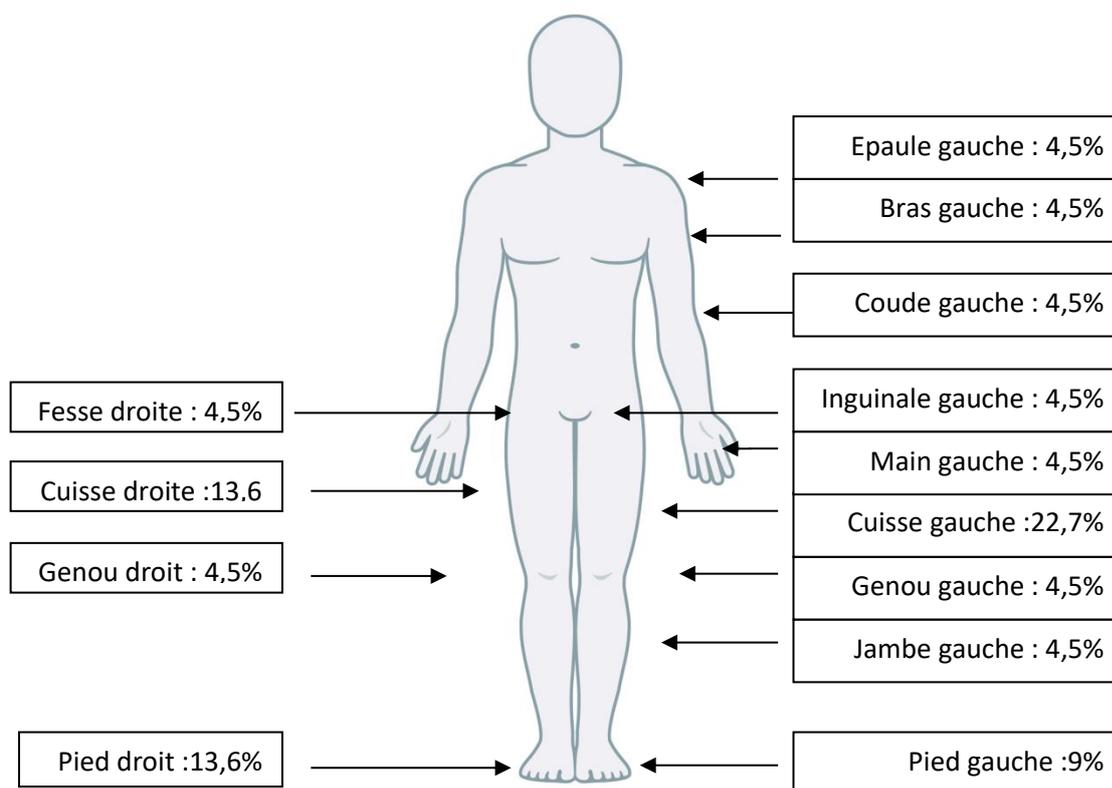
- les STM siégeant au niveau du MS était au niveau de :  
-la main gauche , l'épaule gauche, le coude gauche , les bras gauche

**b- Localisation au niveau des membres inférieurs:**

- La localisation la plus fréquente du membre inférieur dans notre série était la cuisse: 8 patients soit 44,4 % de l'ensemble des patients ayant un STM au niveau du MI; suivi du pied: 5 malades soit 27,8 % puis le genou : 2 patients soit 11,1% ; puis d'autres localisations (jambe, fesse, région inguinale) avec un pourcentage de 5,6% pour chacune (figure 15).

**Tableau II: Répartition des STM du MI en fonction du siège**

Nombre de patients	Localisation du sarcome
8	Cuisse
5	ped
2	genou
1	fesse
1	jambe
1	Région inguinale



**Figure 15 : Fréquence des différentes localisations des STM**

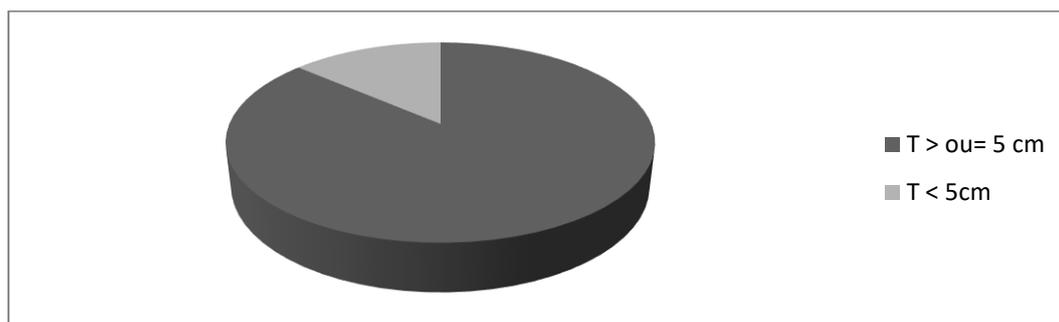
**5-2 La taille tumorale:**

La taille moyenne des sarcomes des tissus mous était de 10,7 cm, avec une variation comprise entre 4 cm et 20 cm.

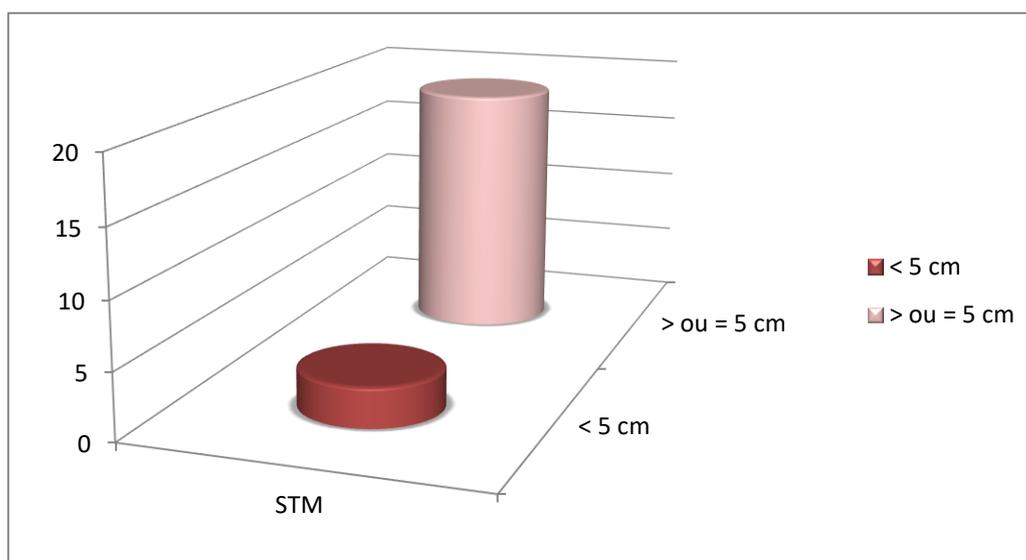
Trois patients ont présenté des sarcomes dont le grand diamètre était inférieur à 5 cm, représentant ainsi 13,6% de l'ensemble. En revanche, dix-neuf patients avaient des tumeurs dont le plus grand diamètre était supérieur ou égal à 5 cm, représentant 86,3% de l'effectif total (voir Figures 16 et 17, et Tableau III).

**Tableau III:** Répartition des STM en fonction de la taille tumorale à l'examen clinique.

Taille tumorale(T)	T < 5 cm	5 cm ≤ T < 10 cm	10 cm ≤ T ≤ 20 cm
Nombre de patients	3	11	8



**Figure 16 :** Répartition des STM en fonction de leurs tailles.



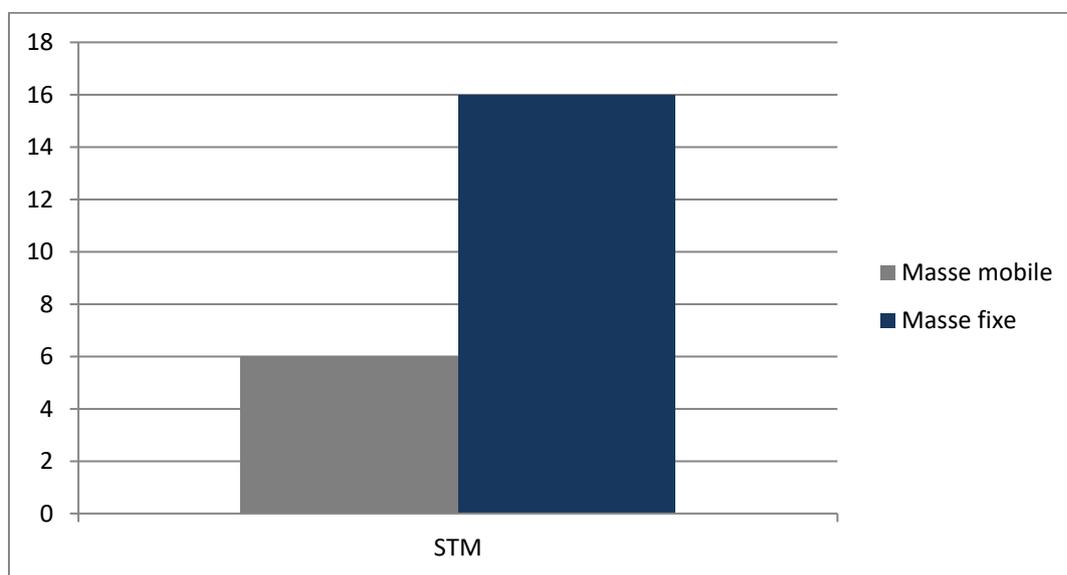
**Figure 17:** Répartition des STM selon la taille tumorale.

### **5-3 les signes inflammatoires:**

Les signes inflammatoires tels que rougeur et chaleur ont été observés chez 6 de nos patients, représentant ainsi 27,3% de l'ensemble des patients présentant des sarcomes des tissus mous.

### **5-4 La fixité de la tumeur:**

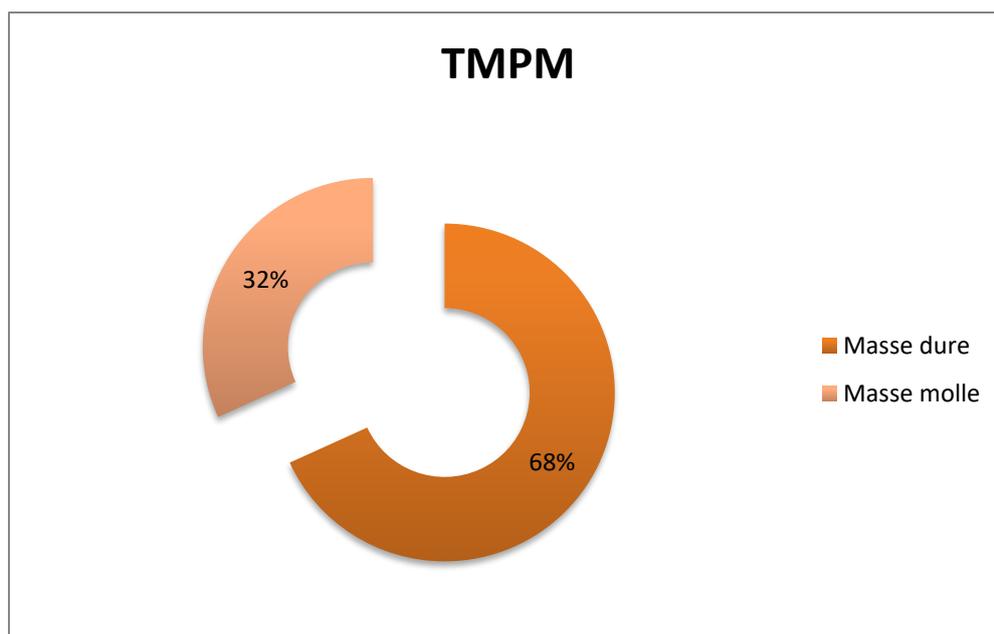
Le caractère fixe (pour les 2 plans : profond et superficiel ,ou des deux) avait été rapporté chez 16 patients soit 72,7% de l'effectif global. (figure 18).



**Figure 18** : Répartition des STM selon leur caractère fixe ou mobile.

### **5-5 la consistance de la masse tumorale:**

L'examen clinique effectué sur les patients de la série a révélé que parmi ceux présentant des sarcomes des tissus mous, 15 avaient une masse tumorale dure, représentant ainsi 68,1%, tandis que 7 présentaient une masse tumorale molle, soit 31,8% (voir Figure 19).



**Figure 19** : Répartition des STM selon la consistance tumorale.

#### 5-6 le contour de la masse tumorale:

À la suite d'un examen clinique approfondi permettant de définir précisément les contours des masses tumorales, les résultats suivants ont été observés (voir Tableau IV) :

- Une masse tumorale bien limitée a été identifiée chez 6 de nos patients, représentant ainsi 27,3 % de l'ensemble.
- Quatre patients présentaient une masse tumorale mal limitée, soit 18,1%.
- Douze patients avaient une masse tumorale irrégulière, constituant 54,5% de l'effectif total.

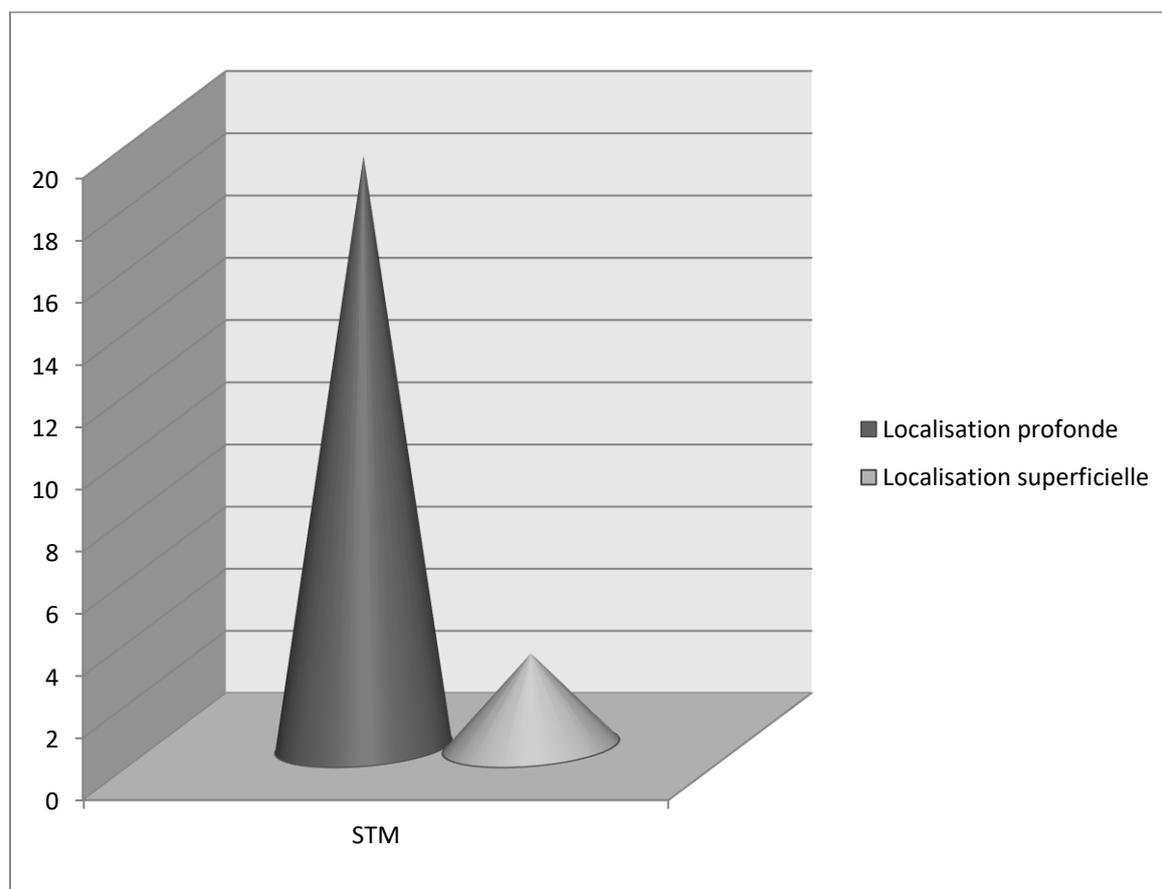
**Tableau IV**: Répartition des STM en fonction des contours tumoraux à l'examen clinique.

Masse tumorale	Mal limitée	irrégulière	Bien limitée
Nombre de patients	4	12	6

### 5-7 Profondeur de la masse tumorale:

En se basant sur les données de l'examen clinique, voici les résultats qu'on avait trouvé:

- Trois patients présentaient une localisation superficielle, représentant ainsi 13,6% de l'ensemble.
- Dix-neuf patients avaient une masse tumorale en profondeur, soit 86,3% (voir Figure 20).



**Figure 20** : Répartition des STM en fonction de la profondeur.

### 5-8 Signes de compression locorégionale:

Des signes de compression locorégionale ont été observés chez trois patients de la série, représentant ainsi 13,6% de l'effectif total :

- une souffrance du nerf sciatique droit suite à sa compression par un STM de la région fessière ; répercussion clinique = sciatalgie.
- une compression du pédicule fémoral superficiel au niveau du 1/3 moyen de la cuisse
- une compression du nerf sciatique par une tumeur de la loge postérieure de la cuisse

### III. Etude paraclinique:

#### 1. Bilan radiologique:

##### 1-1 Examens réalisés:

Dans le cadre du processus diagnostique, plusieurs examens radiologiques ont été prescrits :

- Une radiographie standard était effectuée chez 12 de nos malades représentant ainsi 54,5% de l'ensemble.
- L'échographie des parties molles couplée au Doppler était réalisée chez 10 malades soit 45,4% de l'effectif total.
- La tomodensitométrie( TDM )a était réalisée chez 4 de nos patients soit chez 18,1 % de l'effectif.
- L'imagerie par résonance magnétique( IRM) a était réalisée chez 22 malades soit chez 100% de l'effectif total.

**Tableau V : Les différents examens demandés chez nos patients.**

Examen demandé	Radio standard	Echo-doppler	TDM	IRM
Nombre de patients	12	10	4	22

##### 1-2 les résultats:

###### a. Radiographie standard:

- Un épaissement des tissus mous a été observé chez deux patients.
- Un envahissement osseux a été objectivé chez 4 patients.
- Des calcifications ont été objectivées chez 2 patients. (tableau VI)

**Tableau VI : Résultats obtenus par la radiographie standard.**

Nombre de patients	Image radiologique
2	épaississement des PM
4	envahissement osseux
2	calcifications

**b. Echographie des parties molles couplée au Doppler:**

- La taille tumorale:

Les STM explorées par échographie avaient une taille moyenne de 8,8 cm avec des tailles allant de 3 cm à 17 cm.

**Tableau VII : répartition des STM en fonction de la taille à l'échographie.**

<b>Taille du STM</b>	<b>Nombre de patients</b>
< 5 cm	3
≥ 5 cm	7

- Les caractéristiques échographiques:

i. Profondeur de la masse tumorale (tableau VIII):

Lors de l'échographie, trois sarcomes des tissus mous étaient superficiels, représentant ainsi 30% de l'ensemble des sarcomes explorés par cette méthode, tandis que sept étaient de localisations profondes, constituant 70% de l'ensemble des sarcomes explorés par l'échographie.

**Tableau VIII:** Répartition des STM en fonction de la localisation à l'échographie.

Localisation	Localisation superficielle	Localisation profonde
% des STM	30%	70%

ii .Les limites tumorales (tableau IX):

- Deux sarcomes des tissus mous présentaient des contours réguliers, représentant ainsi 20%, tandis que huit présentaient des contours irréguliers, soit 80% de l'ensemble des sarcomes explorés par l'échographie.

**Tableau IX:** Répartition des STM en fonction des limites tumorales à l'échographie.

limites	Limites irrégulières	Limites régulières
% des STM	80%	20%

iii. Aspect échographique (tableau X):

- 2 patients avaient des tumeurs hypoéchogènes soit 20%, et 8 avaient présenté des tumeurs à aspect hyperéchogène soit 80%.

Pour l'aspect hétérogène /homogène : 3 patients avaient un aspect homogène soit 30%, et 7 patients avaient un aspect hétérogène soit 70 % de l'ensemble des STM explorés par l'échographie.

**Tableau X:** Répartition des STM en fonction des aspects échographiques.

aspects échographiques	hypoéchogène	hyperéchogène	homogène	hétérogène
% des STM	20%	80%	30%	70%

iv. Vascularisation tumorale au Doppler couleur:

- Ce caractère avait été étudié chez l'ensemble des malades ayant bénéficié d'un examen échographique :

- Tous les STM étaient vascularisés au doppler.

**c. La TDM :**

Parmi les 4 patients chez qui on avait réalisé un scanner de la région tumorale, 2 ont présenté des envahissements osseux

**d. L'imagerie par résonance magnétique:**

L'IRM avait été réalisée chez tous nos patients.

• Profondeur et taille tumorale à L'IRM:

i. Profondeur :

- 3 patients avaient une localisation superficielle à l'IRM soit 13,6 %, alors que 19 patients avaient des masses profondes soit 86,4 %. (tableau XI).

**Tableau XI: Répartition des STM en fonction de la localisation à l'IRM.**

localisation	Localisation profonde	Localisation superficielle
%des STM	86,4%	13,6%

ii. La taille (Tableau XII) :

- La taille moyenne des tumeurs explorées par l'IRM était de 8,23 cm, les tailles variaient entre 2,5 cm et 18,4cm.

**Tableau XII : Taille des STM à l'IRM**

	Taille moyenne	extrêmes
<b>Taille des STM</b>	8,23 cm	2,5 – 18,4 cm

- Signal en séquence T1 et T2:

- 19 patients avaient présenté un hypersignal T2 ce qui représente 86,4% de l'ensemble des STM explorées par l'IRM, tandis que 3 avaient un hyposignal T2 soit 13,6%.

Le rehaussement après injection de Gadolinium était positif chez 21 patients soit 95,4 %, et il n'était négatif que chez 1 seul patient soit 4,5%.

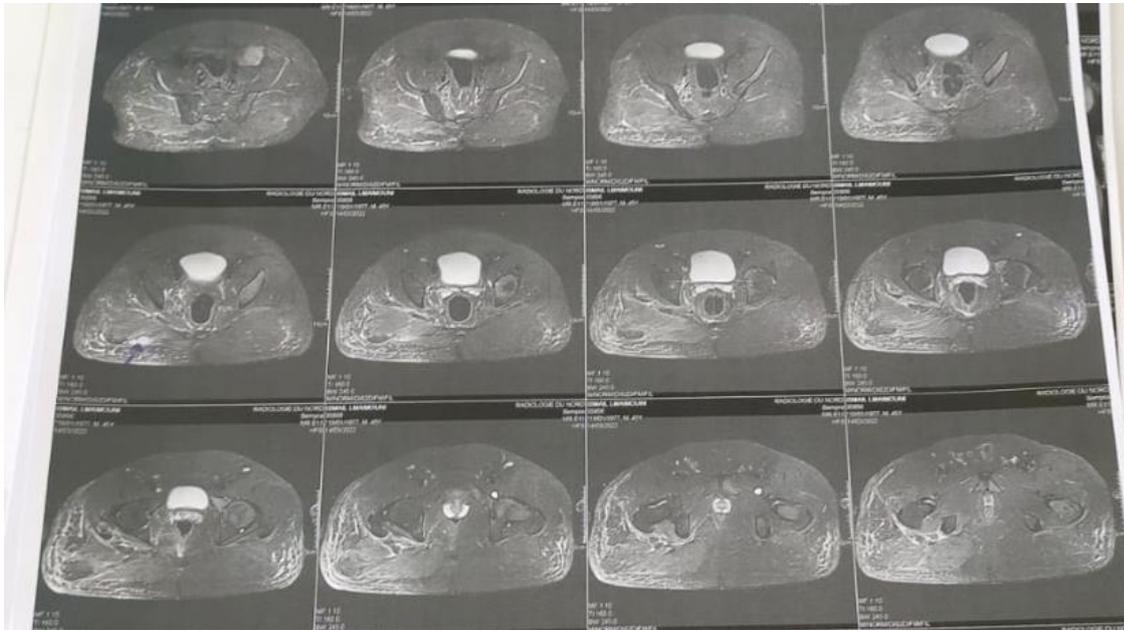
- La nécrose tumorale:

L'IRM avait objectivé la nécrose tumorale chez 4 de nos patients

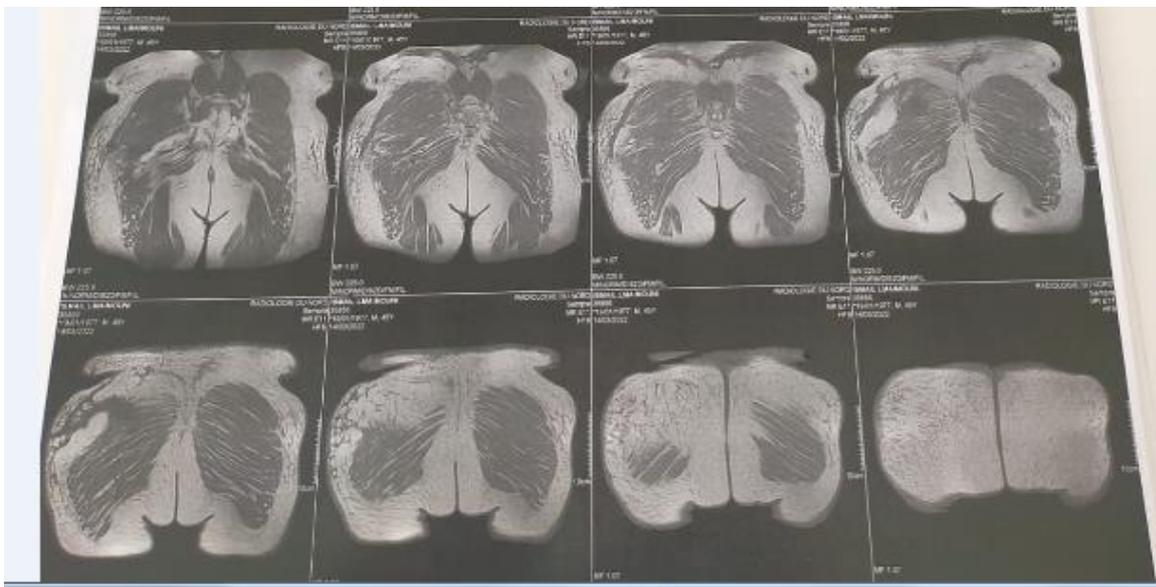
- Ci-dessous, des IRM de quelques patients de notre série :

**Figure 21,22 :** Une IRM du pelvis chez un patient de la série, objectivant au niveau de la fesse droite une lésion tissulaire du grand glutéal droit.

**Figure 21 :**



**Figure 22 :**



**Figure 23, 24, 25 :** différentes séquences d'une IRM de la cuisse gauche chez un patient de la série mettant en évidence une volumineuse masse sous cutanée superficielle de la face latérale du 1/3 supérieur de la cuisse estimée à 15 x 10 x 8,5 cm ovaire, bien limitée, hétérogène avec un aspect multiloculaire et des cloisons internes.

**Figure 23 :**



**Figure 24 :**

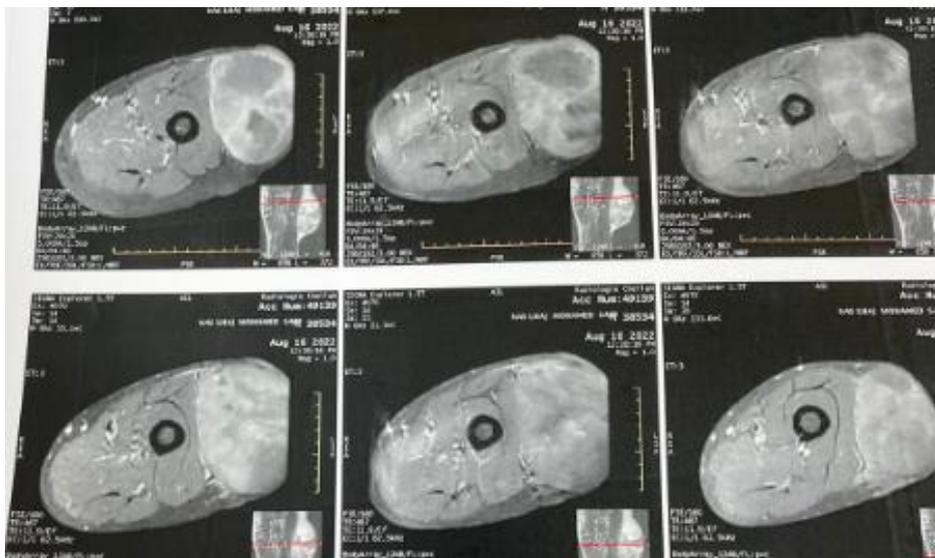
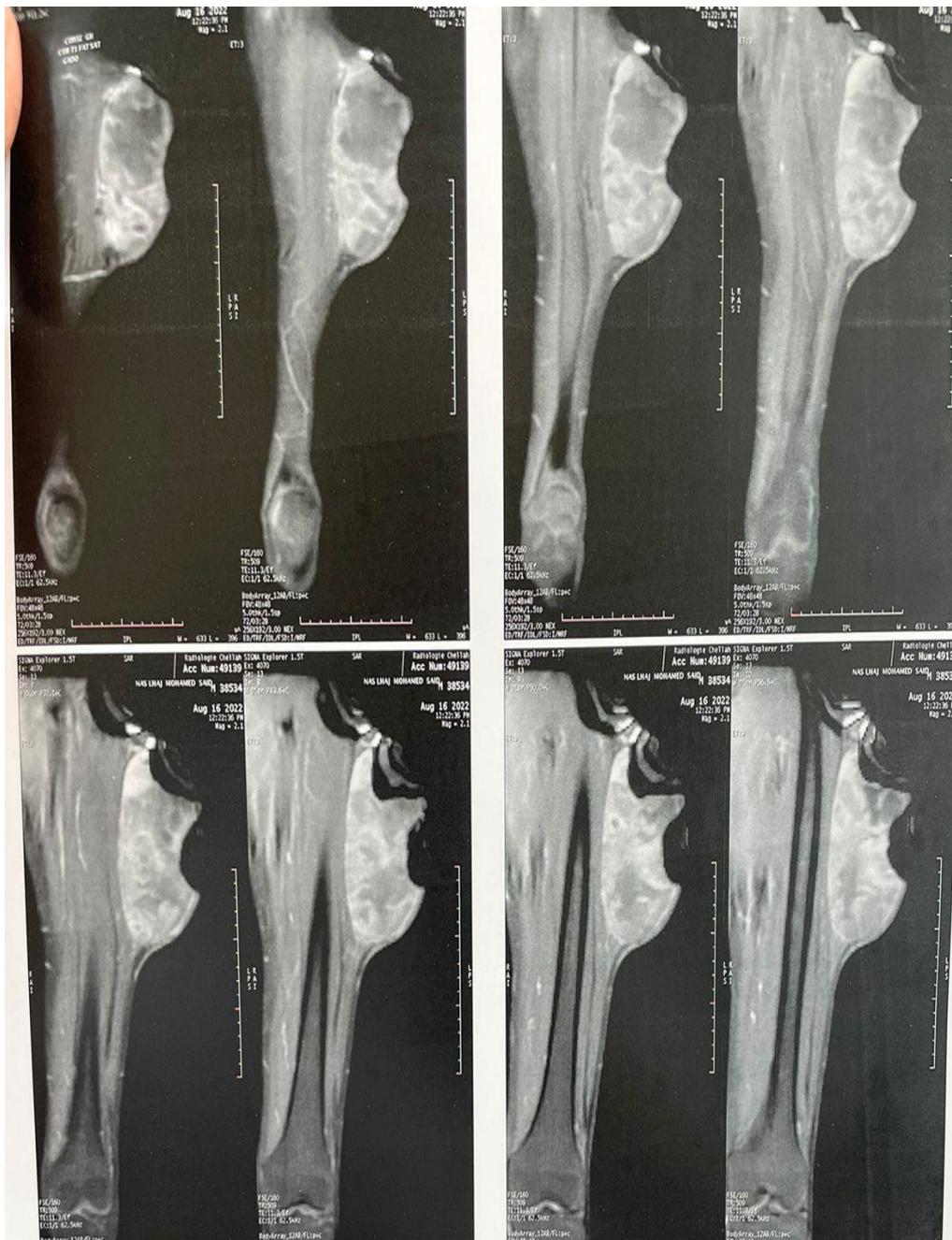
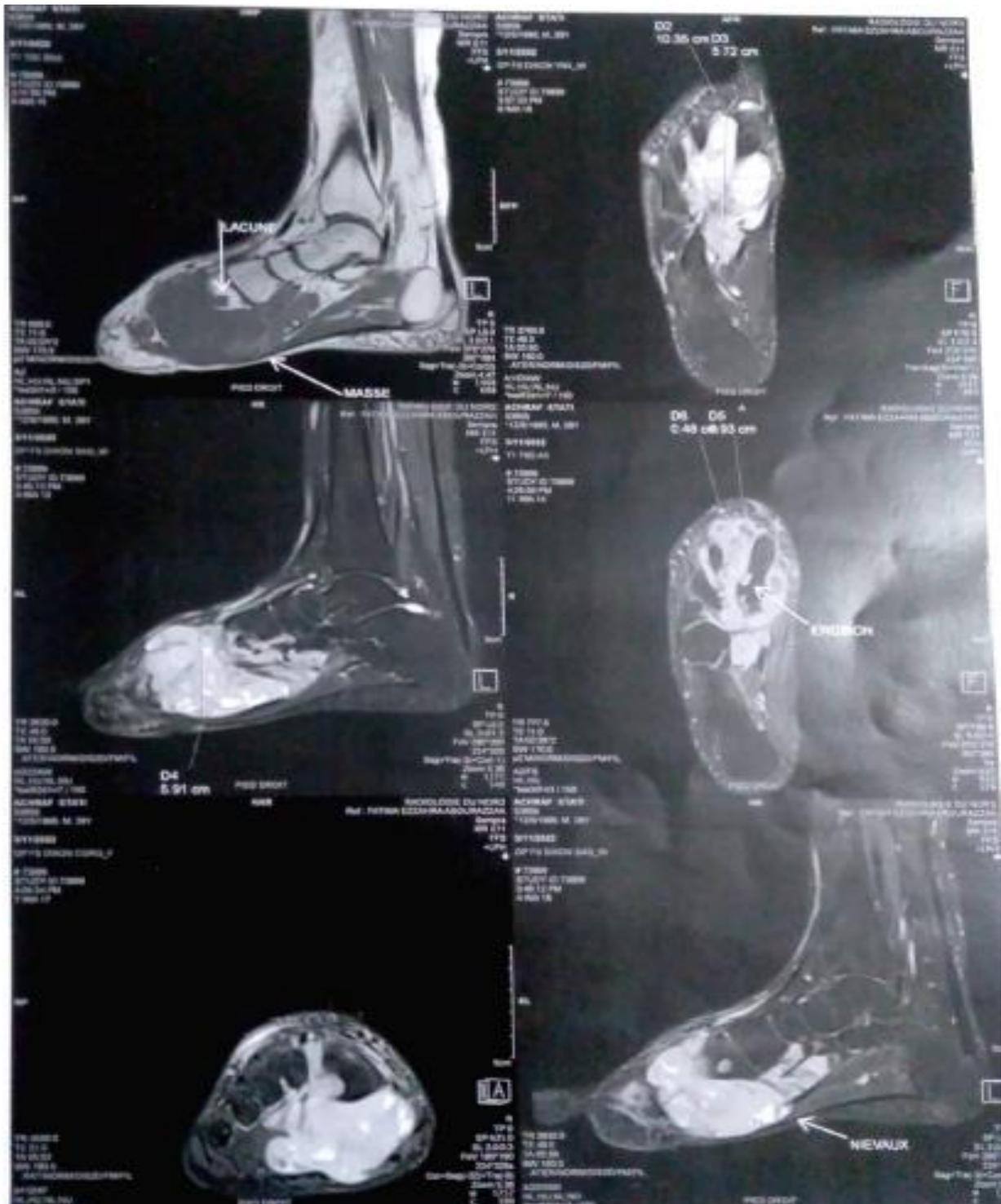


Figure 25 :



**Figure 26:** Une IRM du pied droit chez un patient de la série, objectivant au niveau de la face dorsale de l'avant pied droit un processus tumoral de siège extra-compartimentale, profond, taille : 103x 57mm, non encapsulé, avec un rehaussement à T1 et un hypersignal à T2, engainant les différentes structures musculaires /tendineuses adjacentes.



**Figure 27,28:** Une IRM de la hanche/Cuisse gauche chez un patient de la série, objectivant une volumineuse masse tumorale du fémur proximal gauche, il s'y associe une ostéolyse perméative à prédominance trochantérienne et une réaction périostée diaphysaire ( atteignant le tiers moyen/inferieur du fémur) + Importante composante extra osseuse mesurant : 95x82x133mm, infiltrant l'ensemble des loges musculaires périphériques.

**Figure 27:**

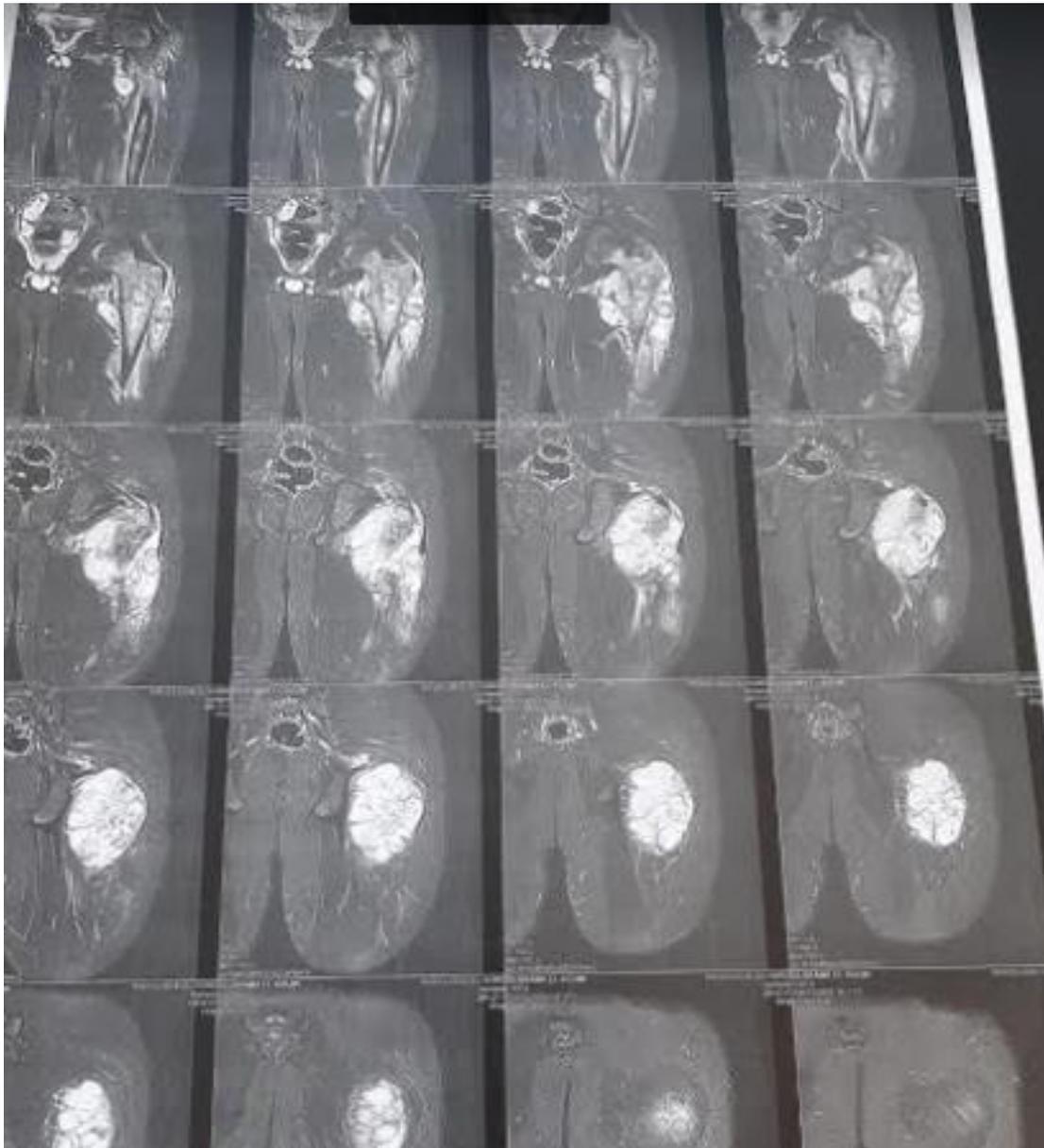
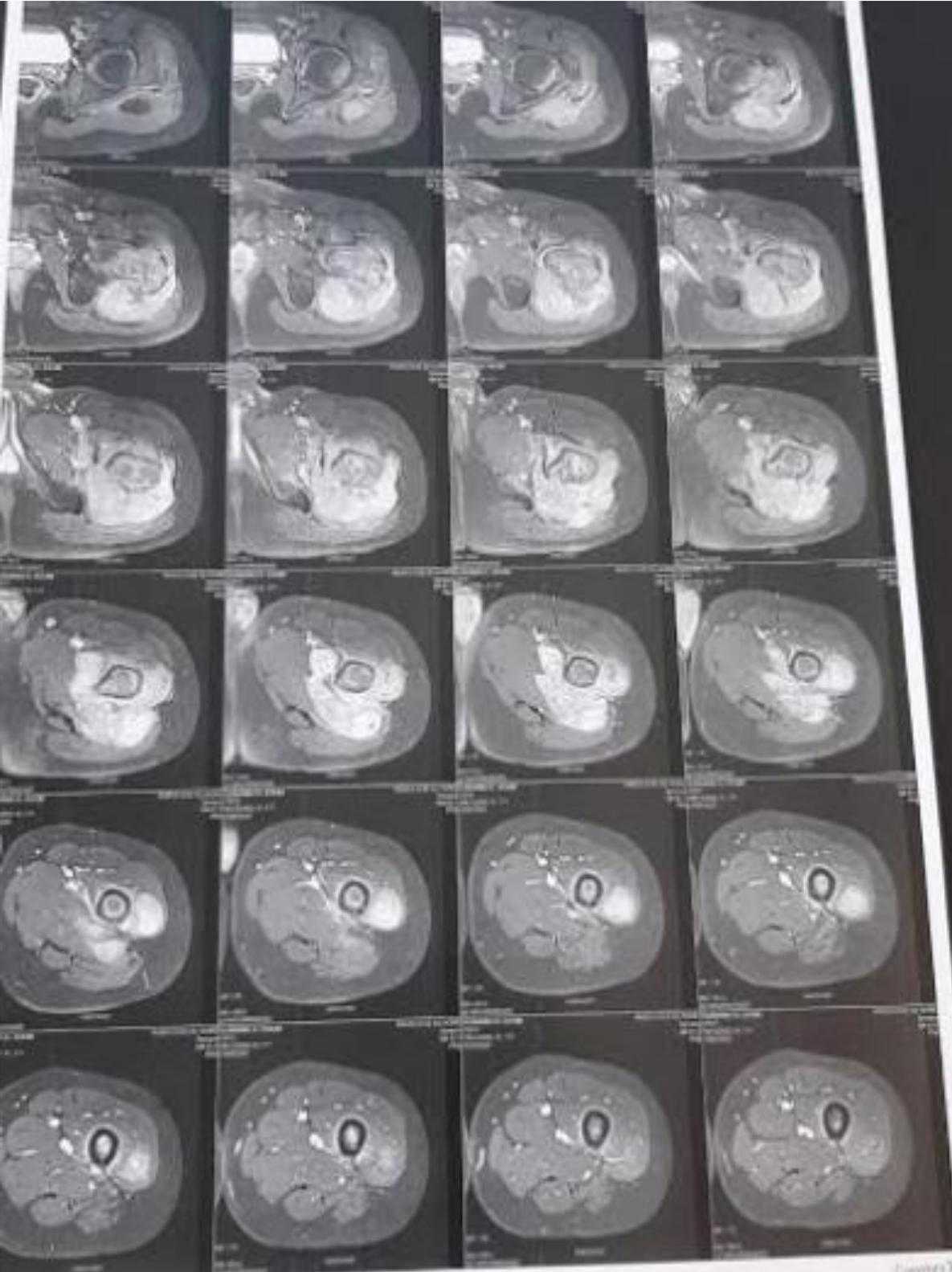


Figure 28:



## **2. Bilan biologique:**

- Le bilan biologique a été demandé chez tous les patients de notre série d'étude dans le cadre de la consultation pré-anesthésique.

## **3. Etude anatomopathologique:**

L'ensemble de nos patients a fait l'objet d'une confirmation anatomopathologique.

### **3-1 Matériel d'étude:**

Les chirurgiens du service de traumatologie et d'orthopédie de Tanger ont effectué divers types de biopsies afin de fournir un matériel d'étude approprié.

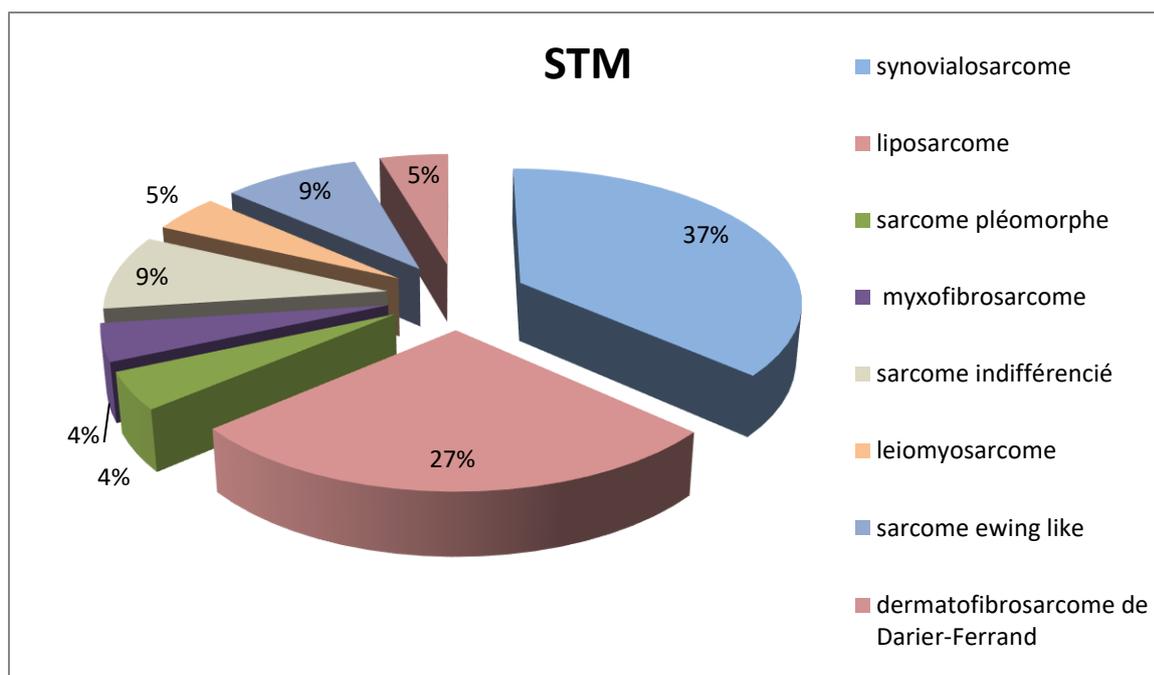
La biopsie percutanée échoguidée a été réalisée chez tous les patients qui ont été recrutés pour PEC initiale au sein de notre service soit 11 patients, représentant ainsi 50% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous.

- La biopsie chirurgicale avait été réalisée chez 5 de nos patients soit 22,7 % de l'effectif.
- La biopsie d'exérèse avait été réalisée chez 2 de nos patients soit 9 % de l'effectif.
- la plupart des biopsies étaient concluantes soit 98%, chez certains de nos patients on avait demandé une relecture ou un deuxième avis anatomopathologique afin de confirmer le diagnostic histologique

### **3-2 Résultats:**

#### **A- Type histologique:**

- 8 des patients de la série avaient présenté des synovialosarcomes.
- 6 avaient des liposarcomes
- 2 patients avaient présenté des sarcomes indifférenciés
- 2 patients avaient présenté des sarcomes ewing like
- 1 patiente avait présenté un dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand
- 1 patient avait présenté un myxofibrosarcome
- 1 patient avait présenté un léiomyosarcome
- 1 patiente avait présenté un sarcome pléomorphe



**Figure 29** : Répartition des STM selon leurs types histologiques.

- Le synovialosarcome était le sarcome prédominant (36,4%), suivi par le liposarcome (27,3%) .

B - Le grade tumorale:

- On avait précisé le grade de la FNCLCC chez 10 patients de la série :

**Tableau XIII**: Répartition des STM en fonction du grade tumorale.

	Grade I	Grade II	Grade III
synovialosarcome	2	4	1
liposarcome	1	1	—
léimyosarcome	—	1	—

- 5 patients avaient des tumeurs de haut grade : 2 sarcomes ewing like , 2 sarcomes indifférenciés et un myxofibrosarcome

- Cette donnée n'a pas été précisée dans 8 comptes-rendus Anatomopathologiques.

**C- l'étude immunohistochimique:**

Une étude immunohistochimique avait été réalisée chez tous les patients de notre série d'étude (tableau XIV):

**Tableau XIV: Quelques résultats de l'immunohistochimie.**

	<b>Données cliniques</b>	<b>Marqueurs positifs</b>	<b>Marqueurs négatifs</b>
<b>Synoviosarcome monophasique à cellules fusiforme Grade 2</b>	Adolescent de 16 ans , ATCDS=0, présentant une tuméfaction de la cheville gauche avec CEG	Ac anti Bcl2 Ac anti Ki67 : indice de prolifération à 50%	Ac anti CK AE1/AE3 Ac anti EMA Ac anti AML Ac anti CD34 Ac anti PS100 Ac anti WT1
<b>Synoviosarcome fusocellulaire indifférencié Grade 2</b>	Patient de 26 ans , ATCDS=0 ,présentant une tuméfaction de la face dorsale de l'avant pied avec CEG	Ac anti CK AE1/AE3 Ac anti EMA	Ac anti CD34 Ac anti PS100 Ac anti myogène
<b>sarcome indifférencié Grade 2</b>	Patient de 42 ans ,ATCDS=0 ,présentant une tuméfaction volumineuse de la cuisse gauche	Ac anti Vimentine Ac anti Ki67 : indice de prolifération à 45%	Ac anti Cytokératine Ac anti AML Ac anti desmine Ac anti CD68 Ac anti PS100 Ac anti CD34 Ac anti HMB45

<b>Synovialosarcome monophasique</b>	Patiente de 31 ans, ATCDS=0 . présentant une tuméfaction douloureuse de la plante du pied évoluant depuis 1 an	Ac anti PS100 Ac anti EMA Ac anti Bcl2 Ac anti CD99 Ac anti Cytokératine Ac anti TLEI	Ac anti CD34 Ac anti desmine Ac anti HHV8 Ac anti H-caldesmone Ac anti alfa-actine muscle lisse
<b>Sarcome pléomorphe de haut grade</b>	Patiente de 47 ans, ATCDS=0 . présentant une tuméfaction douloureuse du bras droit évoluant depuis 6 mois	Ac anti AML	Ac H-caldesmone Ac anti CK AE1/AE3 Ac anti desmine Ac anti PS100 Ac anti myogène Ac anti CD34 Ac anti MDM2
<b>Synovialosarcome biphasique grade 2 de la FNCLCC</b>	Patiente de 21 ans, mariée, G1P1 , ATCDS=0 . présentant depuis 4ans une tumeur bourgeonnante des parties molles latérales du pied droit proche de la cheville qui a augmenté de volume depuis 6 mois	Ac anti AE1/AE3 Ac anti EMA Ac anti PS100	Ac anti CD34 Ac anti desmine Ac anti myogène
<b>Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand</b>	Patiente de 37 ans, présentant un processus sarcomateux de la face latérale de la cuisse	Ac anti CD34 Ac anti Ki67 : indice de prolifération à 10%	Ac anti AML Ac anti PS100
<b>Myxofibrosarcome de haut grade de la cuisse</b>	Patient de 17 ans ,sans antécédents particuliers, présentant depuis 4mois douleur + déformation de la hanche gauche avec Boiterie	Ac anti Ki67 : indice de prolifération à 60%	Ac anti CD99 Ac anti desmine Ac anti myogène Ac anti AML Ac anti EMA Ac anti CD117

			Ac anti PS100 Ac anti MUC4
--	--	--	-------------------------------

D- la biologie moléculaire:

Chez une patiente présentant un liposarcome myxoïde avec contingent à cellules rondes (5%), une confirmation du diagnostic par biologie moléculaire a été proposée, mais jugée non nécessaire par le pathologiste en vue de la certitude du diagnostic.

Vu le jeune âge de la patiente (38 ans), et la présence de plusieurs antécédents de cancer dans la famille, la recherche de la mutation du gène TP53 a été réalisée, objectivant l'absence de mutation, ce résultat a soutenu l'administration de la radiothérapie néoadjuvante chez la patiente.

Chez 2 patients avec diagnostic initial de sarcome à cellule ronde posant un problème diagnostique entre plusieurs diagnostics différentiels, on a eu recours à la biologie moléculaire, l'absence de la translocation t(11,22) a permis de conclure au diagnostic du sarcome d'ewing-like.

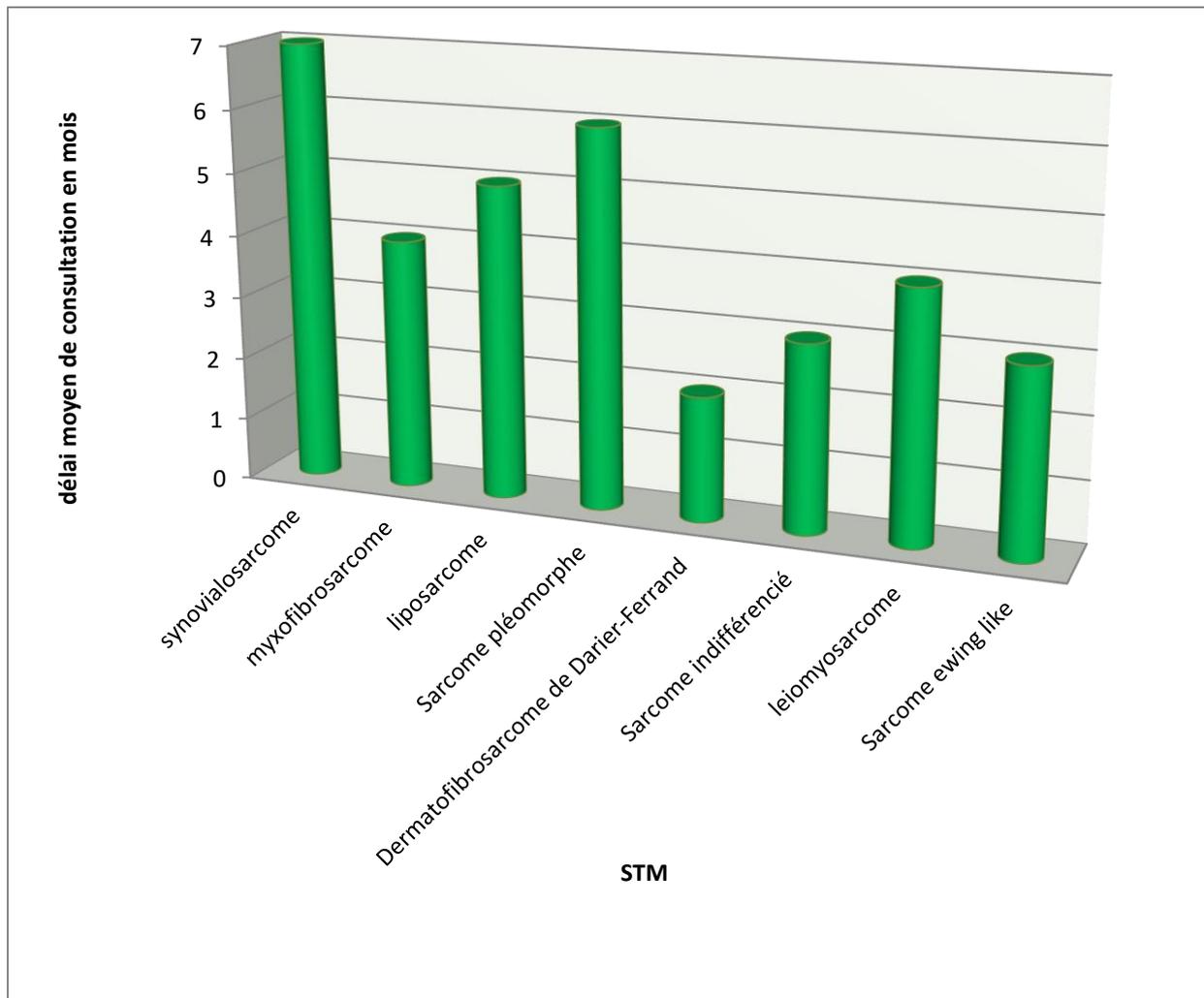
Une confirmation par biologie moléculaire a été proposée chez tous les patients avec synoviosarcome, mais à cause de problèmes sociaux et logistiques, la recherche de mutations n'a pas été effectuée.

Le laboratoire du CHU Fès est le seul centre jusqu'à présent où se réalise la biologie moléculaire en public au Maroc.

**4. Caractéristiques cliniques et paracliniques des STM en fonction des types histologiques:**

**Tableau XV: Répartition des types histologiques des STM en fonction du délai de consultation.**

Type histologique	Délai de consultation
synoviosarcome	7 mois en moyenne (15 j – 48 mois)
myxofibrosarcome	4 mois
liposarcome	5 mois en moyenne (3 mois – 30 mois)
Sarcome pléomorphe	6 mois
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand	2 mois en moyenne
Sarcome indifférencié	3 mois
leiomyosarcome	4 mois
Sarcome ewing like	3 mois en moyenne



**Figure 30:** Répartition des STM selon le délai moyen de consultation

**Tableau XVI: Résultats de l'IRM en fonction du type histologique des STM.**

Résultats de L'IRM et type Histologique du STM	Signal en T1· Saturation de graisse			Signal en T2		Rehaussement après injection de Gadolinium	
	Hyper	Iso	Hypo	Hyper	Hypo	Positif	Négatif
<b>synoviosarcome</b>	1	1	6	6	2	7	1
<b>Sarcome pléomorphe</b>	–	–	1	1	–	1	–
<b>Myxofibrosarcome</b>	–	–	1	1	–	1	–
<b>liposarcome</b>	–	1	5	5	1	6	–
<b>Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand</b>	–	–	1	1	–	1	–
<b>Sarcome ewing like</b>	–	–	2	2	–	2	–
<b>Sarcome indifférencié</b>	–	–	2	2	–	2	–
<b>léiomyosarcome</b>	–	–	1	1	–	1	–

**Tableau XVII: Répartition des STM en fonction du siège**

STM Siège	Cuisse	pied	genou	jambe	fesse	Région inguinale	Main	bras	Coude	épaule
synoviosarcome	1	5	1	–	–	1	–	–	–	–
myxofibrosarcome	1	–	–	–	–	–	–	–	–	–
Sarcome ewing like	1	–	–	–	–	–	1	–	–	–
Dermatofibro- sarcome de Darier-Ferrand	1	–	–	–	–	–	–	–	–	–
Sarcome indifférencié	2	–	–	–	–	–	–	–	–	–
liposarcome	1	–	1	1	1	–	–	–	1	1
leiomyosarcome	1	–	–	–	–	–	–	–	–	–
Sarcome pléomorphe	–	–	–	–	–	–	–	1	–	–

**5. Bilan d'extension:**

**5-1 Examens réalisés:**

- Un bilan d'extension a été sollicité pour l'ensemble de nos patients présentant des tumeurs malignes des tissus mous.

Le bilan d'extension comprenait principalement :

- Une radiographie du thorax en vue antérieure.
- Une tomodensitométrie (TDM) thoracique.
- Une tomodensitométrie abdominopelvienne selon le contexte clinique..
- Mais généralement, c'est la TDM TAP qui a été le plus demandée

**Tableau XVIII: Répartition des examens réalisés en fonction du type histologique.**

	Radio- graphie du thorax	TDM thoraci- que	TDM TAP	TDM abdominale	TDM cérébrale	Scinti- graphie osseuse
<b>Léiomyo- sarcome</b>	1	–	–	1	–	–
<b>Sarcome ewing like</b>	–	–	2	–	–	–
<b>Synovialo- sarcome</b>	1	–	8	–	–	–
<b>Dermatofibro- sarcome de Darier-Ferrand</b>	–	–	1	–	–	–

<b>Liposarcome</b>	1	–	6	–	–	–
<b>Sarcome indifférencié</b>	–	–	2	–	1	–
<b>Sarcome pléomorphe</b>	1	–	1	–	–	–
<b>Myxofibro-sarcome</b>	–	–	1	–	–	–

**5-2 Résultats :**

**Tableau XIX: Résultats du bilan d'extension:**

<b>Type histologique</b>	<b>Bilan d'extension demandé</b>	<b>résultats</b>
<b>sarcome indifférencié de haut grade de la cuisse</b>	TDM TAP initiale	processus tissulaire de la cuisse gauche avec apparition d'un contingent grasseux, le processus mesure 224*158 mm envahissant les loges musculaires et le pédicule vasculaire fémorale avec thrombose veineuse étendue depuis la veine iliaque externe gauche avec apparition de métastase pulmonaire
<b>synoviosarcome de la cheville</b>	TDM TAP	micronodules pulmonaires suspects
<b>synoviosarcome</b>	TDM TAP	métastases pulmonaires
<b>sarcome pléomorphe de haut grade</b>	TDM TAP	volumineuse masse latéro-utérine gauche d'allure ovarienne hétérodense mesurant 102*72 mm gardant un liseré de séparation avec le sigmoïde avec adénopathies inguinales bilatérales

	IRM pelvienne	masse cervico corporeale droite dont les caractéristiques évoquent un myome atypique
<b>synoviosarcome grade II de la FNCLCC</b>	TDM TAP	processus de la cuisse droite avec localisations secondaires pulmonaires et pleurale : présence de 7 nodules et micronodules parenchymateux pulmonaires, présence d'un épaissement pleural nodulaire basal droit hétérodense irrégulier avec prise de contraste mesurant 20 mm d'épaisseur maximal.
<b>sarcome indifférencié de la cuisse</b>	TDM cérébrale	métastases cérébrales

#### **IV. Prise en charge thérapeutique:**

La discussion de la PEC thérapeutique chez les patients présentant des STM doit idéalement se faire en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) qui rassemble des professionnels de la santé issus de diverses disciplines, chacun apportant des compétences essentielles pour prendre des décisions visant à offrir au patient un pronostic optimal. la RCP n'a été faite que chez 10 patients parmi nos 22 patients

##### **1. La chirurgie:**

###### **1-1 Méthodes chirurgicale:**

L'exérèse chirurgicale a été effectuée chez l'ensemble des 22 patients, soit 100% de l'effectif total des sarcomes des tissus mous.

Les modalités chirurgicales étaient réparties comme suit :

- L'exérèse large a été réalisée chez 15 patients représentant ainsi 68,2%, dont 2 ont bénéficié d'une reprise du lit cicatriciel
- L'exérèse radicale a été pratiquée chez 4 patients, soit 18,2%.
- L'amputation a été effectuée chez 3 patients, représentant 13,6%.

**Tableau XX:** Type d'exérèse chirurgicale des STM en fonction du type histologique.

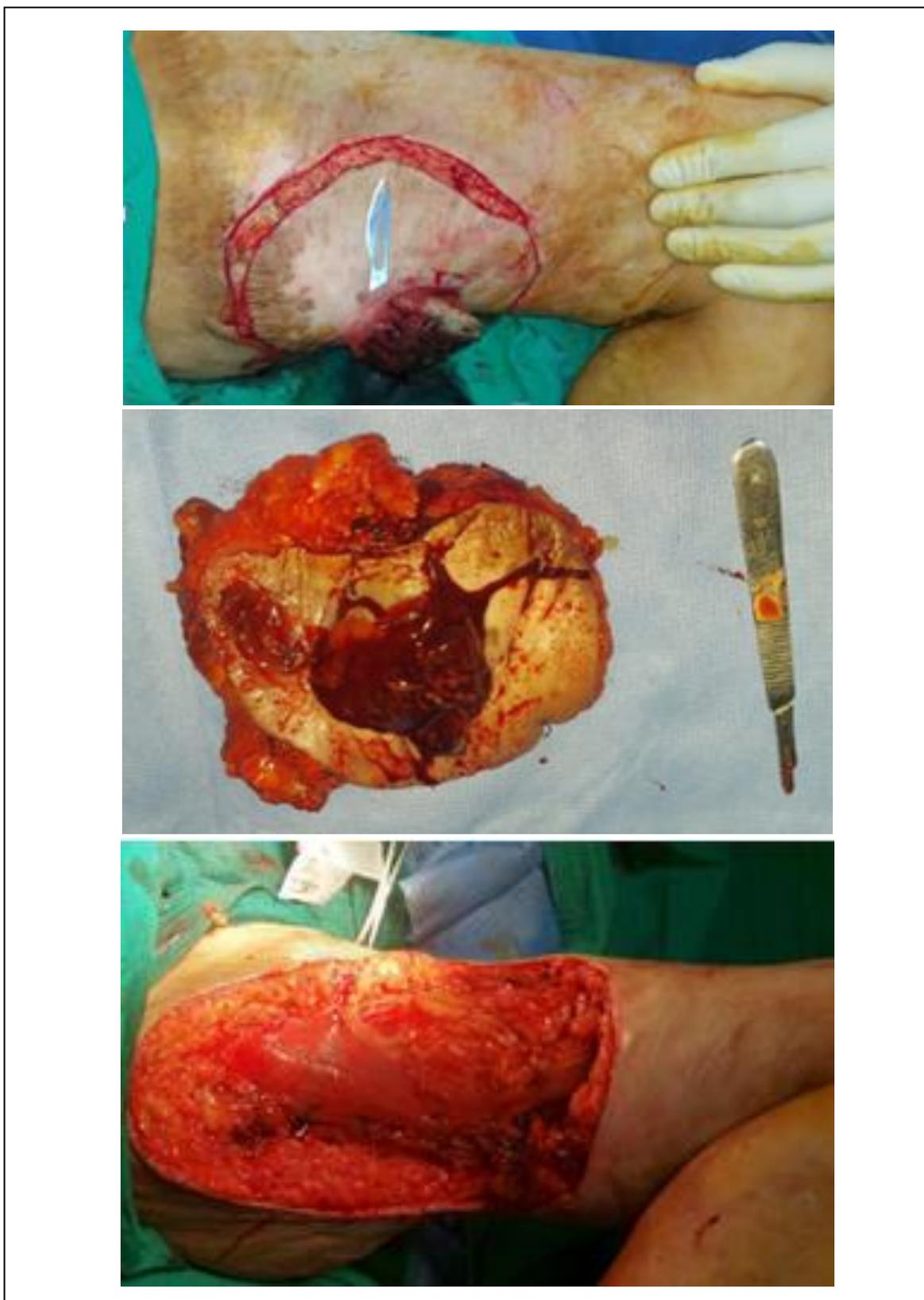
	L'exérèse large	L'exérèse radicale	L'amputation
<b>Sarcome ewing like</b>	1	–	1
<b>Synoviosarcome</b>	4	2	2
<b>Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand</b>	1	–	–
<b>Liposarcome</b>	5	1	–
<b>Sarcome indifférencié</b>	2	–	–
<b>Sarcome pléomorphe</b>	1	–	–
<b>Myxofibrosarcome</b>	–	1	–
<b>léiomyosarcome</b>	1	–	–



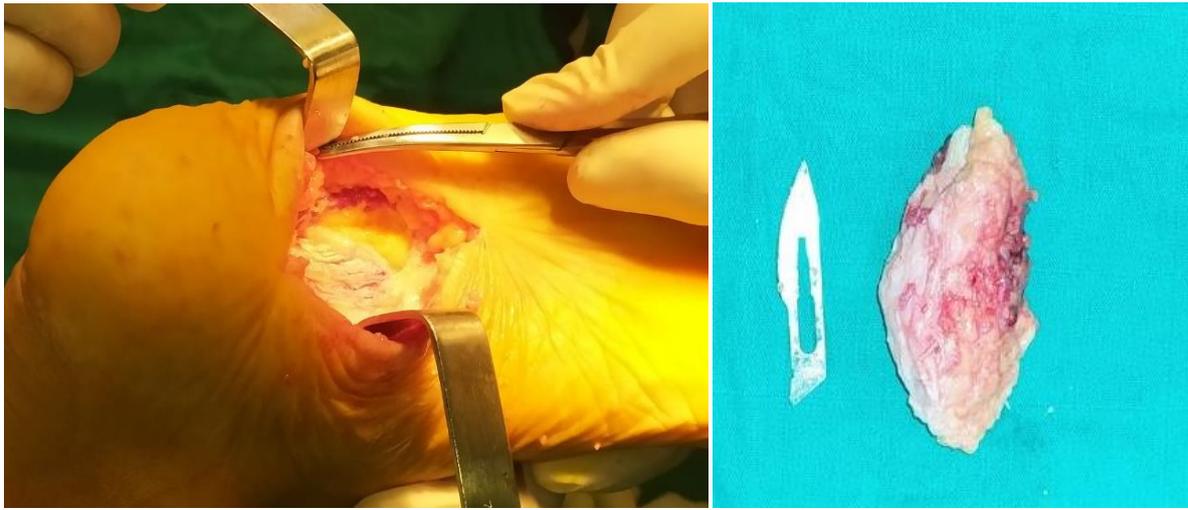
**Figure 31:** Reprise du lit cicatriciel par résection large d'un synoviosarcome du pied chez une patiente de la série.



**Figure 32:** Résection large d'un sarcome indifférencié de la cuisse chez un patient de la série.



**Figure 33:** Résection large d'un sarcome de la cuisse chez une patiente de la série.



**Figure 34:** Résection complète d'un synoviosarcome de la plante du pied chez un patient de la série.



**Figure 35:** Traitement chirurgical par amputation trans-tibiale d'un synoviosarcome du pied chez un patient de la série.



**Figure 36:** Traitement chirurgicale d'un synoviosarcome grade II de la cuisse chez une patiente de la série.

**Tableau XXI:** Marges d'exérèse chirurgicale .

- Marges d'exérèse :

Chirurgie R0	Chirurgie R1	Chirurgie R2
20	2	0

- Les gestes associés à la chirurgie :

- pour le léiomyosarcome de la cuisse :après la résection large, on avait fait un pontage F-P
- pour le liposarcome du coude on avait fait une arthrectomie+ arthrodèse du coude + lambeau interosseux postérieur
- pour un sarcome indifférencié de la cuisse, on a procédé a une greffe de peau fine après l'acte chirurgical

## **2 .La radiothérapie**

La radiothérapie a été administrée à l'hôpital d'oncologie Sheikh Zayed Al Nahyane de Tanger pour 5 de nos patients, représentant ainsi 22,7% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous de notre étude. Tous ces patients ont reçu une radiothérapie externe, dont 3 ont bénéficié d'une radiothérapie néoadjuvante et 2 ont été traités par une radiothérapie adjuvante.

-une patiente de la série présentant un liposarcome myxoïde de la cuisse gauche avait reçu une RTH néoadjuvante de 50 Gy en 25 séances vu que la chirurgie R0 n'était pas possible d'emblée.

-une patiente présentant un synoviosarcome grade II de la FNCLCC de la cuisse avait reçu une RTH néoadjuvante de 66 Gy

-un patient présentant un sarcome indifférencié de haut grade de la cuisse avait reçu une RTH néoadjuvante de 66 Gy après avoir refusé au début la chirurgie vu le risque de désarticulation de la hanche.

-Un patient présentant un liposarcome avec des marges saines a reçu une radiothérapie externe adjuvante à la dose de 66 Gy.

-De même, un patient atteint d'un synoviosarcome avec des marges saines a bénéficié d'une radiothérapie externe adjuvante à la dose de 66 Gy.

## **3. La chimiothérapie:**

- 14 patients ont reçu une CTH soit 63,7% de l'effectif Global des STM:

-9 patients ont reçu une CTH Néoadjuvante soit 40,9% et 5 ont eu une CTH adjuvante à visée curative, soit 22,7% de l'effectif total des STM.

- Quelques exemples de protocoles de CTH chez les patients de notre série d'étude :
  - chez une patiente présentant un liposarcome myxoïde de la cuisse, une CTH néoadjuvante type AI ( 3cures) a été indiqué pour permettre une chirurgie R0
  - chez une patiente présentant un synovialosarcome grade II de la FNCLCC de la cuisse, une CTH néoadjuvante type AI ( Ifosfamide,doxorubicine) a été indiqué .
  - chez un patient présentant un sarcome indifférencié de haut grade de la cuisse, une CTH néoadjuvante type MAI ( 6 cures) a été indiqué , puis devant une progression clinico-radiologique, le patient a reçu une CTH de deuxième ligne type isofosfamide 3g/m2 /3J+anticoagulation à dose curative

**Figure 37:** surveillance des mensurations pendant la chimiothérapie néoadjuvante.



## **V. L'évolution:**

Le suivi de nos patients nous a permis de collecter plusieurs renseignements. Les résultats obtenus étaient comme suit:

- Des métastases à distance ont été notées chez 5 patients soit 22,7 % :

-1 patient ayant un sarcome indifférencié de la cuisse avait présenté des métastases cérébrales causant son décès.

- 3 patients ayant des synoviosarcomes ont présenté des métastases pulmonaires , dont une patiente de 21 ans chez qui on a noté une réponse quasi complète à la CTH néoadjuvante au niveau du site métastatique permettant de suivre une stratégie curative qui a été basée sur une RTH néoadjuvante de la tumeur primitive avec excellente réponse puis tumorectomie R0

- 1 jeune adolescent ayant un sarcome Ewing-like de la main qui avait initialement bien répondu à la CTH mais a été perdu de vue et donc n'a pas terminé sa cure pour revenir ensuite avec une évolution locale et nécrose cutanée nécessitant une amputation du membre et des métastases pulmonaires et pleurales causant son décès en janvier 2023

- 2 patients ont présenté une récurrence locale :

- 1 patient suivi pour liposarcome et 1 patiente suivie pour sarcome synovial.

- Au total : 2 patients ont décédé suite à des métastases, soit 13,6 % de l'ensemble de nos patients: un patient avait un sarcome indifférencié de la cuisse et l'autre patient avait un sarcome Ewing like de la main.

- On a noté chez un patient présentant un liposarcome de la cuisse dont la PEC s'est basée sur une résection chirurgicale post RTH+CTH néoadjuvantes , une désunion de la plaie chirurgicale
- Une patiente présentant un sarcome pléomorphe de haut grade du bras a été perdue de vue après avoir commencé la CTH



**Figure 38:** évolution favorable après le traitement d'un synoviosarcome du pied chez une patiente de la série.



**Figure 39:** évolution favorable après le traitement d'un léiomyosarcome de la cuisse chez un patient de la série.

Figure 40-41-42: évolution favorable après le traitement d'un synoviosarcome du pied chez un patient de la série.

Figure 40:avant la chimiothérapie.



Figure 41: sous chimiothérapie.



**Figure 42:** réponse après la dernière cure de chimiothérapie.



Figure 43: évolution favorable après le traitement d'un liposarcome myxoïde de la cuisse chez une patiente de la série.





DISCUSSION

## I. Epidémiologie:

L'incidence réelle des STM sur le plan national n'est pas encore précisée par le registre des cancers du grand Casablanca

L'incidence des sarcomes des tissus mous aux États-Unis est estimée à 1 à 1,4 nouveaux cas pour 100 000 habitants. [6].

En France, on estime que la fréquence des sarcomes des tissus mous se situe entre 1,5 et 4 nouveaux cas pour 100 000 habitants. [7].

### 1-1 le type histologique:

Les sarcomes des parties molles présentent une diversité histologique importante, avec plusieurs types et sous-types selon la classification de l'OMS 2020 (voir annexe 2). Les sarcomes d'origine adipeuse (liposarcome) et fibrohistiocytaire (sarcome pléomorphe) sont les tumeurs malignes les plus courantes (voir tableau XXII).

Dans notre série, les synoviosarcomes étaient les plus prédominants (36,4%), suivis des liposarcomes (27,3%).

**Tableau XXII:** Répartition des sous types histologiques des sarcomes selon les différentes études.

	Kransdorf [8]	Heymann et al [16]	Milbéo [17]	Gielen et al [12]	Moulton et al [13]	Berquist et al [14]	Notre série
<b>Synoviosarcome</b>	5 %	7,8 %	10,7 %	6,5 %	2 %	13 %	36,4%
<b>Liposarcome</b>	14 %	39,3 %	28,5 %	15,4 %	19,5 %	15,5 %	27,3%

On observe que notre étude concorde avec celle de Milbéo [17] pour le pourcentage des liposarcomes.

Cependant, le pourcentage des synoviosarcomes dans notre série dépasse de loin les pourcentages de ce type des tumeurs dans les autres séries d'étude

## **1-2 La répartition des STM selon l'âge et le sexe:**

### **A-selon l'âge :**

Les sarcomes des tissus mous peuvent se manifester à n'importe quel âge. Cependant, on observe une augmentation de la fréquence avec l'avancement de l'âge, et il existe une corrélation entre la tranche d'âge et le type histologique du sarcome des tissus mous : le synoviosarcome apparaît entre 15 et 30 ans, tandis que le liposarcome survient entre 25 et 55 ans [15].

En ce qui concerne l'âge des patients inclus dans notre série d'étude, les résultats sont presque similaires : le synoviosarcome a été observé entre 16 et 42 ans, tandis que le liposarcome a été identifié entre 23 et 55 ans.

### **B-selon le sexe :**

Selon les études, la répartition entre les deux sexes est généralement équilibrée, parfois avec une légère prédominance masculine [18]. Dans notre série d'étude, les hommes ont été légèrement plus affectés par les sarcomes des tissus mous que les femmes (54,5% chez les hommes contre 45,4% chez les femmes), ce qui concorde parfaitement avec les données de la littérature.

## **II. Etiopathogénie:**

On dénombre ci-dessous les principaux facteurs impliqués dans la genèse des STM :

### **1. L'irradiation [18;19;20;21]:**

Il est cité dans la littérature que les patients ayant reçu une radiothérapie intensive dans le cadre d'un traitement d'une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans, développent dans environ 0.5% , un sarcome des parties molles en zones qui ont été irradiées, dans un délai minimum de trois ans après l'irradiation.

Ces sarcomes sont surtout des fibrosarcomes et des histiocytofibromes malins, et dont le développement est lié à : l'âge des individus (la population pédiatrique présente plus de risque) ,à la présence d'une prédisposition génétique, à la dose administrée (le risque est plus élevé si la dose est > 50 GRy), et la chimiothérapie associée.

Le pronostic des sarcomes radio-induits est fâcheux avec un taux de survie à 5 ans estimé à 10 - 30%.

### **2. Les facteurs génétiques:**

Certains sarcomes des parties molles apparaissent dans le cadre de syndromes congénitaux ou héréditaires:

#### **2-1 Le rétinoblastome : [18;19;22;24]**

La survenue de STM est une complication possible dans le cadre du rétinoblastome qui est une rare tumeur de la rétine causée par une mutation du gène RB1 (gène suppresseur de tumeur impliqué dans le contrôle de la prolifération cellulaire et localisé sur le chromosome 13q 14).

#### **2-2 La neurofibromatose de type I ( maladie de Von Recklinghausen):[22;25;26]**

Il s'agit d'une affection autosomique dominante, dont le gène est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q 11.2.

Dans la NF1 , la majorité des tumeurs sont bénignes, mais parmi les multiples complications redoutables, il y a le risque de survenue de STM qui est de 3 à 4 % , surtout au dépend des gaines nerveuses. Et c'est une complication qui est rare avant l'âge de dix ans.

### **2-3 Le syndrome de Werner:[19;22]**

Le gène de ce syndrome avait été identifié en 8p . Il comporte un risque élevé de survenue de tumeurs malignes essentiellement des STM + des tumeurs cérébrales.

### **2-4 Le syndrome de Li-Fraumeni:[18;19;22;23]**

Il s'agit d'un syndrome familial rare comportant une fréquence élevée des tumeurs malignes chez des individus en âge jeune, parmi ces néoplasies malignes : les sarcomes des parties molles.

Ce syndrome est associé à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeur p 53 ainsi que des modifications germinales. »

### **3. Le rôle des virus [18]:**

Certaines proliférations tumorales à différenciation musculaires lisses sont associées à l'Epstein-Barr virus (EBV) dans le cadre des déficits immunitaires acquis tel que : receveurs de greffes ou HIV positifs.

### **4. Facteurs toxiques [18;19;27;28]:**

- Le tabagisme: il n'existe pas beaucoup d'études réalisées pour établir une relation entre la genèse de STM et le tabagisme actif et passif.

- les herbicides: plusieurs études ont démontrées que les produits chimiques entrant dans la composition des herbicides comme le chlorophenol et la dioxine sont des produits cancérigènes impliqués dans la genèse des STM.

### **5. Autres facteurs:**

- Les traumatismes : la notion de traumatisme est souvent évoquée par les patients ou leurs familles , semble essentiellement révélatrice en attirant le plus souvent l'attention sur une lésion préexistante au traumatisme qui n'a pas été remarquée auparavant.

Ils ont exceptionnellement fait la preuve d'une responsabilité directe. [18]

- Dans notre série d'études on a retrouvé les facteurs à risque suivant:

- Un tabagisme actif a été signalé chez cinq patients ayant développé un sarcome des tissus mous.
- Une patiente avait mentionné un antécédent de traumatisme ancien négligé au niveau du site de la tumeur.
- Deux patientes avaient présenté des brûlures étendues dans l'enfance au niveau du site de la tumeur.

### **III. Etude clinique:**

#### **1. les signes fonctionnels:**

##### **1-1 Le syndrome tumoral:**

La circonstance la plus fréquente révélant la présence de sarcomes des tissus mous est l'apparition d'une masse tumorale.

Ainsi, dans la plupart des cas, les sarcomes se manifestent par une masse tissulaire non douloureuse.

Les signes inflammatoires sont rarement observés, et il est inhabituel de constater une croissance rapide de la tumeur sur une courte période (quelques jours ou quelques semaines). Plus couramment, les patients découvrent une masse profonde lors du toucher ou lorsque celle-ci commence à provoquer une gêne lors de certains mouvements. Une autre situation qui n'est pas rare est la soudaine croissance rapide d'une masse après une longue période de latence [29].

On peut donc déduire que l'évolution d'une masse tumorale revêt une importance cruciale pour orienter le diagnostic.

Dans notre série, 90,9% des patients ont présenté une masse tumorale.

##### **1-2 La douleur:**

Le critère de la douleur n'est généralement pas inclus parmi les indicateurs de malignité, surtout parce que les sarcomes des tissus mous au niveau du tronc et des membres se manifestent principalement sous la forme d'une masse tissulaire non douloureuse [29]. C'est plutôt le volume de la masse et sa localisation anatomique qui peuvent parfois générer une gêne douloureuse due à la compression ou à la distension. Les tumeurs qui affectent les gaines nerveuses sont habituellement douloureuses et peuvent être accompagnées de troubles sensitifs le long du trajet du nerf concerné [1].

Dans notre série, la douleur était un signe révélateur chez 16 patients présentant des sarcomes des tissus mous, représentant ainsi 72,3% de l'ensemble. Des troubles sensitifs, tels que des décharges électriques, ont été rapportés chez cinq patients, dont quatre présentaient des synoviosarcomes et le cinquième avait un liposarcome.

### **1-3 la limitation de la mobilité et impotence fonctionnelle :**

Ces deux signes, la limitation de la mobilité et les troubles sensitifs, se manifestent généralement à un stade avancé et sont observés principalement chez des patients présentant une importante taille tumorale, des localisations juxta-articulaires, et dans le contexte d'une compression neuro-vasculaire [1].

Dans notre série d'étude, la limitation de la mobilité a été observée chez 9 patients, représentant ainsi 40,9% de l'ensemble de l'effectif.

### **1-4 Les signes généraux:**

Dans la symptomatologie initiale des sarcomes des tissus mous, les signes généraux restent très rares. Ils se manifestent presque systématiquement à un stade avancé de l'évolution tumorale, surtout pour les sarcomes de haut grade, et leur présence témoigne souvent de la survenue de métastases [1;29].

Dans notre étude, l'amaigrissement a été observé chez 6 patients, représentant ainsi 27,3% de l'ensemble de l'effectif, et une altération de l'état général a été constatée chez 2 patients.

## **2. Les signes physiques:**

L'examen clinique joue un rôle crucial dans le processus diagnostique et doit être réalisé de manière approfondie pour permettre une orientation diagnostique précise.

### **2-1 Le siège de la tumeur:**

Il est crucial de déterminer le site tumoral à différentes phases du processus médical, que ce soit au stade diagnostique, thérapeutique ou pronostique. À la phase diagnostique, certaines localisations sont hautement évocatrices d'un type spécifique de tumeur. Au cours du traitement, la prise en compte du site tumoral est essentielle lors des décisions thérapeutiques.

La localisation tumorale revêt également une importance pronostique, avec un pronostic moins défavorable pour les sarcomes des membres par rapport à d'autres sarcomes de l'organisme, attribuable à une meilleure accessibilité et donc à une résection tumorale plus

efficace [2]. Bien que les sarcomes des tissus mous puissent apparaître à divers endroits du corps, ils ont une propension à siéger principalement au niveau des membres et du tronc. Selon Chang et Sandak, les membres inférieurs sont touchés dans environ 45% des cas, les membres supérieurs dans 15% des cas, tandis que d'autres sarcomes des tissus mous peuvent affecter l'espace rétropéritonéal dans près de 15% des cas, la tête et le cou dans 10% des cas, et l'abdomen, la paroi thoracique ainsi que d'autres organes dans 5% des cas [1;15]. De nombreuses études ont été menées dans ce domaine (voir tableau XXIII).

**Tableau XXIII:** Localisation des STM selon les différentes études.

Etudes	Années	Effectif	siège				
			Membre supérieur	Membre inférieur	Tronc	Tête et cou	Rétropéritoine
			%	%	%	%	%
<b>Heymann et al [16]</b>	1990 - 2003	89	15,7	58,5	10,1	5,6	10,1
<b>Milbéo et al [17]</b>	1996 - 2000	84	16	84	-	-	-
<b>Notre série</b>	2021- 2023	22	18,1	81,9	-	-	-

Les conclusions de notre série d'étude concordent parfaitement avec les données de la littérature : les sarcomes des tissus mous ont une tendance marquée à se localiser principalement au niveau du membre inférieur, suivi du membre supérieur.

## **2-2 La taille et profondeur tumorale:**

La profondeur ainsi que la taille d'une tumeur permettent au praticien une bonne orientation diagnostique.

Les lésions profondes (situées sous le fascia de l'enveloppe musculaire) et de consistance solide, dont le diamètre est égal ou supérieur à 5 cm selon les critères de l'école américaine, sont considérées comme suspectes de malignité.

Ces informations cliniques revêtent également une importance pronostique pour les sarcomes des parties molles : un sarcome plus profond avec un diamètre  $\geq 5$  cm est associé à un pronostic plus sombre, avec un risque relatif de métastases ou de décès augmentant de 1,5 % par tranche de 5 cm [2].

Dans notre série, 86,3 % des sarcomes des tissus mous avaient une taille  $\geq 5$  cm, tandis que seulement 13,6 % avaient une taille  $< 5$  cm.

Ces résultats sont en parfait accord avec les données de la littérature (voir tableau XXIV).

**Tableau XXIV:** Répartition des tailles des STM selon les différentes études.

Séries	Effectifs	Taille tumorale	
		< 5 cm (%)	$\geq 5$ cm (%)
<b>Berquist et al [14]</b>	46	23	87
<b>Moulton et al [13]</b>	45	34	66
<b>Notre série</b>	22	13	87

## **IV. Etude paraclinique:**

### **1. Imagerie:**

L'imagerie conserve toute sa pertinence, que ce soit dans l'étape du diagnostic étiologique ou dans celle de la prise en charge thérapeutique et de la surveillance post-opératoire. Avant toute biopsie ou intervention chirurgicale, toute masse persistante des tissus mous doit faire l'objet d'une imagerie adaptée.

#### **1-1 La radiographie standard [2;30;31]:**

C'est un examen qui garde une importance lors du bilan initial, et doit respecter les critères de qualité .

Il a un rôle dans l'élimination de:

- Une lésion osseuse avec extension aux tissus mous.
- Une pseudo masse comme un cal osseux hypertrophique ou exostose.
- Une étiologie d'origine inflammatoire, articulaire ou dégénérative.

Cet examen permet aussi d'apporter des données qui aideront à l'orientation diagnostique:

- Une attache au périoste , des ossifications ou calcifications ,une atteinte des os dans les tumeurs agressives.

#### **1-2 L'échographie et l'écho-doppler [30;31;32]:**

##### **A- Place de l'échographie:**

Il s'agit de l'examen de première ligne dans le bilan d'une masse des parties molles.

L'échographie permet de:

- Différencier entre la nature liquide ou solide d'une masse.
- Préciser les rapports avec les structures voisines comme les articulations et les vaisseaux.
- Préciser la localisation de la lésion par rapport à l'aponévrose superficielle (caractère superficiel ou profond).
- Guider une éventuelle biopsie tout en permettant d'épargner les zones d'hémorragie et de nécrose.

## **B- L'apport du Doppler:**

Il offre plusieurs avantages, notamment :

- Analyse en mode couleur : Cela permet d'identifier des éléments en faveur de la malignité, tels que la présence de plus de trois vaisseaux, une distribution anarchique et une variabilité de calibre de ces vaisseaux au sein de la lésion [30].
- Analyse spectrale : Cette fonction permet de calculer l'indice de résistance et de mesurer la vitesse systolique d'un vaisseau intratumoral ou d'une artère nourricière, tout en comparant avec le côté sain. Une valeur seuil de 0,5 m/s est généralement indicative de la malignité, offrant un taux de diagnostic correct d'environ 80% [28]. Cette précision augmente à 91% lorsqu'on associe les données de l'échographie à celles du Doppler couleur.

## **1-3 La TDM [1; 30]:**

La tomodensitométrie est un examen essentiel recommandé dans le bilan d'extension afin de détecter les métastases, en particulier au niveau pleuropulmonaire. Cet examen s'avère également très utile pour mettre en évidence d'éventuelles calcifications. Bien que le rehaussement de la tumeur après l'injection intraveineuse du produit de contraste soit généralement indicatif d'une lésion sarcomateuse, cela n'est pas systématique.

## **1-4 L'IRM [2;30;31;33;34;35;36;37]:**

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen indispensable dans le bilan pré-thérapeutique et le suivi des sarcomes des tissus mous. Il est également considéré comme la référence en matière de bilan diagnostique.

- Analyse morphologique :
  - La taille tumorale joue un rôle dans l'orientation diagnostique. Ainsi, dans 66% des cas, une lésion dépassant 6 cm de grand diamètre sera de nature maligne (la taille tumorale étant un facteur pronostique selon la FNCLCC).
  - L'étude des limites tumorales est un critère potentiellement trompeur et peu fiable, car de nombreux sarcomes présentent des limites en apparence nettes, qui sont en réalité des pseudocapsules

-La localisation par rapport à l'aponévrose superficielle : ce critère, tout comme la taille tumorale, est un facteur pronostique selon la FNCLCC. La localisation sous l'aponévrose superficielle est considérée comme un critère majeur de description, et une topographie sous aponévrotique est suspecte de malignité..

➤ L'analyse du signal:

L'analyse du signal tumoral en pondération T1 et T2 offre des informations diagnostiques précieuses:

- La présence de septa hyposignal en T2 ou d'un signal non homogène en T1, voire homogène en T1 mais hétérogène en T2, pourrait indiquer la malignité, selon Hermann et al [35].

- La présence d'une nécrose tumorale est aussi un facteur pronostique de la FNCLCC

- Bien que la présence de niveaux liquide- liquide ou de l'œdème ne soit pas un élément spécifique mais elle peut être un signe de: sarcome synovial ou de métastase.

- De Schepper et al [34] ont ainsi démontré, à partir d'une analyse multifactorielle statistiquement significative, que les éléments ci-dessous sont en faveur de la malignité:

« o Diamètre > 5 cm / une taille > 66 mm

o Absence d'hyposignal en pondération T2/ Signal hétérogène en pondération T1.

o Atteinte neurovasculaire.

o Nécrose > 50 %, valeur prédictive positive de malignité proche de 100 %.

➤ La prise de contraste:

Plusieurs études se sont basées sur la notion de prise de contraste notamment lors d'injections dynamiques de gadolinium pour proposer des critères diagnostiques: on citera ci-dessous les arguments qui étaient en faveur d'une malignité pour Vander Woude et al [36] :

- une prise de contraste précoce (moins de 6 secondes par artère)

- une prise de contraste périphérique :ce critère a également été retrouvé par Ma et al [37].

- une prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance.

Les STM inclus dans notre propre étude présentent les mêmes critères de malignité que les autres séries d'études.

**Tableau XXV:** Résultats des différentes études sur les critères de malignité à l'IRM.

Séries d'étude	Berquist et al [14] (95 patients)	Moulton et al [13] (225 patients)	Lamsak et al [33] (10 patients)	Notre série d'étude (22 patients)
	Malin n=45	Malin n=46	Malin n=10	Malin n=22
Taille > 5 cm	87%	66%	70%	83,3%
Hétérogénéité (signal en T1)	95%	80%	–	85%
Rehaussement Gd	–	–	–	95,4%
Nécrose tumorale	–	–	20%	18,2%
Limites tumorales	85%	73%	50%	71%
Atteinte osseuse et/ ou vasculo-nerveuse	71%	68%	70%	66%
Hémorragie et/ ou oedème perilésionnel	54%	62%	40%	35%

### **1-5 La tomographie par émissions de positons (PET Scanner):**

Le 18F-fluorodéoxyglucose (18 FDG) est un traceur permettant de mesurer l'utilisation régionale du glucose, particulièrement élevée dans les cellules néoplasiques par rapport aux cellules saines. Cette technique d'imagerie est fortement utile à différentes étapes de la prise en charge des sarcomes des tissus mous.

### **2. La biologie dans les tumeurs des tissus mous:**

La biologie n'apporte pas grande chose dans la phase de la prise en charge initiale des sarcomes des parties molles, elle n'offre au clinicien aucune orientation diagnostique; et donc les examens biologiques sont rarement demandés lors de cette étape. On observe cependant une accélération de la VS et une augmentation de la CRP, ce qui signe une inflammation qui peut accompagner parfois quelques STM.

### **3. L'examen anatomopathologique:**

C'est le seul examen complémentaire qui permet de poser le diagnostic avec certitude et de préciser suite à cela une PEC thérapeutique.

#### **3-1 Le matériel d'étude:**

##### **A. La biopsie:**

L'objectif principal de la biopsie doit apporter un matériel représentatif suffisant pour que le médecin pathologiste puisse établir le diagnostic.

Elle doit comporter idéalement divers fragments de la tumeur, la pseudo-coque tumorale, et les tissus au contact de la tumeur.

Les principaux types de biopsie pour les STM sont les suivantes:

✓ La biopsie percutanée:

La biopsie percutanée TRU-CUT consiste à prélever une carotte d'environ 1X10 mm. Cette procédure présente l'avantage d'être réalisée sous anesthésie locale en ambulatoire, adaptée aux masses palpables en surface. Pour les masses profondes ou difficiles d'accès chirurgicalement, la biopsie peut être guidée par échographie ou scanner lors d'une intervention radiologique. La littérature démontre que la biopsie percutanée TRU-CUT offre des résultats satisfaisants dans le contexte du diagnostic des sarcomes des parties molles. Une étude menée par Helsin et al. [39] sur 164 sarcomes a montré que, parmi les 60 biopsies réalisées de manière percutanée, 93 % des fragments étaient analysables. Le diagnostic de malignité a été établi dans 95 % des cas, le grade dans 88 %, et le type histologique dans 75%, sans faux positifs et avec un taux de faux négatifs de 5 %.

✓ La biopsie chirurgicale:

C'est une technique qui a pour objectif de prélever un fragment de tissu en quartier d'orange, d'un volume qui fait presque 1 cm, offrant ainsi au médecin pathologiste un échantillon représentatif de la masse, qui va le suffire pour poser le diagnostic et préciser le grade.

Cette technique est performante mais elle a quand même l'inconvénient de nécessiter une anesthésie générale ou au minimum une anesthésie locorégionale avec une hospitalisation. Elle doit être réalisée en se basant sur les données topographiques de la palpation et surtout de l'imagerie, et elle doit toujours tenir compte d'une chirurgie d'exérèse ultérieure, au «cours de laquelle le chirurgien inclut dans la voie d'abord et excise le trajet de la biopsie chirurgicale et l'éventuel trajet de drainage.

La biopsie chirurgicale obéit aux règles suivantes:

- Surélévation du membre puis garrot temporaire, sans avoir recours à la bande d'Esmarch.
- Incision courte dans l'axe du membre.
- Abord direct de la tumeur : le chirurgien fait une incision de l'aponévrose puis dissèque les fibres musculaires, ensuite il pratique une incision de la pseudo capsule avec prudence pour ne pas ouvrir les espaces anatomiques de voisinage afin de ne pas créer une dissémination des cellules tumorales ; le prélèvement ne doit pas porter sur le centre de la masse qui est

souvent nécrosé et n'a donc pas beaucoup d'intérêt pour le médecin pathologiste, mais plutôt sur le tissu vivant périphérique. La dernière étape est l'hémostase rigoureuse après levée du garrot, par recours aux adjuvants hémostatiques et coagulation.

- Eviter le drainage, si non pose d'un drain aspiratif si nécessaire qui fait issue à la peau à 1 cm de l'extrémité de la cicatrice et dans son même axe.
- Points séparés pour la Fermeture de la pseudo capsule, puis du fascia, puis du tissu cellulaire sous-cutané et enfin de la peau.

- On remarque dans notre série d'étude on avait procédé à ce type de biopsie seulement chez 5 patients soit 22,7%, c'était la biopsie percutanée qui avait pris le dessus (50%)

### **B. La pièce opératoire:**

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est essentiel. Le chirurgien doit fournir des informations adéquates au pathologiste sur le type d'intervention chirurgicale et doit orienter la pièce à l'aide de fils, une pratique qui a été suivie pour tous les patients de la série.

### **3-2 Le conditionnement du matériel d'étude:**

Les fragments de la biopsie ne doivent pas trainer, le chirurgien doit directement les immerger dans un fixateur comme le formol.

Pour une analyse en biologie moléculaire de meilleure qualité et/ou un ciblage thérapeutique, le pathologiste procède à la congélation du matériel tumoral. [5]

### **3-3 L'examen macroscopique:**

L'examen macroscopique commence tout d'abord par la mesure de la pièce et la description détaillée des différents types de tissus qu'elle comporte.

Puis un marquage des limites d'exérèse les plus proches de la masse suivi par, la description de la masse par la précision de sa taille, sa localisation, ses rapports / extensions aux structures voisines, son aspect et sa couleur, sa consistance, sa proportion par rapport au tissu tumoral et la présence de nécrose.

**3-4 L'examen histologique:**

Cet examen permet de :

- confirmer la malignité/bénignité de la masse.
- classer la tumeur selon le tissu d'origine.
- Etablir un Grading tumoral.
- Préciser si les limites d'exérèse ont un caractère sain ou lésionnel.

**a- Les limites d'exérèse:[5]**

La précision des marges d'exérèse est revêtue d'une grande importance, parce que le fait que l'exérèse soit insuffisante, dispose fortement le/la patient (e) à une récurrence locale.

La classification de l'Union internationale contre le cancer prévoit trois catégories:

R0: résection in sano.

R1: résidu microscopique.

R2: résidu macroscopique.

**b- Le grading tumoral:[5]**

L'évaluation du grade d'un sarcome permet de distinguer les tumeurs de bon pronostic (de faible grade) des tumeurs de mauvais pronostic (de haut grade). Le grading de la FNCLCC, largement utilisé en Europe, repose sur trois paramètres : la différenciation, la proportion de nécrose et le décompte des mitoses.

**Tableau XXVI:** Grading des sarcomes des parties molles selon la FNCLCC.

<b>Différentiation tumorale :</b>
<b>Score 1:</b> sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte.
<b>Score 2:</b> sarcomes dont le type histologique est certain.
<b>Score 3:</b> sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET).
<b>Décompte des mitoses :</b>
<b>Score 1:</b> Zéro à neuf mitoses-dix champs (Gx40).
<b>Score 2:</b> 10-19 mitoses-dix champs.
<b>Score 3:</b> supérieur ou égale à 20 mitoses-dix champs.
<b>Nécrose tumorale :</b>
<b>Score 0:</b> pas de nécrose.
<b>Score 1:</b> inférieur à 50 % de nécrose tumorale.
<b>Score 2:</b> supérieur ou égale à 50 % de nécrose tumorale.
<b>Grade histologique :</b>
<b>Grade I:</b> score 2-3
<b>Grade II:</b> score 4-6
<b>Grade III:</b> score 6-8

**c- La classification des STM:[5;18;4]**

La classification de l'OMS de 2020 est la référence pour les tumeurs des tissus mous, y compris les sarcomes. Elle inclut divers grands types et de nombreux sous-types tumoraux, répartis en tumeurs bénignes, tumeurs à malignité intermédiaire et tumeurs malignes. Certains types de tumeurs ont été retirés du fascicule sur les tumeurs des tissus mous pour être traités de manière distincte dans d'autres fascicules dédiés à la peau et au SNP.

### **3-5 L'immunohistochimie [5;18;40;41]:**

La technique immunohistochimique est une méthode de détection immunologique qui utilise des anticorps spécifiques. Ces anticorps sont appliqués sur des antigènes, suivis d'un système de révélation et d'amplification basé sur une association anticorps-peroxydase. Enfin, un chromogène est utilisé pour visualiser la réaction.

**Tableau XXVII : les Ac les plus utilisés en immunohistochimie pour classer les sarcomes.**

Différentiation	Marqueurs
<b>Différentiation musculaire lisse</b>	Actine, Desmine, h-caldesmone
<b>Différentiation fibrohistiocytaire</b>	CD 68 +/- Actine
<b>Différentiation vasculaire</b>	CD31, CD34, Actine
<b>Différentiation fibroblastique/myofibroblastique</b>	Vimentine, Actine, CD34
<b>Différentiation adipocytaire</b>	PS100, MDM2, CDK4
<b>Différentiation conjonctive</b>	Vimentine

### **3-6 La BM :[77]**

L'avènement de la biologie moléculaire a permis d'identifier des anomalies moléculaires récurrentes dans certains sous-groupes de sarcomes. Ces anomalies moléculaires peuvent servir d'outils diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques. La classification moléculaire des sarcomes des tissus mous retient cinq grands types d'anomalies : les sarcomes dits "à génétique simple," porteurs de translocations réciproques, de mutations activatrices, de mutations inhibitrices ou d'amplifications simples ; et les sarcomes dits "à génétique complexe," pouvant présenter plusieurs dizaines d'anomalies moléculaires.

## **V. Les formes anatomo-cliniques rencontrées dans notre série d'étude:**

### **1. Les tumeurs adipeuses malignes: [8; 9 ; 31; 4 ; 42 ; 43 ; 44 ; 45]**

Les tumeurs adipeuses malignes ou liposarcomes sont très fréquentes. La plupart d'entre elles ont un aspect radiologique caractéristique qui permet de les identifier, mais la CAT varie selon le type histologique.

Dans notre série, les liposarcomes représentaient le deuxième type histologique le plus fréquent après les synoviosarcomes.

Un liposarcome est une tumeur maligne représentant 14 à 18 % des STM. On lui distingue sur le plan histologique plusieurs catégories : liposarcome bien différencié, myxoïde, pléomorphe, non spécifié et le liposarcome dédifférencié.

Dans notre série d'étude, on a trouvé 6 liposarcomes (27,3% des STM de la série) ; dont 4 liposarcomes myxoïdes, 2 liposarcomes bien différenciés.

#### ***a. Le liposarcome bien différencié:***

Tumeur de malignité intermédiaire représentant environ 40 à 45 % des liposarcomes de l'adulte avec un pic vers 60 ans. Elle reste de pronostic favorable la comparant aux autres liposarcomes avec un faible pouvoir métastatique. Prédilection au niveau du MI surtout au niveau de la cuisse, ( les liposarcomes bien différenciés retrouvés chez la patiente de notre série siégeait aussi au niveau de la cuisse ce qui concorde avec les données épidémiologiques rapportées dans la littérature).

L'évolution de ce type de liposarcomes dépend essentiellement de la localisation, avec un risque de récurrence locale non négligeable. La transformation en liposarcome dédifférencié et les métastases sont rares, et le taux de survie à 10 ans est de 50 %.

#### ***b. Le liposarcome myxoïde:***

Il représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes, et 10 % de l'ensemble des STM de l'adulte. Il a un pic entre 40 et 50 ans, sans différence de sexe.

Il se manifeste par une masse profonde, non douloureuse, souvent niveau du MI (surtout la cuisse). 1/3 des patients développent des métastases à distance et le risque de récurrence locale est très élevé.

## **2. Les tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques malignes: [75]**

### ***a- Le myxofibrosarcome :***

Sarcome rare des tissus mous caractérisé par une lésion maligne, fibroblastique, avec un stroma myxoïde variable, un pléomorphisme et un réseau vasculaire curviligne distinct. La majorité des tumeurs se développent dans les membres, incluant les ceintures, plus souvent dans les tissus dermiques/sous-cutanés que dans le fascia et les muscles squelettiques sous-jacents, et se présentent généralement sous la forme d'une masse indolore à croissance lente. La profondeur de la lésion et le grade de la tumeur sont sans lien avec le taux élevé de récurrence locale, alors que le pourcentage de métastases et la mortalité associés à la tumeur sont beaucoup plus élevés lorsque les tumeurs sont profondes et de haut grade.

### ***b- Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrant :***

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (DFS) est un sarcome infiltrant rare du tissu mou, généralement de bas grade de malignité, prenant naissance dans le derme de la peau et associé à une translocation chromosomique spécifique t(17 ;22).

### **Epidémiologie**

La prévalence est estimée à 1 sur 10 000.

### **Description clinique**

Le DFS peut apparaître à tout âge, même en période néonatale et durant la petite enfance, mais survient d'habitude entre 20 et 50 ans. 85 à 95% des tumeurs sont des lésions de bas grade de malignité, le pourcentage restant étant des tumeurs fibrosarcomateuses de haut grade. Les lésions sont présentes typiquement sous la forme de plaques fibreuses rosées ou violettes-rouges indurées ou de nodules dermiques au niveau du tronc, des extrémités proximales, de la tête et du cou. Le développement a tendance à être lent avec une infiltration locale en profondeur et une tendance à une récurrence locale après résection. Cependant, les métastases sont rares. L'occurrence est sporadique.

## **Etiologie**

Le DFS est probablement d'origine fibroblastique : plus de 90% des cas sont associés à une production dérégulée du facteur de croissance PDGF (platelet-derived growth factor) qui résulte d'une translocation chromosomique ou de la formation d'un anneau chromosomique surnuméraire dérivé de t(17 ;22). La translocation chromosomique conduit le plus souvent à la fusion du second exon du gène *PDGFB* du chromosome 22(22q13.1) au gène *COL1A1* du chromosome 17(17q21.33). Cette translocation résulte en une surexpression du gène *PDGFB* sous la forme d'un proto-oncogène de fusion *COL1A1/PDGFB*.

## **Méthode(s) diagnostique(s)**

Le diagnostic peut se faire par analyse histologique de la biopsie de la lésion, révélant des caractéristiques d'une tumeur fibroblastique bien différenciée avec des faisceaux de cellules fusiformes disposés en rayons de roue et une coloration positive de CD34. Afin de confirmer le diagnostic, une analyse cytogénétique identifiant la translocation peut être effectuée ainsi qu'une analyse FISH interphasique avec des sondes encadrantes dites de « split » du chromosome 22. L'imagerie, telle que l'IRM ou le scanner, est plus utile afin d'estimer la profondeur de l'invasion tumorale ou pour identifier des sites de métastases.

## **Diagnostic(s) différentiel(s)**

Le diagnostic différentiel inclut le fibrosarcome (voir ce terme), le dermatofibrome, le neurofibrome et d'autres tumeurs du tissu mou.

## **Prise en charge et traitement**

Le traitement couramment utilisé contre le DFS primaire récurrent est l'ablation chirurgicale avec des marges d'exérèse en tissu sain. La chirurgie microscopique de Moh (MMS), basée sur des résections horizontales séquentielles suivies d'un examen histologique extemporané, est associée à un faible risque de récurrence et pourrait réduire la quantité de tissu réséqué. La radiothérapie post-opératoire peut être utilisée lorsque l'excision est incomplète. L'administration d'imatinib, un inhibiteur oral du récepteur de la PDGF tyrosine kinase, pourrait être bénéfique pour les patients ayant une lésion locale avancée non opérable ou

pour les patients présentant des métastases. La thérapie cytotoxique ne semble pas très efficace.

### **Pronostic**

Le pronostic est excellent dans le cas de DFS de bas grade et réservé dans les variantes fibrosarcomateuses en raison de leur plus grand risque de récurrence et de métastases. Globalement, le taux de mortalité est faible (<3% à 10 ans).

### **3. Les tumeurs malignes du muscle lisse : [4; 51 ; 31 ;4 ;48 ;52 ;53]:**

***α- Le léiomyosarcome*** : tumeur maligne de l'adulte (pic entre 50 et 60 ans). Elle se manifeste sous forme d'une masse, douloureuse et d'évolution rapide dont le pronostic dépend essentiellement de la localisation.

Dans notre série d'étude, un patient de 58 ans avait présenté un léiomyosarcome de la face antérieure de la cuisse grade 2 de la FNCLCC

### **4. Les tumeurs à différenciation incertaines malignes [31;4;48]:**

***α- Le synoviosarcome***: C'est la plus fréquente des tumeurs à différenciation incertaine, représente 5 à 10 % des TPM. Il se localise préférentiellement dans les zones para-articulaires, à côté des gaines tendineuses, des bourses et des capsules articulaires, essentiellement au niveau du genou. Il présente un pic de fréquence entre 15 et 40 ans, et une légère prédominance masculine. Son pronostic est défavorable puisque le taux de survie à 5 ans n'est que de 55 %.

Dans notre série d'étude, on avait trouvé que le synoviosarcome représentait le type histologique le plus fréquent : 8 cas de synoviosarcomes, dont l'âge était compris entre 16 et 46 ans, de localisation essentiellement péri-articulaire (5 au niveau du pied), on avait rapporté deux synoviosarcomes de la cuisse aussi .

Des métastases pleuropulmonaires ont survenues chez deux de nos patients.

Nous avons rencontré dans notre étude des synoviosarcomes biophasique et d'autres à cellules fusiformes

***b- Le sarcome Ewing-LIKE [76]:***

Le **sarcome d'Ewing des tissus mous** est aussi appelé sarcome d'Ewing extra-osseux. Le sarcome d'Ewing prend habituellement naissance dans les os, mais le sarcome d'Ewing des tissus mous apparaît dans les tissus mous entourant les os. En général, il affecte le tronc, les jambes et les bras et la région de la tête et du cou. Le sarcome d'Ewing des tissus mous diffère d'autres sarcomes des tissus mous. Les cellules de cette tumeur ressemblent beaucoup à celles du sarcome d'Ewing et se comportent vraiment comme elles, c'est pourquoi on traite le sarcome d'Ewing des tissus mous comme un sarcome d'Ewing. »

Le sarcome Ewing like est une nouvelle entité décrite dans la dernière classification OMS 2020 des STM, ce type de sarcome présente une grande ressemblance avec le sarcome d'Ewing sauf qu'il ne présente pas la translocation chromosomique (t 11,22) et il a un pronostic plus mauvais. Il est à noter que, jusqu'à présent, il n'y a pas de protocole thérapeutique bien défini pour le sarcome Ewing like, sa PEC se base plutôt sur extrapolation de celle du sarcome d'Ewing.

**5. Les sarcomes indifférenciés /inclassés [31;4;48]:**

***a- Le sarcome pléomorphe:***

Les synoviosarcomes sont des tumeurs qui surviennent généralement chez les adultes de plus de 40 ans, avec un pic d'incidence entre 60 et 70 ans, et une légère prédominance chez les femmes. Ces tumeurs sont considérées comme agressives, présentant un taux de métastases considérablement élevé, soulignant ainsi l'importance d'un diagnostic précoce. Dans notre série, on a trouvé un sarcome pléomorphe de haut grade au niveau du bras chez une patiente de 47 ans, une étude immunohistochimique a été réalisée chez la patiente.

***Les autres sarcomes indifférenciés retrouvés dans notre étude étaient :Le sarcome indifférencié à cellules rondes et le sarcome indifférencié non spécifié (NOS)***

## **VI. Le bilan d'extension et stadification:**

### **1. Le bilan d'extension:**

Comporte un examen clinique bien mené et une imagerie adaptée pour préciser l'extension locorégionale et les métastases à distance, ce qui conditionne la PEC thérapeutique des STM.

#### **1-1 La clinique:**

Lors de l'interrogatoire, le praticien recherche des signes fonctionnels évoquant une dissémination métastatique, en particulier des signes pleuropulmonaires tels que la dyspnée, la toux chronique et l'hémoptysie. Ensuite, un examen clinique approfondi est réalisé pour détecter la présence d'un épanchement pleural, d'adénopathies locorégionales ou d'une lésion tumorale à distance.

#### **1-2 l'imagerie:**

Afin de rechercher une éventuelle extension locorégionale, une IRM au niveau du siège tumoral est prescrite. La radiographie du thorax, en particulier la TDM thoracique, est systématiquement réalisée, étant donné que le parenchyme pulmonaire est fréquemment affecté par les métastases. Le PET-scann est également utilisé pour évaluer le bilan d'extension des STM.

### **2. La stadification:**

Elle permet de regrouper des facteurs pronostiques importants. On utilise 2 classifications principales, celle du système de Enneking et celle de l'AJCC.

#### **2-1 le système d'Enneking [2]:**

Il prend en compte la localisation de la tumeur (T1: intracompartimentale / T2: extracompartimentale), le grade de malignité (G1: faible grade / G2: grade élevée) et la présence de métastases (M0: pas de métastase / M1: métastase régionale ou à distance).

Ce système définit ainsi 3 stades:

- Stade I: sarcome de bas grade sans métastase.
- Stade II: sarcome de haut grade sans métastase.
- Stade III: métastase, quel que soit le grade.

Chacun de ces stades sera subdivisé en fonction de la localisation tumorale T1 ou T2 (A: intracompartimental; B: extracompartimental) .

### **2-2 le système de l'AJCC [2]:**

C'est un système plus précis qui prend en compte :

- Le grade histologique (G): G1: bien différencié / G2: moyennement différencié/ G3: peu différencié/ G4: indifférencié.
- La taille de la tumeur: T1  $\leq$  5 cm; T2 > 5 cm .
- La profondeur: a: superficielle / b: profonde.
- Les adénopathies: L'absence d'adénopathies N0 / la présence d'adénopathies N1.
- Les métastases: L'absence de métastases M0 / La présence de métastases M1.

Il définit 4 stades (tableau XXV) .

**Tableau XXVIII:** le système de l'AJCC.

<b>Stade I</b>	<b>G 1-2</b>	<b>T1 a-b /T2 a-b</b>	<b>N0</b>	<b>M0</b>
<b>Stade II</b>	G 3-4	T1 a-b/T2 a	N0	M0
<b>Stade III</b>	G 3-4	T2b	N0	M0
<b>Stade VI</b>	∇ G ∇ G	∇ T ∇ T	N1 N0	M0 M1

Pour le stade I, le taux de survie globale à 5 ans est de 90 % ; pour le stade II ,il est de 81 % ; il chute à 56 % pour le stade III, et il est très faible pour le stade IV. »

## **VII. Le traitement:**

La pierre angulaire dans leur prise en charge, et dont la qualité conditionne le pronostic, est la chirurgie, qui peut être, dans certains cas, associée à la radiothérapie pour assurer un bon contrôle locorégional. La chimiothérapie a également une grande place dans ce domaine.

### **la chirurgie:**

Même après une chirurgie radicale (amputation de membre), 30% des malades développent une dissémination métastatique qui cause le décès dans la majorité des cas.

#### **a. Bases du traitement chirurgicale:**

**a-1 la notion du compartiment:** repose sur le siège et l'extension tumorale, conditionnant ainsi les modalités de l'exérèse. Un compartiment, par définition, est toute structure anatomique délimitée par des barrières naturelles s'opposant à la progression tumorale, telles que les corticales, les aponévroses, les parois des loges, les capsules articulaires..

#### **a-2 Règles générales de l'exérèse chirurgicale [18; 29; 66]:**

La voie d'abord se fait dans l'axe du membre pour repérer en premier les structures limitantes. Afin de faciliter la reprise chirurgicale en cas de récurrence, la cicatrice doit être axiale, sauf pour les plis de flexion. La tumeur doit être entourée de tissu sain dès le départ. Il faut effectuer le moins de décollement cutané possible pour réduire les sites opératoires de récurrences. Les drainages sont placés à proximité de la cicatrice et dans son axe pour limiter les champs d'irradiation postopératoire et faciliter la reprise en cas de récurrence.

#### **b. Types d'exérèse chirurgicale [1; 18; 66] :**

**b-1 L'exérèse large:** La chirurgie d'exérèse large est considérée comme le gold standard : la tumeur est retirée en bloc avec une marge de tissu sain sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur. Le caractère large de la chirurgie dépend de la qualité des marges chirurgicales définies par l'anatomopathologiste et non pas de la quantité du tissu réséqué. Le chirurgien doit emporter théoriquement 1 à 2 cm de tissu sain dans tous les plans et/ou une barrière anatomique.

Dans notre série d'étude, 68,2% des patients ont bénéficié d'une exérèse large.

**b-2 L'exérèse extracompartimentale :** L'exérèse en bloc consiste à enlever la totalité d'un compartiment, y compris ses barrières anatomiques, ainsi que le contenu en totalité, incluant les muscles avec leurs aponévroses de leur origine à leur terminaison, les troncs vasculo-nerveux, et le squelette en contact. Le principal inconvénient de ce type d'exérèse est donc l'importance des séquelles fonctionnelles.

**b-3 L'exérèse intra capsulaire :** consiste en une exérèse par fragmentation de la tumeur ou un drainage de la tumeur, souvent sur un diagnostic préopératoire erroné, par exemple d'abcès ou d'hématome. Dans ce cas, une reprise chirurgicale peut s'avérer nécessaire.

**b-4 L'exérèse marginale (ou énucléation ou biopsie exérèse):** L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en sa périphérie, en passant dans le plan de clivage naturel situé au niveau de la pseudo-capsule, laissant toujours un reliquat tumoral microscopique dans les tissus de voisinage. Pratiquée seule, l'exérèse marginale expose le patient à un grand risque de récurrence locale, estimé à 50 - 90%.

**b-5 L'amputation ou la désarticulation:** elle offre des marges larges passant en un tissu sain d'autant plus si la lésion est distale, ce qui explique un taux diminué de récurrences locales (0 - 20 %).

### **c. Les modalités de reconstructions [18; 66]:**

Le progrès dans la reconstruction à l'aide de lambeaux a facilité la réalisation d'une exérèse chirurgicale optimale dès le départ, éliminant les inquiétudes liées à un retard de cicatrisation. Les lambeaux les plus couramment employés sont ceux qui sont pédiculés sur leurs axes vasculaires, ou les lambeaux libres avec des micro-anastomoses de l'axe vasculaire du lambeau, prélevé à distance mais ayant un pédicule situé à proximité du site d'exérèse.

Dans notre série d'étude :

- une patiente présentant un synoviosarcome de l'arrière pied avait bénéficié après l'exérèse de peau-lambeau et lambeau musculaire
- un patient ayant un liposarcome du coude avait bénéficié de lambeau interosseux postérieur après arthrectomie et arthrodeuse du coude

- chez un patient présentant un sarcome indifférencié de la cuisse, on a procédé à une greffe de peau fine après l'acte chirurgical

### **2-2 La radiothérapie: [18; 73;66; 67] :**

La radiothérapie représente un complément essentiel dans le traitement des sarcomes des parties molles. Son utilisation est basée sur des facteurs pronostiques tels que la taille tumorale, la qualité des marges d'exérèse, le grading et la localisation profonde de la masse. En général, la radiothérapie externe est associée à l'exérèse chirurgicale. Son rôle principal est adjuvant, mais elle peut également être utilisée de manière néo-adjuvante. Le champ d'irradiation doit idéalement couvrir la masse et son compartiment, ainsi que la cicatrice, ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans. La dose habituelle est de 45 à 50 Gy administrée sur une période de cinq semaines.

### **2-3 La chimiothérapie: [18; 29; 73; 66;68]:**

Les agents chimiothérapeutiques les plus efficaces comprennent la doxorubicine, l'ifosfamide, le dacarbazine, le méthotrexate et la cisplatine, utilisés individuellement ou en combinaison, comme dans le protocole CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, dacarbazine). Ces combinaisons peuvent entraîner des taux de réponse globale de l'ordre de 30 à 40 %. On distingue plusieurs modalités de chimiothérapie, notamment la chimiothérapie néo-adjuvante, administrée avant la chirurgie pour réduire le volume tumoral, la chimiothérapie adjuvante visant à stériliser les foyers micro-métastatiques, et la chimiothérapie palliative, principalement basée sur la monochimiothérapie à la doxorubicine, lorsque la tumeur est métastatique ou localement avancée.

### **2-4 Les indications thérapeutiques:**

#### ***a- tumeur résecable chirurgicalement avec des marges adaptées:***

Pour les tumeurs de taille  $\leq 5$  cm, de localisation superficielle et de bas grade, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. En revanche, si la tumeur est  $> 5$  cm ou de haut grade, une radiothérapie adjuvante est recommandée en complément de la chirurgie pour réduire le risque de récurrence locale.

***b- après exérèse incomplète (marges positives):***

Une reprise chirurgicale est nécessaire ; et en cas de son impossibilité, un traitement adjuvant par radiothérapie ou chimiothérapie sera discuté.

***c- dans les formes métastatiques:***

Une chimiothérapie palliative est indiquée.

**2-5 L'évaluation fonctionnelle et la surveillance du traitement:**

***a- l'évaluation fonctionnelle [28;69]:***

Le score d'Enneking, composé de 6 items (3 s'appliquant de manière globale et 3 spécifiquement soit au membre supérieur, soit au membre inférieur), est destiné à l'évaluation exclusivement après un traitement combiné. D'autres systèmes, tels que le LENT-SOMA (Late Effects of Normal Tissues-Subjective, Objective, Management, Analysis), sont également utilisés dans ce contexte.

***b- la surveillance du traitement [70; 71]:***

Il est essentiel de souligner que 1/3 des patients traités pour un sarcome des tissus mous des membres présentent une récurrence locale ou métastatique. Par conséquent, une surveillance post-thérapeutique rigoureuse, comprenant un examen clinique régulier et des explorations paracliniques, est cruciale.

Face au risque de récurrence locale [70], une stratégie de surveillance post-thérapeutique est mise en place. Celle-ci consiste en des examens cliniques réguliers et des IRM de la zone opératoire à intervalles spécifiques. Dans les deux premières années, les examens sont programmés tous les 3/4 mois, puis passent à une fréquence de tous les 6 mois pendant les 3 années suivantes, pour finalement être réduits à une fois par an par la suite.

Devant le risque de métastases essentiellement pulmonaire [71]:

- ✓ Dans le suivi des sarcomes à faible risque, un examen clinique accompagné d'une radiographie pulmonaire, éventuellement complétée par une échographie hépatique, est réalisé tous les 4 mois pendant les 2 premières années, puis tous les 6 mois pendant les 2 années suivantes, et enfin une fois par an à vie.

- ✓ Dans le suivi des sarcomes à haut risque, un examen clinique régulier et un scanner pulmonaire, éventuellement associé à une échographie hépatique, sont effectués tous les 4 mois au cours des 4 premières années, puis tous les 6 mois pendant 1 an, et enfin une fois par an pour le reste de la vie du patient.

### **VIII. Evolution et pronostic:**

Le pronostic des STM est souvent peu favorable, présentant un risque significatif de récurrence locale (15 à 30%), de métastases (20%) et une mortalité importante (25 à 40%) à 5 ans.

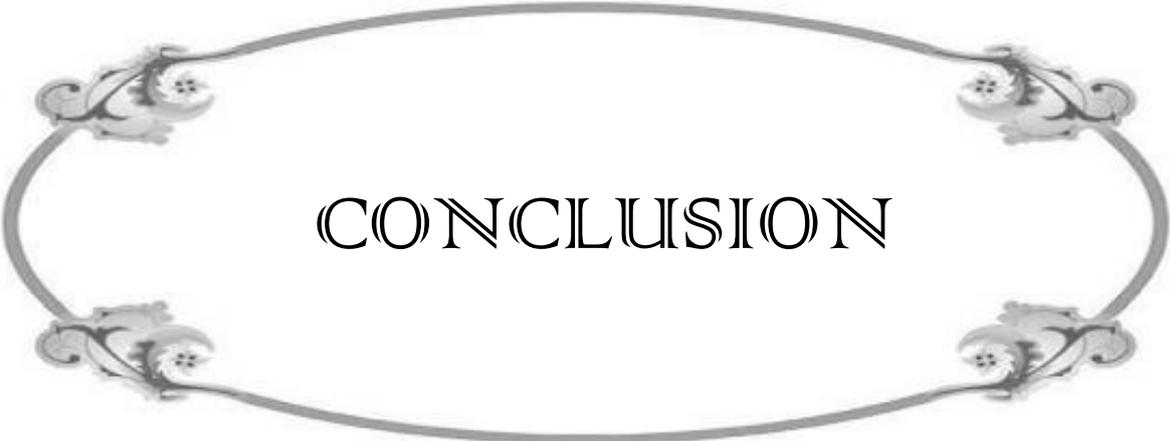
Les facteurs pronostiques clés incluent :

- les facteurs de récurrence locale sont [70;72]:

- la qualité des marges d'exérèse initiale (le taux de récurrences atteint 80 à 90 % en cas d'une exérèse R2).
- L'augmentation du grade histopronostic ainsi que l'absence d'une radiothérapie adjuvante.

- les facteurs de métastases et de survie globale [70; 72]:

- L'âge: Un patient qui a plus que 50 ans n'a que 70% de survie à 5 ans.
- La taille tumorale : le RR de métastases et de décès augmente par tranche de 5 cm de 1,5 %.
- La profondeur: corrélée à un taux plus élevé de métastases.
- Le siège: les sarcomes qui touchent les membres ont généralement un meilleur pronostic par rapport à d'autres localisations.
- Le type et le grade histologique.
- L'envahissement osseux et vasculo-nerveux.



CONCLUSION

Les STM constituent malgré leur rareté relative un large groupe, complexe et hétérogène dans le chapitre de la pathologie néoplasique .

Vu leur localisation préférentielle au niveau des membres , leur PEC initiale se fait en service de traumatologie et orthopédie.

Il a été rapporté dans la littérature que les tumeurs des parties molles sont dominées par les tumeurs bénignes qui sont de pronostic très favorable généralement, contrairement aux STM qui sont rares mais de mauvais pronostic.

La CAT devant un STM, commence par la nécessité d'un diagnostic précoce ce qui retentit positivement sur le pronostic de la tumeur et la survie du malade. Pour cela, tout patient présentant une masse de parties molles doit bénéficier d'un bon examen clinique et d'un bilan radiologique suffisant pour orienter une biopsie à but diagnostique et parfois thérapeutique et dont les résultats conditionneront le type d'intervention chirurgicale qui doit être conservatrice dans la mesure du possible et la nécessité d'un traitement complémentaire.

- Notre étude a objectivé que la CAT est surtout limitée par un niveau socio-économique et culturel bas contribuant à:

- un retard de consultation : le patient consulte à un stade avancé.
- Un bilan radiologique incomplet : le coût est élevé par rapport à cette population.

- Dans ce cadre, le projet de la généralisation de la couverture médicale sous la conduite éclairée de sa majesté le Roi Mohammed VI va permettre d'assurer aux citoyens marocains un régime unifié de l'assurance maladie obligatoire de base, abstraction faite de leur statut économique ou social.

- une sensibilisation des patients sur l'obligation d'un suivi post-thérapeutique s'impose, pour détecter à temps toute récurrence locale ou métastase à distance.

Pour conclure, il faut souligner l'intérêt capital de la concertation multidisciplinaire dans la PEC des sarcomes, associant plusieurs spécialités travaillant en synergie pour le bien du patients: les médecins chirurgiens, les anatomopathologistes, les radiologues, les oncologues, les radiothérapeutes, et les psychiatres.

On juge important d'insister sur le rôle du soutien psychologique des patients et sur la nécessité du développement de ce volet lors de la PEC .



RESUMES

## Résumé:

Les tumeurs **malignes** des parties molles ou sarcomes sont très rares. Elles représentent moins de 1% des cancers de l'adulte.

Du fait de leur rareté, de leur hétérogénéité évolutive, et de leur diversité histologique; les STM posent des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique.

Dans notre série d'étude, nous avons rapporté 22 cas de STM qui ont été pris en charge par le service de traumatologie et orthopédie au sein du CHU Mohammed VI de Tanger, sur une période s'étalant sur 2 ans entre juillet 2021 et juillet 2023.

Nos patients avaient un âge moyen de 40,8 ans avec des extrêmes d'âge allant de 16 ans à 73 ans, avec un sex-ratio H/F de 1,25.

En moyenne, le délai de consultation était de 4 mois. La révélation de la tumeur était le plus souvent par une masse (90,9 % des cas). Les tumeurs chez nos patients siégeaient au niveau du MI dans 81,9% des cas.

Le type histologique prédominant était les synoviosarcomes (36,4%) suivi des liposarcomes(27,3%).

L'examen radiologique de référence était l'imagerie par résonance magnétique, et l'étude anatomopathologique a été réalisée chez tous les patients de la série.

Pour le volet du traitement, les patients avaient subi une exérèse large dans 68,2% des cas et une exérèse radicale dans 18,2 % des cas ; L'amputation était pratiquée chez 3 de nos patients soit 13,6%.

22,7% des patients de la série avaient subis une radiothérapie et 63,7% ont bénéficié d'une chimiothérapie : 40,9 % néo adjuvante et 22,7% adjuvante.

Le suivi de nos patients, a permis de guetter l'évolution qui a été marquée par la désunion de la plaie chirurgicale chez un patient, la survenue chez 2 patients de récidives locales, l'apparition de métastases à distance chez 5 patients, le décès de 2 patients et la perte de vue d'une patiente.

## **Abstract:**

Malignant soft tissue tumors or sarcomas are very rare. They represent less than 1% of adult cancers.

Due to their rarity, their evolutionary heterogeneity, and their histological diversity; STM poses problems of anatomopathological diagnosis, prognostic evaluation and therapeutic strategy.

In our study series, we reported 22 cases of STS that were managed by the Traumatology and Orthopedics Department within the UHC Mohammed V in Tangier, over a period spanning 2 years between July 2021 and July 2023.

Our patients had a mean age of 40.8 years, with age extremes ranging from 16 to 73 years, with a M/F sex ratio of 1.25.

The average consultation time was 4 months. The tumor was most often revealed by a mass (90.9% of cases). Our patients' tumors were located in the IM in 81.9% of cases.

The predominant histological type was synovialosarcomas (36.4%), then liposarcomas (27.3%).

The reference diagnostic radiology exam was magnetic resonance imaging, and anatomopathologic studies were performed on all patients in the series.

In terms of treatment, patients underwent wide excision in 68.2% of cases, and radical excision in 18.2%. Amputation was performed on 3 of our patients (13.6%).

22,7 % of patients in the series had undergone radiotherapy, and 63.7% received chemotherapy : 40.9 % neoadjuvant and 22.7% adjuvant chemotherapy.

Our patients' follow-up allowed us to monitor their progress. The evolution was marked by a patient's wound dehiscence , the occurrence of local recurrences for 2 patients, the appearance of distant metastasis for 5 patients, the death of 2 patients and the loss to follow-up of a patient.

## ملخص:

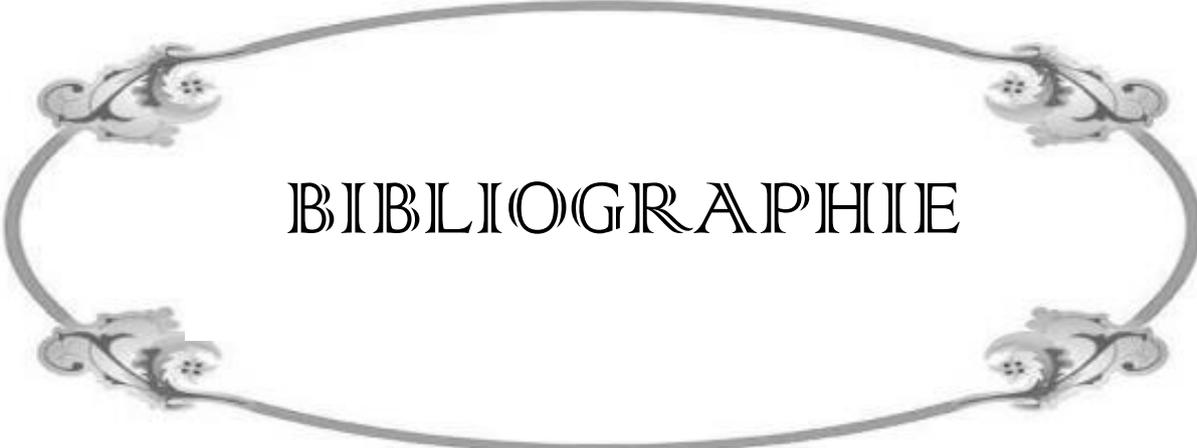
إن الأورام الخبيثة للأنسجة الرخوة نادرة جدا. حيث أنها تمثل أقل من واحد في المئة من السرطانات عند البالغ . نظرا لندرتهن، لتباين تطورهم، و لاختلاف بنيتهم النسيجية، تخلق الأورام الخبيثة للأنسجة الرخوة صعوبات في التشخيص عبر التشريح المرضي، في التقييم النذير و في الخطة العلاجية. في سلسلة دراستنا، تمت معاينة 22 حالة من حالات الأورام الخبيثة للأنسجة الرخوة التي تمت معالجتها من قبل قسم جراحة العظام في المستشفى الجامعي محمد السادس بطنجة، على مدار عامين بين يوليو 2021 و يوليو 2023.

كان متوسط عمر مرضانا 40,8 سنة، وكانت الأعمار تتراوح بين 16 إلى 73 سنة، مع نسبة الجنس ذكور/ إناث تبلغ في المتوسط 1,25 ، كما كان متوسط الفترة قبل الاستشارة حوالي 4 أشهر. كان سبب اكتشاف الورم في أغلب الأحيان راجع إلى ظهور كتلة عند المريض (90,9% من الحالات). كانت أغلب الأورام متمركزة على مستوى الأطراف السفلية بنسبة 81,9 % من الحالات. شكلت الساركوما الزليلية النوع النسيجي الغالب في سلسلتنا (36,4%) ، تليها الساركوما الدهنية (27,3%).

كان الفحص الإشعاعي المرجعي هو التصوير بالرنين المغناطيسي ، وتم إجراء التشريح المرضي الدقيق عند جميع المرضى في سلسلتنا.

بالنسبة لآلية العلاج ، خضع 68,2% من مرضى الأورام الخبيثة في الأنسجة الرخوة لاستئصال واسع النطاق و 18,2% للاستئصال الجذري. تم إجراء البتر عند 3 من مرضانا أو ما يشكل 13,6%. خضع 22,7% من المرضى للعلاج الإشعاعي وتلقى 63,7% علاجا كيميائيا: 40,9% مساعدا جديدا و 22,7% مساعدا.

مكنت متابعة المرضى معاينة التطور الذي تميز برصد فتق الخياطة الجراحية لدى احد المرضى, تكرار موضعي في حالتين، ثقيلة في 5 حالات أخرى و اختفاء مريضة عن الانظار.



BIBLIOGRAPHIE

**1. Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, Dosch JC et Marcellin L.**

Tumeurs des tissus mous des membres

*EMC (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-030-L-10, 1999, 10p.*

**2. Blum A, Louis M, Lecocq S, Detreille R, Roch D, Batch T et Henrot PH**

Comment j'explore une tumeur des parties molles.

*Journées Française de Radiologie 2008; 39: 657-666.*

**3-Groupe Sarcomes Français**

Tumeurs des tissus mous

*Tome I – 2007.*

**4-FLETCHER CDM, UNNI KK, MERTENS F**

Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone

*World Health Organization. IARC Press: Lyon 2002.*

**5-Collin. F, Marty. G, Bui Nguyen Binh. M, Coindre. JM**

Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles

*Cancer/Radiothérapie 2006; 10:7–14.*

**6-Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon**

Classification, clinical features, preoperative assessment and staging of soft tissue tumors

*Current Orthopaedics 1997;11:75-82.*

**7-Stockle E**

New surgical techniques in soft tissue sarcoma

*Cancer et radiothérapie 1997.*

**8-Kransdorf MJ.**

Malignant soft tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by Age, Sex, and location.

AJR 1995; 164: 129-134.

**9-Kransdorf MJ.**

Benign soft tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by Age, Sex, and location.

AJR 1995; 164/ 395- 402.

**10- Persson BM, Rydholm A.**

Soft tissue masses of the locomotor system: A guide to the clinical diagnosis of malignancy.

Acta Orthop Scand 1986; 57: 216-219.

**11- Jensen OM.**

A consecutive 7- year series of 1331 benign soft tissue tumours: clinicopathologic Data.

Comparison with sarcomas.

Acta Orthop Scand 1981; 52: 287-293.

**12- Gielen JL, De Schepper AM, Vanhoenacker F, Parizel PM, Wang XL, Sciote R et Weyler J.**

Accuracy of MRI in characterization of soft tissue tumors and tumors-like lesions. A prospective study in 548 patients.

Eur Radiol 2004; 14: 2320-2330.

**13- Moulton JS, Belbea JS, Dunco DG, Braley SE, Bisset III GS et Emery KH.**

MR imaging of soft-tissue masses: Diagnostic efficacy and value of distinguishing between benign and malignant lesions.

AJR 1995; 164: 1191-1199.

**14 - Berquist TH, Ehman RL, King BF, Hodgman CG et Ilstrup DM.**

Value of MR imaging in differentiating benign from malignant soft-tissues masses: Study of 95 lesions.

AJR 1990; 155: 1251-1255.

**15- Enzinger F, Weiss S.**

Soft tissue tumors

CV Mosby (Saint Louis) 1995.

**16- Heymann S, Jung GM, Simon P, Bergerat JP, Borel C, Marco A, Kurtz JE et al.**

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 post opératoire.  
Cancer/Radiothérapie 2007; 11: 443-451.

**17- Milbéo Y, Kantor G, Laharie H, Lagarde P, Stoeckle E et al.**

Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres: analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose.  
Cancer/Radiothérapie 2005; 9: 293-303.

**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 - Penel N, Nisse C, Feddal S et Lartigau E.**

Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte.  
La revue de médecine interne 2001; 28: 1405-1411.

**20 -Leclercq C, Penel N, Grosjean J, Fournier C et Vilain M-O.**

Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés: Etude cas témoin.  
La revue de médecine interne 2004; 25: 866-871.

**21 - Vautraves C, Dewas S, Turk G et Penel N.**

Sarcomes en territoire irradié.  
Cancer/Radiothérapie 2010; 14: 74-80.

**22 - Burningham Z, Mia H, Spector L et Schiffmer JD.**

The epidemiology of sarcoma.

Clinical Sarcoma Research 2012; 2: 14.

**23 - Bougeard G, Sesboué R, Desurmont SB, Vasseur S, Martin C, et al.**

Molecular basis of the Li-Fraumeni syndrome: an update from the french LFS families.

J Med Genet 2008; 45: 535-538.

**24 - Kleinerman RA, Schonfeld SJ et Tucker MA.**

Sarcomas in hereditary retinoblastoma.

Clinical Sarcoma Research 2012; 2; 15: 1-7.

**25 - Pinson S et Wolkeinstein P.**

La neurofibromatose 1 (NFI) ou maladie de Van Recklinghausen.

La revue de médecine interne 2005; 26: 196-215.

**26 - Feldman DS, Jordan C et Fonseca L.**

Orthopedics manifestations of neurofibromatosis type 1.

J Am Acad Orthop Surg 2010; 18: 346-357.

**27 -Kogevinas M, Becher H, Benn T, Bertazzi PA et al.**

Cancer mortality in workers exposed to phenoxy herbicides, chlorophenols, and dioxins: An expanded and updated international cohort study.

Am J Epidemiol 1997; 145; 12: 1601-1075.

**28 - Bertazzi PA, Consonni D, Bachetti S, Rubagotti M et al.**

Health effects of dioxin exposure: A 20 –year mortality study.

Am J Epidemiol 2001; 135; 11: 1031-1044.

**29 -Stoeckle E.**

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

Cancer/Radiothérapie 2006 ; 10 : 34-40.

**30 -Taieb S, Ceugnart L, Gauthier H, Penel N, Vanseymortier L.**

Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale.  
Cancer/Radiothérapie 2006 ; 10 : 22-33 .

**31 - De Schepper AM, Gielen J, Vanhoenacker F et Parizel P.**

Imageries des tumeurs des parties molles  
EMC (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 31-750-A-10.

**32 - Courthaliac C, et al.**

Place de l'échographie dans l'exploration de l'appareil locomoteur.  
J Radiol ; 2005 : 86 .

**33 - Lamsak S, Zamiaty W, Elkhou K, Adil A, Bouyarmane H et al.**

Apport de l'imagerie par résonance magnétique dans les tumeurs malignes des parties molles.  
Rev . Maroc. Chir. Orthop. Traumatol. 2008; 36: 22-27.

**34 - De Schepper AM, De Beuckler L, Vandervenne et Somville J.**

Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors.  
Eur Radiol 2000; 10: 213-223.

**35 - Herman G, Abdelwahab IF, Miller TT, Klein MJ et Lewis MM.**

Tumours and tumours-like conditions of the soft tissue: Magnetic resonance imaging features differentiating benign from malignant masses.  
Br. J. Radiol 1992; 65: 14-20.

**36 - Vander Woude HJ, Verstraete KL, Hogendoorn PC et al.**

Musculoskeletal tumors: does fast dynamic contrast enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization.  
Radiology 1998; 208: 821-828.

**37-Ma LD, Frassica FJ, Mccarthy EF, Bluemke DA et Zerhouni EA.**

Benign and malignant musculoskeletal masses: MR imaging differentiation with Rim-to-celler differentiation enhanced

Radiology 1997; 202: 739-744.

**38- Mankin HJ, Mankin CJ et Simon MA.**

The hazards of the biopsy revisited.

J Bone Joint Surg (Am); 1996; 78; 656-663.

**39- Helsin MJ, Lewis JJ, Wordruff JM et Brennan MF.**

Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft tissue sarcoma.

Ann Surg Oncol; 1997; 4: 425-431.

**40- Coindre JM.**

Comment classer un sarcoma des tissus mous en 2006.

Ann Pathol 2006 ; 26 : 98-109 .

**41- Coindre JM.**

Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumors.

Histopathology 2003; 43: 1-16.

**42- Fuchs A, Henrot PH, Walter F, Lochum S; Vignaud JM, Stines J et Blum A.**

Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte.

J Radiol 2002; 83: 1035-1057.

**43- Drevelgas A, Pilavaki M et Chourmouzi D.**

Lipomatous tumours of soft tissue: MR appearance with histological correlation.

Eur J Radiol 2004; 50: 257-267.

**44- Weiss sw, goldblum jr. Enzinger and weiss's**

Soft tissue tumors

The cv mosby Company, fourth edition, 2001.

**45-M. Bui Nguyen Binh a, F. Collin b, J.-M. Coindre a**

Sarcomes des tissus mous : donnees moleculaires actuelles

Cancer/Radiotherapie 10 (2006) 15 –21.

**46- Genevay M, Coindre JM et Guillou L.**

Entités récentes en pathologie des tissus mous 2 ème partie.

Ann Pathol 2003; 23

**47- Nagamine N, Nohara Y et Ito E.**

Elastofibroma in okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases.

Cancer 1982; 50: 1794- 1805.

**48- Baccar S, Glon Y, Miquel A, Rocher L, kone T, Benyoussef H et Blery M.**

Appareil locomoteur- Tumeurs primitives des parties molles.

Feuillet de radiologie; 2003;43;5: 391-417.

**49- Fletcher C et Path MRC.**

Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma: Fact or fiction?

Am. J Surg Pathol 1992; 16; 3: 213-228.

**50- Fletcher C, Gustafson P; Rydholm A; Willen H et Akerman M.**

Clinicopathologic re-evaluation of 100 malignant fibrous histiocytoms: prgnostic relevance of sub classification.

J Clin Oncol 2001; 19: 3045-3050.

**51- Kilpatrick SE, Mentzel T, Fletcher C et Path MRC.**

Leiomyoma of deep soft tissue: clinicopathologic analysis of a series.

Am. J. Surg. Pathol 1994; 18; 6: 576-582.

**52- Van Villet M, Kliffen M, Krestin GP et Van dujke CF.**

Soft tissue sarcoma at a glance: clinical, histological, and MR imaging features of malignant extremity soft tissue tumours.

**53- Pahman DM et Ellison DA.**

Rhabdomyosarcomas in adults and children.

Arch Pathol Lab Med 2006; 130: 1454-1465.

**54-Murphey MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB et Smith WS.**

Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation.

Radiographics 1995; 15; 4: 893-917.

**55- Wild AT, Raab P et Krauss K.**

Hemangioma of skeletal muscle. Arch. Orthop.

Trauma Surg 2000; 120: 139-143.

**56. Bella GPB; Manivel JC; Thompson RC; Clohicy DR et Cheng EY.**

Intramuscular Hemangioma: recurrence risk related to surgical margins.

Clinical orthopedics and related research 2007; 459: 186-191.

**57- Deyrup AT, Miehinin M, North P, Khoury JD et al.**

Angiosarcomas arising in the visceral and soft tissue of children and young adults: a clinicopathologic study of 15 cases.

Am J Surg Pathol 2009; 33: 264-269.

**58- Boukhris J; Margado F; Benchakroun M; Boussaga M et al.**

Diagnostic et traitement chirurgical des tumeurs glomiques de la main (à propos de 10 cas).

Rev maroc chir orthop traumatol 2008; 35: 14-18.

**59- Marchadier A; Cohen M et Legre R.**

Tumeurs glomiques sous-unguéales des doigts: diagnostic échographique.

Chirurgie de la main 2006; 25: 16-21.

**60- Kransdorf MJ et Meis JM.**

Extraskelétal osseous and cartilaginous tumours of the extremities.

Radiographics 1993; 13: 853-884.

**61- Hashimoto N; Ueda T; Joyama S; Araki N et al.**

Extraskelétal mesenchymal chondrosarcoma: an imaging review of ten new patients.

Skeletal Radiol 2005; 34: 785-792.

**62- Knight MA; Birch R et Pringle J.**

Benign solitary schwannomas: a review of 234 cases.

J Bone and Joint Surgery [Br] 2007; 89-B: 382-387.

**63- Elandaloussi Y; Abkari I et Bleton R.**

Schwannome du nerf axillaire (à propos d'un cas).

Chirurgie de la main 2008; 27: 232-234.

**64- Kehoe NJS; Reid RP et Semple JC.**

Solitary benign peripheral-nerve tumours: review of 32 years experience.

J Bone Joint Surg [Br] 1995; 77-B: 497-500.

**65- Philip E, Gunter B, David W and Alain S.**

Soft tissue tumours. World organization classification of tumours: pathology and genetics of skin tumours.

Lyon: IARC Press; 2006: 357.

**66- Bervalot S, Missana MC, Lecesne A, Missenard G, Vanel D et al.**

Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres chez l'adulte: historique et avancés thérapeutique.

Cancer/Radiothérapie 2006; 10: 416-424.

**67- Thoma L et Delannes M.**

Curiethérapie dans les sarcomes des tissus mous.

Cancer/Radiothérapie 2003; 7:73-77.

**68- Zelek L.**

La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous.

Cancer/Radiothérapie 2006; 10: 68-71.

**69- Tawfiq N, Lagarde P, Stockle E, Thomas L et al.**

Traitement conservateur des sarcomes des tissus mous des membres. Evaluation des résultats fonctionnelle selon l'échelle de LENT-SOMA et le score de Enneking.

Cancer/Radiothérapie 2000; 4: 421-427;

**70- Taib S, Ceugnart L, Gauthier H, Penel N et Vanseymortier L.**

Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans le suivi post thérapeutique. Cancer/Radiothérapie 2006; 10: 78-82.

**71- Standard, options et recommandations 2006 pour la prise en charge des patients atteints de sarcomes des tissus mous.**

[www.gsf-geto.org](http://www.gsf-geto.org).

**72- Atean I, Pointreau Y, Rosset P, Garaud P et al.**

Prognostic factors of extremity soft tissue sarcoma in adult. A single institutional analysis. Cancer/Radiothérapie 2012; 16: 661-666.

**73-Dufrensne A, Blay JY, Cassier P, Vanel D et al.**

Recommandations pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique des sarcomes des tissus mous.

Bull cancer ; 2009 ; 96 ; 9 : 909-915 .

**74- Thèse 105-13.**

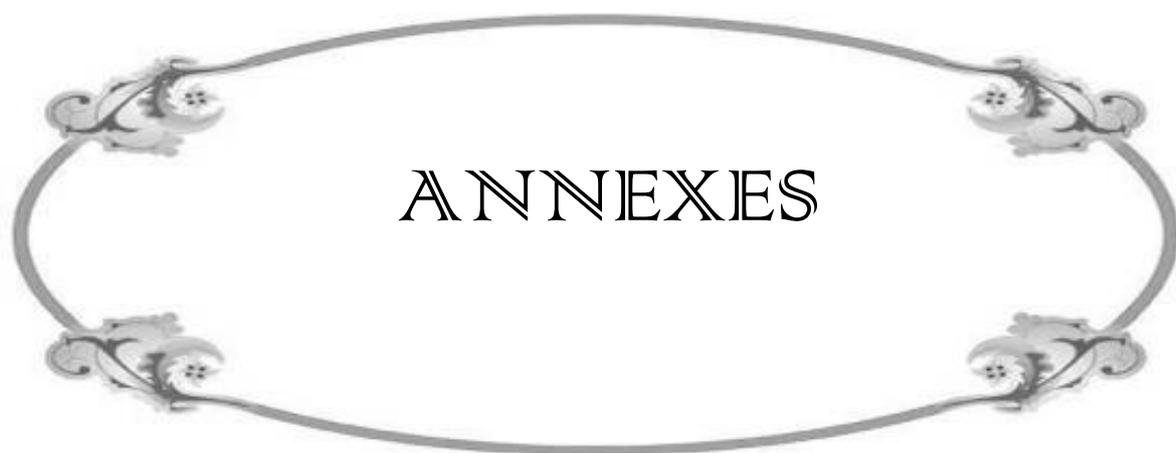
Expérience du service traumatologie orthopédie B au CHU Mohamed VI de Marrakech

Thèse de Dr. Maaroufi

**75.** [https://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=8665&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=fibromatosedesmoide&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Maladie\(s\)/groupes%20de%20maladies=Tumeurdesmoide&title=Tumeur%20desmo%EFde&search=Disease\\_Search\\_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=8665&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=fibromatosedesmoide&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Maladie(s)/groupes%20de%20maladies=Tumeurdesmoide&title=Tumeur%20desmo%EFde&search=Disease_Search_Simple)

**76- <https://cancer.ca/fr/cancer-information/cancer-types/soft-tissue-sarcoma/what-is-soft-tissue-sarcoma/types-of-soft-tissue-sarcoma>**

**77.** <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S000745511400006X#:~:text=L%20d%C3%A9veloppement%20de%20la%20biologie,outils%20diagnostiques%2C%20pronostiques%20et%20th%C3%A9rapeutiques.>



ANNEXES



<p>Familiaux :</p> <p>-Lipomes : <input type="checkbox"/></p> <p>-Rétinoblastome : <input type="checkbox"/></p> <p>-Autre tumeur : OUI : <input type="checkbox"/> NON: <input type="checkbox"/></p> <p>-Autres :</p>	
<p><b>Type de recrutement</b> : avant biopsie <input type="checkbox"/>/  après biopsie <input type="checkbox"/>/  après trt néo adjuvant <input type="checkbox"/> /  après exérèse <input type="checkbox"/> /  après récurrence. <input type="checkbox"/></p> <p>Circonstances de découverte :</p>	
<p>Date d'apparition des symptômes :</p> <p>Date de la première consultation :</p>	<p>-</p> <p>-</p>
<p><b>Signes révélateurs</b></p>	<p>-Presentation :- Primaire <input type="checkbox"/>  -Récurrence <input type="checkbox"/></p> <p>-Tuméfaction: <input type="checkbox"/></p> <p>-Douleur : Aigue: <input type="checkbox"/> Mécanique <input type="checkbox"/> Inflammatoire : <input type="checkbox"/></p> <p>- Impotence fonctionnelle: totale : <input type="checkbox"/> partielle <input type="checkbox"/></p> <p>-Décharge électrique : <input type="checkbox"/></p> <p>-Signes inflammatoires (œdème, gonflement, chaleur) : <input type="checkbox"/></p> <p>-Adénopathies : <input type="checkbox"/></p> <p>-Signes généraux : Fièvre : <input type="checkbox"/> Amaigrissement: <input type="checkbox"/></p> <p>-Metastase : pleuropulmonaire : <input type="checkbox"/>  Hépatique: <input type="checkbox"/>  Autres: <input type="checkbox"/></p> <p>-Autres :</p>
<p><b>DEBUT DE L'AFFECTION</b></p>	<p>- Rapide: <input type="checkbox"/></p> <p>- Subaigu : <input type="checkbox"/></p> <p>- Chronique: <input type="checkbox"/></p>

<b>Examen Clinique</b>	
<u>- Inspection</u>	<p><b>-localisation :</b></p> <p>° <u>membre sup :</u></p> <p style="padding-left: 40px;">_droit: <input type="checkbox"/>    _gauche: <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">épaule: <input type="checkbox"/> bras: <input type="checkbox"/> avant-bras: <input type="checkbox"/> main: <input type="checkbox"/></p> <p>° <u>membre inf :</u></p> <p style="padding-left: 40px;">_droit: <input type="checkbox"/> gauche: <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">Fesse <input type="checkbox"/> cuisse: <input type="checkbox"/> genou: <input type="checkbox"/> jambe: <input type="checkbox"/> pied: <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;"><input type="checkbox"/></p> <p><b>Siège : caractère superficiel <input type="checkbox"/></b></p> <p style="padding-left: 40px;"><b>profond <input type="checkbox"/></b></p> <p>-Signes inflammatoires : oui : <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">non: <input type="checkbox"/></p>
<u>-Palpation :</u>	<p>-Taille :    cm</p> <p>-Consistance : molle: <input type="checkbox"/> dure: <input type="checkbox"/> pierreuse : <input type="checkbox"/></p> <p>-Sensibilité : douloureuse : oui: <input type="checkbox"/> non: <input type="checkbox"/></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Contours : bien limités: <input type="checkbox"/>, irréguliers: <input type="checkbox"/> ; mal limités <input type="checkbox"/></li> <li>• Mobilité :                    ° <i>mobile</i> -Plan superficiel: <input type="checkbox"/></li> <li style="padding-left: 40px;">_Plan profond : <input type="checkbox"/></li> <li style="padding-left: 40px;">_2 plans : <input type="checkbox"/></li> <li>° <i>Fixe</i> :- Plan superficiel</li> <li style="padding-left: 40px;">- Plan profond</li> <li style="padding-left: 40px;">- 2 plans</li> </ul>

rapports cutanés	-
squelettiques,	
vasculaire	
-nerveux	
Adénopathie(s)	- satellite(s) : Oui: <input type="checkbox"/> Non: <input type="checkbox"/>
<p><b>Première étape de prise en charge : <u>la biopsie</u> :</b></p> <p>1. <b><u>Bilan pré biopsie</u> :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• radiographie simple de la région tumorale : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></li> <li>    si oui : normal <input type="checkbox"/></li> <li>            calcification <input type="checkbox"/></li> <li>            envahissement osseux. <input type="checkbox"/></li> </ul>	
-Echographie des parties molles	<p>-Fait : OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/></p> <p>-Nature de la lésion :</p> <p>tissulaire : <input type="checkbox"/> kystique: <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 100px;">graisseuse: <input type="checkbox"/></p> <p>-Siège de la lésion :</p> <p>-taille de la lésion :</p> <p>-Localisation de la lésion / aponévrose superficielle:</p> <p style="padding-left: 40px;">Superficielle (sous cutane) : <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">profonde (sous aponevrotique) : <input type="checkbox"/></p> <p>-limites (capsule) :</p> <p>régulières <input type="checkbox"/> irrégulières <input type="checkbox"/></p> <p>- Echostrucure :</p> <p style="padding-left: 40px;">Hypoéchogène <input type="checkbox"/> homogène <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">Hyperéchogène <input type="checkbox"/> hétérogène <input type="checkbox"/></p> <p style="padding-left: 40px;">Calcifications <input type="checkbox"/></p>

	<p>- Envahissements des structures de voisinage : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>- Doppler (vascularisation): oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p>
IRM :	<p>-Faite : OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/></p> <p>-Siège : Compartimentale <input type="checkbox"/> extra-compartimentale <input type="checkbox"/></p> <p>- Localisation (/aponévrose superficielle) : superficielle <input type="checkbox"/> profonde <input type="checkbox"/></p> <p>- Taille tumorale :</p> <p>-Limites tumorales: capsule <input type="checkbox"/> pas de capsule <input type="checkbox"/> -</p> <p>-Signal : en T1+ gadolinium(rehaussement) : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• En T1+ saturation de graisse : isosignal <input type="checkbox"/> hyposignal <input type="checkbox"/> hypersignal <input type="checkbox"/></li> <li>• En T2 : isosignal <input type="checkbox"/> hyposignal <input type="checkbox"/> hypersignal <input type="checkbox"/></li> </ul> <p>-Envahissement neuro-vasculaires : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>-Autres extensions : _ Articulaire <input type="checkbox"/> _ Autre localisation dans la même pièce : Skip métastase</p>
TDM	<p>-Fait : OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/></p> <p>-C: isodense <input type="checkbox"/> hypo <input type="checkbox"/> hyper <input type="checkbox"/></p> <p>-Calcifications</p> <p>-+C : (Rehaussement) : oui non</p> <p>-Contours : régulier <input type="checkbox"/> irrégulier <input type="checkbox"/></p> <p>- Capsule : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p> <p>-Atteinte de la corticale osseuse : oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/></p>



	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pièce fragmentée. <input type="checkbox"/></li> <li>• Pièce encapsulée. <input type="checkbox"/></li>   <li>• Concluante <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></li> <li>• Diagnostic <input type="checkbox"/></li> <li>• Immunohistochimie. <input type="checkbox"/></li> <li>• grading <input type="checkbox"/></li> </ul>
2 <sup>ème</sup> Biopsie	<p>- délai :</p> <p>- motif. : <input type="checkbox"/></p> <p>-faite par :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• chirurgien qui a fait l'exérèse. <input type="checkbox"/></li> <li>• Chirurgien orthopédiste. <input type="checkbox"/></li> <li>• Autre chirurgien. <input type="checkbox"/></li> <li>• Autre <input type="checkbox"/></li> </ul> <p>- résultats :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Concluante <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></li> <li>• Diagnostic <input type="checkbox"/></li> <li>• Immunohistochimie.</li> <li>• grading <input type="checkbox"/></li> </ul>
3 <sup>ème</sup> Biopsie	<p>Oui <input type="checkbox"/></p> <p>Non <input type="checkbox"/></p>

### **TRAITEMENT chirurgical**

- Chirurgie: discutée en RCP : oui  non
- Délai para rapport à la biopsie. :
- De la tumeur initiale  ou récidence .
- Si récidence : même centre  ou référée.
- Chirurgie première :  après chimio  après radiothérapie
- Opérateur :
- Bilan pré thérapeutique :  
-Imagerie locale :

\_Radio  
\_échographie.  
\_IRM

**-Résultats**

\_même constat   
\_ Progression tumorale : \_taille  
\_dépasse le compartiment  
\_envahissement vx-nv.

• **\_ Bilan d'extension :**

Radiothorax.   
TDM thoraco abdomino pelvienne   
Résultats : Métastases : oui  non   
Siège des métas si +

• **\_\_Bilan biologique : pré chirurgie**

•

**\_Type d'exérèse :** - Exérèse Intra lésionnelle   
- Résection marginale   
- Résection large   
- Résection radicale   
- Amputation/désarticulation   
- Reconstruction

• **Données CRO :**

- Voie d'abord :
- Tumeur vue ou non.
- Effraction tumorale.
- Besoin de recoupe des parties molles.
- Sacrifice nerveux.
- Sacrifice vasculaire
- Sacrifice parties molle : besoin de reconstruire :oui  non   
Peau  muscle
- Drainage : oui  non

- Incidents peropératoire :  
instabilité □ transfusion □ autres □
- Analyse des marges d'exérèse appréciée par le chirurgien. :
- Pièce adressée : entière □ fragmentée □ coupée □
- Orientation de la pièce. :

**Anapath :**

- Aspect macro :

Taille.

Pièce

entière / fragmentée / coupée / effraction / orientation .

- Type histologique :
- Grading

**\_ Qualité de l'exérèse** exprimée selon la classification R de l'UICC  
(standard)

– R0 = in sano

\_ R1 = reliquat microscopique possible

– R2 = reliquat macroscopique

***Suites :***

**Complications post opératoire :**

- *Ischémie secondaire.* □
- *Infection.* □
- *Nécrose cutanée.* □
- *Thrombo embolie.* □

**Complément de prise en charge :**

- *Discutée en RCP.* □
- *Reprise chirurgicale* □
- *Abstention et surveillance.* □
- *chimio* □

- *radio thérapie*

**SUIVI**

\_Récidive locale : oui  délai  
Non

\_Metastase : oui  délai  
Non

\_Evolution au long cours : Guérison   
Décès

**ANNEXE II:**

 <p>National Comprehensive Cancer Network®</p>	<p><b>NCCN Guidelines Version 2.2023</b> <b>Soft Tissue Sarcoma</b></p>	<p><a href="#">NCCN Guidelines Index</a> <a href="#">Table of Contents</a> <a href="#">Discussion</a></p>
<p><b>Table 1</b> <b>Histopathologic Type</b> Tumors included in the soft tissue category are listed below as per the 2020 World Health Organization classification of tumors:</p>		
<p><b>Adipocytic Tumors</b></p> <p><i>Benign</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lipoma NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Intramuscular lipoma</li> <li>▶ Chondrolipoma</li> </ul> </li> <li>• Lipomatosis             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Diffuse lipomatosis</li> <li>▶ Multiple symmetrical lipomatosis</li> <li>▶ Pelvic lipomatosis</li> <li>▶ Steroid lipomatosis</li> <li>▶ HIV lipodystrophy</li> </ul> </li> <li>• Lipomatosis of nerve             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Lipoblastomatosis</li> <li>▶ Localized (lipoblastoma)</li> <li>▶ Diffuse (lipoblastomatosis)</li> </ul> </li> <li>• Angiolipoma NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Cellular angiolipoma</li> </ul> </li> <li>• Myolipoma</li> <li>• Chondroid lipoma</li> <li>• Spindle cell lipoma</li> <li>• Atypical spindle cell/pleomorphic lipomatous tumor</li> <li>• Hibernoma</li> </ul> <p><i>Intermediate (locally aggressive)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atypical lipomatous tumor</li> </ul> <p><i>Malignant</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Liposarcoma, well-differentiated, NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Lipoma-like liposarcoma</li> <li>▶ Inflammatory liposarcoma</li> <li>▶ Sclerosing liposarcoma</li> </ul> </li> <li>• Dedifferentiated liposarcoma</li> <li>• Myxoid liposarcoma</li> <li>• Pleomorphic liposarcoma</li> <li>• Epithelioid liposarcoma</li> <li>• Myxoid pleomorphic liposarcoma</li> </ul>	<p><b>Fibroblastic/Myofibroblastic Tumors</b></p> <p><i>Benign</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Nodular fasciitis             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Intravascular fasciitis</li> <li>▶ Cranial fasciitis</li> </ul> </li> <li>• Proliferative fasciitis</li> <li>• Proliferative myositis</li> <li>• Myositis ossificans and fibro-osseous pseudotumor to digits</li> <li>• Ischemic fasciitis</li> <li>• Elastofibroma</li> <li>• Fibrous hamartoma of infancy</li> <li>• Fibromatosis coli</li> <li>• Juvenile hyaline fibromatosis</li> <li>• Inclusion body fibromatosis</li> <li>• Fibroma of tendon sheath</li> <li>• Desmoplastic fibroblastoma</li> <li>• Myofibroblastoma</li> <li>• Calcifying aponeurotic fibroma</li> <li>• EWSR1::SMAD3-positive fibroblastic tumor (emerging)</li> <li>• Angiomyofibroblastoma</li> <li>• Cellular angiofibroma</li> <li>• Angiofibroma NOS</li> <li>• Nuchal fibroma</li> <li>• Acral fibromyxoma</li> <li>• Gardner fibroma</li> </ul> <p><i>Intermediate (locally aggressive)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Solitary fibrous tumor, benign</li> <li>• Palmar/plantar-type fibromatosis</li> <li>• Desmoid-type fibromatosis             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Extra-abdominal desmoid</li> <li>▶ Abdominal fibromatosis</li> <li>▶ Lipofibromatosis</li> <li>▶ Giant cell fibroblastoma</li> </ul> </li> </ul>	
<p>Used with permission, Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, eds. World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fifth Edition. Lyon: IARC;2020.</p>		
		<p><a href="#">Continued</a></p>

<p><b>Histopathologic Type</b> Tumors included in the soft tissue category are listed below as per the 2020 World Health Organization classification of tumors:</p>	
<p><b>Fibroblastic/Myofibroblastic Tumors (continued)</b></p> <p><i>Intermediate (rarely metastasizing)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dermatofibrosarcoma protuberans NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans</li> <li>▶ Dermatofibrosarcoma protuberans, fibrosarcomatous</li> <li>▶ Myxoid dermatofibrosarcoma protuberans                 <ul style="list-style-type: none"> <li>◊ Dermatofibrosarcoma protuberans with myeloid differentiation</li> </ul> </li> <li>▶ Plaque-like dermatofibrosarcoma protuberans</li> </ul> </li> <li>• Solitary fibrous tumor, NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Fat-forming (lipomatous) solitary fibrous tumor</li> <li>▶ Giant cell-rich solitary fibrous tumor</li> </ul> </li> <li>• Inflammatory myofibroblastic tumor             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma</li> </ul> </li> <li>• Myofibroblastic sarcoma</li> <li>• Superficial CD34-positive fibroblastic tumor</li> <li>• Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma</li> <li>• Infantile fibrosarcoma</li> </ul> <p><i>Malignant</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Solitary fibrous tumor, malignant</li> <li>• Fibrosarcoma NOS</li> <li>• Myxofibrosarcoma             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Epithelioid myxofibrosarcoma</li> </ul> </li> <li>• Low-grade fibromyxoid sarcoma</li> <li>• Sclerosing epithelioid fibrosarcoma</li> </ul> <p><b>So-called Fibrohistiocytic Tumors</b></p> <p><i>Benign</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tenosynovial giant cell tumor NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Tenosynovial giant cell tumor, diffuse</li> </ul> </li> <li>• Deep benign fibrous histiocytoma</li> </ul> <p><i>Intermediate (rarely metastasizing)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Plexiform fibrohistiocytic tumor</li> <li>• Giant cell tumor of soft parts NOS</li> </ul> <p><i>Malignant</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Malignant tenosynovial giant cell tumor</li> </ul>	<p><b>Vascular Tumors</b></p> <p><i>Benign</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Haemangioma NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Intramuscular haemangioma</li> <li>▶ Arteriovenous haemangioma</li> <li>▶ Venous haemangioma</li> <li>▶ Epithelioid haemangioma                 <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Cellular epithelioid haemangioma</li> <li>▶ Atypical epithelioid haemangioma</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>• Lymphangioma NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Lymphangiomatosis</li> <li>▶ Cystic lymphangioma</li> </ul> </li> <li>• Acquired tufted haemangioma</li> </ul> <p><i>Intermediate (locally aggressive)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kaposiform haemangioendothelioma</li> </ul> <p><i>Intermediate (rarely metastasizing)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retiform haemangioendothelioma</li> <li>• Papillary intralymphatic angioendothelioma</li> <li>• Composite haemangioendothelioma             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Neuroendocrine composite haemangioendothelioma</li> </ul> </li> <li>• Kaposi sarcoma             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Classic indolent Kaposi sarcoma</li> <li>▶ Endemic African Kaposi sarcoma</li> <li>▶ AIDS-associated Kaposi sarcoma</li> <li>▶ Latrogenic Kaposi sarcoma</li> </ul> </li> <li>• Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like)             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Haemangioendothelioma</li> </ul> </li> </ul> <p><i>Malignant</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Epithelioid haemangioendothelioma NOS             <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Epithelioid haemangioendothelioma with <i>WWTR1::CAMTA1</i> fusion</li> <li>▶ Epithelioid haemangioendothelioma with <i>YAP1::TFE3</i> fusion</li> </ul> </li> <li>• Angiosarcoma</li> </ul>

### Histopathologic Type

Tumors included in the soft tissue category are listed below as per the 2020 World Health Organization classification of tumors:

#### Pericytic (perivascular) tumors

##### Benign and intermediate

- Glomus tumor NOS
  - ↳ Glomangioma
  - ↳ Glomangiomyoma
  - ↳ Glomangiomatosis
- ↳ Glomus tumor of uncertain malignant potential
- Myopericytoma
  - ↳ Myofibromatosis
  - ↳ Myofibroma

##### Benign and intermediate

- ↳ Infantile myofibromatosis

- Angioleiomyoma

##### Malignant

- Glomus tumor, malignant

#### Smooth muscle tumors

##### Benign and intermediate

- Leiomyoma NOS
- ↳ Smooth muscle tumor of uncertain malignant potential

##### Malignant

- Leiomyosarcoma NOS

#### Skeletal muscle tumors

##### Benign

- Rhabdomyoma NOS
  - ↳ Fetal rhabdomyoma
  - ↳ Adult rhabdomyoma
  - ↳ Genital rhabdomyoma

##### Malignant

- Embryonal rhabdomyosarcoma NOS
  - ↳ Embryonal rhabdomyosarcoma, pleomorphic
  - ↳ Alveolar rhabdomyosarcoma
  - ↳ Pleomorphic rhabdomyosarcoma NOS
  - ↳ Spindle cell rhabdomyosarcoma

- ↳ Congenital spindle cell rhabdomyosarcoma with *VGLL2/NCOA2::CITED2* rearrangements

- ↳ *MYOD1*-mutant spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma
- ↳ Intraosseous spindle cell rhabdomyosarcoma with *TFCP2::NCOA2* Intraosseous spindle cell rhabdomyosarcoma with *TFCP2::NCOA2* rearrangements

##### Ectomesenchymoma

#### Chondro-osseous tumors

##### Benign

- Chondroma NOS
  - ↳ Chondroblastoma-like soft tissue chondroma

##### Malignant

- Osteosarcoma, extraskeletal

#### Peripheral nerve sheath tumors

##### Benign

- Schwannoma NOS
  - ↳ Ancient schwannoma
  - ↳ Cellular schwannoma
  - ↳ Plexiform schwannoma
  - ↳ Epithelioid schwannoma
  - ↳ Microcystic/reticular schwannoma
- Neurofibroma NOS

- ↳ Ancient neurofibroma
- ↳ Cellular neurofibroma
- ↳ Atypical neurofibroma
- ↳ Plexiform neurofibroma

- Perineurioma NOS

- ↳ Reticular perineurioma
- ↳ Sclerosing perineurioma

- Granular cell tumor NOS

- Nerve sheath myxoma

- Solitary circumscribed neuroma

- ↳ Plexiform solitary circumscribed neuroma
- ↳ Reticular perineurioma
- ↳ Sclerosing perineurioma

### Histopathologic Type

Tumors included in the soft tissue category are listed below as per the 2020 World Health Organization classification of tumors:

#### Peripheral nerve sheath tumors (continued)

- Granular cell tumor NOS
- Nerve sheath myxoma
- Solitary circumscribed neuroma
  - ↳ Plexiform solitary circumscribed neuroma
- Meningioma NOS
- Benign triton tumor/neuromuscular choristoma
- Hybrid nerve sheath tumor
  - ↳ Perineurioma/schwannoma
  - ↳ Schwannoma/neurofibroma
  - ↳ Perineurioma/neurofibroma

##### Malignant

- Malignant peripheral nerve sheath tumor NOS
  - ↳ Malignant peripheral nerve sheath tumor, epithelioid
- Melanotic malignant peripheral malignant triton tumor
- Malignant granular cell tumor
- Perineurioma, malignant

#### Tumors of Uncertain Differentiation

##### Benign

- Myxoma NOS
  - ↳ Cellular myxoma
- Aggressive angiomyxoma

#### Tumors of Uncertain Differentiation

- Aggressive angiomyxoma
- Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor
- Phosphaturic mesenchymal tumor NOS
- Perivascular epithelioid tumor, benign
- Angiomyolipoma

#### Tumors of Uncertain Differentiation (continued)

##### Intermediate (locally aggressive)

- Haemosiderotic fibrolipomatous tumor
- Angiomyolipoma, epithelioid *intermediate (rarely metastasizing)*
- Atypical fibroxanthoma
- Angiomatoid fibrous histiocytoma
- Ossifying fibromyxoid tumor, NOS
- Mixed tumor NOS
- Mixed tumor, malignant, NOS
- Myoepithelioma NOS

##### Malignant

- Phosphaturic mesenchymal tumor, malignant
- *NTRK*-rearranged spindle cell neoplasm (emerging)
- Synovial sarcoma NOS
  - ↳ Synovial sarcoma, spindle cell
  - ↳ Synovial sarcoma, biphasic
  - ↳ Synovial sarcoma, poorly differentiated
- Epithelioid sarcoma
  - ↳ Proximal or large cell epithelioid sarcoma
- Classic epithelioid sarcoma alveolar soft part sarcoma
- Clear cell sarcoma NOS
- Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
- Desmoplastic small round cell tumor
- Rhabdoid tumor NOS
- Perivascular epithelioid tumor, malignant
- Intimal sarcoma
- Ossifying fibromyxoid tumor, malignant
- Myoepithelial carcinoma
- Undifferentiated sarcoma
- Spindle cell sarcoma, undifferentiated
- Pleomorphic sarcoma, undifferentiated
- Round cell sarcoma, undifferentiated



*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.*

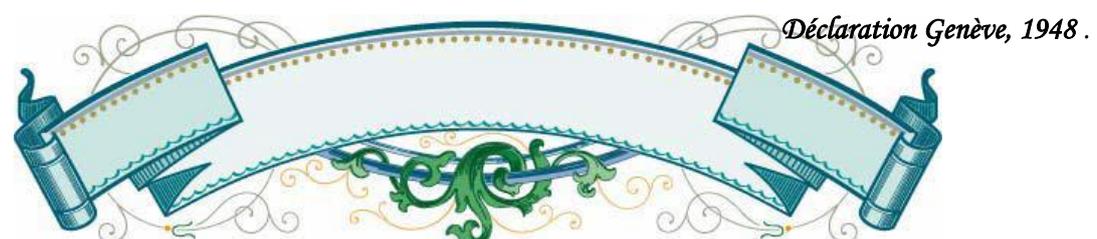
*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*



## قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها، في كل الظروف والأحوال

بإذلة وسعي في استنقاذها من الملاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بإذلة وحياتي الطبية

للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختاً لكل زميل وزميلة

في المهنة الطبية متعاونين على البر والتقوى

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلا نيتي، نقية مما يشينها

تجاه الله ورسوله والمؤمنين

والله على ما أقول شهيد.

