

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE  
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

UN peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES  
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES  
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET  
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



Année universitaire : 2021-2022

N° /.../

## THESE

SARCOMES DES TISSUS MOUS : ASPECTS  
EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET  
THERAPEUTIQUES DANS LE SERVICE DE  
CHIRURGIE GENERALE DU CHU GABRIEL TOURE

Présentée et soutenue publiquement le 04/07/2022 devant la  
Faculté de Médecine et d'Odontologie.

**Par M. TANOU BAKARI**

### MEMBRES DU JURY

**Président :** Professeur Bakarou KAMATE

**Membres :** Docteur Abdoulaye KONE

**Co-directeur :** Docteur Zakari SAYE

**Directeur de Thèse :** Professeur Adégné TOGO

# **DEDICACES ET REMERCIEMENTS**

## DEDICACES

Je dédie ce travail

A ALLAH LE TOUT PUISSANT LE SAUVEUR DE MON ÂME ET LE SEIGNEUR DE MA VIE.

Toute ma reconnaissance et mon action de grâce pour Ton secours dans la détresse, Tes bontés infinies, Ta fidélité et Ton amour qui m'ont accompagné tout au long de ce parcours étudiant et qui, je le souhaite, m'accompagneront dans la suite de ce long trajet médical. Honneur, gloire à Toi à jamais !

Au prophète Muhammad PSL Notre prophète bien aimé ! Tu nous as apporté une lumière.

♥ **A mes très chers parents : M. SOULEYMANE TANOU, Mme TANOU ROKIA SANOGO, Mme TANOU BARAKISSA DEMBELE**

Aucune dédicace, aucun mot ne saurait exprimer tout le respect, toute l'affection et tout l'amour que je vous porte. Vous m'avez donné la vie, vous m'avez offert un environnement propice à mon épanouissement. Merci de m'avoir soutenu tant moralement que matériellement pour que je puisse parvenir à cet objectif qui était également le vôtre. Vous avez été patients, vos prières, vos encouragements m'ont toujours accompagné tout au long de mon cursus. J'espère vous avoir honorés. Dans ce travail et je prie le Tout Puissant de vous protéger, de vous procurer santé, joie et longue vie pour que je puisse à mon tour vous combler.

♥ **A mon oncle : Tonton OUSMANE TANOU**

Que ce travail qui représente le couronnement de tes sacrifices généreusement consentis, de tes encouragements incessants et de ta patience. Merci de trouver ici, mon immense gratitude et de mon éternelle reconnaissance qui, si grandes qu'elles puissent être, ne seront à la hauteur de tes sacrifices et de tes prières pour moi. Tu as cru en moi et en ce jour béni, je veux te dire merci en majuscule tout en espérant t'avoir rendu fier de moi. Je prie le tout Puissant, de te protéger et de te procurer santé, bonheur et longue vie afin que je puisse à mon tour te combler.

♥ **A mon oncle et Tuteur : Tonton Edmond Koulougna DEMBELE ;** professeur en socio-anthropologie à la faculté des sciences humaines et des sciences de l'éducation (FSHSE) ; Directeur de recherche et enseignant à l'institut supérieur de formation et de Recherche Appliquée (ISFRA)

Cher oncle, votre humanisme, votre bonté, votre sens élevé du travail bien fait, vous place au-dessus des espérances. Ce travail est le vôtre car vos sages conseils ne sont pas tombés dans l'oreille d'un sourd.

Tonton merci pour l'hospitalité, merci d'avoir permis au fils du paysan de devenir docteur en médecine. Aucun mot ne saurait exprimer votre générosité, sachez que vos conseils guideront toujours mes pas. **QU'ALLAH** le tout puissant vous accorde encore une bonne santé et une longue vie.

♥ **A mes tantes et tutrices : Mme DEMBELE SALIMATA TRAORE ET Mme DEMBELE SALIMATA COULIBALY**

Chères tantes vous avez remplacés mes deux mamans au point que je ne me suis jamais senti à loin de mes parents, merci de m'avoir considéré comme un fils de la famille NAGOLO. Aucun geste, ni aucun mot, ne pourra remplacer ce que vous faites pour moi. J'espère qu'en ce jour l'un de vos rêves se réalise à travers ce document qui concrétise le fruit de vos sacrifices. A vous, je dédie ce travail en gage de mon amour et mon respect les plus profonds ;

♥ **A mes grandes sœurs et grand-frères : Kalifa TANOU dit vieux, Dr Judicaeil, Moussa Moïse, Dr Sanachi, Dr Cissao, Dr Nansa Kanté, Lassana dit lass** : je n'oublierai jamais toute l'aide nécessaire que vous n'avez jamais cessé de m'apporter, **QU'ALLAH**, le tout puissant, le miséricordieux, vous accorde la force et l'inspiration nécessaire à la réalisation de vos projets.

♥ **A mes frères, sœurs, cousins, cousines : Tincho, Chata, Assan, Korotoum, Drissa, Mariam, Rokiatou, L'OTAN Marie, Daouda, Aly, Kariba, Baba, Biba, Fatouma, Sidiki, Amadou, Diakalia, Tidiane, Maurice, Ousmane, Oumar, Barakissa** ; leurs époux et épouses : ce travail est l'aboutissement de tous les efforts que vous avez fournis pour ma formation. Merci infiniment.

♥ **A titre Posthume**, je dédie cette thèse à mes grands-parents **sanoussi sanogo, Drissa Tanou, Kalifa Tanou, Djeneba Berthé, Mariam Coulibaly, kadidia Dembélé, korotoum, Mes Tantes feu Djeneba et chata sanogo** et mon ami **Adama Traore** : J'aurai tant aimé que vous soyez présents aujourd'hui. Je prie le tout puissant de vous pardonner et de vous accueillir dans son **DJANNATOUL-FIRDAOUS** dans le cercle du prophète.

♥ **A Docteur MALLE MAMADOU** : Médecin Interniste au service de médecine interne du CHU point G : cher maître, je remercie le bon Dieu pour l'occasion qui se présente à moi et qui me permet de vous témoigner ma reconnaissance. Merci pour les conseils et l'enseignement. Recevez ici l'expression de notre profonde gratitude.

♥ **A mes Tantes** : Korotoum, Kiatou, Amata, Badjènè, Ami, Fatouma, Sarata, Salimata, Awa, Minata, Bintou : merci pour vos soutiens multiformes.

## REMERCIEMENTS

- A mon pays **le Mali**, pour la chance et les conditions d'éducation et d'instruction
- **A mon ami d'enfance DAOUDA DEMBELE** : plus qu'un ami, tu es un frère pour moi, l'histoire retiendra que tu as été au début, au milieu et à la fin de cette lutte, Merci de m'avoir soutenu, aidé, conseillé, supporté et accompagné dans toutes mes actions ; je me souviens que tu as dû laisser ton chemin et me suivre pour qu'on aille dans la même direction. Dans la vie, avoir un ami sur qui on peut compter à tout moment, pour toute chose et dans toutes les circonstances cela est vraiment très réconfortant. Je ne saurais te traduire mes sentiments les plus fraternels.
- **A mon ami BERNARD DEMBELE** : merci pour tout, tu es un ami, un frère que je ne pourrais jamais oublier. Je te dédie ce travail en témoignage de tous les bons moments qu'on a vécus ensemble, de l'amour et du soutien que tu m'as toujours apporté Je te remercie énormément et je souhaite, pour chacun des membres de la << triade >>, un avenir fleurissant.
- **A mon Grand et ami : M. Babacar N'DIAYE** : Mille merci pour ton affection, ton aide et ton soutien infatigable envers ma personne Je te remercie énormément et j'espère t'avoir rendu encore plus fier de moi à travers cette thèse et que tu y trouveras l'expression de toute ma gratitude et mon affection pour toi. Que Dieu te protège afin que tous tes rêves soient réalisés.
- **A Daouda K. COULIBALY : (DES en chirurgie générale)** : Ce travail est l'aboutissement de tous les efforts que vous avez fournis pour ma formation. Merci infiniment.
- **A mes aînés et amis de la faculté** : Dr : Mark Koné, Mahamadou N Goita, Mamourou Dembélé, Paul Dembélé Arouna Kanté Abdoulaye Bafing, Samba S Guindo, Sékou Diarra, Ousmane Tolo, Mahamadou Coulibaly, Daouda Fomba, Diakaridia Mallé, Daouda K Coulibaly, Dr Samaté, Messieurs Sékou soukouna Gaoussou Densso, Porna sama, Aly Maiga, Mahamoud Cissé, Mamadou Lamine Doumbia Neyt Ansary Tièmin Konaté : Merci pour tout, Vous êtes ce que j'ai eu de plus précieux à la FMOS.
- Mes amis : Sidi Diallo, Abdoulaye Diallo, Adama, Abdoul Malick, Idrissa sanogo, Soumaïla, Zoumana, Cheick et <<l'équipe de l'observatoire >>.
- A mes amis du groupe d'exposé LA REUSSITE : **Dr : Aissata Maiga, Traoré, Kouriba, Abdoulaye, Elly, Assetou, Maya, Jacob**
- Aux associations : ALLURE, AESACKS ; merci pour la formation
- A mes maitres de l'enseignement primaire et secondaire,
- A mes maitres de la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie,

- A mes maitres du service de chirurgie générale : Pr Togo, Pr Alhassane, Pr Dembélé, Pr Kanté, Dr Diakité, Dr Maiga, Dr Madiassa, col. Dr Amadou, Dr Tani, Dr Bah, Dr Yoro, Dr Saye, Dr Doumbia : Merci pour l'enseignement et l'encadrement.
- A mes aînés du service : Dr Daouda Kassoum Coulibaly, Dr Mahamadou Coulibaly, Dr Mamadou Traoré, Dr Fabienne, Dr Boiré, Dr Pamateck, Dr Iamine Diallo, Dr Coulibaly, Dr Traoré, Dr Touré, Dr Tappily, Dr koriko, Dr Samaké Nouhoum, Dr Diarra, Dr Youssouf Koné, Dr Doumbia Iamine, Dr Issa Amadou, Dr Mamadou Traoré, Dr Dorcas, Dr Tangara, Dr Baba Traoré, Dr Sangaré, Dr Zié Camara, Dr Lala, Dr Hamidou Togo, Dr Diesta, Dr Samassekou, Dr Dina, Dr Kouriba, à tous les DES de chirurgie générale : merci pour tout.
- A mes collègues thésards du service : Mory Keita, Sékou koita, Amina, Oumar, Elly, Sidibé, Kadi, Abdel, Mounina, Kassim
- A la secrétaire Tanti Hawa, mille fois merci à ses collègues Mme poudiougou et Hamssetou merci
- A Major Koulou Diarra, M. Diarra, et M. Sidibé et tout le reste de l'équipe
- A l'équipe du bloc opératoire, l'équipe d'anesthésie, les techniciens de surfaces, les manœuvres
- A M. Diakité, Dr Kanté, M. Sidibé, Tonton Oumar, Dialla, Touré et tout le personnel de l'ASACODRAB merci pour le temps passé ensemble
- A la 11ème promotion du numerus clausus « promotion Feu Pr Gangaly Diallo ». Ici une étape s'achève, merci pour la camaraderie, on reste ensemble.
- A tous ceux qui ont pu jouer un quelconque rôle dans ma vie, qui m'ont fait grandir et apprécier la nature humaine, je vous remercie.

## **HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY**

**À NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :**

**Professeur BAKAROU KAMATE**

- **Professeur titulaire en Anatomie et Cytologie Pathologiques à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS) de l'Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako(U.S.T.T.B).**
- **Chercheur et Praticien hospitalier au CHU-Point G.**
- **Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin et du registre national des cancers au Mali.**
- **Secrétaire Général de la Division d'Afrique Francophone de l'Association Internationale de Pathologie (AIP/DAF).**
- **Secrétaire Général de la Commission Médicale d'Établissement (CME) du CHU du Point G.**
- **Secrétaire Général de la Société Malienne de Pathologie (SMP).**

**Cher maître,**

L'opportunité nous est donnée de vous faire part de la grande estime et du respect que nous portons à votre égard. Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations. Homme de science aux qualités immenses, votre abord facile a été possible grâce à votre simplicité. Veuillez trouver ici M. le Président, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

## **A NOTRE MAITRE ET JUGE :**

### **Docteur ABDOULAYE KONE**

- **Maître-assistant en Radiologie et imagerie médicale a la Faculté de médecine et odontostomatologie FMOS**
- **Médecin Radiologue praticien hospitalier**
- **Diplômé inter universitaire (DIU) d'imagerie par Résonance Magnétique(IRM) corps entier à l'université paris Descartes, paris v**
- **Diplôme de formation Médicale Spécialisée Approfondie (DFMSA) à l'université Pierre et Marie Curie, Paris VI**
- **Membre de la société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF)**
- **Membre de la société Française de Radiologie (SRF)**
- **Membre de la Société Malienne de Radiologie**

Cher Maître

Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail. Nous sommes honorés de pouvoir bénéficier de votre apport de qualité pour l'amélioration de ce travail. Trouvez ici cher maître, l'expression de notre profonde admiration et de notre reconnaissance

## **A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR**

### **Docteur ZAKARI SAYE**

- **Chirurgien oncologue**
- **Praticien hospitalier au service de chirurgie générale du CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la société de chirurgie du Mali (SOCHIMA)**

Cher Maître :

Nous ne saurons jamais trouver assez de mots pour témoigner notre reconnaissance, non seulement pour l'intérêt que vous portez à ce travail, mais aussi, la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de codiriger ce travail. Nous sommes très sensibles à votre gentillesse, votre bonne humeur de tout temps, votre accueil très aimable, votre volonté d'enseigner et à votre profond humanisme. Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre admiration ainsi que notre gratitude. Veuillez croire, cher Maître, en nos sentiments les plus respectueux.

**A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE :**  
**PROFESSEUR ADEGNE TOGO**

- **Professeur titulaire de chirurgie générale à la Faculté de Médecine et Odontostomatologie (FMOS)**
- **Chef de service de chirurgie générale au CHU Gabriel Touré**
- **Chef du département de chirurgie et spécialité chirurgicale à la Faculté de Médecine et odontostomatologie (FMOS)**
- **Spécialiste en cancérologie digestive**
- **Membre de West African College of Surgeon (WACS)**
- **Président de la Société de Chirurgie du Mali (SOCHIMA)**
- **Membre de l'Association des Chirurgiens d'Afrique Francophone (ACAF)**
- **Chevalier de l'ordre du mérite de la santé.**

Cher Maître,

Nous ne cesserons jamais de vous remercier pour la confiance que vous aviez placée en nous pour effectuer ce travail.

Votre rigueur scientifique, votre assiduité, votre spontanéité, votre envie de transmettre, font de vous un grand homme de science dont la haute culture scientifique forge le respect et l'admiration de tous.

C'est un grand honneur et une grande fierté pour nous de compter parmi vos élèves

Permettez-nous de vous exprimer ici Honorable maitre, l'expression de notre profonde gratitude.

## ABREVIATIONS

<b>A :</b>	Adriamycine
<b>AJC :</b>	Américain Joint Committee
<b>CDDP :</b>	Cis-diamminodichloroplatine
<b>CHU :</b>	Centre hospitalier –universitaire
<b>Cm :</b>	Centimètre
<b>CY :</b>	Cyclophosphamide
<b>DFS :</b>	Dermatofibrosarcome
<b>DIC :</b>	Déticéne
<b>IHC :</b>	Immunohistochimie
<b>FNCLCC :</b>	Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer
<b>GT:</b>	Gabriel Touré
<b>GIST:</b>	Gastro Intestinal Stromal Tumor
<b>Gy:</b>	Gray
<b>IRM:</b>	Imagerie par résonance magnétique
<b>MFH :</b>	Histiocytofibrome Malin
<b>n :</b>	Nombre
<b>NCI :</b>	National Cancer Institute
<b>NF1 :</b>	Neurofibromatose de type 1
<b>OMS :</b>	Organisation Mondiale de la Santé
<b>PPS :</b>	Plan personnalisé de soins
<b>SIDA :</b>	Syndrome d'Immuno Defcience Acquise
<b>SSG :</b>	Groupe sarcome scandinave
<b>STM :</b>	Sarcomes des Tissus Mous
<b>TAP :</b>	Thoraco Abomino Pelvien
<b>TDM :</b>	Tomodensitométrie
<b>TNF:</b>	Tumor Necrosis Factor
<b>UICC :</b>	Union Internationale Contre le Cancer
<b>V :</b>	Vincristine

## LISTE DES FIGURES

**Figure 1** : Le médecin Hongrois MORIZ KAPOSÍ (1837 -1902)

**Figure 2** : Rhabdomyosarcome embryonnaire

**Figure 3** : Arbre décisionnel devant une tumeur suspecte des parties molles

**Figure 4** : répartition des patients selon l'année de recrutement

**Figure 5** : Répartition des patients selon l'âge

**Figure 6** : Répartition des patients selon le sexe

**Figure 7** : Répartition des patients en fonction du stade 3 selon Kaplan Meier

**Figure 8** : Répartition des patients en fonction de la survie globale selon la méthode Kaplan Meier

**Figure 9** : Volumineuse tumeur dorsolombaire ulcéro-nécrotique dont l'histologie est en faveur d'un rhabdomyosarcome.

**Figure 10** : Fibrosarcome récidivé du 1/3 supérieur du bras gauche

## LISTE DES TABLEAUX

- Tableau I** : Classification des STM en fonction de la ligne de différenciation
- Tableau II** : Anticorps principaux en fonction du type de tumeur
- Tableau III** : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM [27].
- Tableau IV** : Définition des paramètres dans le système de grading FNCLCC [29].
- Tableau V** : Groupement par stades de l'AJC [28].
- Tableau VI** : Répartition des patients selon l'ethnie.
- Tableau VII** : Répartition des patients selon les facteurs de risque
- Tableau VIII** : Répartition des patients selon la résidence
- Tableau IX** : Répartition des patients selon motif de consultation
- Tableau X** : Répartition des patients selon le délai de consultation.
- Tableau XI** : Répartition selon la prise en charge antérieure
- Tableau XII** : Répartition des patients selon le siège de la tumeur
- Tableau XIII** : Répartition des patients selon siège d'adénopathie
- Tableau XIV** : Répartition des patients selon l'examen d'imagerie pratiqué
- Tableau XV** : Répartition des patients selon le type de biopsie
- Tableau XVI** : Répartition des patients selon le type histologique
- Tableau XVII** : Répartition des patients selon le grade
- Tableau XVIII** : Répartition des patients selon la pratique de l'étude immunohistochimie
- Tableau XIX** : Répartition des patients selon le résultat de l'étude immunohistochimie.
- Tableau XX** : Répartition des patients selon la classification TNM
- Tableau XXI** : Répartition selon la stratégie thérapeutique
- Tableau XXII** : Répartition des patients selon le type de résection
- Tableau XXIII** : Répartition selon les complications chirurgicales.
- Tableau XXV** : Devenir des patients
- Tableau XXVI** : Corrélation entre l'évolution de la maladie et les marges d'exérèse.
- Tableau XXVII** : Corrélation entre type histologique et localisation de la tumeur
- Tableau XXVIII** : Corrélation entre type Histologique et facteurs de risque
- Tableau XXIX** : Corrélation entre type histologique et récurrence après la chirurgie
- Tableau XXX** : L'âge moyen en fonction des auteurs
- Tableau XXXI** : La localisation tumorale en fonction des auteurs
- Tableau XXXI** : Taille tumorale moyenne en fonction des auteurs



## Table des matières

I. INTRODUCTION.....	1
I.OBJECTIFS .....	3
<b>1 Objectif général.....</b>	<b>3</b>
<b>2 Objectifs spécifiques.....</b>	<b>3</b>
II. GENERALITES .....	4
3.1 Historique.....	4
3.2 Rappel histo-embryologique du tissu de soutien .....	5
3.3 Rappel épidémiologique .....	5
3.4 Rappel anatomopathologique .....	8
3.5 Mode d'évolution .....	14
3.6 Diagnostic .....	15
3.7 Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous .....	19
3.8 Systeme de stadification .....	20
3.9 Stratégie thérapeutique .....	21
IV. METHODOLOGIE .....	28
V. RESULTATS .....	31
5.1 Aspects épidémiologiques.....	31
5.2 Facteurs de risque :.....	33
5.3 Aspects diagnostiques .....	34
5.4 Bilan d'extension .....	39
5.5 Classification TNM.....	39
5.6 Aspects thérapeutiques .....	39
5.7 Facteurs pronostiques .....	40
5.8 Devenir des patients .....	41
5.9 Surveillance.....	45
5.10 La survie des patients en fonctions du stade (selon la méthode Kaplan MEIER) .....	46
VI. DISCUSSION.....	48
6.1 Aspects épidémiologies .....	48
6.2 Localisation .....	49
6.3 Facteurs de risques .....	49
6.4 Aspects Diagnostiques.....	49
6.5 Histologie.....	51
6.6 Aspects thérapeutiques .....	53

6.7 Evolution .....	55
6.8 Facteurs pronostiques .....	55
6.9 Survie.....	56
CONCLUSION .....	57
RECOMMANDATIONS .....	58
Références bibliographiques.....	59

# **INTRODUCTION**

## I. INTRODUCTION

On trouve des tissus mous dans tout le corps. Il y a de nombreux types de tissus mous, dont la graisse, les muscles, les tissus fibreux, les vaisseaux sanguins, les vaisseaux lymphatiques et les nerfs. Les tissus mous entourent, soutiennent et relient les organes et autres tissus [1].

L'OMS définit les tissus mous comme étant l'ensemble des tissus épithéliaux extra squelettiques de l'organisme à l'exclusion des tissus de soutien des organes et des viscères, du système réticulo-endothélial, des séreuses et de la glie [2-4].

On y adjoint par convention le système nerveux périphérique, car les tissus ayant pour origine le système nerveux périphérique sont similaires aux autres tumeurs des tissus. L'origine embryologique des tissus mous est essentiellement représentée par le mésoderme et à minima par le neuroectoderme [2,5-7].

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, caractérisées par une grande hétérogénéité anatomique, histologique et pronostique [8]. Ils sont définis comme étant des proliférations malignes qui se développent aux dépens du tissu conjonctif [8,9].

Dans le monde, ils représentent 1% des tumeurs malignes de l'adulte. Avec une incidence annuelle des STM est estimée à 3 à 4,5 pour 100 000 habitants [10-12].

Chez l'adulte, environ 60 % des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des membres (membre inférieur 45 %, membre supérieur 15 %). Les autres localisations sont la paroi du tronc (15 %), le tronc profond (15 %, dont 12 % de sarcomes rétropéritonéaux) et la région de la tête et du cou dans 10 % des cas [13].

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, vu leur rareté relative qui rend difficile la détermination des facteurs oncogènes [14]. La difficulté de diagnostic des sarcomes des tissus mous est encore accrue par la rareté et le polymorphisme du syndrome tumoral [15,16], avec un risque ultime qui est de méconnaître initialement le diagnostic, ce qui entraîne la réalisation des gestes inadaptés, qui peuvent compromettre un traitement conservateur ultérieur, rendant ainsi leur prise en charge complexe et un pronostic très réservé [17].

Dans la chirurgie des sarcomes et tissus mous (STM), la qualité du geste chirurgical est donc fondamentale. Elle consiste en l'ablation en totalité du tissu sarcomateux, en préservant au maximum les éléments nobles constitués surtout par les vaisseaux et les nerfs.

La décision chirurgicale, prise en réunion de concertation pluridisciplinaires (RCP), est parfois modulée en fonction des constatations peropératoires par le chirurgien, mais constitue un objectif dont la réalisation conforme conditionne le pronostic du patient [18].

Il a été démontré dans les années 1970–1980, que l'on obtenait des taux de survie équivalents chez des patients irradiés après chirurgie carcinologique « programmée » et chez des patients amputés. Malheureusement, il existe une inadéquation frappante entre les standards de prise en charge d'une tumeur des tissus mous et sa réalisation pratique courante, d'autant plus importante que le patient est au début de son histoire clinique [19]. Ces dernières années ont été marquées par un profond bouleversement des méthodes d'investigation, avec l'intervention de la cytogénétique et de la biologie moléculaire [14].

Au Mali, quelques études ont été consacrées sur les aspects épidémiologique et anatomopathologique des sarcomes des tissus mous en général mais peu sur l'aspect diagnostique et thérapeutique. C'est pourquoi nous avons mené cette étude sur une période de 12 ans afin d'évaluer les pratiques chirurgicales des sarcomes des tissus mous au service de chirurgie générale du CHU Gabriel Touré de Bamako au Mali.

# **OBJECTIFS**

## **I. OBJECTIFS**

### **1 OBJECTIF GENERAL**

Étudier les sarcomes des tissus mous dans le service de Chirurgie générale du CHU du G.T

### **2 OBJECTIFS SPECIFIQUES**

- Déterminer la fréquence des sarcomes des tissus mous dans le service de Chirurgie générale ;
- Décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques des sarcomes des tissus mous ;
- Décrire les suites opératoires à court terme.

# **GENERALITES**

## II. GENERALITES

### 3.1 HISTORIQUE

La découverte des sarcomes des tissus mous (STM) date de plus d'un siècle. En 1854, WEBER décrit le premier sarcome des tissus mous chez un homme de 21 ans, il s'agissait d'un rhabdomyosarcome. Bien après, RAKOV rapporta les premières séries de rhabdomyosarcome en 1937, et ce n'est qu'en 1956 que RIRORELE et THERIAULT décrivent le type alvéolaire du rhabdomyosarcome [20].

Trois ans après la découverte de WEBER, VIRCHOW décrit le premier liposarcome en 1857. En 1872, le dermatologue Hongrois MORIZ KAPOSÍ (**figure 1**) décrit un sarcome pigmentaire cutané multiple et idiopathique, et c'est STUR qui découvre le premier synoviosarcome en 1893. Ensuite, en 1938, BERGER décrit le premier sarcome épithéloïde qu'il a considéré comme variante du synoviosarcome, et ce n'est qu'en 1970 que EUZINGER définit cette tumeur. Ce même auteur était à l'origine de la découverte du mélanome du tissu mou en 1965. Enfin, en 1942, STOUT décrit le premier hémangiopéricytome et, en 1965, TEFET décrit le premier sarcome d'Ewing extra-squelettique [20].



**Figure 1** : le médecin Hongrois MORIZ KAPOSÍ (1837 -1902)

Ces dernières années ont été marquées par un profond bouleversement des méthodes d'investigation des STM, avec l'intervention de la cytogénétique et de la biologie moléculaire.

Beaucoup plus que dans d'autres domaines de la pathologie, la découverte d'anomalies récurrentes a conduit à reconsidérer les cadres histologiques traditionnels, et c'est ainsi qu'est née en 2002 une nouvelle version de la classification de l'OMS prenant en compte les données génétiques et moléculaires [14].

### **3.2 RAPPEL HISTO-EMBRYOLOGIQUE DU TISSU DE SOUTIEN [21]**

Les tissus de soutien ont un rôle de soutien et un rôle de nutrition des différents tissus et organes, ils sont caractérisés par des cellules spécifiques à chacun des tissus et par une substance intercellulaire de deux types : fibrillaire et amorphe. Ces cellules dérivent dans la majorité des cas du mésoderme.

Le mésoblaste, à l'origine formé de cellules épithélioïdes, donne vers la 4<sup>ème</sup> semaine du développement embryonnaire des cellules qui vont migrer vers la corde dorsale pour former le sclérotome. Les cellules formant le sclérotome prennent un aspect mésenchymateux et baignent dans une substance fondamentale contenant peu de fibres. Le mésenchyme se condense au voisinage des ébauches des organes pour constituer le tissu de soutien embryonnaire.

Les cellules mésenchymateuses sont douées de potentialités diverses, ainsi elles peuvent se transformer en fibroblastes, chondroblastes, cellules osseuses, musculaires, endothéliales, mésothéliales et cellules sanguines. Certaines de ces cellules peuvent rester indifférenciées même chez l'adulte et pourraient être à l'origine de sarcome ectopique.

### **3.3 RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE**

L'épidémiologie des sarcomes est mal connue.

#### **3.3.1 EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE**

##### **3.3.1.1 FREQUENCE**

Dans le monde, ils représentent 1% des tumeurs malignes de l'adulte. Avec une incidence annuelle des STM est estimée à 3 à 4,5 pour 100 000 habitants [10-12].

Les sarcomes sont beaucoup moins fréquents que les tumeurs bénignes développées dans les tissus mous. En pratique générale, le rapport est de l'ordre d'un sarcome pour 100 tumeurs bénignes [22].

##### **3.3.1.2 AGE ET SEXE**

Comme pour les carcinomes, la fréquence des sarcomes des tissus mous augmente chez l'adulte avec l'âge, et la moitié environ des patients sont âgés de plus de 50 ans. Il existe néanmoins des variations de répartition des différents types de sarcomes en fonction de l'âge : les synoviosarcomes, les sarcomes à cellules claires, les sarcomes épithélioïdes sont plus fréquents chez l'adulte jeune (20-30 ans), alors que l'histiocytofibrome malin prédomine largement chez l'adulte plus âgé (50-60 ans) [22]. Il existe donc une certaine relation entre les tranches d'âge et le type histologique de sarcome [22] :

- Le rhabdomyosarcome avant 15 ans
- Le synovial sarcome entre 15 et 30 ans

- Le fibrosarcome entre 15 et 40 ans,
- Le liposarcome entre 25 et 55 ans,
- Les schwannomes malins de 30 à 60 ans
- Les histiocytofibrosarcomes de 45 à plus de 70 ans.

Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance masculine. Cette prépondérance s'accroît, au-delà de 60 ans.

### **3.3.1.3 LOCALISATION**

Près de 60 % des sarcomes des tissus mous (STM) siègent au niveau des extrémités. Par ordre de fréquence décroissante ils intéressent : les membres inférieurs (50 %), les régions profondes du tronc (médiastin et rétropéritoine) (20 %), les membres supérieurs (15 %), la paroi du tronc (10 %), la tête et le cou (5 %). À peu près les trois quarts des sarcomes sont profonds, situés sous l'aponévrose superficielle [22]. Les types histologiques des STM les plus fréquents chez l'adulte sont : le liposarcome, le léiomyosarcome, le synoviosarcome, les sarcomes inclassés, les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques et l'histiocytofibrosarcome [11,23].

### **3.3.2 EPIDEMIOLOGIE ANALYTIQUE**

#### **3.3.2.1 FACTEURS ETIOLOGIQUES**

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous est inconnu. Certains facteurs favorisants sont reconnus, d'autres sont suspectés.

Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des sarcomes, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur, et de l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition [22].

#### **3.3.2.2 FACTEURS INTERVENANT DE MANIÈRE CERTAINE [22]**

Ce sont l'irradiation et les facteurs génétiques.

#### **3.3.2.3 IRRADIATION**

Environ 0,1 % des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développent en zone irradiée un sarcome des os ou des tissus mous. Ces tumeurs, qui surviennent dans un délai d'au moins 3 ans après l'irradiation, représentent environ 5 % des sarcomes. Ce sont principalement des histiocytofibromes malins, des ostéosarcomes extra squelettiques, et des fibrosarcomes. Ils ont en commun une forte agressivité et un pronostic défavorable.

### 3.3.2.4 FACTEURS GENETIQUES

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

- dans la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, maladie autosomique dominante, 1 à 5 % des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne de neurofibromes préexistants. Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17, est considéré comme un gène suppresseur de tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire. Le rôle précis de la neuro-fibromine codée par ce gène reste à préciser. L'altération partielle et constitutionnelle du gène serait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne ;
- le syndrome de Li Fraumeni est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, dont des sarcomes des tissus mous et des 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 une complication possible est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous, en dehors de toute zone d'irradiation.

La perte de fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des deux allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans le contrôle de la prolifération cellulaire, détermine la survenue des tumeurs rétinienne et des sarcomes.

### 3.3.2.5 AUTRES FACTEURS [22]

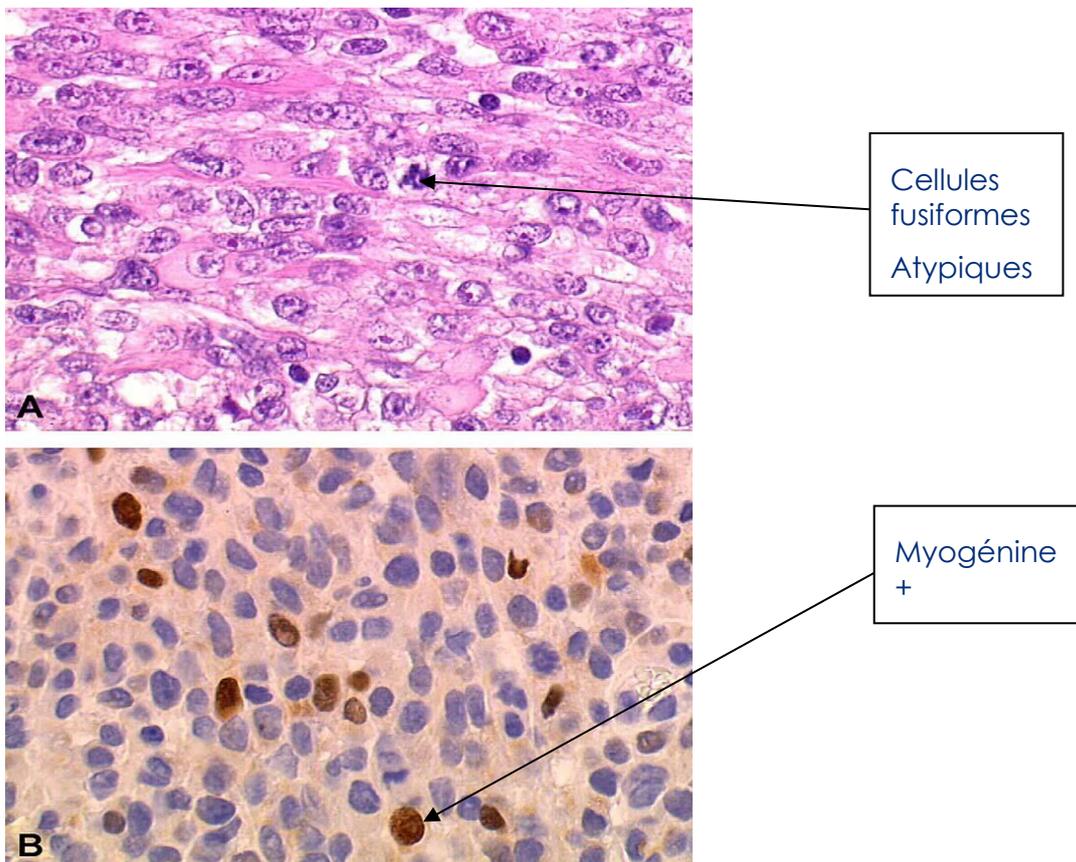
D'autres facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- les traumatismes, souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs, attirant le plus souvent l'attention sur une lésion préexistante au traumatisme. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe ;
- en dehors des angiosarcomes sur lymphœdème chronique, des observations anecdotiques ont été publiées de sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique ;
- des produits chimiques, dont la dioxine, entrant dans la composition de certains herbicides ont été incriminés comme étant à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs, forestiers) sans que des preuves formelles aient été retenues ;
- le rôle de certains virus, parmi lesquels le cytomégalovirus, mais aussi l'herpès virus (HHV8), est suspecté dans le sarcome de Kaposi associé au syndrome d'immunodéficience acquise (sida).

Le virus Epstein-Barr est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaires lisses dans le cadre de déficits immunitaires acquis.

### 3.4 RAPPEL ANATOMOPATHOLOGIQUE [14]

Le diagnostic histologique des STM est réputé difficile. Toutefois, ces dernières années ont été marquées par un profond bouleversement des méthodes d'investigation, avec l'intervention de la cytogénétique et de la biologie moléculaire. Beaucoup plus que dans d'autres domaines de la pathologie, la découverte d'anomalies récurrentes a conduit à reconsidérer les cadres histologiques traditionnels, et c'est ainsi qu'est née en 2002 une nouvelle version de la classification de l'OMS [24] prenant en compte les données génétiques et moléculaires. En même temps, les outils se sont perfectionnés. L'immunohistochimie « colle » aux progrès de la biologie moléculaire pour offrir des marqueurs tumoraux toujours plus spécifiques. Le pathologiste apporte un diagnostic, évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur et apprécie avec le chirurgien la qualité de l'exérèse. La figure 2 représente un rhabdomyosarcome en microscopie optique.



**Figure 2** : Rhabdomyosarcome embryonnaire.

*A* : coloration standard hémalun-éosine.prolifération de cellules fusiformes atypiques parfois ovoïdes réalisant une architecture en nappe.

*B*: expression nucléaire de la myogénine en immunohistochimie. [14]

### **3.4.1 CLASSIFICATION OMS 2002 [14,25]**

Elle reprend l'essentiel des données antérieures, avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement biologique des tumeurs. Ainsi, la notion de tumeur à malignité intermédiaire s'enrichit et se développe.

#### **3.4.1.1 TUMEURS ADIPEUSES**

Parmi les tumeurs adipeuses malignes, la tumeur lipomateuse atypique et le liposarcome bien différencié sont devenus des termes synonymes qui peuvent être employés indifféremment quel que soit le siège superficiel ou profond de la tumeur.

Les liposarcomes différenciés ont un pronostic plus favorable que celui des autres sarcomes indifférenciés de haut grade, le risque métastatique étant moindre.

#### **3.4.1.2 TUMEURS FIBROBLASTIQUES ET MYOFIBROBLASTIQUES**

Le fait le plus marquant est l'intégration de l'hémangiopéricytome à ce groupe, et son assimilation à la tumeur fibreuse solitaire. Le groupe des tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques inclut également, parmi les tumeurs à malignité intermédiaire rarement métastasiantes, plusieurs lésions individualisées dans les dernières années : tumeur myofibroblastique inflammatoire, sarcome myofibroblastique de faible grade, sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire des extrémités. Dans le groupe des sarcomes, sont apparus non seulement le myxofibrosarcome mais aussi des entités plus récemment décrites telles que le sarcome fibromyoïde de faible grade.

#### **3.4.1.3 TUMEURS DITES FIBROHISTIOCYTAIRES**

Le principal événement dans ce domaine est la remise en question du concept d'histiocytofibrome malin [26].

#### **3.4.1.4 TUMEURS MUSCULAIRES LISSES**

La plupart d'entre elles sont d'origine gynécologique ou cutanée. Dans les tissus mous, les léiomyosarcomes sont plus fréquents que les tumeurs bénignes musculaires lisses.

#### **3.4.1.5 TUMEURS PERICYTAIRES–PERIVASCULAIRES**

Ce groupe se réduit aux tumeurs glomiques et au myopéricytome, lésions formées de cellules dotées d'une différenciation myoïde plus ou moins marquée.

#### **3.4.1.6 TUMEURS DU MUSCLE STRIE**

Trois types seulement de rhabdomyosarcomes sont retenus :

- embryonnaire (qui englobe les sous types à cellules fusiformes, botryoïde, et anaplasique) ;
- alvéolaire caractérisé par son pronostic particulièrement sévère
- pléomorphe, qui, contrairement aux deux précédents, s'observe chez des adultes.

### **3.4.1.7 TUMEURS VASCULAIRES**

L'accent est mis sur les tumeurs à malignité intermédiaire, comportant la plupart des hémangioendothéliomes. Le sarcome de Kaposi rejoint ce groupe. Au contraire, l'hémangioendothéliome épithélioïde est désormais classé avec les sarcomes en raison d'un taux de dissémination métastatique de 20 à 30 %.

### **3.4.1.8 TUMEURS CHONDRO-OSSEUSES**

L'ostéosarcome extra-squelettique appartient à ce groupe, c'est une tumeur de l'adulte dont un certain nombre de cas se développent sur des tissus irradiés.

### **3.4.1.9 TUMEURS DONT LA DIFFERENCIATION EST INCERTAINE**

Ici sont classées toutes les tumeurs qui ne possèdent pas de ligne de différenciation clairement démontrée, ou dont la contrepartie cellulaire normale n'est pas identifiée. On y trouve notamment le sarcome synovial, qui comporte une différenciation épithéliale, mais dont on sait qu'il ne dérive pas d'un élément synovial. Le sarcome à cellules claires, qui présente une différenciation probablement mélanocytaire, en fait également partie.

### **3.4.1.10 TUMEURS MESENCHYMATEUSES CLASSEES DANS D'AUTRES FASCICULES DE L'OMS**

Certaines d'entre elles posent au clinicien les mêmes problèmes diagnostiques et thérapeutiques que les tumeurs des tissus mous stricto sensu. Citons : le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, le fibroblastome à cellules géantes qui est une lésion apparentée que l'on rencontre surtout chez l'enfant, et le fibroxanthome atypique.

Enfin, même si très peu d'entre elles se présentent comme des tumeurs des tissus mous, les tumeurs stromales gastro-intestinales (ou GIST) représentent probablement la plus grande révolution de ces dernières années dans le domaine des tumeurs mésoenchymateuses [22]. Le tableau I est relatif à la classification des STM en fonction de la ligne de différenciation.

**Tableau I : Classification des STM en fonction de la ligne de différenciation.**

<i>Ligne de différenciation</i>	<i>Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiantes)</i>	<i>Tumeurs malignes</i>
Tumeurs adipeuses	Tumeur lipomateuse atypique-liposarcome bien différencié	Liposarcome dédifférencié Liposarcome myxoïde Liposarcome à cellules rondes Liposarcome pléomorphe Liposarcome mixte Liposarcome (sans autre spécification)
Tumeurs fibroblastiques-myo-fibroblastiques	Tumeur fibreuse solitaire-hémangiopéricytome	Fibrosarcome de type adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de faible grade et tumeur hyalinisante à cellules fusiformes Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
	Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de faible grade Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire Fibrosarcome infantile	
Tumeurs dites fibrohistiocytaires	Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme Tumeur à cellules géantes des tissus mous	Sarcome indifférencié pléomorphe (« MFH pléomorphe ») Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (« MFH à cellules géantes ») Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (« MFH inflammatoire »)
Tumeurs du muscle lisse Tumeurs péricytaires (périvasculaires) Tumeurs du muscle strié		Leiomyosarcome Tumeur glomique maligne Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fusiformes, botryoïde, anaplasique) Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	Hémangioendothéliome rétifforme Angioendothéliome papillaire intralymphatique Hémangioendothéliome composite Sarcome de Kaposi	Hémangioendothéliome épithélioïde Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		Chondrosarcome mésenchymateux Ostéosarcome extrasquelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	Histiocytofibrome angiomatoïde	Sarcome synovial Sarcome épithélioïde
	Tumeur fibromyxoïde ossifiante Tumeur mixte-myoépithéliome-parachordome	Sarcome alvéolaire des parties molles Sarcome à cellules claires des tissus mous PNET (Tumeur périphérique neuroectodermique)- Tumeur d'Ewing extrasquelettique Tumeur desmoplastique à cellules rondes Tumeur rhabdoïde extra-rénale Mésenchymome malin Tumeurs à différenciation périvasculaire épithélioïde

### 3.4.2 L'IMMUNOHISTOCHEMIE [14]

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomopathologique. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étapes : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction. Ces opérations sont maintenant réalisées par des automates, et font l'objet de contrôles d'assurance qualité. Les coupes se lisent sur un microscope classique. A titre d'exemple :

- la h-caldesme est exprimée par le muscle lisse normal, les tumeurs musculaires lisses, les tumeurs glomiques, et souvent par les GIST. Elle est absente des rhabdomyosarcomes et des lésions des myofibroblastes ;
- la myogénine est spécifique des rhabdomyosarcomes, et plus de 90 % d'entre eux l'expriment ;
- CD117 traduit par son expression une mutation de KIT, qui caractérise les GIST dans environ 95 % des cas. Mais de nombreux autres types de tumeurs sont susceptibles d'exprimer CD117 ;
- HHV8 désigne un anticorps dirigé contre l'antigène de latence de l'herpès virus 8. C'est un marqueur sensible et spécifique du sarcome de Kaposi, quelle qu'en soit la forme clinique, associée ou non au virus de l'immunodéficience acquise ;
- MDM2 et CDK4 font partie des gènes impliqués dans les amplifications du chromosome 12 qui caractérisent les liposarcomes bien différenciés et dédifférenciés. Leur hyperexpression détectée par immunohistochimie distingue ces tumeurs respectivement des lipomes simples ou remaniés, et des sarcomes indifférenciés pléomorphes [14,21]. Le tableau II montre résumé les principaux anticorps en fonction du type histologique.

**Tableau II : Anticorps principaux en fonction du type de tumeur**

Tumeurs	Chromosomes	Gènes	Prévalence
Sarcome d'Ewing/PNET	t(11 ; 22) (q24 ; q12)	<i>EWSR1-FL1</i>	85-95 %
	t(21 ; 22) (q22 ; q12)	<i>EWSR1-ERG</i>	5-10 %
Synoviosarcome	t(X ; 18) (p11 ; q11)	<i>SS18-SSX1</i>	65 %
	t(X ; 18) (p11 ; q11)	<i>SS18-SSX2</i>	35 %
Liposarcome myxoïde	t(12 ; 16) (q13 ; p11)	<i>FUS-DDIT3</i>	95 %
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2 ; 13) (q35 ; q14)	<i>PAX3-FOXO1A</i>	60 %-80 %
	t(1 ; 13) (p36 ; q14)	<i>PAX7-FOXO1A</i>	10 %-20 %
Sarcome à cellules claires	t(12 ; 22) (q13 ; q12)	<i>EWSR1-ATF1</i>	> 90 %
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11 ; 22) (p13 ; q22)	<i>WT1-EWSR1</i>	> 90 %
Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique	t(9 ; 22) (q22 ; q12)	<i>EWSR1-NR4A3</i>	75 %
	t(9 ; 17) (q22 ; q21)	<i>TAF2N-NR4A3</i>	25 %
Histiocytome fibreux angiomatoïde	t(2 ; 22) (q34 ; q12)	<i>EWSR1-CREB1</i>	90 %
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand	t(17 ; 22) (q22 ; q13)	<i>COL1A1-PDGFB</i>	> 90 %
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(9 ; 19) (q23 ; q13)	<i>TPM4-ALK</i>	> 50 %
Sarcome du stroma endométrial	t(7 ; 17) (p15 ; q21)	<i>JAZF1-SUZ1</i>	60 %
	t(10 ; 17) (q22 ; p13)	<i>YWHAE-FAM22A/B</i>	
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X ; 17) (p11 ; q25)	<i>TEF3-ASPL</i>	

La recherche d'anomalies moléculaires spécifiques est actuellement hautement recommandée du fait des implications diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques potentielles et du différentiel entre le coût des thérapies et celles des techniques de biologie moléculaire. Toutefois, la biologie moléculaire bien qu'utile, voire indispensable dans certaines situations, ne constitue pas une alternative à l'histologie mais un complément [26].

**Tableau III : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM [27].**

<i>Types de tumeurs</i>	<i>Anticorps principaux</i>
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 CDK4
Rhabdomyosarcomes	Myogénine
GIST	CD117 CD34
Angiosarcomes	H-caldesmone CD31 CD34
Sarcomes synoviaux	HHV8 Cytokératines EMA
Sarcome épithélioïde	CD34 (toujours négatif) Cytokératines EMA CD34
Sarcome à cellules claires	PS100 HMB 45 Melan-A
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines EMA Desmine

### 3.4.4 GRADE HISTOPRONOSTIQUE

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs agressives et souvent métastasiées. Le risque de métastase, ainsi que la survie globale, sont liés à la taille de la tumeur, à sa localisation, à sa profondeur, ainsi qu'au type histologique. 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. [14]

L'OMS dans son dernier fascicule en a retenu deux [14,28] :

- celui du National Cancer Institute (NCI), surtout utilisé aux États-Unis ;
- celui de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) dont l'usage s'est généralisé en France comme en Europe

C'est sur ce deuxième système que nous insisterons. Les bases de ce système de grading, reposent sur trois paramètres définis au terme d'une analyse multivariée : différenciation, proportion de

nécrose, et décompte des mitoses. Le grade doit être déterminé sur un matériel suffisamment représentatif, en tenant compte de l'hétérogénéité potentielle des tumeurs par un échantillonnage optimal. Il sera donc peu fiable sur des microbiopsies.

Le grade est peu performant pour les tumeurs malignes des gaines nerveuses, ou les rhabdomyosarcomes. De même, les tumeurs de l'enfant obéissent à d'autres paramètres et le grade de la FNCLCC doit être réservé aux sarcomes de l'adulte. Le tableau IV définit les paramètres dans le système de grading FNCLCC.

**Tableau IV : Définition des paramètres dans le système de grading FNCLCC [29].**

<b>Différenciation tumorale</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Score 1 : Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte</li><li>▪ Score 2 : Sarcomes dont le type histologique est certain</li><li>▪ Score 3 : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)</li></ul>
<b>Décompte des mitoses</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Score 1 : Zéro à neuf mitoses–dix champs (<math>G \times 40</math>)</li><li>▪ Score 2 : 10–19 mitoses–dix champs</li><li>▪ Score 3 : Supérieur ou égal à 20 mitoses–dix champs</li></ul>
<b>Nécrose tumorale</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Score 0 Pas de nécrose</li><li>▪ Score 1 Inférieur à 50 % de nécrose tumorale</li><li>▪ Score 2 Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale</li></ul>
<b>Grade Histologique</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Grade 1 : Score 2-3 (risque métastatique faible)</li><li>▪ Grade 2 : Score 4-5 (risque métastatique réel)</li><li>▪ Grade 3 : Score 6–8 (risque métastatique élevé)</li></ul>

### 3.5 MODE D'EVOLUTION [22]

#### 3.5.1 EXTENSION LOCO-REGIONALE

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale. Les sarcomes des tissus mous croissent par poussée centrifuge à l'encontre des tissus adjacents. Contrairement aux carcinomes, l'aspect macroscopique d'une tumeur primitive est rarement infiltrant, ce qui donne une fausse

impression de bénignité. Cette poussée entraîne, en périphérie de la tumeur, une compression des tissus, d'où l'apparence d'une délimitation nette. La pseudocapsule est donc constituée de cellules tumorales densifiées. La tumeur est d'ailleurs habituellement clivable au niveau de cette stromaréaction (on parle d'énucléation). En périphérie de cette pseudocapsule, l'examen microscopique retrouve des éléments tumoraux.

On comprend que l'énucléation simple en passant dans le plan de clivage naturel laisse en place des reliquats tumoraux microscopiques sources de récidives. Des nodules satellites tumoraux peuvent migrer à distance de la tumeur primitive (skip métastases), surtout en cas de haut grade de malignité tumorale. Un autre mode de propagation locorégionale, indépendant du grade de malignité, est la migration des cellules tumorales le long de plans anatomiques de résistance, tels les fascias et aponévroses musculaires, les cloisons intermusculaires, les gaines vasculaires et nerveuses, le périoste, le trajet constitué par un drain chirurgical. Les barrières anatomiques ne sont que rarement et tardivement traversées ; elles déterminent des compartiments.

L'extension ganglionnaire est rare dans les sarcomes des tissus mous de l'adulte (inférieure à 5 %). L'incidence d'envahissement ganglionnaire est plus élevée pour certaines formes histologiques : sarcome épithélioïde, sarcome synovial, sarcomes à cellules claires, rhabdomyosarcome.

### **3.5.2 METASTASES [24,30,31]**

Les métastases se font par voie hématique quasi exclusive et sont principalement pulmonaires dans 70 % des cas. Environ 5 à 10 % des malades ont des métastases au moment du diagnostic ; et au total 50 à 60 % des malades présentant des métastases. Ces métastases surviennent le plus souvent dans les deux ans qui suivent le diagnostic, mais certaines tumeurs peuvent donner des métastases tardives. Les métastases par voie lymphatique sont rares d'emblée et habituellement tardives.

### **3.6DIAGNOSTIC**

Toute masse profonde (sous-aponévrotique), quel que soit sa taille, ou superficielle (sus-aponévrotique), de plus de 5 cm, doit faire suspecter le diagnostic de sarcome et justifier d'une imagerie avant tout geste [32].

Les circonstances de découverte des Sarcome des Tissus Mous (STM) des membres sont :

- le plus souvent devant des symptômes: tuméfaction palpable, douleurs.
- rarement fortuite sur une imagerie

### **3.6.1 EXAMEN CLINIQUE**

L'examen clinique se passe principalement en trois temps :

- Pendant l'interrogatoire, on recherche la durée présumée de l'évolution, l'augmentation récente du volume, l'existence de douleurs, la présence de syndrome d'aval (tel un œdème ou une phlébite et la présence de paresthésie en cas de tumeurs des gaines nerveuses.
- On recherche ensuite dans les antécédents la notion de traumatisme, d'intervention orthopédique et d'antécédents néoplasiques ainsi que les différents facteurs de risque.
- Enfin l'examen physique précise le site et la région anatomique ainsi que les aires ganglionnaires satellites et les trajets vasculo-nerveux. Il est essentiel pour montrer l'état de la peau, le volume tumoral, la consistance et la profondeur ainsi que la mobilité par rapport aux plans superficiel et profond.

### **3.6.2 BILAN PARA CLINIQUE**

Les examens paracliniques ont un intérêt majeur bien que certains n'apportent pas beaucoup de renseignements. D'autres examens plus spécialisés sont indispensables pour le bilan et permettent d'orienter le diagnostic, d'étudier l'extension tumorale. En plus, ils ont un but thérapeutique et de surveillance.

Le seul élément déterminant du diagnostic reste la biopsie qui doit être réalisée dans tous les cas et doit consister en un geste indépendant de l'exérèse sauf pour les tumeurs superficielles de petite taille [33,34].

#### **3.6.2.1 IMAGERIE DES SARCOMES DES TISSUS MOUS [22]**

Toute masse des tissus mous persistante doit avoir une imagerie adaptée avant un geste diagnostic ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie). Toutefois, aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes. Le rôle de l'imagerie est de suggérer une possible lésion maligne, de déterminer l'extension locale et à distance afin d'adapter la démarche thérapeutique et l'étendue du geste chirurgical, d'évaluer la réponse au traitement, et de détecter les récives.

##### **3.6.2.1.1 CLICHE STANDARDS**

Ils n'ont qu'un rôle limité. Ils sont néanmoins toujours réalisés pour : éliminer une tumeur osseuse primitive, identifier des calcifications, notamment des phlébolites fréquentes dans les angiomes et une réaction osseuse de voisinage.

##### **3.6.2.1.2 ECHOGRAPHIE**

Son accessibilité et son coût peu élevé en font une indication idéale pour les tumeurs superficielles. Elle permet d'identifier une masse et de détecter une récive [29,33]. Son analyse

dynamique en mobilisant les muscles environnants précise la structure d'origine et les organes atteints par contiguïté. Elle précise une composante liquidienne. Et grâce à l'analyse doppler, elle permet de visualiser les rapports vasculaires de la lésion.

#### **3.6.2.1.3 TOMODENSITOMETRIE (TDM)**

Elle n'est utilisée dans le bilan local que si l'IRM n'est pas disponible ou contre indiquée, le contraste est très inférieur à celui obtenu en IRM. C'est une bonne technique d'étude du rétro péritoine ou ses performances égalent l'IRM [35].

#### **3.6.2.1.4 L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE (IRM)**

C'est l'examen indispensable dans le bilan pré-thérapeutique et dans le suivi des syndromes tumoraux des parties molles [36]. C'est aussi la méthode principale, du fait de son contraste élevé et de la possibilité d'acquisition dans plusieurs plans sans déplacer le patient [37,38].

L'injection intraveineuse du produit de contraste à effet paramagnétique, donne une idée précise sur la dynamique tumorale.

Le protocole comprend d'habitude des images pondérées T1 et T2 avec des études dans des plans orthogonaux. Les performances de l'IRM pour différencier un processus bénin de malin sont relativement médiocres. Les critères (forme, taille, limite tumorale) n'ont pas d'intérêt pour caractériser une lésion et ont une valeur prédictive positive de malignité assez faible de l'ordre de 60 % [24]. En fait, c'est l'analyse des paramètres combinés que l'on va utiliser comme ; une taille tumorale supérieure ou égale à 6cm, d'une masse hétérogène souvent bien limité de signal faible en imagerie pondérée T1, intense en imagerie T2, et qui augmente son signal après injection de produit de contraste, qui peut envahir les structures vasculaires, nerveuses et les os [24]. Un œdème péri tumoral est fréquemment rencontré [39] mais moins intense que dans certaines lésions inflammatoires. On note également la nécrose tumorale.

L'IRM a un intérêt majeur dans la description anatomique de la lésion et dans sa prédiction d'opérabilité, le compte rendu doit permettre de retrouver, en cas de sarcome, les éléments de pronostic en dehors du grade histologique que sont :

- la dimension de la tumeur ;
- sa topographie superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose musculaire superficielle ;
- la présence ou non de nécrose tumorale.

Elle précise également, l'opérabilité de la lésion en notant les rapports avec les organes critiques en particuliers les axes vasculo-nerveux, un contact ou envahissement osseux et le caractère multifocal ou non de la tumeur en particulier l'existence ou non d'une dissémination le long d'une aponévrose.

Au niveau de la ceinture pelvienne, il peut également reconnaître le mode d'extension habituelle des sarcomes vers le pelvis au travers de l'échancrure sciatique, du trou obturateur ou du canal inguinal.

### **3.6.2.1.5 EXAMEN HISTOLOGIQUE : LA BIOPSIE [25,40]**

C'est le dernier examen complémentaire et le seul qui permet de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique. La biopsie est indispensable dans la majorité des cas pour les raisons suivantes :

- confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive
- savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne
- définir d'emblée le type de chirurgie qui doit être réalisé.
- discuter un traitement néoadjuvant

La biopsie a ses règles et toute erreur peut s'avérer catastrophique en cas de malignité de la tumeur ; amputation au lieu d'une chirurgie conservatrice, retentissement dramatique sur le pronostic vital. Un bilan complet doit être effectué avant de pratiquer la biopsie et de préférence doit être faite par le chirurgien qui réalisera l'exérèse définitive. On lui décrit trois techniques.

### **3.6.2.1.6 LA BIOPSIE A L'AIGUILLE [26]**

Consiste à prélever une carotte de tissu de l'ordre de 1/10 mm, elle a l'avantage pour le patient d'être faite sous anesthésie locale et en ambulatoire pour les tumeurs palpables et superficielles, mais elle peut être aussi réalisée pour les tumeurs profondes et d'abord chirurgical difficile, grâce au repérage radiographique. On admet un taux de réussite d'environ 90 %. En cas d'échec, la biopsie ouverte est nécessaire.

### **3.6.2.1.7 LA BIOPSIE CHIRURGICALE**

C'est la technique standard, elle a l'avantage de fournir du tissu en abondance. Elle obéit aux règles de chirurgie carcinologique :

- sous garrot après surélévation du membre sans utilisation d'une bande d'Esmarch ;
- l'incision doit être longitudinale dans l'axe du membre ;
- l'abord doit être direct sans décollements des lambeaux, sans exposer les structures neurovasculaires ;
- l'hémostase doit être parfaite et la fermeture étanche ;
- la position du drain doit être dans l'axe de l'incision et il faudra réséquer son trajet lors de la résection finale ;
- il faut être certain de la qualité du prélèvement qui doit être représentatif de la tumeur ;
- il faut éviter les zones de nécrose et biopsier en périphérie de préférence ;

- adresser le prélèvement en urgence.

#### **3.6.2.1.8 LA BIOPSIE EXERESE**

Elle constitue un danger, car il existe un risque important de laisser du tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne. Elle est donc à réserver aux petites lésions (< 3cm) plutôt superficielles. Les marges doivent donc être larges d'emblée.

### **3.6.3 BILAN D'EXTENSION**

#### **3.6.3.1 BILAN D'EXTENSION LOCO- REGIONALE**

- Radiographie standard à la recherche d'un envahissement osseux
- Scintigraphie osseuse
- Artériographie précisant les rapports vasculaires de la tumeur
- Échographie-Doppler des parties molles
- TDM, IRM pour mieux préciser les rapports de la tumeur

#### **3.6.3.2 BILAN D'EXTENSION A DISTANCE ET DE SURVEILLANCE**

- Radiographie pulmonaire permet d'objectiver des métastases pulmonaires
- Échographie abdominale à la recherche de métastases hépatiques
- TDM abdomino-pelvienne (métastases pulmonaires, hépatiques, cérébrales...)
- IRM

Ainsi au terme de ce bilan, la tumeur peut être classée en différents stades anatomo-cliniques.

### **3.7 FACTEURS PRONOSTIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS [39]**

Sur le plan pronostic, il convient de distinguer clairement les récurrences locales des métastases car leurs facteurs favorisants sont différents.

#### **3.7.1 FACTEURS DE RECIDIVE LOCAL**

La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur de récurrence locale [41-45]. Le taux de récurrence locale dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récurrence de l'ordre de 40 à 100 % en cas d'énucléation et de 10 à 20 % en cas de compartimentectomie [46]. D'autres facteurs de récurrence locale ont été rapportés : grade histopronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante [47].

#### **3.7.2 FACTEURS DE METASTASES ET DE SURVIE GLOBALE [26]**

- Grade histologique : représente le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès.
- Facteurs cliniques :
  - ☛ Profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel)
  - ☛ Taille de la tumeur (plus de 5 ou 10 cm de diamètre)

La combinaison du grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic différent. Ainsi les tumeurs superficielles de grade II ont le même bon pronostic que l'ensemble des tumeurs de grade I.

### **3.8 SYSTEME DE STADIFICATION [48,49]**

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit à décrire des systèmes de stadification anatomo-cliniques qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique. Les deux les plus connues sont :

- le système de l'Américain Joint Committee (AJC) et UICC
- le système chirurgical d'Enneking

#### **3.8.1 SYSTEME DE STADIFICATION DE L'AMERICAN JOINT COMMITTEE (AJC) ET UICC, MODIFIE 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).

##### **T : tumeur primitive**

T1 : ≤ 5 cm de diamètre

T1 a : tumeur superficielle

T1 b : tumeur profonde

T2 : > 5 cm de diamètre

T2 a : tumeur superficielle

T2 b : tumeur profonde

##### **N : adénopathies satellites**

No : pas d'adénopathies

N1 : envahissement des ganglions régionaux

##### **M : métastase à distance**

Mo : pas de métastase

M1 : présence de métastase

##### **G : grade histopronostique (G1, G2, G3)**

Grade 1 : score 2 ou 3

Grade 2 : score 4 ou 5

Grade 3 : score 6, 7 ou 8

**Tableau V : Groupement par stades de l'AJC [28].**

Stade I A	G 1.2	T1	No	Mo
Stade I B	G 1.2	T2	No	Mo
Stade II A	G 3	T1	No	Mo
Stade II B	G 3	T2 a	No	Mo
Stade III	G3	T2 b	No	Mo
Stade IV	Tous G	Tous T	N1	Mo
	Tous G	Tous T	Tous N	M1

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

### 3.8.2 SYSTEME CHIRURGICAL DE ENNEKING [39]

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 métastases.
- stade II : sarcomes de haut grade sans métastases.
- 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. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur.

### 3.9 STRATEGIE THERAPEUTIQUE

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

toute transparence. La figure 1 propose une démarche devant une tumeur des parties molles suspecte.

### 3.9.1 BUT DU TRAITEMENT

- Contrôle local de la maladie,
- Prévention de la dissémination de la maladie,
- Préservation si possible d'une fonction acceptable.

### 3.9.2 MOYENS THERAPEUTIQUES [22]

Ils sont de trois ordres : chirurgie, radiothérapie, et chimiothérapie.

#### 3.9.2.1 CHIRURGIE

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif d'un sarcome des tissus mous. L'exérèse chirurgicale peut être schématisée en quatre types principaux auxquels correspondent des risques de récurrences différents :

- **Enucléation** : exérèse limitée à la tumeur, elle-même qui utilise le plan externe de la pseudo-capsule comme plan de clivage. Le taux de récurrence locale est de 40 à 100 %.
- **Exérèse large** : correspond à la résection de la tumeur, de la pseudo-capsule et de quelques centimètres de tissu normal peritumoral.
- **Exérèse extra compartimentale** : correspond à l'exérèse complète de tout le compartiment cellulo-musculaire atteint et emporte le ou les muscles atteints de leur origine à leur terminaison, ainsi que les axes vasculo-nerveux qui les traversent. Il s'agit d'une chirurgie délabrante qui s'applique surtout aux tumeurs des membres.
- **Amputation ou désarticulation** dont le niveau est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints.

#### 3.9.2.2 RADIOTHERAPIE

Il s'agit surtout de la radiothérapie externe qui est en règle associée à une exérèse chirurgicale. Elle peut être pré opératoire, mais surtout utilisée en post opératoire. Les champs d'irradiation doivent couvrir la tumeur, le compartiment dans lequel elle se développe et la cicatrice ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans.

Après une dose de 45 à 50 Gy en 5 semaines, la radiothérapie est limitée au lit tumoral pour atteindre à ce niveau 60 à 70 Gy.

On distingue également la curiethérapie interstitielle nécessitant la mise en place de gaines vectrices au moment de la chirurgie. Cette technique permet de réaliser une meilleure protection des tissus sains et est utile surtout pour les extrémités lorsque l'exérèse chirurgicale ne peut être complète pour des raisons anatomiques.

### 3.9.2.3 CHIMIOTHERAPIE

Les deux cytostatiques les plus efficaces sont la doxorubicine et l'Ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées autour de la doxorubicine dont l'efficacité par rapport à l'emploi de la doxorubicine seule reste controversée.

L'association dite CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, déticéne) a été longtemps la référence :

<b>CY</b> : Cyclophosphamide	: 500mg /m <sup>2</sup> /IV	J1	} J 1 = J 21 6 cures
<b>V</b> : Vincristine	: 1 mg /m <sup>2</sup> /IV	J1	
<b>A</b> : Adriamycine	: 50 mg /m <sup>2</sup> /IV	J1	
<b>DIC</b> : Déticéne	: 300 mg /m <sup>2</sup> /IV	J3	

Il existe également le MAID (mesna, adriamycine, ifosfamide et dacarbazine).

On distingue 3 types de chimiothérapie :

- chimiothérapie palliative administrée pour les tumeurs métastatiques, ou localement très évoluées dans le but d'entraîner une régression transitoire, sans espoir de guérison.
- chimiothérapie adjuvante administrée après que le contrôle local de la tumeur primitive soit acquis
- chimiothérapie néoadjuvante dite aussi d'induction administrée en première intention avant la chirurgie pour une tumeur localement évoluée, dans le but de faire diminuer le volume tumoral et de pouvoir réaliser un traitement local conservateur. Elle permet aussi une évaluation de l'efficacité de la chimiothérapie.

### 3.9.2.4 NOUVELLES APPROCHES [44]

**Perfusion isolée du membre** : il s'agit d'une perfusion isolée du membre atteint, délivrant en intra-artériel et dans des conditions d'hyperthermie : du tumor nécrosis factor (TNF) à très forte dose (10 fois la dose létale chez l'homme en IV) et du melphalan. Cette technique réduit l'indication de l'amputation dans 75 % des cas mais ne modifie pas la survie des patients.

**La chimiohyperthermie** : l'élévation thermique favorise la pénétration intracellulaire des agents antimétaboliques. On associe une chimiothérapie (doxorubicine, étoposide et ifosfamide) complète à l'hyperthermie (1 heure à 42° c en J1 et J4).

**La thérapie génique** : une piste actuellement explorée est la réintroduction du gène P53 sauvage dans un certain nombre de lignées cellulaires présentant une mutation de ce gène. La

néovascularisation tumorale pourrait également représenter une cible potentielle pour des études de thérapie génique ou de facteurs anti-angiogéniques dans les STM.

### **3.9.3 INDICATIONS THERAPEUTIQUES**

Les indications thérapeutiques dépendent de l'absence ou présence de métastases, de la possibilité d'un traitement conservateur d'emblée et du type histologique embryonnaire ou non de la tumeur [13].

Ainsi :

- priorité est donnée à la chirurgie large mais conservatrice pour toutes les tumeurs non métastatiques de type non embryonnaire, de petite taille ou de taille accessible.
- priorité est donnée à la chimiothérapie pour les tumeurs métastatiques d'emblée, les tumeurs embryonnaires et les grosses tumeurs non accessibles à un traitement chirurgical conservateur. On rediscute après un certain nombre de cures l'accessibilité à une intervention conservatrice de seconde intention.

#### **3.9.3.1 SARCOMES DES TISSUS MOUS LOCALISES**

##### **3.9.3.1.1 MALADES OPERABLES D'EMBLEE**

Pour les tumeurs des membres, deux attitudes peuvent se discuter : chirurgie radicale exclusive (amputation ou compartimentectomie) ou association d'une chirurgie conservatrice et d'une radiothérapie complémentaire.

La possibilité d'une exérèse chirurgicale radicale dépend en outre étroitement des localisations tumorales : si elle est facilement réalisable au niveau des membres ; cette possibilité est plus rare pour les tumeurs des parois du tronc, du pelvis, du rétropéritoine et même des racines des membres.

L'association d'une chirurgie non radicale conservatrice (exérèse large) et d'une radiothérapie postopératoire est actuellement le traitement locorégional le plus employé.

Sur le plan chirurgical, il doit s'agir d'une exérèse en bloc de la tumeur qui ne doit jamais être vue par le chirurgien.

En cas de résidu tumoral macroscopique, une reprise chirurgicale du lit opératoire doit être réalisée si c'est possible.

Si une chirurgie conservatrice n'est pas réalisable, il conviendra de choisir une autre option thérapeutique, telle une amputation dans les localisations des membres, ou un traitement préopératoire.

##### **3.9.3.1.2 MALADES NON OPERABLES D'EMBLEE**

Il s'agit de malades porteurs d'une tumeur localement évoluée, mais sans métastases décelables.

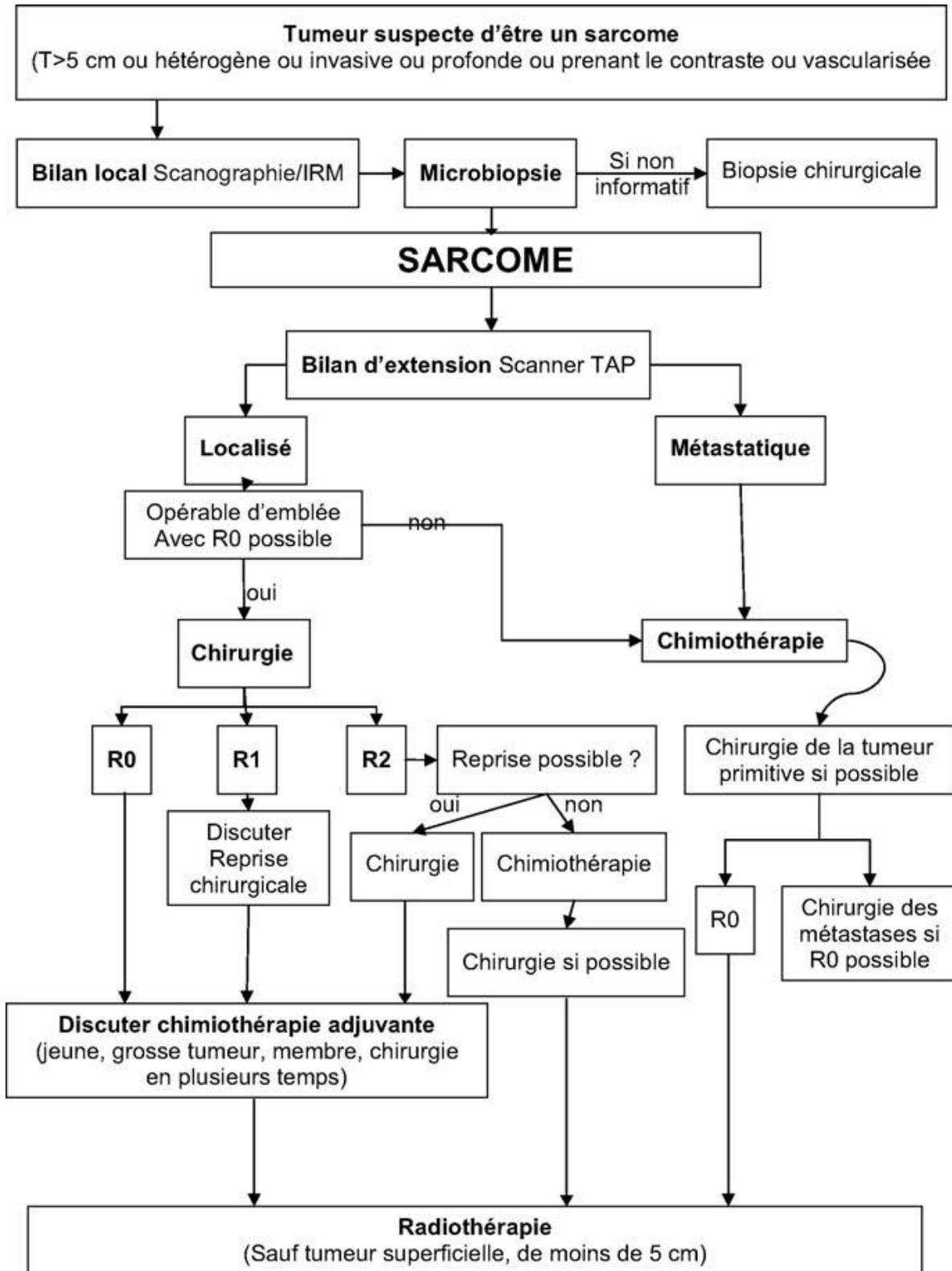
Pour ces malades, une exérèse large conservatrice et satisfaisante n'est pas réalisable d'emblée .lorsqu'il s'agit d'une tumeur des membres ,une amputation peut toujours être discutée, mais si l'on a pour objectif d'être conservateur ,ces malades peuvent ,comme pour les autres localisations, bénéficier de traitements préopératoires .Il peut s'agir d'une radiothérapie préopératoire ,ou mieux d'une chimiothérapie néo-adjuvante.

Pour les tumeurs évoluées des membres, la technique d'isolation-perfusion avec TNF constitue une alternative intéressante.

### **3.9.3.2 SARCOMES DES PARTIES MOLLES METASTATIQUES**

Il s'agit d'un traitement à visée palliative, et suivant les cas peuvent être utilisées : une chimiothérapie palliative, une radiothérapie palliative, ou plus rarement une exérèse chirurgicale limitée, en particulier des métastases pulmonaires.

La figure 3 propose un arbre décisionnel devant une tumeur suspecte des parties molles.



**Figure 3** : Arbre décisionnel devant une tumeur suspecte des parties molles

### **3.9.4 COMPLICATIONS POST THERAPEUTIQUES [50,51]**

L'avènement des traitements combinés a augmenté les taux de complications.

On peut distinguer les complications aiguës (hématome, lymphocèle, œdème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation) et les complications tardives (lymphodème, fibrose radique, infection tardive, fracture pathologique, douleur) qui ont un impact essentiellement sur la qualité de vie et, pour les sarcomes des extrémités, sur le caractère fonctionnel du membre.

### **3.9.5 SURVEILLANCE DES MALADES TRAITES [22]**

Cette surveillance est essentielle pour, d'une part détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce pour un rattrapage thérapeutique efficace, ainsi que d'évaluer les séquelles thérapeutiques pouvant mettre en question l'avenir fonctionnel voire vital des patients, de même que la possibilité de survenue d'autres cancers. Cette surveillance est essentiellement clinique et para clinique (Radiographie du poumon, IRM +++, TDM).

# **METHODOLOGIE**

## **IV. METHODOLOGIE**

### **4.1 CADRE D'ETUDE**

Cette étude a été réalisée dans le service de chirurgie générale au CHU Gabriel Touré. Situé au centre commercial de la ville de Bamako (commune III) ; le CHU Gabriel Touré est limité à l'Est par le quartier populaire de Médina courra, à l'Ouest par l'Ecole Nationale d'Ingénieurs (E.N.I), au Nord le Quartier Général de l'Etat-major de l'Armée de Terre, au Sud le TRANIMEX. Ancien dispensaire, il a été érigé en hôpital le 17 février 1959. Il porte le nom d'un étudiant soudanais, Gabriel Touré, mort de peste contractée au chevet de son malade. L'Hôpital est devenu un centre hospitalier universitaire depuis l'avènement de l'université de Bamako en 1996. C'est un hôpital de 3<sup>ème</sup> référence de notre système de santé. Dans l'enceinte du dit hôpital, le service de chirurgie générale se trouve au côté Nord-Ouest, au pavillon « Bénitiéni Fofana » qui regroupe les spécialités chirurgicales hors mis l'ORL.

#### **4.1.1 LE SERVICE DE CHIRURGIE GENERALE**

##### **4.1.1.1 LES LOCAUX**

- 33 lits d'hospitalisation repartis entre 9 salles,
- 2 salles VIP (salle unique, toilette intérieure, climatisée),
- 6 salles de 2eme catégorie (2 à 4 lits),
- 1 salle de 3eme catégorie,
- Les bureaux des médecins et une salle de staff,
- Les salles de garde (DES, internes, thésards, infirmiers),
- Une salle de pansement.

##### **4.1.1.2 LE PERSONNEL**

- **Le personnel permanent**
  - ☛ Treize chirurgiens (13) dont deux (2) praticiens hospitaliers deux maitres assistants, cinq chargés de recherche, un maitre de conférences agrégé et trois professeurs titulaires.
  - ☛ Un (1) technicien supérieur en santé, infirmier major du service.
  - ☛ Quatre (4) agents de techniciens de santé et une secrétaire.
  - ☛ Deux (2) techniciens de surface ou manœuvres.
- **Le personnel non permanent**

Comprend les médecins stagiaires, les médecins en formation de DES, les thésards, les étudiants en médecine ou d'infirmière.

#### **4.1.1.3 LES ACTIVITES**

- Le staff : tous les jours ouvrables, le matin à 7h45mn ;
- La visite : tous les jours ouvrables après le staff du matin ;
- Les consultations externes du lundi au vendredi après la visite ;
- Les interventions chirurgicales à froid : lundi, mardi, Mercredi et jeudi ;
- Un staff de programme opératoire tous les jeudis à 13h ;
- Les soins aux malades hospitalisés : effectués tous les jours.

Par ailleurs il faut noter la tenue d'un staff hebdomadaire, les vendredis à 8h, auquel participent toutes les spécialités chirurgicales et les services d'anesthésie et réanimation.

#### **4.1.2 TYPE ET PERIODE D'ETUDE**

Il s'agissait d'une étude descriptive et analytique rétrospective sur 12 ans allant de 2009 à 2020.

#### **4.1.3 POPULATION D'ETUDE**

Tous les dossiers de patients pris en charge dans le service pour sarcomes des tissus mous durant la période d'étude.

##### **4.1.3.1 CRITERES D'INCLUSION**

Etaient inclus dans notre étude tous les dossiers de patients ayant présenté un sarcome des tissus mous histologiquement prouvé et pris en charge dans le service de chirurgie générale du CHU Gabriel Touré.

##### **4.1.3.2 CRITERES DE NON INCLUSION**

N'étaient pas inclus dans notre étude :

- Les dossiers de cas de sarcomes méningés.
- Les dossiers de cas d'ostéosarcomes.
- Les dossiers incomplets et les cas de sarcome non opérés

#### **4.1.4 COLLECTE DE DONNEES**

##### **4.1.4.1 FICHE ENQUETE**

Nous avons élaboré une fiche de collecte des données comportant des paramètres relatifs aux données sociodémographiques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutifs des patients.

##### **4.1.4.2 SUPPORTS**

Les supports suivants seront utilisés :

- Les dossiers médicaux
- Le registre de consultation
- Le registre de compte rendu opératoire
- Le registre d'hospitalisation

- Le registre de compte rendu d'anatomie pathologique

#### **4.1.5 SAISIE ET ANALYSE DES DONNEES ET TRAITEMENT DE TEXTE**

À l'issue du recueil de l'information, la saisie et analyse de données ont été réalisées grâce au logiciel d'IBM SPSS 22.0 et le traitement de texte et de graphiques quant à lui a été réalisé grâce aux logiciels de la suite d'Office 2016 de Microsoft : Word et Excel.

Les corrélations entre variables qualitatives ont été recherchées selon la convenance par les tests de  $\chi^2$  de Pearson, le test de continuité de Yates et l'exact de Fisher.

#### **4.1.6 ASPECT ETHIQUE**

L'identité de chaque patient sera assurée par un numéro anonyme ; ces patients n'ont pas été identifiés dans les publications scientifiques et/ou dans diverses présentations liées à cette étude. Toutes les informations recueillies ont été utilisées uniquement dans le seul but de contribuer à cette étude scientifique.

# **RESULTATS**

## V. RESULTATS

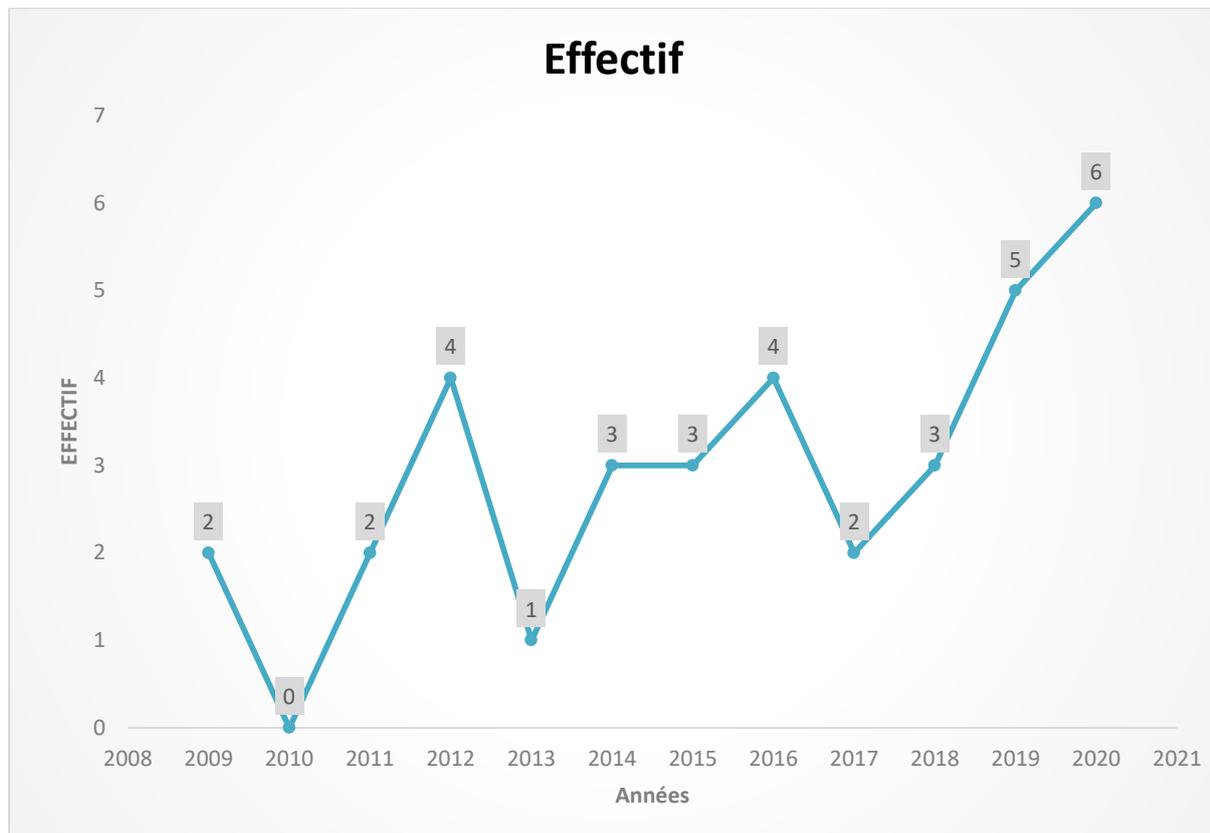
### 5.1 ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

#### 5.1.1 FREQUENCE :

Durant la période d'étude, nous avons enregistré 35 cas de sarcome des tissus mous réparties comme suit :

- **0,05%** des **63576** consultations,
- **0,09%** des **37941** hospitalisations
- **0,75%** des **4615** interventions au bloc à froid
- **1,09%** des tumeurs malignes (**3183 cas**)

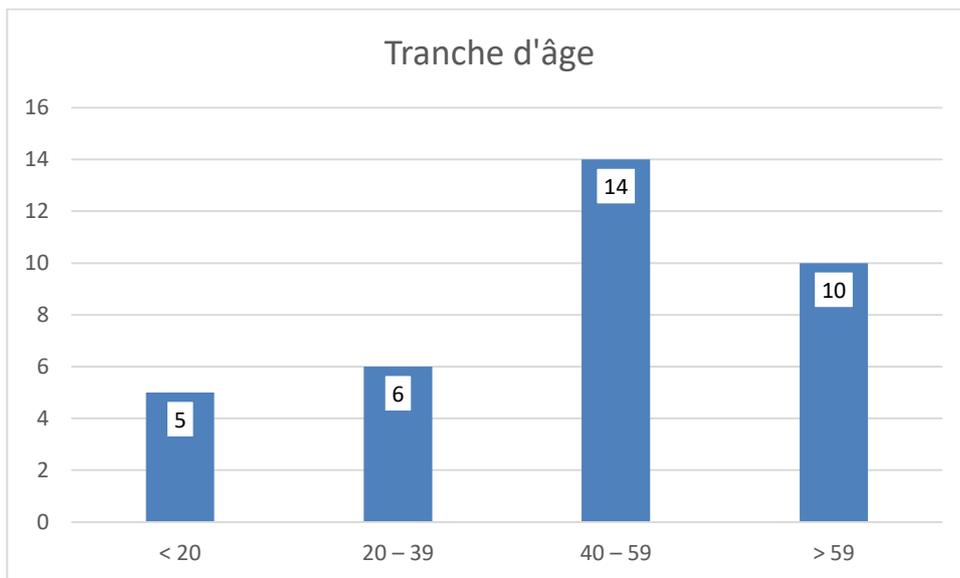
Sur les 35 patients composant notre série, 6 ont été recrutés en 2020 ;5 patients en 2019,4 patients en 2012 et 2016 ;3 patients en 2014 ,2015 et 2018 ;2 patients en 2009,2011 et 2017 ; 1 patient a été recruté en 2013.



**Figure 4** : Répartition des patients selon l'année de recrutement.

#### 5.1.2 AGE

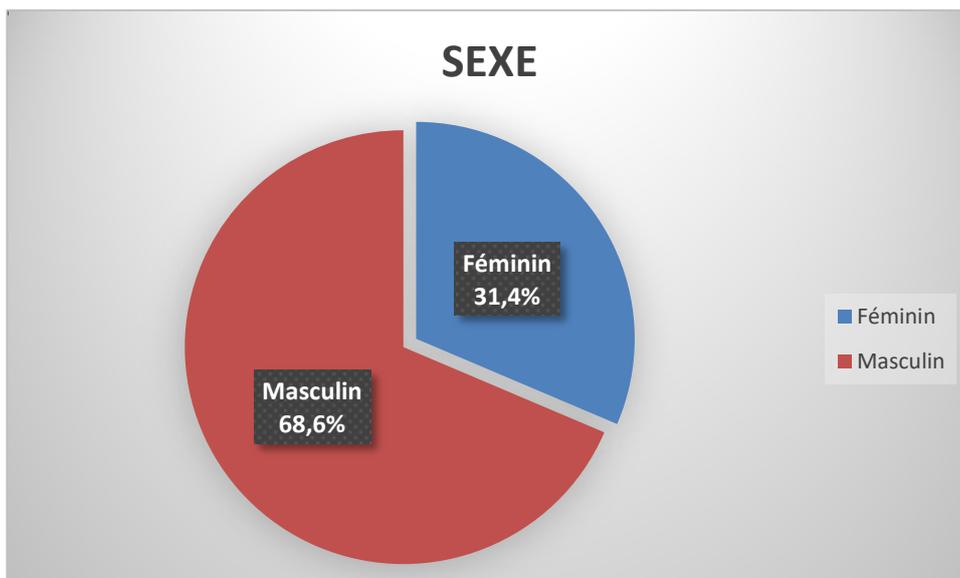
L'âge moyen de nos patients était de 45,8 ans avec un écart type de 17,3 ans et des extrêmes de 12 et 82 ans. La tranche d'âge [40-59ans] était la plus représentée (40% des cas).



**Figure 5** : Répartition des patients selon l'âge.

### 5.1.3 SEXE

Notre série était marquée par une prédominance masculine avec 68,6 % des cas. Le sexe ratio était de 2,18.



**Figure 6** : Répartition des patients selon le sexe.

#### 5.1.4 ETHNIE

**Tableau VI : Répartition des patients selon l'ethnie.**

<b>Ethnie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Bambara	9	25,7
Bobo	1	2,9
Bozo	2	5,7
Dogon	3	8,6
Malinké	2	5,7
Mianka	4	11,4
Peulh	5	14,3
Soninké	3	8,6
Wolof	2	5,7
Autre*	4	11,4
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

\* : Maure (1), Samogo (1), Sarakolé (1), Sonrhäi (1)

Sur les 35 patients composant notre série, les bambaras ont été les plus représentés avec 25,7% des cas.

#### 5.2 FACTEURS DE RISQUE :

**Tableau VII : Répartition des patients selon les facteurs de risque.**

<b>Facteurs</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Aucun	32	91
Traumatismes	2	6
Neurofibromatose	1	3
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Dans notre série 3 patients ont présenté des facteurs de risque dont 2 cas de traumatismes et 1 cas de neurofibromatose de type 1.

### 5.3 ASPECTS DIAGNOSTIQUES

#### 5.3.1 CLINIQUE

##### 5.3.1.1 PROVENANCE

**Tableau VIII : Répartition des patients selon la résidence.**

Résidence	Effectif	Pourcentage
Bamako	27	77,1
Hors de Bamako	8	22,9
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Dans notre série, 77,1% (n=27) de nos patients résidaient à Bamako.

##### 5.3.1.2 MOTIF DE CONSULTATION

**Tableau IX : Répartition des patients selon motif de consultation.**

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Masse	27	77,1
Récidive Tumorale	8	22,9
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

La présentation des lésions était primitive dans 27 cas (77,1%) et récidivante pour 8 cas soit 22,9%.

##### 5.3.1.3 DELAI DE CONSULTATION

**Tableau X : Répartition des patients selon le délai de consultation.**

Délai d'apparition des signes en mois	Effectif	Pourcentage
< 12	1	2,9
12 – 59	25	71,4
60 – 119	4	11,4
> 120	5	14,3
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Le délai moyen de consultation était de  $84,14 \pm 162,981$  mois avec des extrêmes de 6 et 432 mois.

### 5.3.1.4 PRISE EN CHARGE ANTERIEURE

**Tableau XI : Répartition des patients selon la prise en charge antérieure.**

Nombre d'opération antérieure pour sarcome	Effectif	Pourcentage
1	4	50
2	3	37,5
3	1	12,5
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>100</b>

Dans notre série, 8 patients avaient été opérés de façon inadéquate pour sarcome dans une autre structure parmi lesquels un patient a été opéré 4 fois, deux patients ont été opérés 3 fois et trois patients ont été opérés une fois.

### 5.3.1.5 SIEGE

**Tableau XII : Répartition des patients selon le siège de la tumeur.**

Siège de la tumeur	Effectif	Pourcentage
Membre inf.	20	57,1
Membre sup	5	14,3
Tronc	10	28,6
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Les localisations les plus fréquentes étaient les membres inférieurs (n=20) représentant 57,1%.

### 5.3.1.6 TAILLE

La taille moyenne des tumeurs était de 15,41cm avec des extrêmes de 5 et 25 cm.

### 5.3.1.7 ATTEINTE GANGLIONNAIRE

**Tableau XIII : Répartition des patients selon siège d'adénopathie**

Siège des adénopathies	Effectif	Pourcentage
Inguinale	3	75
Axillaire	1	25
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>100</b>

Quatre (4) patients ont présenté des adénopathies au moment du diagnostic.

Une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 3 cas au niveau inguinal soit 75% et dans 1 cas au niveau axillaire (25% des cas).

### 5.3.2 PARACLINIQUES

#### 5.3.2.1 IMAGERIE

**Tableau XIV : Répartition des patients selon l'examen d'imagerie pratiqué.**

Type d'imagerie	Effectif	Pourcentage
Radiographie standard	1	3
Echographie des parties molles	9	26
Tomodensitométrie	25	71
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

La tomodensitométrie était l'examen le plus pratiqué (n=25) 71% suivi de l'échographie des tissus mous (n=16) 45% et de la radiographie standard (n=1) représentant 2,85%.

**Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une IRM.**

#### 5.3.2.2 BIOPSIE

**Tableau XV : Répartition des patients selon le type de biopsie.**

Biopsie	Effectif	Pourcentage
Biopsie chirurgicale	32	91
Micro-biopsie	1	3
Exérèse biopsie	2	6
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Dans notre série 32 patients ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale soit 91% ;

### 5.3.3 HISTOLOGIE

#### 5.3.3.1 TYPE HISTOLOGIQUE

**Tableau XVI : Répartition des patients selon le type histologique**

Type Histologique	Effectif	Pourcentage
Fibrosarcome	18	51,4
Léiomyosarcome	4	11,4
Rhabdomyosarcome	4	11,4
Dermato fibrosarcome Darier et Ferrand	5	14,3
Autres	3	8,5
Liposarcome	1	3
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Le type histologique le plus fréquent était le Fibrosarcome (18 /35 cas soit 51%) suivi du dermato-fibrosarcome (5/35 soit 14%) du rhabdomyosarcome (4/35) et du Léiomyosarcome (4/35) soit 11% liposarcome (1/35) représente 3%

Les Autres = (hémangiosarcome 1, chondrosarcome 1 et histiocytome fibreux malin) soit 8,5%.

#### 5.3.3.2 GRADE HISTOLOGIQUE

**Tableau XVII : Répartition des patients selon le grade.**

Grade	Effectif	Pourcentage
I	5	14,3
II	7	20
III	1	2,9
Non précis	22	62,9
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Le grade histologique a été précisé chez 13 patients parmi lesquels : 5 patients étaient de grade I, 7 patients étaient de grade II et un patient de grade III.

### 5.3.3.3 ETUDE IMMUNOHISTOCHIMIE

**Tableau XVIII : Répartition des patients selon la pratique de l'étude immunohistochimie**

IHC	Effectif	Pourcentage
Faite	5	14,3
Non faite	30	85,7
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Seuls 5 patients (14,3%) ont bénéficié de l'étude immunohistochimie.

**Tableau XIX : Répartition des patients selon le résultat de l'étude immunohistochimie.**

Types de tumeurs	Effectif	Anticorps principaux
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	1	CD31+ HHV8- Proteine S100- EMA- CKAE1/AE3-
Rhabdomyosarcome	1	Desmine- Myogénine- CD45- CD99-
Léiomyosarcome	1	Actine muscle lisse+ Myogénine-
Fibrosarcome	2	<b>vimentine +</b> <b>S-100-</b> <b>proteine –</b> <b>CD31-</b>

- = marquage négatif

+ = marquage positif

Seuls 5 (cinq) de nos patients soit (14,2%) ont bénéficié d'une étude immunohistochimie de la pièce opératoire, ces études ont été réalisées dans un laboratoire en Allemagne.

### 5.3.3.4 BIOLOGIE MOLECULAIRE

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une recherche d'anomalies moléculaires spécifiques dans notre étude.

## 5.4 BILAN D'EXTENSION

### 5.4.1 LOCOREGIONAL

L'atteinte osseuse était retrouvée chez deux patients.

### 5.4.2 DISTANCE

Deux patients avaient des métastases pulmonaires.

## 5.5 CLASSIFICATION TNM

**Tableau XX** : Répartition des patients selon la classification TNM.

Classification TNM (T : Tumeur, N : ganglion, M : Métastase)	Effectif	Pourcentage
T2bN0M0	30	85
T2bN1M0	3	9
T2bN1M1	2	6
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Plus de la moitié de nos patients (85 %) étaient classés T2bN0M0

## 5.6 ASPECTS THERAPEUTIQUES

### 5.6.1 CHIRURGIE

#### 5.6.1.1 TYPE DE CHIRURGIE

La chirurgie a été conservatrice chez tous nos patients. Une exérèse large a été réalisée dans tous les cas. Il n'y a pas eu de cas d'amputation ni de désarticulation.

**Tableau XXI** : Répartition selon la stratégie thérapeutique.

Stratégie	Effectif	Pourcentage
<b>Chirurgie seule</b>	<b>28</b>	<b>80</b>
Chirurgie + chimiothérapie	5	14
<b>Chirurgie + Radiothérapie</b>	<b>2</b>	<b>6</b>
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Seulement 2 patients ont bénéficié d'une radiothérapie adjuvante.

### 5.6.1.2 MARGE D'EXERERESE

**Tableau XXII : Répartition des patients selon le type de résection.**

Type de résection	Effectif	Pourcentage
R0	28	80
R1	3	8,6
R2	4	11,4
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Les marges d'exérèse étaient R0 dans 28 cas (soit 80%). Elles étaient R1 dans 3 cas (soit 8,6%) et R2 dans 4 cas (soit 11,4%).

### 5.6.1.3 CURAGE GANGLIONNAIRE

Le curage ganglionnaire a été réalisé chez 16 patients dont 12 cas au niveau inguinal et 4 cas au niveau axillaire.

### 5.6.1.4 COMPLICATIONS CHIRURGICALES

**Tableau XXIII : Répartition selon les complications chirurgicales.**

Complications chirurgicales	Effectif
Retard de cicatrisation	2
Récidive locale	3

Les complications chirurgicales étaient marquées par 2 cas de retard de cicatrisation et 3 cas de récurrence locale.

### 5.6.2 RADIOTHERAPIE

Deux (2) patients ont bénéficié de la radiothérapie adjuvante.

### 5.6.3 CHIMIOOTHERAPIE

La chimiothérapie était indiquée chez 13 patients mais elle n'a pu être réalisée que chez cinq patients. Le protocole le plus utilisé était Adriamycine –cysplatine.

## 5.7 FACTEURS PRONOSTIQUES

**Tableau XXIV : Répartition des patients selon la présence des facteurs pronostiques.**

Facteurs pronostiques	Effectif
Taille tumorale (supérieur à 5 cm)	10
Marge d'exérèse envahie	7
Grade histologique (haut grade)	1
<b>Total</b>	<b>18</b>

La taille tumorale supérieure à 5 cm (10 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas), le haut grade (1 cas) constituaient les facteurs pronostiques observés.

## 5.8 DEVENIR DES PATIENTS

**Tableau XXV : Devenir des patients**

Evolution	Fréquence	Pourcentage
Décès	3	8,5
Métastase à distance	2	6
Récidive	3	8,5
Patients en cours de traitement	5	14
Perdu de vue	2	3
Patients traités sans récurrence	21	60
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

Au cours de notre période d'étude on a enregistré 3 cas de décès, 2 cas de métastases à distance, 3 cas de récurrences tumorales (à 3, 6 et 8 mois), 5 patients sont en cours de traitement, 2 patients perdus de vue.

**Tableau XXVI : Corrélation entre l'évolution de la maladie et les marges d'exérèse.**

Evolution Marge d'exérèse	Récidive	Métastases	Décès
R0	0	0	0
R1	1	1	2
R2	1	1	1

On observe 1 cas de cas de récurrences, métastase était observé dans R1 et R2, 2 cas de décès dans R1 et 1 cas de décès dans R2

Les trois décès concernaient un cas de dermato-fibrosarcome localisé au dos et un cas de rhabdomyosarcome sur le bras et un cas de fibrosarcome au niveau de la cuisse.

**Tableau XXVII : Corrélation entre type histologique et localisation de la tumeur**

Type Histologique	Localisation	SIEGE DE LA TUMEUR			Total
		membre inferieur	membre supérieur	tronc	
Chondrosarcome		1	0	0	1
Dermatofibrosarcome		2	1	2	5
Darier et Ferrand					
Fibrosarcome		10	5	3	18
Hémangiosarcome		1	0	0	1
Histiocytome fibreux malin		1	0	0	1
Léiomyosarcome		2	0	2	4
Liposarcome		1	0	0	1
Rhabdomyosarcome		2	1	1	4
<b>Total</b>		<b>20</b>	<b>7</b>	<b>8</b>	<b>35</b>

Fisher =10,844 ddl= 16 p= 0,978

Il n'y a pas de lien entre le type histologique et le siège de la tumeur.

**Tableau XXVIII : Corrélation entre type Histologique et facteurs de risque**

Type Histologique	Facteurs de risque			Total
	néant	neurofibromatose de type 1	Traumatisme	
Chondrosarcome	1	0	0	1
Dermatofibrosarcome Darier et Ferrand	5	0	0	5
Fibrosarcome	17	0	1	18
Hémangiosarcome	1	0	0	1
Histiocytome fibreux malin	1	0	0	1
Léiomyosarcome	4	0	0	4
Liposarcome	1	0	0	1
Rhabdomyosarcome	3	1	0	4
<b>Total</b>	<b>33</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>35</b>

Fisher =26,702 ddl=16 p= 0,592

Il n'y a pas de lien entre le type histologique et la présence de facteur de risque.

**Tableau XXIX : Corrélation entre type histologique et récurrence après la chirurgie**

Type Histologique	Récurrence: après la chirurgie		Total
	non	oui	
Chondrosarcome	1	0	1
Dermatofibrosarcome Darier et Ferrand	4	1	5
Fibrosarcome	17	1	18
Hémangiosarcome	1	0	1
Histiocytome fibreux malin	1	0	1
Léiomyosarcome	4	0	4
Liposarcome	1	0	1
Rhabdomyosarcome	3	1	4
<b>Total</b>	<b>32</b>	<b>3</b>	<b>35</b>

Fisher = 8,039 ddl= 8 P= 0,595

Il n'y a pas de lien entre le type histologique et la récurrence de la tumeur

## 5.9 SURVEILLANCE

5 patients sont sous surveillance :

- 1 cas de dermato fibrosarcome avec un retard de cicatrisation
- 2 cas de fibrosarcome en radiothérapie adjuvante
- 1 cas de léiomyosarcome
- 1 cas de fibrosarcome perdus de vue

### **Suivi à 1an :**

31 patients vivaient sans récurrence locale, 3 patients ont présenté des récurrences locales respectivement (3 mois, 6 mois, et 8 mois) parmi lesquels 2 patients sont décédés (à 6 mois et à 10 mois).

### **Suivi à 2 ans :**

31 patients vivaient sans récurrence, 1 patient avait des récurrences, 2 patients étaient décédés et 1 patient perdu de vue.

### **Suivi à 3 ans :**

30 patients vivaient sans récurrence, 1 patients avaient des récurrences, 2 patients perdus de vue et deux patients étaient décédés.

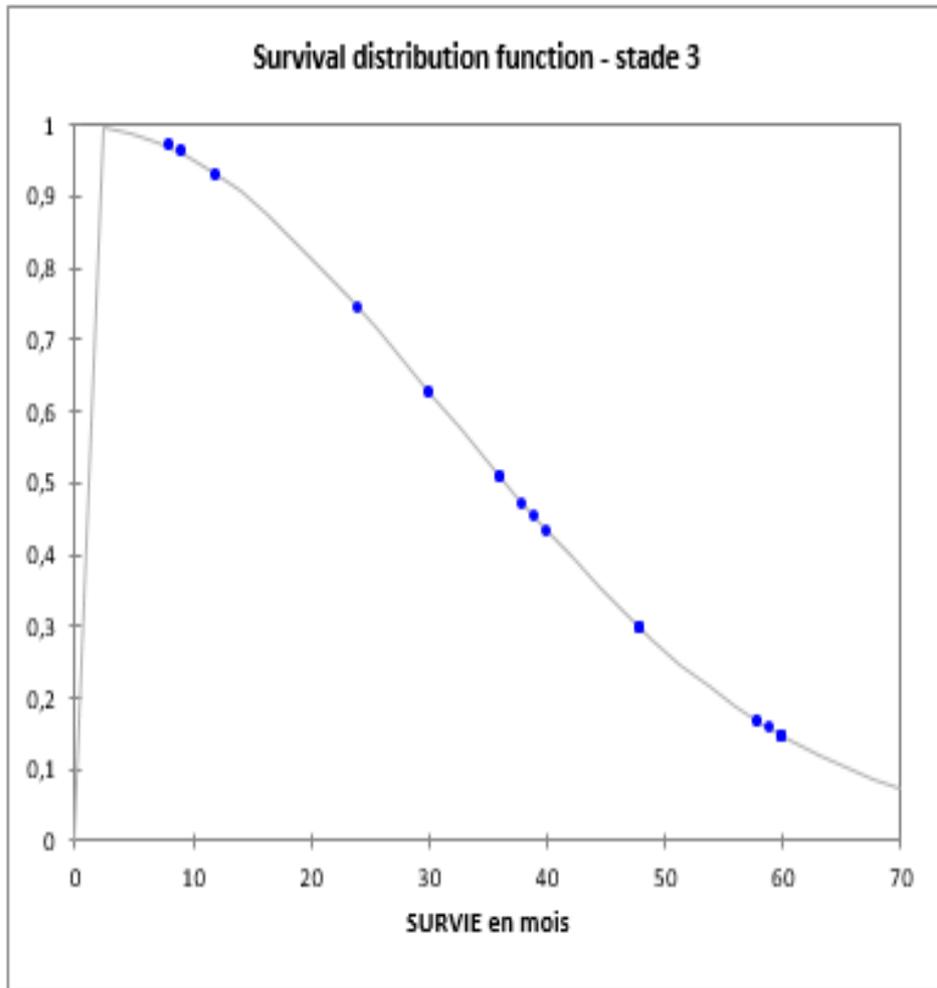
### **Suivi à 4 ans :**

30 patients vivaient sans récurrence tumorale 2 patients perdu de vue et 3 patients décédés.

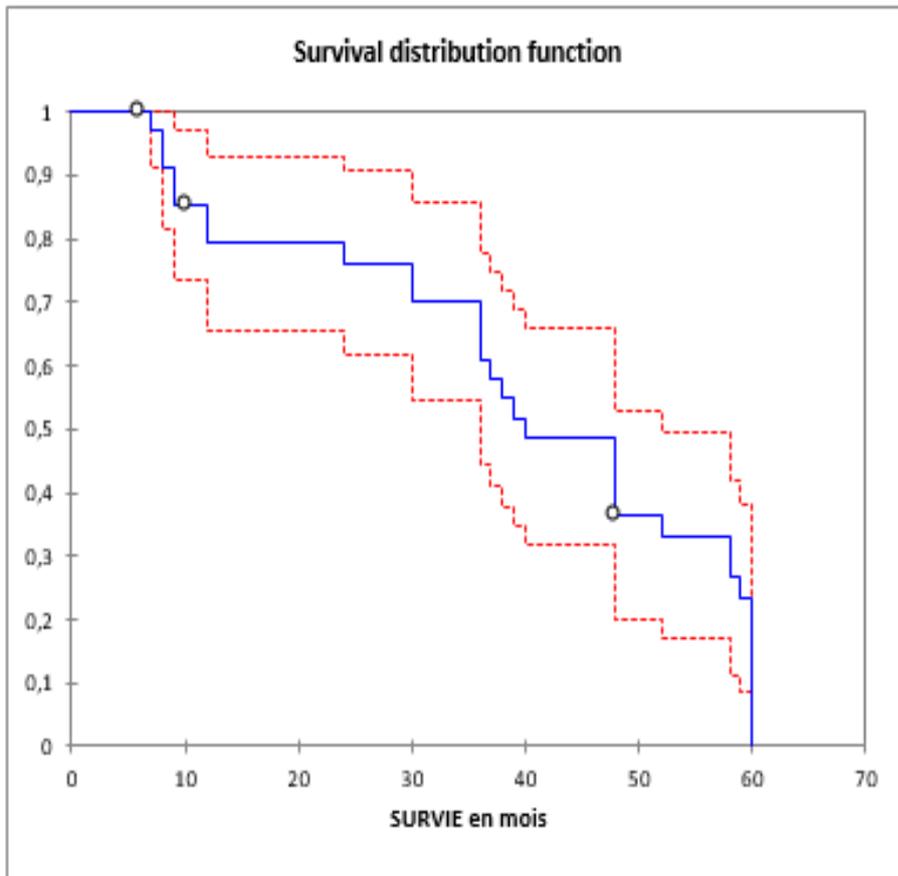
### **Suivi à 5 ans :**

30 patients vivaient sans récurrence tumorale 2 patients perdu de vue et 3 patients décédés.

### 5.10 LA SURVIE DES PATIENTS EN FONCTIONS DU STADE (SELON LA METHODE KAPLAN MEIER)



**Figure 7** : Survie des patients en fonction du stade 3 (selon Kaplan Meier)



**Figure 8** : Répartition des patients en fonction de la survie globale (selon la méthode Kaplan Meier)

Sur l'ensemble des 35 patients colligés, la moyenne de survie globale a été de  $40 \pm 3,97$  mois

La survie médiane était de 12,924 mois.

Trois (3) patients sont décédés respectivement à 6 mois, à 10 mois et à 48 mois.

# **DISCUSSION**

## VI. DISCUSSION

### 6.1 ASPECTS EPIDEMIOLOGIES

#### 6.1.1 FREQUENCE

Les sarcomes des tissus mous sont rares. Ils représentent 0.5 à 1% des tumeurs malignes de l'adulte [1]. Dans notre série la fréquence des STM était 1% de l'ensemble des tumeurs malignes. Nos résultats conformément aux données de la littérature mais sont différents de celui de M.D[52] qui avait rapporté en 2019 25 cas de sarcomes sur une période de 11 ans 4,9 % des cancers au service de chirurgie B du CHU POINT G.

#### 6.1.2 AGE

Comme pour les carcinomes, la fréquence des sarcomes des tissus mous augmente chez l'adulte avec l'âge, et la moitié environ des patients sont âgés de plus de 50 ans [13,22,53,54,55,56]. Par contre, la répartition des sarcomes des parties molles selon l'âge varie avec le type histologique : les synoviosarcomes, les sarcomes à cellules claires, les sarcomes épithélioïdes sont plus fréquents chez l'adulte jeune (20-30 ans), alors que l'histiocytofibrome malin (MFH) prédomine largement chez l'adulte plus âgé (50-60 ans) [22].

L'âge de nos patients variait entre 12 et 82 ans avec une moyenne de 45,8 ans. Ces résultats confirment ceux de M.D au service de chirurgie B du CHU POINT G en 2019 qui avait trouvé un âge moyen de 44,4 ans avec des extrêmes d'âge de 14 à 82 ans [52], mais supérieurs à celui de Kassé [54] et Ka [57] au Sénégal ont rapporté respectivement un âge moyen 36 et 36,6 ans. En Afrique l'âge jeune des patients pourrait s'expliquer par la faible expérience de vie.

**Tableau XXX : l'âge moyen en fonction des auteurs**

Auteurs	Pays	Age moyen (an)	p
Stoeckle [13]	France	65	0,856
Germain [53]	France	45	0,806
Kassé [54]	Sénégal	36	0,00001
Ka [55]	Sénégal	41,2	0,430
Nsondé Malanda [56]	Congo	36,6	0,004
Ka [57]	Sénégal	35	0,174
M.D [52]	Mali	44,4	0,318
<b>Notre série</b>	<b>Mali</b>	<b>45,8</b>	-

#### 6.1.3 SEXE

Notre série était caractérisé par une prédominance masculine avec 68,6 % des cas avec un sexe ratio qui était de 2,18 cette prédominance était retrouvé chez M.D [52] qui a trouvé une

prédominance masculine a 64% La plupart des auteurs décrivent un équilibre entre les deux sexes voire une légère prédominance masculine. Cette prépondérance s'accroît, dans certaines séries, au-delà de 60 ans. Ainsi, Aly au Sénégal [58] a obtenu une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,24. L'étude de Germain en France [53] avait rapporté 22 femmes contre 15 hommes.

## 6.2 LOCALISATION

Concernant la localisation tumorale, environ 60% des STM sont localisés au niveau des membres (membre inférieur 45%, membre supérieur 15%). Les autres localisations sont la paroi du tronc (15%), le tronc profond (15%, dont 12% de sarcomes rétropéritonéaux) et la région de la tête et du cou dans 10% des cas. La localisation au niveau de la cuisse est la plus fréquente [13,22]. Dans notre série (n=20), conformément à la littérature [13,22], les lésions étaient plus localisées aux membres inférieurs (20 cas).

**Tableau XXXI : La localisation tumorale en fonction des auteurs.**

Auteurs	Pays	Effectif	Membre supérieur	Membre inférieur	p
Germain [53]	France	37	11	26	0,061
Kassé [54]	Sénégal	67	25	42	0,015
Nsondé M [56]	Congo	33	10	23	0,060
M.D [52]	Mali	25	3	20	0,694
<b>Notre série</b>	<b>Mali</b>	<b>35</b>	<b>3</b>	<b>20</b>	-

## 6.3 FACTEURS DE RISQUES

La grande majorité des STM survient de façon sporadique. Aucune étiologie formelle n'est reconnue à ce jour mais plusieurs facteurs favorisants intrinsèques (mutations notamment des gènes NF1, RB1, p53, APC, responsables de la neurofibromatose de type 1, du rétinoblastome congénital et des syndromes de Li-Fraumaeni, de Gardner, de Werner) ou extrinsèques (exposition à des radiations ionisantes, au chlorure de vinyle, à la dioxine, au chlorophénol, à certains virus...) ont été identifiés [22,59].

Les traumatismes sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués [22,60]. Notre série rapporte un cas de neurofibromatose de type 1 et deux cas de traumatismes.

## 6.4 ASPECTS DIAGNOSTIQUES

### 6.4.1 MOTIF DE CONSULTATION

Dans la majorité des cas, les sarcomes se présentent sous forme d'une masse tissulaire, indolore. Une symptomatologie d'allure inflammatoire est rare [13]. Dans notre série la majorité des patients avaient consulté pour une tuméfaction primitive (n=27) ce motif de consultation a été rapporté par M.D [52].

#### 6.4.2 DELAI DE CONSULTATION

Nos patients consultaient en moyenne 84,14 mois après le début de la symptomatologie avec des extrêmes de 6 et 432 mois ces délais sont similaires à ceux de M.D [52] au service de chirurgie B du CHU POINT G qui avait trouvé un délai moyen de 86,4 mois avec des extrêmes de 12 et 480 mois mais relativement tardifs par rapport à certains auteurs comme :

Dans la série d'Aly [58], le délai moyen de consultation était de 14 mois. Dans l'étude d'El Yaacoubi N. faite à l'Institut nationale d'oncologie de Rabat au Maroc où le délai moyen de consultation était de 13 mois [20]. Ce délai tardif pourrait être dû à la méconnaissance des pathologies tumorales, l'insuffisance de médicalisation que connaissent les régions rurales du Mali d'où proviennent certains patients. Ajoutons à cela le caractère indolore du syndrome tumoral et cela a pour conséquence les difficultés de prise en charge.

#### 6.4.3 TAILLE DES LESIONS

Les lésions rencontrées dans la littérature sont de tailles très variables avec une majorité de tumeurs de taille inférieure à 10 cm [13]. La taille des lésions dans notre série variait entre 5 et 25 cm avec une moyenne de 15,41 ce constat peut être expliqué par le fait que nos patients consultent tardivement. Ce constat pourrait être expliqué pas le fait que nos patients consultent relativement tard après le début des symptômes laissant un temps de croissance conséquent pour la tumeur.

Des chiffres similaires à la nôtre ont été rapportés par plusieurs auteurs notamment Ka [55], Nsondé Malanda [56] au Sénégal et de ceux de M.D [52] au Mali, Yaacoubi [20] au Maroc ainsi que ceux de Bonvalot [22] en France.

**Tableau XXXII** : Taille tumorale moyenne en fonction des auteurs.

Auteurs	Pays	Taille tumorale moyenne	
		(cm)	p
El yaacoubi [20]	Maroc	12	0,676
Bonvalot [22]	France	12	0,428
M.D [52]	Mali	13,66	0,556
Ka [55]	Sénégal	14,3	0,643
Nsondé Malanda [56]	Sénégal	14,63	0,893
<b>Notre série</b>	<b>Mali</b>	<b>15,41</b>	-

#### **6.4.4 ATTEINTE GANGLIONNAIRE**

Dans notre série une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 3 au niveau inguinal et dans un cas au niveau axillaire. La nature histologique de ces adénopathies n'a pas pu être précisée. La présence d'adénopathies est rare dans les sarcomes des parties molles puisqu'ils sont très peu lymphophiles. L'envahissement ganglionnaire se retrouve essentiellement dans les synoviosarcomes et les rhabdomyosarcomes selon Ezinger et Weiss [7].

#### **6.4.5 IMAGERIE**

Toute masse des tissus mous persistante doit avoir une imagerie adaptée avant un geste diagnostique ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie) [22,51].

La Radiographie standard est réalisée pour éliminer une tumeur osseuse envahissant les tissus mous, identifier des calcifications ou un envahissement osseux de voisinage [22]. Quant à l'échographie, elle permet d'identifier une masse superficielle, et de détecter une récurrence. Le champ de vue limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale pour le chirurgien, limitent son utilité. Le scanner ou TDM n'est utilisé dans le bilan local que si l'imagerie par résonance magnétique n'est pas disponible, ou contre-indiquée. L'IRM est la méthode principale d'imagerie des tumeurs malignes des parties molles, du fait de son contraste élevé et de la possibilité d'acquisitions dans plusieurs plans sans déplacer le patient [22].

Dans notre série, l'examen d'imagerie la plus utilisé était la TDM (n=25) suivi de l'échographie des tissus mous (n=9) et la radiographie standard (1).

Dans la série de M.D [52], l'échographie était l'examen le plus utilisé. Aucun de nos patients de notre série n'a bénéficié d'une IRM du fait de son coût élevé pour nos patients et de sa non disponibilité dans notre centre hospitalier

### **6.5 HISTOLOGIE**

#### **6.5.1 TYPE HISTOLOGIQUE**

Dans notre série, les types histologiques étaient le Fibrosarcome 18 cas, le Dermato-fibrosarcome 5 cas, le Rhabdomyosarcome 4cas, le Leiomyosarcome 4 cas 1cas de liposarcome, hémangiosarcome, chondrosarcome, histiocytome fibreux malin avec 1cas chacun.

Nos résultats confirment ceux de : M.D [52] au Mali au service de chirurgie B du CHU POINTG dans une série rétrospective de 25 cas sur 11 ans les Rhabdomyosarcomes et les Fibrosarcomes étaient les types histologiques les plus fréquents, et de Aly [58], au Sénégal dans une série rétrospective de 83 malades sur 7 ans, les rhabdomyosarcomes et les dermatofibrosarcomes étaient les types histologiques les plus importants.

Les types histologiques les plus fréquents dans la littérature sont les liposarcomes, les léiomyosarcomes et les histiocytofibromes malins [22,61].

Les distributions des différents types histologiques varient d'une série à l'autre.

Dans la série de Ducimetière et al. [62] dans le nord de la France, les GIST étaient les sarcomes les plus fréquents (18 % de la totalité des cas de sarcomes) venaient ensuite les sarcomes inclassés (16 %), les liposarcomes (15 %) et les léiomyosarcomes (11 %).

Dans la série de Christie-Large et al. [63] en grande Bretagne, le sarcome pleomorphe (20.1%), le liposarcome (13.6%), le leiomyosarcome (11.7%) et les tumeurs malignes des nerfs périphériques étaient les plus représentées (10.2%). Actuellement le diagnostic histologique est effectué selon la classification de l'OMS 2013 de STM [24].

### **6.5.2 GRADE HISTOPRONOSTIQUE**

Le grade de malignité est le deuxième facteur pronostique indépendant le plus fréquent dans les études pronostiques de récurrence locale. Un haut grade de malignité traduit une biologie agressive favorisant les rechutes et, l'existence de micrométastases péri-tumorales, voire intracompartimentales. Devant une tumeur de haut grade de malignité, de surcroît localement avancée, un traitement néoadjuvant avant chirurgie doit être discuté [22].

Dans notre série le grade histologique était précisé chez 13 patients il s'agissait de 5 cas de grade I, 7 cas de grade II et un cas de grade III.

### **6.5.3 ETUDE IMMUNOHISTOCHEMIE**

L'étude immunohistochimique 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 [22]. Elle a été réalisée chez 5 patients cela s'explique par le fait que cet examen n'est pas réalisé dans notre pays.

### **6.5.4 BILAN D'EXTENSION**

L'extension tumorale locale se fait de manière contiguë le long de l'axe longitudinal du compartiment musculaire. Les fascias et l'os, rarement envahis, constituent une barrière anatomique naturelle à la progression tumorale. L'atteinte métastatique par voie hématogène concerne essentiellement les sarcomes de haut grade. Le premier site d'atteinte métastatique est le poumon et beaucoup plus rarement l'os, le foie, la peau et le cerveau [63]. Dans notre série deux atteintes osseuses et deux localisations pulmonaires ont été retrouvées, Ce résultat pourrait ne pas refléter la réalité car tous les patients de notre série n'ont pas bénéficié du scanner thoraco-abdominal faute de moyen financier surtout.

## **6.6 ASPECTS THERAPEUTIQUES**

Le traitement des sarcomes relève d'une prise en charge hautement spécialisée, au sein d'une équipe pluridisciplinaire. La qualité du traitement local initial est un élément capital du pronostic [64]. L'objectif du traitement est d'assurer le contrôle local du sarcome et surtout et de limiter le risque de diffusion à distance, la majorité des patients décédant d'évolution métastatique. Celle-ci survient dans 80 % des cas les trois premières années. Le traitement initial des tumeurs localisées associe la chirurgie, et éventuellement la radiothérapie et la chimiothérapie [17].

### **6.6.1 CHIRURGIE**

#### **6.6.1.1 TYPE DE CHIRURGIE**

La chirurgie est la pierre angulaire dans la prise en charge des STM. Elle est envisagée d'emblée si elle peut être carcinologiquement complète [17].

Dans les sarcomes des tissus mous non métastatiques, l'exérèse chirurgicale élargie reste le traitement pivotale quelle que soit la localisation. Une chirurgie de plus en plus fonctionnelle et conservatrice est devenue possible grâce à une prise en charge pluridisciplinaire et une imagerie adaptée [61]. Le gold standard en matière d'exérèse est l'exérèse large. La tumeur est emportée en monobloc avec une marge de tissu sain de manière circonférentielle, sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection avec des marges de 1 à 2 cm, ainsi que la cicatrice de biopsie [17,22]. L'association d'une chirurgie conservatrice à une radiothérapie externe adjuvante permettait des résultats équivalents en termes de taux de contrôle local par rapport à une chirurgie radicale à type d'amputation [17]. Ainsi, le traitement conservateur est de règle dans toutes les localisations de sarcome [13].

Dans notre série, la chirurgie a été conservatrice dans tous les 35 cas, tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse large. Notre étude confirme également les résultats de la littérature que la chirurgie radicale est de plus en plus abandonnée dans la prise en charge des STM [13, 17,22].

#### **6.6.1.2 MARGE D'EXERESE**

Les marges de résection sont un facteur de risque reconnu de récurrence locale, mais leur influence sur la survie est moins claire [48]. Dans notre série, la qualité de résection a été évaluée selon les critères de l'union internationale contre le cancer (UICC). Les marges d'exérèse étaient R0 dans 27 cas R1 dans 3 cas R2 dans 5 cas parmi les quelles 3 étaient des récurrences tumorales.

Lintz [46] avait rapporté dans sa série (n=105) 75 résections R0 et 30 résections R1 tandis que Germain [53] avait observé dans sa série que l'exérèse était classée R0 dans 29 cas, R1 dans 7 cas et R2 dans 1 cas.

En cas de marges atteintes (micro- ou macroscopiques) ou insuffisantes, une reprise chirurgicale doit être discutée si des marges d'exérèse suffisantes semblent possibles sans séquelles fonctionnelles majeures [64]. Dans notre série, trois reprises chirurgicales ont été faites.

#### **6.6.1.3 CURAGE GANGLIONNAIRE**

Dans la littérature, il ressort que le curage ganglionnaire n'est pas systématique [22]. Kassé [54] a rapporté dans sa série (n=109 cas) 4 cas de curage ganglionnaire soit 3,67% des cas. M.D [52] dans sa série de 25 cas le curage ganglionnaire a été réalisé chez 11 patients. Dans notre série le curage ganglionnaire a été réalisé chez 16 patients dans le but de prévenir un fungus ; un curage de nécessité est souhaitable.

#### **6.6.1.4 COMPLICATIONS**

Dans une revue de la littérature, des complications ont été notées dans 7 à 53% des cas et les facteurs aggravants connus sont une exérèse d'une tumeur de plus de 10 cm, une chimiothérapie préalable, une résection en territoire irradié et une localisation distale de jambe [13]. Dans notre série on notait 5 cas de complications dont 2 cas de retard de cicatrisation et 3 cas de récurrence tumorale ; MD [52] dans sa série a noté 3 cas de retard de cicatrisation, 2 cas d'œdèmes, 1 cas d'hémorragie et 3 cas de récurrences.

### **6.6.2 TRAITEMENT NEOADJUVANT**

Pour la radiothérapie préopératoire, plusieurs équipes, en particulier nord-américaines, ont publié des résultats encourageants obtenus avec une radiothérapie précédant la chirurgie pour des lésions localement évoluées. Les avantages et inconvénients sont l'objet de controverses [32].

Les sarcomes des parties molles sont très peu chimiosensibles avec un taux de réponse objectif n'atteignant que 15% avec les meilleurs protocoles à base de doxorubicine et d'ifosfamide.

La chimiothérapie néoadjuvante est de plus en plus utilisée chez les patients atteints de sarcomes primaires et à haut risque et présente plusieurs avantages par rapport aux traitements systémiques adjuvants.

Administrée en préopératoire, une chimiothérapie peut améliorer les chances d'effectuer une chirurgie conservatrice, ce qui permet d'épargner les nerfs, les vaisseaux et les groupes musculaires dans le but ultime de réduire le besoin d'amputation et de préserver la fonction musculaire, en particulier pour les STM des extrémités [64].

### **6.6.3 TRAITEMENT ADJUVANT**

#### **6.6.3.1 RADIOTHERAPIE**

L'association exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie complémentaire est le traitement locorégional standard des sarcomes des tissus mous localisés aux membres et opérables d'emblée,

ainsi aucune étude randomisée n'a pour l'instant étudié l'abstention de la radiothérapie pour des sarcomes des tissus mous avec des marges saines. D'autres études sont donc nécessaires [65]. Dans notre série, seulement 2 patients ont bénéficié d'une radiothérapie externe malgré son indication cela pourrait s'expliquer par son indisponibilité dans notre pays.

### **6.6.3.2 CHIMIOThERAPIE ADJUVANTE**

La question d'une chimiothérapie adjuvante reste toujours très discutée et ne permet pas de fixer de standard. De fait, la majorité des référentiels, notamment européens [19,21] laissent la décision d'une possible chimiothérapie adjuvante à l'expertise de concertations pluridisciplinaires.

Les critères de choix pour une indication de chimiothérapie adjuvante les plus habituellement cités sont l'âge, les patients les plus jeunes étant plus aptes à surmonter les effets secondaires du traitement, les sarcomes agressifs, stade 3 de l'UICC (définis essentiellement par grade 3) et les types histologiques réputés chimiosensibles, comme les synoviosarcomes. Cependant, la chimiothérapie retrouve sa place dans les stades avancés et métastatiques [2].

Dans notre série, la chimiothérapie a été réalisée dans 5 cas dont 3 cas en néoadjuvante, 2 cas en adjuvante.

### **6.7EVOLUTION**

Dans la littérature, l'évolution des sarcomes des tissus mous est faite le plus généralement de récurrences locales, de métastases et de décès.

Dans notre série l'évolution a été marquée par la survenue de deux cas de décès 3 cas de récurrences locales 2 cas de métastases pulmonaires avec un délai moyen de survenue de 6mois.

Une atteinte osseuse était retrouvée dans 2 cas.

Kassé [54] avait rapporté qu'un malade sur quatre a récidivé après traitement et 14% de métastases métachrones ont été découvertes. Lintz [46] avait observé 21 cas de récurrences locales sur 105 patients M.D avait observé 7 cas de décès et 3 cas de récurrences locales.

### **6.8FACTEURS PRONOSTIQUE**

Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique [22]. Les facteurs pronostiques de récurrence locale sont différents des facteurs pronostiques de survie et d'évolution métastatique [64].

La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur de récurrence locale [35, 36, 44,46]. Le taux de récurrence locale dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récurrence de l'ordre de 40 à 100 % en cas d'énucléation et de 10 à 20 % en cas de compartimentectomie [39]. D'autres facteurs de récurrence locale ont été rapportés : le grade histopronostique élevé, l'absence de radiothérapie adjuvante [15], la réalisation d'une chirurgie

inadaptée, une tumeur de plus de 5 cm, la localisation, la récurrence locale et certains sous-types histologiques [61].

Le facteur pronostique le plus important est le grade histologique (90, 60 et 35 % de survie à 5 ans respectivement pour les grades 1, 2 et 3). L'influence de la rechute locale sur la survie globale est diversement appréciée dans la littérature [22].

Dans notre série, les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (10 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (3 cas) et le haut grade histologique (1cas). La faible observation du grade histologique dans notre série, pourrait être expliquée par sa non réalisation chez tous nos patients.

### **6.9SURVIE**

Après un délai moyen de 12 mois de surveillance avec des extrêmes de 1 et 24 mois, nous avons enregistré 3 cas de décès dont le délai de survenue était de 13 mois avec des extrêmes de 1 à 48 mois ces résultats sont supérieurs à ceux de Nsondé Malanda [56] au Congo qui avait rapporté un délai de survie délai moyen de survie de 5,1 mois avec des extrêmes de 1 et 35 mois par contre **Ka** [55] ont rapportés un délai de survie moyen de 11 mois.

Dans la plupart des séries, le taux de survie des sarcomes des tissus mous au stade avancé est de 12 mois au mieux [20].

# **CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS**

## CONCLUSION

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe hétérogène de tumeurs malignes rares. La grande majorité des tumeurs sont sporadiques. Au Mali, le diagnostic et la prise en charge des sarcomes des tissus mous restent une préoccupation majeure imposant aux équipes une concertation pluridisciplinaire. La prise en charge initiale des patients à un stade curable étant fondamentale, il est donc souhaitable que les patients soient orientés vers des chirurgiens dont le sarcome est l'activité principale dès que le diagnostic est évoqué. Actuellement, la chirurgie large associée à la radiothérapie et/ou chimiothérapie appelle à la conservation. La qualité des marges d'exérèse reste l'élément fondamental à la survenue des récidives.

## RECOMMANDATIONS

Le pronostic des sarcomes des tissus mous des membres est particulièrement sombre. En effets les patients, le plus souvent indigents, consultent et/ ou sont référés tardivement et beaucoup de chirurgiens méconnaissent les recommandations (OMS 2013) de la prise des STM. C'est pourquoi, nous recommandons au terme de notre étude :

### **Aux autorités universitaires**

- ☛ l'information des médecins et chirurgiens généralistes que toute masse de tissus mous de plus de 5 cm doit être considérée et explorée comme un sarcome jusqu'à preuve du contraire ;
- ☛ la formation des chirurgiens orientés dans la prise en charge des sarcomes ;

### **Aux autorités sanitaires et politiques**

- ☛ Dotation de tous les hôpitaux en appareil d'IRM et d'un laboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques, muni d'un plateau technique adéquat pour la réalisation rapide du diagnostic des cancers pour une prise en charge précoce.
- ☛ Octroi de bourse de formation de spécialistes en chirurgie oncologique, en oncologie médicale, en imagerie médicale et en anatomie et cytologie
- ☛ La création d'un réseau « sarcome » au Mali et dans la sous-région dans le but d'harmoniser la prise en charge des sarcomes et de créer des axes de recherche.

### **Aux prestataires de santé**

- ☛ Demander systématiquement un examen anatomopathologique de toute pièce de biopsie ou opératoire
- ☛ La mise en place de protocole de prise en charge de STM ;
- ☛ L'instauration d'une RCP sarcome dans les CHU

### **A la population**

- ☛ Consultation au moindre signe d'appel de toute affection en général et de tumeurs des tissus mous en particulier
- ☛ Bilan régulier de santé à partir de la 4ème décennie de vie.

**REFERENCES**  
**BIBLIOGRAPHIQUES**

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Société Canadienne de Cancer. Sarcome des tissus mous. [Site Int] disponible au <https://www.cancer.ca/fr-ca/cancer-information/cancer-type/soft-tissue-sarcoma/soft-tissue-sarcoma/the-soft-tissues-of-the-body/?region=qc> consulté le 21.06.2021 à 11h36
2. **Atlassi A.** Exploration radiologique des tumeurs des parties molles, kit d'enseignement. [These de médecine] Marrakech 2020. :189. N° 202.
3. **Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ.** Soft Tissue Sarcomas in Adults. *N Eng J Med* (2005);353:701-11.
4. **Beifuss K.** Anatomie et physiopathologie en soins infirmiers. Chap 4 : Les différents tissus de l'organisme. Elsevier Masson 2018 :672. **ISBN : 9782294752209**
5. **Adem C et Petit T.** Directeurs. Mémento de Pathologie. Paris : 4e éd VG ; 2014 :455 - 467.
6. **Groupe Sarcomes FNCLCC.** Tumeurs des tissus mous. Tome I et II ;2007 : 98-9-105
7. **Weiss S.W, Goldblum JR.** Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. The CV-Mosby Company, Fourth Edition; 2001.: 101-105
8. **Pennel N, Lartigau E, fournier C, Vilain M-O, Dansin E, Taieb S et al.** Sarcomes des tissus mous thoraciques de l'adulte : étude rétrospective de 40 cas. *Annales de chirurgie.* 2003 ; 128 : 237 – 245.
9. **Nono Njiki YC.** Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G. [Thèse de médecine] FMOS 2015. :124. N° 15M160.
10. **Panel N, Nisse C, Feddal S, Lartigau E.** Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *La presse médicale.* 2001;30(28):1405-1413.
11. **Bonvalot S., Vanel D., Terrier P., Le Pechoux C., Le Cesne A.** Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 2004 ;8 : 44-099.
12. **Nijhuis PH, Schaapveld M, Otter R, Molenaar WM, Van Der Graaf WT, Hoekstra HJ.** Epidemiological aspects of soft tissue sarcomas (STS) -- consequences for the design of clinical STS trials. *Eur J Cancer.* 1999; 35(12):1705-10.
13. **Stoeckle E.** Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc. *Cancer/Radiothérapie* 2006 ;10 :31-40.
14. **Collin F., Gelly-Marty M., Bui Nguyen Binh M., Coindre J. M.** Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologique actuelles. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10: 7-14.
15. **Coindre J. M.** Intérêt et limites du grade histo-pronostique dans les sarcomes des tissus mous. *Springer /Oncologie* 2006;8:259-260.

16. **Zelek L.** La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10:68-71.
17. **Fayette J., Blay J. Y., Ray-Coquard I.** Les sarcomes des tissus mous : bonnes pratiques 2006 ;8 :101-105
18. **F. Lintz , A. Moreaub, E. Cassagneaub, O. Maillardc , D. Waast a , F. Gouind** : étude des marges de résection (Study of the margins after resection of soft-tissue sarcomas); 2008 ;10 :1125-1145
19. **S. Bonvalot G. Missenard P. Rosset p. Terrier C. Lepéchoux, A. Lecesne** : Principe du traitement chirurgical des sarcomes des tissus mous des membres et du tronc de l'adulte. 2006 ;8 :1089-10899
20. **El Yaacoubi.N.** *Contribution à l'étude des tumeurs malignes des parties molles chez l'adulte.* Thèse de médecine ; Rabat, 1987 n° 403 :100-102
21. **El Yakoubi.H.** *Sarcomes des tissus mous de l'enfant, expérience de l'unité hémato-oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfant de Rabat.* Thèse de médecine ; Rabat, 1987 n° 83:103
22. **Bonvalot S., Vanel D., Terrier P., Le Pechoux C., Le Cesne A.** Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *EMC-Rhumatologie Orthopédie* 2004 ; 1:521–541.
23. **Brennan .M.** The surgeon as a leader in cancer care: lessons learned from the study of soft tissue sarcoma. *Am Coll surg* 1996; 182:520-9.
24. **Beltran J, Simon DC, Katz W,** Increased MR signal intensity in skeletal muscle adjacent to malignant tumors: pathological correlation and clinical relevance. *Radiology* 1987; 162:251-5.
25. **Zahm. SH, Fraumeni JF.** The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin oncol* 1997;24:504-14.
26. **Le Guellec S.** Biologie moléculaire dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous et de l'os et apport au pronostic des sarcomes. *Oncologie* 2016;18:201-210.
27. **Dufresne A., Cassier P., Heudel P., Pissaloux D., Wang Q. et al.** Biologie moléculaire des sarcomes et choix thérapeutiques. *Bull Cancer* 2015;102: 6–16.
28. **Rossi CR., Vecchiato A., Mastrangelo G., Montesco M., Russano F., Mocellin S. et al.** Adherence to treatment guidelines for primary sarcomas affects patients survival: a side study of the European CONnective Tissue CANcer NETwork (CONTICANET). *Ann Oncol.* 2013;24:1685–91.
29. **Interregion:** Sarcomes des Tissus Mous (STM) des membres. <http://www.oncolie.fr/wp-content/uploads/2014/05/STM-r%C3%A9f%C3%A9rentiel-interr%C3%A9gional-GE-VF3.pdf> (Consulté le 14 Juin 2017).
30. **Jemni H., Mraddali K., Tlili K., Bakir D., Jeddi M.** Imagerie des sarcomes des parties molles. *Annales de radiologie* 1996;39: 4-5.

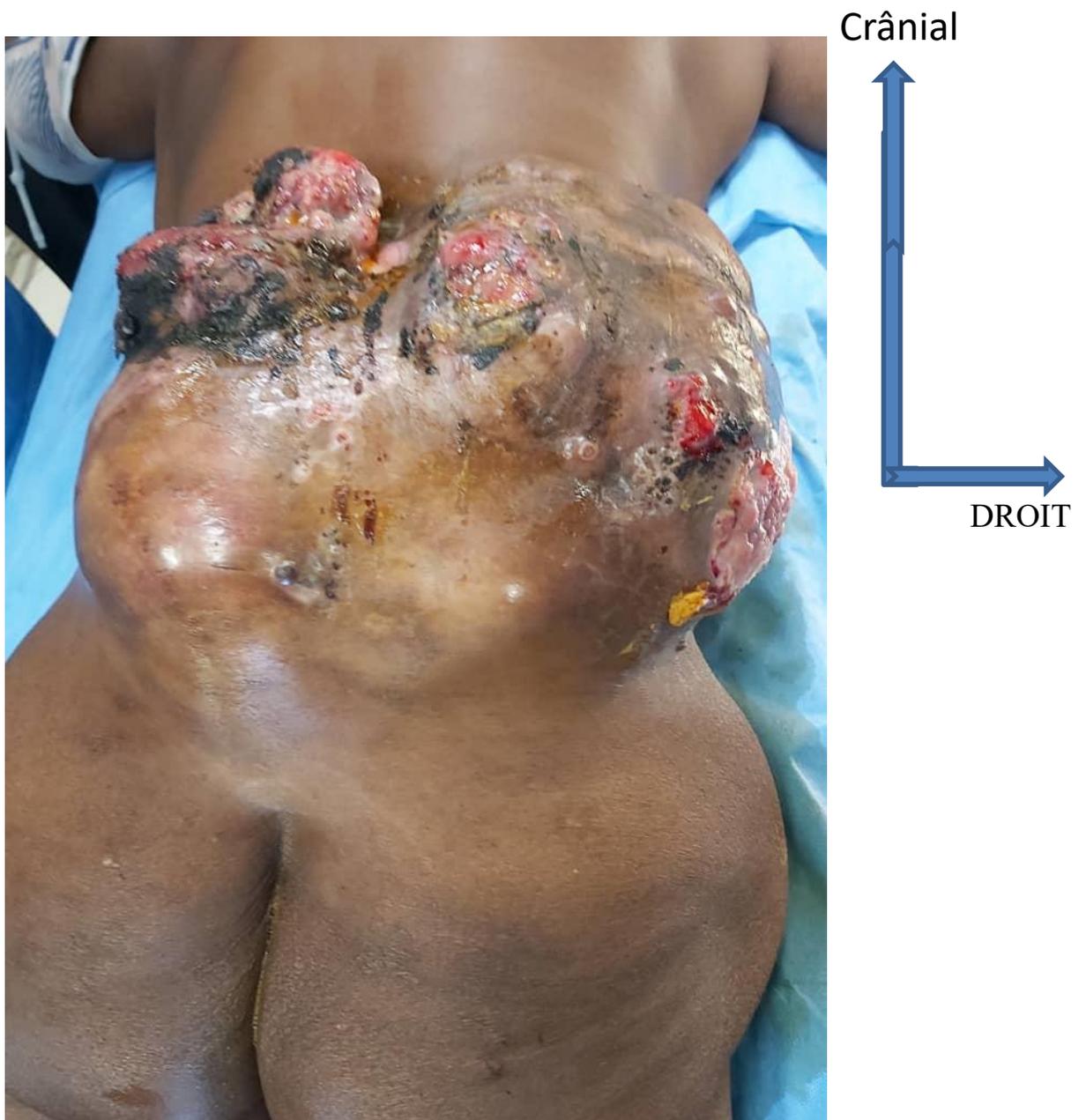
31. **Tehranzadeh J., Ghavam C.** Comparison of CT and MR imaging in musculoskeletal neoplasm. *J Comput assist Tomogr* 1989 ;130 :466-472.
32. **Bonvalot S., Missana M-C., Le Cesne A., Missenard G., Vanel D., Terrier P., Le Péchoux C.** Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres chez l'adulte : historique et avancées thérapeutiques. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10: 416–424.
33. **Maalej BY., Nasar R., Ben Attia A.** Les liposarcomes : Etudes épidémiologiques et étiopathogénique. *Br Cancer* 1986;58:6-9.
34. **Beltran J, Simon DC , Katz W,** Increased MR signal intensity in skeletal muscle adjacent to malignant tumors: pathological correlation and clinical relevance. *Radiology* 1987; 162:51-55
35. **Aisen AM., Martel W., Brauntein EM.** MRI and CT evaluation of primary bone and soft tissue tumors. *AJR* 1986; 146:49-56.
36. **Yeh HC., Rabinowitz JG.** Ultrasonography of extremities and pelvic girdle and correlation with computed tomography. *Radiology* 1982; 143: 19-25.
37. **Kransdorf M., Murphey M.** Radiologic evaluation of soft-tissue masses: a current perspective. *AJR* 2000;175:75–87.
38. **De Schepper AM., De Beuckeleer L., Vandevenne J.** Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radio* 2000;1102:13-23.
39. **Berquist TH., Ehman R., King BF.** Value of MR imaging in differentiating benign from malignant soft tissue masses: study of 95 lesions. *AJR* 1990;152:51-55.
40. **Barth RJ., Herino MJ., Solomon D.** A prospective study of the value of core needle biopsy and fine needle aspiration in the diagnostic of soft tissues sarcoma. *Surgery* 1992;112:536-543.
41. **Enneking WF., Spanier SS., Godman MD.** A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthoped* 1980; 153: 106-20.
42. **Gaynor JJ., Tan CC., Casper ES.** Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults. *J Clin Oncol* 1992; 10: 1317-29.
43. **Mandard AM., Petiot JF., Marnay J.** Prognostic factors in soft tissue sarcomas 182:320-9.
44. A multivariate analysis of 109 cases. *Br Cancer* 1989; 63: 1437-51.
45. **Markhede G. , Angervall L. , Stener B .** A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft tissue tumors. *Br j Cancer* 1982; 49:1721-33.
46. **Ravaud A, Bui NB, Coindre JM.** Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials. *Br J Cancer* 1992, 66, 961-9.

47. **Enneking W., Spanier S., Malawer M.**The effects of the anatomic setting on the results of surgical procedure for soft part sarcoma of the thigh. *Clin orthop* 1981; 47:1005-22.
48. **Lintz F, Moreau A., Odri GA., Waast D., Maillard O., Gouin F.** Critical study of resection margins in adult soft-tissue sarcoma surgery *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2012;98:9-18.
49. **Cheng EY., Dusenbery KE., Winters MR., Thompson RC.** Soft tissue sarcomas: preoperative vs postoperative radiotherapy. *J Surg Oncol.* 1996; 61:90–9.
50. **Flamant.F, Cailland.JM, Gerbaultet.A, Revillon.Y, Pellerin.D** Tumeurs mésoenchymateuses malignes : *cancer de l'enfant*1981 : 428-456
51. **Russell W., Cohen T., Enzinger F.** A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas.*Br j Cancer* 1977; 40: 1562-70.
52. **Moussa Dembélé** Sarcomes des tissus mous dans le service de chirurgie B du CHU du point G : aspects épidémiologique et thérapeutique. Mémoire/FMOS -2019 -N°110 :98-99
53. **Germain MA., Bonvalot S., Rimareix F., Missana MC.** Sauvetage des membres atteints de sarcome localement évolué. La triade innovante : perfusion de membre isolé sous CEC, TNF et transplant microchirurgical. *e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie*, 2012, 11 (1) : 022-029.
54. **Kasse AA., Diop M., Dieng M., Deme A., Fall MC. et al.** Les facteurs de récurrence des sarcomes des parties molles: étude d'une série rétrospective de 125 cas. *e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie* 2003, 2 (2) : 30-31.
55. **Ka S., Gnangnon F., Niassé A., Dieng M M., Gaye M., Diouf D., Dem A.** Epidemiological, Diagnostic, Therapeutic and Prognosis Aspects of Soft Tissues Sarcomas at Dakar Cancer Institute. *Cancer Stud Ther J.* 2016 ; 1(2): 1–3.
56. **Nsondé Malanda J., Atenguena E.O., Bambara A.T., Gombé Mbalawa C.** Les tumeurs mésoenchymateuses malignes des membres à Brazzaville. *J. Afr. Cancer* 2011 ;314-48.
57. **Sidy KA, Saye Z, Thiam J, Some OR, Diallo AC, et al.** Surgery of Soft Tissue Limb Sarcomas in An African Cancer Center. *J Surg Clin Pract* (2017) 1:1
58. **ALY** Sarcomes des parties molles : Aspects thérapeutiques et Pronostiques à propos de 92 cas. Mémoire CES. Cancérologie Dakar 2009 N°32 :45
59. **Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM** (2005) Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med* 353 : 701-711.
60. **Kurth W., Gillet PH.** «BOULES ET AUTRES MASSES» : Prise en charge rationnelle des tumeurs des tissus mous. *Rev Med Liège* 2006; 61(11):763-770.

61. **Milbeo Y, Kantor G, Laharie H, Lagarde P, Stoeckle E.** Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres : analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose. *Cancer/Radiothérapie*. 2005 ; 9 :293–303.
62. **Ducimetière F , Lurkin A., Ranchère-Vince D., Decouvelaere A.** Incidence rate, epidemiology of sarcoma and molecular biology. Preliminary results from EMS study in the Rhône-Alpes region. *Bull Cancer*. 2010 ;97(6):629-41.
63. **Christie-Large M., James SL, Tiessen L., Davies AM., Grimer RJ.** Imaging strategy for detecting lung metastases at presentation in patients with soft tissue sarcomas 2018;\_(8):416-421
64. **Faivre J.-C., Le Péchoux C.** Volumes cibles pour l'irradiation des sarcomes des tissus mous des extrémités. *Cancer/Radiothérapie* 2013;17: 444–452.
65. **Pasquali S., Gronchi A.** Neoadjuvant chemotherapy in soft tissue sarcomas: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Med Oncol*. 2017; 9(6):415–429.

# **ANNEXES**

ANNEXES



**Figure 9** : Volumineuse tumeur dorsolombaire ulcéro-nécrotique dont l'histologie est en faveur d'un rhabdomyosarcome.



**Figure 10** : Fibrosarcome récidivé du 1/3 supérieur du bras gauche : **A** =  
Incision large circonscrivant la tumeur et la cicatrice. **B** = Vue opératoire après exérèse large en  
monobloc sans voir la tumeur. **C**= Pièce opératoire. **D** =Cicatrice post opératoire.

**Fiche d'enquête**

**Identité du malade**

N° Fiche.....

Age :..... ans                      Sexe : ..... 1. Masculin ; 2. Féminin

Professions :..... 1. Femme au foyer ; 2. Elève/Étudiant ; 3. Ouvrier, 4. Fonctionnaire, 5. Eleveur/Cultivateur/Pêcheur, 6. Autre.....

Ethnie :.....1. Bambara ; 2. Peulh, 3. Sonrhäï, 4. Malinké, 5. Dogon 6. Autre.....

Provenance :..... 1. Bamako ; 2. Hors de Bamako

**Motif de consultation :**

Antécédents médicaux :.....

Antécédents chirurgicaux :.....

**Mode de vie :**

- Sédentarité
- Alcoolisme                      si oui : quantité par semaine :
- Toxicomanie                      si oui : type de drogue :

**Facteurs de risques :**

- Tabagisme                      si oui : NPA :.....
- Irradiation
- Traumatisme sur le site de la tuméfaction
- Brûlure du site de la tuméfaction
- Exposition prolongée au soleil

**Étude clinique**

Délai d'apparition des signes en mois :

Mode de découverte : .....1. Par le malade lui-même ; 2. Fortuite ; 3. Par une tierce personne

Augmentation de volume de la tuméfaction : ..... 1. Rapide, 2. Lente

Modification récente de la tuméfaction : ..... 1. Oui, 2. Non

**Signes fonctionnels :**

- Douleurs
- Amaigrissement
- Fièvre

- Asthénie
- Anorexie

Autre.....

**Signes physiques :**

**Inspection**

Siège de la tumeur :.....

Modification de la peau en regard ..... 1. Oui, 2. Non

Si oui, aspect :.....

Phlyctène : ..... 1. Oui, 2. Non

Plaie : ..... 1. Oui, 2. Non

Aspect infecté ..... 1. Oui, 2. Non

**Palpation**

Tuméfaction : consistance :..... 1.Ferme ; 2. Dure ; 3. Molle

Mobilité : ..... 1 . Mobile par rapport au plan profond ; 2. Au plan superficiel ; 3. Mobile par rapport au plan profond + Au plan superficiel

Limites : ..... 1. Bien limitée : 2. Mal limitée

Chaleur locale :..... 1. Oui ; 2. Non      Aspect inflammatoire :..... 1. Oui ; 2. Non

Aspect de pseudohématome ..... 1. Oui ; 2. Non

Percussion :.....

Auscultation : .....

**Aires ganglionnaires :**

ADP :..... 1. Oui ; 2. Non si oui : siège : ..... Taille de Mensuration : .....cm Grand axe :.....cm    Petit axe :..... cm

**Bilans complémentaires**

Radiographie standard du site : ..... 1. Calcification ; 2. Atteinte osseuse ; 3. Autre .....

**Radiographie du thorax de face :**

Localisation secondaire :..... 1. oui ; 2. non

Échographie du site :



Amputation : .....1. Oui ; 2. Non

Désarticulation : .....1. Oui ; 2. Non

Greffe : .....1. Oui ; 2. Non

**Abstention chirurgicale :**

Chimiothérapie : .....1. Oui ; 2. Non ..... 1. Néoadjuvante ; 2. Adjuvante

Radiothérapie : .....1. Oui ; 2. Non ..... 1. Corticothérapie locale

Référé dans une autre structure sanitaire :..... 1. Oui ; 2. Non

**Résultats du traitement chirurgical**

Évolution..... 1. Guérison, 2. Récidive ; 3. Décès ; 4. Perdu de vue

Si Récidive, combien de mois après la chirurgie :..... mois

Si décès, combien de mois après la chirurgie :..... mois

## FICHE SIGNALÉTIQUE

**NOM :** TANOU

**PRENOMS :** Bakari

**Pays d'origine :** Mali

**Adresse et Email :** [btanou7597@gmail.com](mailto:btanou7597@gmail.com) Tel : 75 97 92 46

**Année universitaire :** 2021 –2022

**Ville de soutenance :** BAMAKO

**Titre sarcomes des tissus mous :** Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques dans le service de chirurgie générale du CHU Gabriel Touré

**Lieu de dépôt :** Bibliothèque de la Faculté de Médecine d'Odontostomatologie et la Faculté de Pharmacie

**Secteur d'intérêt :** Chirurgie

### RESUME

**Introduction :** Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, caractérisés par une grande hétérogénéité anatomique, histologique et pronostique. Notre étude avait pour but d'étudier les sarcomes des tissus mous dans le service de chirurgie Générale au chu Gabriel Toure.

**Méthode :** Etude rétrospective et descriptive mono centrique sur une période de 12 ans allant du janvier 2009 au 31 Décembre 2020. Ont été inclus dans cette étude les patients opérés pour tumeurs des parties molles ayant une histologie d'un sarcome et ayant donné son consentement.

**Résultats :** Au terme de notre étude nous avons enregistré 35 cas de sarcomes des tissus mous soit une moyenne de 2,92 cas par an. L'âge moyen des patients était de 45,8 ans avec des extrêmes de 12 et 82 ans. Le sexe masculin était prédominant avec 68,6 % des cas. Le sexe ratio était de 2,18. Le membre inférieur était le plus touché 20/35 cas (57,1 %). Le membre supérieur était touché 5/35 cas soit 14,3% des cas. Le principal motif de consultation était la masse ; la présentation des lésions dans 27 cas (soit 77,1%). Un cas neurofibromatose de type 1 et deux cas de traumatisme ont été retrouvés comme facteurs de risques. Nos patients consultaient tardivement (84,14 en moyenne) ; la taille des lésions était de (15,41cm) en moyenne. Une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 3 cas au niveau inguinal et dans 1 cas au niveau axillaire. Les types histologiques les plus fréquents étaient le fibrosarcome (18 cas) et le dermato-fibrosarcome (5 cas). Le grading post opératoire (FNLCC) n'était disponible que chez 13 patients (Grade 1 : 5 cas, Grade2 : 7 cas et Grade3 : 1 cas). L'étude immunohistochimique a été réalisée chez 5 patients. La chirurgie a été conservatrice chez tous nos patients. Les marges d'exérèse étaient R0 dans 27 cas soit (80%), R1 dans 3 cas (soit 8,6%) et R2 dans 4 cas (11,4%). Le curage ganglionnaire a été

réalisé chez 16 patients dont 12 cas au niveau inguinal et 4 cas au niveau axillaire. Les complications chirurgicales étaient : le retard de cicatrisation (2 cas), une récurrence tumorale dans 3 cas. La chimiothérapie, le plus souvent à base d'Adriamycine, était néoadjuvante dans 2 cas et adjuvante dans 2 cas. Malgré l'indication, seulement 2 patients avaient bénéficié d'une radiothérapie externe. L'évolution a été marquée par la survenue de 3 récurrences, de 2 métastases à distance et de 3 décès avec un délai moyen de survie de 13,77 mois. Les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (10 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas) et le haut grade histologique (1 cas).

**Conclusion** : les pratiques chirurgicales des sarcomes des tissus mous dans le service de chirurgie générale du CHU Gabriel Touré donnent de très bons pronostics mais réservés pour les tumeurs de taille, de haut grade histologique et du stade avancé.

**Mots clés** : sarcomes, tissus mous, chirurgie Mali.

### ***SERMENT D'HYPOCRATE***

***E***n présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

***J***e donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

***J***e ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

***A***dmis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

***J***e ne permettrai pas que des considérations de religion, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

***J***e garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception, même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

***R***espectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

***Q***ue les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

***Q***ue je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

***Je jure.***