



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2024

Thèse N°325

Les sarcomes des tissus mous

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13 /09 /2024

PAR

Mme. **HAMDANE Hajar**

Née Le 01/01/1998 à MARRAKECH

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Sarcomes – tissus mous – parties molles – tumeur – chirurgie – radiologie –
radiothérapie – chimiothérapie – pronostic

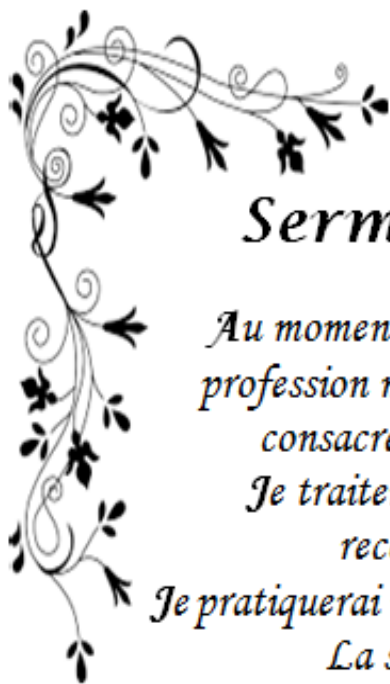
JURY

Mme.	H. EL HAOURY	PRESIDENTE
	Professeur agrégé de Traumatologie-orthopédie	
M.	R. CHAFIK	RAPPORTEUR
	Professeur agrégé de Traumatologie-orthopédie	
Mme.	S. ALJ	JUGES
	Professeur agrégé de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي أَنْعَمْتَ
عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحاً
تَرْضَاهُ وَأُوخِّلَنِي بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ.
صدق الله العظيم

سورة النمل الآية 19



Serment d'Hippocrate

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

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité.

La santé de mes malades sera mon premier but.

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

Les médecins seront mes frères.

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

Je maintiendrai 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.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI
: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Said ZOUHAIR
Vice doyen de la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen des Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Vice doyen Chargé de la Pharmacie : Pr. Oualid ZIRAOUI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	ZOUHAIR Said (DOYEN)	P.E.S	Microbiologie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
04	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
05	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
06	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
07	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
08	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
09	KISSANI Najib	P.E.S	Neurologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie

12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUATAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
18	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
19	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
20	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
21	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
22	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
23	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
24	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
25	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
26	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
27	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
28	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
29	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
30	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
31	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
34	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
35	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
36	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
37	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique

38	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
39	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
40	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
43	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
44	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
45	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
46	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
47	FOURAIJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
48	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
49	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
50	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
51	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
52	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
53	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
54	KHOUCANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
55	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
56	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
57	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
58	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
59	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
60	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
61	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
62	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
63	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie-réanimation

64	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie
65	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
66	ABOUSSAIR Nisrine	P.E.S	Génétique
67	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
68	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie
69	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato-orthopédie
70	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
71	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
72	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
73	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
74	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
75	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
76	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
77	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
78	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
79	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
80	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
81	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
82	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
83	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
84	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
85	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
86	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
87	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
88	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
89	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique

90	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
91	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
92	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
93	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
94	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
95	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
96	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
97	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
98	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
99	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
100	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
101	TAZI Mohamed Ilias	P.E.S	Hématologie clinique
102	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
103	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
104	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
105	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
106	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
107	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
108	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
111	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
112	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
113	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
114	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
115	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques

116	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
117	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
118	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
119	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
120	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
121	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
122	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
123	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
124	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
125	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
126	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
127	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
128	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
129	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
130	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
131	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
132	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
133	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
134	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
135	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
136	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
137	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
138	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
139	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
140	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation

141	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
142	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
143	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
144	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
145	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
146	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
147	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
148	BELHADJ Ayoub	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
149	BOUZERDA Abdelmajid	Pr Ag	Cardiologie
150	ARABI Hafid	Pr Ag	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
151	ARSALANE Adil	Pr Ag	Chirurgie thoracique
152	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
153	ABDELFETTAH Youness	Pr Ag	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
154	REBAHI Houssam	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
155	BENNAOUI Fatiha	Pr Ag	Pédiatrie
156	ZOUIZRA Zahira	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
157	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
158	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
159	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
160	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
161	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophtalmologie
162	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
163	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
164	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-pathologique
165	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie

166	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
167	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
168	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
169	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophthalmologie
170	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
171	GEBRATI Lhoucine	MC Hab	Chimie
172	FDIL Naima	MC Hab	Chimie de coordination bio-organique
173	LOQMAN Souad	MC Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
174	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
175	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
176	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
177	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
178	MAOUJOUO Omar	Pr Ag	Néphrologie
179	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
180	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
181	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
182	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
183	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
184	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
185	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
186	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
187	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
188	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
189	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
190	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
191	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique

192	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
193	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
194	LAHMINI Widad	Pr Ag	Pédiatrie
195	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
196	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
197	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
198	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
199	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
200	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
201	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
202	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
203	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
204	EL-QADIRY Raby	Pr Ag	Pédiatrie
205	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
206	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
207	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
208	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
209	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
210	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ass	Biochimie
211	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
212	HAJHOUI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
213	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
214	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
215	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
216	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
217	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie

218	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
219	WARDA Karima	MC	Microbiologie
220	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio-organique
221	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
222	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
223	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
224	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
225	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
226	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
227	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
228	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
229	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
230	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
231	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie
232	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
233	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
234	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
235	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
236	SBAI Asma	MC	Informatique
237	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
238	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
239	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
240	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
241	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
242	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
243	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie

244	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
245	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique
246	DOULHOUSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
247	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
248	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
249	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
250	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
251	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
252	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
253	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
254	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
255	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
256	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
257	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
258	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
259	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
260	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
261	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
262	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
263	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
264	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
265	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
266	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
267	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
268	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
269	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie

270	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
271	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
272	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
273	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
274	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
275	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
276	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
277	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
278	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
279	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
280	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
281	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
282	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
283	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie
284	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
285	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
286	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
287	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
288	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
289	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
290	BENDAOUUD Layla	Pr Ass	Dermatologie
291	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
292	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
293	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
294	HOUMAID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
295	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie

296	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
297	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
298	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
299	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
300	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
301	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
302	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
303	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
304	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
305	MAAROUFI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
306	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
307	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
308	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
309	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
310	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
311	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
312	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
313	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
314	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
315	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
316	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
317	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro-entérologie
318	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
319	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
320	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie
321	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques

322	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
323	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie
324	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
325	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
326	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
327	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
328	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
329	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
330	JENDOUCI Omar	Pr Ass	Urologie
331	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
332	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
333	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
334	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
335	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
336	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
337	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
338	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
339	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
340	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
341	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
342	GHARBI Khalid	Pr Ass	Gastro-entérologie
343	ATBIB Yassine	Pr Ass	Pharmacie clinique

LISTE ARRETEE LE 24/07/2024



DEDICACES





A Allah

*Le Tout Puissant, qui m'a inspiré guidé dans le bon chemin
Je Lui dois ce que je suis devenue
Louanges et remerciements Pour Sa clémence et Sa miséricorde.*

A mes très chers et adorables parents :

Abdelilah Hamdane et Rquia Zoubayry

A ceux qui ont guidé mes premiers pas dans la vie. Vous avez tout donné pour ma réussite ; votre attention, votre affection et votre amour.

C'est grâce à vous que j'ai pu poursuivre mes études malgré toutes les difficultés.

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde reconnaissance.

Vos prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.

Que Dieu le tout puissant, vous protège, vous procure longue santé et bonheur.

En ce jour, j'espère réaliser l'un de vos rêves.

Veillez trouver dans ce travail le fruit de votre dévouement et l'expression de ma gratitude. Je vous serai éternellement reconnaissante...

A mes très chers frères Younes Hamdane et Amine Hamdane,

Je sais que vous êtes fiers de votre petite sœur,

Je vous dédie cette thèse en témoignage de mon profond amour.

Merci pour l'affection, la tendresse dont vous m'avez toujours entouré.

Merci pour l'encouragement sans limites que vous ne cessez de manifester.

Aucun mot, ne peut exprimer mes sentiments profonds d'amour, de respect et de reconnaissance.

Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers vous.

Merci pour le soutien moral, émotionnel et financier, j'en suis très reconnaissante.

Je vous souhaite beaucoup de bonheur, de santé et de réussite. Que Dieu nous unisse pour toujours. Que Dieu vous protège et vous réserve le meilleur avenir, et puisse l'amour et la fraternité nous unir à jamais.

A mon cher époux et compagnon de vie, El Ghali

A nous, notre petite famille et nos futurs enfants.

A nos fous rires et nos plus beaux sourires

A la plus belle chose qui me soit arrivée dans la vie

Je te remercie pour toutes ces années où tu m'as soutenue, sans faille.

Pour ton amour, ta présence, ton écoute et ta grande patience.

Je t'aime infiniment.

À ma belle-famille : mon oncle Abdallah, tata Yasmina, ma belle-sœur Rhita et mon beau-frère Ismail

Vous m'avez accueilli à bras ouverts dès le premier jour, je suis très contente de vous avoir dans ma vie. Ce travail est aussi le fruit de vos encouragements et de vos bénédictions. Je vous aime énormément, que le bon dieu vous garde pour moi.

A la mémoire de mon cher grand-père paternel Khalifa Hamdane, tu as toujours été dans mon esprit et dans mon cœur. J'espère que tu es fier de moi de là où tu es. J'aurais tant aimé que tu sois à mes côtés en ce grand jour, mais hélas, le destin en a décidé ainsi. Qu'Allah te couvre de sa sainte miséricorde et t'accueille dans son éternel paradis.

*A mes chères grands-mères : Rabha Mamdouh et Fatima Ait Hammou
Votre histoire a toujours été une grande source d'inspiration pour moi, vos prières et votre bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études. Votre présence dans la famille est le secret de notre bonheur... Que Dieu vous préserve de tout mal et vous accorde une longue vie.*

A la mémoire de ma tante Zaina Zoubayry

Je te garde toujours au plus profond de mon cœur et je ne cesse de prier pour toi. À la mémoire de tous ces moments et souvenirs que nous avons partagés, je te dédie ce travail, en remerciement pour chaque instant vécu à tes côtés. J'espère que tu es fière de moi là où tu es. Que Dieu, le miséricordieux, t'accueille dans son éternel paradis.

À mes sœurs de cœur et compagnonnes de parcours : Kaoutar El Modafar et Meriem Ezzaaza, mon trio de choc.

Vous avez fait de mes années de médecine les plus belles années de ma vie. Nous avons parcouru ce long chemin ensemble, vécu les bons et mauvais moments ensemble. Merci d'être toujours présentes les unes pour les autres, dans le meilleur comme dans le pire.

Tous les bons souvenirs, nos fous rires, nos journées interminables de prépa, nos gardes, nos aventures...resteront gravés à jamais dans ma mémoire. Je remercie Dieu de vous avoir mis sur mon chemin et de m'avoir donné deux sœurs. Je n'oserais pas imaginer ma vie sans vous. Vous êtes tout simplement les meilleures.

Je vous dédie cette thèse en hommage à ces belles années passées ensemble et aux années à venir inshallah. Que Dieu nous garde unies pour la vie. Je vous aime mes chéries.

A ma chère amie d'enfance Ghita Saïdi

Ça fait déjà 17 ans qu'on se connaît, nous avons passé des moments inoubliables, tu es pour moi l'exemple de la tendresse, de la bonté et la gentillesse. Je remercie Allah de nous avoir réunis et j'espère conserver à jamais cette complicité qui nous unit. Aucun mot ne sera suffisant pour exprimer la reconnaissance, le respect et l'amour que je porte pour toi sœurlette.

À ma grande famille : mes oncles et mes tantes, à tous mes adorables cousins et cousines, À tous les membres de la famille Hamdane et de la famille Zoubayry

J'aurai aimé pouvoir citer chacun par son nom, Merci pour vos encouragements, votre soutien tout au long de ces années. Vous aviez toujours su rendre, les moments les plus difficiles, plus joyeux. J'ai une chance inestimable d'être né dans une famille si aimante et si généreuse. Le bonheur que je ressens quand on est tous réunis est immense. J'ai le grand plaisir de vous dédier ce modeste travail. Qu'il vous apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour vous honorer. Que Dieu vous protège et vous apporte bonheur et santé.

À moi

Très cher moi, au terme d'un périple riche en expériences, jalonné de défis et parsemé de découvertes, je me permets aujourd'hui, avec une plume empreinte de respect, de te dévoiler toute la gratitude que tu mérites. Le chemin parcouru n'a certes pas toujours été pavé de facilités, et les horizons à explorer demeurent encore nombreux. Cependant, je tiens à rendre un hommage sincère à ta force, à ta persévérance et à ta résilience. Et à t'exprimer mes excuses les plus profondes. Pardonne-moi de n'avoir pas su t'aimer davantage, de n'avoir que partiellement reconnu la force silencieuse qui t'anime. Excuse-moi pour ces moments où j'ai exigé davantage sans prendre le temps de célébrer les victoires déjà remportées, sans savourer chaque triomphe avec pleine conscience. Aujourd'hui, je te contemple et je réalise combien tu as grandi, murie, et comment tu continues de fleurir, révélant une beauté aussi bien intérieure qu'extérieure. La vie peut être exigeante, mais dorénavant, je m'engage à t'aimer davantage et à être reconnaissante envers toi. Cette thèse, fruit de tes efforts acharnés et de ta persévérance inébranlable, est dédiée à ce parcours, à ces découvertes, à ces leçons précieuses. À toi Hajar, la personne qui mérite amour, reconnaissance et fierté. Je t'aime profondément.

À tous les patients

Que Dieu nous aide à apaiser vos souffrances.

A tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.

*À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail. A
tous ceux à qui ma réussite tient à cœur, Je vous dis merci du fond du cœur,
Cette thèse est dédiée à vous.*



REMERCIEMENTS



***A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE ; PROFESSEUR CHAFIK
RACHID PROFESSEUR D'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR EN TRAUMATOLOGIE
ORTHOPÉDIE A L'HÔPITAL IBNTOFAL DE MARRAKECH***

Je vous remercie de m'avoir confié ce travail. Vous m'avez accordé une bonne partie de votre temps précieux. Vous m'avez guidé avec rigueur et soutenu par vos conseils et vos remarques pertinentes. Vous m'avez toujours accueilli avec beaucoup de modestie et de sympathie.

Vos qualités humaines et vos compétences professionnelles m'ont beaucoup marqué. Veuillez trouver, cher maître, dans ce travail le témoignage de ma reconnaissance et de ma très haute considération.

***A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENTE DE THÈSE EL HAOURY HANANE;
PROFESSEUR D'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR EN TRAUMATOLOGIE
ORTHOPÉDIE A L'HÔPITAL IBNTOFAL DE MARRAKECH***

Je suis très reconnaissante de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de présider mon jury de thèse avec bienveillance. Nous avons eu la chance inestimable de bénéficier de votre enseignement éclairé tout au long de nos années d'études.

Votre expérience et votre expertise ont été une source d'inspiration pour nous et ont grandement contribué à notre formation. Veuillez cher maître, trouver dans ce travail, le témoignage de ma gratitude, ma haute considération et mon profond respect.

***A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE : PROFESSEUR ALJ SOUMAYA
PROFESSUER D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR EN RADIOLOGIE, A L'HOPITAL
IBNTOFAIL DE MARRAKECH***

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de vous associer à notre jury de thèse. Vous représentez pour nous l'exemple du professeur aux grandes qualités humaines et professionnelles. Votre compétence et votre dévouement sont pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de la profession médicale. Veuillez croire, chère Maitre, à l'expression de notre sincère reconnaissance et notre grand respect.



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

AEG	: Altération de l'état général
AJCC	: American Joint Committee on Cancer
ATCD	: Antécédent
CDS	: Chondrosarcome
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CTH	: Chimiothérapie
DFS	: Dermatofibrosarcome
DC	: Diagnostic
EBV	: Epstein Barr virus
FDG	: Fluorodeoxyglucose
FNCLCC	: Fédération Nationale des Centre de Lutte Contre le Cancer
FAT SAT	: Fat saturation (Saturation de graisse)
FBS	: Fibrosarcome
FDR	: Facteurs de risque
FSE	: Fast spin echo
Gy	: Gray
HFIS	: Hybridation fluorescente in situ
HFM	: Histiocytofibrome malin
IHC	: Immunohistochimie
LPS	: Liposarcome
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
MI	: Membre inférieur
MFH	: Histiocytofibrome malin
MSL	: Leiomyosarcome
MS	: Membre supérieur
NF	: Neurofibrosarcome
MPNST	: Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques
NCI	: Institut national de cancer
NF1	: Neurofibromatose de type 1
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PCR	: Polymérase Chain réaction
PDC	: Produit de contraste
PEC	: Pris en charge
RX	: Radiographie
RMS	: Rhabdomyosarcome
SVS	: Synovialosarcome
SPLM	: Sarcome pléomorphe

STM : Sarcome des tissus mous
SEP : Sarcome épithéloïde
SNP : Système nerveux périphérique
STM : Sarcome des tissus mous
TNM : Tumor,Node,Metastasis
TEP : Tomographie à Emission de Protons
TNF : Tumor necrosis factor
UICC : Universal integrated circuit card



PLAN



INTRODUCTION	1
PATIENTS & METHODES	4
I. TYPE DE L'ETUDE :	5
II. MODALITES DE RECRUTEMENTS DES PATIENTS ET RECUEIL DES DONNEES :	5
III. CRITERES D'INCLUSION :	6
IV. CRITERES D'EXCLUSION :	7
V. L'ANALYSE STATISTIQUE :	7
VI. Analyse bibliographique :	7
VII. CONSIDERATIONS ETHIQUES :	8
RESULTATS	9
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :	10
1. Fréquence :	10
2. Age :	11
3. Sexe :	12
4. Localisation topographique des STM :	13
5. Degré de profondeur :	15
II. ETUDE CLINIQUE :	15
1. Motif de consultation et signes fonctionnels :	15
2. Données de l'examen clinique :	17
3. Extension locorégionale :	21
4. Extension à distance :	21
III. ETUDE PARA-CLINIQUE :	22
1. Bilan radiologique :	22
2. Bilan biologique :	27
IV. EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :	28
1. Matériel d'étude :	28
2. Etude macroscopique :	30
3. Etude microscopique :	32
4. Etude immunohistochimique :	37
V. CLASSIFICATION TNM ET STADE TUMORAL :	40
1. Clinique :	40
2. Paraclinique :	40
3. Classification TNM :	41
4. Le staging tumoral :	42
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	43
1. Chirurgie :	43
2. Radiothérapie :	45
3. Chimiothérapie :	47
VII. SUIVI POST-THERAPEUTIQUE :	50
1. But :	50
2. Surveillance :	50
3. Survie et pronostic :	51

DISCUSSION	52
I. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE :	53
1. Epidémiologie :	53
2. Localisation topographique/degré de profondeur :	54
3. Facteurs étiologiques :	56
II. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE :	58
1. Présentation clinique :	58
2. L'Imagerie médicale :	61
3. Bilan biologique :	66
4. Diagnostic histologique :	66
5. Diagnostic différentiel :	69
III. ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE :	70
1. Généralités :	70
2. Classification histo-génétique :	70
3. Techniques d'identification des sarcomes des tissus mous :	72
IV. Etude cytogénétique :	73
1. Généralités :	73
2. Techniques :	73
V. LES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES DES STM :	77
1. Le fibrosarcome de l'adulte :	77
2. Les Liposarcomes :	78
3. Le Sarcome indifférencié pléomorphe/L'Histiocytofibrome malin :	79
4. Le Synoviosarcome:	79
5. Le Rhabdomyosarcome:	79
6. Le Chondrosarcome mésoenchymateux :	80
7. Les Angiosarcomes :	80
8. L'Ostéosarcome extra squelettique :	81
9. Les Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST) :	81
10. Le Sarcome épithélioïde :	82
VI. FACTEURS PRONOSTIQUES :	82
1. Facteurs de récurrence locale :	82
2. Facteurs métastatiques et de survie globale :	84
3. Autres facteurs :	86
VII. MOYENS THERAPEUTIQUES :	89
1. Chirurgie :	89
2. Radiothérapie :	94
3. Chimiothérapie :	97
4. Thérapies ciblées :	100
5. Indications thérapeutiques :	100
VIII. SUIVI THERAPEUTIQUE :	102
1. Principe :	102
2. Diagnostic de récurrence-rechute-métastase :	102

CONCLUSION	105
ANNEXES	107
RESUMES	118
BIBLIOGRAPHIE	122



INTRODUCTION



Les sarcomes des tissus mous (STM) représentent moins d'un pour cent des tumeurs malignes de l'adulte, le nombre de nouveaux cas est de l'ordre de 10000 par an aux USA et de 1800 par an en France, regroupant une grande variété d'origine mésenchymateuse, survenant à tous les âges et dans des localisations multiples. [1]

Les tumeurs des parties molles sont définies comme étant des tumeurs développées à partir des tissus non épithéliaux extra-squelettiques de l'organisme, à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central. On distingue les tumeurs bénignes qui sont de loin les plus fréquentes, et les tumeurs malignes dites sarcomes des tissus mous, qui sont beaucoup plus rares et posent des problèmes de diagnostic anatomopathologique.

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène, plus de 50 types histologiques différents ont été décrit [2]. Avec pour certains sous types histologiques selon la dernière classification de l'organisation mondiale de la santé (OMS), cette classification dite à l'origine « histo-génétique » qui fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans le tissu normal « classification analogique » [3,4,5], ayant comme objectif d'établir un pronostic aussi précis que possible, en particulier pour définir les risques de récurrence locale et de métastase à distance et la prise de décision thérapeutique. [1,5].

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, vu leur rareté relative qui rend difficile la détermination des facteurs oncogènes [5]. Du fait de leur rareté ces tumeurs posent un problème de prise en charge précoce qui conditionne leur pronostic qui est habituellement fâcheux.

La préoccupation essentielle sur le plan diagnostique est de passer à côté d'un sarcome des parties molles en raison de la fréquence relative des tumeurs bénignes d'une part, et du polymorphisme clinique du syndrome tumoral d'autre part. Tout retard diagnostique est préjudiciable d'où l'intérêt d'entreprendre une conduite à tenir efficace devant toute suspicion.

La qualité des informations fournies par les différentes techniques d'imagerie (échographie-Doppler, scanner multibarrettes, IRM avec spectroscopie et séquences de diffusion)

permet dans un nombre croissant de situations d'envisager avec une grande précision, outre les données classiques que sont le volume tumoral et sa topographie, la nature tissulaire exacte souvent, et presque toujours, son caractère agressif ou non mais la seule certitude diagnostique est apportée par l'analyse anatomo-pathologique.

Le traitement des sarcomes des parties molles est complexe et dispendieux, nécessitant la coordination d'une équipe pluridisciplinaire qui renferme les compétences du radiologue, du chirurgien traumatologue, le pathologiste, l'oncologue, le radiothérapeute et encore le psychiatre, dans le but d'analyser, de discuter et élaborer un plan thérapeutique efficient.

La conduite à tenir se base sur un examen clinique minutieux, un bilan radiologique adapté où l'IRM est un atout essentiel, une étude anatomopathologique qualitative et une chirurgie bien codifiée qui a connu des avancées considérables et dont la qualité conditionne le pronostic, en particulier en matière de sarcomes des parties molles.

La radiothérapie et la chimiothérapie, sont prescrites en complément de la chirurgie dont le but d'améliorer le pronostic.

Les sarcomes des tissus mous sont très peu lymphophiles, les localisations secondaires sont essentiellement pulmonaires et constituent la principale cause de mortalité (environ 30 à 50% à 10 ans). Elles imposent de ce fait un bilan d'extension et une surveillance par scanner thoracique que ce soit à l'étape pré ou post-thérapeutique. [6]

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



PATIENTS
&
METHODS



I. TYPE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective réalisée au service de chirurgie traumatologique et orthopédique du centre hospitalier universitaire Ibn Tofail de Marrakech. Cette étude s'est étalée sur une période de cinq ans allant du 01 Janvier 2018 au 31 Décembre 2022.

II. MODALITES DE RECRUTEMENTS DES PATIENTS ET RECUEIL DES DONNEES :

Durant cette période, 21 patients présentant un sarcome des tissus mous ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique à l'Hôpital Ibn Tofail de Marrakech. Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers du service de traumatologie et orthopédie A, des registres du bloc opératoire central de l'hôpital universitaire Ibn Tofail et ensuite établis sur des fiches d'exploitations (voir annexes).

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

*Service de radiologie de l'hôpital Ibn Tofail où on a eu accès aux dossiers et aux interprétations radiologiques des malades diagnostiqués initialement dans le service de radiologie puis transférés au service de traumatologie et orthopédie A.

*Service d'anatomo-pathologie du CHU Mohammed VI où on a pu obtenir plusieurs comptes rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos malades.

*Laboratoire privé Zohor El hadika d'anatomo-pathologie à Marrakech d'où on a récupéré une partie des comptes rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos patients.

*Service d'oncologie-radiothérapie au CHU Mohammed VI ou on a eu accès aux dossiers de prise en charge (complément thérapeutique) et suivi des malades opérés (l'évolution de la maladie), aussi des dossiers des malades diagnostiqués initialement au service d'Oncologie Radiothérapie puis adressé au service de Traumato-Orthopédie A.

L'analyse des données recueillies, des résultats de l'étude a été effectuée par la réalisation d'une fiche d'exploitation (Voir annexes) qui a été élaborée afin de nous renseigner sur les données cliniques, radiologiques, anatomopathologiques, de prise en charge (PEC) thérapeutique et évolutives. Cette fiche comporte les renseignements suivants :

- ❖ L'épidémiologie
- ❖ Les antécédents personnels et familiaux
- ❖ Le motif de consultation
- ❖ L'examen clinique
- ❖ Le bilan biologique
- ❖ Le bilan radiologique
- ❖ L'étude anatomopathologique
- ❖ Le traitement
- ❖ Le suivi

III. CRITERES D'INCLUSION :

Notre étude inclue tous les patients présentant des sarcomes des tissus mous diagnostiqués dans le service de traumatologie-orthopédie de l'hôpital Ibn Tofail et pris en charge dans notre service chirurgical durant ces derniers cinq ans ayant une confirmation anatomo-pathologique de leur nature sarcomateuse.

IV. CRITERES D'EXCLUSION :

Lors de notre étude nous avons exclu les patients présentant des tumeurs osseuses envahissantes des parties molles adjacentes, les patients présentant une localisation secondaire d'une tumeur primitive ainsi que les patients présentant des sarcomes des tissus mous à forte corrélation radio-clinique mais sans confirmation histologique.

V.L'ANALYSE STATISTIQUE :

Les données recueillies sur les fiches d'exploitation ont été saisies et analysées au moyen du logiciel SPSS11.5.

Les variables quantitatives ont été décrites par les moyennes et les écarts-types.

Les variables qualitatives ont été décrites par les effectifs et les pourcentages.

VI. Analyse bibliographique :

L'analyse et la synthèse bibliographique s'est réalisée à partir de la base de données Medline et la consultation de plusieurs sites internet d'Evidence Based Medicine contenant des recommandations pour la pratique clinique.

Les mots clés utilisés étaient :

❖ Pour la littérature en anglais :

Sarcoma, soft tissue, tumor, surgery, radiology, radiotherapy, chemotherapy, Prognosis.

❖ Pour la littérature en français :

Sarcome, tissus mous, parties molles, tumeur, chirurgie, radiologie, radiothérapie, chimiothérapie, pronostic.

L'analyse bibliographique s'est également basée en partie sur la consultation des ouvrages et des périodiques disponibles à la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

VII. CONSIDERATIONS ETHIQUES :

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



RESULTATS



I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Fréquence :

Tableau I : Répartition des STM selon le type histologique :

Tissu	Type Histologique	Nombre de cas	Fréquence
Adipeux LPS	- Liposarcome	6	38%
	- Liposarcome Myxoïde	2	
Synovial	- Synoviosarcome	4	19%
Cutané	- Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant	1	9.5%
	- Fibrosarcome	1	
Chondro-osseux	- Chondrosarcome	2	9.5%
Fibres musculaires	- Rhabdomyosarcome	3	14%
Tissu Histiocytaire	- Sarcome pléomorphe	2	9.5%
Total		21	100%

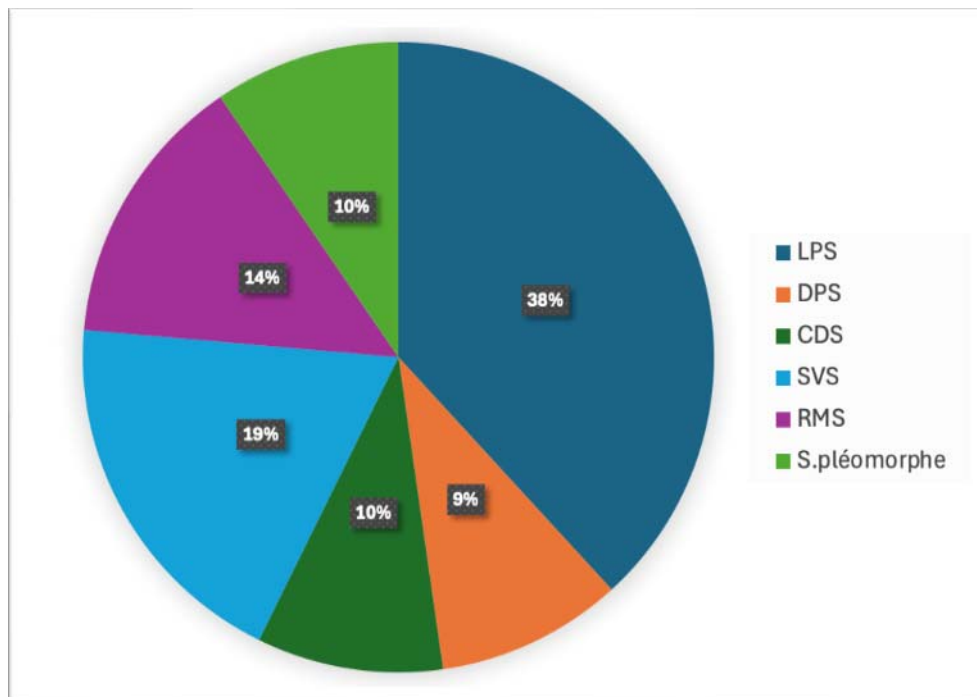


FIGURE N°1 : REPARTITION DES STM SELON LES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES

L'analyse des données montre que le liposarcome et le synoviosarcome sont les deux formes histologiques les plus fréquentes, suivi du rhabdomyosarcome, le chondrosarcome puis les autres formes histologiques.

2. Age :

Tableau II : Répartition des STM selon l'âge :

Type Histologique	Age de survenue (ans)	Moyenne d'âge (ans)
Liposarcome	40-73	56
Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant	21	21
Fibrosarcome	35	35
Chondrosarcome	26-70	48
Synoviosarcome	28-52	39
Rhabdomyosarcome	20-55	40
Sarcome pléomorphe	25-47	36

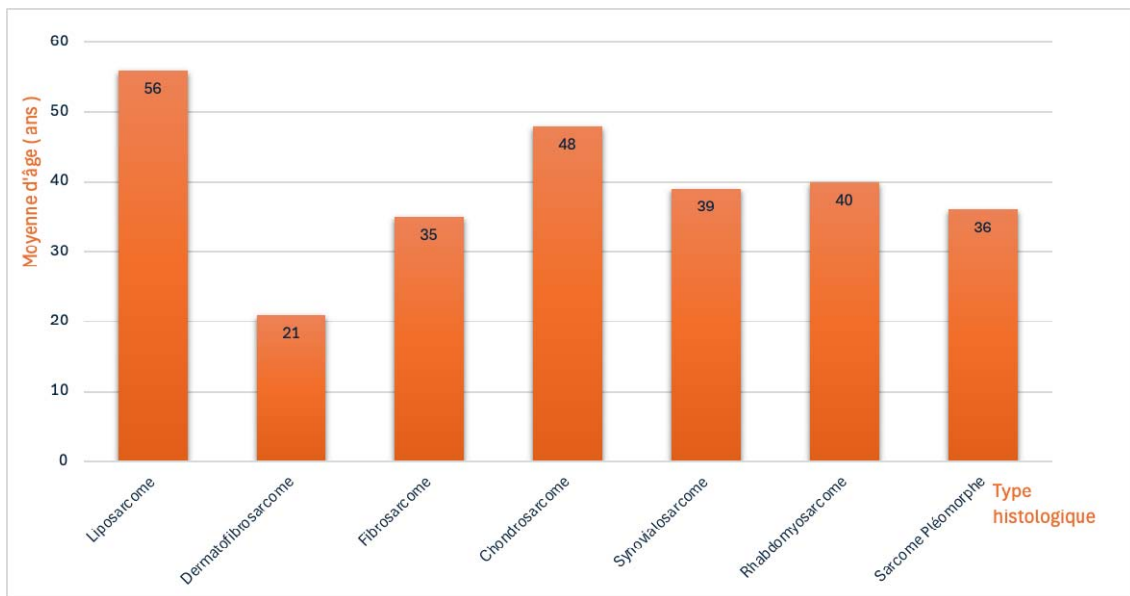


FIGURE N°2 : REPARTITION DES STM SELON LES TRANCHES D'AGES :

L'étude de la répartition des STM selon l'âge montre que Liposarcome et Synoviosarcome, les 2 formes les plus fréquentes touchent les sujets adultes avec une moyenne d'âge de 47 ans.

Pour les autres types histologiques, ils touchent plutôt les sujets plus jeunes avec une moyenne d'âge de 36 ans.

3. Sexe :

Tableau III : Répartition du type histologique des STM selon le sexe :

Nombre de cas/sexe Type Histologique	Féminin	Masculin
Liposarcome	5	3
<u>Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant</u>	-	1
<u>Fibrosarcome</u>	-	1
<u>Chondrosarcome</u>	1	1
Synoviosarcome	1	3
Rhabdomyosarcome	2	1
Sarcome pléomorphe	1	1

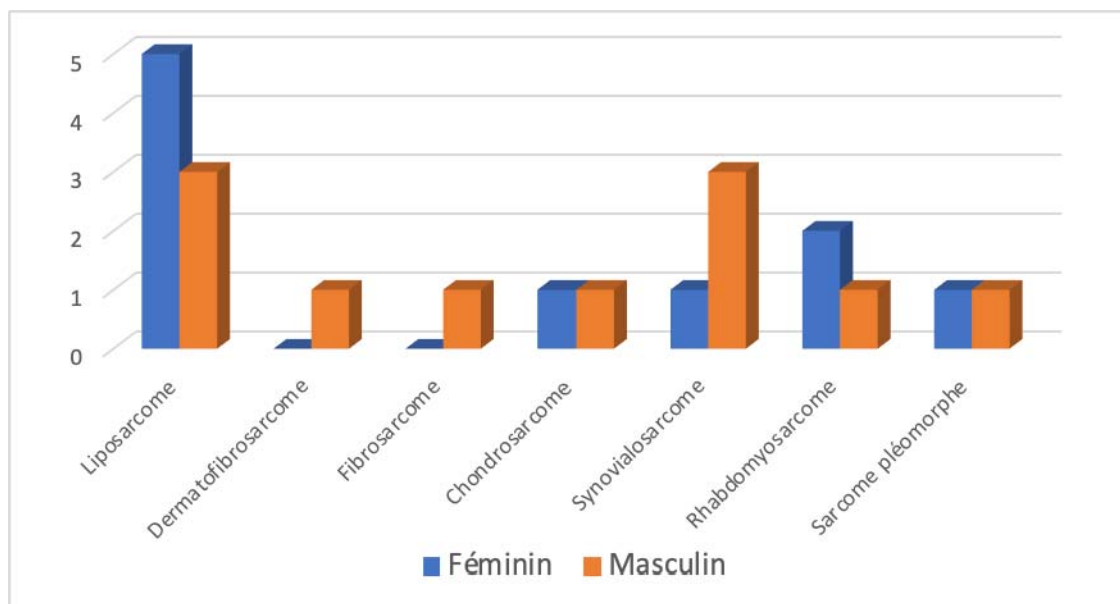


FIGURE N°3 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE ET LE TYPE HISTOLOGIQUE :

- ❖ On note une prédominance masculine dans le Synoviosarcome
- ❖ Une prédominance féminine dans le liposarcome par rapport aux autres types histologiques des STM.

4. Localisation topographique des STM :

TABLEAU IV : Répartition des différents types histologiques des STM selon la topographie :

Nb de cas/Topographie Type Histologique	Membre supérieur				Tronc	Membre inférieur					
	Epaule	Bras	Avant-bras	Main		Hanche	Cuisse	Genou	Jambe	Cheville	Pieds
Liposarcome			1			1	4		2		
Chondrosarcome	1					1					
Synoviosarcome							1	2	1		
Rhabdomyosarcome							1	2			
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrant	1										
Fibrosarcome									1		
S. Pléomorphe								1	1		

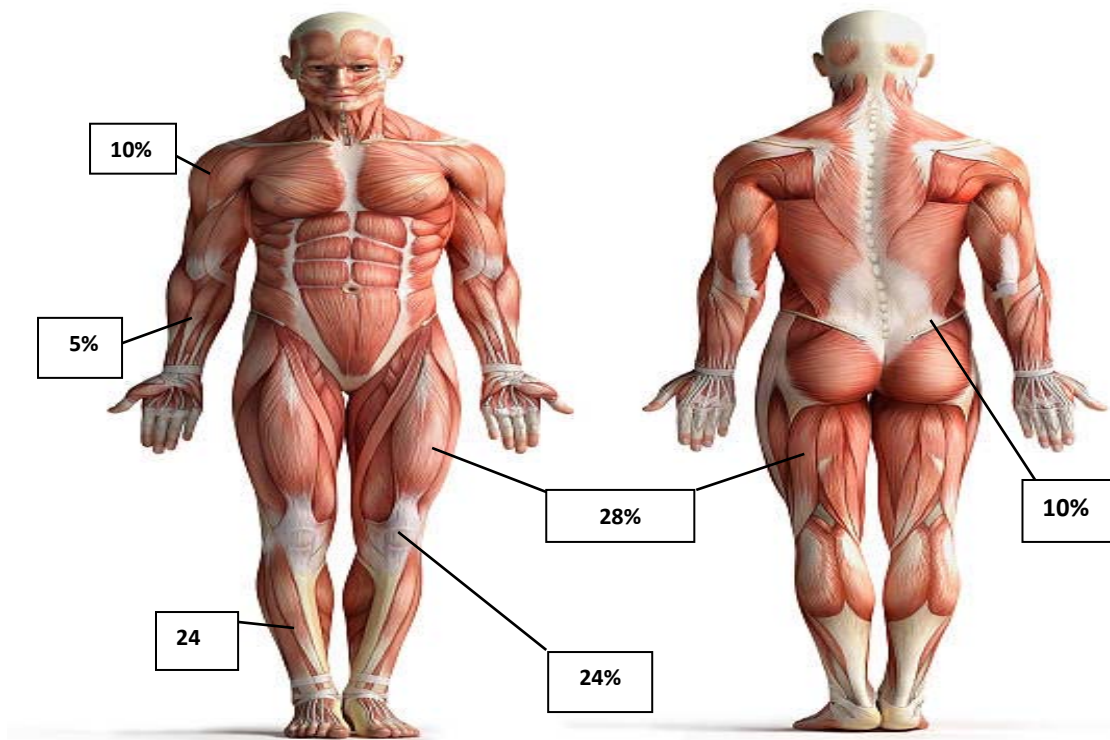


Figure N°4 : la localisation topographique des sarcomes des tissus mous :

L'analyse de ces résultats objective que dans 80% des cas, les STM se localisent au niveau des membres inférieurs, dont 34% de localisation au niveau de la cuisse, suivi de 28% de manière égale au niveau de la jambe ainsi qu'au niveau du genou, suivi de 10% au niveau de la hanche. Et que seulement 15% des STM se localisent au niveau du membre supérieur, dont 60% de localisation au niveau de l'épaule suivi de 40% au niveau de l'avant-bras.

5. Degré de profondeur :

TABLEAU V : LE SIEGE DE LA TUMEUR PAR RAPPORT A L'APONEVROSE

Nbre de cas/Siège / Type Histologique	Superficiel	Profond	Indéterminé
Liposarcome	1	6	1
Chondrosarcome		1	1
Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant		1	
Synoviosarcome		3	1
Fibrosarcome		1	
Rhabdomyosarcome		2	1
Sarcome pléomorphe	1	1	

Notre série d'étude montre que 71% des sarcomes étaient de siège profond, alors que seulement 9% étaient de siège superficiel et 20% de siège indéterminé (non précisé).

II. ETUDE CLINIQUE :

1. Motif de consultation et signes fonctionnels :

- ❖ La tuméfaction était présente chez 19 patients soit 90%, la douleur était présente chez 9 patients soit 42% et l'impotence fonctionnelle du membre atteint chez 8 patients soit 38%.



Figure N°5 : Tuméfaction de la cuisse gauche chez un patient âgé de 39 ans (Liposarcome myxoïde)

❖ Autres signes :

- L'altération de l'état général a été retrouvée chez 10 patients soit 48% de l'effectif.
- 2 patients soit 9% de l'effectif ont présenté une fièvre non chiffrée.

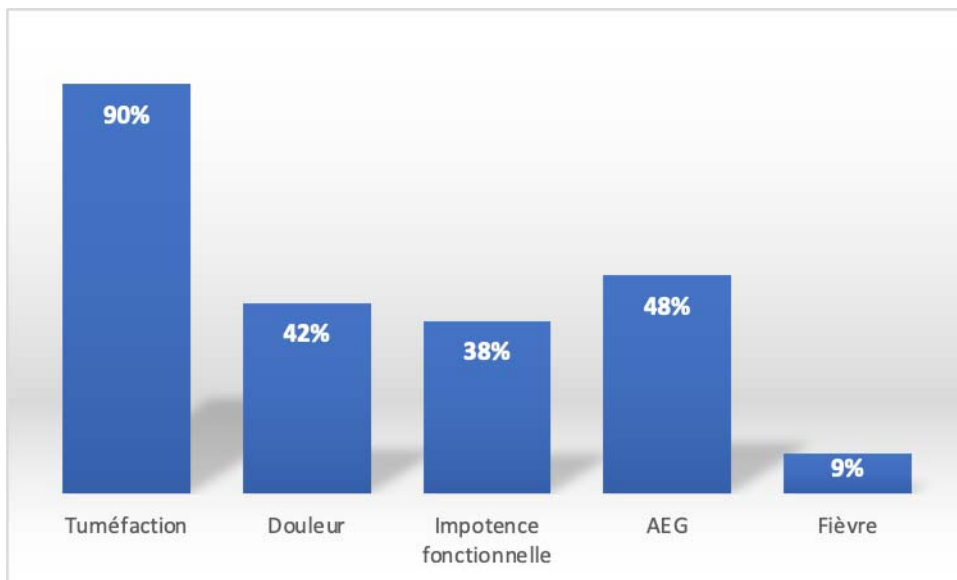


Figure N°6 : Répartition des motifs de consultation et signes fonctionnels

Ces résultats démontrent que l'impotence, la douleur et la tuméfaction sont la symptomatologie principale qui pousse les malades à consulter, et que l'altération de l'état général était fréquente surtout chez les sujets âgés de plus de 42 ans.

2. Données de l'examen clinique :

2.1. Caractéristiques de la tuméfaction :

a. Taille :

Elle était précisée dans 8 cas, varie entre 5 et 35 cm.

TABLEAU VI : MENSURATIONS DU PROCESSUS TUMORAL :

Taille/cm	5-15	15-20	20-35
Nombre de cas	6	1	1

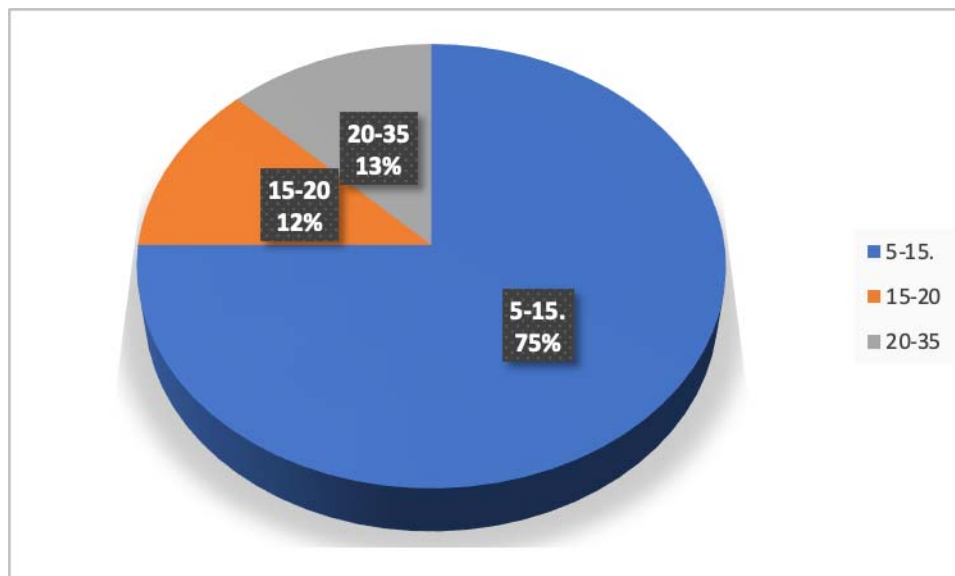


Figure 7 : Répartition des mensurations du processus tumoral

b. Consistance :

Était précisée que dans 17 cas :

TABLEAU VII : REPARTITION DES STM SELON LA CONSISTANCE :

Consistance	Nombre de cas	Pourcentage
Molle	4	19%
Dure	8	38%
Pierreuse	5	24%
Non précisée	4	19%

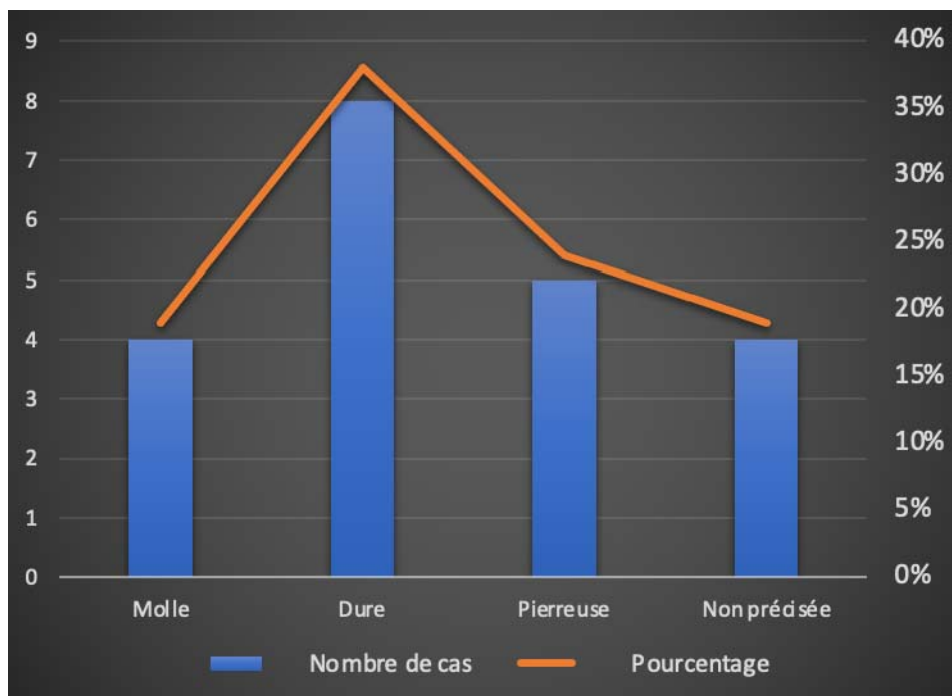


Figure 8 : REPARTITION DES STM SELON LA CONSISTANCE

c. Sensibilité :

La sensibilité était précisée que dans 14 cas :

TABLEAUX VIII : SENSIBILITE DU PROCESSUS TUMORAL :

Sensibilité	Nombre de cas	Pourcentage
Indolore	4	28.5%
Douleur à la palpation uniquement	3	21.4%
Douleur spontanée	7	50%

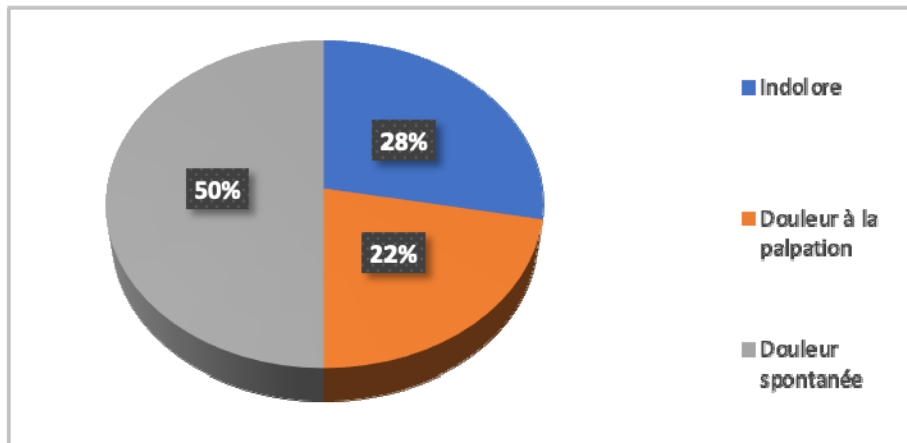


Figure 9 : répartition de la sensibilité du processus tumoral

d. Contours :

Les contours du processus lésionnel étaient mentionnés dans 16 cas :

TABLEAU IX : DESCRIPTION CLINIQUE DES LIMITES DES STM

Contours	Nombre de cas	Pourcentage
Bien limitée	5	24%
Irrégulière	4	19%
Mal limitée	7	34%

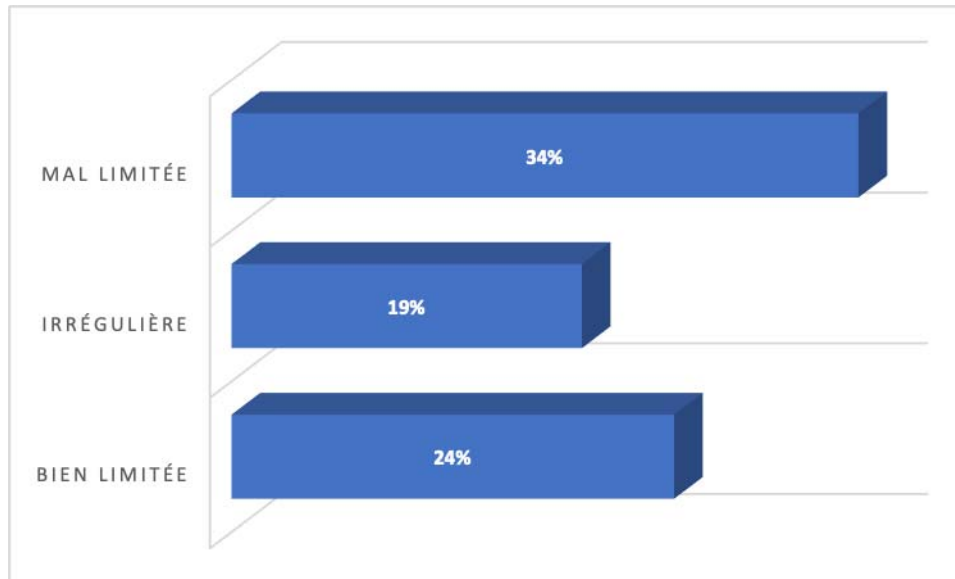


Figure 10 : Répartition des limites du processus tumoral

- ❖ Seulement environ 24% des cas avaient des contours bien limités.
- ❖ Par ailleurs, l'aspect mal limité de la tumeur prédominait dans 34% des cas

e. Mobilité :

TABLEAU X : CARACTERE MOBILE DE LA TUMEUR

Mobilité Plan	Mobile	Fixe
Superficiel	2	2
Profond	2	9
2 plans	1	5

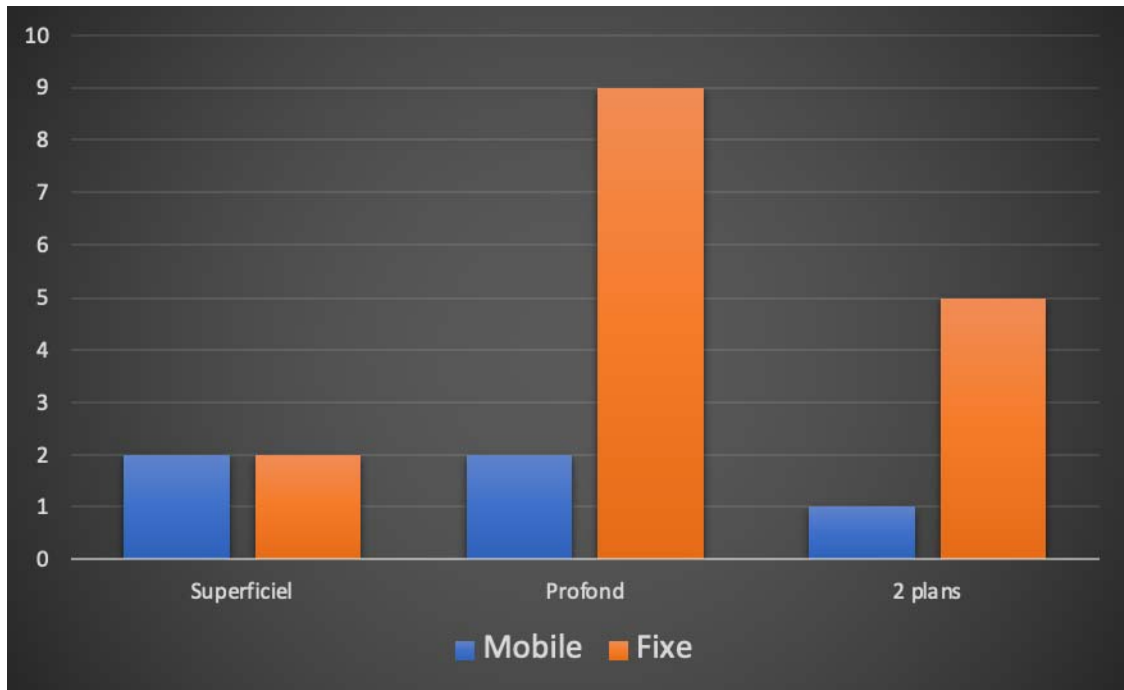


Figure 11 : Répartition du caractère mobile de la tumeur

L'analyse des résultats montre que la tumeur était de caractère fixe dans 16 cas, soit 76% des cas dont 43% étaient adhérentes au plan profond.

3. Extension locorégionale :

3.1. Aires ganglionnaires :

Présence des adénopathies inguinales dans 2 cas.

3.2. Atteinte osseuse :

Aucun cas n'a été observé.

4. Extension à distance :

4.1. Signes généraux :

Une altération de l'état général était observée dans 10 cas.

4.2. Métastases :

Métastase abdominale : 2 cas

Métastase pulmonaire : 2 cas

Métastase médiastinale : 1 cas

III. ETUDE PARA-CLINIQUE :

1. Bilan radiologique :

1.1. Bilan local :

TABLEAU XI : TYPES D'EXAMENS RADIOLOGIQUES DEMANDES :

Examen demandé	Rx standard	Echographie des parties molles	Echo-doppler	TDM	IRM
Nombre de cas	4	3	0	2	18

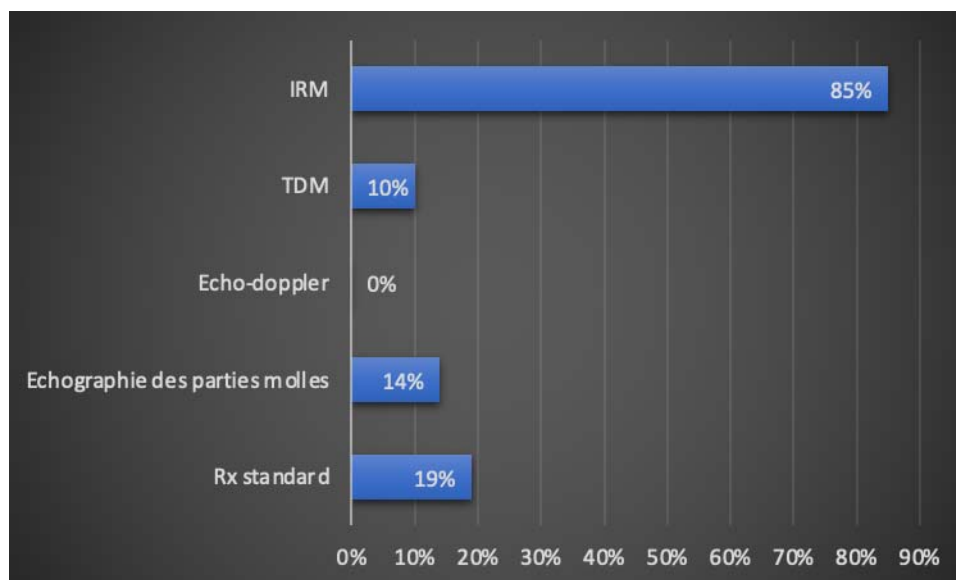


Figure N°12 : répartition des différents examens radiologiques demandés :

a. Radiographie standard :

A été réalisée chez 4 patients (19%) dont les résultats étaient comme suit :

- ❖ Radiographie sans anomalies : 1 cas.
- ❖ Gonflement des parties molles : 2 cas.



Figure N°13 : une radiographie du coude de face chez un patient présentant un synoviosarcome, objectivant des opacités des parties molles, siège de quelques calcifications en cadre, sans anomalies osseuses en regard.

b. Echographie des parties molles :

A été pratiquée chez 3 patients (14%), les résultats étaient comme suit :

- ❖ Présence d'une formation d'échostructure tissulaire : 2 cas.
- ❖ Présence d'une masse hétérogène -hypo échogène : 1 cas retrouvé dans le Synoviosarcome du genou.
- ❖ Présence d'une capsule hyper échogène bien limitée, limitant le processus lésionnel : observé dans 1 cas dans le Liposarcome myxoïde de la cuisse.
- ❖ Epaissement de la corticale +infiltration de la graisse sous cutanée : 1 cas, observé en cas de Synoviosarcome.

c. Echo-doppler :

- ❖ N'a pas été réalisée.

d. Tomodensitométrie :

A été réalisée chez 2 patients (10%), les résultats étaient comme suit :

- ❖ Présence d'une volumineuse masse tumorale au dépend du plan musculaire sans l'envahir : 1 cas, observé dans le Synoviosarcome de cuisse.
- ❖ Processus tumoral infiltrant les plans musculaires : 1 cas, observé dans le Chondrosarcome mésoenchymateux.
- ❖ Atteinte osseuse : Amincissement cortical retrouvé dans un seul cas : Synoviosarcome de la cuisse.

e. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM a été pratiquée chez 18 de nos patients soit 85% de l'effectif, mettant en évidence :

- ❖ Un processus lésionnel hypo intense en T1, signal intermédiaire en T2 : 2 cas.
- ❖ Processus lésionnel hypo signal en T1 et T2 : 1 cas.
- ❖ Volumineux processus tumoral infiltrant les plans musculaires : 4 cas.
- ❖ Processus lésionnel qui refoule le plan musculaire sans l'envahir : 3 cas.
- ❖ Processus lésionnel refoule le plan vasculo-nerveux sans l'envahir : 2 cas.
- ❖ Processus lésionnel infiltre le plan vasculaire : 4 cas.
- ❖ Processus lésionnel envahit les plans osseux : 3 cas.

TABLEAU XIII : LES ASPECTS RADIOLOGIQUES DES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES DES STM

Type histologique	Interprétation Radiologique																
	Signal				Prise de produit de contraste					Structures adjacentes							
	Séquence T1		Séquence T2		Intensité			Aspect		Envahies				Refoulées			
	Iso	Hypo	Hyper	Inter-ME	Peu	Modéré	Très	Hétéro	Homo	VX	Nerfs	MU	Os	VX	Nerfs	MU	Os
Sarcome Myxoïde	++		++			+	+	+	+			+				+	+
Sarcome pléomorphe	+		+									+					
Darrier et Ferrant		+	+										+	+	+		
Chondrosarcome	+		+			+	+					+				+	
Synoviosarcome	+	+++	++	++		+++	+	+	+	++							+

Les résultats démontrent que dans **81,8%** des cas, le processus lésionnel apparaît en hyper signal en T2 et se rehausse après l'injection du PDC et que dans **36,36%** des sarcomes se présentant sous forme de masse hétérogène de signal faible en imagerie pondérée T1, intense en T2 et qui se rehausse de façon importante après injection du produit de contraste.

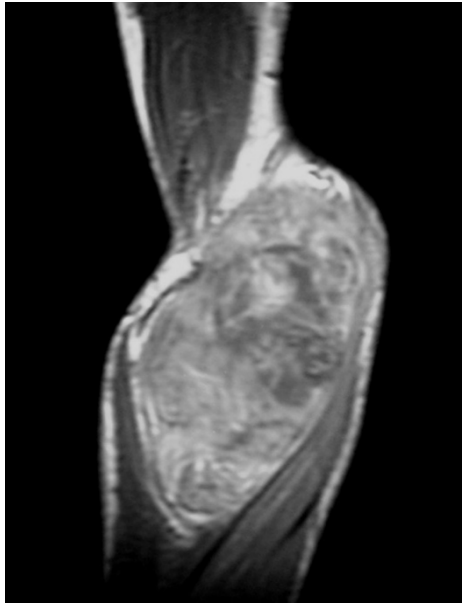


Figure N°14 : une IRM du coude, coupe coronale séquence en T1 chez un patient présentant un Synoviosarcome, objectivant un processus tumoral hyposignal, hétérogène et avec présence de la nécrose hémorragique

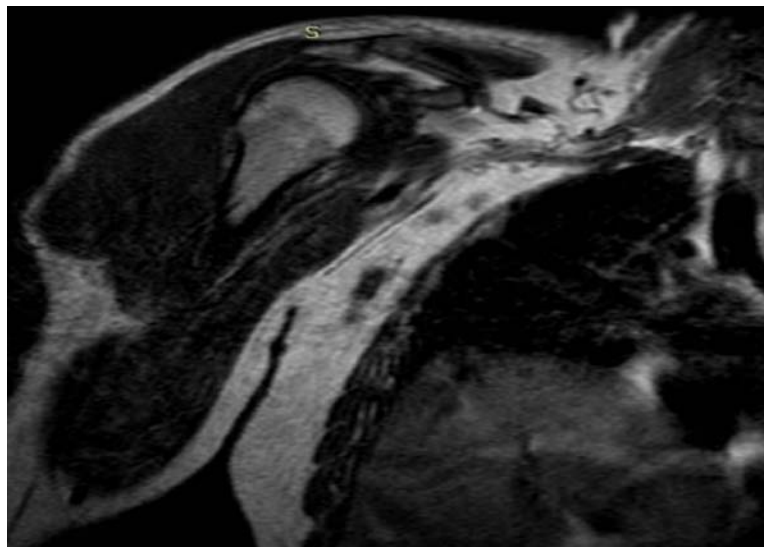


Figure N°15 : une IRM de l'épaule, coupe coronale séquence en T1 chez un patient présentant une Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant, objectivant un processus tumoral hyposignal de siège sous aponévrotique intra-deltôïdien

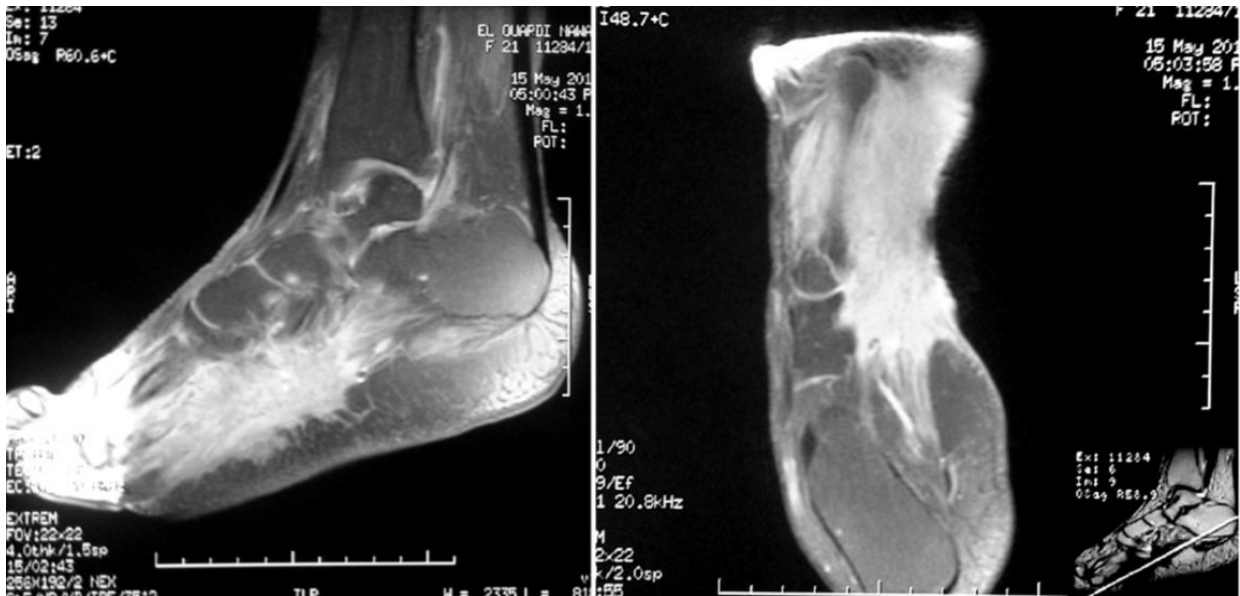


Figure N°16 : une IRM du pied, coupe coronale et sagittale, séquence T1 chez une patiente présentant un Fibrosarcome myxoïde, objectivant un processus tumoral en hyposignal intéressant la plante du pied et infiltrant le plan musculo-graisseux en regard

2. Bilan biologique :

Des examens biologiques standards ont été réalisés, dans le cadre du bilan préopératoire chez 11 patients, en aucun cas le dosage des enzymes musculaires n'a été demandé.

IV. EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

1. Matériel d'étude :

1.1. La biopsie :

Tous les malades ont bénéficié d'une biopsie dans le cadre de la démarche diagnostique.

TABLEAU XIII : DIFFERENTES TECHNIQUES DE BIOPSIE

Nature d'examen		Nombres de cas
Biopsie	Percutanée	2
	Chirurgicale	7
	Cytponction	0
	Exérèse	12

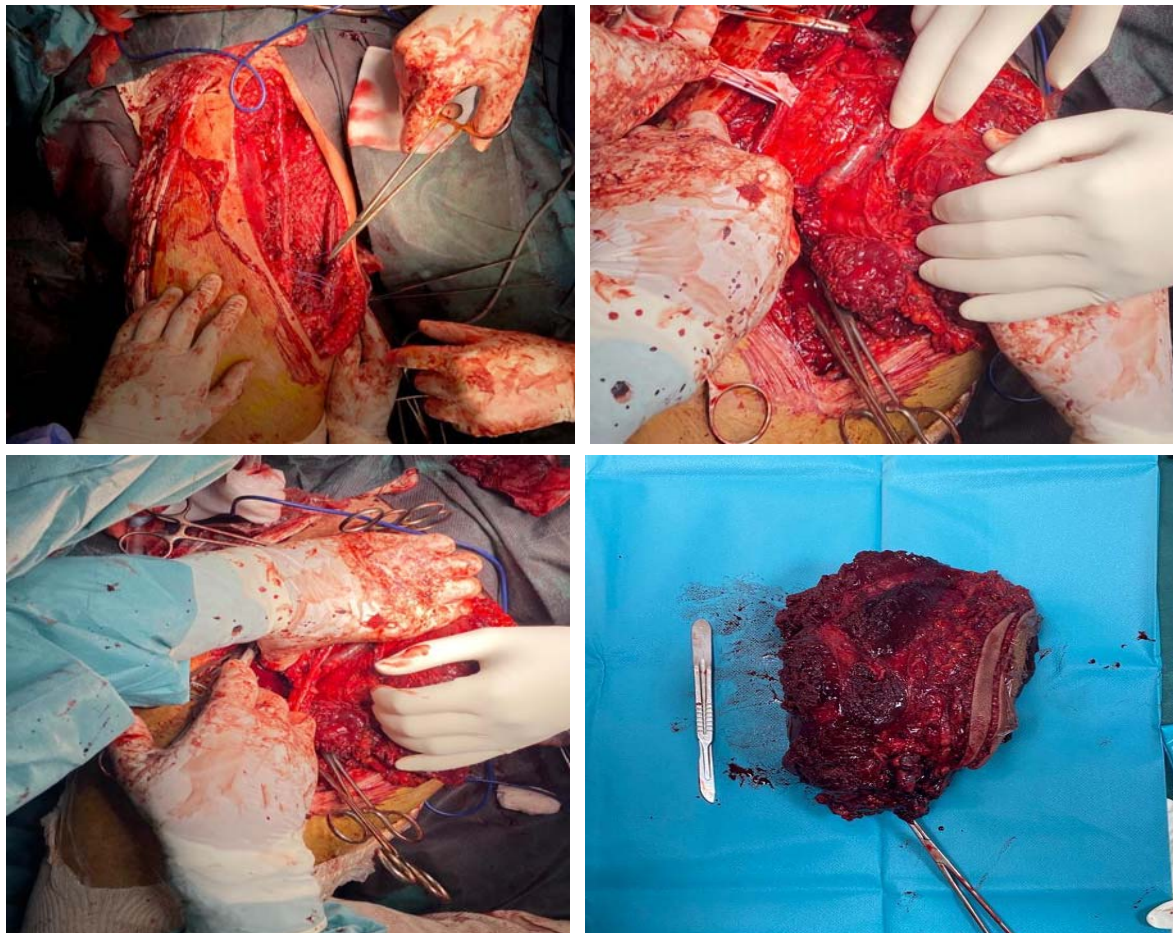


Figure 17 : Images d'une exérèse d'un synoviosarcome biphasique de la cuisse droite englobant le pédicule vasculaire fémoral superficiel

La biopsie percutanée a été pratiquée chez deux patients :

- ❖ Un patient avec un Liposarcome myxoïde de la cuisse.
- ❖ Un patient avec un Chondrosarcome extra-squelettique.

1.2. Pièce de résection tumorale :

9 pièces de résection tumorale étaient étudiées au laboratoire d'anatomopathologique :

- ❖ 4 cas de Liposarcome :

2 cas de Liposarcome dédifférencié de haut grade

1 cas de liposarcome bien différencié de bas grade

1 cas de récurrence d'un liposarcome myxoïde déjà diagnostiqué ayant reçu une radiothérapie adjuvante

- ❖ 1 cas de Sarcome pléomorphe ayant reçu une radiothérapie et chimiothérapie adjuvante.
- ❖ 1 cas de Synoviosarcome.
- ❖ 1 cas de chondrosarcome mésoenchymateux.
- ❖ 1 cas de Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant :

Une seule pièce d'amputation était parvenue au laboratoire d'anatomie pathologique. Cette amputation était réalisée dans le cadre de la prise en charge thérapeutique chez un patient ayant présenté une récurrence de son Fibrosarcome peu différencié déjà diagnostiqué et confirmé avec la survenue de métastases pulmonaires.

2. Etude macroscopique :

2.1. Poids et dimensions :

a. Matériel de biopsie chirurgicale :

- ❖ Tout le matériel de biopsie tumorale était fragmenté (le plus souvent en 3 fragments).
- ❖ Le poids moyen du matériel biopsié était de 10,8 g avec des extrêmes variant entre 2,5 à 30g.
- ❖ La dimension moyenne des fragments biopsiés se situant à 2,03 cm avec des extrêmes entre 0,5 et 2,9 cm.

b. Pièce de résection tumorale :

- ❖ Le poids moyen était de 627,14g avec des extrêmes variant de 240 à 1659g (un seul cas ou le poids n'a pas été mentionné).

c. Pièce d'amputation :

- ❖ Le poids moyen n'a pas été mentionné.
- ❖ La dimension était de 19 cm.

2.2. Aspect macroscopique :

L'aspect macroscopique était précisé dans toutes les études anatomo-pathologiques.

- ❖ Le Liposarcome : 3 aspects ont été décrit :
 - Aspect blanc-grisâtre, polylobé avec des zones de remaniements hémorragiques et myxoïde sans remaniement nécrotique en cas de Liposarcome indifférencié de haut grade de malignité (2 patients).

- Aspect polyploïde, blanchâtre, translucide bien limité en cas de Liposarcome myxoïde (1 patient).
 - Aspect d'une formation bien limitée non encapsulée, de coloration jaunâtre siège de remaniements hémorragiques et nécrotiques en cas de Liposarcome myxoïde bien différencié (3 patients).
- ❖ Le Chondrosarcome : 2 aspects étaient rapportés :
- Aspect blanchâtre de consistance ferme-dure en cas de Chondrosarcome extra squelettique (1 patient).
 - Aspect blanc-grisâtre rappelant la structure du cartilage avec présence de foyers hémorragiques avec des calcifications en cas de Chondrosarcome mésoenchymateux (1 patient).
- ❖ Le Fibrosarcome :
- Aspect ulcéra-bourgeonnant en cas de fibrosarcome myxoïde (1 patient)
 - Aspect blanc-grisâtre fasciculé sans nécrose avec des foyers hémorragiques limité par un tissu cutané en cas de Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant (1 patient).
- ❖ Le Synovialosarcome :
- Masse tissulaire blanchâtre assez bien limitée avec remaniements nécrotiques et hémorragiques.
 - Aspect jaunâtre pigmenté avec remaniement hémorragique important en cas de Synovialosarcome biphasique (2 patients).
- ❖ Pour le Rhabdomyosarcome, l'aspect macroscopique n'a été pas mentionné.

3. Etude microscopique :

3.1. Répartition des STM selon le type histologique :

a. **Synoviosarcome : 4 cas soit 19%**

La majorité des Synoviosarcomes de notre étude avaient un aspect fusocellulaire, à cellules rondes avec un degré d'anaplasie élevé et mitose élevée.

Cette prolifération infiltre les structures adjacentes, une confirmation immunohistochimique pour phénotypage était nécessaire chez tous les patients devant le caractère fusocellulaire et l'infiltration des structures adipeuses, tendineuses et des muscles striés.

b. **Fibrosarcome : 2 cas soit 10%**

2 formes histologiques décrites :

- Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant : 1 cas

Prolifération cellulaire peu différenciée fusiforme, myxoïde et fibreuse réalisant des aspects storiformes et en chevron. Mitoses sont peu nombreuses, les cellules à chromatine régulière sans atypies nucléaires

L'épiderme superficiel est acanthosique séparé de la prolifération tumorale par une mince couche dermique intacte. Une confirmation immunohistochimique était nécessaire chez tous les patients pour éliminer formellement une tumeur nerveuse ou musculaire.

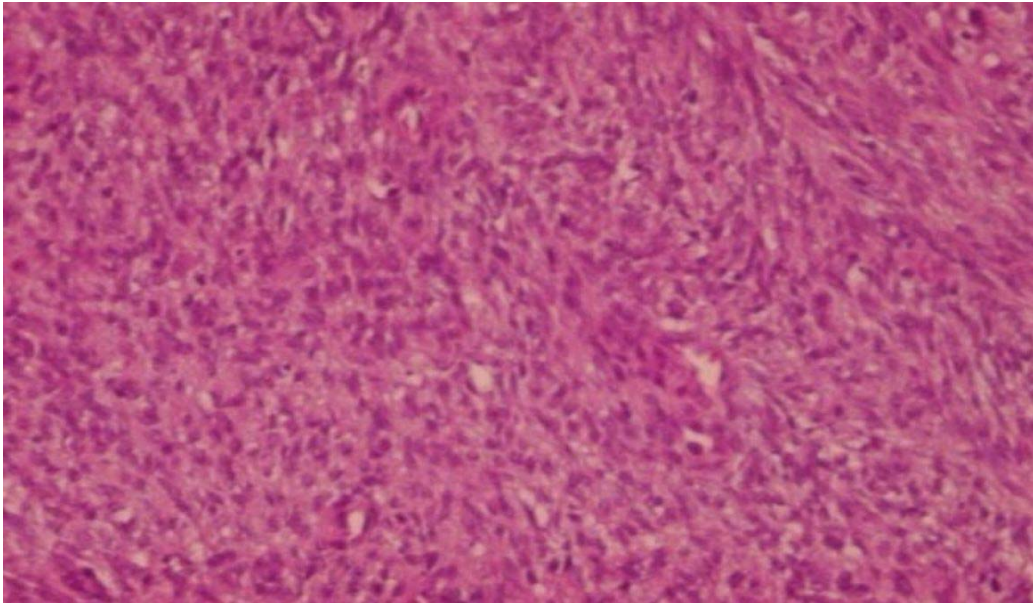


Figure N°18 : Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant : Aspect storiforme fusocellulaire avec quelques mitoses atypies

- Fibrosarcome myxoïde : 1 cas

Prolifération mésenchymateuse myxoïde infiltrante, recouverte d'une ulcération avec bourgeon charnu.

Organisé sous forme de cellules fusiformes ou en nappes à noyau arrondi.

Les atypies nucléaires sont faibles ainsi que les mitoses.

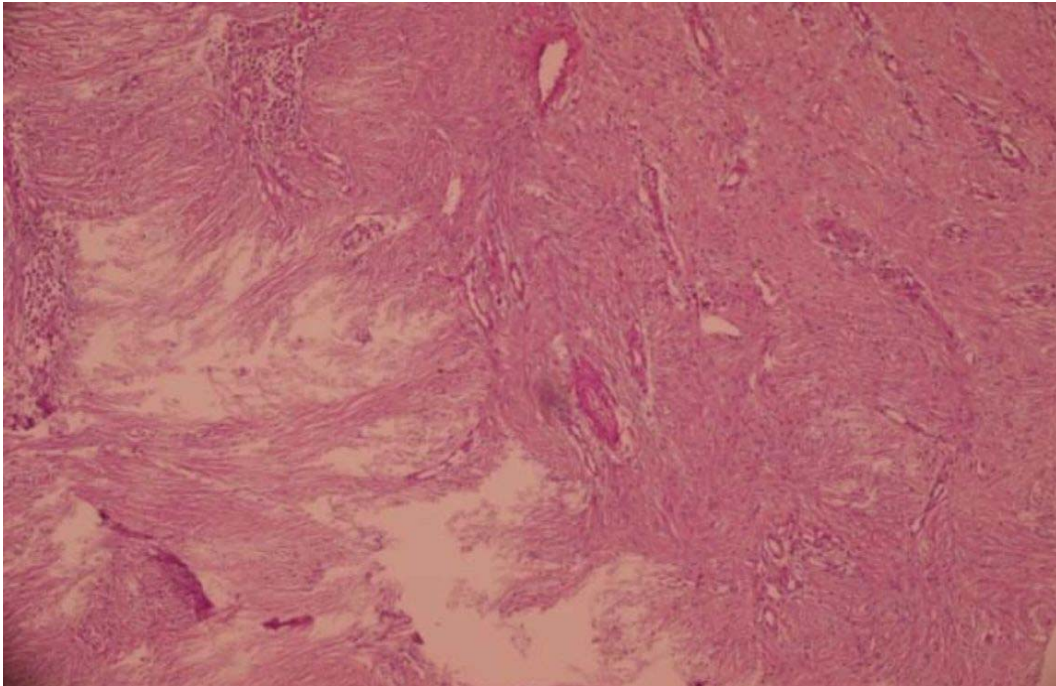


Figure N°19 : Fibrosarcome de faible grade : Prolifération des cellules fusiformes autour des vaisseaux

c. Chondrosarcome : 2 cas soit 10%

Sur le plan microscopique, il s'agissait :

- ❖ D'une prolifération tumorale cartilagineuse maligne, présence de lobules cartilagineux largement nécrosé pour toutes les tumeurs.
- ❖ Un index mitotique élevé chez 1 patient.
- ❖ Stroma fibreux et hyalin avec calcifications retrouvé chez 1 patient.
- ❖ Pas de plages myxoïde ou foyers anaplasiques ou embolies vasculaires.

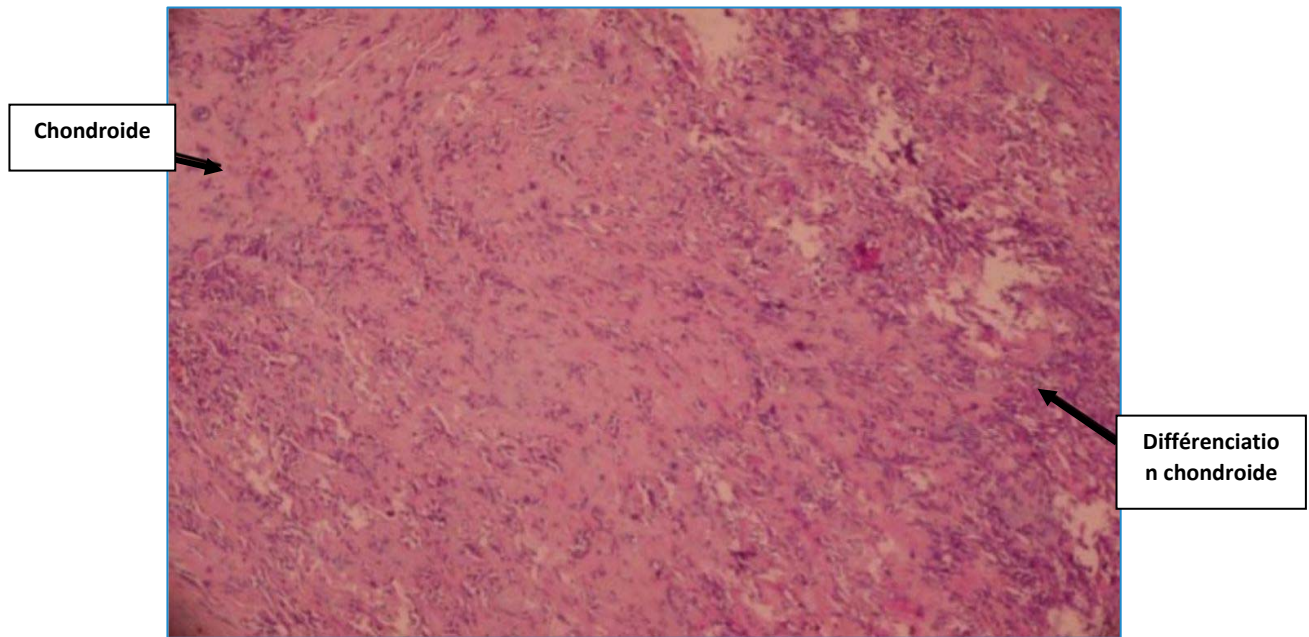


Figure N°20 : Chondrosarcome mésoenchymateux : cellules mésoenchymateuses indifférenciées avec une substance fondamentale abondante

d. liposarcome : 8 cas soit 38%

- Liposarcome myxoïde : 2 cas.
 - Prolifération tumorale adipocytaire, d'architecture lobulaire.
 - Présence des zones mucoïdes où se trouvent des lipoblastes.
 - Les cellules tumorales à noyau rond, avec une extrême atypie cyto-nucléaire.

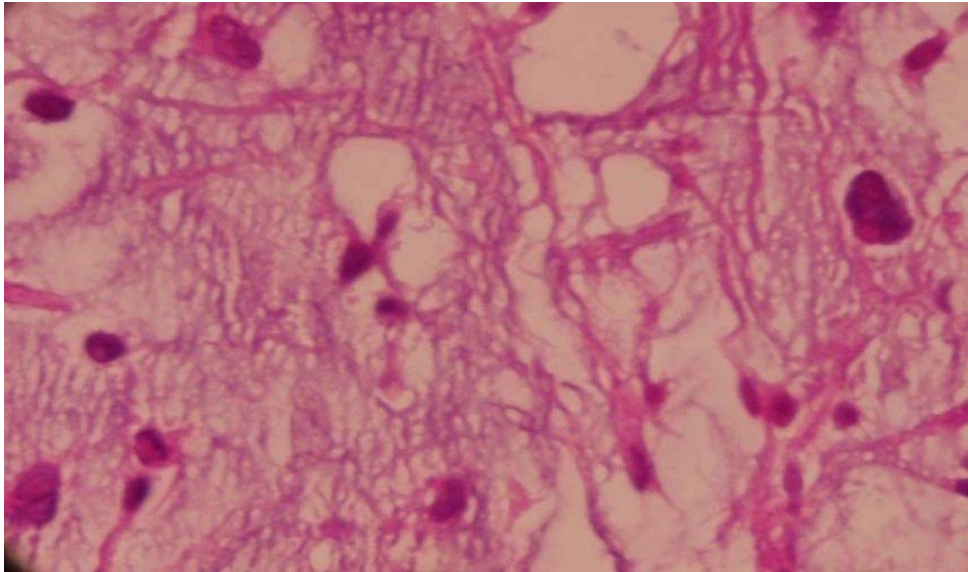


Figure N°21 : liposarcome myxoïde :Substance fondamentale myxoïde abondante avec une vascularisation de type capillaire bronchée

Pour le liposarcome bien différencié : 6 cas

Il n'y avait pas de spécificité.

e. Sarcome pléomorphe : 2 cas soit 10%

- ❖ Prolifération tumorale maligne infiltrante organisée en faisceaux et en nappes diffuses.
- ❖ Les cellules tumorales sont pléomorphes avec un index mitotique élevé.
- ❖ Stroma réaction riche en vaisseaux.
- ❖ Infiltration des structures conjonctives, des muscles striés adjacentes.

f. Rhabdomyosarcome : 3 cas soit 14%

- ❖ Prolifération tumorale à cellule ronde d'architecture solide avec une prédominance nette des cellules rhabdomyoblastiques.
- ❖ Prolifération tumorale infiltrant et dissociant les fibres musculaires striées et les fibres conjonctives adjacentes.
- ❖ Présence des zones de remaniement et de nécrose hémorragique.

3.2. Le grading tumoral :

- ❖ Un patient avait des STM de Grade I dans un cas de fibrosarcome.
- ❖ Six patients avaient des STM de Grade II : Soit : deux pour Chondrosarcome/ deux pour Synoviosarcome/ deux pour Liposarcome myxoïde.
- ❖ Six patients avaient des STM de Grade III : Soit : un pour le sarcome pléomorphe / deux pour Rhabdomyosarcome/ deux pour Synoviosarcome.
- ❖ Ce paramètre n'était pas précisé dans neufs comptes rendus anatomo-pathologiques.

TABLEAU XIV : REPARTITION DES STM SELON LE GRADE HISTOLOGIQUE :

Grading Type histologique	Grade I	Grade II	Grade III
Liposarcome Myxoïde		2	
Sarcome Pléomorphe			1
Fibrosarcome	1		
Rhabdomyosarcome			2
Chondrosarcome		2	
Synoviosarcome		2	2

4. Etude immunohistochimique :

Cette étude a été réalisée chez cinq patients :

- ❖ Trois malades pour confirmation du diagnostic de Synoviosarcome.
- ❖ Un malade pour confirmation du sarcome pléomorphe.
- ❖ Un malade pour un fibrosarcome indifférencié.

TABLEAU XV : PROFIL ANATOMO-CLINIQUE ET IMMUNO-HISTOCHIMIQUE DES MALADES

Type histologique	Clinique	Radiologie	Anatomo-pathologie	Marqueurs d'immunohistochimie
Synovialosarcome Biphase	Homme Age : 32 ans ATCD : RAS Siège : genou	Epanchement articulaire	*Prolifération maligne : -à cellules fusiformes (en faisceaux) -à cellules épithélioïde (en nappes) *Prolifération infiltrante des structures adjacentes	-anti Vimentine présent -anti EMA présent -antiBCL2 présent -anti cytokératine négatif -anti PS100 négatif
Synovialosarcome Monophasique	Femme, Age : 41 ans Siège : jambe	IRM : -processus tumoral : *T1 : signal intermédiaire *T2 : hyper signal Rehausse après injection du PDC -infiltration du plan musculaire et neurologique -refoule le segment osseux sans l'envahir	-Prolifération tumorale fusocellulaire -Présence des remaniements hémorragique et nécrotique Index mitotique élevé	-anti EMA présent -anti CD34 présent -anti cytokératine négatif -anti amyloïde négatif -anti PS100 négatif

TABLEAU XV : PROFIL ANATOMO-CLINIQUE ET IMMUNO-HISTOCHIMIQUE DES MALADES (suite...)

Type histologique	Clinique	Radiologie	Anatomo-pathologie	Marqueurs d'immunohistochimie
Synovialosarcome indifférencié	Femme Age : 39 ans ATCD : RAS Siège : jambe	IRM : -processus tumoral : *T1 : hypo signal *T2 : hyper signal Rehausse après injection du PDC -refoule le plan vasculaire et osseux sans l'envahir	-Prolifération tumorale fusocellulaire et à cellule ronde -Degré d'anaplasie élevé	-anti CD99 présent -anti EMA présent -anti desmine présent -anti PS100 présent
Sarcome Pléomorphe	Homme Age : 48 ans ATCD : RAS Siège : genou	-épaississement de la corticale à l'échographie des PM IRM : -processus tumoral : *T1 : signal intermédiaire *T2 : hyper signal Rehausse après injection du PDC	-Prolifération maligne fusocellulaire regroupé en faisceaux storiformes -Cellules géantes à noyaux volumineux -Index mitotique élevé	-anti Ki présent -anti vimentine présent -anti PS100 négatif -anti muscle specific négatif -anti CD34 négatif
Fibrosarcome Indifférencié	Femme Age : 55 ans ATCD : RAS Siège : jambe	Radiographie standard : -gonflement des parties molles -pas de lyse osseuse	-prolifération maligne des cellules en nappes et en plage -cellule à noyau arrondi ou ovalaire	-anti vimentine présent -anti cytokératine présent -anti EMA présent

V. CLASSIFICATION TNM ET STADE TUMORAL :

1. Clinique :

N'a pas été évaluée.

2. Paraclinique :

2.1. Examens réalisés :

a. Bilan radiologique :

Un bilan d'extension à distance a été demandé en principe chez tous nos malades, comportant :

- Une radiographie thoracique
- Une échographie abdomino-pelvienne
- Une TDM thoracique, abdomino-pelvienne et cérébrale

Ces bilans étaient réalisés chez seulement 11 patients dans notre série :

- La radiographie thoracique standard a été réalisée chez sept patients, et qui s'est révélée normale.
- La TDM thoracique a été pratiquée chez huit patients, était normale sauf dans deux cas :
 - ♦ Un cas de Sarcome pléomorphe indifférencié au niveau de la jambe, ayant objectivé des adénopathies médiastinales.
 - ♦ Un cas de Synoviosarcome indifférencié de jambe, objectivant des métastases au niveau du parenchyme pulmonaire.
- L'échographie abdominale a été pratiquée chez six patients, était normale sauf dans deux cas :
 - ♦ Un cas de Rhabdomyosarcome de la cuisse, montrant des métastases rénales

- ♦ Un cas de Synoviosarcome monophasique de la jambe, objectivant des métastases hépatiques.
- La TDM abdomino-pelvienne pratiquée chez un seul patient, révélant des kystes biliaires dans le cas de Sarcome pléomorphe indifférencié de la jambe.

3. Classification TNM :

L'analyse des données de la clinique, de l'imagerie médicale et de l'anatomopathologie a permis de classer les patients de la série selon la classification TNM de L'American joint comitte au cancer (AJCC) sixième édition, 2002. (Voir annexes)

TABLEAU XVI : CLASSIFICATION TNM DE NOTRE SERIE

Type Histologique		Classification TNM									
		Tumeur : T				Ganglions : N			Métastases : M		
		T1		T2		N	N0	N1	Mx	M0	M1
		T1a	T1B	T2a	T2b						
Myxoïde	Liposarcome			+			+		+		
			+			+			+		
	Pléomorphe				+		+		+		
		+									
Synoviosarcome	Biphasique				+						
	Monophasique	+			+						
	Indifférencié	+			+		+				
Fibrosarcome	Darrier				+	+	+			+	
	Indifférencié				+		+		+		
Rhabdomyosarcome	Grade III	+			+			+		+	
	Grade III	+				+			+		

L'analyse des résultats montre que la classe T2bN0M1 de la TNM représente 30% des cas.

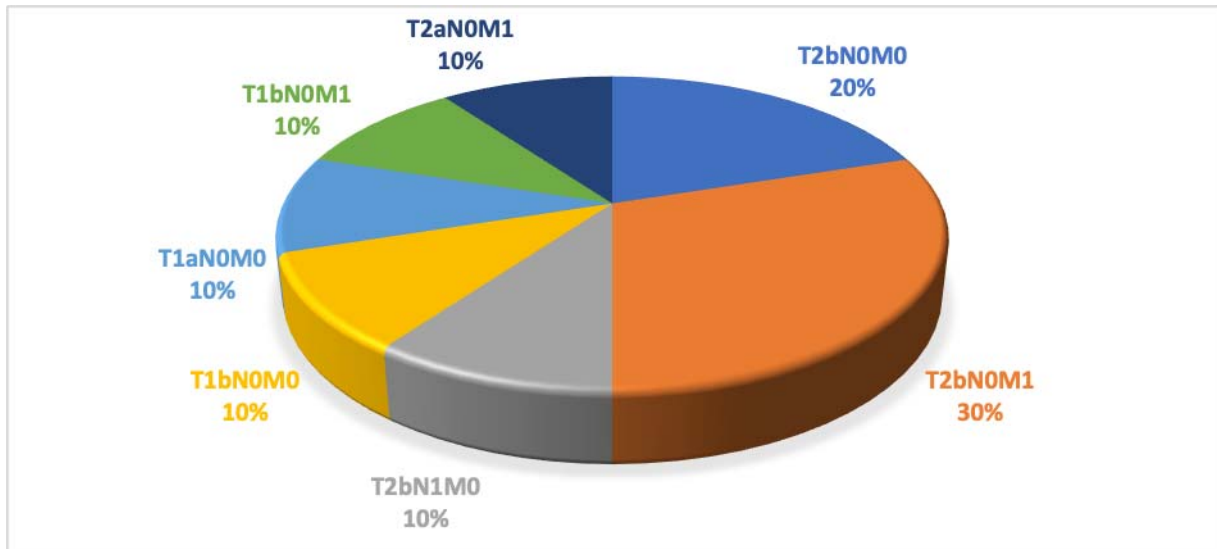


FIGURE N°22 : CLASSIFICATION TNM DES STM

4. Le staging tumoral :

Le stade de la maladie a été défini selon l’AJCC* et UICC, qui prennent en considération la taille de la tumeur(T), l’envahissement des ganglions lymphatiques régionaux(N), présence de métastase(M) et le Grade du sarcome.

Tableau n°XVII : la répartition des types histologiques des STM selon le stade tumoral :

Type histologique	Classification TNM	Grading tumoral	Staging Tumoral					
			Stade I		Stade II		Stade III	Stade IV
			la	lb	Ila	Ilb		
Liposarcome myxoïde	T2b N0 M0	Grade II		+				
	T2b N0 M0	Grade II		+				
Sarcome Pléomorphe	T2b N0 M1	Grade III						+
	T2a N0 M1	Grade III						+
SynovialoSarcome	Biphasique	T2b N1 M0	Grade III	+				
	Monophasique	T1b N0 M1	Grade II	+				
	Indifférencié	T2b N0 M1	Grade II	+				
Fibrosarcome	Darrier	T1a N0 M0	Grade II	+				
	Indifférencié	T1b N0 M0	Grade II	+				
Rhabdomyosarcome	T2b N1 M0	Grade III	+					
	T2b N0 M1	Grade III	+					

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Au cours de l'exploration de 21 dossiers concernant la prise en charge thérapeutique, nous avons retenu que 11 dossiers où les données étaient complètes concernant la prise en charge en clinique et en oncologie-radiothérapie ainsi que l'évolution.

1. Chirurgie :

1.1. Types d'interventions et techniques chirurgicales :

Onze (11) patients ont bénéficié d'une chirurgie soit 52% des cas que nous avons pu explorer, dont quatre cas de Synoviosarcome opérés, cinq pour Liposarcome, un pour Rhabdomyosarcome et un pour Fibrosarcome.

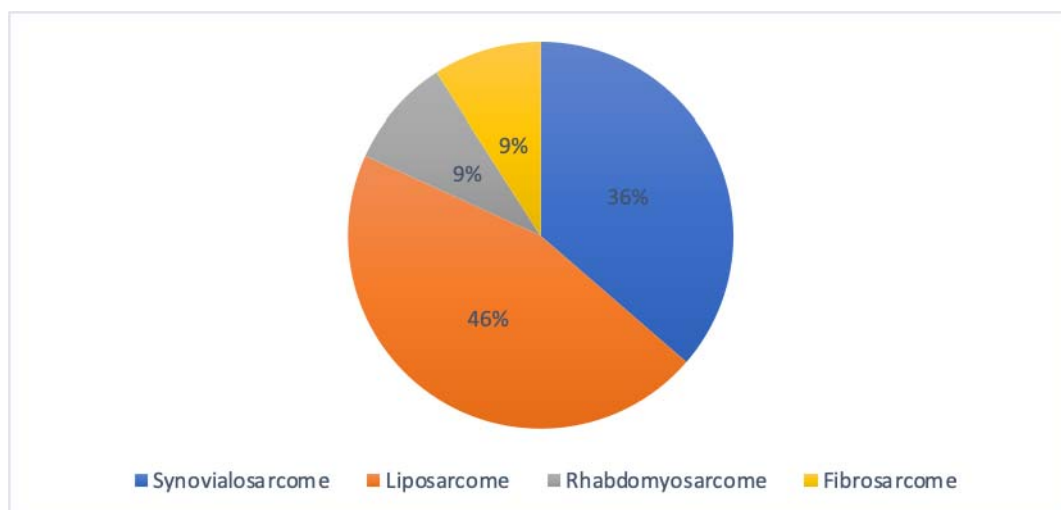


FIGURE N°23 : REPARTITION DES CAS OPERES SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE :

TABLEAU XVIII : LES DIFFERENTES TECHNIQUES CHIRURGICALES :

Chirurgie	Type d'intervention	Nombre de cas	Fréquence
Conservatrice	Exérèse large	7	58%
	Exérèse intra compartimentale	0	-
	Exérèse marginale	2	16%
	Exérèse extra compartimentale	2	16%
Radicale	Amputation	1	8%

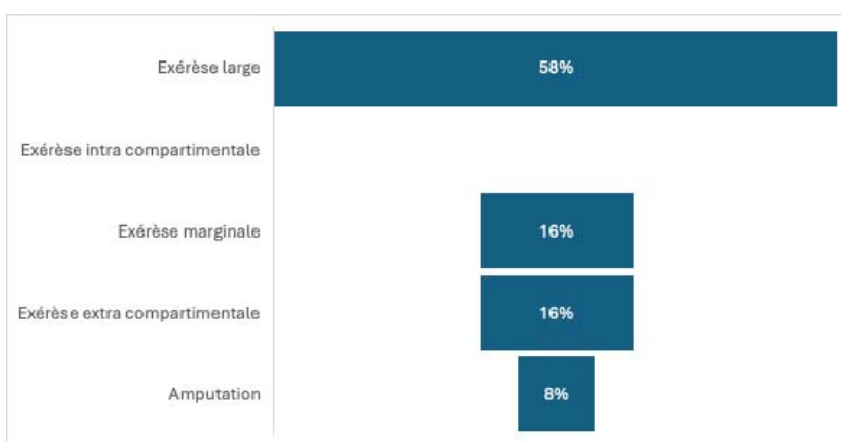


Figure N°24 : Répartition des différentes techniques chirurgicales :

Le traitement conservateur était pratiqué dans 92% des cas, dont 58% ont bénéficié d'une exérèse large.

L'étude de la pièce opératoire a été faite pratiquement chez tous les patients avec précision de certains paramètres : poids/dimension, siège et les marges de résection.

1.2. Etude anatomo-pathologique de la pièce opératoire :

TABLEAU XIX : EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE

Type Histologique	Marges de résection		Siège			
	Saines	Atteintes	Vasculaire	Nerveux	Musculaire	Autres
Rhabdomyosarcome alvéolaire		*			*	
Liposarcome myxoïde	*					
Liposarcome peu différencié		*			*	
Liposarcome pléomorphe	*					
Sarcome pléomorphe indifférencié		*			*	
Fibrosarcome		*	*			
Synoviosarcome biphasique	*					
Synoviosarcome monophasique	*					
Synoviosarcome indifférencié	*					

Les marges de résection des tumeurs étaient mentionnées dans 9 cas soit (42%), dont 40% étaient envahies(R1) et 60%% étaient saines(R0), dans 83,33% le siège était au dépend du plan musculaire.

1.3. Procédé de réparation et de reconstruction :

En aucun cas, il n'a été réalisé.

2. Radiothérapie :

Dans notre série d'étude, seulement 3 patients présentant un Liposarcome dont les marges de résection étaient saines soit 14% de nos patients qui ont été référés au service d'Oncologie au CHU Mohammed VI pour complément de prise en charge thérapeutique dont 66,66% des patients ayant un sarcome pléomorphe et 33,33% un Liposarcome myxoïde.

2.1. Types et visées thérapeutiques :

La radiothérapie a été administrée comme adjuvant à une chirurgie dans le cadre palliatif ou curatif selon la stratégie thérapeutique adaptée au cours de l'évolution de la maladie, deux de nos patients ont bénéficié d'une radiothérapie externe à visée curative en cas de Liposarcome myxoïde et Liposarcome indifférencié, un à visée palliative en cas de sarcome pléomorphe indifférencié.

En aucun cas la curiethérapie a été pratiquée.

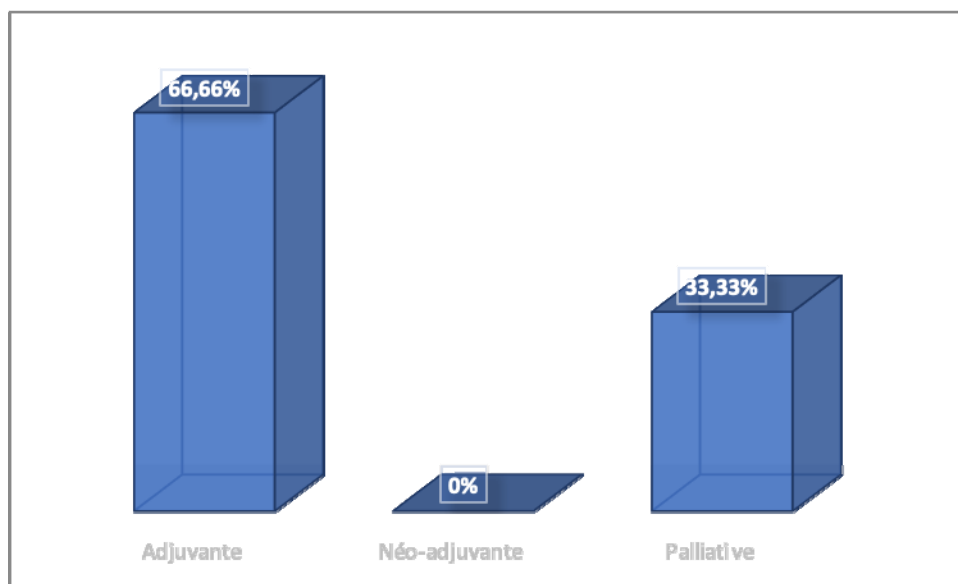


FIGURE N°25: DIFFERENTES MODALITES UTILISEES DE LA RADIOTHERAPIE

2.2. Protocole utilisé :

La dose d'irradiation était entre 60 et 65 Gry chez deux patients avec des limites d'exérèse saines et 4*400 Gry.

2.3. Nombre de cures :

Une dose/fraction par jour, cinq jours par semaine à raison de 3 cures espacées d'un mois pratiqué chez un seul patient présentant un sarcome pléomorphe indifférencié avec des limites d'exérèse envahies.

3. Chimiothérapie :

Dans notre série d'étude, la chimiothérapie a été administrée chez 4 patients soit 16% : 2 cas de liposarcome / 1 cas de Synovialosarcome / 1 cas de Rhabdomyosarcome.

TABLEAU XX : Répartition de la chimiothérapie en fonction du type histologique :

Type Histologique		Effectif	Nombre de cas traité par une CTH	Fréquence
Liposarcome	Pléomorphe	2	1	50%
	myxoïde	2	1	50%
Synovialosarcome		4	1	25%
Rhabdomyosarcome		3	1	33%
Fibrosarcome		2	-	-

3.1. Indications et visées thérapeutiques :

La chimiothérapie a été administrée en palliatif à une chirurgie pour tous nos patients, en aucun cas la chimiothérapie néoadjuvante ou adjuvante n'a été indiquée dans notre série d'étude.

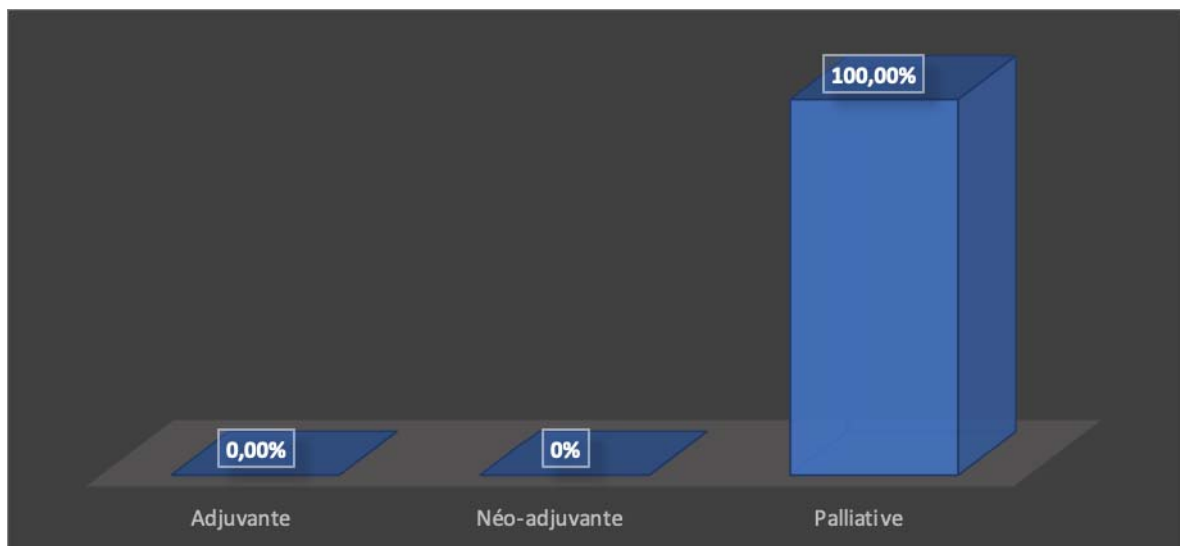


Figure N°26 : répartition de l'indication de la chimiothérapie

3.2. Protocole utilisé :

a. Molécules utilisées :

Sur l'ensemble des chimiothérapies prescrites :

- Holoxone était indiqué chez 3 patients.
- Vincristine était indiqué chez 2 patients.
- Cisplatine était indiqué chez 2 patients.
- Isofosfamide était indiqué chez deux patients.
- Adroblastine était indiqué chez deux patients.
- Doxorubicine était indiqué chez un seul patient.
- Endoxon était indiqué chez un seul patient.
- Mesna était indiqué chez un seul patient.

❖ Selon plusieurs protocoles :

- Holoxone+Vincristine+Cisplatine
- Holoxone+Adroblastine
- Doxorubicine+Endoxon
- Doxorubicine+Holoxone+Mesna
- Isofosfamide+Etoposide

TABLEAU XXI : Principales drogues de la CTH utilisées selon les types histologiques

Molécules	Types histologiques			
	LPS Pléomorphe	LPS myxoïde	SVC	RBD
Holoxone	1	1	1	
Vincristine	1	1		
Cisplatine	1			
Cyclo-phosphamide	1			
Doxorubicine	1		1	1
Isofosfamide	1	1		
Ectoposide	1		1	
Mesna	1			
Adroblastine	1			

3.3. Nombres de cures :

Vingt-quatre cures de chimiothérapie ont été administrées au service d'Oncologie Radiothérapie dans le cadre de la prise en charge des STM :

Sept cures en cas de Sarcome pléomorphe indifférencié, six cures en cas de Rhabdomyosarcome de la cuisse et Synovialosarcome indifférencié de la jambe et cinq cures en cas de Liposarcome myxoïde. Toutes les cures ont été espacées d'un mois d'intervalle.

VII. SUIVI POST-THERAPEUTIQUE :

1. But :

1.1. Au cours du traitement :

Mettre en évidence les problèmes de réadaptation, effets secondaires des traitements appliqués et leur prise en charge.

1.2. A distance du traitement :

- ❖ Recherche des récives et des métastases.
- ❖ Complications du traitement :

Un seul patient qui a présenté une toxicité vésicale et une aplasie médullaire après avoir reçu une chimiothérapie.

2. Surveillance :

Cinq patients ont été perdus de vue ainsi la surveillance de l'évolution des malades traités était précisée que chez 6 patients soit 29% des STM opérés dont :

- ❖ Trois patients avaient une rémission clinique, dont deux avaient reçu une chimiothérapie adjuvante et un patient ayant reçu une radiothérapie palliative.
- ❖ L'évolution des trois autres patients a été marquée par :
 - La survenue de métastases pleuropulmonaires+ adénopathies médiastinales+ métastases abdominales chez le même patient, puis décédé vers la fin.
 - Un patient avait présenté une récive de son processus tumoral sur le même site initial compliqué de survenue de métastases pleuropulmonaires dont l'indication d'amputation du membre atteint a été posée.
 - Un patient avait présenté un Liposarcome myxoïde de la cuisse, qui a bénéficié d'une radiothérapie externe adjuvante et dont l'évolution a été marquée par la survenue

d'une récurrence tumorale sur le même site tumoral initial compliquée de métastases abdominales.

- ❖ Le reste des patients ont été perdus de vue.

3. Survie et pronostic :

Durant la surveillance des patients traités et jusqu'au jour de l'étude :

- Trois patients sont vivants avec une rémission complète maintenue :

Un cas de Synoviosarcomes, un cas de Sarcome pléomorphe et un cas de liposarcome myxoïde.

- Deux patients sont décédés.
- 6 patients ont été perdus de vue.



DISCUSSION



I. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Epidémiologie :

1.1. Type histologique :

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène sur le plan histologique, puisque plus de 50 types histologiques différents ont été décrits, avec pour certains sous types selon la dernière classification d'OMS et une fréquente hétérogénéité moléculaire [3,4].

Selon la littérature les Liposarcomes et les Sarcomes pléomorphes sont les formes histologiques les plus fréquentes [3,5]. Dans notre série d'étude, les Liposarcomes représentaient 38% ainsi que le Synoviosarcome à 19%, le suivi du Rhabdomyosarcome à 14%.

Tableau XXII : Répartition des types histologiques selon les différentes séries

Etudes/ Type tumoral	Kransdorf [29]	Heymann et Al [11]	Gielen et al [33]	Notre série
<i>Liposarcome</i>	14%	39.3%	15.4%	38%
Sarcome pléomorphe	24%	5.6%	–	10%
Rhabdomyosarcome	1.9%	5.6%	5.6%	14%
Synoviosarcome	5%	7.8%	6.5%	19%
Fibrosarcome	5%	5.6%	2.4%	4%
Chondrosarcome	–	–	2.4%	9.5%
Dermato fibrosarcome	6%	–	3.2%	4%

1.2. Sexe et âge :

a. Age :

Comme pour les carcinomes, l'âge de survenue des sarcomes des tissus mous varie avec l'âge (environ 55 ans) [8], et surviennent dans 68% après la troisième décennie [2,5].

Néanmoins il existe des variations de répartition des types histologiques des sarcomes des tissus mous en fonction de l'âge : les Synoviosarcomes, les Sarcomes à cellules claires

Sarcomes épithélioïde sont fréquents chez l'adulte jeune (20–30ans), alors que l'histiocytofibrome malin prédomine chez les sujets âgés de 50 à 60ans [3]

L'étude de la répartition des STM selon l'âge dans notre série montre que Liposarcome et Synovialosarcome, les 2 formes les plus fréquentes touchent les sujets adultes avec une moyenne d'âge de 47 ans. Pour les autres types histologiques, ils touchent plutôt les sujets plus jeunes avec une moyenne d'âge de 36 ans.

b. Sexe :

Selon les études, la répartition entre les 2 sexes est équilibrée, parfois elle montre une légère prédominance masculine [8].

Les résultats de notre série s'alignent avec les données de la littérature, et montrent une légère prédominance masculine de l'ordre de 53 %.

2. Localisation topographique :

La répartition des sarcomes des tissus mous est très large du moment qu'ils affectent le tissu mésenchymateux, se retrouvant ainsi dans diverses localisations à travers le corps.

A peu près, les 3/4 des sarcomes sont profonds et situés sous l'aponévrose superficielle [11].

Selon Chang et Sandak près de 60% des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des extrémités, par ordre de fréquence décroissante, ils intéressent : les MI « 50% surtout la cuisse », les régions profondes du tronc « médiastin, retro-péritoine 20% », les MS « 15% », la paroi du tronc « 10% » et tête -cou « 5% » [8,12].

Tableau XXIII : représentation des localisations des STM dans les différentes séries d'études : notre série

Nombre de cas/ Topographie	Membre supérieur				Tronc	Membre inférieur					
	Épaule	Bras	Avant-bras	Main		Hanche	Cuisse	Genou	Jambe	Chevilles	Pieds
Liposarcome						1	3		2		
Chondrosarcome							1				
Synoviosarcome			1					1			
Rhabdomyosarcome							2	1			
Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrant	1										
Fibrosarcome											1
Sarcome pléomorphe									1		

L'analyse de ces résultats objective que dans 80% des cas, les STM se localisent au niveau des membres inférieurs, dont 35% de localisation au niveau du la cuisse, suivi de 30% au niveau de la jambe, 25% au niveau du genou et le reste 10% est répartie entre cheville et hanche.

20% des STM se localisent au niveau du membre supérieur, dont 60% de localisation au niveau de l'épaule suivi de 40% au niveau de l'avant-bras.

3. Facteurs étiologiques :

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, certains facteurs favorisant sont connus, d'autres sont suspectés [8,15].

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

Irradiation : [15,16]

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

Facteurs génétiques : [8,16]

Habituellement, la majorité des sarcomes apparaissent de façon sporadique, mais différentes maladies génétiques sont associées au développement des sarcomes :

- ❖ Dans la neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen :

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

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

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

❖ Le syndrome de li-Fraumeni [3,19,21]

Un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, intéressant les tissus mous ainsi que les os.

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

- ❖ Dans le cadre du Rétinoblastome héréditaire bilatéral [3,20,21] une des complications possibles est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous en dehors de toute zone irradiée, la perte de fonction successivement constitutionnelle puis acquise des 2 allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans la prolifération cellulaire, déterminant la survenue des sarcomes des tissus mous et les tumeurs rétiniennes.

Autres facteurs : [8,21]

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- ❖ Les traumatismes ; sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou chronique.
- ❖ Produits chimiques, dont la Dioxine qui est à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous.
- ❖ Le rôle de certains virus, notamment le Cytomégalovirus (CMV), l'Herpes Virus humain type 8 (HHV8) sont également suspectés dans la survenue du sarcome de Kaposi, tandis que le Virus d'Epstein-Barr (EBV) est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre des déficits immunitaires acquis notamment lors de l'infection par le Virus de l'immunodéficience humaine (VIH).

Aucun facteurs de ceux citées précédemment n'a été retrouvé chez les patients lors de notre étude.

II. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE :

1. Présentation clinique :

Les symptômes et les signes évoluent selon le positionnement de la tumeur, les sarcomes des tissus mous n'engendrent généralement pas beaucoup de signes aux premiers stades de la maladie [1]. Les symptômes se manifestant habituellement lorsque le cancer évolue.

1.1. Signes fonctionnels :

L'expression clinique des sarcomes des tissus mous se présente sous forme de triade : masse - douleur - gêne fonctionnelle amenant à une impotence partielle ou totale [1]

a. Syndrome tumoral :

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

De ce fait, dans la majorité des cas les sarcomes des tissus mous se manifestent sous forme de masse tissulaire indolore [10]. Les signes inflammatoires sont d'une attention cruciale dans la tournure diagnostique. En général les STM se manifestent par une masse tumorale habituellement asymptomatique, d'apparition récente suivie d'une décroissance lente pour les sarcomes de plus de 5 cm.

Dans notre série d'étude la tuméfaction était rapportée chez 19 patients soit 90% de leur effectif.

b. La douleur : [10]

La douleur ne peut pas déterminer le caractère malin de la tumeur, tout en sachant que les STM des membres et du tronc se présentent particulièrement sous forme d'une masse tissulaire indolore ce qui explique le retard de consultation et l'établissement du diagnostic selon l'étude réalisée par ACKERMAN et AL.

Le caractère douloureux de la tumeur est par conséquent une gêne par distension ou par compression à la suite de la localisation anatomique de la tumeur de à son volume.

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 9 patients soit 42% de l'effectif.

c. L'impotence fonctionnelle du membre atteint :

L'impotence fonctionnelle est un symptôme survenant principalement au stade avancé de la maladie, au premier chef chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral très important, ou les deux [25].

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 8 patients soit 38% de l'effectif, cela est essentiellement dû au volume tumoral important.

d. Les signes généraux : [25,26]

L'altération de l'état général témoigne essentiellement de l'évolutivité du processus tumoral et la survenue de métastases à distance. Dans notre étude 11 patients avaient présenté une altération de l'état général, et seulement 2 avaient des métastases à distance.

Les sarcomes des tissus mous qui se développent dans l'abdomen ou le rétropéritoine pourraient ne pas causer de symptômes spécifiques, et sont souvent très vagues pouvant engager le pronostic vital du patient. Cependant, aucun signe n'est pathognomonique des sarcomes des tissus mous, ce qui rend le diagnostic différentiel avec un tumeur bénigne clinique parfois très difficile.

1.2. Signes physiques :

Les signes physiques permettent de déterminer l'état général du patient, d'établir un examen précis de la région tumorale en appréciant sa localisation, sa taille, son caractère superficiel ou profond, encore sa consistance et contours, de rechercher également des anomalies ganglionnaires satellites, d'apprécier l'état cutané en regard et d'évaluer les rapports squelettiques et vasculo-nerveux d'aval.

a. Caractéristiques de la masse tumorale :

Les contours mal limités, le siège profond et la consistance solide sont en faveur de la malignité du processus tumoral et le conditionnement la prise en charge thérapeutique.

D'après Enzinger, il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de différencier entre bénignité et malignité de la tumeur, ceci démontre la difficulté diagnostique des tumeurs de parties molles [8].

Dans notre étude, la taille tumorale dépasse 5 cm dans 50% des cas, de consistance dure dans 38% des cas et de contours mal limités dans 34% des cas, ce qui correspond parfaitement et parallèlement avec les données de la littérature.

1.3. Extension loco-régionale :

L'atteinte cutanée était présente chez 1 patient soit 6% des effectifs sous formes de circulation collatérale veineuse.

Atteinte vasculo-nerveuse :

L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al. [8] Dans notre série, il y n'avait aucune atteinte loco-régionale.

Atteinte ganglionnaire :

L'atteinte ganglionnaire est rare, les sarcomes des tissus mous sont habituellement peu lymphophiles, d'après notre étude 6% de nos patients ont présenté des adénopathies au niveau inguinal. Elle s'observe essentiellement dans les Synoviosarcomes et les Rhabdomyosarcomes. Ces données sont conformes à la littérature [28].

1.4. Extension à distance :

Selon notre étude, l'altération de l'état général a été notée chez 10 patients, soit 48% des cas, avec une survenue de métastases à distance à savoir abdominale 6%, pulmonaire 6%.

2. L'Imagerie médicale :

2.1. Introduction : [2,8,28]

L'imagerie joue un rôle très important dans la prise en charge, elle permet de confronter la suspicion diagnostique, de juger de l'opérabilité par la voie d'un bilan pré-thérapeutique, de guider une biopsie, d'adopter la démarche thérapeutique et d'évaluer la réponse au traitement et le suivi post-thérapeutique. Néanmoins, aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, le diagnostic de certitude étant histologique [8].

2.2. Orientation diagnostique :

a. Radiographie standard [8,29,30,31]

La radiographie standard représente une valeur très limitée dans le diagnostic et l'analyse des sarcomes des tissus mous, néanmoins, c est examen guide le diagnostic en mettant en évidence une matrice osseuse ou cartilagineuse qui oriente vers une tumeur osseuse ou cartilagineuse extra-squelettique (ostéosarcome, chondrosarcome). La radiographie standard montre aussi les calcifications qui peuvent être en rapport avec un synoviosarcome, un sarcome pléomorphe ou un liposarcome bien différencié. Elle peut établir ainsi une atteinte osseuse par contiguïté sous forme d'un scalloping, d'une érosion et d'une lyse osseuse témoignant du caractère agressif de la tumeur [8,28].

b. Echographie des parties molles + doppler : [28,29,30]

L'échographie des parties molles est un examen simple, non invasif, disponible et peu coûteux, à réaliser en deuxième intention en cas de découverte d'une masse. Elle joue un rôle dans le diagnostic et le suivi post-thérapeutique. L'échographie confirme la présence d'un syndrome de masse, précise le siège de la tumeur par rapport à l'aponévrose superficielle, précise sa taille, son volume et ses contours. Le doppler couleur doit être réalisé face à tout

syndrome de masse des parties molles, il permet de quantifier le degré de vascularisation, ce qui s'avère très utile dans le diagnostic des sarcomes et dans le monitoring de la biopsie par l'aiguille ainsi que dans le suivi des tumeurs malignes sous traitement, systémique ou local.

Les éléments en faveur de la malignité décelables par la voie de l'échographie sont : taille supérieure à 3cm, le siège profond sous aponévrotique, l'échostructure hétérogène, la présence des zones de nécrose et la vascularisation intra lésionnelle ainsi l'existence de plus de trois vaisseaux, la variabilité de calibre et la distribution anarchique des vaisseaux au sein de la lésion. La mise en évidence d'un flux dans une masse des parties molles permet d'en suspecter la nature solide s'il ne s'agit pas d'une lésion vasculaire typique et impose la poursuite du bilan. Malgré son caractère sensible mais non spécifique, le champ de vue est limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non-présentation spatiale par le chirurgien, limite son utilité, les tumeurs de grande taille et de localisation profonde, surtout chez les sujets corpulents, sont moins bien explorées en échographie par manque de repère anatomique et manque de pénétration de faisceaux d'ultra-sons à haute fréquence.

c. Tomodensitométrie : TDM [2,8,28]

La TDM présente peu d'intérêt dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous, elle est utilisée dans le bilan local que si l'IRM n'est pas disponible ou contre indiquée, elle permet de confirmer ou d'infirmer la suspicion clinique d'un sarcome en montrant des petites inclusions graisseuses ou calcifications intra-tumorales, ainsi que l'analyse des structures osseuses et cartilagineuses, et l'étude du rétropéritoine.

d. Imagerie par résonance magnétique : IRM

L'imagerie par résonance magnétique est communément reconnue comme la méthode de choix dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous [28]. Elle doit être pratiquée avant la biopsie. [8,28].

Elle permet d'étudier la localisation de la lésion, sa situation par rapport à l'aponévrose superficielle permettant de distinguer les tumeurs superficielles des tumeurs profondes, de

différencier les zones tumorales viables des zones non viables et par conséquent, indiquant ainsi le site optimal d'une biopsie percutanée ou chirurgicale [2,34].

L'usage du produit de contraste permet une meilleure définition de l'extension locale et loco-régionale des sarcomes des tissus mous, nous permet d'avoir plus d'informations concernant la vascularisation des tumeurs et est nécessaire pour démontrer la nécrose intra-tumorale qui est un signe de malignité [28,34].

Ainsi De Schepper et al [36] ont, à partir d'une analyse multifactorielle, retrouvé en faveur de la malignité les éléments suivants :

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

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

- La prise de contraste précoce (< 6 s par artère), avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 72%.
- La prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance.
- La prise de contraste périphérique (sensibilité de 91% et valeur prédictive positive de 94 %)
- Une limitation relative de la méthode est l'incapacité de démontrer la présence de foyers calcifiés intra-tumoraux, ainsi que le coût et la non-disponibilité.

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

Le 18F-fluorodéoxyglucose (18 FDG) est approuvé comme étant un traceur de l'utilisation régionale du glucose. Vu que les cellules tumorales emploient beaucoup plus de

glucose que les cellules saines, le 18F-fluorodéoxyglucose est utilisé pour mesurer le métabolisme tumoral. La TEP FDG garde un intérêt dans toutes les étapes de prise en charge des tumeurs des tissus mous :

Lors de la phase diagnostique pré-thérapeutique :

Dans ce sens une méta-analyse [37] regroupant 15 études portant sur 441 lésions des tissus mous (227 malignes et 214 bénignes) a montré que la TEP au FDG peut faire le diagnostic différentiel entre tumeur maligne et tumeur bénigne avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 73 %. Flope et al [38] ont montré qu'il existe une relation entre le taux de captation du FDG et le grade tumoral.

Par ailleurs, la TEP-FDG peut signaler la portion tumorale métaboliquement la plus active et donc guider la biopsie [39].

Lors du bilan d'extension pré-thérapeutique :

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

Réponse au traitement radio-chimio-thérapeutique :

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

La détection des récidives et métastases :

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

2.3. Bilan d'extension :

a. **Bilan d'extension loco-régional : [4,20]**

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

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

b. **Au rétropéritoine :**

Le bilan d'extension des sarcomes rétropéritonéaux s'effectue grâce au scanner, en mettant en évidence :

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

c. **Bilan d'extension à distance : [2,8]**

La réalisation d'une radiographie thoracique complétée par une TDM thoracique est systématique à la recherche des métastases pulmonaires attendu que le site préférentiel des sarcomes des tissus mous est le parenchyme pulmonaire. En raison du risque élevé de métastases, un bilan complété par un scanner abdomino-pelvien est essentiel.

3. Bilan biologique :

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

4. Diagnostic histologique :

4.1. Objectif : [8,28,34]

L'évaluation étiologique par biopsie est indispensable dans le diagnostic positif des sarcomes des tissus mous, du moment qu'il permet de confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive des tissus mous, de savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne, de définir d'emblée la technique chirurgicale à utiliser et de discuter un traitement néoadjuvant (chimiothérapie, perfusion du membre isolé, radiothérapie pour les tumeurs localement évoluées).

4.2. Différentes méthodes de biopsie :

a. Biopsie percutanée : [5,8,34]

La biopsie percutanée est recommandée en première intention, ce sont des micro-biopsies et non une cytologie, elle se fait à l'aiguille sous guidage radiologique : échographique ou scanographique avec une sensibilité supérieure à 90%.

C'est une méthode bien tolérée, ne nécessitant qu'une anesthésie locale, se pratiquant en ambulatoire et ne donne pas lieu à des suites post-opératoires à gérer. Cette technique est plus simple dans les cas des tumeurs rétropéritonéales où elle évite d'une part l'essaimage intra-péritonéal d'une biopsie chirurgicale Trans-péritonéale et d'autre part les laparotomies inutiles. Elle limite les risques des complications en particulier le risque d'hématome et d'infiltration de la peau par la tumeur et notamment de cicatrice ectopique ou dans un axe inadapté. L'avantage de réaliser une biopsie percutanée est de pouvoir prélever des zones non nécrotiques indiquées dans les lésions profondes et/ou volumineuses, et permet également d'obtenir un matériel nécessaire pour coloration standard et étude immunohistochimie.

b. Biopsie chirurgicale ou biopsie « Tru-cut » : [2,5,8,34]

La biopsie chirurgicale reste le moyen de référence surtout si négativité ou les renseignements fournis par la biopsie percutanée sont jugés inconcluants. En effet seule la biopsie chirurgicale peut obtenir un matériel d'étude qui permettra d'établir le Grading de la tumeur et de le congeler pour une étude cytogénétique. Les inconvénients de l'abord chirurgical restent bien évidemment le risque de surinfection, l'envahissement secondaire cutané par les cellules tumorales.

c. Biopsie exérèse : [2,8]

Elle est indiquée en cas de lésion superficielle ou lors d'une lésion de moins de 2 ou 3 cm, mais elle est de moins au moins utilisée vu son risque important d'effraction tumorale.

d. Cytoponction à l'aiguille fine : [2,5,34]

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

4.3. Techniques de biopsie :

a. Matériel d'étude : [5]

Les fragments biopsiés doivent être immergés sans délai dans un fixateur tel que le Formol tamponné ou liquide Bouin-hollande ou l'AFA et surtout pas le liquide Bouin classique qui interdit les techniques de biologie moléculaire ultérieure. La manipulation doit être stérile et la congélation en immédiat. Le poids du fragment est noté et la conservation a lieu dans une tumorothèque, soit dans un congélateur à 80 °C, soit dans l'azote liquide. Cependant, en fonction de la présentation clinique et l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissus frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique : ce matériel doit être prélevé stérilement et plongé immédiatement dans un liquide de conservation type RPMI (Le Roswell Park Memorial Institute medium).

b. Ecueils à éviter :[13]

Il est déconseillé de faire la biopsie avant une imagerie adaptée, prendre la décision thérapeutique sur un examen extemporané et compromettre ou compliquer le traitement ultérieur par une incision inadaptée ou une complication et aussi éviter de faire un prélèvement insuffisant, ne permettant pas d'établir un diagnostic histologique complet : Si une biopsie sous scanner est effectuée, il faut soit la refaire avec des trocarts d'un diamètre correct, soit effectuer une biopsie chirurgicale extemporané, ce qui permet de s'assurer s'il y a suffisamment de matériel biopsié.

4.4. Description des techniques de biopsie :

a. Technique de la biopsie sous échographie ou scanner : [2,8]

La biopsie se fait sous anesthésie locale, l'entrée de la ponction doit être situé au niveau de la future cicatrice d'exérèse, de façon à pouvoir être repris secondairement ; il est important donc discuter préalablement avec le chirurgien qui procédera à l'exérèse dans le futur. Néanmoins, le point d'accès doit impérativement être marqué. Il convient d'utiliser des aiguilles coaxiales d'un diamètre suffisant de 16 Gauges(G) et de saisir plusieurs carottes pour rapporter suffisamment de matériel en considérant qu'il ne faut surtout pas ponctionner dans une zone nécrotique.

b. Technique de la biopsie chirurgicale : [2,8,34]

C'est une biopsie incisionnelle, elle doit obéir à des règles strictes dont le non-respect peu compromettre le traitement, voir être à l'origine d'amputation iatrogènes faire un abord tumoral le plus direct possible à l'aplomb de la tumeur pour permettre une exérèse de l'ensemble du trajet. Pratiquer l'incision dans l'axe du membre ou de la cote, effectuer la cicatrice de la biopsie la plus discrète possible pour pouvoir facilement passer à distance lors de l'exploration chirurgicale.

c. Technique de biopsie exérèse :[8]

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

Dans notre étude, la biopsie exérèse large a été la technique la plus utilisée à 54%, une exérèse marginale et extra-compartimentale de manière égale à 16%, puis une amputation à 8% des cas.

5. Diagnostic différentiel :

Ce diagnostic est suspecté en parallèle avec les lésions bénignes des parties molles. Les études cliniques et radiologiques les plus minutieuses ne rapportent aucune certitude, l'identification du type de la tumeur est du domaine exclusif de l'histologie [26].

5.1. Lésions bénignes :[6]

- ❖ Les tumeurs bénignes : à savoir le lipome, le neurofibrome, le léiomyome, l'hémangiome, le rhabdomyosarcome, la ténosynovite nodulaire et la fibromatose.
- ❖ Les hématomes intra-musculaires ne peuvent être retenus que s'il existe un contexte traumatique évident ou en cas de traitement anticoagulant.
- ❖ L'abcès : contexte infectieux clinique, douleur, signes inflammatoires biologiques : les prélèvements bactériologiques lors de l'excision chirurgicale confirment le diagnostic car il peut arriver qu'un sarcome évolue sous une forme pseudo-infectieuse.
- ❖ Les myosites ossifiantes post-traumatiques et proliférantes.
- ❖ Les kystes sébacés, les tumeurs glomiques sous cutanées des mains, des pieds et du cou, le kyste de Baker.

5.2. Lésions malignes : [4,6]

Les carcinomes, mélanomes ou lymphomes. C'est l'étude immunohistochimique qui permet de trancher entre ces tumeurs en utilisant un panel d'auto-anticorps spécifiques [4,5].

III. ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

1. Généralités :

L'identification des sarcomes des tissus mous repose essentiellement sur un examen microscopique standard rigoureux, la lecture des prélèvements de ces tumeurs rares nécessite de la pratique, il est important de demander une relecture des lames en cas de doute [1,4].

L'immunohistochimie est actuellement la technique spéciale la plus utilisée en complément de la morphologie [4,5]. Il est donc indispensable d'attendre le résultat définitif de l'anatomo-pathologie et de ne pas prendre de décision sur un examen extemporané.

Les sarcomes des tissus mous sont définis comme des tumeurs malignes développées aux dépens du tissu conjonctif commun extra-squelettique et ses variétés spécialisées : tissu adipeux, tissu musculaire strié, vaisseaux et système nerveux périphérique [4].

En sont exclus les sarcomes des viscères et des os, de même que les tumeurs du tissu lymphoïde et du système nerveux central. Le rôle du pathologiste reste traditionnel, il apporte un diagnostic, évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur, apprécie avec la chirurgie la qualité de l'exérèse et en même temps, met en œuvre les prélèvements adéquats qui permettront de réaliser les analyses moléculaires, dont on attend surtout une prédiction de la réponse au traitement [3,4,34] :

Le pathologiste devient alors le premier maillon de la sélection des patients pour les traitements ciblés.

2. Classification histo-génétique : [4,5,8,28]

Elle est devenue de plus en plus importante dans la prise en charge du patient, du fait des traitements spécifiques et du développement des thérapeutiques dites « ciblées ». Avant d'établir la classification du sarcome, le pathologiste doit s'assurer et répondre successivement à 3 ordres de questions :

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

La classification de référence des sarcomes des tissus mous est la classification de l'organisation mondiale de la santé OMS qui a été révisée en 2002. Cette classification dite à l'origine « histo-génétique », fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans le tissu normal « classification analogique ». Elle a pour objectif :

- ❖ D'établir un pronostic aussi précis que possible, et en particulier définir les risques de récurrence locale et de métastase à distance.
- ❖ Prise de décision thérapeutique la plus adaptée : les éléments à prendre en considération sont le type et le sous type histologique, le grade histologique et de plus en plus certaines anomalies moléculaires. Ces éléments de classification tumorale doivent être complétés par des éléments cliniques comme la localisation et la taille de la tumeur, son extension loco-régionale et à distance et l'état général, ainsi que les antécédents du patient, afin d'obtenir des groupes homogènes de tumeur permettant l'évaluation des traitements instaurés.

La complexité de cette classification se reflète dans la difficulté de la reproductibilité du diagnostic de type histologique avec des discordances entre pathologistes, aussi qu'elle ne préjuge pas de la cellule, du tissu ni de la structure qui ont pu donner naissance à la tumeur. Classer un sarcome revient donc à déterminer le phénotype des cellules tumorales, cette détermination est d'autant plus aisée que la lésion est bien différenciée et qu'elle présente un profil morphologique facilement reconnaissable.

3. Techniques d'identification des sarcomes des tissus mous :

3.1. Microscopie optique :

C'est une analyse morphologique microscopique standard, en examinant les coupes colorées habituellement à l'hématoxyline-éosine-safran (HES), recueillies sur la lésion des informations à différents grossissements intéressant la taille, la situation (cutanée, sous cutanée, profonde), l'aspect des bords et la cellularité, l'architecture générale, l'aspect des cellules et du stroma, la présence de nécrose, les aspects et les anomalies des noyaux et des cytoplasmes, la fréquence des mitoses. Ces lésions rares posent des problèmes spécifiques au pathologiste qui doit procéder par étapes.

3.2. Microscopie électronique :

Elle peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence par exemple des granules neuro-sécrétoires ou des inclusions cristallines et peu utilisée en raison du développement de l'immunohistochimie sur coupe de paraffine.

3.3. L'immunohistochimie : [4,5,8,28]

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomo-pathologique, elle est actuellement la technique la plus importante. Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie mais, sa contribution dépend du type histologique envisagé schématiquement. L'immunohistochimie est un outil dynamique, en évolution permanente et qui se renouvelle par transposition de certains acquis de la biologie moléculaire vers une technologie simplifiée.

IV. Etude cytogénétique : [3,4,8,34]

1. Généralités :

L'étude cytogénétique prend une importance croissante dans la compréhension et l'identification des sarcomes, il s'agit de techniques relativement difficiles à mettre en œuvre et assez coûteuses, et qui de ce fait doivent être demandées de manière pertinente et effectuées dans un laboratoire expérimenté. Environ 25 à 30% des sarcomes des tissus mous sont caractérisés par la présence d'une translocation spécifique qui peut servir de marqueur pour le diagnostic, d'autres anomalies génétiques peuvent y exister telles que les amplifications, les délétions ou encore les mutations.

Dans aucun cas de notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une étude cytogénétique.

2. Techniques :

2.1. Caryotype :[8]

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

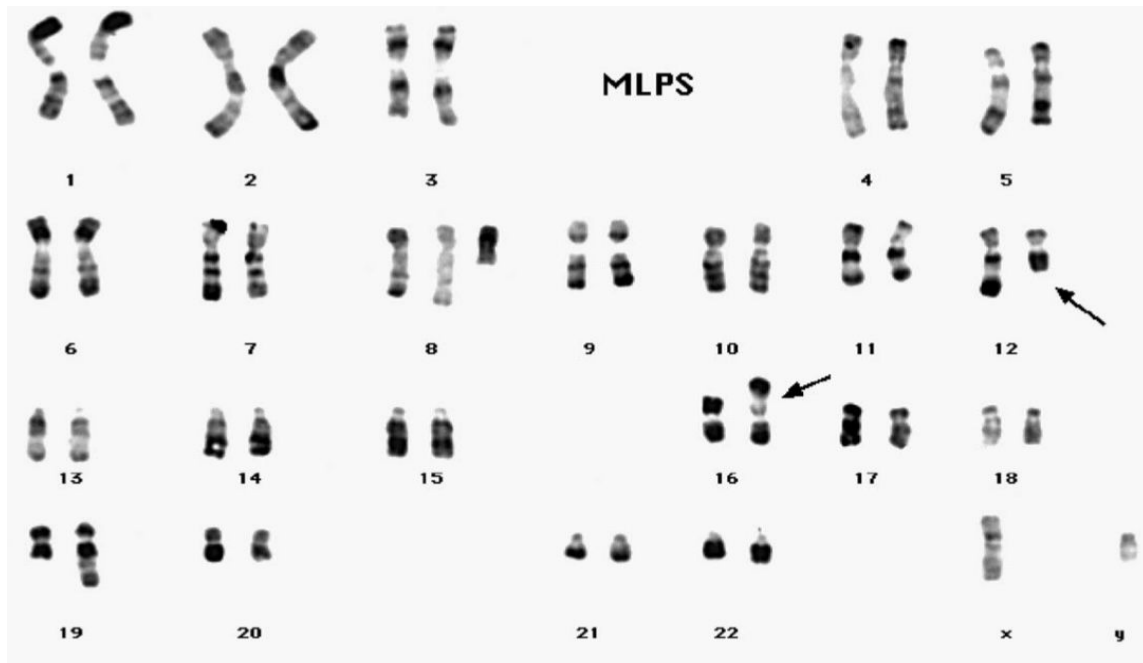


Figure N°27 : CARYOTYPE D'UN LIPOSARCOME MYXOÏDE MONTRANT UNE TRANSLOCATION T (12 ; 16)

Hybridation fluorescente in situ :

Elle peut être couplée à l'étude du caryotype ou être réalisée sur des couples de prélèvements frais ou congelés fixés et inclus à la paraffine. Elle permet de visualiser une amplification (multiplication des signaux) ou une détection (perte d'un ou des deux signaux). L'utilisation simultanée de deux sondes marquées avec des fluorochromes différentes permet de détecter des translocations sous formes de rapprochement ou l'éloignement anormal de régions chromosomiques.

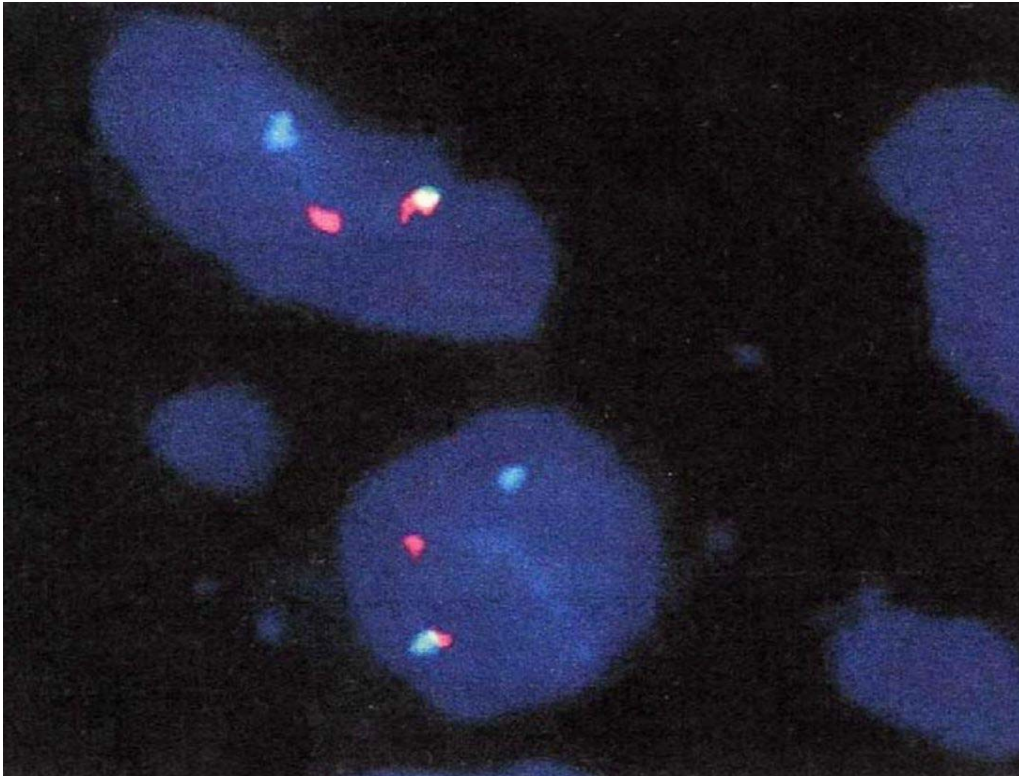


Figure N°28 : FISH sur noyau interphasique à l'aide des sondes EWS (vert) et FLI1 (rouge). On observe un signal rouge et un signal vert séparés qui correspondent aux allèles normaux et un signal rouge et un signal vert qui fusionnent signant la présence d'une translocation.

PCR quantitative :

La PCR quantitative nous permet de détecter des amplifications ou des délétions et mettre en évidence des translocations comme elle peut aussi être utilisée à la recherche de micro métastases médullaires infracliniques difficiles à être diagnostiquées par l'examen anatomopathologique : sarcome d'Ewing- tumeurs primitives neuro-Ectodermique PNET par exemple.

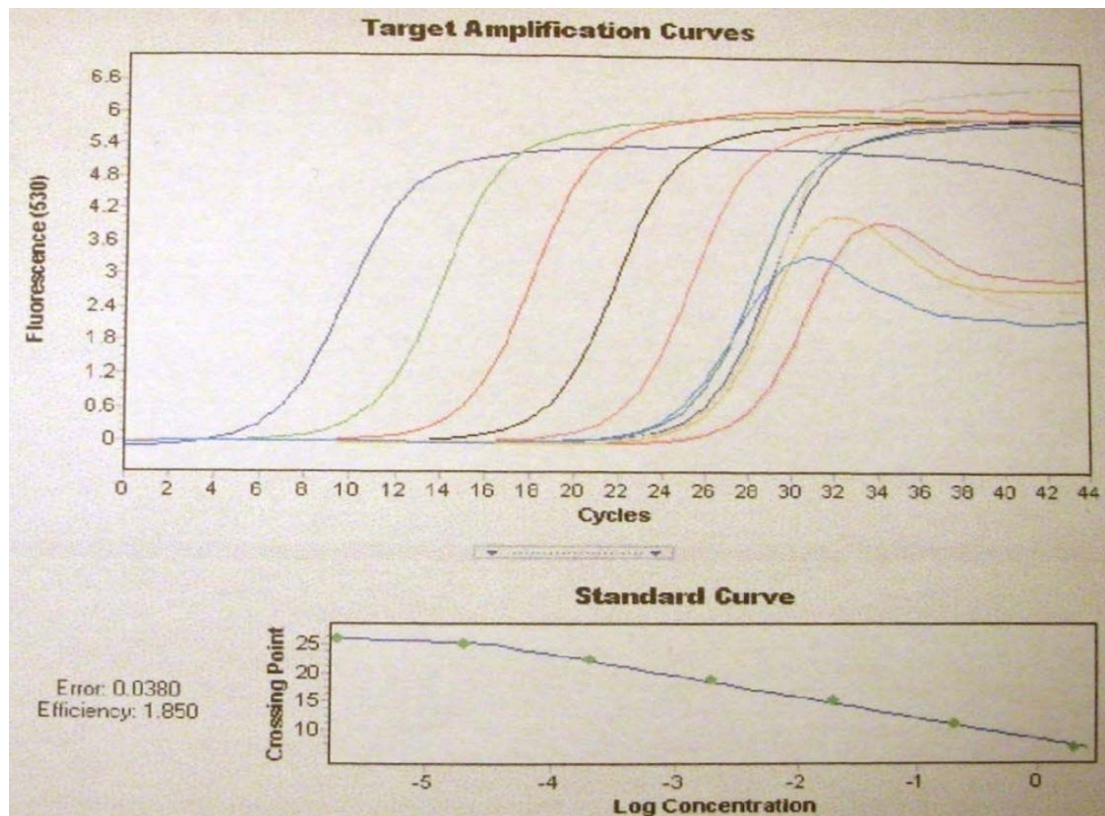


FIGURE N°29 : TECHNIQUE DE POLYMERASE CHAIN REACTION
Hybridation génomique comparative : CGH

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

Séquençage :

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

V. LES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES DES STM : [4,28]

1. Le fibrosarcome de l'adulte :

Fibrosarcome myxoïde :

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

Dermato fibrosarcome de Darier et Ferrant :

Le dermato fibrosarcome de Darier–Ferrand est caractérisé par une faible malignité et une prolifération de cellules fusiformes CD34. Ce type de tumeur survient chez des adultes jeunes entre 20 et 40 ans avec une très légère prédominance masculine et de localisation essentiellement au niveau du tronc (47%), notamment la ceinture scapulaire. Sur le plan génétique ce type de sarcome est caractérisé par une anomalie génétique qui est présente dans 90 % des cas et considérée comme une véritable signature moléculaire, à savoir un gène de fusion COL1A1–PDGF β présent sur les différents types de chromosomes. Ce type de sarcome est de bon pronostic, avec une évolution favorable après exérèse large. Les formes métastatiques sont rares (moins de 10%) et sont surtout dues à la transformation en sarcome de plus haut grade [82].

2. Les Liposarcomes :

C'est une tumeur maligne qui représente 14 à 18 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Sur le plan histologique on peut distinguer 5 catégories : liposarcome bien différencié, myxoïde, à cellules rondes et le liposarcome dédifférencié : Dans notre série d'étude on avait rapporté 6 cas de liposarcome, de localisation essentiellement au niveau des membres inférieurs.

Le Liposarcome bien différencié :

Cette tumeur qui se caractérise par une malignité intermédiaire, selon la classification de l'OMS 2002, représente environ 40 à 45 % des liposarcomes. Ce type de sarcome correspond au « lipome-like ». Elle survient chez les adultes avec un pic vers 60 ans, avec une répartition égale entre les hommes et les femmes.

Cette tumeur reste de bon pronostic comparé aux autres liposarcomes avec un pouvoir métastatique faible. Cette tumeur siège avec prédilection au niveau du membre inférieur surtout au niveau de la cuisse, suivi par la région inguinale.

L'évolution des liposarcomes bien différenciés dépend essentiellement de la localisation, avec notamment le risque de récurrence locale qui n'est pas négligeable. La transformation de novo ou secondaire en liposarcome dédifférencié, ainsi que les complications métastatiques sont très rares, et le taux de survie est de 50 % à 10.

Le Liposarcome myxoïde:

Le liposarcome myxoïde est une tumeur maligne adipeuse, qui représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes, et 10 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Il survient chez les adultes jeunes avec un pic entre 40 et 50 ans, sans différence de sexe. Il se manifeste par une masse profonde, indolore, survenant avec prédilection au niveau du membre inférieur (surtout au niveau de la cuisse). Le tiers des patients développe des métastases à distance. Sur le plan génétique, il est caractérisé par une translocation t(12;16) ou plus rarement t(12;22). Le risque de récurrence locale est très élevé.

3. Le Sarcome indifférencié pléomorphe/L'Histiocytofibrome malin :

C'est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous, représentant environ 30 à 40% des sarcomes dans les grandes séries d'études. Cependant et grâce au développement des techniques d'immunohistochimie, plusieurs cas de ce type de sarcome ont été classés dans une nouvelle catégorie de sarcome.

Ce type de tumeur survient chez des sujets adultes au-delà de 40 ans, avec un pic entre 60 et 70 ans, et une légère prédominance féminine. Ce type de tumeur reste agressif avec un taux de métastases très élevé, d'où l'intérêt du diagnostic précoce.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 1 seul cas de sarcome indifférencié.

4. Le Synoviosarcome:

C'est la lésion la plus fréquente dans ce groupe de tumeurs à différenciation incertaines, qui représente 5 à 10 % des tumeurs des tissus mous. Cette lésion se localise de préférence dans les zones para-articulaires, à proximité des gaines tendineuses, des bourses et des capsules articulaires, essentiellement au niveau du genou, avec une prévalence accrue dans le groupe d'âge entre 15 et 40 ans, et une légère prédominance masculine. Son pronostic est mauvais puisque le taux de survie à 5 ans est seulement de 55 %. Dans notre série d'étude on avait rapporté 2 cas de synoviosarcomes.

5. Le Rhabdomyosarcome:

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

embryonnaire, alvéolaire et pléomorphe. L'immunohistochimie a complètement révolutionné le diagnostic des RMS, ainsi parmi les marqueurs les plus utiles on trouve la myogénine qui s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique, également la desmine avec une positivité de 90%.

Sur le plan génétique seul le RMS alvéolaire présente un profil cytogénétique particulier avec dans plus de 80 % des cas une translocation réciproque t(12;13) (q35;q14). Les rechutes locales sont très fréquentes. L'atteinte osseuse par contigüité est aussi fréquente. L'extension métastatique concerne les poumons (les 2/3 des cas), les ganglions lymphatiques (surtout pour le RMS alvéolaire) et la moelle osseuse.

6. Le Chondrosarcome méenchymateux :

Cette tumeur a été décrite pour la 1 ère fois par Lichtenstein et Bernstein en 1959. C'est une tumeur maligne très rare, hautement agressive, qui se développe dans 30 % au niveau des tissus mous extra squelettique. Il survient au niveau des membres chez des patients en 5 -ème décennie, avec une même fréquence chez les 2 sexes.

La taille tumorale est normalement comprise entre 5 et 10 cm selon Hashimoto et al. C'est une tumeur hautement agressive avec la survenue de métastases essentiellement pulmonaire et lymphatique, rendant son pronostic péjoratif avec une survie à 10 ans de 25 % uniquement.

7. Les Angiosarcomes :

L'angiosarcome est l'une des tumeurs malignes les plus rares représentant moins de 1% de l'ensemble des sarcomes. Cette tumeur survient typiquement chez la femme en moyenne âge (avec un pic vers 70 ans) ayant subi une mastectomie radicale compliquée de lymphœdème pendant plusieurs années. En effet le lymphœdème chronique est considéré comme facteur prédisposant. On notera que la transformation maligne de lésions vasculaires bénigne est

exceptionnelle. L'angiosarcome des tissus mous est de très mauvais pronostic. C'est une tumeur hautement agressive. Ainsi la moitié des patients décède un an après le diagnostic par la survenue de métastases essentiellement au niveau des poumons, les ganglions lymphatiques, le foie et les os.

8. L'Ostéosarcome extra squelettique :

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

9. Les Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST) :

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

neurofibromes préexistants. Elle est de très mauvais pronostic, avec un risque de récurrence local très élevé.

10. Le Sarcome épithélioïde :

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

VI. FACTEURS PRONOSTIQUES :

Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique conditionné essentiellement par les facteurs pronostiques suivants : la taille de la lésion, le caractère profond ou superficiel de la lésion, le développement intra compartimentale, le grade histologique et le caractère complet ou incomplet de l'exérèse chirurgicale [1,8,35]. L'établissement des facteurs pronostic reproductibles permet de sélectionner des sous-groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant [5,8].

1. Facteurs de récurrence locale : [11,12,35]

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

L'exérèse large (taux de rechute locale de 5 à 15%) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90% de rechute locale) et a fortiori des exérèses intra capsulaires qui ne sont autre que de simples biopsies chirurgicales [8].

Ainsi l'analyse post-opératoire de la qualité du geste d'exérèse permet d'évaluer le risque de la maladie résiduelle, elle correspond non seulement à l'analyse anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse mais également à la prise en compte de critères per-

opératoires, comme l'existence d'une effraction volontaire ou involontaire afin de préserver les éléments nobles au cours de la dissection.

La confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques permet d'établir les éléments et les facteurs du pronostic et est indispensable à l'évaluation optimale du geste et à la prise de la décision thérapeutique ultérieure [19].

L'évaluation anatomo-pathologique des limites d'exérèse chirurgicale constitue un élément prédictif dans le pronostic des sarcomes des tissus mous. Il n'y a pas de méthodes standardisées pour effectuer cette analyse, cependant certaines recommandations ont été établies :

Disposer de la pièce d'exérèse en son entier, orientée, non prédécoupée, avec un marquage par le chirurgien des zones suspectes et avec un schéma explicatif ;

L'évaluation doit être réalisée en collaboration avec le chirurgien ;

Utilisation de colorants comme l'encre de chine pour matérialiser les limites au microscope ;

Evaluation des résultats histologiques en limites non saines (intra-tumorales), saines (séparation par une structure anatomique telle une aponévrose ou une distance supérieure à 1 cm), et marginales ou douteuses (c'est-à-dire proches de la tumeur). Dans le dernier cas, il convient de donner la distance en mm [20].

Rapporter les résultats sur un schéma ;

Confronter l'évaluation histologique avec les constatations faites par le chirurgien et faire une synthèse de l'ensemble. Ainsi l'exérèse pourra être classée :

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

La qualité d'exérèse chirurgicale équivalente à d'autres facteurs de récives locales a été rapportée : grade histo-pronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante.

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

2. Facteurs métastatiques et de survie globale :

Système de grading :[5,6,8,19,40]

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs agressives et souvent métastatiques, le risque de métastase ainsi que la survie globale sont liés à la taille de la tumeur, à sa localisation et à sa profondeur ainsi qu'au type histologique.

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

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

L'OMS dans son dernier fascicule : celui du national cancer institute (NCI), surtout utilisé aux états unis, et celui de la fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) dont l'usage s'est généralisé en France comme en Europe depuis plusieurs années. Le FNCLCC possède une reproductibilité meilleure, et offre une discrimination plus nette, les bases de ce système repose sur 3 paramètres définis au terme d'une analyse variée : la différenciation cellulaire, l'index mitotique et la nécrose tumorale.

Il faut toutefois garder à l'esprit que tout système de grading possède des limites :

- ❖ Certaines règles d'utilisation de grade doivent être respectées :

- Le grade ne permet pas de différencier une tumeur maligne d'une lésion bénigne et avant de grader une lésion des tissus mous, il convient de s'assurer qu'il s'agit bien d'un sarcome et non une lésion pseudo-sarcomateuse ou d'une tumeur maligne non conjonctive, un mélanome ou lymphome le grade a une bonne valeur pronostique pour environ 90% des sarcomes des tissus mous de l'adulte mais ne doit pas être utilisé pour certaines formes rares comme les liposarcomes dédifférenciés, liposarcomes à cellules rondes, sarcomes alvéolaires des parties molles et les fibromateuses atypiques, en outre il n'existe pas de valeur pronostique pour les schwannomes malins.

L'utilisation de grade pour les sarcomes des tissus mous de l'enfant est à réserver aux sarcomes non Rhabdomyosarcome. Le grade doit être utilisé sur du matériel représentatif de l'ensemble de la tumeur et si possible sur la pièce d'exérèse chirurgicale ou sur une biopsie chirurgicale.

Les micros-biopsies de plus en plus utilisées en première intention pour le diagnostic des sarcomes des tissus mous ramènent un matériel pas toujours représentatif de l'ensemble de la tumeur et de ce fait le grade ne peut être applicable.

Le système de grade histo-pronostique conventionnel doit certainement être adapté à ce nouveau type de prise en charge des sarcomes des tissus mous et complétés par les aspects radiologiques pour l'évaluation de la nécrose et immunohistochimie, voir biologie moléculaire pour l'évolution de la différenciation et prolifération cellulaire.

Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade histologique : c'est le cas pour les tumeurs dites à malignité intermédiaire qui ne doivent pas être gradées, également pour d'autres tumeurs pour lesquelles on connaît bien le potentiel évolutif telles que : Les Liposarcomes à cellules rondes, PNET, les Sarcomes à cellules claires, le Sarcome alvéolaire des parties molles et le Rhabdomyosarcome.

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

Facteurs cliniques : [1,16,41]

Des études multifactorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte permettent de retenir deux facteurs cliniques :

La profondeur de la tumeur (localisation au-dessous du fascia superficiel) et la taille tumorale (plus de 5 à 10 cm). La combinaison de grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic, ainsi les tumeurs superficielles de grade 2 ont le même pronostic (bon) que l'ensemble des tumeurs de grade.

3. Autres facteurs : [16,27,41]

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

Système de staging : [28,40]

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

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

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

Tumeur primitive

T1 : ≤ 5 cm de diamètre

*T1a : tumeur superficielle (c'est-à-dire entièrement située au-dessus de l'aponévrose superficielle)

*T1b : tumeur profonde

T2 : > 5 cm de diamètre

*T2a : tumeur superficielle

*T2b : tumeur profonde

Envahissement ganglionnaire Des ganglions régionaux

Métastases :

M : Métastases à distance

M0 : pas de signe de métastase

M1 : présence de métastases

Grade histo-pronostique (G1, G2, G3, G4) [40,41,42]

Groupement par stades :

Stade IA G1, 2 T1 N0 M0

Stade IB G1, 2 T2 N0 M0

Stade IIA G3, 4 T1 N0 M0

Stade IIB G3, 4 T2a N0 M0

Stade III G3, 4 T2b N0 M0

Stade IV tous G tous G tous T tous TN1 tous NM0M1

Ce système à l'avantage d'être applicable à tous les sarcomes des tissus mous quel que soit leur localisation, mais il est relativement complexe et il introduit un système de grading de 4 classes.

En outre, s'il tient compte du caractère superficiel ou profond de la tumeur, il ne tient plus compte de l'envahissement osseux et/ou vasculo-nerveux, qui constitue en pratique un critère important du pronostic.

Système chirurgical d'Enneking : [40,41,43]

Il prend en compte :

❖ La localisation anatomique de la tumeur :

T1 : intra compartimentale

T2 : extra-compartimentale

❖ Deux grades : G1 et G2 Il définit trois stades :

Stade I : sarcomes de bas grade sans métastase

Stade II : sarcomes de haut grade sans métastase

Stade III : métastases quel que soit le grade

Chaque stade est subdivisé en fonction de la présentation de la tumeur (T1 ou T2)

A : intra compartimentale

B : extra compartimentale

Ce système à l'avantage d'insister sur le caractère intra ou extra compartimental et est donc bien adapté pour une décision chirurgicale [3]. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur [28].

Le staging local sert à définir le site idéal d'une biopsie optimale et en cas de lésion maligne la stratégie thérapeutique qui est basée sur les examens, de staging doit contenir entre autres des éléments de pronostic en définissant les marges de résections chirurgicales permettant une meilleure communication des données scientifiques concernant la lésion tumorale.

Le staging peut être répété plusieurs fois dans l'historique d'une tumeur après une intervention chirurgicale ou après la détection d'une récurrence. L'examen au scanner et sur l'IRM sont les examens de premiers choix pour définir le staging des sarcomes des tissus mous.

Par sa résolution de contraste optimale et ses moyens d'imagerie multi planée, l'IRM est capable de détecter la lésion d'en définir les bords et les relations avec les grands axes neuro-vasculaires, de plus l'invasion du périoste, de l'os cortical et de la moelle osseuse. Les métastases des sarcomes des tissus mous se localisent préférentiellement dans le poumon et l'os et ont rarement une localisation lymphonodulaire [28].

La radiographie, la TDM thoracique et la scintigraphie osseuse sont donc les examens de routine dans le staging préopératoire.

Concernant le staging post-opératoire (secondaire), il est nécessaire d'avoir un examen de base IRM et une radiographie thoracique 3 mois après la résection. Les meilleurs paramètres de staging : grading (G), extension de la tumeur(T) et la présence de métastase (M) [40].

VII. MOYENS THERAPEUTIQUES :

1. Chirurgie :

1.1. Principe :

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique [2,34]. La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale [1,34].

Le traitement chirurgical ne doit pas se décider en absence d'un bilan d'extension complet (TDM thoracique) vu que la localisation hématogène des sarcomes des tissus mous est la forme la plus fréquente.

Les sarcomes des tissus mous sont peu lymphophiles, sauf pour certains types histologiques tels que le Synoviosarcome, le Rhabdomyosarcome, le Sarcome à cellules claires et le Sarcome épithélioïde.

Deux facteurs ont permis l'amélioration des possibilités de conservation du membre atteint : l'amélioration des techniques chirurgicales avec dissection vasculaire et nerveuse plus précise et l'apport des lambeaux de reconstruction par les chirurgiens [8,28].

1.2. Règles générales de l'exérèse chirurgicale : [2,8]

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

La cicatrice doit être axiale sauf dans les plis de flexion, pour faciliter la reprise chirurgicale en cas de récurrence. La chirurgie doit être faite en un bloc et la tumeur entourée de tissu sain, les zones de section étant bien définies sur l'imagerie préopératoire.

Lors de l'intervention, des clips de repérage sont placés au niveau des sites où les marges sont minimales. Le décollement cutané doit être le moins possible afin de limiter les sites opératoires susceptibles de récurrences, dans le cas d'envahissements musculo-cutané important : il faut prévoir en préopératoire une mise en place d'un lambeau musculo-cutané de couverture, le curage ganglionnaire n'est pas réalisé systématiquement.

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

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

1.3. Types d'exérèse chirurgicale : [8,10,44]

a. Chirurgie non curative :

Exérèse intra compartimentale : exérèse intracapsulaire

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

Une effraction tumorale expose à une poursuite évolutive plus au moins rapide en fonction du grade de la tumeur, il est important de la préciser car il s'agit d'une indication formelle à la reprise chirurgicale et à la radiothérapie. ***Exérèse marginale : énucléation ou biopsie-exérèse***

L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en périphérie en passant dans le plan de clivage naturel. Le plan de clivage se situe au niveau de la pseudo-capsule, laissant toujours en place un reliquat tumoral microscopique dans les tissus adjacents.

Pratiquée seule, l'énucléation expose le patient à un taux de rechute locale de 50 à 93%.

b. Chirurgie curative :

Exérèse large :

C'est le standard chirurgical, la tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection. Le caractère *large* de la chirurgie ne dépend pas de ce qu'on enlève, mais la qualité des marges chirurgicales définie par l'anatomo-pathologie sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur. L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm de tissu sain dans tous les plans par rapport à la barrière anatomique.

La réalisation d'une exérèse large est évidemment plus simple et plus facilement fonctionnelle lorsque la tumeur est petite ou intra compartimentale, lorsque la tumeur est extra-compartimentale, la dissection de la tumeur ne s'effectue pas, passage d'emblée à distance à des niveaux préalables définis sur l'imagerie. En effet, même si on réalise des résections musculaires de rattrapage dans le même temps opératoire suite à une effraction tumorale cela n'évite pas d'avoir des reliquats microscopiques.

Exérèse extra compartimentale :

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

Les tendons sont désinsérés au niveau des articulations, les champs d'irradiation qui incluent la cicatrice d'exérèse sont plus larges comprennent les articulations.

Les inconvénients de ce type d'exérèse sont l'importance des séquelles fonctionnelles.

c. Amputation ou désarticulation :

Il s'agit du type d'intervention qui ne préjuge pas de son caractère large ou non. Des marges larges passant en tissu sain sont plus facilement obtenues par amputation expliquant un taux de rechute locale de 0 à 20%. La désarticulation carcinologique n'est pas toujours possible à réaliser car la tumeur peut s'étendre au niveau de section théorique.

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

1.4. Indications opératoires :[40]

a. Pour les tumeurs superficielles :

Exérèse emportant la tumeur entourée macroscopiquement du tissu sain.

b. Pour les tumeurs profondes :

Privilégier un traitement à visée conservateur de l'anatomie et de la fonction par une exérèse non mutilante et une radiothérapie complémentaire.

1.5. Procédés de réparation et de reconstruction : [8,34]

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

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

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

Le prélèvement du lambeau doit être effectué avec une instrumentation différente de celle de l'exérèse. Par rapport aux lambeaux pédiculés sur leur axe vasculaire, l'utilisation des lambeaux libres apporte plusieurs avantages qui doivent être discutés au moment du choix de la technique de couverture. Les lambeaux libres sont toujours réalisables même dans des régions où les lambeaux pédiculés ne seraient pas disponibles ou bien lorsque les interventions

précédentes ont éliminé cette solution loco-régionale, ils n'entraînent pas une détérioration de la fonction du membre qui est déjà altérée et évitent de mettre en contact le site d'exérèse et le site de prélèvement ce qui diminue l'aire de la cicatrice et diminue ainsi le champ d'irradiation.

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

1.6. Appréciation de la qualité de la chirurgie :

a. Evaluation des marges de résection chirurgicale par l'anatomo-pathologiste :

La pièce opératoire doit être adressée le plus tôt possible au laboratoire à l'état frais dès l'ablation [8]. La qualité d'exérèse est déterminée en réunion de concertation pluridisciplinaire par confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques, et non par le seul chirurgien ou seul anatomo-pathologiste (consensus) [40,45].

Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle, le mieux est d'avoir un schéma sur le liège pour faciliter l'orientation de la pièce opératoire, c'est la marge minimum qui compte [8].

L'anatomo-pathologiste définit la qualité d'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC) [8,28,40]

- R0 : marge microscopiquement saine, la marge minimale est définie en mm en précisant la qualité du tissu.
- R1 : existence d'un résidu microscopique, il existe une marge envahie sur le plan microscopique.
- R2 : existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte opératoire.

La chirurgie conservatrice est devenue la référence et doit concilier entre une chirurgie carcinologique et une chirurgie fonctionnelle du membre [2,34].

2. Radiothérapie :

La radiothérapie constitue un standard après la chirurgie et améliore le contrôle local, en diminuant significativement le risque de récurrence locale en particulier pour les sarcomes des tissus mous de haut grade [34].

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

2.1. Principe de la radiothérapie : [10,44,45]

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

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

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

2.2. Différentes modalités de la radiothérapie :

a. **Radiothérapie externe :**

a.1. Radiothérapie postopératoire : adjuvante

- Volume :

Classiquement le volume de l'irradiation est compartimental correspond à la loge anatomique musculaire ou siège la tumeur, mais cette radiothérapie compartimentale n'apporte pas d'avantages significatifs en termes de contrôle local par rapport à une radiothérapie plus localisée [2,8]. La cicatrice ainsi que les orifices de drainage doivent être repérer sur la

Scannographie de la radiothérapie pour permettre au mieux la définition des faisceaux d'irradiation [34].

L'irradiation circonférentielle à éviter, l'os doit être aussi épargné autant que possible sans compromettre néanmoins le contrôle local [34].

- Dose : [2,8,34,45]

L'étude de la littérature montre une tendance à la réduction de la dose totale. Le traitement le plus utilisé actuellement est une dose de 50 Gray (Gy) plus ou moins un complément dans un volume réduit de 10 à 15 Gy. Certains modulent la dose dans le volume réduit selon l'état des marges ou selon le grade de différenciation par exemple.

Le délai de l'irradiation doit être dans un délai allant de 3 à 6 semaines avec une dose/fraction par jour ceci cinq jours par semaine. Les traitements hypo- fractionnés sont exclusivement utilisés dans une intention palliative. Les complications sont en fonction du volume de la lésion tumorale, du volume d'irradiation, de la dose totale et elles surviennent plus fréquemment aux membres inférieurs.

- Indications :[45]

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

a.2.Radiothérapie préopératoire : néoadjuvante :

Elle permet une exérèse secondaire d'une tumeur inopérable et une diminution des doses d'irradiation, elle est plus facilement conformationnelle permettant d'obtenir de meilleurs résultats sur les membres inférieurs chez les sujets âgés et en cas d'association avec la curiethérapie [10,34,46].

La dose standard est de 50 Gy en 25 séances, la chirurgie sera planifiée dans les 3 à 6 semaines qui suivent la fin du traitement par la radiothérapie. Cette technique est indiquée chez les patients présentant une tumeur à risque majeur de récurrence locale, ou une tumeur de taille de plus de 10 cm, dans le cas aussi d'une localisation rétropéritonéale du processus tumoral ou

la présence d'un résidu prévisible macro ou microscopique au niveau des berges de résection [2,34].

a.3. Autres modalités de la radiothérapie externes : [40]

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

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

b. Curiethérapie interstitielle : [2,8,40]

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

Elle peut être utilisée seule avec des résections intéressant en termes de contrôle local, mais nécessitant une bonne coordination entre chirurgien et curie thérapeute. Elle ne peut être proposée que dans des cas bien particulier :

- ❖ Quand le plan de section est proche des structures neuro-vasculaires importantes ;
- ❖ Lorsque l'on effectue une importante exérèse des tissus superficiels (amputation longitudinale) et que la perte de substance est reconstruite par un lambeau libre, dans ce cas seul, le lit profond doit être irradié alors que les plans superficiels reconstruits doivent être dans la mesure du possible, épargnés pour maintenir leur trophicité ;
- ❖ Dans le traitement des tumeurs de l'enfant situées à côté des métaphyses des os longs, afin de limiter l'atteinte des cartilages de croissance ;
- ❖ Dans les STM de l'adulte à localisation para-articulaire.
- ❖ En cas de résidu tumoral laissé sur place contre les vaisseaux, la radiothérapie peut être ciblée par des clips laissés par le chirurgien en per-opératoire.

c. Association curiethérapie-radiothérapie externe :

L'association curiethérapie et radiothérapie externe semble particulièrement intéressante chez les patients ayant des marges histologiques envahies et dont la reprise chirurgicale est difficile ou impossible, cette association est susceptible d'augmenter le contrôle local sans accroître la morbidité [8].

d. Indication thérapeutique de la radiothérapie : [8,19,40,45]

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

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

3. Chimiothérapie :

3.1. But :

Son efficacité sur les sarcomes des tissus mous n'est pas encore démontrée, mais certaines tumeurs ont des sensibilités importantes, elle est habituelle dans les sarcomes des tissus mous de haut grade de malignité en complément de la chirurgie [1,47].

3.2. Différentes modalités de la chimiothérapie :

a. Chimiothérapie néoadjuvante : [2,8,40]

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

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

Les patients présentant des sarcomes de tissus mous de haut grade de malignité, un volume tumoral très important avec un risque métastatique élevé sont des candidats potentiels à une chimiothérapie première.

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

a.1. Chimiothérapie néoadjuvante systémique : [2,8,40,47]

Les sarcomes des tissus mous sont une entité hétérogène, peu chimio sensibles, pour lesquelles un nombre limité de molécules efficaces sont disponibles les deux molécules cytotoxiques les plus efficaces (efficacité relative) :

- ❖ La doxorubicine 75mg/m² en monothérapie et l'isofosfamide à la dose de 5g/m

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

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

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

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

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

a.2.Perfusion de membre avec TNF : [8,40,45]

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

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

La rétraction ou la nécrose de la tumeur après perfusion de membre permet secondairement d'améliorer la qualité des marges ou d'avoir des marges correspondant à la nécrose et non de la tumeur et donc de diminuer le risque de récidiver. Cette technique peut être utilisée seule ou dans le cadre d'un traitement pluridisciplinaire pour éviter une amputation chez les patients atteints des sarcomes des membres localement avancés, métastatiques ou non métastatiques.

Cette technique sera toujours discutée en concertation pluridisciplinaire.

b. Chimiothérapie adjuvante : [8,40,45,47]

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

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

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

Les schémas thérapeutiques adjuvants, les plus utilisées et recommandés sont :

- ❖ Doxorubicine seule

- ❖ Doxorubicine + ifosfamide
- ❖ Doxorubicine + ifosfamide + vincristine
- ❖ Ifosfamide + dactinomycine

c. Chimiothérapie palliative :

Elle s'adresse aux patients métastatiques pour lesquels un programme à visée curative ne peut être proposé. En effet, la polychimiothérapie donne régulièrement des taux de réponse supérieures mais celui-ci ne se traduit pas en termes de survie globale.

La doxorubicine est le premier choix à la dose de 75mg/m² toutes les 3 semaines suivie d'ifosfamide à la dose de 5 à 6g/m².

Les cytotoxiques utilisables au-delà de ligne de chimiothérapie sont : docetaxel, gencitabine (sensibilité de léiomyosarcome), sel de platine, vinorelbine, etoposide, trabectedine toutes les 3 semaines, mais d'autres modalités peuvent être utilisées : *méthotrexate + dactinomycine*.

Les taux les plus élevés sont obtenus dans les histio-fibromes malins et les synoviosarcomes de l'adulte et dans les rhabdomyosarcomes de l'enfant, les plus faibles dans les angiosarcomes et léiomyosarcomes (intérêt de dacarbazine).

4. Thérapies ciblées :

Un certain nombre de molécules ayant une action antitumorale spécifique de certains types histologiques précis de sarcomes sont en cours d'évaluation actuellement.

5. Indications thérapeutiques :

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

Les facteurs les plus déterminants dans la prise en charge :

- ❖ Age, le siège,
- ❖ Le volume tumoral, type histologique et le grade
- ❖ Dissémination métastatique
- ❖ Classification TNM +++

La classification TNM préconisée par l'OMS a un intérêt thérapeutique [42]

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

- ✓ Si exérèse complète large (R0), il faut discuter un traitement adjuvant en fonction de la profondeur de la tumeur et son grade :
 - Pour les tumeurs superficielles grade 1 ou 2, la RTE post opératoire est indiquée sauf si marge chirurgicale supérieure à 2cm, si grade 3 : la RTE postopératoire est nécessaire sauf si chirurgie compartimentale et une chimiothérapie adjuvante doit être discutée.
 - Pour les tumeurs profondes grade 1 : la RTE postopératoire est envisagée sauf si compartimentectomie, une chimiothérapie est proposée en plus si grade 3.
- ✓ Si exérèse marginale (R1), il faut discuter la reprise chirurgicale +/- Curiothérapie per-opératoire.

B/ STM inopérables d'emblée non métastatiques :

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

- ❖ Tumeur grade 1 :

La radiothérapie préopératoire est préconisée.

- ❖ Tumeur grade 2 ou 3 :

La chimiothérapie +/- la radiothérapie préopératoire. En cas de bonne réponse objective (tumeur devient extirpable) : le traitement conservateur est indiqué, si elle reste inextirpable c'est l'indication du traitement non conservateur.

C/STM métastatique d'emblée :

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

VIII. SUIVI THERAPEUTIQUE :

1. Principe :

L'objectif du suivi à court, moyen et à long terme des patients traités pour une lésion néoplasique est la détection d'une récurrence locale et générale de manière suffisamment précoce pour permettre un traitement adapté du moment que les rechutes surviennent à 75 à 80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic [2,40,48].

La surveillance vise aussi à mettre en évidence les problèmes de réadaptation, les effets secondaires des traitements et à les prendre en charge [1,48].

Cependant la détection précoce n'a aucun intérêt que s'il existe un traitement suffisamment efficace pour que le patient en tire bénéfice en termes d'amélioration, soit de la qualité de vie, soit de la durée de survie [1].

2. Diagnostic de récurrence–rechute–métastase :

2.1. Moyens :

a. Examen clinique :

L'examen clinique indispensable, il apprécie l'évolution locale et ou général du processus tumoral.

b. Examens radiologiques :

b-1 Echographie des parties molles : [28,42,48]

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

b.2. Imagerie par résonance magnétique : IRM [8,28,48]

C'est l'examen de référence, il est primordial de réaliser un bilan de référence 3 mois après la fin du traitement. La présence d'un syndrome de masse hypersignal, en pondération T2 doit faire suspecter une récurrence mais n'est pas spécifique du diagnostic (granulome inflammatoire, ganglion). L'injection du produit de contraste est systématique, si besoins des séquences dynamiques seront employées, la prise rapide et précoce du produit de contraste est en faveur de récurrence mais son absence ne l'élimine pas : à compléter par une biopsie percutanée si nécessaire.

b.3. RX thoracique- TDM thoracique : [8,48]

❖ Radiographie thoracique :

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

❖ TDM thoracique :

La sensibilité de la scannographie est largement supérieure à celle de la radiographie standard dans la détection des nodules pulmonaires. Quand le risque métastatique est faible, son utilisation n'apporte qu'un petit bénéfice comparativement aux clichés standard et sera réalisé à la demande et selon les résultats (signe d'appel) des radiographies standards.

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

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

c. Bilan biologique :

Vise essentiellement à rechercher les effets secondaires de la chimiothérapie qui peuvent à elles seules engager le pronostic vital du malade.

Ce bilan comportera une numération de formule sanguine à la recherche d'une pancytopénie ou bi cytopénie, une fonction rénale avec calcul du débit de filtration glomérulaire pour détecter une néphrotoxicité nécessitant une prise en charge particulière.

d. Rythme de surveillance : [2,40,48]

Il n'existe pas dans la littérature d'étude prospective évoluant cette modalité de suivi, il s'agit d'un accord des experts. Un consensus général a été établi et qui repose sur une surveillance tous les 3 mois pendant 3 ans puis tous les 4 mois la 4ème année ensuite tous les 6 mois la 5ème année puis annuellement.



CONCLUSION



Malgré la rareté et le risque élevé de récurrence et de rechute locale, la prise en charge thérapeutique des Sarcomes des tissus mous a été améliorée par des avancées scientifiques et technologiques qui a codifiée leur prise en charge complexe qui doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire, cependant la place de la radiothérapie et la chimiothérapie reste encore mal élucidée.

Ainsi la prise en charge de ce type de tumeur repose essentiellement sur un examen clinique minutieux et d'un bilan radiologique adapté, orientant une biopsie diagnostique conditionnant le choix de la technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, associée à une thérapie adjuvante si besoin.

Au terme de notre étude ayant portée sur 21 cas de STM de l'appareil locomoteur colligé au service Orthopédique et Traumatologique à l'Hôpital Ibn Tofail de Marrakech entre Janvier 2018 et Décembre 2022 nous a permis de réaliser que les sarcomes des tissus mous ne présentaient pas de caractéristiques épidémiologiques ou cliniques particulières.

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

Un bilan radio-anatomopathologique incomplet notamment la réalisation de l'IRM vu le cout financier élevé et le refus de biopsie. Un nombre important de patients perdus de vue après le diagnostic histologique ou après la cure thérapeutique.

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



ANNEXES



Fiche d'exploitation :

Les sarcomes des tissus mous

N° du dossier :

I/ Identité :

Nom et prénom :

Age :

Sexe : F M

Profession :

NSE : Bas Moyen Haut

Adresse :

N° de Tel :

Mutualiste : Oui Non

II/ Les Antécédents :

• Personnels :

• Médicaux : HTA Diabète Néoplasie Notion de traumatisme Infections virales et immunodéficience Lymphœdème chronique Rétinoblastome Syndrome de Li-Fraumeni Neurofibromatose de type 1 Syndrome de Gardner L'herpès-virus lié au sarcome de Kaposi (HVSK)

Autres :

• Chirurgicaux : implants chirurgicaux

Délai :

Autres :

• Toxiques : Tabagisme chronique : Oui Non

PA :

Sevré : Oui Non

Alcoolisme : Oui Non

Irradiation : Oui Non

Délai :

Exposition professionnelle : Oui Non

Délai :

• Familiaux : Cas similaires : Oui Non

Autres :

III/ L'examen clinique :

• Examen de la masse :

• Siège : Mb Sup : Droit Gauche

Épaule bras coude avant-bras poignet main tronc

Mb Inf.: Droit Gauche

Hanche cuisse genou jambe cheville pied

• Taille de la masse : <5cm >5cm

- Consistance : Dure Rénitente
- Limites : Bien limitée Mal limitée Irrégulière
- Mobilité : Mobile Fixe

- Examen du membre atteint :

- Mobilité active Mobilité passive
- Sensibilité : Normale Paresthésie Anesthésie

- Examen vasculaire en aval :

- Circulation collatérale : Oui Non
- Pouls : Présents Absents
- Coloration cutanée : Normale Modifiée

- Examen des aires ganglionnaires :

- Présence d'adénopathie : Oui Non
- Siège : _____ Nombre : _____ Taille : _____
- Douleur à la palpation : Oui Non

- Examen de l'appareil locomoteur :

Normal : Oui Non autres : _____

- Le reste de l'examen somatique :

IV/Etude paraclinique :

- **Bilans radiologiques :**

1/ Radiographie standard

.....

....

.....

.....

2/ Echographie des parties molles

.....

.....

3/ Echo doppler

.....

.....

4/ TDM

.....

.....

5/ IRM

.....

....

• **Bilans biologiques :**

Etude anatomo-pathologique :

1 /Biopsie :

Biopsie percutanée Biopsie chirurgicale Biopsie exérèse

2/Résultats :

Tumeur maligne Tumeur bénigne

Type histologique :

Grade histologique : Grade 1 Grade 2 Grade 3

Compte rendu :

.....

.....

3/Etude immuno- histochimie : Oui Non

▪ Anticorps présent :

▪ Interprétation :

4/Etude

▪ Type de translocation :

▪ Gène de fusion :

▪ Interprétation :

Bilan d'extension :

1 / Extension locorégionale :

- Clinique :

- Paraclinique :

2/Extension à distance :

- Clinique :

- Paraclinique : Rx thorax TDM thoracique TDM cérébrale
Ecographie abdominale

- Résultat :

.....

.....

Classification TNM :

V/Prise en charge thérapeutique :

- Chirurgie :
 - Date d'intervention :
 - Type d'intervention :
Exérèse intra capsulaire Exérèse marginale (biopsie exérèse) Exérèse large Exérèse extra compartimentale Amputation
 - Examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse :
 - Poids :
 - Mensurations :
 - Tissus d'origine :
 - Marges d'exérèse (en cm) :
Saine Tumorale
 - Chirurgie réparatrice : oui non
 - Modalités et résultats :

.....
.....
.....

- La radiothérapie :

.....
.....
.....

- La chimiothérapie

:.....
.....
.....

- Autres traitements :

.....
.....

VI/Résultats thérapeutiques :

- Favorable
- Récidive : Locale Générale
- Récupération fonctionnelle :

.....
.....
.....

- Mortalité (délai de survie)

:.....
.....
.....

VII/ Prise en charge des récives :

A/ Bilan clinique :

.....
.....
.....
.....
.....

B/ Bilan paraclinique :

.....
.....
.....
.....
.....

C/ Attitude thérapeutique:

.....
.....
.....
.....
.....

Tableau XXIV : anticorps les plus utiles pour classer un sarcome

Anticorps	Clone	Interprétation
Cytokératine(M)	AE/AE3	Différenciation épithéliale(synoviosarcome, sarcome épithélioïde)
EMA	E29	
Protéine S100(P)		Marqueur des cellules de Schwann, des chondrocytes, adipocytes, mélanocytes
HMB45(M)	HMB45	Différenciation mélanocytaire
Desmine(M)	D33	Différenciation musculaire
Actine muscle lisse(M)	1A4	Différenciation musculaire lisse
Myogénine(M)	F5D	Différenciation musculaire striée
Hcaldesmone (M)	h-CD	Différenciation musculaire lisse
CD34(M) Différenciation endothéliale	QBEND10	Différenciation endothéliale
CD34(M)	1C/70A	
MIC2(CD99) (M)	1ZE7	Marqueur du sarcome d'Ewing
CD117(P)	A4502	Marqueur des GIST
MDM2(M)	IF2	Marqueurs des liposarcomes dédifférenciés et bien différenciés
CDK4(M)	DCS-31	
HHV8		Marqueur du sarcome de Kaposi

Tableau XXV : translocation dans les sarcomes :

Type histologique	Translocation	Gène de fusion
PNET/sarcome d'Ewing	t(11,12) (q24, q12) t(21,22) (q22, q12) t(7,22) (q22, q12) t(17,22) (q12, q12) t(2,22) (q33, q12)	EWS-FLI1 EWS-ERG EWS-ETV1 EWS-E1AF EWS-FEV
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2,13) (q35, q14) t(1,13) (p36, q14)	PAX3-FKHR PAX7-FKHR
Synovialosarcome	t(X, 18) (p11, q11)	SYT-SSX1 SYT-SSX2 SYT-SSX4
Sarcome fibromyxoïde de bas grade	t(7,16) (q33, p11) t(11,16) (p11, p11)	FUS-CREB3L2 FUS-CREB3L1 (rare)
Histiocytofibrome angiomatoïde	t(12,16) (q13, p11)	FUS-ATF1
Dermato fibrosarcome de Darrier et Ferrand	t(17,22) (q22, q13)	COL1A1-PDGFB
Sarcome alvéolaire	t(X, 17) (p11, q25)	TFE3-ASPL
Liposarcome myxoïde	t(12,16) (q13, p11) t(12,22) (q13, q12)	FUS-DDIT3 EWS-DDIT3
Chondrosarcome myxoïde extra squelettique	t(9,22) (q22, q12) t(9,17) (q22, q11) t(9,15) (q22, q21)	EWS-NR4A3 RBP56-NR4A3 TCF12- NR4A3

Tableau XXVI : score de différenciation selon le type histologique dans le système grading de La FNCLCC :

Type histologique	Score de différenciation
Fibrosarcome bien différencié	1
Fibrosarcome conventionnel	2
Fibrosarcome peu différencié	3
Histiocytofibrome malin myxoïde	2
Histiocytofibromes malin storiformes pléomorphe	2 3
Histiocytofibrome malin, autres types	
Liposarcome bien différencié	1
Liposarcome myxoïde	2
Liposarcome à cellules rondes	3
Liposarcome pléomorphe	3
Liposarcome dédifférencié	3
Léiomyosarcome bien différencié	1
Léiomyosarcome conventionnel	2
Léiomyosarcome, autres types	3
Rhabdomyosarcome embryonnaire, alvéolaire, pléomorphe 3	3
Angiosarcomes bien différencié/conventionnel	2
Angiosarcome, autres types 2 3	3
Hémangiopéricytome malin bien différencié	2
Hémangiopéricytome malin, autres types 2 3	3
Schwannome malin bien différencié (neurofibrome malin)	1 2
Schwannome malin conventionnel	3
Schwannome malin peu différencié	3
Schwannome malin épithélioïde	3
Tumeur Triton maligne	3
Synoviosarcome	3
Ostéosarcome extra-osseux	3
Sarcome d'Ewing/ neuroépithélium 3	3
Sarcome à cellules claires 3	3
Sarcome épithélioïde 3	3
Sarcome alvéolaire des parties molles	3
Tumeur rhabdoïde maligne 3	3
Sarcomes indifférenciés	3

Tableau XXVII : classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire	Tumeurs malignes
Tumeurs adipeuses	Tumeur lipomateuse atypique-liposarcome bien différencié	Liposarcome dédifférencié Liposarcome myxoïde Liposarcome à cellule rondes Liposarcome pléomorphe Liposarcome mixte Liposarcome (sans autres spécification)
Tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques	Tumeurs fibreuse solitaire-hémangiopéricytome Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de faible grade Sarcome fibroblastique myxo inflammatoire Fibrosarcome infantile	Fibrosarcome de type adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de faible grade Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
Tumeurs dites fibrohistiocytaïres	Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme Tumeur à cellules géantes des tissus mous	Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH pléomorphe) Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (MFH à cellules géantes) Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (MFH inflammatoire)
Tumeurs des muscles lisses		Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaire (périvasculaire)		Tumeurs glomiques malignes
Tumeurs du muscle strié		Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fusiformes, botryoïde, anaplasique) Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) Rhabdomyosarcome pléomorphe

Les sarcomes des tissus mous

Tumeurs vasculaires	Hémangio-endothéliome rétifforme Angioendothéliome papillaire intra-lymphatique Hémangio-endothéliome composite Sarcome de Kaposi	Hémangioendothéliome épithélioïde Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		Chondrosarcome mésoenchymateux Ostéosarcome extra-squelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	Histiocytofibrome angiomatoïde Tumeur fibromyxoïde ossifiante Tumeur mixte-myoépithéliome-parachordone	Sarcome synovial Sarcome épithélioïde Sarcome alvéolaire des parties molles Sarcomes à cellules claires des tissus mous PNET (tumeurs périphérique neuroectodermique) Tumeur d'Ewing extra squelettique Tumeur desmoplastique à cellules rondes Tumeur rhabdoïde extra-rénale Mésoenchymome malin Tumeurs à différenciation péri-vasculaire épithélioïde(PECome) Sarcome intima



RESUMES



Résumé

Les sarcomes des tissus mous représentent une entité de diagnostic difficile et de traitement spécifique regroupant les tumeurs malignes du tissu conjonctif. Il s'agit d'un ensemble de tumeurs hétérogènes sur le plan clinique, histologique et pronostique, mieux comprises par les avancées de la biologie moléculaire. La qualité de la filière de prise en charge pluridisciplinaire reste l'élément déterminant du résultat thérapeutique. Nous avons rapporté 21 cas de sarcomes des tissus mous pris en charge par le service de traumatologie et orthopédie A à l'hôpital universitaire Ibn Tofail de Marrakech, sur une période de 5 ans entre janvier 2018 et décembre 2022. L'âge moyen de nos patients était de 40 ans, avec une prédominance masculine. Le délai moyen de consultation n'était pas précisé. Le syndrome tumoral était le maître symptôme dans 90% des cas. La localisation au niveau du membre inférieur prédominait dans 85% des cas contre 15% au niveau du membre supérieur. L'IRM était l'examen de référence pratiquée chez 47% des patients avec l'examen anatomopathologique réalisé chez tous nos patients. Le traitement était initialement chirurgical : exérèse large (57 %), amputation (4.7%) avec des marges de résection : R0 (60%), R1 (40 %) ; une radiothérapie adjuvante était réalisée chez 3 patients (12 %) ainsi qu'une chimiothérapie palliative chez 4 patients (16%). L'évolution a été précisée que dans 6 cas (29%), avec une rémission clinique maintenue chez 3 patients et 3 décès.

Abstract:

Soft tissue sarcomas are a group of malignant tumors of connective tissue that are difficult to diagnose and treat. These tumors are clinically, histologically and prognostically heterogeneous, but are now better understood thanks to advances in molecular biology. The quality of multidisciplinary management remains the decisive factor in therapeutic outcome. We reported 21 cases of soft-tissue sarcoma managed by the Traumatology and Orthopedics A Department at Ibn Tofail University Hospital, Marrakech, over a 5-year period between January 2018 and December 2022. The mean age of our patients was 40 years, with a male predominance. The average consultation time was not specified. Tumor syndrome was the main symptom in 90% of cases. Localization in the lower limb was predominant in 85% of cases, compared with 15% in the upper limb. MRI was the reference examination in 47% of patients, with pathological examinations performed in all our patients. Treatment was initially surgical: wide excision (57%), amputation (4.7%) with resection margins: R0 (60%), R1 (40%); adjuvant radiotherapy was performed in 3 patients (12%) and palliative chemotherapy in 4 patients (16%). Only 6 cases (29%) had a definite evolution, with clinical remission maintained in 3 patients and 3 deaths.

ملخص

ساركوما الأنسجة الرخوة هي مجموعة من الأورام الخبيثة في النسيج الضام والتي يصعب تشخيصها وعلاجها. هذه الأورام غير متجانسة سريريًا ونسجيًا ومنظورًا، ولكنها أصبحت الآن مفهومة بشكل أفضل بفضل التقدم في البيولوجيا الجزيئية. تظل جودة الإدارة متعددة التخصصات هي العامل الحاسم في النتائج العلاجية. أبلغنا عن 21 حالة من ساركوما الأنسجة الرخوة تمت إدارتها من قبل قسم الصدمات وجراحة العظام بالمستشفى الجامعي ابن طفيل بمراكش، على مدى 5 سنوات بين يناير 2018 وديسمبر 2022. وكان متوسط عمر مرضانا 40 عامًا، مع معدل هيمنة الذكور. لم يتم تحديد متوسط وقت الاستشارة. وكانت متلازمة الورم هي العرض الرئيسي في 90% من الحالات. كان التوطن في الطرف السفلي هو السائد في 85% من الحالات، مقارنة بـ 15% في الطرف العلوي. كان التصوير بالرنين المغناطيسي هو الفحص المرجعي لدى 47% من المرضى، مع إجراء فحوصات مرضية لجميع مرضانا. كان العلاج في البداية جراحياً: استئصال واسع (57%)، بتر (4.7%) مع هوامش استئصال: R0 (60%)، R1 (40%)؛ تم إجراء العلاج الإشعاعي المساعد في 3 مرضى (12%) والعلاج الكيميائي الملطف في 4 مرضى (16%). كان لدى 6 حالات فقط (29%) تطور واضح، مع الحفاظ على مغفرة سريرية في 3 مرضى و3 وفيات.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Société canadienne de cancer**
Vue d'ensemble du sarcome des tissus mous Encyclopédie canadienne du cancer (2012)
2. **J.Fayette, J.Y.Blay, I.Ray-Coquard**
Les sarcomes des tissus mous : bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimal Cancer/Radiothérapie (2006) :3-6
3. **M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre**
Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles Cancer/Radiothérapie (2006):15-25
4. **Coindre J-M**
Comment classer un sarcome des tissus mous Ann pathol (2006) :26
5. **F.Collin, M.Gelly-Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre**
Sarcomes des tissus mous:données anatomopathologique actuelles Cancer/Radiothérapie 10 (2006): 7-14
6. **C.-W. D. Tzeng, J. K. Smith, et M. J. Heslin.**
« Soft Tissue Sarcoma: Preoperative and Postoperative Imaging for Staging » , Surg. Oncol. Clin. N. Am., vol. 16, no 6. J. H. Choi et J. Y. Ro. 2, p. 389-402, avr. 2007.
7. **J.M.Coindre**
Intérêt et limites du grade histo-pronostique dans les sarcomes des tissus mous Springer /Oncologie (2006) 8 :259-260
8. **L.Zelek**
La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous Cancer/Radiothérapie (2006) 68- 71
9. **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
10. **E.Stoekle, J.M.Coindre, L.Thomas, M.Bui, G.Kantor, M.Kind**
Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc Springer/Oncologie (2007) 9 :107-113
11. **Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**
The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative radiotherapy The journal of cancer surgery (2010) 678-683

12. **S.Heymann, G.M.Jung, P.Simon, J.P.Bergerat, A.Di Marco**
Résultats à long terme d'une série de 89 patients suivis pour un sarcome des tissus mous traités par chirurgie conservatrice et 3 modalités d'irradiation post-opératoire *Cancer/Radiothérapie* 11 (2007) 443-451
13. **Jong Hoon Park, Chang HO Kang, Chul Hwan Kim, In Jung Chae**
Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with delayed diagnosis *World journal of surgical oncology* (2010) 8:84
14. **Albertus N, Van Geel, Michel W, J.M.Wouters**
Chest Wall resection for adult soft tissue sarcomas and Chondrosarcomas Analysis of prognostic factors *World journal of surgery* (2011) 35:63-69
15. **Gustafon P**
Soft tissue sarcomas Epidemiology and prognosis *acta orthopedy Scand* 1994
16. **Stoekle E**
New surgical techniques in soft tissue sarcoma *Cancer /Radiothérapie* (1997) 453-6
17. **Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M-o**
Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés *La revue de Medecine interne* (2004) 25 :866-871
18. **Pinson S, Wolkeristeinp**
La neurofibromatose 1(NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen *La revue de Medecine interne* (2005) 26 :196-215
19. **Burningham Z, Mia H, Spector L, Schiffner JD**
The epidemiology of sarcoma *Clinical sarcoma research* (2012) 2:14
20. **Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S Robbins**
Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival for soft tissue sarcomas
The American college for surgeons (2010) 1072-7515
21. **J.L.Lagrange, J.Thariat**
Sarcomes développés en territoire irradié *Elsevier Masson* (2011)

22. **F.Lintz, A.Moreau, E.Cassagneau, O.Maillard, D.Waast, F.Gouin**
Sarcomes des tissus mous: étude des marges de résection Study of de margins after resection of soft tissue sarcomas Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2009) 107-113
23. **Bowden L, Booher RJ**
The principles and techniques of resection of soft parts of sarcoma Surgery (1958) 44:963-77
24. **Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM**
The effect of anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcomas of the thigh Cancer (1981) 47:1005-22
25. **Guillou L, Coindre JM**
Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult Ann pathol (1997) 17:375-7
26. **Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC**
Tumeurs des tissus mous des membres EMC (ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)
27. **Suit and All**
Clinical and histopathology parameter and response to treatment Sarcoma of soft tissue cancer (1975), 1478-1483
28. **Groupe sarcomes FNCLCC**
Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous Tumeurs des tissus mous tome II 2004
29. **Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ**
Soft-tissue sarcoma in adults N Eng1 Med (2005) 353:701-11
30. **Kransdorf MJ, Meis JM**
Extrasketel osseous and cartilaginas tumors of the extremities Radiographics (1993) 13:853-84
31. **Kransdorf MJ, Murphey MD**
Radiologie evaluation of soft-tissue masses AJR Am J Roentgenol (2000)
32. **Widmann G, Riedl A, Schoepl D**
Imaging fading of the most frequent musculoskeletal Skeletal Radiol (2009) 38:637-649

33. **Murphy MD, Gibson MS, Jennings B et al**
Imaginig of synovial sarcoma with radiologic–pathologic correlation Radiographic (2006) 26:1543–65
34. **A–M. De Shepper, J .Gielen, F.vanhoenacker, P.Parizel**
Imagerie des parties molles EMC, Radiodiagnostic, appareil locomoteur (2010) 31–750
35. **S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaiene, C.LE Pechoux**
Actualisation de la stratégie therapeutique locorégionale dans les tissus mous et les tumeurs desmoides des membres Cancer/Radiothérapie (2010) 455–459
36. **Deshepper AM, De Benckler L, Vandervenne et Someville J**
Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors Eur Radiol (2000) 10:213–223
37. **Van Rijswijk CS, Kunz P, Hogendoorn PC et al.**
Diffusion–weightedMRI in the characterization of soft–tissue tumors. J Magn Reson Imaging 2002 Mar; 15(3):302–7.
38. **Taib S,Ceugnartl, Gautier H, Penel V, Vanesy mortar**
Sarcomes des tissus mous des extremités:role de l'imagerie dans la prise en charge initiale Cancer/Radiothérapie (2006) 10 :22–33
39. **Lodg MA, Lucas JD, Mersden PK, Cronin BF, O doherly MJ, Smith MA**
Apet study of 18 FDG uptake in soft tissue masses Eur J Nucl Med (1999) 26:22–30
40. **Dujardin F, Debled M, Guillement C, Slmonet J, Hamidou H et al**
Prise en charge des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur de l'adulte Revue de chirurgie orthopédie (2006) 92 :637–650
41. **Lebrun –LY, Florenza, Weinbreck**
Sarcomes des tissus mous
42. **Enneking WF, Spanier SS, Godman M1**
A system for surgical staging of musculoskeletal sarcoma Reseau de concerologie (2009)
43. **UICC.TNM**
Classification des tumeurs malignes Spring–verlag (1988)
44. **clin orthoped (1980) 153:106–20 Hajdu SI**
History and classification of soft tissue sarcoma Lea and Febger (1979) 1–55

45. **L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong**
Soft-tissue sarcoma of the foot Association medicale canadienne (2010)
46. **Hmidoou L, Smith MA**
Sarcomes des parties molles de l'adulte Oncologie (2005)
47. **Ali AL Yami, Anthony M, Griffen, Petter C, Charles N, Catton**
Positive surgical margins in soft tissue sarcoma treated with preoperative radiation
Radilology/oncology (2010) 1191-1197
48. **L.Zelek**
La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous Cancer/Radiotherapie (2006) 68-71
49. **S.Taieb, L.Ceugnart, H.Gauthier, N.Penel, L.Vanseymortier**
Sarcomes des tissus mous: rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire.
50. **Bonvalot S, Vanel D, Terrier P, Le Pechoux C et al.**
Le Cesne, principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. EMC-
Rhumatol-Orthopédie. 2004; vol 1(n° 6): 521- 541.
51. **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.
52. **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



قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض
والآلم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب
والبعيد، للصالح والطلح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.
وأن أوفر من علمي، وأعلم من يصغرنى، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة
الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاة
الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 325

سنة 2024

ساركوما الأنسجة الرخوة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/09/13

من طرف

السيدة حمدان هجر

المزاداد في 1998/01/01 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الأورام اللحمية - الأنسجة الرخوة - الأجزاء الرخوة - الورم - الجراحة - الأشعة - العلاج
الإشعاعي - العلاج الكيميائي - التشخيص

اللجنة

الرئيسة

ح. الهوري

السيدة

أستاذة مبرزة في جراحة وتقويم العظام والمفاصل

المشرف

ر. شفيق

السيد

أستاذ مبرز في جراحة وتقويم العظام والمفاصل

الحكم

س. نعلج

السيدة

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة