



ABREVIATIONS

Liste des abréviations

AJCC :	American Joint Comitee on Cancer
ATCD :	Antécédent
CHU :	Centre hospitalier universitaire
CMES :	Chondrosarcome mésenchymateux extra squelettique
CTH :	Chimiothérapie
DC :	Diagnostic
EBV :	Epstein Barr virus
ESMO :	Société européenne d'oncologie médicale
FDG :	Fluorodéoxyglucose
FISH :	Fluorescent in situ hybridization
FNCLCC :	Fédération Nationale des Centre de Lutte Contre le Cancer
FAT SAT :	Fat saturation (Saturation de graisse)
FSE :	Fast spinécho
GFS :	Groupe Français des Sarcomes
Gy :	Gray
HFM :	Histiocytofibrome malin
HIV :	Human immunodeficiency virus
IHC :	Immunohistochimie
IRM :	Imagerie par résonance magnétique
LPS :	Liposarcome
NCI :	Institut national de cancer
NF1 :	Neurofibromatose de type 1

OMS :	Organisation mondiale de la santé
PAS :	Periodic acid schiff
PDC :	Produit de contraste
PEC :	Pris en charge
PNET :	Tumeur neurectodermique primitive
RMS :	Rhabdomyosarcome
RT-PCR :	Reverse transcriptase polymerase chain reaction
SNP :	Système nerveux périphérique
STM :	Sarcome des tissus mous
TDM :	Tomodensitométrie
TBPM :	Tumeur bénigne des parties molles
TEP :	Tomographie à Emission de Protons
TMPM :	Tumeur maligne des parties molles
TNF :	Tumor necrosis factor
TPM :	Tumeur des parties molles



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
I – TYPE DE L’ETUDE	5
II – MODALITES DE RECRUTEMENT.....	5
III- CRITERES D’INCLUSION	6
IV- CRITERES D’EXCLUSION	6
V- RECUEIL DES DONNEES	6
VI-ANALYSE STATISTIQUE.....	7
VII-ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE.....	7
VIII-CONSIDERATIONS ETHIQUES	8
RESULTATS	9
I- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUES	10
1- FREQUENCE	10
2-L’AGE:.....	12
3- LE SEXE	12
4- REPARTITION SELON L’ORIGINE GEOGRAPHIQUE.....	13
5- REPARTITION SELON LE LIEU D’HABITAT	14
6- NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE	15
7- REPARTITION SELON L’ORIGINE HISTOGENETIQUE DE LA TUMEUR, LE SEXE ET LA MOYENNE D’AGE	16
II- ETUDE CLINIQUE	18
1- ANTECEDENTS	18
2-DELAI DE CONSULTATION.....	19
3- LE MODE DE REVELATION	21
4- DONNEES DE L’ EXAMEN CLINIQUE:	24
III – ETUDE PARACLINIQUE	31
VI – ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	47
1- MATERIEL D’ETUDE	47
2- ASPECT MACROSCOPIQUE.....	47

3- ASPECT MICROSCOPIQUE	49
3.1- TUMEURS ADIPEUSES	51
3.2- TUMEURS FIBROBLASTIQUES ET FIBROHISTIOCYTAIRES	54
3.3- TUMEURS MUSCULAIRES	57
3.4- TUMEURS VASCULAIRES	59
3.5- TUMEURS CHONDRO-OSSEUSE:	60
3.6-TUMEURS A DIFFERENCIATION INCERTAINE	60
4- GRADE TUMORALE	62
5- ETUDE IMMUNOHISTOCHIMIQUE	63
 V- BILAN D'EXTENSION.....	66
VI- TRAITEMENT	66
1- CHIRURGIE	66
2- CHIMIOTHERAPIE.....	68
3- RADIOTHERAPIE	69
VII- EVOLUTION.....	70
 DISCUSSION.....	72
I- RAPPEL HISTOLOGIQUE	73
II- EPIDEMIOLOGIE.....	80
III- CLASSIFICATION	80
IV- PATHOGENIE.....	83
V- MOYENS DIAGNOSTIQUES.....	86
1-ETUDE CLINIQUE	86
2-ETUDE PARACLINIQUE.....	91
3- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	96
VI- FORMES ANATOMOCLINIQUES	109
1- TUMEURS ADIPEUSES	109
2- TUMEURS FIBROBLASTIQUE ET FIBROHISTIOCYTAIRES	125
3- TUMEURS MUSCULAIRES	136

4- TUMEURS VASCULAIRES	148
5- TUMEURS CHONDRO-OSSEUSES.....	150
6-TUMEURS A DIFFERENCIATION INCERTAINE	154
VII- BILAN D'EXTENSION.....	162
VIII- STADIFICATION.....	163
IX- TRAITEMENT.....	164
X- EVOLUTION/PRONOSTIC.....	172
CONCLUSION.....	175
ANNEXES	178
RESUMES	182
BIBLIOGRAPHIE	197



INTRODUCTION

Les tumeurs des parties molles sont définies comme les tumeurs développées à partir des tissus non épithéliaux extrasquelettiques de l'organisme, à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central [1].

On distingue les tumeurs bénignes qui sont de loin les plus fréquentes. Celles-ci sont de types histologiques variés. Leur diagnostic est suspecté par le clinicien. La confirmation diagnostique est anatomopathologique.

Très souvent, l'histologie conventionnelle permet de poser le diagnostic mais dans des cas difficiles, le recours aux techniques immunohistochimiques et génotypiques s'avère nécessaire.

Les tumeurs malignes ou sarcomes sont beaucoup plus rares. Elles représentent moins de 1% des cancers de l'adulte [2, 3]. Elles posent, du fait de leur rareté, de leur diversité histologique et de leur hétérogénéité évolutive, des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique.

La classification anatomopathologique la plus adoptée est celle proposée par l'organisation mondiale de la santé en 2002. Cette classification repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître. Elle comporte neuf grands types histopathologiques et de très nombreux sous-types.

Chez l'adulte, les sarcomes des tissus mous sont de types histologiques variés. Les principales variétés observées sont les sarcomes musculaires, les liposarcomes, les synovialosarcomes, les angiosarcomes et les sarcomes inclassés, on observe également des sarcomes d'histogénèse incertaine [1]. Ils sont de siège ubiquitaire et généralement profonds.

Les tumeurs des parties molles posent un problème majeur de nosologie et de classification. En effet, il existe un certain nombre d'états frontières où le diagnostic entre tumeur bénigne et maligne n'est pas aisé. De même, la distinction entre tumeurs vraies et pseudotumeurs réactionnelles ou inflammatoires n'est pas toujours facile.

La pathogénie de la plupart des tumeurs des tissus mous est inconnue.

Du fait de leur rareté, le diagnostic des sarcomes des tissus mous est réputé difficile. En même temps, leur pronostic, fâcheux, s'illumine de quelques lueurs d'espoir. En fait, les dix dernières années ont été marquées par un profond bouleversement des méthodes d'investigation, avec l'intervention de la cytogénétique et de la biologie moléculaire [4].

Les avancées réalisées dans la découverte de nouveaux agents et protocoles de chimiothérapie ainsi que le développement des techniques de chirurgie et de radiothérapie ont permis de révolutionner la prise en charge de ces tumeurs et d'en améliorer considérablement le pronostic.

La prise en charge de ces sarcomes ne peut se concevoir en dehors de comités de concertation pluridisciplinaire associant chirurgiens, radiologues, anatomo-pathologistes, oncologues et radiothérapeutes.

Notre étude se fixe comme objectifs de déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques, et évolutifs des tumeurs des parties molles au CHU Mohammed VI de Marrakech.



*PATIENTS
ET MÉTHODES*

I-Type de l'étude:

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective réalisée au service d'anatomie pathologique du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech. Cette étude s'est étalée sur une période de huit ans allant du 01 Janvier 2003 au 31 Décembre 2010.

II-Modalités de recrutement :

Durant cette période, 232 patients présentant une tumeur des parties molles (TPM) ont été diagnostiqués au service d'anatomie pathologique du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech. Ces patients ont été initialement accueillis, ou opérés au sein des structures suivantes :

- Service de traumatologie et d'orthopédie A, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de traumatologie et d'orthopédie B, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de chirurgie infantile, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de chirurgie plastique et esthétique, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de chirurgie viscérale, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de chirurgie ORL et cervico-faciale, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Service de neurochirurgie, CHU Mohammed VI de Marrakech
- Cabinets et cliniques de médecine libérale de Marrakech

Pour l'ensemble de ces patients :

– L'étude anatomopathologique (étude de la biopsie de la tumeur, étude de la pièce de résection chirurgicale et étude de la récidive) a été réalisée en totalité ou en partie au niveau du service d'anatomie pathologique du CHU Mohammed VI de Marrakech.

– La prise en charge et le suivi oncologique propre ont été assurés au service d'oncologie-radiothérapie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Nous avons adopté la classification de l'OMS des tumeurs des parties molles publiée en 2002 [3].

III-Critères d'inclusion :

Notre étude a inclus l'ensemble des patientes présentant une TPM histologiquement prouvée, sans restriction d'âge.

IV-Critères d'exclusion :

Ont été exclus de notre étude les patients présentant :

- Une tumeur maligne secondaire des parties molles (métastase).
- Une tumeur osseuse envahissant les parties molles adjacentes.
- Une tumeur des parties molles des viscères (tube digestif, appareil gynécologique...)
- Une tumeur des parties molles cutanée.

V-Recueil des données :

Nous avons initialement identifié à partir des données des registres du service d'anatomie pathologique l'ensemble des patients présentant une TPM. Ces patients ont par la suite été localisés au sein des différents services au niveau du CHU Mohammed VI de Marrakech, que ce soit à l'étape diagnostique ou à l'étape de prise en charge thérapeutique.

Le recueil des données s'est fait à partir :

- Des comptes rendu de l'étude anatomopathologique de la biopsie et/ou de la pièce de résection opératoire.
- Des dossiers d'hospitalisation des malades au sein des services.
- Des dossiers de PEC et suivi au sein du service d'oncologie radiothérapie pour les informations concernant le volet thérapeutique et l'évolution pour les tumeurs malignes des parties molles (TMPM).

Une fiche d'exploitation (Voir annexe) a été élaborée afin de nous renseigner sur les données cliniques, radiologiques, anatomopathologiques, de prise en charge (PEC) thérapeutique et évolutives. Cette fiche comporte les renseignements suivants :

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

VI-Analyse statistique :

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

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

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

VII-Analyse bibliographique :

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

Les mots clés utilisés étaient :

➤ Pour la littérature en anglais :

Soft tissue, tumor, sarcoma, surgery, radiology, chemotherapy, radiation therapy, prognosis.

➤ Pour la littérature en français :

Tumeur, parties molles, sarcome, chirurgie, radiologie, radiothérapie, chimiothérapie, Pronostic.

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

VIII–Considérations éthiques :

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



RESULTS

I. Etude épidémiologique :

1- Fréquence :

- ◆ Nous avons colligé 232 patients atteints de TPM. Le diagnostic a été porté au service d'anatomie pathologique entre Janvier 2003 et Décembre 2010.
- ◆ Cent quatre vingt trois tumeurs étaient bénignes soit 79% et quarante neuf étaient malignes soit 21%.
- ◆ Nous avons colligé 20 tumeurs nerveuses qui n'ont pas été incluses dans notre étude puisqu'elles ne font plus parti du fascicule sur les TPM mais de celui consacré au système nerveux périphérique (classification de l'OMS 2002).

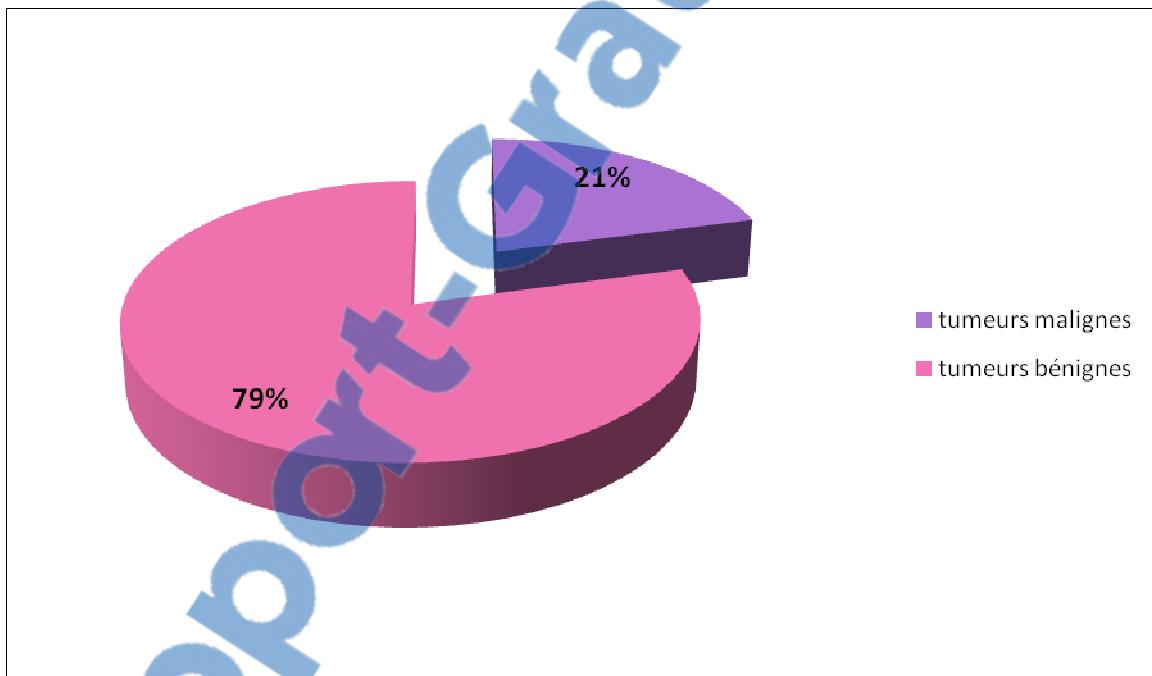


Figure 1 : Répartition des tumeurs selon leur nature bénigne ou maligne

Notre étude s'est étendue sur une durée de 8ans ; ce qui correspond à un taux annuel de 29cas/an avec un maximum de recrutement en 2008.

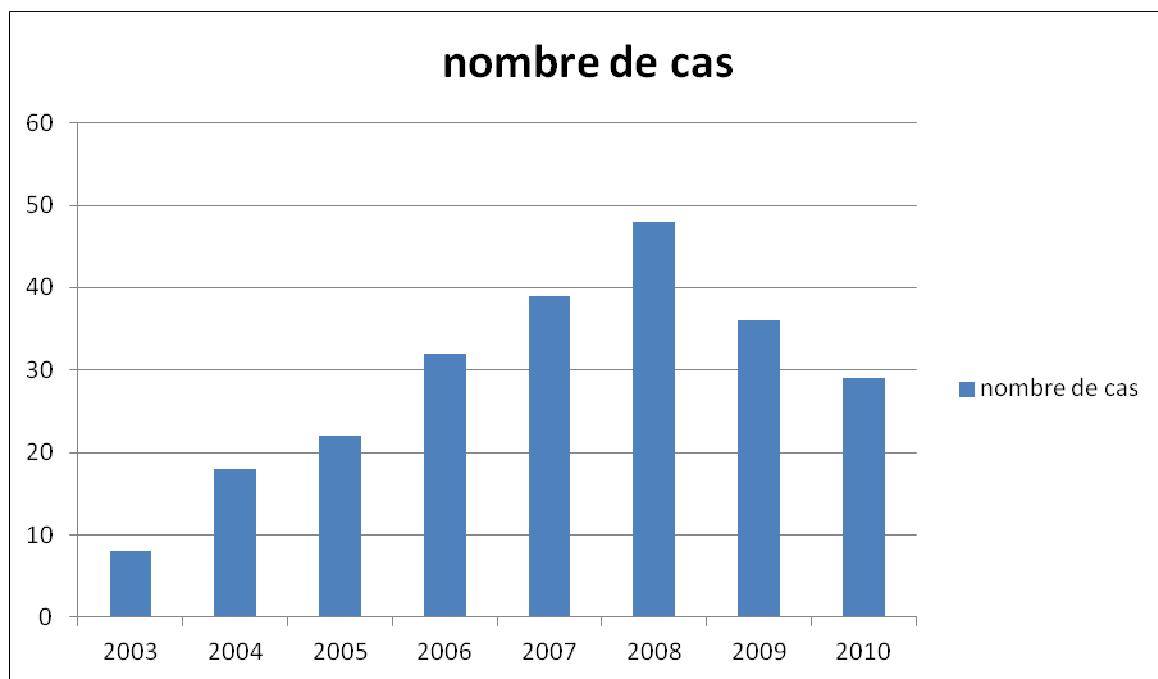


Figure 2 : Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années

Tableau I : Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années

Année	Effectif	Pourcentage (%)
2003	8	3,4
2004	18	7,8
2005	22	9,5
2006	32	13,8
2007	39	16,8
2008	48	20,7
2009	36	15,5
2010	29	12,5
Total	232	100

2- L'Age :

L'âge moyen de nos patients était de 42,36 ans ($\pm 16,12$) avec des extrêmes d'âge allant de 7 mois à 90 ans.

L'âge moyen des patients atteints de tumeurs bénignes était de 42,3ans ($\pm 15,43$) avec des extrêmes d'âge entre 7 mois et 90 ans.

L'âge moyen des patients atteints de tumeurs malignes était de 42,5ans ($\pm 18,74$) avec des extrêmes d'âge entre 10 mois et 72 ans.

L'âge moyen de ceux avec TMPM et de ceux avec TBPM, ne diffère pas significativement (Test t=0,066, p=0,94).

3-Le sexe :

Le sexe-ratio F/H était de 1,29.

Parmi nos 232 patients, 131patients étaient de sexe féminin soit 56,5 % de notre effectif et 101 étaient de sexe masculin soit 43,5% de nos malades (Figure 3).

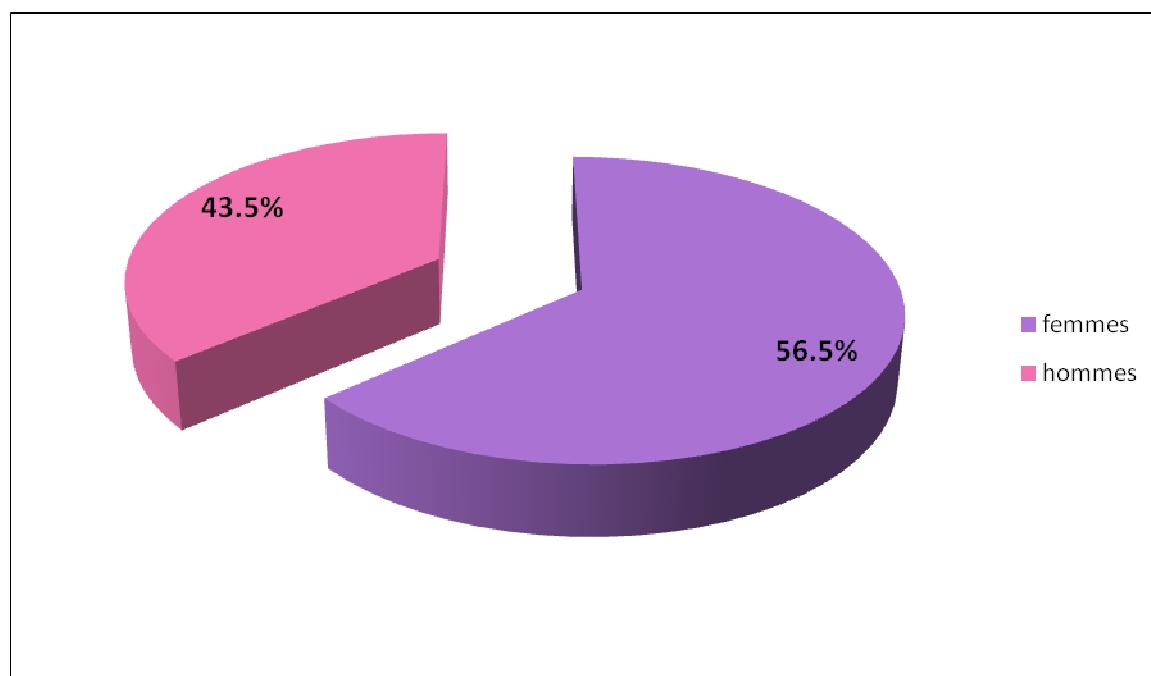


Figure 3 : Répartition des patients en fonction du sexe

Dans notre série les hommes ont présenté 73 tumeurs bénignes soit 73 % et 28 tumeurs malignes soit 17% ; alors que les femmes ont présenté 110 tumeurs bénignes soit 84% et 21 tumeurs malignes soit 16% (Figure 4).

En se basant sur le sexe, les hommes sont significativement les plus touchés par les TMPM que les femmes ($\chi^2=3,93$
 $p=0.047$).

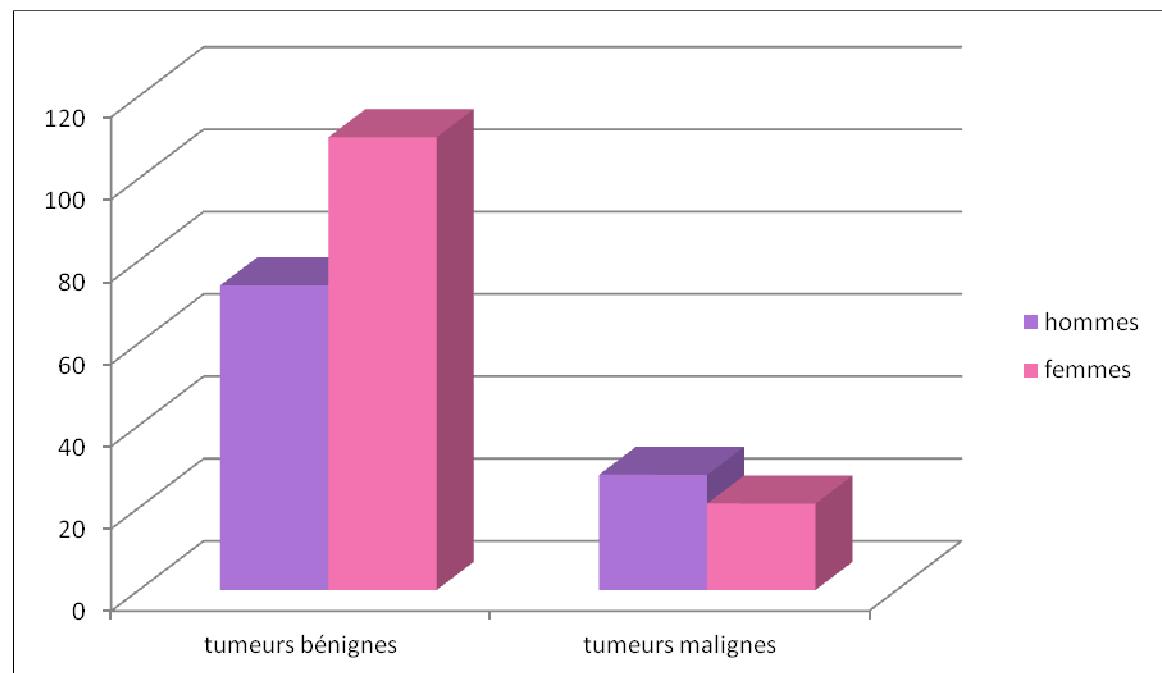


Figure 4 : Répartition des tumeurs bénignes et malignes en fonction du sexe

4- Origine géographique :

La majorité de nos patients résidait à la région de Marrakech Tensift EL haouz soit 87,5%, contre 12,5% qui résidaient aux autres régions.

Seize patients résidaient à la province de kelâat -Sraghna ; dix patient à Ait Ourir et huit à Benguirir.les autres patients venaient d'autres provinces notamment Agadir, Beni mellal et Laayoune (Figure 5).

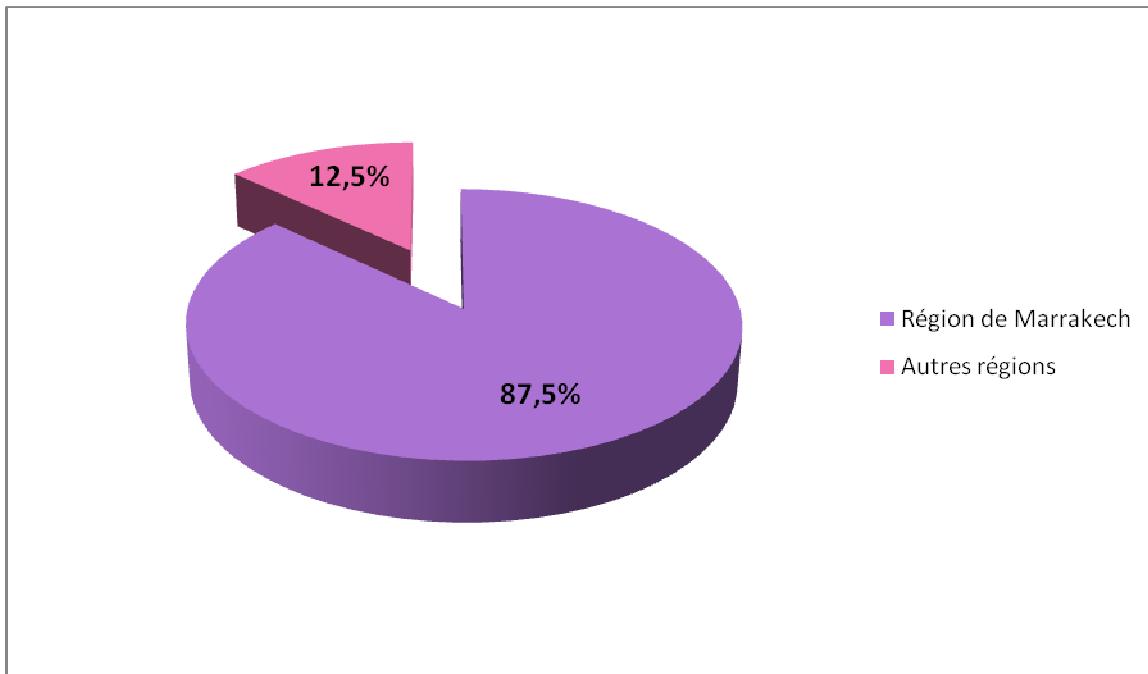
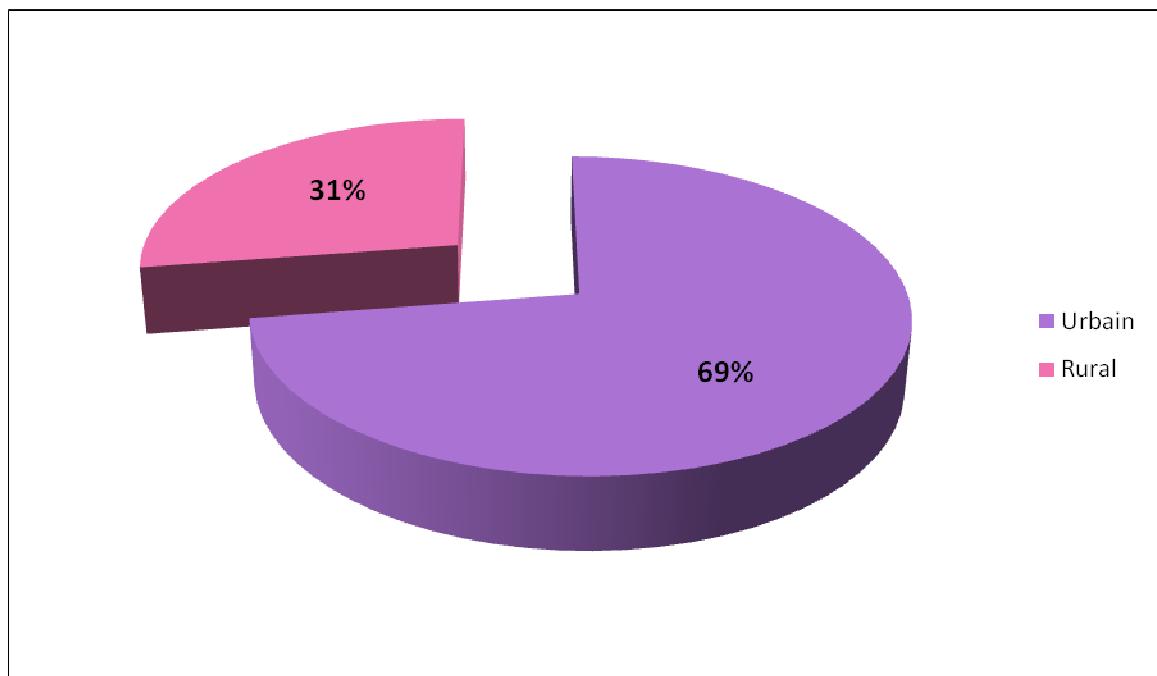


Figure 5: Répartition des patients en fonction de la provenance géographique

5. Répartition selon le lieu d'habitat :

Soixante-neuf pour cent de nos patients habitaient en milieu urbain, alors que Trente et un pour cent habitaient en milieu rural (Figure 6).



Fig

ure 6 : Répartition des patients selon l'origine géographique

6. Niveau socio-économique :

- Seuls 48 patients étaient actifs soit 21% des malades.
- Soixante dix neufs malades n'avaient pas de profession soit 34 % des malades.
- Vingt trois malades étaient des élèves ou étudiants.
- La figure N° 7 illustre la répartition des patients selon l'activité professionnelle.

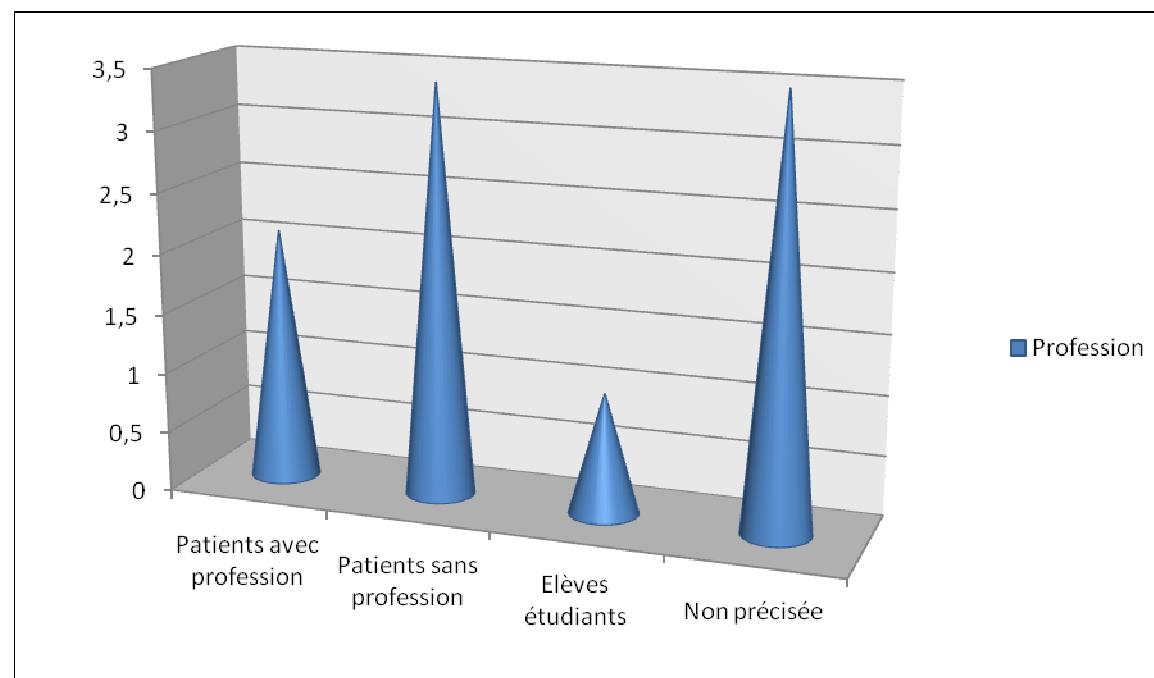


Figure 7 : Répartition des patients selon leur profession

7-Répartition selon l'origine histogénétique de la tumeur, selon le sexe et la moyenne d'âge des patients : Tableau II.

Tableau II : Répartition des patients selon l'origine histogénétique de la tumeur, le sexe et l'âge

Diagnostic final	Nombre de cas		Age moyen Extrêmes
	Homme	Femme	

Tumeurs adipeuses			
Lipome Lipocytique	55	88	46 ans [6-90ans]
Angiolipome	4	7	25,5 ans [7mois-45ans]
Myolipome	-	1	18ans
Hibernome	-	1	47ans
Liposarcomes	6	8	46 ans [23-70]
Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires			
Angiofibrome	2	-	44ans [42-46]
Tumeur à cellules géantes des gaines et tendons	4	6	40ans [20-69]
Fibrolipome	-	2	35ans [20-50ans]
Tumeur fibreuse solitaire	1	1	16,5ans [16-17ans]
Tumeur fibroblastique De type desmoïde	1	-	35 ans
Tumeur à cellules géantes des tissus mous	-	1	53 ans
Fibrosarcome	1	0	50 ans
Sarcome indifférencié pléomorphe	4	2	59,5ans [40-68 ans]
Tumeurs musculaires			
Angioléiomyme	3	-	37ans [27-58ans]
Léiomyosarcome	3	1	57ans [47-72ans]
RMS alvéolaire	2	-	19ans [18-20ans]
RMS embryonnaire	-	1	10 mois

Tumeurs vasculaires			
Hémangiome caverneux	2	2	30ans [17-47 ans]
Hémangiome capillaire	3	1	20ans [10-27ans]
Hémangiome intra-musculaire	-	2	23,5ans [18-29ans]
Tumeurs chondro-osseuses			
Chondrosarcome mésenchymateux	4	1	43ans [18-70ans]
Tumeurs à différenciation incertaine			
Angiomyxome	-	1	35ans
Myxome intra-musculaire	-	1	29ans
Synovialosarcome	2	2	37ans [22-55ans]
Sarcome épithéloïde	6	2	36ans [24-55ans]

II- ETUDE CLINIQUE :

1-Antécédents des patients:

1.1- Antécédents personnels :

Les ATCD de nos patients étaient comme suit :

-ATCD de traumatisme au niveau du siège de la tumeur retrouvé chez 12 patients soit 5,4%, dont 2 patients ont développé une tumeur maligne des parties molles (TMPM) et 10 patients ont présenté des tumeurs bénignes.

-Le tabagisme a été rapporté par 44 patients soit 19 % des patients.

-L'exposition personnelle a été retrouvée chez 6 patients soit 2,6%, tous ayant développé une TMPM, le délai moyen entre l'exposition et l'apparition de la tumeur était de 25 ans.

-On a noté un ATCD de chirurgie pour fibrolipome chez un patient qui a présenté un chondrosarcome mésenchymateux au niveau du siège de la tumeur.

- On a noté un ATCD de synovite villonodulaire chez un patient ayant présenté un synovaliosarcome biphasique.

- On a noté un ATCD de chirurgie pour tumeur des parties molles (TPM) chez deux patients l'un a présenté un hémangiome intramusculaire et l'autre un angiolipome.

- On a noté un ATCD de tuberculose pulmonaire traitée chez un patient qui a présenté un léiomyosarcome moyennement différencié.

-Six patients étaient diabétiques et 3 patients hypertendus.

-Aucun patient n'était suivi pour syndrome de Lifraumeni, ni de syndrome de Gardner, ni de syndrome de Stewart-T, ni de rétinoblastome ou de neurofibromatose.

-Aucun patient ne présentait un ATCD d'irradiation.

- Aucun patient n'était porteur de matériel d'ostéosynthèse ou de prothèse.

1.2- Antécédents familiaux :

- Des ATCD de lipomes familiaux ont été retrouvés chez 2 patients, l'un a présenté un angiolipome et l'autre un lipome lipocytique.
 - Aucun ATCD de rétinoblastome dans la famille n'a été Retrouvé.
 - Aucun ATCD de suivi pour cancer chez la famille n'a été retrouvé.

2- Délai de consultation :

Le délai de consultation a été précisé pour 192 patients soit 83%. Il n'a pas été précisé chez 40 patients soit 17% (Figure 8).

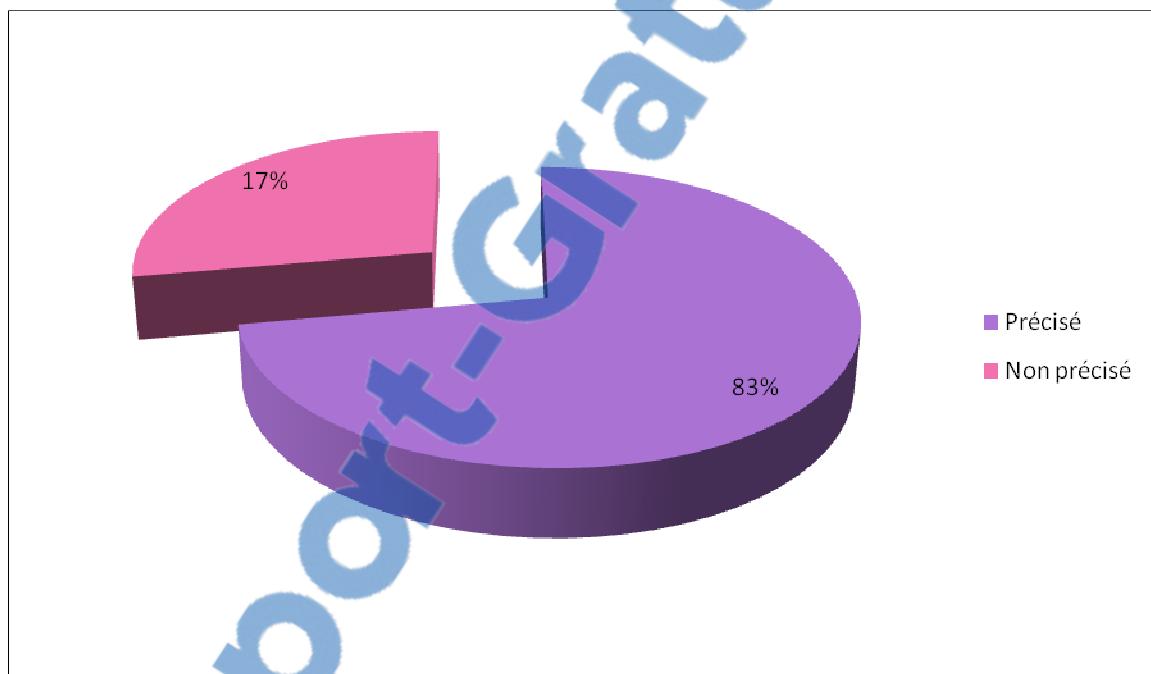


Figure 8: Délai de consultation chez nos patients

- Le délai de consultation moyen était de 21 mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 9 ans.

- Le délai de consultation moyen était de 14 mois pour les patients ayant présenté une TMPM avec des extrêmes allant de 1 mois à 4 ans, alors qu'il était de 23 mois chez les patients ayant présenté une TBPM avec des extrêmes allant de 1 mois à 9 ans (Tableau III).

Tableau III : Répartition du délai moyen de consultation en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

Type de la tumeur	Effectif	Délai moyen de consultation	Délais extrêmes de consultation
TMPM	46	14 mois	1 mois–4 ans
TBPM	146	23 mois	1 mois–9 ans
	192	21 mois	1 mois–9 ans

- Trente six pour cent des TMPM avaient un délai de consultation entre 3 et 6 mois.
- Quarante huit pour cent des TBPM avaient un délai de consultation supérieur à 12 mois (Figure 9).
- Le délai moyen de consultation en fonction du type histologique est illustré dans le tableau n° III.

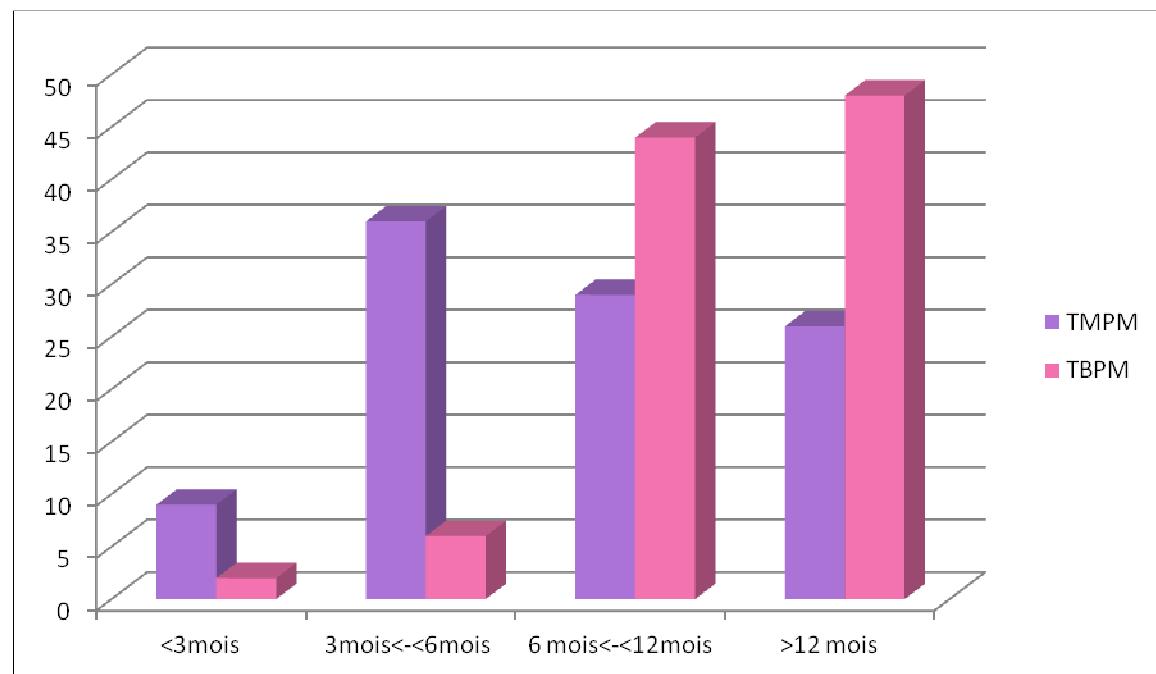


Figure 9: Analyse bivariée de la répartition du délai de consultation en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

Tableau IV : Délai de consultation en fonction du type histologique de la tumeur

Type histologique	Effectif	Délai (extrêmes)	Fréquence (%)

Tumeurs adipeuses	171	24mois (1mois-9 ans)	74
Tumeurs fibroblastique myofibroblastiques	8	12mois (5-24mois)	3
Tumeurs dites fibrihistiocytaires	17	14mois (5-36mois)	8
Tumeurs du muscle lisse	4	22mois (4-72mois)	2
Tumeurs péricytaires	0	-	0
Tumeur du muscle strié	3	2,5mois (1-4mois)	1
Tumeurs vasculaires	10	16mois (16-36mois)	4
Tumeurs chondro osseuses	5	11mois (2-24mois)	2
Tumeurs à différenciation incertaine	14	17mois (12-96mois)	6

3- Le mode de révélation :

3-1.Révélation par une masse :

Deux cent vingt quatre de nos patients avait consulté pour une masse des parties molles soit 97% de l'effectif (Figure 10 et 11).



Figure 10 : Liposarcome myxoïde révélé par une masse de bras gauche



Figure 11 : Liposarcome révélé par une masse de la cuisse gauche

3.2-Révélation par une douleur :

La douleur a été retrouvée chez 48 patients, soit 21% de l'effectif. Ses caractéristiques étaient les suivantes (Figure 12) :

- une douleur mécanique chez 16 malades.
- une douleur inflammatoire chez 9 malades.
- une douleur mixte chez 23 malades.

La présence ou non de la douleur n'a pas été précisée chez 6 malades.

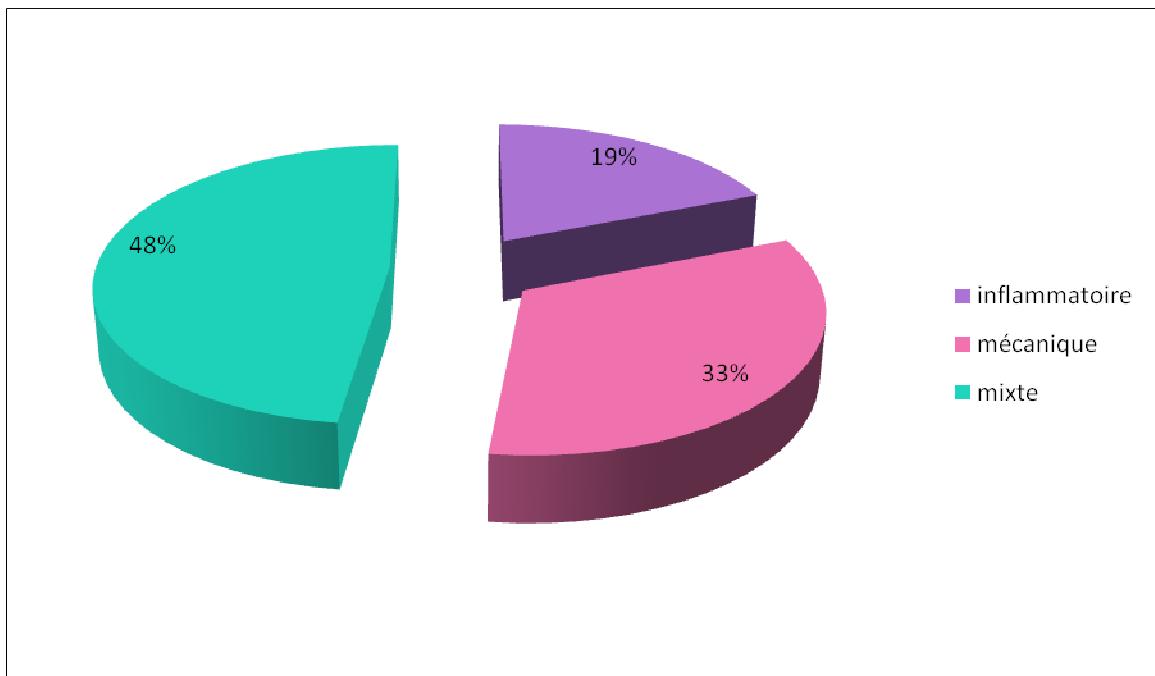


Figure 12 : Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur

La douleur était présente chez 25 patients atteints de TMPM soit 51% de l'effectif de ces dernières. Alors qu'elle était retrouvée chez 23 patients atteints de TBPM soit 13% de l'effectif de celles-ci.

3.3-La limitation de la mobilité :

Quarante six de nos patients ont présenté une limitation de la mobilité soit 20 % de l'effectif. Ce caractère n'a pas été précisé chez 6 patients (Figure 10).

La limitation de la mobilité a été retrouvée chez 23 patients atteints de TMPM soit 47% de l'effectif. Alors qu'elle était présente chez 23 patients atteints de TBPM soit 13% de l'effectif.

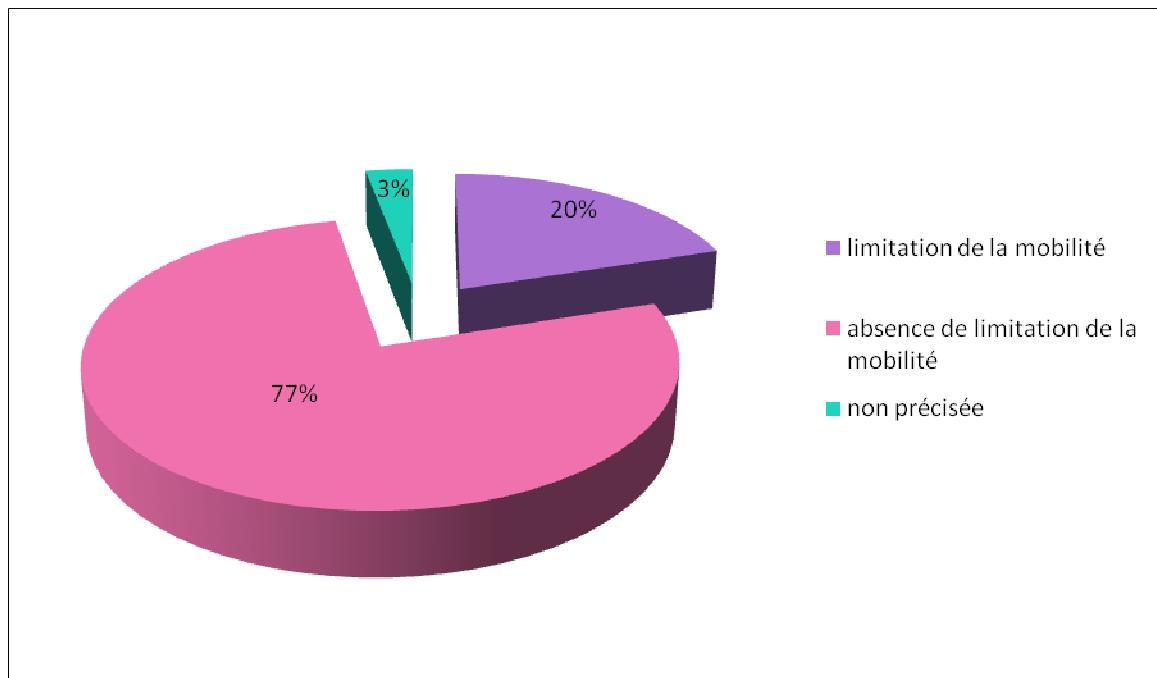


Figure 13 : Répartition des patients selon la présence ou non de la limitation de la mobilité

3.4-Les signes généraux :

-La fièvre ou des sensations fébriles étaient présentes chez 14 patients soit 6% de nos malades, tous avaient une TMPM.

-Un amaigrissement était noté chez 30 patients soit 13 % de l'ensemble des consultants.

3.5-Métastases :

-Cinq patients ayant présenté une TMPM avaient des métastases au moment du diagnostic, toutes de siège pleuropulmonaire.

4- Données de l'examen clinique :

4.1- Le siège de la tumeur :

La localisation au niveau des membres était la plus fréquente. Cent quarante et un malades soit 62% de l'effectif avaient une localisation aux membres.

Cinquante neuf malades avaient une localisation au niveau du tronc soit 26% de l'effectif.

Vingt sept malades ont présenté une localisation au niveau de la tête et du cou soit 11.6% de l'effectif.

Une seule localisation au niveau du rétropéritoine chez une malade qui a présenté un léiomyosarcome moyennement différencié (Figure 14).

Le siège n'a pas été précisé chez 4 patients.

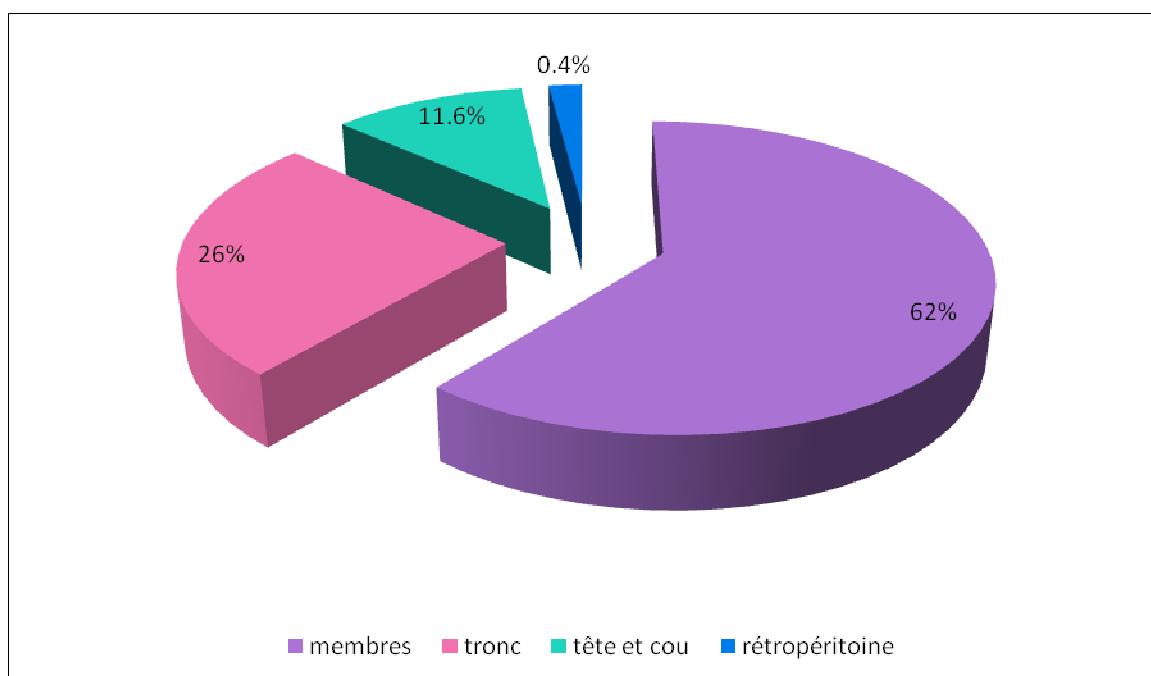


Figure 14 : Fréquence de différentes localisations tumorales

▪ Le siège au niveau des membres inférieurs :

-Soixante douze de nos patients avaient une localisation au niveau des membres inférieurs soit 32% de l'effectif total (Tableau III).

-Trente huit patients avaient une localisation au niveau du membre inférieur gauche soit 17% de l'effectif. Alors que 34 patients avaient une localisation au niveau du membre inférieur droit soit 15% de l'effectif.

▪ Le siège au niveau des membres supérieurs :

-Soixante neuf patients avaient présenté une localisation aux membres supérieurs soit 30% de l'effectif.

-Trente cinq patients avaient présenté une localisation au membre supérieur droit soit 50 % , et 34 avaient une localisation au membre supérieur gauche soit 50%.

• Le siège au tronc :

-Cinquante neuf malades ont présenté une localisation au tronc soit 26% de l'effectif.

▪ Le siège au niveau de la tête et du cou :

-Il a été retrouvé chez 27 malades soit 12% de l'effectif.

▪ Le siège au rétropéritoine :

-Une seule patiente avait une localisation rétro péritonéale d'un léiomyosarcome moyennement différencié.

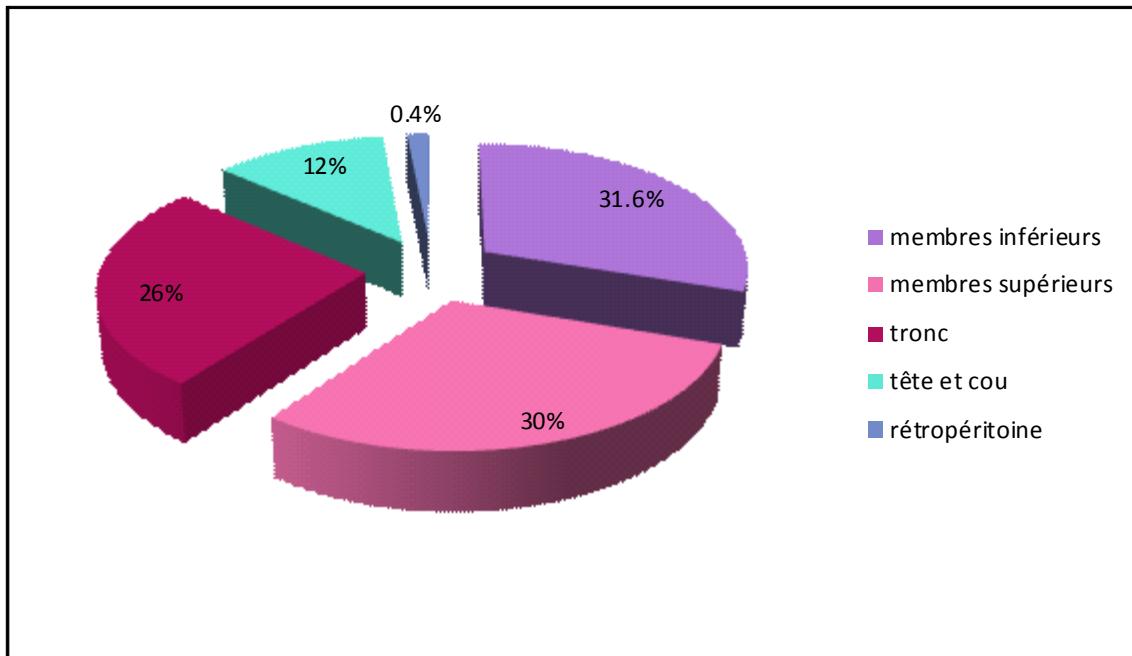
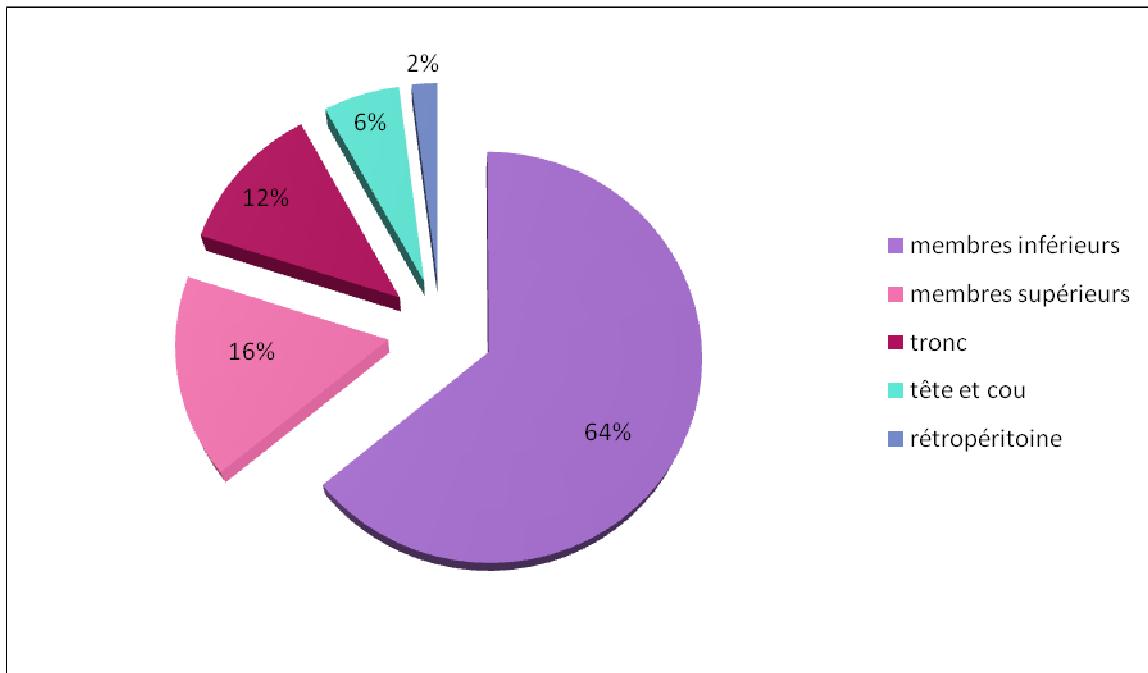


Figure 15 : Répartition des TPM selon leur siège

–Le tableau n° V représente la répartition du siège de la tumeur en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

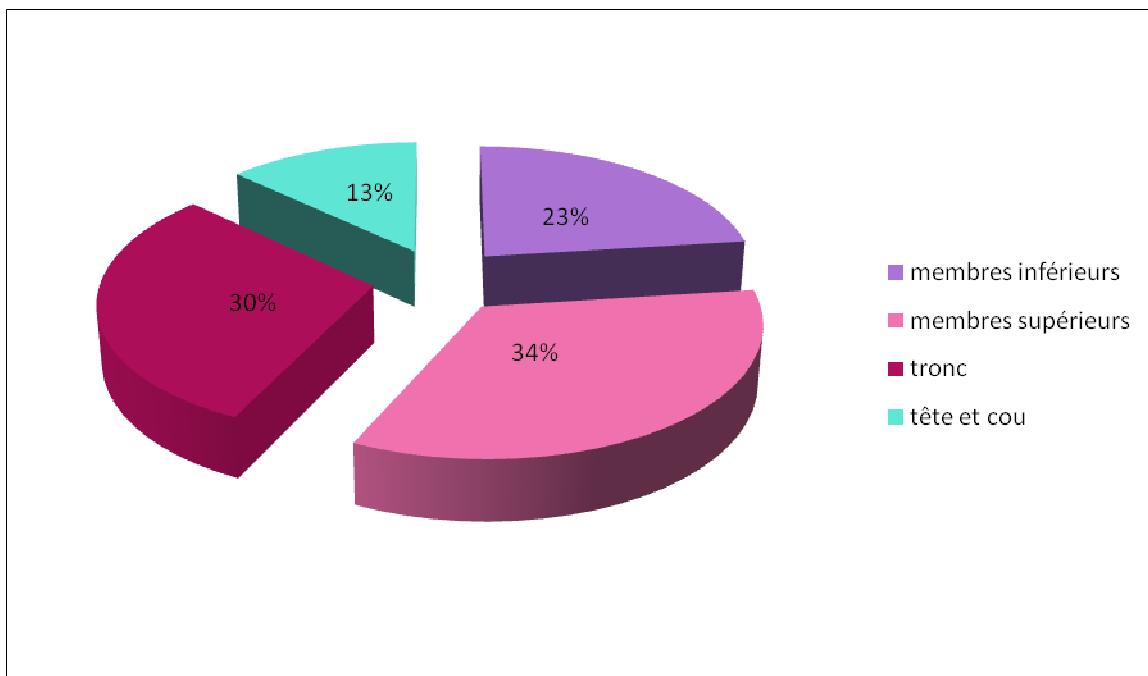
Tableau V: Répartition des TPM selon leur siège et leur nature bénigne ou maligne

Siège	TMPM		TBPM		Total	
	Effectif	Fréquence (%)	Effectif	Fréquence (%)	Effectif	Fréquence (%)
Membres inférieurs	31	64	41	23	72	31.6
Membres supérieurs	8	16	61	34	69	30
Tronc	6	12	53	30	59	26
Tête et cou	3	6	24	13	27	12
Rétro péritoine	1	2	–	–	1	0.4



Fig

ure 16 : Répartition des TUMPM en fonction de leur siège



Fig

ure 17 : Répartition des TBPM en fonction de leur siège

4.2- Les signes inflammatoires :

-Les signes inflammatoires étaient retrouvés à l'inspection chez 17 patients soit 8% de l'effectif. Cette donnée n'a pas été précisée pour 8 malades.

4.3- La fixité de la tumeur :

-Une masse tumorale était mise en évidence à l'examen clinique chez 97 % des patients. Le caractère fixe de cette masse a été rapporté dans les 64 observations, soit 28% des malades de notre série.

-Une masse tumorale fixe a été retrouvée chez 45 malades ayant présenté une TMPM soit 92% de l'effectif. Alors que ce caractère était présent chez 18 malades qui ont présenté une TBPM soit 10% de l'effectif (Figure 18).

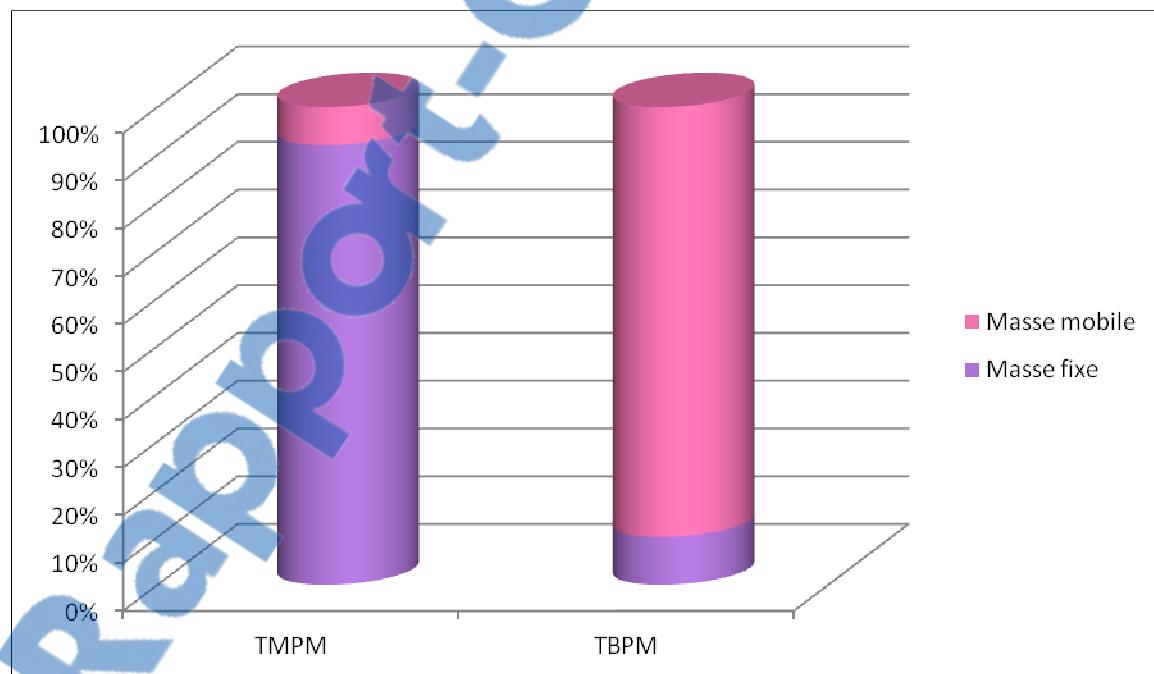


Figure 18 : Répartition des tumeurs en fonction de leur caractère fixe ou mobile

4.4– Les signes de compression locorégionale :

–Des signes de compression locorégionale étaient rapportés chez 11 patients soit 5% de notre effectif.

–Cette complication était rapportée exclusivement chez les patients ayant présenté une TMPM soit 23% de l'effectif de celle-ci.

4.5– Dimensions cliniques :

–Cent vingt six Tumeurs mesuraient 5cm ou plus soit 54% de l'effectif.

–La tumeur mesurait 5cm ou plus Chez 43 malades ayant présenté une TMPM, soit 88% de l'effectif (Figure19).

–Cent malades ayant présenté une TBPM soit 55% de l'effectif avaient une tumeur mesurant moins de 5 cm.

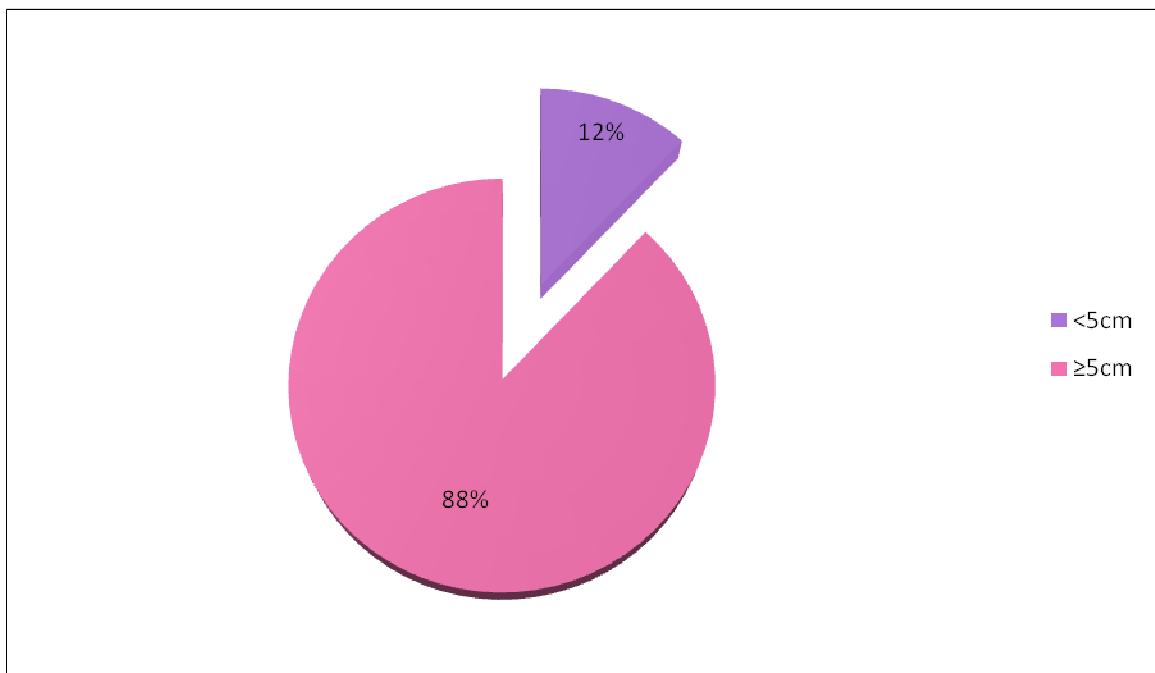


Figure 19: Répartition des TMPM en fonction de leur taille

Fig

III. Etude paraclinique :

1. Bilan biologique :

A l'étape diagnostique, des examens biologiques ont été réalisés :

- Une numération de formule sanguine a été réalisée chez 122 malades soit 53% de l'effectif.
- Une vitesse de sédimentation a été réalisée chez 50 malades soit 22 % de l'effectif.
- Un dosage de la protéine C réactive (CRP) a été réalisé chez 30 malades soit 13 % de l'effectif.

2. Bilan radiologique :

2-1. Examens réalisés :

- Des radiographies standards étaient réalisées chez 116 patients soit 83% de notre effectif.
- Une échographie des parties molles a été réalisée chez 134 malades soit 58% de l'effectif.
- Une TDM était réalisée pour 23 patients soit 10% de l'effectif.
- Une IRM a été réalisée pour 43 malades soit 19% de l'effectif.
- Une IRM des parties molles a été demandée pour tous les malades ayant présenté une TMPM, elle a été réalisée chez 24 patients soit 56%, vingt cinq malades ne l'ont pas réalisée très probablement en raison du coût élevé de cet examen radiologique.

3-2. Résultats :

3-2-1. La radiographie standard :

- Des calcifications ont été objectivées à la radiographie standard chez 3 patients.

-Une atteinte osseuse associée a été retrouvée chez 10 patients ayant présentés une TMPM. Elle était à type d'ostéolyse chez 8 patients et d'ostéocondensation chez 2 patients (Tableau VI).

Tableau VI: Répartition de l'atteinte osseuse en fonction du type histologique

Type histologique	Ostéolyse	Ostéocondensation	Fréquence dans le type histologique (%)
Chondrosarcome mésenchymateux	5	-	100%
Léiomyosarcome	1	-	25%
Sarcome épithéloïde	1	-	25%
Synovialosarcome	1	-	25%
Rhabdomyosarcome alvéolaire	-	1	50%
Sarcome indifférencié	-	1	17%



Figure 20: Radiographie standard d'un liposarcome du bras gauche

La figure n°20 objective l'aspect d'un liposarcome du bras gauche à la radiographie standard.

3-2-2.L'échographie des parties molles :

- Le siège de la tumeur :

- Cent trente quatre malades ont bénéficié d'une échographie des parties molles. Elle a été réalisée pour 87 malades ayant présenté une localisation aux membres soit 65% (Figure 21).

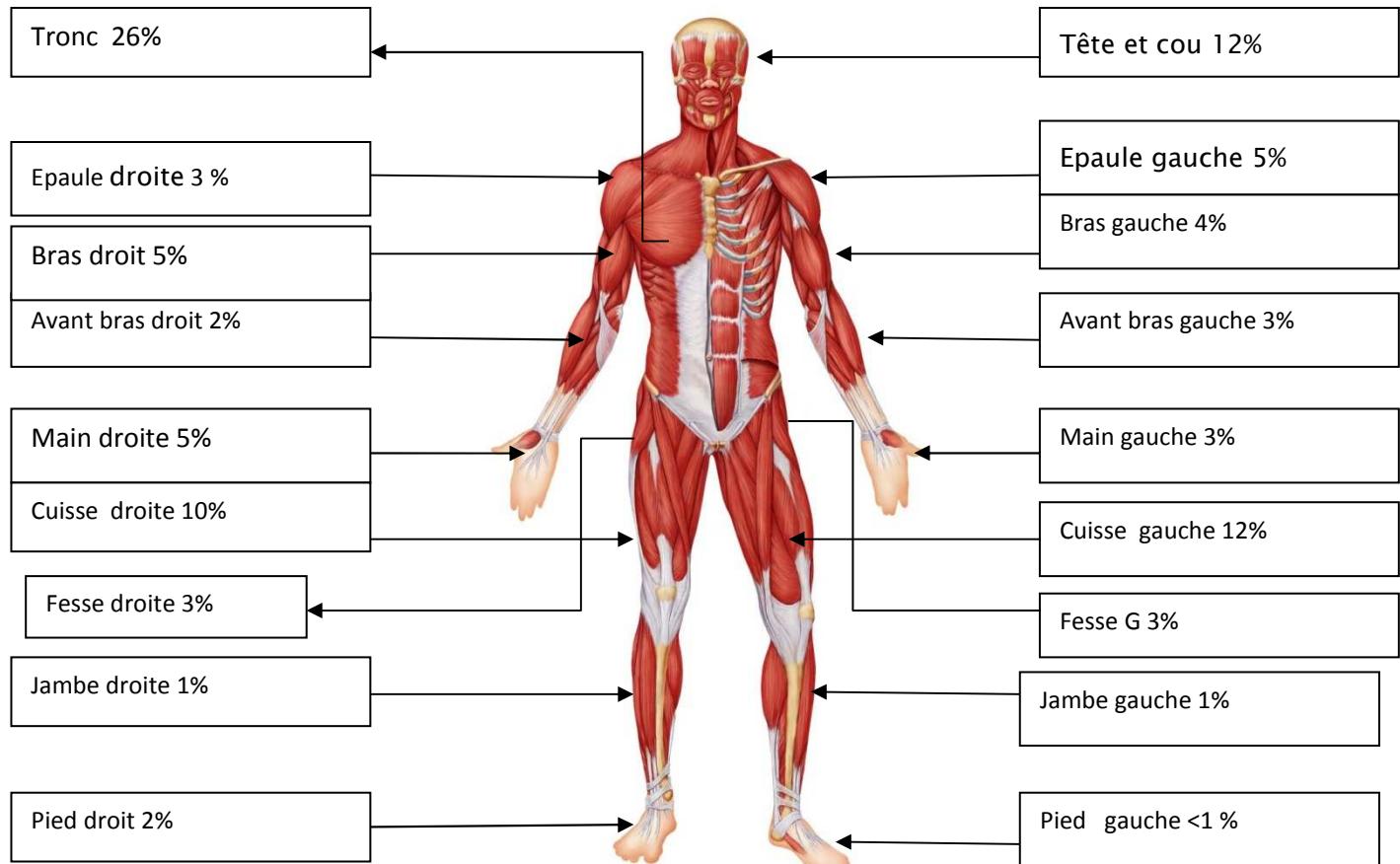


Figure 21 : Fréquence des différentes localisations des TPM

- La taille de la tumeur :

- La taille moyenne de la tumeur était de 7 cm avec des extrêmes de 1 et 22 cm.
- La taille moyenne pour les TMPM était de 12 cm avec des extrêmes de 4 et 22cm.
- La taille moyenne pour les TBPM était de 6cm avec des extrêmes de 1cm et 15 cm.
- Le tableau n° VII illustre la répartition des tumeurs en fonction de leur taille et de leur nature bénigne ou maligne.

Tableau VII : Répartition des tumeurs en fonction de leur taille et de leur nature bénigne ou maligne

Taille de la tumeur	TMPPM	TBPM
<5cm	5%	55%
≥5cm	95%	45%

- Les caractéristiques échographiques:

➤ Caractère profond ou superficiel :

-À l'échographie 101 TPM étaient superficielles soit 76% de l'effectif, alors que 33 étaient de siège profond soit 24%.

-Le tableau n° VIII illustre la répartition de la localisation en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

Tableau VIII : Répartition de la localisation en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

Nature de la tumeur	Fréquence de la localisation profonde(%)	Fréquence de la localisation superficielle(%)
Bénignes	75	16
Malignes	25	84

➤ Limites tumorales :

-Les limites tumorales étaient régulières chez 107 malades soit 82%, ce caractère n'a pas été précisé chez 3 patients (Tableau IX).

Tableau IX: Limites tumorales en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Nature de la tumeur	Limites régulières(%)	Limites irrégulières(%)
Bénignes	90%	10%
Malignes	24%	76%

➤ Aspects échographiques :

-Chez 117 patients la tumeur était hypoéchogène à l'échographie soit 87%.

-Chez 60% des patients ayant bénéficié d'une échographie la tumeur était homogène.

-Des calcifications ont été retrouvées chez 3 patients.

-Le tableau n° X illustre les différents aspects échographiques et leur fréquence selon la nature bénigne ou maligne de la tumeur.

Tableau X : Aspects échographiques en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Nature de la tumeur	Hypoéchogène (%)	Hyperéchogène (%)	Homogène (%)	Hétérogène (%)
Malignes	70	30	15	85
Bénignes	90	10	68	32

➤ Type de vascularisation au doppler couleur :

La tumeur était vascularisée au doppler couleur chez 54 malades, ce caractère a été étudié pour 72 malades (Tableau XI).

Tableau XI : Caractéristique au doppler en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Type histologique	Tumeur vascularisée au doppler couleur	Tumeur non vascularisée au doppler couleur
Tumeurs malignes	1 Liposarcome myxoïde 1 Léiomyosarcome 1 Sarcome épithéloïde 1 chondrosarcome	1 Liposarcome myxoïde 1 rhabdomyosarcome embryonnaire 1 liposarcome bien différencié
Tumeurs bénignes	1 tumeur à cellules géantes des tendons 14 lipomes	1 hibernome 1 angiome 1 angioléiomome 2 angiolipomes 8 hémangiomes 37 lipomes

➤ rapports avec les structures de voisinage :

L'envahissement des structures adjacentes a été retrouvé chez 4 malades ayant tous présenté des TMPM.

3.2.3-Imagerie par résonnance magnétique :

-Une IRM a été réalisée chez 43 malades, vingt quatre malades ayant présenté une TMPM.

❖ Siège de la tumeur :

-La tumeur était compartimentale chez 33 malades soit 77% de l'effectif.

-Le siège de la tumeur était profond chez 39 patients soit 91% de l'effectif (tableau XII).

Tableau XII: localisation tumorale en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Nature de la tumeur	Localisation profonde(%)	Localisation superficielle(%)
Maligne	51	4.5
bénigne	40	4.5

❖ Taille de la tumeur :

- La taille moyenne à l'IRM était de 10 cm avec des extrêmes de 4 et 22 cm.
- La taille moyenne pour les TMPM était de 11cm avec des extrêmes de 4et 22cm (tableau XIII).

Tableau XIII : Taille tumorale en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Nature de la tumeur	Taille moyenne	Extrêmes
Maligne	11cm	4cm-22cm
bénigne	7.5cm	3cm-13cm

❖ Limites tumorales :

- Chez 29 malades la tumeur n'a pas présenté de capsule soit 67% (tableau XIV).

Tableau XIV : Capsule tumorale en fonction de la nature tumorale

Nature de la tumeur	capsule	Pas de capsule
Maligne	12%	42%
bénigne	21%	25%

❖ Signal en séquences T1 et T2 :

- Le tableau n° XV illustre les caractéristiques radiologiques en IRM en fonction du type histologique de la tumeur.

Tableau XV: Caractéristiques radiologique (IRM) en fonction du type histologique de la tumeur

Type histologique de la tumeur		Signal en T1+gadolinium		Signal en T1+saturation de graisse			Signal en T2	
		rehaussement	Pas de rehaussement	Hypo signal	Iso signal	Hyper signal	Hypo signal	Hyper signal
Tumeurs adipeuses	Bénignes	15	-	15	-	-	1	14
	Malignes	10	-	4	3	3	1	9
Tumeurs fibroblastiques	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	Malignes	3	-	2	1	-	-	3
Tumeurs fibrohistiocytaires	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	Malignes	2	-	-	2	-	-	2
Tumeurs musclaires	Bénignes	2	-	-	-	2	-	2
	Malignes	2	-	-	1	1	-	2
Tumeurs vasculaires	Bénignes	1	-	1	-	-	-	1
	malignes	-	-	-	-	-	-	-
Tumeurs chondro-ossseuses	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	malignes	1	-	-	-	1	-	1
Tumeurs à différenciation incertaine	Bénignes	1	-	-	-	1	-	1
	Malignes	6	-	-	6	-	-	6

❖ Nécrose et hémorragie :

-Une nécrose tumorale et une hémorragie ont été visualisées à l'IRM chez 30% des patients. Tous avaient présenté une TMPM. Aucun cas de fibrose n'a été retrouvé.

❖ Envahissement neuro-vasculaire :

Il a été retrouvé chez un patient qui a présenté un rhabdomyosarcome alvéolaire de la fesse droite.

Nous avons colligé 3 patients avec TMPM avec refoulement des structures vasculaires et nerveuses. Le premier a présenté un sarcome synovial de la cuisse gauche. Le second avait un sarcome indifférencié de la cuisse droite et le dernier avait un chondrosarcome mésenchymateux de la fesse gauche.

La figure n°22 représente l'aspect en IRM d'un liposarcome myxoïde de la cuisse gauche chez un patient de 48 ans. La figure 22A illustre l'aspect en séquence T1 spinécho en saturation de graisse après injection de gadolinium, dans le plan axial passant par l'extrémité inférieure du fémur : Le processus tumoral refoule discrètement le pédicule vasculaire poplité à sa partie supérieure qui est respectée. La figure 22 B en séquence T1, FSE dans le plan sagittal après injection de gadolinium : Le processus tumoral se rehausse de façon hétérogène. Il arrive jusqu'au contact du condyle, mesure 20cm de hauteur. On note le contact étendu avec la corticale osseuse fémorale.

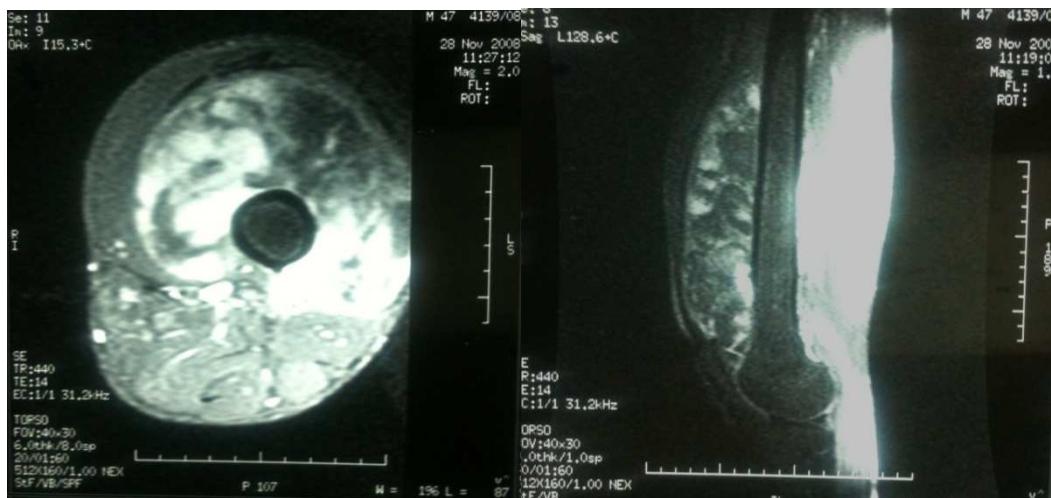


Figure 22 A

Figure 22 B

Figure 22 : IRM d'un liposarcome myxoïde de la cuisse gauche

La figure 23 illustre l'aspect en IRM d'une récidive de liposarcome myxoïde chez un patient de 43 ans, sous forme de deux localisations métastatiques au niveau de la face interne de la cuisse gauche supérieur et inférieur par rapport au site de la première exérèse chirurgicale. La figure 23 A et 23 B représente l'aspect IRM en séquence FAT SAT dans le plan coronal : des formations hypersignaux arrondies, polylobées : La première grossièrement ovale de 4cm de diamètre de grand axe, la deuxième ovale, polylobée de 8cm de diamètre grand axe. La figure 23 C illustre l'aspect en IRM en séquence T1 FSE dans le plan sagittal ; La lésion est polylobée en hyposignal se développant entre les plans musculaires. En séquence T1 FSE en saturation de graisse après injection de PDC, la figure 23 D objective la lésion qui se rehausse fortement de manière discrètement hétérogène.



Figure 23 A

Figure 23 B



Figure 23 C

Figure 23 D

Figure 23 : IRM d'une récidive de liposarcome myxoïde de la cuisse gauche

La figure 24 représente l'aspect en IRM d'un rhabdomyosarcome alvéolaire de la fesse droite chez un patient de 20 ans. La figure 24 A objective l'aspect en séquence T1, en saturation de graisse, FSE : Processus tissulaire intéressant le muscle de la fesse infiltrant le sacrum. Il est en isosignal et comporte des petites plages en hypersignal en rapport avec l'hémorragie. La figure 24 B objective en séquence T1, saturation de graisse, FSE dans le plan coronal avec injection de PDC : un Processus tissulaire rehaussé par le PDC, intéresse les muscles glutéaux, infiltre modérément le pelvis, refoulant le rectum. Ce processus s'étend en haut dans la région paravertébral droite et en paracanalaire. A noter l'hypersignal traduisant l'infiltration de l'hémisacrum droit. En Séquence T2, FSE dans le plan coronal,

passant par la partie postérieure du bassin, la figure 24C note l'importance de l'extension tumorale vers la loge glutéale, la région sacrée, ainsi que la région paravertébral et vers la région glutéale controlatérale. Le processus tumoral est en hypersignal hétérogène.

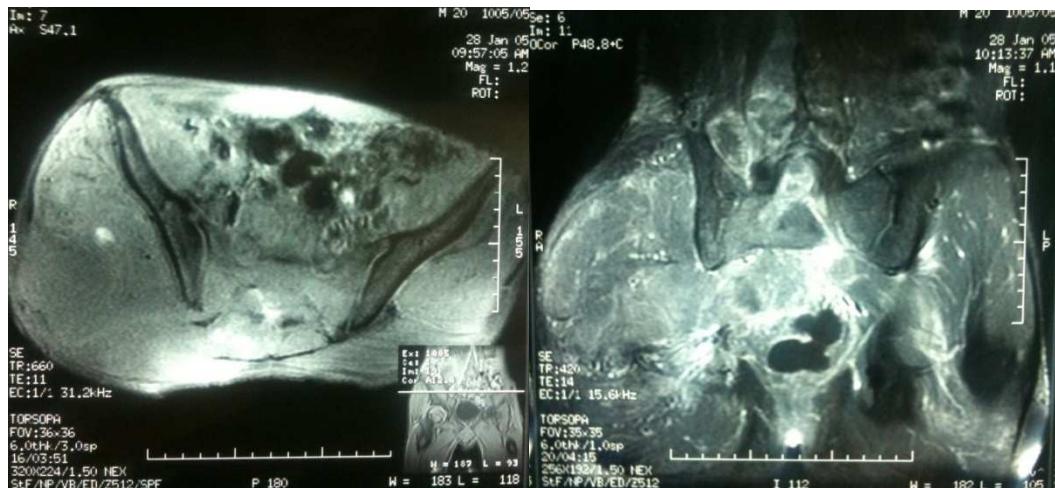


Figure 24 A

Figure 24 B



Figure 24 C

Figure 24 : IRM d'un rhabdomyosarcome alvéolaire de la fesse droite

3.2.4- Tomodensitométrie :

-Une TDM a été réalisée chez 23 patients. Treize patients avaient présenté des TBPM alors que 10 patients ont présenté des TMPM.

-Chez 18 malades la tumeur était hypodense soit 78%.

-Le tableau n° XVI illustre la répartition de la densité à la TDM en fonction du type histologique.

-Des calcifications ont été visualisées chez 4 patients. Deux d'entre eux ont présenté un chondrosarcome. Un patient a présenté un liposarcome myxoïde et le dernier un sarcome synovial.

Tableau XVI : Répartition de densité à la TDM en fonction du type histologique

	hypodense	Hyperdense
Tumeurs malignes	1 Rhabdomyosarcome fusiforme 1 Rhabdomyosarcome embryonnaire 1 Liposarcome myxoïde 1 Sarcome synovial 1 Sarcome indifférencié Pléomorphique	3 chondrosarcome mésenchymateux 1 lioimyosarcome 1 sarcome indifférencié Pléomorphique
Tumeurs bénignes	10 lipomes 1 angiolipome 2 hématangiome	---

- Le tableau n° XVII illustre le type de rehaussement après injection de produit de contraste en fonction du type histologique

Tableau XVII: Type de rehaussement après injection de produit de contraste en fonction du type histologique

	Rehaussement	Pas de rehaussement
Tumeurs malignes	1 léiomyosarcome 1 rhabdomyosarcome embryonnaire 1 sarcome synovial 1 rhabdomyosarcome fusiforme 3 chondrosarcomes mésenchymateux 1 liposarcome myxoïde 2 sarcomes indifférenciés Pléomorphes	-----
Tumeurs bénignes	2 hémangiomes 1 lipome lipocytique	1 angiolipome 9 lipomes lipocytiques

Tableau XVIII: Limites tumorales en fonction du type histologique

	contours		Capsule	
	Réguliers	irréguliers	présente	absente
Tumeurs malignes	1 sarcome Indifférencié 1 Liposarcome myxoïde	1 rhabdomyosarcome fusiforme 3 chondrosarcomes 1 léiomyosarcome 1 sarcome indifférencié Pléomorphe 1 sarcome synovial	1 sarcome Indifferencé P 1 Liposarcome myxoïde	1 rhabdomyosarcome fusiforme 3 chondrosarcomes 1 léiomyosarcome 1 sarcome indifférencié P 1 sarcome synovial
bénignes	1 angiolipomes 1 hémangiome 9 lipomes	1 lipome	1 hémangiome	10 lipomes 1 angiolipome

Le tableau n°XIX illustre l'atteinte de la corticale osseuse en fonction du type histologique.

Tableau XIX : Atteinte de la corticale osseuse en fonction du type histologique

	Corticale osseuse rompue	Corticale osseuse respectée
Tumeurs malignes	2 chondrosarcomes Mésenchymateux 2 sarcomes indifférenciés pléomorphes 1 sarcome synovial 1 rhabdomyosarcome fusiforme	1 chondrosarcome 1 Léiomyosarcome 1 rhabdomyosarcome embryonnaire 1 liposarcome myxoïde
Tumeurs bénignes	-----	2 hémangiomes 10 lipomes lipocytiques 1 angiolipome

La figure 25 illustre l'aspect tomodensitométrique d'un liposarcome de la cuisse gauche.

La figure 25 A représente l'aspect en fenêtre parties molles : La coupe axiale de l'extrémité inférieure du fémur, objective une masse tissulaire hypodense hétérogène intéressant le muscle crural englobant l'os sur une circonférence supérieur à 200°. La figure 25 B illustre l'aspect en fenêtre osseuse n'objectivant pas d'atteinte de la corticale osseuse.



Figure 25 A



Figure 25 B

Figure 25 : TDM d'un liposarcome de la cuisse gauche

La figure 26 illustre l'aspect tomodensitométrique d'un sarcome synovial de la cuisse droite chez un patient de 55 ans. La figure 26 A objective un processus calcifié de l'extrémité inférieure de la cuisse à la radiographie du genou de face (cliché numérisé du scanner). La Figure 26 B objective en coupe axiale sans injection de PDC un processus tissulaire intéressant les parties molles postérieures de la cuisse, hétérodense comportant de larges plages de calcifications. Le processus tumorale est en contact intime avec la corticale. La lésion mesure environ 16cm de diamètre transversal. La Figure 26 C en coupe axiale passant par la métaphyse du fémur en fenêtre osseuse objective un processus tissulaire comportant des plages de calcifications, en contact intime avec la corticale postérieure qui paraît respectée, cette dernière est siège d'une réaction périostée latérale.



Figure 26 A

Figure 26 B



Figure 26 C

Figure 26 : TDM d'un sarcome synovial de la cuisse droite

IV-Etude anatomopathologique :

1-Matériel d'étude :

- Tous les patients de notre série ont eu une biopsie. Il s'agissait :
 - ◆ D'une biopsie exérèse d'une TPM pour 190 patients soit 82%.
 - ◆ D'une biopsie chirurgicale à ciel ouvert pour 42 patients soit 18% de l'effectif.

2- Aspect macroscopique :

2-1 Forme macroscopique :

- Elle était appréciée sur des biopsies exérèses et sur des pièces opératoires pour 208 patients soit 90%.
 - L'aspect nodulaire était retrouvé dans 74% de cas.

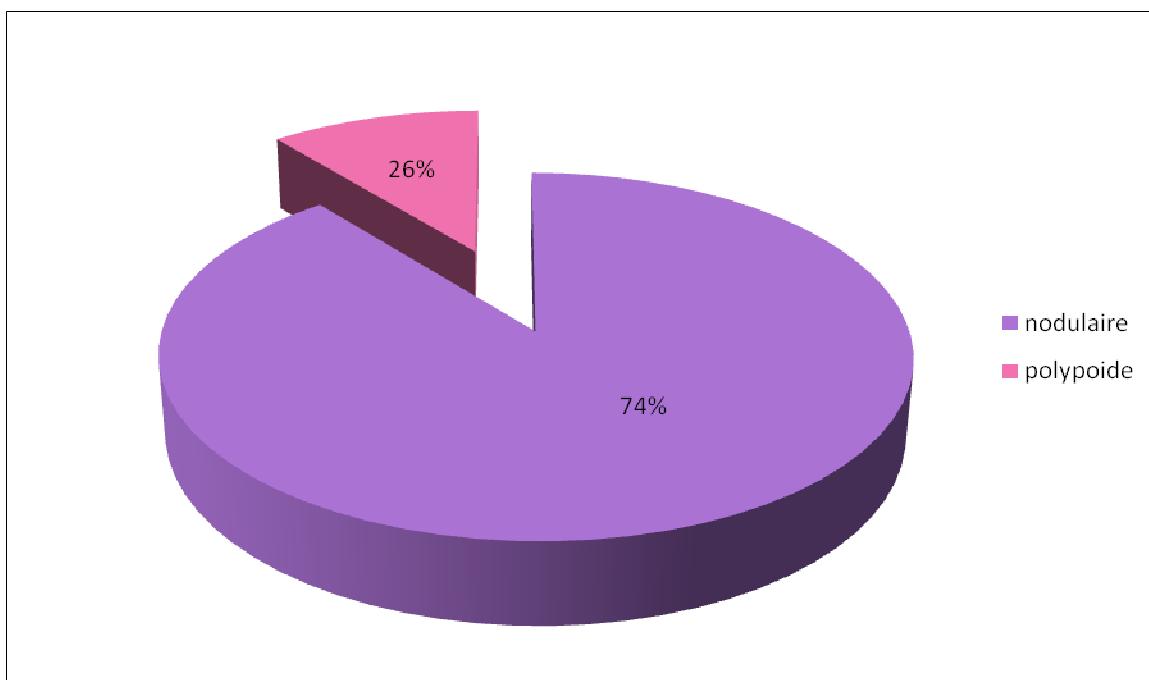


Figure 27: Répartition des cas selon leurs aspects macroscopique

2.2-Poids et dimensions :

- La dimension moyenne se situait à 7 cm, la moyenne était de 6cm pour les TBPM et de 17cm pour les TMPM.

-Le poids moyen était de 109 g avec des extrêmes entre 10 g et 2kg.

-Le poids moyen pour les TMPM était de 517g avec des extrêmes de 80g et 2kg, pour les TBPM le poids moyen était de 61g avec des extrêmes de 10g et 880g.

2.3-La consistance :

-La tumeur était de consistance ferme dans plus de la moitié des cas (57%) (Figure 28).

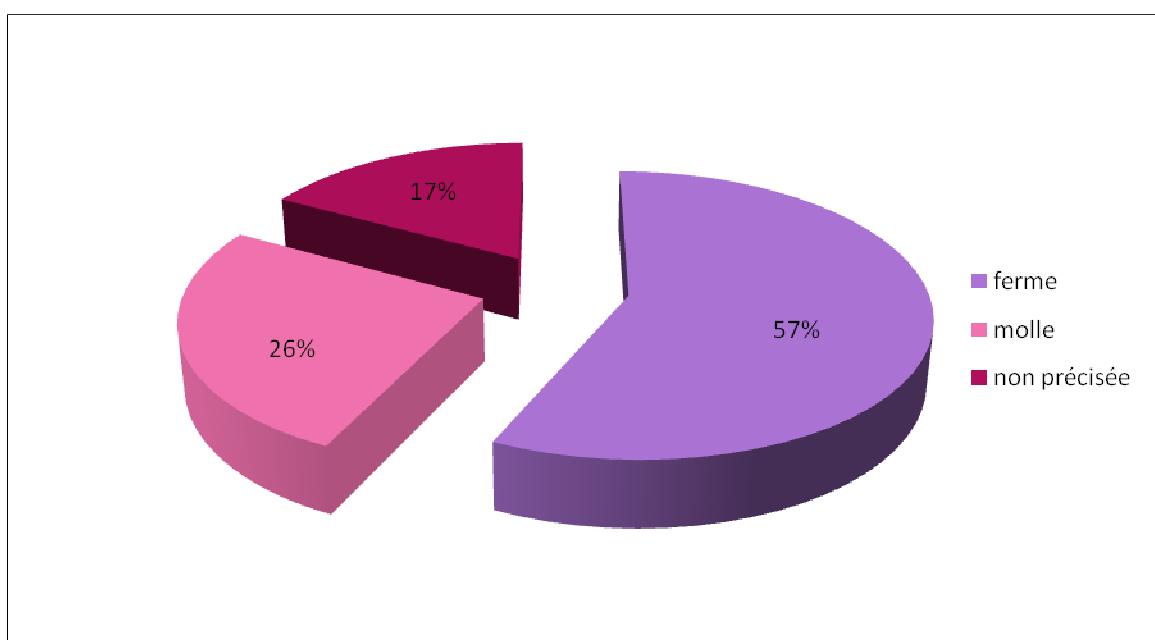


Figure 28 : Répartition des cas selon la consistance de la tumeur

2.4-Les limites tumorales :

-Une capsule a été retrouvée à l'examen macroscopique dans 38% de l'effectif.

-Dans 82% des cas la tumeur était adipeuse.

2.5-la nécrose et l'hémorragie :

♦ Une hémorragie a été retrouvée chez 44 patients soit 21% de l'effectif.

♦ une nécrose tumorale a été retrouvée à l'examen macroscopique chez 15 patients, dix d'entre eux ont présenté une TMPM.

3- Aspect microscopique :

- L'étude histopathologique montrait que les tumeurs adipeuses, étaient les plus fréquentes, suivies par les tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires (Figure 29).

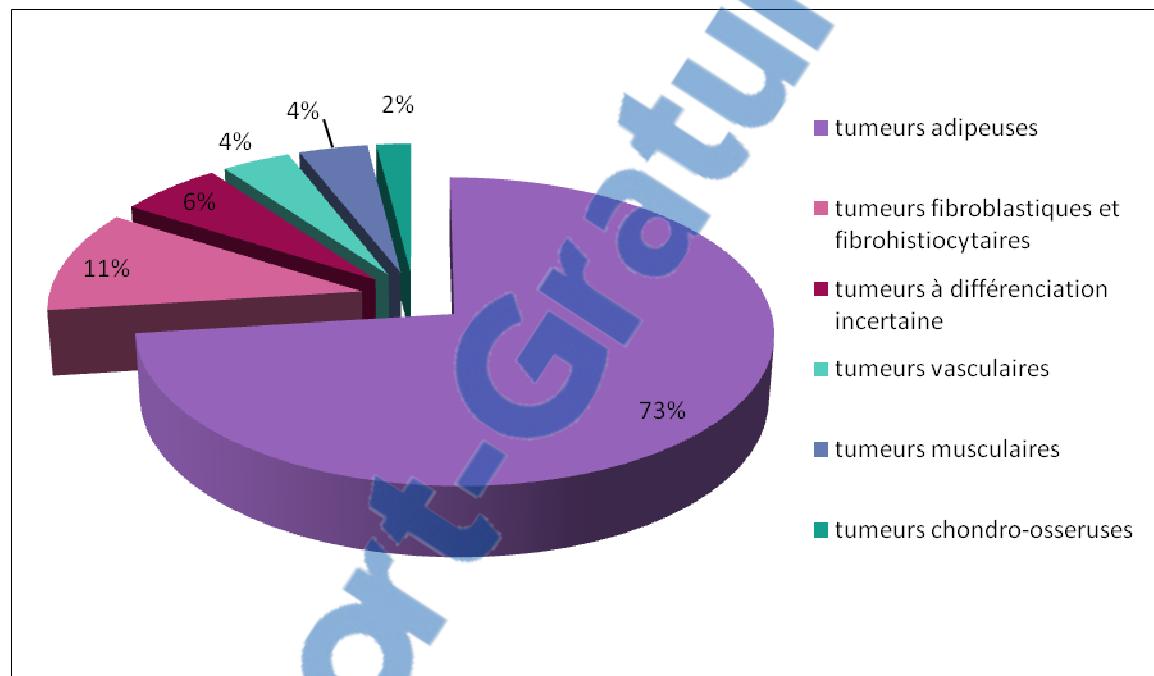


Figure 29 : Répartition des tumeurs selon leur origine histogénétique.

- Quatre vingt douze pour cent des tumeurs adipeuses étaient bénignes.
- Plus de la moitié des tumeurs fibroblastiques et fibrohistiocytaires étaient malignes (52%).
- Soixante dix pour cent des tumeurs musculaires étaient malignes. Toutes les tumeurs vasculaires étaient bénignes (Tableau XX).

Tableau XX: Répartition des tumeurs en fonction de leur type histologique et de leur nature bénigne ou maligne

Type histologique		effectif	fréquence	Sous type histologique
Tumeurs adipeuses	bénignes	156	67%	133 lipomes lipocytiques 9 lipomes IM 11 angiolipomes 1 hibernome 1 myolipome 1 lipome remanié
	malignes	14	6%	7 LPS myxoïde 3 LPS bien différenciés 3 Lipomes atypiques 1 LPS pléomorphe
Tumeurs fibroblastiques	bénignes	2	1%	2 angiofibromes
	malignes	6	3%	2 fibrolipomes 2 tumeurs fibreuses solitaires 1 fibrosarcome 1 tumeur fibroblastique desmoïde
Tumeurs fibrohistiocytaire	bénignes	10	4%	10 tumeurs à cellules géantes des tendons
	malignes	7	3%	6 sarcomes indifférenciés pléomorphe 1 sarcome à cellules géantes
Tumeur du muscle lisse	bénignes	3	1%	3 angioléiomyomes
	malignes	4	2%	4 léiomyosarcomes
Tumeur muscle strié	bénignes	-	-	-
	malignes	3	1%	1 rhabdomyosarcome

				embryonnaire 2 rhabdomyosarcome alvéolaire
Tumeur vasculaire	bénignes	10	4%	4 hémangiomes caverneux 4 hémangiomes capillaires 2 hémangiomes intramusculaires
	malignes	-	-	-
Tumeur chondro-ossuse	bénignes	-	-	-
	malignes	5	2%	5 chondrosarcomes mésenchymateux
Tumeur à différenciation incertaine	bénignes	2	1%	1 myxome 1 angiomyxome
	malignes	10	5%	2 sarcomes indifférenciés 4 sarcomes épithéloïdes 4 synovialosarcomes

3-1.Tumeurs adipeuses :

3-1-1.Lipome lipocytique :

- Il était retrouvé chez 143 patients, soit 84% des tumeurs adipeuses.
- Il était de localisation sous cutanée superficielle ou intramusculaire profonde.
- La tumeur était de couleur jaunâtre, encapsulée, d'architecture lobulée. Les lobules étaient séparés par de fins septas conjonctivo-vasculaires.
- Elle était faite de cellules adipocytaires matures sans atypies cytonucléaires ni mitoses.
- Il n'y avait pas de lipoblastes.

La résection était complète pour 141 patients et incomplète pour 2 patients.

3-1-2. Angiolipome :

- Il était retrouvé dans 11cas, soit 6% des tumeurs adipeuses.
- la tumeur était partiellement encapsulée et présentait 2 contingents :
 - Un contingent adipocytaire dominant mature agencé en lobules sans lipoblastes visibles.
 - Et un autre contingent vasculaire fait de capillaires de taille variable, à paroi fine, bordés par un épithélium turgescents.
- Le tissu interstitiel était fibreux ponctué de lymphocytes et dissocié par des suffusions hémorragiques.
- La résection était complète pour 9 patients.

3-1-3.Myolipome :

- Il était retrouvé chez 1cas.
- Il était de localisation sous cutanée.
- La tumeur était polylobée, encapsulée de consistance ferme.
- Elle était faite de cellules adipocytaires matures sans atypies cytonucléaires ni mitoses et de cellules musculaires lisses avec présence d'une composante vasculaire.
- La résection était complète.

3-1-4. Hibernome :

- ◆ Il a été retrouvé chez un cas.
- ◆ La tumeur était agencée en nappes, finement lobulée par des tractus conjonctivo-vasculaires.
- ◆ Elle était faite de cellules adipocytaires avec un cytoplasme microvacuolaire et éosinophile, les noyaux étaient indemne de mitoses anormales.
- ◆ Il n'y avait pas de lipoblastes.

3-1-5.Liposarcomes :

3-1-5-1.Liposarcomes bien différenciés ou lipomes atypiques (lipome-like):

Il était retrouvé chez 6 patients.

- ◆ La tumeur était bien limitée, lobulée, de couleur blanc-jaunâtre siège de foyers nécrotiques et de foyers fibreux.
- ◆ Elle était d'architecture lobulaire avec un aspect inégal des lobules.
- ◆ Elle était faite de cellules adipocytaires riches en atypies cytonucléaires avec des noyeux volumineux et nucléolés.
- ◆ La tumeur présentait des zones fibreuses et mucoides, au sein de ces dernières des lipoblastes ont été retrouvés.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales pour 3 patients, saines pour 2 patients.

3-1-5-2.Liposarcomes myxoides :

- ◆ Il était retrouvé chez 7 patients.
- ◆ La tumeur était bien limitée non encapsulée, myxoïde, homogène.
- ◆ Elle comportait trois composantes :
 - **Vasculaire** : faite d'un réseau de capillaires branchés à paroi fine.
 - **Myxoïde** : elle est constituée d'un fond grillagé et de lacs mucoïdes.
 - **Cellulaire** : Les cellules sont de taille petite à moyenne organisées autour des capillaires à noyau ovalaire sombre souvent vésiculeux. Le cytoplasme est éosinophile et étoilé. A ces cellules rondes prédominantes sont associés des lipoblastes de localisation essentiellement périphérique.
- ◆ Le lipoblaste correspond à une cellule avec une ou plusieurs vacuoles lipidiques à contours nets, bien limités, refoulant le noyau en périphérie et l'encochant.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales pour 2 patients, et saines pour 3 patients.

3-1-5-3.Liposarcome pléomorphe :

- ◆ Il était retrouvé chez une patiente.
- ◆ La tumeur était bien limitée, non encapsulée.
- ◆ Elle comportait 2 types de cellules :

- Des cellules fusiformes agencées en faisceaux, ayant un noyau hyperchrome riche en atypies cytonucléaires. les mitoses étaient nombreuses et des mitonécroses ont été notées.
- Des cellules à cytoplasme large et vacuolaire, ces vacuoles encochaient le noyau. Le stroma était hyalin.
-

3-2.Tumeurs fibroblastiques et fibrohistiocytaires :

3-2-1.Angiofibrome :

- ◆ Il était retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était bien limitée, à surface polylobée, ferme et homogène partiellement délimitée par une capsule fibreuse.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes agencées en faisceaux courts et enchevêtrés, à noyau oblongue. Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Des vaisseaux de taille moyenne et à paroi fine ont été retrouvés.
- ◆ L'interstitium était œdémateux, ponctué de lymphocytes et de plasmocytes.
- ◆ La résection était complète chez les 2 patients.

3-2-2.Tumeur à cellules géantes des gaines et des tendons :

- ◆ Elle était retrouvée chez 10 patients.
- ◆ La tumeur était encapsulée, lobulée, ferme, sa couleur variait entre blanchâtre, grisâtre et jaunâtre.
- ◆ Elle présentait 2 contingents :
 - Un contingent formé de cellules mononucléées à noyaux ovoïdes et à cytoplasme peu abondant et éosinophile.
 - Un deuxième contingent formé de cellules géantes multinucléées à noyaux ovoïdes et à cytoplasme éosinophile et abondant.
- ◆ Les cellules géantes retrouvées étaient soit de type Muller ou de type ostéoclastique.
- ◆ Des dépôts d'hemosidérine ont été fréquemment retrouvés.
- ◆ La résection était complète chez 9 patients.

3-2-3. Fibrolipome :

- ◆ Il était retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était de couleur blanc-jaunâtre.
- ◆ Elle présentait 2 contingents :
 - Un contingent formé par des adipocytes matures.
 - Un deuxième contingent formé par des fibroblastes à cytoplasme allongé et grêle, organisés en travées fibreuses qui délimitaient des logettes adipeuses.
- ◆ Il n'y avait pas de lipoblastes ni de zones myxoïdes.
- ◆ Les limites de résection étaient saines chez les 2 patients.

3-2-4. Tumeur fibreuse solitaire :

- ◆ Elle était retrouvée chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était bien limitée par une pseudocapsule.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes qui se disposaient en faisceaux courts d'architecture hémangiopéricyttaire.
- ◆ Ces cellules présentaient un noyau fusiforme avec des atypies cytonucléaires modérées. Les mitoses étaient rares pour une tumeur (2 à 3 mitoses/champs au fort grossissement) alors qu'elles étaient assez nombreuses pour la deuxième tumeur (5 mitoses/ champs).
- ◆ La vascularisation était riche développée surtout en périphérie et au contact direct avec la prolifération.
- ◆ Des zones chéloïdes ainsi que des foyers de calcifications ont été observés.
- ◆ Il n'y avait pas de nécrose.
- ◆ Les limites de résection étaient saines chez les 2 patients.

3-2-5.Tumeur fibroblastique de type désmoïde :

- ◆ Elle était retrouvée chez un patient.
- ◆ La tumeur était bien limitée, de couleur blanc-jaunâtre, de consistance élastique.

- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes organisées en faisceaux au sein d'un stroma riche en vaisseaux, en fibres collagènes et ponctué d'éléments inflammatoires.
- ◆ Ces cellules étaient à noyaux fusiformes sans mitoses anormales, le cytoplasme était abondant éosinophile.
- ◆ La prolifération tumorale emprisonnait quelques adipocytes réguliers.
- ◆ Les limites de résection étaient saines.

3-2-6.Fibrosarcome :

- ◆ Il était retrouvé chez un patient.
- ◆ La tumeur était polylobée, pédiculée, bien limitée, de couleur blanchâtre.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes agencées en faisceaux entrecroisés. Ces cellules étaient mono ou multinucléées, à noyaux pléomorphes anisocaryotiques et à chromatine hétérogène. les mitoses étaient nombreuses (12 mitoses/champ au fort grossissement). Des mitonécroses ont été notées. Le cytoplasme était abondant éosinophile.
- ◆ Le stroma réaction était fibro-inflammatoire.
- ◆ La vascularisation était riche, faite de nombreux vaisseaux sanguins éctasiques à endothélium turgescent.
- ◆ Une nécrose estimée à moins de 5% de la prolifération a été observée.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales.

3-2-7.Sarcome indifférencié pléomorphe :

- Il était retrouvé chez 6 patients.
- La tumeur était de couleur blanchâtre, de consistance dure, siège de remaniements hémorragiques et nécrotiques.
- Elle était faite de contingents pléomorphes avec présence de cellules fusiformes de grande taille munies d'un noyau ovalaire, arrondi ou allongé.

- ils étaient hyperchrome anisocaryotique et siège de nombreuses mitoses et de mitonécroses.
- Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- Ces cellules avaient un aspect épithéloïde par place.
- Des cellules géantes multinucléées siège d'atypies cytonucléaires ont été également observées.
- La stroma réaction était fibro-inflammatoire.
- Le réseau vasculaire était développé.
- Les limites de résection étaient saines chez un patient et tumorales chez 2 patients.

3-2-8.Tumeur à cellules géantes des tissus mous :

- Elle était retrouvée chez un patient.
- La tumeur était bien limitée, solide, de couleur blanchâtre.
- Elle était formée de cellules mononucléées rondes ou fusiformes et des cellules géantes de type ostéoclastique.
- Les mitoses étaient rares.
- La stroma réaction était grêle et richement vascularisé.

3-3. Tumeurs musculaires:

3-3-1. Angioléiomome :

- ♦ Il était retrouvé chez 3 patients (30% des tumeurs musculaires).
- ♦ La tumeur était bien circonscrite, de couleur blanc-grisâtre.
- ♦ Elle était faite de tissu fibro-adipeux et musculaire lisse. il était le siège de large fente vasculaire.
- ♦ Le tissu fibreux était le siège de remaniements inflammatoires.
- ♦ L'exérèse, était complète pour les 3 patients.

3-3-2.Léiomyosarcome :

- ◆ Il était retrouvé chez 4 patients.
- ◆ La tumeur est plus ou moins limitée, blanc-grisâtre.
- ◆ Elle était faite de cellules se disposaient en longs faisceaux ou en cordons.
- ◆ Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Les noyaux étaient irréguliers, polymorphes, plurilobés ou monstrueux munis de quelques mitoses anormales.
- ◆ Des foyers de nécroses ont été observés.
- ◆ Les limites de résection étaient saine chez un patient, tumorales chez un autre.

3-3-3.Rhabdomyosarcome alvéolaire :

- ◆ Il était retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était faite de cellules rondes, de grande taille à noyau rond muni d'un nucléole central proéminent et de très nombreuses mitoses anormales. Ces cellules étaient délimités par des septas fibro-vasculaires.
- ◆ Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Des cellules de type rhabdomyoblastique ont été retrouvées.
- ◆ Une infiltration des fibres musculaires striées et des structures conjonctives adjacentes a été observée.
- ◆ Des remaniements nécrotiques et hémorragiques ont été retrouvés.

3-3-4.Rhabdomyosarcome embryonnaire :

- ◆ Il était retrouvé chez une patiente.
- ◆ La tumeur était de couleur blanchâtre, de consistance ferme et d'aspect fasciculé.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes, munies d'un noyau allongé.sa chromatine était hétérogène.il était muni d'un nucléole central et de nombreuses mitonécroses.
- ◆ Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Le réseau vasculaire était riche à paroi fine.
- ◆ Un fond myxoïde et de nombreuses structures fibrillaires ont été observés.

- ◆ Il n'y avait pas de nécrose ni d'hémorragie.

3-4.Tumeurs vasculaires :

3-4-1.Hémangiome caverneux :

- ◆ Il a été retrouvé chez 4 patients.
- ◆ La tumeur était moins circonscrite parfois polyptioïde, recouverte par un tissu graisseux.
- ◆ Elle était constituée de vaisseaux dilatés, gorgés de sang, bordés d'un endothélium aplati.
- ◆ Les parois vasculaires étaient parfois épaissies par une fibrose adventitielle.

3-4-2.Hémangiome capillaire :

- ◆ Il a été retrouvé chez 4 patients.
- ◆ La tumeur était polyptioïde de consistance ferme et à surface bleutée.
- ◆ Elle était faite de capillaires à paroi fibreuse fine bordée par une assise de cellules endothéliales turgescentes.
 - ◆ Une organisation en lobules et en bouquets a été observée.
 - ◆ Les noyaux sont ovoïdes discrètement anisocaryotes. Le cytoplasme était réduit.
 - ◆ Le tissu interstitiel était fibreux ponctué de lymphocytes.
 - ◆ Il n'y avait pas d'atypies ou de mitoses dans tous les cas.
 - ◆ L'exérèse était complète pour 2 patients.

3-4-3.Hémangiome intramusculaire :

- ◆ Il était retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était de couleur jaunâtre.
- ◆ Elle était faite de tissu musculaire strié et d'un tissu fibreux. Ce dernier comportait une prolifération vasculaire faite de vaisseaux de taille variable. Leur paroi était amincie et leur endothélium était régulier.
 - ◆ Un infiltrat inflammatoire dense a été retrouvé, il était fait de lymphocytes, de plasmocytes, de nombreuses cellules géantes multinucléées et de sidérophages.
 - ◆ L'exérèse était complète pour les 2 patients.

3-5.Tumeurs chondro-osseuses :

3-5-1.Chondrosarcome mésenchymateux :

- ◆ Il était retrouvé chez 5 patients.
 - ◆ La tumeur était polylobée, circonscrite. Des foyers d'hémorragie et de Nécrose ont été observés.
 - ◆ Elle était faite de deux contingents :
 - le premier était fait de nappes de cellules de taille moyenne d'aspect ovoïde ou fusiforme. Les noyaux étaient anisocaryotiques hyperchromes et siège de mitoses anormales. Le cytoplasme était abondant éosinophile. La vascularisation était riche de type hémangiopéricyttaire.
 - le second contingent était fait d'ilots cartilagineux malins. les chondrocytes montraient des atypies cytonucléaires manifestes avec de nombreuses mitoses anormales.
- Des foyers de calcification et de nécrose ont été retrouvés.

3-6.Tumeur à différenciation incertaine :

3-6-1. Angiomyxome :

- ◆ Il était retrouvé chez un patient.
- ◆ La tumeur était faite de cellules fusiformes et étoilées régulières au sein d'un stroma myxoïde.
- ◆ La vascularisation est peu développée et faite de capillaires à paroi épaisse.
- ◆ La prolifération infiltrait le muscle strié.

3-6-2.Myxome intra-musculaire :

- ◆ Il était retrouvé chez un patient.
- ◆ La tumeur était brillante, de consistance molle.
- ◆ Elle était faite de cellules fibroblastiques sans atypies ni mitoses.

- ◆ Le stroma était myxoïde avec présence d'une composante vasculaire qui était d'aspect branché
- ◆ La prolifération envahissait le tissu adipeux et fibreux.

3-6-3.Sarcome synovial :

- ◆ Il a été retrouvé chez 4 patients.
- ◆ La tumeur était multinodulaire, parfois circonscrite. Sa surface est blanchâtre avec des zones de remaniements nécrotiques et hémorragiques.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes et de cellules épithéloïdes agencée en nappes diffuses.
- ◆ Les noyaux étaient allongés, anisocaryotes. la chromatine était hétérogène dense munie d'un ou deux nucléoles et de nombreuses mitoses et mitonécroses.
- ◆ Le cytoplasme est abondant et éosinophile.
- ◆ Le tissu interstitiel était grêle et fibreux siège d'une vascularisation de type hémangiopéricyttaire.
- ◆ Une infiltration des structures adipeuses, tendineuses, et musculaires striées.
- ◆ Le sarcome synovial était de type biphasique dans 1 cas et indifférencié dans 1 cas.
- ◆ Les limites de résection étaient saines chez 2 patients.

3-6-4.Sarcome épithéloïde:

- ◆ Il était retrouvé chez 8 patients.
- ◆ La tumeur était blanchâtre, avec des zones hémorragiques et nécrotiques.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes organisées en faisceaux et de cellules épithéloïde organisée en cordons ou en travées.
- ◆ Le noyau était rond ou ovalaire nucléolé. le cytoplasme était éosinophile .
- ◆ Les atypies étaient fréquentes avec des foyers d'anaplasie.
- ◆ Les mitoses étaient nombreuses parfois atypiques.
- ◆ Les limites de résection étaient saines chez 2 patients.

4. Grade tumoral :

- ◆ neuf patients avaient des TMPM de grade I, soit 6 liposarcomes, un rhabdomyosarcome embryonnaire, un léiomyosarcome et une tumeur fibreuse solitaire.
- ◆ douze patients avaient des TMPM de grade II, soit 5 liposarcomes, 4 chondrosarcomes mésenchymateux, un léiomyosarcome, un fibrosarcome et un sarcome synovial.
- ◆ vingt et un patients avaient des TMPM de grade III (TableauXXI).
- ◆ Cette donnée n'a pas été précisée dans 7comptes-rendus Anatomopathologiques.

Tableau XXI: Répartition des TMPM en fonction du grade histologique

	Grade I	Grade II	Grade III
Liposarcomes	6	5	-
Fibrosarcome			
Tumeur fibreuse solitaire	1	1	-
Sarcome indifférencié pléomorphe	-	-	6
Tumeur à cellules géantes		-	1
Léiomyosarcomes	1	1	2
Rhabdomyosarcome alvéolaire	-	-	2
Rhabdomyosarcome embryonnaire	1	-	-
Chondrosarcome mésenchymateux	-	4	1
Sarcome synovial	-	-	3
Sarcome épithéloïde	-	-	4
Sarcome indifférencié	-	-	2

5-Etude immunohistochimique :

- Une étude immunohistochimique était réalisée pour 14 patients :
 - ◆ Deux patients pour confirmation du diagnostic de liposarcome myxoïde.
 - ◆ Trois patients pour confirmation du diagnostic de léiomyosarcome.
 - ◆ Trois malades pour confirmation de synovialosarcomes.
 - ◆ Trois patients pour confirmation de sarcomes pléomorphes.
 - ◆ Deux patients pour confirmation du diagnostic de rhabdomyosarcomes.
 - ◆ Un cas pour confirmation d'un sarcome épithéloïde.

➤ Le profil anatomoclinique des patients concernés par l'étude immunohistochimique est détaillé dans le tableau XXII:

Tableau XXII : Profil anatomoclinique des patients concernés par l'étude immunohistochimique

	Clinique	Morphologie	Marqueurs Immunohistochimiques
Liposarcome myxoïde	Homme, 23ans ATCD=0 Siège=poignet droit	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti PS100 positif Anti cytokératine négatif Anti actine muscle lisse négatif
Liposarcome myxoïde	Homme, 48 ans ATCD=tabagisme Siège=cuisse gauche	Prolifération maligne à cellules rondes	Anti -MDM2 positif Anti-Ki67 positif
Léiomyosarcome	Femme,47 ans ATCD=0 Siège=rétropéritoine	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti myogénine positif Anti desmine positif Anti vimentine positif Anti actine muscle lisse positif
Léiomyosarcome	Homme,72ans ATCD=tabagisme TBK pulmonaire Siège=cuisse droite	Sarcome de type alvéolaire	Anti desmine positif Anti vimentine positif Anti actine muscle lisse positif
Léiomyosarcome	Homme,50ans ATCD=tabagisme Siège=cuisse droite	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti desmine positif Anti vimentine positif Anti actine muscle lisse positif
Synovialosarcome	Homme,22ans ATCD=0 Siège=cuisse gauche	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti cytokératine positif Anti EMA positif Anti PS100 positif Anti desmine positif Anti actine muscle lisse positif Anti vimentine positif
Synovialosarcome	Homme, 32ans ATCD=synovite villonodulaire Siège=cuisse droite	Prolifération maligne à cellules fusiformes et à cellules épithéloïde	Anti EMA positif Anti vimentine positif Anti BCL2 positif Anti cytokératine négatif Anti PS100 négatif

Synovialosarcome	Femme, 39 ans ATCD=0 Siège =Jambe gauche	Prolifération maligne à cellules fusiformes et à cellules rondes	Anti EMA positif Anti PS100 positif Anti desmine positif Anti CD99 positif Anti CD 34 négatif
Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH)	Homme, 65 ans ATCD=tabagisme Siège=cuisse droite	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti actine muscle lisse positif Anti vimentine positif Anti CD68 positif Anti desmine négatif Anti NSE négatif
Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH)	Femme, 23ans ATCD=0 Siège=épaule gauche	Prolifération maligne pléomorphe	Anti vimentine positif Anti myogénine négatif Anti H-caldesmone négatif Anti desmine négatif
Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH)	Homme, 60ans ATCD=0 Siège=tronc	Prolifération maligne à cellules fusiformes et à cellules rondes	Anti CD 68 positif Anti H-caldesmone négatif Anti desmine négatif Anti HMB 45 négatif Anti AML négatif
Rhabdomyosarcome embryonnaire	Enfant, 10 mois ATCD=0 Siège= cou+tronc	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti desmine positif Anti actine muscle lisse positif Anti vimentine positif Anti myogénine positif
Rhabdomyosarcome alvéolaire	Homme, 18 ans ATCD=0 Siège=cou	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti desmine positif Anti CD99 positif Anti PS100 négatif
Sarcome épithéloïde	Homme, 55 ans ATCD=tabagisme Siège=jambe droite	Prolifération maligne indifférencié	Anti EMA positif Anti vimentine positif Anti cytokératine positif

V-Bilan d'extension :

1-Examens réalisés :

- Chez l'ensemble de nos patients, tenant compte du type histologique de la TMPM, un bilan d'extension a été demandé de principe, comportant :
- ◆ Une TDM thoracique, à défaut une radiographie thoracique de face
 - ◆ Une échographie abdominopelvienne.
 - ◆ Une TDM abdominopelvienne a été demandé pour certains patients.

➤ Ces bilans étaient de réalisation inconstante en raison probablement du coût de ces examens paracliniques qui dépassait les moyens financiers de nos patients.

- ◆ La radiographie du thorax face était réalisée chez tous les patients.
- ◆ La TDM thoracique était réalisée chez 27 patients soit 55 % de l'effectif.
- ◆ L'échographie abdomino-pelvienne était réalisée chez 36patients (73.5%).
- ◆ La TDM abdomino-pelvienne était réalisée chez 5 patients (10,2%).

2-Résultats :

- ◆ La maladie était métastatique d'emblée au niveau du poumon chez 12 patients.
 - ◆ L'échographie et la TDM abdomino-pelviennes réalisés n'ont pas objectivé de métastases.

VI-Traitements :

1. Chirurgie :

L'exérèse chirurgicale était réalisée chez 212 malades (91%).

Pour les TMPM, 30 malades ont été opérés soit 61% des cas, 15 malades n'ont pas été opéré soit 31% ; Nous n'avons pas réussi à avoir une information sur la conduite du traitement pour 4 patients.

Une résection large de la tumeur était réalisée pour 19 patients, 11 malades présentaient un liposarcome, 3 une tumeur fibreuse maligne, 2 présentait un léiomyosarcome, 2 malades un synovialosarcome, et un malade présentait une tumeur à cellules géantes du tissu mou.

Une résection marginale a été réalisée pour 2 patients avec une tumeur fibreuse solitaire.

Une résection radicale a été réalisée pour 6 patients (tableau XXIII).

Une amputation a été réalisée pour 3 patients, le premier présentait un sarcome épithéloïde, le second un synovialosarcome et le dernier un chondrosarcome mésenchymateux.

Tableau XXIII : Type d'exérèse chirurgicale des TMPM en fonction du type histologique

	Résection large	Résection marginale	Résection radicale	Amputation	Total
Tumeurs adipeuses maligne	11	0	0	0	11
Tumeurs fibreuses malignes	3	2	1	0	6
Tumeurs fibrohistiocytaires malignes	1	0	2	0	3
Léiomyosarcomes	2	0	0	0	2
Synovialosarcomes	2	0	0	1	3
Chondrosarcomes mésenchymateux	0	0	1	1	2
Sarcomes épithéloïdes	0	0	2	1	3

Pour les TBPM, l'exérèse chirurgicale était réalisée pour tous les malades, il s'agissait de biopsie exérèse dans 91% des cas.

2. Chimiothérapie :

Vingt cinq patients ont reçu un traitement adjuvant soit 55,5% de l'effectif.

2.1. Visées thérapeutiques :

- La CHT a été administrée en néoadjuvant à une chirurgie ou une RTH, dans le cadre curatif ou en palliatif.
- Vingt cinq patients ont reçu une chimiothérapie. Elle était à visée néoadjuvante ou adjuvante pour 15 patients. Une CHT palliative a été prescrite pour 10 patients (Figure 30).

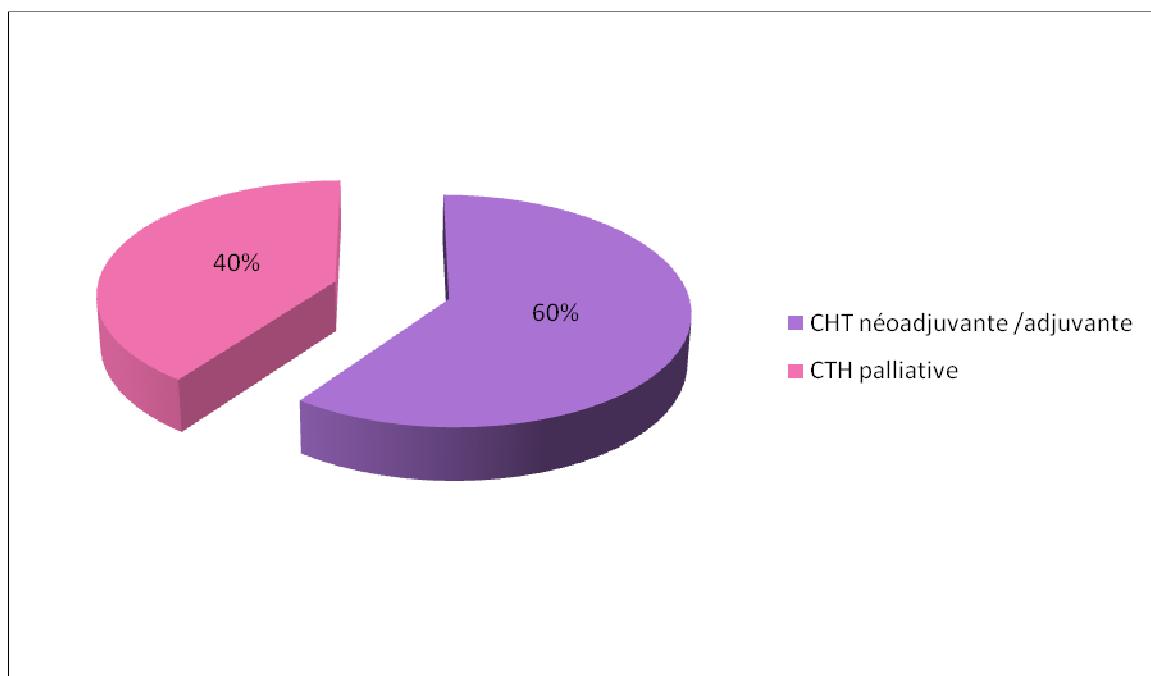


Figure 30 : Répartition de la CHT prescrite pour les malades présentant une TMPM en fonction de la visée thérapeutique

2.2. Molécules utilisées :

Sur l'ensemble des chimiothérapies prescrites :

- ◆ dix-sept patients ont reçu La doxorubicine .

- ◆ Douze patients ont reçu l'ifosfamide .
- ◆ Neuf patients on reçu la cyclophosphamide.
- ◆ Quatre patients ont reçu la cisplatine et quatre la vincristine.

3. Radiothérapie :

Dans notre série on dénombre 19 patients soit 42% de l'effectif des TMPM ayant reçu une radiothérapie externe.

- Sept cas de liposarcomes soit 50% de tous les liposarcomes.
- Quatre cas de sarcomes indifférenciés pléomorphes soit 67% de tous les sarcomes indifférenciés pléomorphe.
- Trois synovialosarcomes soit 75% de l'ensemble des synovialosarcomes.
- Trois sarcomes épithéloïde soit 75% de l'ensemble des sarcomes épithéloïdes.
- Deux léiomyosarcomes soit 50% de l'ensemble des léiomyosarcomes (Figure 31).

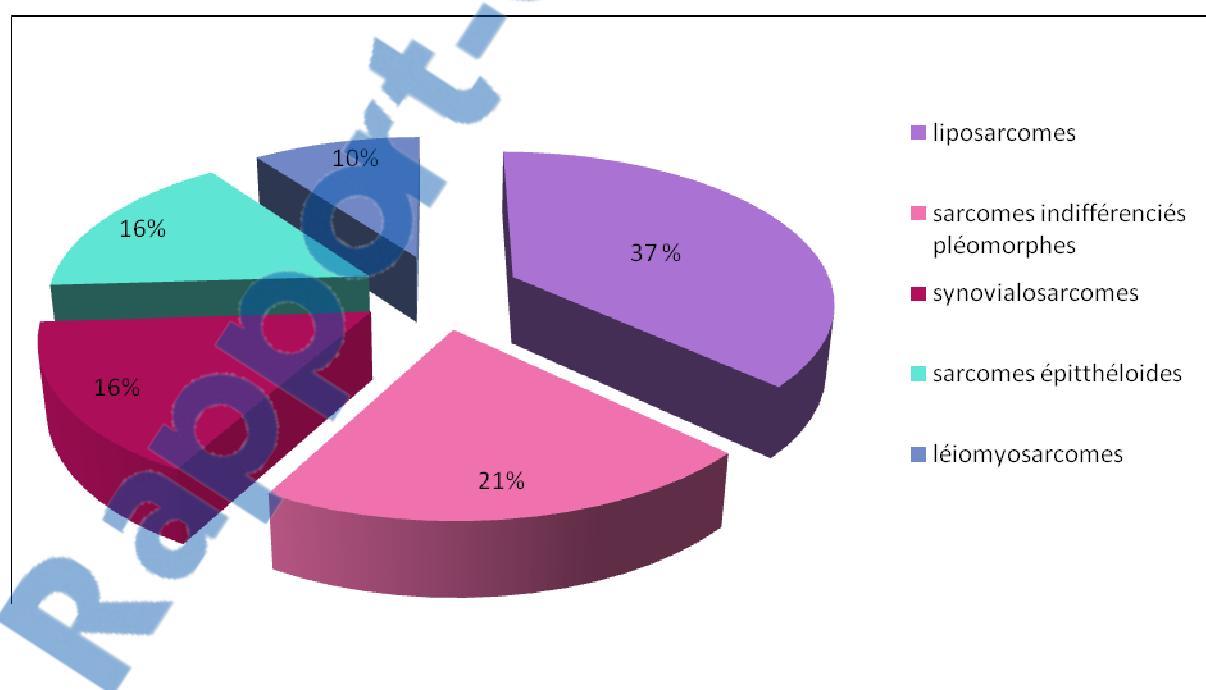


Figure 31: Répartition des TMPM traitées par RTH en fonction du type histologique

VI. Evolution :

- L'évolution était précisée pour 82 patients de notre série soit 35% de l'effectif et non précisée pour 150 patients soit % de notre série (Figure 32).

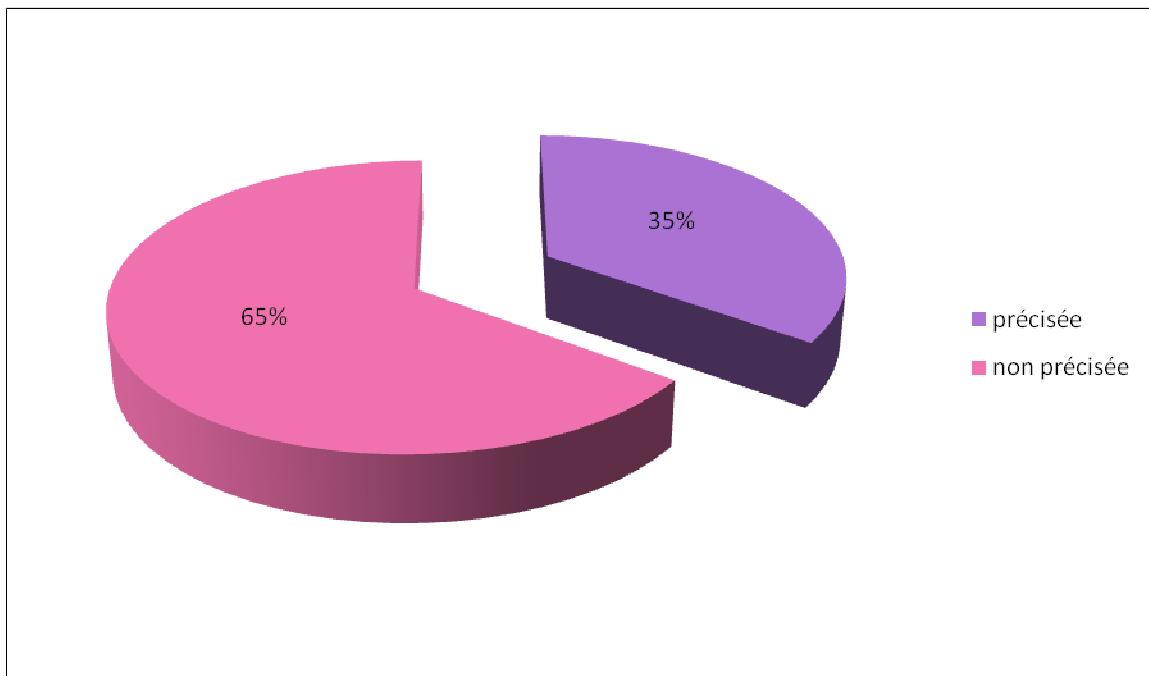


Figure 32 : Répartition des patients selon l'évolution clinique

L'évolution était précisée pour 29 malades qui ont présenté une TMPM soit 59% de l'effectif de celles-ci.

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

- Huit patients sont vivants :
 - cinq patients sont vivants avec une rémission complète maintenue.
 - trois patients sont vivants en cours de TTT pour récidive ou progression.
- Dix patients sont décédés.
- Onze patients sont perdus de vue.

Sur les 29 patients, neuf ont présenté une récidive locale :

- ◆ Trois patients suivis pour chondrosarcome mésenchymateux.
- ◆ Trois patients suivis pour liposarcomes.
- ◆ Un patient suivi pour sarcome synovial.
- ◆ Un patient suivi pour sarcome indifférencié pléomorphe.
- ◆ Un patient suivi pour tumeur fibreuse solitaire.

Cinq métastases à distance étaient notées :

- ◆ Deux patients présentaient un liposarcome myxoïde.
- ◆ Un patient avait présenté un léiomyosarcome.
- ◆ Un patient un sarcome épithéloïde.
- ◆ Un patient un rhabdomyosarcome alvéolaire.
- ◆ Le siège était pulmonaire pour 3 patients.
- ◆ Les métastases siégeaient au niveau des parties molles pour 2 patients.

Le recul moyen se situe à 36 mois avec des extrêmes entre 1 et 63 mois.

- L'évolution était précisée pour 53 malades ayant présenté une TBPM soit 29% de l'effectif de ces tumeurs.

- La guérison était notée chez 52 les patients, il s'agissait de 40 cas de lipome lipocytique, de 6 cas de tumeurs à cellules géantes des gaines et des tendons, de 3 cas d'hémangiomes caverneux, de 2 cas d'hémangiome capillaire et d'un cas d'angioléiomysome.

- Une récidive locale a été notée chez une patiente qui a présenté un myxome intramusculaire de la cuisse gauche qui a été repris chirurgicalement.



DISCUSSION

I-Rappel histologique : [5, 6, 7]

La classification anatomopathologique la plus adoptée pour les TPM repose sur le type du tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître, d'où l'intérêt du rappel histologique.

1. Histologie du tissu musculaire :

1.1.1-Histologie du tissu musculaire strié squelettique :

Le muscle squelettique est fait de rhabdomyocytes groupées en faisceaux et assemblés par du tissu conjonctivo-vasculaire. La plupart des muscles striés squelettique s'insèrent sur les os par l'intermédiaire de tendons.

La musculature striée squelettique assure la motricité volontaire et réflexe sous contrôle du système nerveux. La contraction musculaire produit de la force mais aussi de la chaleur qui contribue à maintenir la température de l'organisme.

1.2.1-Les rhabdomyocytes :

a-Microscopie optique :

La cellule musculaire strié a la forme d'un cylindre allongé, possède plusieurs noyaux en nombre proportionnel à son volume. Ils sont allongés dans le sens de la fibre et situés à la périphérie contre la membrane plasmique.

La plus grande partie du cytoplasme est occupée par les myofibrilles qui sont des cylindres parallèles allongés dans le sens de la cellule faits de succession régulière de petits segments identiques représentant l'unité fonctionnelle élémentaire ou sarcomère (Figure 33).

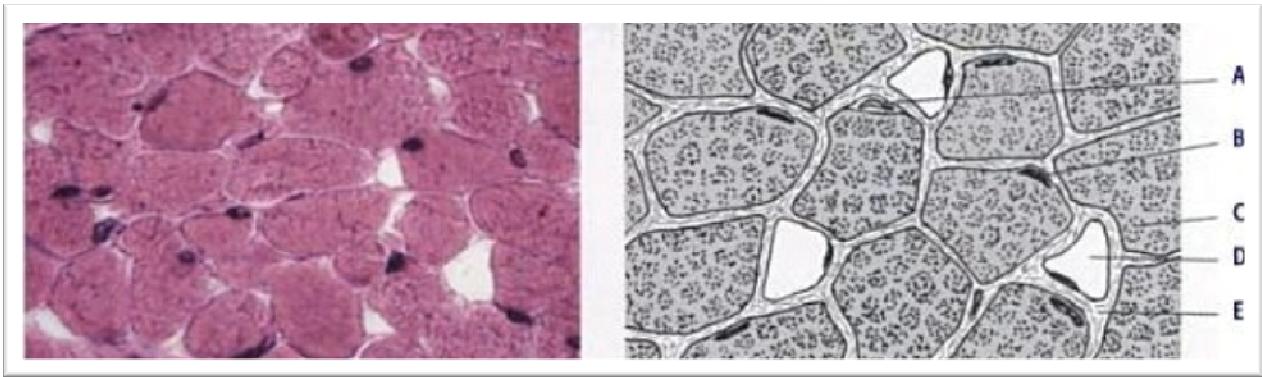


Figure 33: Aspect du muscle strié squelettique en MO

A : noyau d'une cellule satellite

D : capillaire sanguin

B : noyau d'une cellule musculaire strié squelettique E : tissu conjonctif

C : myofibrilles en coupe transversale

b-microscopie électronique :

Le cytoplasme du rhabdomyocyte est caractérisé par l'abondance des mitochondries et la présence d'un matériel protéique fibrillaire contractile organisé de façon spécifique.

Chaque sarcomère est fait d'un faisceau de myofilaments parallèles à son grand axe qui sont répartis en 2 contingents : filaments épais et filaments fins dont la striation transversale est visible en MO (Figure 34).

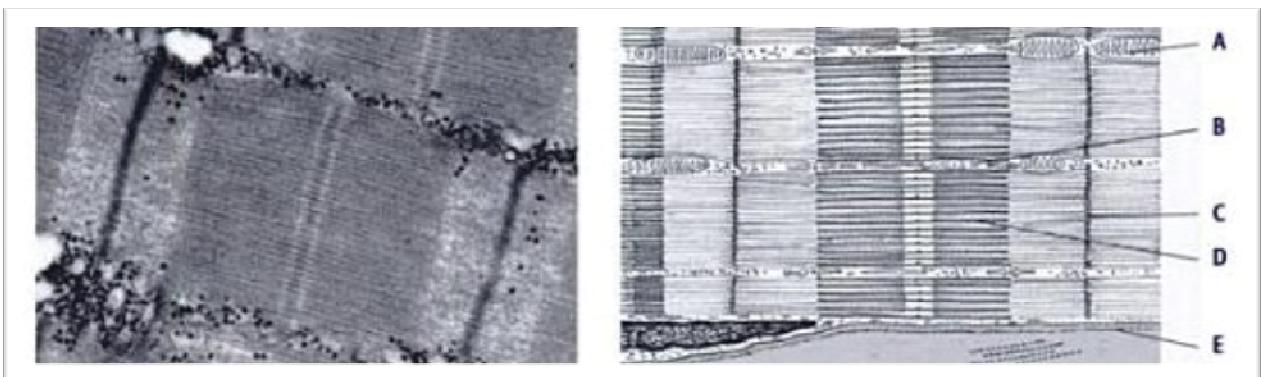


Figure 34 : cellule musculaire striée squelettique en ME

A : mitochondrie

D : filaments épais

B : grains de glycogène

E : membrane basale du myocyte

1.2.2-les cellules satellites :

Associés aux rhabdomyocytes, ces cellules possèdent un seul noyau et un cytoplasme très réduit. En cas de lésion musculaire ils permettent la réparation des myocytes lésés.

1.2.3-la jonction neuromusculaire :

Dans un muscle normal, chaque cellule musculaire possède une innervation unique. L'endroit de la membrane plasmique où s'effectue la jonction neuromusculaire constitue la plaque motrice (Figure 35).

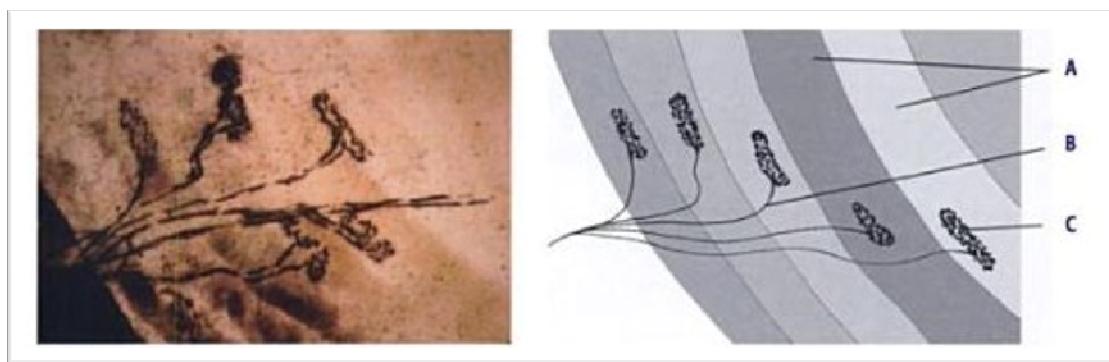


Figure 35 : jonction neuromusculaire en MO

A : cellule musculaire striée squelettique

B : terminaison axonale

C : plaque motrice

1.2.4-histologie du tissu musculaire lisse:

a-les lioiomyocytes

-Les lioiomyocytes sont isolés ou groupés en tuniques ou en muscles individualisés. Le plus souvent, les lioiomyocytes sont groupés en couches superposées pour former des tuniques qui constituent la musculature lisses des organes creux.

-Selon les cas, la contraction des cellules musculaires lisses peut être déclenchée par un influx nerveux végétatif, par une stimulation hormonale ou par des modifications locales à l'intérieur du muscle lisse lui-même.

➤ **microscopie optique :**

Fusiforme et allongée, la cellule musculaire lisse ou myocyte comporte un noyau unique, central, coiffé à ses deux extrémités par un petit cône de cytoplasme qui contient les organites alors que la plus grande partie de la cellule est remplies de myofibrilles (Figure 36).

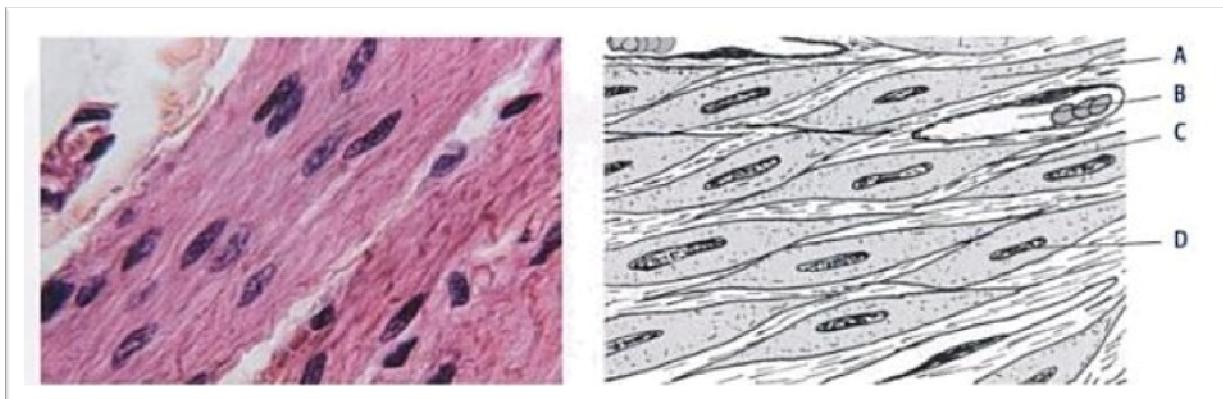


Figure 36: Cellules musculaires lisses en MO

A : léiomyocyte

B : capillaire sanguin

C : tissu conjonctif

D : noyau d'un léiomyocyte

➤ **microscopie électronique :**

les myofibrilles,parallèles au grand axe de la cellule,sont composées de myofilaments disposés de façon irrégulière. À l'intérieur du cytoplasme,l'appareil contractile présente des petites zones denses ou s'insèrent des filaments intermédiaire de vimentine et de desmine.

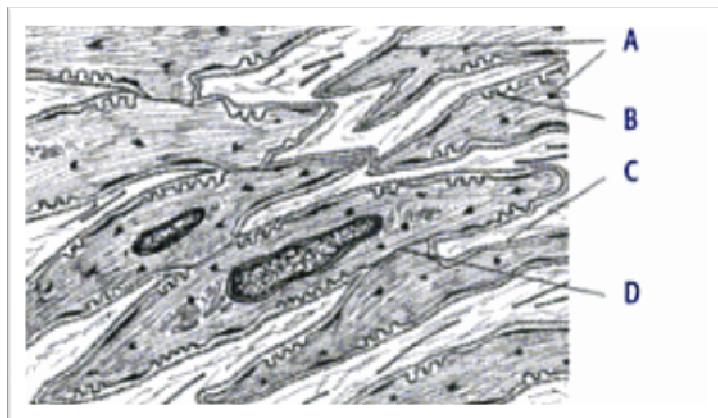


Figure 37 : cellule musculaire lisse en ME

A : zones denses C : membrane basale

B : cavéole D : jonction communicante

b-Lés Léiomocytes Artériels :

Les léiomocytes artériels peuvent présenter un aspect différent avec un phénotype sécrétoire ou un phénotype contractile selon les conditions physiologique ou pathologiques.

c-Les Cellules Myoépithéliales :

Les cellules myoépithéliales sont des cellules musculaires lisses de forme étoilée qui se moulent sur les acini de certaines glandes exocrines. Leur contraction entraîne l'expulsion du produit de sécrétion hors des acini glandulaires.

d-Les péricytes :

Les péricytes sont des cellules contractiles, analogue à des cellules musculaires lisses, qui sont incluses dans un dédoublement de la membrane basale de certains capillaires continus.

2-Histologie du tissu adipeux :

Le tissu adipeux est principalement constitué d'amas de cellules adipeuses ou adipocytes. Il existe deux variétés différentes : le tissu adipeux blanc et le tissu adipeux brun.

Il est caractérisé par la présence de cellules adipeuses enserrées dans un fin réseau de tissu conjonctif lâche où prédominent les fibres de réticuline et de nombreux capillaires sanguins.

2.1-Le tissu adipeux blanc :

Le tissu adipeux blanc ou graisse blanche fait d'adipocytes blancs. Sa répartition se fait dans trois types de localisation :

- le pannicule adipeux sous-cutané.
- les régions profondes (rétropéritoine...)

Le tissu adipeux représente l'une des plus importantes réserves énergétiques de l'organisme, sollicité lors du jeûne et des efforts physiques.

a-Microscopie optique :

Les adipocytes de la graisse blanche sont des cellules sphériques, volumineuses. Leur cytoplasme renferme une volumineuse vacuole lipidique unique entourée par une mince couronne cytoplasmique. Le noyau, aplati, est refoulé en périphérie de la cellule (Figure 38).

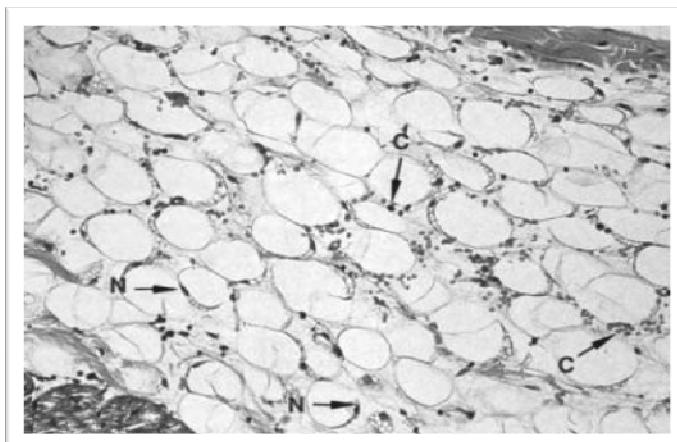


Figure 38 : tissu adipeux blanc en MO

C : cytoplasme

N : Noyau

b-Microscopie électronique :

Le cytoplasme de l'adipocyte blanc est réduit à une mince couronne entourant la vacuole lipidique centrale. Il contient les organites habituels de la cellule.

2.2-Le tissu adipeux brun :

La graisse brune est retrouvée chez le fœtus et le nouveau né, elle se répartit dans la région interscapulaire, autour des gros vaisseaux, autour du cœur et des reins. Elle constitue une source de chaleur.

En MO, les adipocytes bruns ont un noyau central et un cytoplasme rempli de nombreuses petites vacuoles lipidiques et de mitochondries (Figure 39).

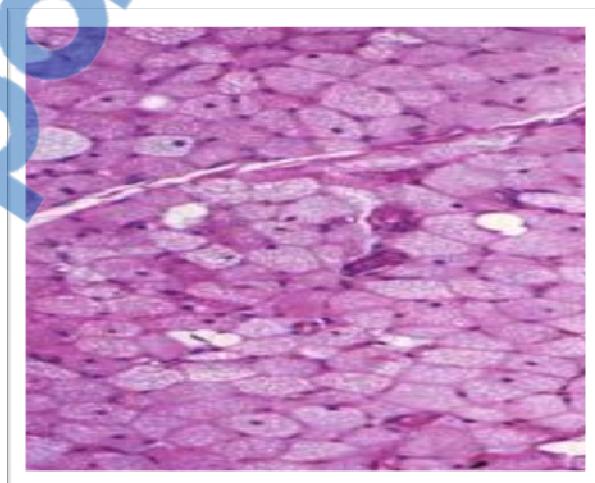


Figure 39 : Tissu adipeux brun en MO

II. EPIDÉMIOLOGIE :

– L'incidence réelle des tumeurs des tissus mous reste à préciser. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes qui sont beaucoup plus fréquentes que les sarcomes. Ces derniers représentent 0,5 à 1 % des tumeurs malignes de l'adulte [2,4]. En effet, l'incidence des sarcomes des tissus mous aux USA est estimée à 1-1,4 nouveaux cas/100 000 habitants, alors que les tumeurs bénignes seraient au moins 100 fois plus fréquentes [5]. En France la fréquence des sarcomes des tissus mous est estimée à 1,5 à 4 cas/100 000 habitants[6]. Dans notre étude, les tumeurs bénignes étaient prédominantes (79%) et les sarcomes représentaient 21% de l'ensemble des tumeurs des parties molles.

– Les lipomes, les histiocytofibromes sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes, suivis des tumeurs vasculaires ou musculaires lisses [2].

Dans notre étude on a eu les mêmes résultats, les tumeurs bénignes étaient représentées essentiellement par les tumeurs adipeuses suivies des tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires et des tumeurs vasculaires.

– En dehors des tumeurs vasculaires dont 40 % surviennent avant 20 ans, les tumeurs bénignes des parties molles s'observent à tout âge [2].

III-Classification :

– La Classification dite histogénétique, proposée par l'OMS en 2002 est la classification de référence (Tableau XXIV et XXV). Elle repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître [2, 3,4].

Elle comporte 9 grands types et de très nombreux sous-types. Chaque type est divisé en tumeurs bénignes, tumeurs à malignité intermédiaire et tumeurs malignes.

Tableau XXIV: Classification des tumeurs des parties molles (OMS 2002) [3]

Tumeurs adipeuses	Tumeurs fibroblastiques	Tumeurs Fibrohistiocytaires	Tumeurs Péricytaires
Tumeurs bénignes			
<ul style="list-style-type: none"> -Lipome -Lipomatose -Lipoblastome -Angiolipome -Myolipome -Lipome chondroïde -Lipome pléomorphique -Hibernome 	<ul style="list-style-type: none"> -Fasciite proliférative -Myosite ossifiante -Elastofibrome -Hamartome fibreux -Myofibrome -Fibromatose juvénile -Fibrome des tendons -Fibroblastome desmoplastique -Angio-myofibroblastome -fibromes 	<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur à cellules géantes des gaines tendineuse -histiocytome fibreux bénin profond -Tumeur à cellules géantes 	<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur glomique -myopéricytome
Tumeurs à malignité intermédiaire			
<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur lipomateuse atypique -liposarcome bien différencié 	<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur fibreuse solitaire -hémangio-péricytome -Tumeur myofibroblastique inflammatoire -Sarcome myofibroblastique de faible grade -Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire 	<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme -Tumeur à cellules géantes des tissus mous 	<ul style="list-style-type: none"> ---
Tumeurs malignes			
<ul style="list-style-type: none"> -Liposarcome dédifférencié -Liposarcome myxoïde -Liposarcome à cellules rondes -Liposarcome pléomorphe -Liposarcome mixte 	<ul style="list-style-type: none"> -Fibrosarcome de type adulte -Myxofibrosarcome -Sarcome fibromyoïde de faible grade - tumeur hyalinisante à cellules fusiformes -Fibrosarcome épithélioïde sclérosant 	<ul style="list-style-type: none"> -Sarcome indifférencié pléomorphe -Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes -Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire 	<ul style="list-style-type: none"> -Tumeur glomique maligne

Tableau XXV: Classification des tumeurs des parties molles (OMS 2002) [2]

Tumeur muscle lisse/strié	Tumeur vasculaire	Tumeur chondro- osseuse	Tumeur de différenciation incertaine
Tumeurs bénignes			
-Léiomyome -Angiléiomyome -rhabdomyome	-Hémangiome : Caverneux Artérioveineux Capillaire Veineux Intramusculaire Synovial Epithéloïde -lymphangiome	-Chondrome des parties molles	-Myxomes: intramusculaire Juxta-articulaire Aggressive -Angiomyxome pléomorphique -Thymome hamartomateux ectopique
Tumeurs à malignité intermédiaire			
	-Hémangio-endothéliome rétiliforme -Hémangio- endothéliome épithélioïde -Angioendothéliome papillaire intralymphatique -Hémangio-endothéliome composite -Sarcome de Kaposi		-Histiocytofibrome angiomatoïde -Tumeur fibromyoïde ossifiante -Tumeur mixte -myoépithéliome -parachordome
Tumeurs malignes			
-Léiomyosarcome -Rhabdomyo-sarcome embryonnaire -Rhabdomyo-sarcome alvéolaire Rhabdomysarcome pléomorphe	-Hémangio-endothéliome épithélioïde -Angiosarcome	Chondrosarcome mésenchymateux -Ostéosarcome extrasquelettique	-Sarcome synovial -Sarcome épithélioïde -Sarcome alvéolaire des parties molles -Sarcome à cellules claires des tissus mous -PNET (Tumeur périphérique neuroectodermique) -Tumeur d'Ewing extrasquelettique -Tumeur desmoplastique à cellules rondes -Tumeur rhabdoïde extra- rénale -Mésenchymome malin -Tumeurs à différenciation périvasculaire épithélioïde -Sarcome intimal

Dans notre étude, nous avons exclu les tumeurs cutanées et les tumeurs du SNP. D'une part, parce que les tumeurs cutanés ont fait l'objet d'un travail de thèse en 2010 [7]. D'autre part, les tumeurs du SNP ont disparu du fascicule sur les tumeurs des tissus mous de la classification de l'OMS de 2002 pour être traitées dans d'autres fascicules consacrés à ces types de tumeurs [4].

IV– Pathogénie: [2, 3, 8, 9, 10]

-La pathogénie de la plupart des tumeurs des tissus mous est inconnue [3].

Deux types de facteurs interviennent de manière certaine [2,3] : l'irradiation et les facteurs génétiques.

- ❖ La radiothérapie habituellement effectuée pour une tumeur maligne peut induire la survenue d'un sarcome. Environ 0,1 % des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développeront un sarcome sur tissus irradiés. Cette tumeur se développe en règle au moins 3 ans après l'irradiation. Les sarcomes sur tissus irradiés sont habituellement des sarcomes peu différenciés de type histiocytofibromes malins, fibrosarcomes [8].
- ❖ Les facteurs génétiques : certaines tumeurs des tissus mous sont génétiquement déterminées :
 - Certaines tumeurs sont observées au cours de syndromes congénitaux ou héréditaires:
 - ✿ Le syndrome de Li-Fraumeni : il est lié à la mutation du gène p53 (locus en 17p13). Au sein des familles atteintes, on observe un risque élevé de tumeurs malignes notamment les sarcomes, les tumeurs cérébrale et du sein, les cancers du larynx et du poumon et les tumeurs surrénales. Ces tumeurs surviennent à un âge plus jeune que dans la population générale. Ce syndrome est très exceptionnel et son incidence n'est pas évaluable [9].
 - ✿ NF1 : La neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen est connue depuis plus d'un siècle grâce à l'observation princeps de Von Recklinghausen qui lui

donna son nom. C'est une maladie génétique fréquente. Son incidence est estimée à 1/2500 naissances. C'est une affection autosomique dominante [9,10]. Le gène NF1, responsable de la maladie, est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q11. Il s'agit d'un gène suppresseur de tumeur de grande taille qui code une protéine cytoplasmique : la neurofibromine . Les mutations germinales délétères sont réparties sur l'ensemble du gène et généralement spécifiques de chaque famille. La fréquence des néomutations est particulièrement élevée et près de la moitié des patients NF1 sont des cas sporadiques. La NF1 est caractérisée par une extrême variabilité de son expression clinique que l'on retrouve également au sein d'une même famille.

-Le tableau clinique de la NF1 associe, le plus souvent, de multiples taches café au lait, des lentigines axillaires et inguinales, des neurofibromes cutanés. Les critères diagnostiques sont codifiés. Parmi les multiples complications de la maladie, le développement d'un sarcome, notamment d'une tumeur maligne des gaines nerveuses qui est la plus grave, car elle engage le pronostic vital à court terme et nécessite une prise en charge chirurgicale souvent mutilante. Les sarcomes se développent à partir de neurofibromes plexiformes profonds, se manifestant alors par la douleur et/ou une augmentation de volume [10].

- ✿ Le rétinoblastome héréditaire (altération de l'anti-oncogène rb), augmente le risque relatif (RR) de développer un sarcome de 400, avec notamment des sarcomes radio induits (114 STM radio-induits après le traitement de 961 patients atteints de rétinoblastomes héréditaires, risque corrélé avec la dose d'irradiation) [9].
- ✿ Le syndrome de Werner (gène identifié en 8p) est associé à un risque majeur de tumeurs malignes (10% des patients), essentiellement non épithéliales : sarcomes, tumeurs du système nerveux central [9].

L'association a été bien établie entre ces maladies génétiques sus cités et la survenue fréquente de sarcomes des tissus mous [9].

D'autres syndromes génétiques sont associés de manière tout à fait exceptionnelle à la survenue de TMPM :

- ❖ Le syndrome de Gardner associe polypose colique familiale, tumeurs mésenchymateuses, essentiellement tumeurs desmoïdes.

Il est apparenté à la polyadénomatose colique familiale (transmission autosomique dominante, gène localisé en 5p).

Quelques cas de fibrosarcomes associés au syndrome de Gardner ont été décrits dans la littérature [9].

- ❖ L'ataxie-télangiectasie est une maladie autosomique récessive caractérisée par un déficit de l'immunité humorale, des troubles neurologiques centraux et la survenue de lymphomes. Le gène responsable (gène *at.*) est localisé en 11q22-23. Cette pathologie a été associée de manière exceptionnelle à la survenue de léiomyosarcomes utérins ou de sarcomes de Kaposi liés au déficit immunitaire.

❖ Le rôle de virus et autres facteurs :

- ❖ Le rôle de certains virus : Certaines proliférations musculaires lisses sont associées à l'EBV au cours de l'immunodéficience acquise (receveurs de greffes ou HIV positifs) [3].
- ❖ Le syndrome de Stewart-Treves : Des angiosarcomes et des lymphangiosarcomes de haut grade sont décrits chez des patients présentant des lymphoédèmes chroniques des membres supérieurs, essentiellement après chirurgie mammaire. Cette complication du lymphoédème post-chirurgical est rare. Ainsi, chez 122 991 patientes suivies après cancer du sein, 116 ont développé une TMPM, dont 40 angiosarcomes. La survenue de ces angiosarcomes est corrélée à la présence d'un lymphoédème mais non corrélée à la radiothérapie [9]. Les antécédents de traitement de cancer du sein augmentent le risque relatif de développer un angiosarcome de 59 [9].

Le délai moyen d'apparition après la chirurgie est de l'ordre de 10 ans. Ces tumeurs ont un très mauvais pronostic [8,9].

- ✿ Les herbicides: Les premières études cas-témoins scandinaves mettaient en évidence une relation entre TMPM et exposition aux herbicides du type chlorophénol [9], mais cette association n'a pas été trouvée dans toutes les enquêtes cas-témoins. La dioxine entrant dans la composition de certains herbicides a été impliquée dans la sarcomatogénèse mais la preuve formelle de son rôle n'a pas encore été apportée [2, 8].
- ✿ Les traumatismes souvent allégués dans le développement d'un sarcome font en fait exceptionnellement la preuve de leur responsabilité. Ils permettent en réalité d'attirer l'attention sur une tumeur préexistante [8].
- ✿ Il existe peu d'études mettant en évidence un lien entre le tabagisme et les TMPM [11].

Dans notre série, douze patients avaient un ATCD de traumatisme au niveau du siège de la tumeur, deux parmi eux ont développé une TMPM ; le premier a présenté un chondrosarcome mésenchymateux et le deuxième un sarcome indifférencié pléomorphe. Le tabagisme a été rapporté par 44 patients, dix huit parmi eux ont présenté une TMPM.

VI. Moyens diagnostiques :

1 – Etude clinique :

1-1 Circonstances de découverte :

- La présence d'une masse et la douleur constituent les deux modes de révélation cardinaux des TPM qui conduisent au DC. D'autres symptômes comme la limitation de la mobilité et les signes de compression locorégionale peuvent être également retrouvés.

1.1.1-La masse tumorale :

- Dans la majorité des cas les TMPM se présentent comme une masse tissulaire, indolore. Une symptomatologie d'allure inflammatoire est rare. Le moment d'apparition est difficile à déterminer devant des caractéristiques d'évolution variables. Le cas le plus fréquent en cas de TMPM est la découverte d'une masse profondément située qui finit par se faire remarquer par la gêne qu'elle engendre lors de certains mouvements. Une autre situation est la modification récente d'une masse qui commence à croître rapidement après une longue période de quiescence [12].
- La survenue d'une masse à l'endroit d'un traumatisme quelques mois ou années auparavant est également décrite, à l'origine de nombreuses confusions diagnostiques [12].
- Une masse dont les dimensions augmentent rapidement suggère la malignité, comme c'est le cas du rhabdomyosarcome de l'enfant et de l'adulte jeune, par contre l'existence d'une tumeur de petit volume, installée de longue date et non gênante, ne permet pas d'affirmer la bénignité [13].
- Contrairement aux TMPM, les tumeurs bénignes sont habituellement de petite taille (< 5 cm pour 95 % des cas) et en général superficielles (moins de 1 % des lésions bénignes sont profondes) [2].
- Le caractère évolutif et symptomatique de la masse est un élément d'orientation en se rappelant qu'une lésion lentement évolutive n'est pas obligatoirement de nature bénigne [12].
- Dans notre étude, 224 de nos patients avaient consulté pour une masse des parties molles soit 97% de l'effectif.

1.1.2-La douleur :

- La plupart des TMPM des extrémités et de la paroi du tronc se présentent comme une masse indolore découverte accidentellement. La présentation clinique bénigne des TMPM ainsi que leur rareté conduit souvent à des interprétations erronées [2].

- c'est la situation anatomique et le volume tumoral qui provoquent la gêne douloureuse par distension ou par compression d'une structure nerveuse adjacente, plus que la nature bénigne ou maligne de la tumeur [13].
- Dans notre série, la douleur a été retrouvée chez 48 patients, soit 21% de l'effectif.

1.1.3–Impotence fonctionnelle :

- Une limitation de la mobilité peut être observée en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale [13].

1.1.4–les signes généraux :

- Une altération de l'état général est rare, mais peut se voir associée à une dissémination métastatique en cas de sarcomes de haute malignité [11,13]. Dans notre étude, Un amaigrissement était noté chez 30 patients soit 13 % de l'ensemble des consultants, tous ayant présenté une TMPM.

1.2–Présentation clinique :

1.2.1–Le siège :

- Le siège des TMPM constitue un élément capital dans l'approche diagnostique et thérapeutique. D'une part, il existe des localisations électives qui caractérisent chaque type histologique pouvant orienter le DC. D'autre part le siège peut constituer un paramètre à prendre en compte pour le choix d'une modalité thérapeutique.
 - Les études publiées dans ce sujet avaient porté essentiellement sur les TMPM (Tableau XXVI), il y avait peu de données rapportées dans la littérature concernant les TBPM. Selon l'OMS les Sarcomes des tissus mous peuvent siéger n'importe où, avec 75% de localisation au niveau des extrémités particulièrement au niveau de la cuisse, 10 % pour la paroi du tronc et 10% pour le rétropéritoine.
 - Chez l'adulte, les TMPM sont de siège ubiquitaire et s'observent par ordre de fréquence décroissante au niveau des membres inférieurs (50 %), des régions profondes du tronc (20 %), des membres supérieurs (15 %), de la paroi du tronc (10 %) et de la tête et du

cou (5 %) [2]. D'après **Chang et Sundak** les sarcomes des parties molles siègent au membre inférieur dans environ 45 % des cas, au membre supérieur dans 15 % des cas ; les autres sarcomes des tissus mous intéressent la tête et le cou (10 %), l'espace rétropéritonéal (15 %), l'abdomen, la paroi thoracique et d'autres organes (5 %) [1].

Tableau XXVI : Distribution des TMPM selon leur siège

Série	Année	Effectif	Localisation				
			Membres Inférieurs (%)	Membres Supérieurs (%)	Tronc (%)	Tête Et Cou (%)	Rétro-Péritoine (%)
S. Heymann [14]	1990–2003	89	58,5	15,7	10,1	5,6	10,1
I. Pouchard [15]	1980–1992	96	48	21	26	5	-
A.C. Hui [16]	1996–2000	67	79	13	8	-	-
Y. Milbéo [17]	1996–2000	77	84	16	-	-	-
V. H. J. Svoboda And J.Krawczyk [18]	1965–1985	109	55	8	22	2	13
S. Tebrq [19]	1995–2009	31	58	22,5	-	-	-
M.R.Moustaine [20]	1991–2000	28	79	21	-	-	-
Coindre JM [21]	1980–1989	546	61	21	7	11	
Notre Série	2003–2010	49	64	16	12	6	2

➤ Toutes les séries des TMPM étudiées rapportaient que ces derniers se localisent préférentiellement aux extrémités, avec prédisposition aux membres inférieurs. dans notre série on a eu les mêmes résultats : 80% des TMPM siégeaient au niveau des membres (Tableau XXVI).

1.2.2-La taille tumorale :

- A peu près les trois quarts des TMPM sont profondes situées au-dessous de l'aponévrose superficielle. Environ la moitié des sarcomes mesure plus de 5 cm de diamètre [2].

- Dans une étude de 508 patients atteints d'une TMPM, **GUSTAFSON** [22] a conclu que le tiers des sarcomes des extrémités et de la paroi du tronc sont superficiels avec un diamètre moyen de 5 cm, et les deux tiers sont profonds avec un diamètre moyen de 9cm.
- **COINDRE** [21] a rapporté suite à l'analyse des résultats de 546 patients atteints de sarcome des parties molles que 20,3% étaient superficiels alors que 79,7% étaient de siège profond situés au dessous de l'aponévrose superficielle, avec un diamètre moyen de 7cm.
- Contrairement aux sarcomes, les tumeurs bénignes sont habituellement de petite taille, dans 95 % des cas < 5cm et en général superficielles, en dehors des tumeurs ténosynoviales et des fibromatoses, moins de 1 % des lésions bénignes sont profondes [2].

Tableau XXVII : distribution des TMPM selon la taille tumorale

Série	Année	Effectif	Taille Tumorale	
			< 5cm (%)	≥5cm(%)
I. Pouchard [15]	1980–1992	96	36	64
Y. Milbéo [17]	1996–2000	77	16	84
Coindre JM [21]	1980–1989	546	23	77
Notre série	2003–2010	49	12	88

Dans notre série, le pourcentage élevé des TMPM ayant une taille supérieure ou égale à 5cm peut être expliqué par le retard diagnostic.

2. Etude paraclinique :

2.1-Apport de la radiologie :

• Il est reconnu que le DC des TPM est un DC anatomo-clinique, couplant l'analyse de l'aspect radiologique et anatomopathologique de la tumeur, que ce soit pour le DC de malignité de la lésion, ou pour le DC du type histologique. La radiologie en matière de TPM a connu d'innombrables avancées grâce à l'utilisation des nouvelles techniques d'imagerie, notamment l'IRM et la TEP. L'analyse radiologique est actuellement incontournable dans le DC positif et le suivi ultérieur des patients.

2.1.1- Place des radiographies standards : [24, 25,26]

Elles restent indispensables lors du bilan initial et doivent être de qualité optimale, Elles permettent d'éliminer :

- une pseudomasse (exostose, cal osseux hypertrophique) ;
 - une lésion osseuse à extension dans les parties molles ;
 - une étiologie d'origine articulaire, dégénérative ou inflammatoire (ostéochondromatose, kyste synovial, tophus goutteux).
- Elles font le diagnostic :
 - d'absence de lésion osseuse, ce qui est le cas le plus fréquent dans les sarcomes des tissus mous et sont donc un élément d'orientation ;
 - d'une atteinte osseuse de continuité, les lésions érosives régulières n'étant pas spécifiques d'une étiologie ;
 - de dépôts calciques dans les tissus mous : ossification, calcification.
 - Il est parfois utile de faire les clichés à quelques semaines d'intervalle (Trois semaines) pour apporter un élément d'orientation en faveur de la myosite ossifiante circonscrite.

2.1.2-Place de l'échographie et écho-doppler : [26, 27]

C'est l'examen de première intention dans le bilan d'une masse des tissus mous et son apport va être déterminant pour la prise en charge en imagerie.

- L'échographie permet :
 - la différenciation entre nature solide ou liquide des lésions ;
 - de préciser la localisation superficielle ou profonde de la lésion par rapport à l'aponévrose superficielle ;
 - de préciser les rapports avec les structures de voisinage (articulations, vaisseaux).
- Dans certains cas, l'aspect est typique (kystes synoviaux, kyste poplité, anévrisme, varices, angiome, lipome superficiel). Certaines collections présentent un aspect moins typique et apparaissent souvent hétérogènes : il est important de se méfier d'une masse tumorale hétérogène parfois très hypoéchogène qui ne doit être étiquetée « hématome » sans un contexte adapté et une étude en Doppler à la recherche d'une vascularisation intralésionnelle.
- L'échographie est un examen très sensible mais peu spécifique. Les masses tissulaires des parties molles présentent dans la grande majorité des cas un aspect hypoéchogène, qu'elles soient bénignes ou malignes. Les critères de bénignité décrits tel les limites régulières, l'aspect homogène de la lésion, et le déplacement des structures normales sans infiltration ne sont pas spécifiques et certains sarcomes de moins de 3 cm présentent des caractéristiques identiques.

2.1.3-Place de la tomodensitométrie : [26]

- L'exploration tomodensitométrique d'une masse tumorale est indiquée dans le bilan d'extension et dans de rares cas où l'étude des axes vasculaires au contact d'une masse s'avère nécessaire. Les limites de cette technique sont liées à la mauvaise délimitation tumorale par rapport aux structures musculaires et fascias, la faible capacité à différencier les différentes composantes intra-tumorales et les artefacts de densité aux interfaces os-tissus mous.

2.1.4-Place de l'Imagerie par résonance magnétique: [26, 28, 29, 30, 31, 32, 33,34, 35]

C'est l'examen indispensable dans le bilan pré-thérapeutique et dans le suivi des syndromes tumoraux des parties molles.

En pondération T1, l'IRM permet l'étude anatomique primordiale notamment pour l'extension aux structures vasculo-nerveuses et la délimitation ainsi que la recherche des éléments d'orientation en faveur de composantes graisseuse ou hématique ;

les séquences avec saturation de graisse ne doivent être réalisées qu'en complément : elles augmentent de façon artificielle le signal d'une masse par rapport aux structures musculaires. Par ailleurs, ces séquences éliminent les interfaces graisseuses, éléments majeurs pour la bonne définition des limites tumorales et des extensions.

En pondération T2, l'IRM est intéressante lorsqu'il y a une atteinte osseuse.

L'utilisation de l'Injection de gadolinium est aujourd'hui quasi systématique et permet la description des zones nécrotiques et la meilleure visualisation des structures vasculaires. Elle semble par ailleurs intéressante dans le cadre de séquences dynamiques permettant d'augmenter les possibilités de différenciation bénigne et maligne, ainsi qu'une meilleure délimitation de l'œdème par rapport à la tumeur.

L'imagerie morphologique ne permet pas aujourd'hui une caractérisation tissulaire fiable puisque dans les meilleures séries, la fiabilité n'est jamais supérieure à 80 %. L'analyse des éléments apportés par l'IRM va pouvoir orienter le diagnostic grâce à des données morphologiques et de signal. Les Critères d'orientation en faveur de la malignité englobe La localisation par rapport à l'aponévrose superficielle qui est un facteur pronostique de la FNCLCC, la topographie sous aponévrotique étant suspecte de malignité. Dans ce cas, il faut définir le caractère compartimental ou non de la lésion, La taille tumorale, facteur pronostique de la FNCLCC, est un élément d'orientation puisque dans 93 % des cas, la lésion sera bénigne si le diamètre est <3cm et maligne dans 66 % si > 6 cm.

L'étude des limites tumorales est un critère non fiable et faussement rassurant car les sarcomes présentent très souvent des limites nettes (Pseudocapsule).

L'extension locorégionale est rare dans les sarcomes des tissus mous puisque l'atteinte nerveuse ou vasculaire n'est retrouvée que dans 5 % des cas mais c'est un élément évocateur de malignité. Elle est cependant retrouvée dans quelques lésions bénignes (hémangiome, tumeur desmoïde). L'atteinte ganglionnaire n'est retrouvée que dans 5 % des cas et doit faire rechercher d'autres étiologies (Atteinte infectieuse).

La présence de nécrose tumorale qui est un facteur pronostique de la FNCLCC est un élément discriminant même s'il peut être retrouvé dans des lésions bénignes ou mimer un abcès. L'aspect est souvent typique, le principal diagnostic différentiel de nécrose est celui de la substance myxoïde qui peut présenter un aspect pseudoliquide en IRM.

La prise de contraste est variable mais peut être très faible et retardée. En cas de doute sur la nature de la lésion, il est utile de réaliser une échographie qui retrouve une lésion à composante solide. Ce composant tumoral myxoïde peut être retrouvé dans des lésions bénignes ou malignes (liposarcome, chondrosarcome, myxome) et n'est donc pas un facteur d'orientation ni un élément pronostique.

Les hémorragies intratumorales sont rares et ne sont pas un critère discriminant. En revanche, on rencontre en pratique courante des hématomes profonds, qui peuvent poser des problèmes diagnostiques importants.

De nombreuses études ont proposé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors d'injections dynamiques de gadolinium : ainsi, pour **Van der Woude et al** [32], les arguments en faveur de la malignité étaient les suivants :

- la prise de contraste précoce (< 6 s par artère)
- la prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance (wash out);
- la prise de contraste périphérique, critère également retrouvé par **Ma et al** [31].

De **Schepper et al** [35] ont, à partir d'une analyse multi-factorielle, retrouvé comme statistiquement significatif en faveur de la malignité les éléments suivants :

- absence hyposignal en pondération T2
- diamètre > 5cm
- signal en pondération T1 hétérogène
- atteinte neuro-vasculaire ;

- nécrose > 50 %. Valeur prédictive positive de malignité proche de 100 % ;
- taille > 66 mm.

2.1.5. Place de la tomographie par émission de positrons : [26, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 42]:

Le ¹⁸F-fluorodéoxyglucose (¹⁸FDG) est validé comme traceur de l'utilisation régionale de glucose. sa diffusion régionale, appréciée 60 minutes après l'injection, reflète essentiellement le flux glycolytique. Parce que les cellules malignes utilisent davantage de glucose que les cellules saines, le ¹⁸FDG est utilisé pour mesurer le métabolisme tumoral.

La TEP au ¹⁸FDG peut ainsi permettre de prédire le grade tumoral, de faire le bilan d'extension, de mesurer le métabolisme cellulaire après traitement chimiothérapeutique, de différencier une tumeur résiduelle évolutive des modifications opératoires ou d'une radionécrose.

-Une méta-analyse [36] regroupant 15 études portant sur 441 lésions des tissus mous (227 malignes, 214 bénignes) a montré que la TEP au FDG peut faire le diagnostic différentiel entre tumeur bénigne et tumeur maligne avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 73 %. Le faible taux de spécificité traduit d'une part un taux de fixation faible pour les tumeurs de bas grade et d'autre part un taux de captation du FDG élevé dans certaines lésions inflammatoires. **Folpe et al** ont montré qu'il existe une relation entre le taux de captation de FDG et le grade tumoral [37]. Cette corrélation pourrait permettre dans des cas particuliers de guider les biopsies sur les sites métaboliquement les plus actifs. La TEP au ¹⁸FDG n'est pas réalisée en routine dans le bilan d'extension initial des sarcomes, compte tenu du peu de données dans la littérature [38].

Cependant, l'expérience acquise dans les autres pathologies tumorales montre que la TEP a un intérêt dans le bilan d'extension en permettant une imagerie du corps entier en un seul examen et sans irradiation supplémentaire [39, 40, 41].

L'interprétation des images doit être prudente compte tenu de particularités dues à la pathologie, notamment la variabilité de fixation du ¹⁸FDG par les sarcomes des tissus mous. L'interprétation doit tenir compte du niveau de fixation de la lésion primitive ; ainsi,

des foyers de fixation modérés peuvent être considérés comme significatifs dans les tumeurs de bas grade ou de grade intermédiaire. En ce qui concerne les métastases pulmonaires des sarcomes, **Lucas et al** [42] ont montré que la TEP n'est pas forcément plus sensible que le scanner thoracique mais elle est plus spécifique.

La TEP au 18FDG peut donc être réalisée avant une chirurgie mutilante en complément du bilan local afin de s'assurer de l'absence de métastases.

2.2- Apport de la biologie :

Les examens biologiques sont rarement perturbés dans les TPM. On note parfois une accélération de la vitesse de sédimentation, une augmentation de la protéine C réactive dans les TMPM.

3- Etude anatomopathologique :

3-1 Matériel d'étude :

a- Biopsie simple ou biopsie exérèse

a-1 Objectifs :

Elle permet de fournir un diagnostic de malignité, de typer la tumeur, en établir le grade en cas de malignité et de traiter s'il s'agit d'une biopsie-exérèse d'une tumeur bénigne [43].

a-2 Indications et techniques [2, 43, 44, 45,46]:

Une tumeur bénigne, ou maligne superficielle de moins de 3cm de diamètre peuvent faire l'objet d'une biopsie-exérèse. Il est indispensable pour toute tumeur plus volumineuse et suspecte de malignité de pratiquer d'abord une biopsie à visée diagnostique. Celle-ci doit répondre aux règles de prélèvements des sarcomes des tissus mous [43].

Les microbiopsies à l'aiguille sous guidage radiologique sont bien tolérées, ne nécessitent qu'une anesthésie locale, se pratiquent en ambulatoire et ne donnent pas lieu à des suites opératoires à gérer. Toutefois, les renseignements qu'elles fournissent ne sont pas toujours complets. En effet, l'échantillonnage étant restreint, des critères francs de

malignité peuvent faire défaut. Les tumeurs hétérogènes ou composites représentent donc les principaux pièges [44]. Dans ce cas la décision thérapeutique est difficile et il devient nécessaire de pratiquer une biopsie chirurgicale. Celle-ci doit fournir au moins 2 cm³ de tissu tumoral, pour autoriser les prélèvements frais et congelés en plus des techniques standard [45, 46] ; avec une sensibilité élevée, supérieure à 90 %. Le trajet de la biopsie est tatoué pour être enlevé lors de l'exérèse chirurgicale. Pour les équipes entraînées, la biopsie chirurgicale n'est plus réalisée qu'en cas d'échec des microbiopsies. Si elle est faite, il est préférable qu'elle soit pratiquée par le chirurgien qui réalisera l'exérèse.

L'aspiration à l'aiguille si elle peut permettre une orientation diagnostique, doit être utilisée avec beaucoup de prudence car elle peut conduire à des erreurs diagnostiques. Elle peut cependant aider au diagnostic de récidive locale ou à distance d'un sarcome connu [2].

Les fragments biopsiques sont adressés au laboratoire soit à l'état frais soit fixés au formol tamponné.

- Pour une analyse en biologie moléculaire de meilleure qualité, et/ou pour un ciblage thérapeutique, le pathologiste doit congeler du matériel tumoral.
- De même, en fonction de la présentation clinique et de l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissu frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique.

b- Pièce opératoire :

- Le diagnostic a, en principe, déjà été établi lorsque la pièce opératoire parvient au laboratoire.
- Les renseignements cliniques concernant l'âge, le sexe, les antécédents du patient (autre tumeur, irradiation antérieure, NF...), la notion de traitement préalable, la durée d'évolution sont indispensables.
- La prise en charge d'une telle pièce suppose une parfaite collaboration avec le chirurgien. Celui-ci doit indiquer les zones limites de l'exérèse en les marquant au bleu de méthylène ou à l'encre de chine. Il doit également orienter la pièce et en faire un schéma. Toutes les fois que cela est possible, il conviendra qu'il adresse la pièce fraîche, dès le prélèvement, au pathologiste [2].

3-2. Etude macroscopique des biopsies-exérèses et pièces opératoires:

Il faut peser, mesurer, ouvrir, préciser l'aspect encapsulé ou non, déterminer la couleur et la consistance de la tumeur. La pièce opératoire est photographiée, ouverte, et fait l'objet d'une évaluation macroscopique de la proportion de tissu nécrotique.

Le nombre d'échantillons à examiner est proportionnel aux dimensions de la tumeur. En effet, une biopsie-exérèse de petite taille est incluse en totalité alors qu'un prélèvement par centimètre du plus grand axe tumoral semble constituer un chiffre raisonnable pour ne pas méconnaître une composante minoritaire sur une pièce opératoire.

Un schéma aidera à préciser les limites d'exérèse. Celles-ci seront marquées à l'encre de Chine, y compris sur d'éventuelles recoupes.

Une exérèse insuffisante étant le principal facteur de prédiction de la récidive locale [2, 47, 48]. La détermination des marges de résection revêt en effet une importance primordiale.

Cependant, les modalités d'application ne sont pas précisées, et à l'usage il est apparu que les comptes rendus du chirurgien et du pathologiste étaient souvent divergents. Ceci en raison de la rétraction des tissus musculaires et de la dissociation du tissu adipeux.

C'est pourquoi il est recommandé actuellement que les marges de résections soient apprécié de manière collégiale par le chirurgien et le pathologiste [2].

3-3. Etude histopathologique :

L'examen histologique doit préciser :

- La topographie de la prolifération tumorale
- A faible grossissement, le caractère encapsulé ou non de la tumeur
- Son architecture ; celle-ci pouvant être nodulaire, lobulée, mais le plus souvent en fasciculée.
- La présence ou non de la nécrose ; son pourcentage par rapport à la totalité de la tumeur.

Les critères cytologiques comportant la taille, l'aspect du noyau ainsi que du

cytoplasme pouvant suggérer la différenciation cellulaire et donc prédire le type histologique de la tumeur.

- La présence ou non d'atypies cytonucléaires.
- Les caractères du tissu interstitiel ou du stroma tumoral.
- Le caractère sain ou lésionnel des limites d'exérèse.

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

- R0 : résection in sano ;
- R1 : résidu microscopique ;
- R2 : résidu macroscopique.

Le degré de différenciation, l'index mitotique (<10, 10-19, ≥20/10 CFG), le degré d'atypies cytonucléaires (minimes, modérées ou sévères) et le pourcentage de la nécrose tumorale (0%, <50%, ≥50%) sont les déterminants de base du grading (1, 2 et 3) d'un sarcome du tissu mou selon la FNCLCC [3,4].

Tableau XXVIII: Grading des sarcomes des tissus mous selon la FNCLCC.

Différenciation tumorale

Score 1 Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte

Score 2 Sarcomes dont le type histologique est certain

Score 3 Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)

Décompte des mitoses

Score 1 Zéro à neuf mitoses -dix champs (G × 40)

Score 2 10- 19 mitoses- dix champs

Score 3 Supérieur ou égal à 20 mitoses -dix champs

Nécrose tumorale

Score 0 Pas de nécrose

Score 1 Inférieur à 50 % de nécrose tumorale

Score 2 Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale

Grade Histologique

Grade 1 Score 2, 3

Grade 2 Score 4, 5

Grade 3 Score 6 ,8

Au terme de cette analyse morphologique de base (coloration standard à l'HE), le diagnostic de malignité, le type de la tumeur, le grade en cas de malignité sont en général fournis.

Cependant, dans certains cas, on peut être amené à utiliser d'autres colorations spéciales, ou à demander un complément immunohistochimique.

3-4 Colorations spéciales :

Parmi les nombreuses colorations spéciales disponibles, peu sont utiles en pratique.

Quelques unes cependant peuvent, dans des situations précises, apporter un argument décisif en faveur d'un diagnostic et, à ce titre, il ne faut pas hésiter à s'en servir [2, 49].

La coloration de PAS permet la mise en évidence du glycogène sous forme de grains rouges intra-cytoplasmiques (disparaissant avec la coloration de PAS diastase) est une coloration utile.

En effet, certaines tumeurs contiennent habituellement du glycogène alors que d'autres en sont habituellement dépourvues.

Ainsi, devant une tumeur maligne à cellules fusiformes, la présence de glycogène oriente vers le diagnostic de léiomyosarcome plutôt que vers le diagnostic de schwannome malin.

La coloration du Bleu alcian permet la mise en évidence de mucine qui définit les tumeurs myxoïdes.

La coloration au bleu alcian peut également être utile pour distinguer les lipoblastes authentiques (bleu alcian-) de cellules vacuolisées pseudolipoblastiques (bleu alcian+). Les colorations d'imprégnation argentique de la trame de réticuline sont en pratique utiles dans le diagnostic des tumeurs vasculaires.

La coloration de Fontana permettant la mise en évidence de mélanine, peut être très utile car elle permet de limiter les hypothèses diagnostiques aux tumeurs avec dépôts de mélanine (Surtout le mélanome).

3-5.Etude immunohistochimique : [2, 3, 49, 50]

C'est en général dans le cas de sarcomes des parties molles qu'elle est la plus utilisée. En effet, elle permet, grâce à l'utilisation de différents anticorps, de préciser la différenciation ou le type histologique de la tumeur (Tableau XXIX). Elle est ainsi indispensable pour différencier un sarcome d'un mélanome à cellules fusiformes ou d'un carcinome sarcomatoïde. Elle permet souvent d'identifier formellement un léiomyosarcome. Elle est cependant moins fiable pour de nombreuses tumeurs bénignes fibroblastiques ou fibrohistiocytaires. En outre, aucun marqueur n'est absolument spécifique. Leur expression est très variable dans les sarcomes peu différenciés. Des croisements antigéniques peuvent provoquer des marquages aberrants parfois difficiles à interpréter [49, 50].

L'IHC ne peut être utile que sous certaines conditions d'utilisation :

- Elle doit être considérée comme un complément de la morphologie,
- La technique doit être d'excellente qualité,
- Il faut faire une batterie de marqueurs,
- L'interprétation doit être rigoureuse.

Tableau XXIX : Exemples de marqueurs les plus utilisés [50].

Différenciation	Marqueurs
Différenciation Conjonctive	Vimentine
Différenciation Fibroblastique/Myofibroblastique	Vimentine, Actine, CD34
Différenciation Fibrohistiocytaire	CD68+/-Actine
Différenciation Musculaire lisse	Actine, Desmine,Caldesmone
Différenciation Vasculaire	CD31,CD34,Actine
Différenciation Adipocytaire	PS100,MDM2,CDK4

En pratique, l'IHC peut être utile dans 3 circonstances :

- Pour identifier une lésion bénigne d'aspect atypique ou rare ;
- Pour identifier la nature sarcomateuse ou non d'une tumeur maligne indifférenciée ;
- Pour classer un sarcome.

L'IHC ne contribue qu'exceptionnellement au diagnostic de bénignité ou de malignité d'une lésion. Elle peut cependant apporter un argument décisif pour le diagnostic de certaines lésions bénignes.

Devant une tumeur manifestement maligne siégeant au niveau des tissus mous, avant d'essayer de définir le type de sarcome dont il s'agit, il faut avoir formellement éliminé les tumeurs malignes d'autre nature. En effet, les sarcomes sont des tumeurs rares et les carcinomes, lymphomes et mélanomes sont plus fréquents et peuvent se présenter comme une tumeur primitive des tissus mous.

La contribution de l'IHC à la classification d'un sarcome dépend du type histologique.

L'IHC est assez souvent décisive pour les rhabdomyosarcomes, les synovialosarcomes, les sarcomes vasculaires, les liposarcomes dédifférenciés et certains sarcomes rares (Sarcome épithélioïde, sarcome à cellules claires des gaines et tendons, sarcome alvéolaire des parties molles...).

Pour les rhabdomyosarcomes, quatre marqueurs musculaires sont utiles : La desmine, l'actine musculaire lisse alpha, la caldesmone et la myogénine.

Le profil immunohistochimique des tumeurs musculaires striées et lisses est indiqué dans le tableau n°XXX.

Tableau XXX: Profil immunohistochimique des sarcomes musculaires

	Desmine	Caldesmone	Actine musculaire lisse alpha	Myogénine
Rhabdomyosarcome	+	+	±	+
Léiomysarcome	±	±	±	-

Le marqueur le plus utile pour le diagnostic de rhabdomyosarcome est la myogénine qui est constamment positive. La desmine n'est pas spécifique d'une différenciation musculaire striée mais sa positivité est presque constante et en règle forte et diffuse. La myogénine donne un marquage nucléaire et s'avère beaucoup plus sensible et spécifique que la myoglobine, marqueur qui n'est plus utilisé. En outre la myogénine constitue une aide pour la classification des rhabdomyosarcomes : elle marque la majorité des cellules tumorales dans les formes alvéolaires, habituellement moins de 50% des cellules dans les formes embryonnaires et souvent de rares cellules dans les formes pléomorphes. Elle n'est pas exprimée dans le muscle lisse et ses tumeurs, ni dans le muscle strié normal.

Pour les synovialosarcomes, c'est surtout pour ceux monophasiques à cellules fusiformes et pour les formes peu différenciées que l'IHC est assez souvent déterminante pour le diagnostic. Les trois marqueurs utiles sont la cytokératine, en particulier la cytokératine 7 et la pancytokératine AE1/AE3, l'EMA et le CD34.

Les cytokératines sont positives dans 70 % des synovialosarcomes monophasiques et 10–63 % des formes peu différenciées, cette positivité est même exigée par certains auteurs pour le diagnostic. Ces tumeurs expriment aussi le CD99, le BCL2 et dans 30% des cas la protéine S100. Le CD34 est en règle négatif.

L'identification de la nature vasculaire d'une tumeur maligne peut poser un problème lorsqu'elle est constituée de cellules fusiformes ou de cellules épithéloïdes. Dans cette situation, une batterie de marqueurs est utilisée : Les marqueurs vasculaires (CD31, CD34, facteur VIII) et Les marqueurs épithéliaux (Cytokératine et EMA) (Tableau XXXI). Le CD31 apparaît actuellement comme le marqueur le plus sensible et le plus spécifique d'une différenciation vasculaire. Le facteur VIII a une excellente spécificité pour les cellules endothéliales mais il est par contre peu sensible et il est surtout positif au niveau des tumeurs bien différenciées.

Les tumeurs vasculaires sont négatives avec les marqueurs épithéliaux mais quelques cas d'hémangioendothéliomes épithélioïdes et d'angiosarcomes épithélioïdes ont été rapportés positifs. Dans ces observations, c'est la positivité des marqueurs endothéliaux spécifiques et la microscopie électronique qui ont permis d'affirmer la nature vasculaire

de ces tumeurs.

Tableau XXXI: Profil immunohistochimique des sarcomes vasculaires

	Angiosarcome	Hémangioendothéliome épithélioïde
Cytokératine	±	±
EMA	±	±
CD31	+	+
CD34	+	+
Facteur VIII	±	±

L'IHC est actuellement très utile et peut être indispensable pour le diagnostic de certains sarcomes rares. Elle entre même dans la définition de quelques-unes de ces tumeurs. Le sarcome épithélioïde, exprime de manière pratiquement constante la cytokératine et l'EMA au niveau de toutes les cellules tumorales. Le CD34, utilisé dans le diagnostic des tumeurs vasculaires, est positif une fois sur deux dans cette tumeur.

L'IHC est parfois utile pour certains types histologiques notamment le léiomyosarcome, les marqueurs les plus utiles sont la desmine, l'actine musculaire lisse alpha et la caldesmone. La desmine est le plus spécifique mais l'antigène reconnu résiste mal à la fixation formolée et moins de 50 % des cas de léiomyosarcomes sont positifs. L'actine musculaire lisse alpha est plus sensible mais moins spécifique. L'h-caldesmone, protéine intervenant dans la contraction cellulaire est assez spécifique de la différenciation musculaire lisse mais sa sensibilité dépend de la localisation et du degré de différenciation des léiomyosarcomes. Son utilisation apparaît aussi très intéressante pour distinguer les tumeurs musculaires lisses des lésions myofibroblastiques. Un autre marqueur musculaire lisse, la calponine, est par contre peu spécifique, un immunomarquage pour les myofibroblastes et les cellules myoépithéliales étant observé.

En ce qui concerne les positivités « inattendues », il faut savoir que le léiomyosarcome présente une positivité pour les cytokératines dans environ 40 % des cas.

Pour le marqueur le plus utile est, là encore, la protéine S100 qui est positive surtout dans les formes différenciées. Le chondrosarcome myxoïde extra-squelettique est

habituellement positif pour la vimentine et inconstamment pour la protéine S100 et en règle négatif pour les marqueurs épithéliaux. Une positivité inattendue pour les marqueurs neuroendocrines (Chomogranine A, synaptophysine) a été décrite.

Les sarcomes fibroblastiques et peu différenciés (fibrosarcomes, myxofibrosarcomes, l'histiocytofibrome malin pléomorphe) n'ont pas de profil immunohistochimique particulier. En outre, dans certaines de ces tumeurs, en particulier dans l'histiocytofibrome malin, on peut observer de manière inattendue quelques cellules tumorales positives pour différents marqueurs : cytokératine, EMA, desmine, actine musculaire lisse alpha, actine musculaire globale ou HHF35, protéine S100. Dans cette situation, l'immunohistochimie permet d'éliminer d'autres hypothèses diagnostiques qu'il s'agisse de tumeurs non conjonctives ou de sarcomes dont la ligne de différenciation est établie par un profil immunohistochimique particulier.

3–6. Etudes cytogénétiques et moléculaires : [2, 3, 8, 22, 51, 52, 53]

Les études cytogénétiques et moléculaires sont aujourd'hui pratiquées dans plusieurs centres. Elles prennent une importance croissante dans la compréhension et l'identification des sarcomes des parties molles. Il s'agit de techniques relativement difficiles à mettre en œuvre et coûteuses et qui, de ce fait, doivent être demandées de manière pertinente et effectuées dans un laboratoire expérimenté [51].

Néanmoins, leur spécificité n'est pas complètement évaluée en l'état actuel de nos connaissances [52]. Du point de vue de la génétique moléculaire, les sarcomes sont classés en deux grands groupes :

Ceux possédant des altérations génétiques spécifiques (30 % de tous les sarcomes). Ces anomalies se traduisent en règle par des anomalies caryotypiques simples, en particulier des gènes de fusion liés à des translocations chromosomiques réciproques. La plupart de ces translocations chromosomiques ont été clonées et les gènes de fusion résultants identifiés. Ces gènes de fusion peuvent être recherchés par l'analyse de FISH ou par reverse RT-PCR pour détecter leurs transcrits.

Outre leur apport au diagnostic, ils représentent des cibles thérapeutiques potentielles en raison de leur rôle important dans la biologie des tumeurs correspondantes [22].

Les sarcomes dépourvus d'anomalie génétique spécifique ont en général des anomalies caryotypiques complexes. On peut mettre en évidence des délétions chromosomiques, des amplifications, des gains et des pertes de chromosomes entiers. Des progrès dans l'étude de ces sarcomes viendront probablement des améliorations techniques. Les équipes françaises réalisant ces études cytogénétiques et moléculaires sont présentées sur le site du GFS [2,8, 52,53].

Un certain nombre de lésions notamment bénignes correspondent à des entités clinicopathologiques, leur diagnostic est généralement aisé, si on connaît ses entités. En ce qui concerne les tumeurs malignes, un certain nombre de tumeurs possèdent un aspect histologique et immunohistochimique en permettant un diagnostic aisé. L'étude cytogénétique ou de biologie moléculaire et l'étude des empreintes cytologiques sont un complément important au diagnostic.

L'exemple des synovialosarcomes qui dans plus de 95 % des cas présentent une translocation spécifique faisant intervenir le gène SYT sur le chromosome 18 et le gène SSX1 ou SSX2, et plus rarement SSX4 sur le chromosome X. Les techniques développées sur tissu fixé et inclus en paraffine, qu'il s'agisse d'une technique de PCR classique ou d'une technique de PCR en temps réel ou de la technique de FISH sont sensibles et spécifiques. Ainsi dans un travail ayant porté sur 221 cas, **Guillou et coll** ont trouvé une spécificité de 100 % et une sensibilité de 96 %. En 2000, **O'Sullivan et coll** ont rapporté des cas de translocations t(X;18) dans des schwannomes malins et d'autres tumeurs. Ce travail a été sérieusement critiqué par de nombreux pathologistes et biologistes moléculaires car il s'agit très probablement de contamination lors du recueil du matériel, des techniques d'extraction d'ARN ou de la technique d'amplification par PCR. **Ladanyi et coll** ont montré que sur 145 cas de schwannomes malins utilisant des techniques variées le résultat a toujours été négatif. Dans un travail portant sur 204 cas correspondant potentiellement à un synovialosarcome, et étudiés de manière prospective, il a été démontré que lorsque le diagnostic de synovialosarcome était certain (29 % des cas), ou très probable (19 % des cas),

la recherche de translocation était positive dans environ 90% des cas. Lorsque le diagnostic de synovialosarcome est seulement possible, c'est à dire lorsqu'il vient simplement en position de diagnostic différentiel par rapport à un autre diagnostic plus vraisemblable (52 % des cas), la recherche d'une translocation spécifique est indispensable puisqu'elle permet d'affirmer le diagnostic de synovialosarcome dans 24 % des cas. **Ladanyi et coll** ont rapporté, sur une série de 243 patients, un meilleur pronostic pour les synovialosarcomes ayant un transcrit de type SSX2 par rapport à ceux ayant un transcrit de type SSX1. Dans une étude conduite par **Guillou** pour le Groupe Sarcomes Français et portant sur 182 cas, elle n'a pas trouvé ces résultats et a montré que le meilleur facteur pronostique pour les synovialosarcomes est le grade histologique, critère non utilisé dans la série de **Ladanyi**.

Les rhabdomyosarcomes alvéolaires représentent 30 à 40 % de l'ensemble des rhabdomyosarcomes du sujet jeune. Ils ont un très mauvais pronostic avec un potentiel métastatique important et bénéficient actuellement d'une intensification thérapeutique avec chimiothérapie première. Ils nécessitent donc d'être reconnus de manière fiable.

Cette tumeur comporte une translocation spécifique rapportée dans 85 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'une translocation t(2;13) fusionnant les gènes PAX3 et FKHR ou plus rarement t(1;13) fusionnant les gènes PAX7 et FKHR. La mise en évidence de cette translocation possible sur tissu fixé et inclus en paraffine constitue un critère diagnostique spécifique et relativement sensible. Cette technique est d'autant plus importante que l'on utilise actuellement de plus en plus les microbiopsies pour diagnostiquer les sarcomes en particulier chez l'enfant. Sur ce type de matériel, il est plus difficile de reconnaître un rhabdomyosarcome alvéolaire, surtout dans sa forme solide, et de le séparer d'un rhabdomyosarcome embryonnaire dans sa forme dense. Les rhabdomyosarcomes alvéolaires montrent une positivité pour la myogénine au niveau de la majorité de leurs cellules, tandis que les rhabdomyosarcomes embryonnaires sont plus souvent positifs sur moins de 50 % des cellules tumorales. En pratique, il est inutile de faire une recherche de translocation spécifique en cas de rhabdomyosarcome embryonnaire montrant moins de 50 % de cellules tumorales positives pour la myogénine. Par contre, lorsque plus de 50 % des cellules tumorales sont positives cette recherche doit certainement être effectuée. En outre,

la distinction entre les transcrits de type PAX3 et PAX7 aurait un intérêt pronostique : les malades porteurs d'une tumeur ayant une translocation de type PAX7 auraient un meilleur pronostic.

Les liposarcomes myxoïde et à cellules rondes possèdent le même type de translocation montrant ainsi qu'ils appartiennent à la même catégorie de tumeurs. Il s'agit d'une translocation t(12;16) dans plus de 90 % des cas fusionnant les gènes DDIT3 et FUS ou plus rarement une translocation t(12;22) fusionnant les gènes DDIT3 et EWS (5). Cette translocation est spécifique de cette catégorie de tumeurs. Elle peut être retrouvée sur tissu fixé et inclus en paraffine soit par RT-PCR, soit par technique de FISH. Le diagnostic de liposarcome myxoïde/à cellules rondes est habituellement facile, mais la mise en évidence de cette translocation peut être utile pour le diagnostic de certains liposarcomes exclusivement constitués de cellules rondes, pour distinguer un liposarcome bien différencié sclérosant myxoïde d'un liposarcome myxoïde, un liposarcome pléomorphe d'un liposarcome à cellules rondes ou identifier un liposarcome à cellules rondes ou myxoïde dans une localisation inhabituelle telle le mésentère. Le type de translocation en cause n'a pas de valeur pronostique.

Le chondrosarcome myxoïde extrasquelettique est rare. Dans 80 à 90 % des cas, on observe une translocation entre les chromosomes 9 et 22, fusionnant les gènes NR4A3 et EWS dans 75 % des cas, entre les chromosomes 9 et 17 fusionnant les gènes NR4A3 et RBP56 dans 15 % des cas, un cas de translocation t(9;15) a été rapporté. Sur le plan du diagnostic, la mise en évidence de cette translocation peut être utile pour identifier les variantes cellulaires des chondrosarcomes myxoïdes et les formes atypiques avec cellules épithélioïdes et zones fibrosarcomateuses.

On note la difficulté diagnostic des tumeurs des parties molles, qui bénéficient de plus en plus de la mise en évidence d'anomalies génétiques spécifiques parfois indispensables pour arriver à un diagnostic précis. Les études cytogénétiques et moléculaires sont de plus en plus exigées. Ce d'autant que les traitements sont de plus en plus adaptés aux types histologiques de sarcomes.

VII. Formes anatomo-cliniques :

1. Les tumeurs adipeuses :

1.1 Le lipome typique [1, 3, 54] :

1.1.1-le lipome conventionnel :

Le lipome représente la tumeur la plus fréquente de l'ensemble des tumeurs bénignes des parties molles, constitué en majeure partie d'adipocytes. Sa pathogénie est mal connue mais il est habituellement considéré comme une véritable tumeur mésenchymateuse dont le développement est indépendant du métabolisme et de l'alimentation.

a- Epidémiologie

Les lipomes sont plus fréquents entre 40 et 60ans, ils siègent sur le tronc et les membres.

b-Localisation

Le lipome conventionnel est superficiel de siège sous cutané mais peut être profondément situés au niveau des tissus mous. Ils mesurent de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Ils se présentent habituellement comme une masse indolore des parties molles sauf pour les lipomes de grande taille qui peuvent devenir symptomatiques à l'occasion d'une compression de racines nerveuses.

c- Histopathologie :

Ils sont bien limités et finement encapsulés, faits d'adipocytes matures un peu plus volumineux que les adipocytes normaux. Ils sont organisés en lobules.

d- Immunohistochimie :

Les adipocytes tumoraux comme les normaux expriment la PS100.

e- Génétique :

Cinquante à 75% des lipomes présentent des anomalies chromosomiques ; une translocation intéressant 12q13-15 ; des délétions du 13q et des réarrangements intéressant 6p21-23.

f-Variantes:

Le lipofibrome correspond à un lipome contenant du tissu fibreux ou des cloisons nettement identifiables. Ces cloisons sont hypo-intenses en pondération T1 et T2 et se rehaussent très peu après injection de Gadolinium.

Le lipome remanié, qui se voit après un traumatisme ou après une ischémie. Il contient de l'hémorragie, de la stéatonécrose, des kystes, des infarctus, des foyers d'atrophie et de calcifications.

Dans notre série, 83% des tumeurs adipeuses étaient représentées par des lipomes. L'âge moyen des patients était de 46ans.

Tableau XXXII :Lipome lipocytique : données épidémiologiques

	Mark J. Knansdorf et al [55]	Notre série
Nombre de cas	1453	143
Durée de l'étude	10 ans	8 ans
Age moyen	48ans	46ans
Sex-ratio (H/F)	1,98	0.62

1.1.2-autres lipomes [2, 56] :

a- Lipomes multiples :

Dans 5 % des cas de lipomes sont multiples : de quelques lipomes à plusieurs centaines. Ils siègent surtout à la partie supérieure du corps (dos, épaules et bras) et s'observent volontiers entre 50 et 70 ans. Certains sont familiaux. Le syndrome de Bannayan-Zonana associe des lipomes multiples, une macrocéphalie et des hémangiomes.

b- Lipomes intramusculaires et intermusculaires :

Cette lésion est assez fréquente, parfois inquiétante car de grande taille, profonde et infiltrante. La forme intramusculaire, la plus fréquente, est parfois dénommée "lipome infiltrant". Survenant chez l'adulte, surtout entre 30 et 60 ans, mais également chez l'enfant, elle siège principalement au niveau de la cuisse, de l'épaule ou du bras. Sur le plan clinique, la masse est de taille variable, de croissance lente, indolore.

❖ **Histopathologie :**

-La lésion est constituée d'adipocytes matures qui infiltrent le muscle de manière diffuse. Les fibres musculaires, qui sont plus ou moins atrophiques, s'observent préférentiellement à la périphérie de la lésion. Il n'existe pas de lipoblaste mais il peut exister des zones d'atrophie adipocytaire.

❖ **Diagnostic différentiel**

-C'est le liposarcome bien différencié "lipoma like" qui est le principal diagnostic différentiel du lipome intramusculaire.

❖ **Caractères évolutifs**

-Des récidives locales surviennent dans environ 15 % des cas.

Dans notre série, on a retrouvé 8 cas de lipome intramusculaire, la moyenne d'âge des patients était de 47 ans, il n'y avait pas de prédominance de l'un des deux sexes (sexe-ratio=1). Trois de nos malades avaient une localisation aux membres inférieurs, deux au niveau des membres supérieurs, deux au niveau de la tête et ou du cou et un cas se localisait au niveau du tronc. Aucun cas de récidive locale n'a été retrouvé.

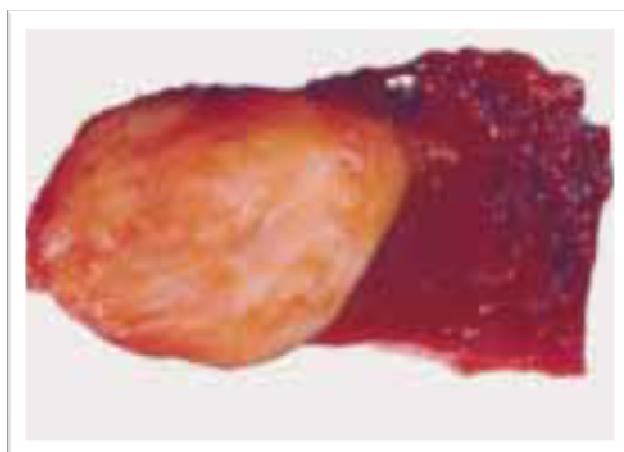


Figure 40 : Aspect macroscopique d'un lipome intramusculaire

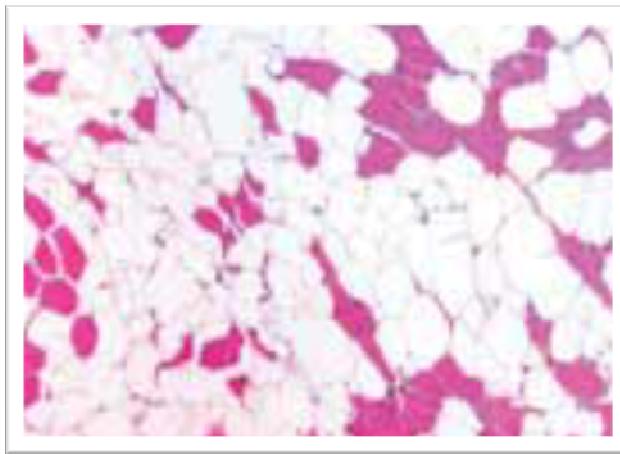


Figure 41 : Les adipocytes matures infiltrent les fibres musculaires squelettiques

1.2-Lipome à cellules fusiformes :

C'est un lipome qui produit du collagène.

a-Cliniquement

-Il est caractérisé par la présence de cellules fusiformes formant du collagène.

Il survient principalement chez l'homme entre 45 et 65 ans, en région sous-cutanée, au niveau de la région postérieure du cou et des épaules.

Cette lésion le plus souvent unique est bien limitée, parfois encapsulée, indolore, d'évolution lente.

b- Histopathologie :

-La tumeur est faite d'une proportion variable d'adipocytes matures, de fibres de collagène épaisses et de cellules fusiformes sans atypies (Figure 34). Des cellules « en pétales de fleur » peuvent être visibles. Des mitoses et même des mitoses atypiques avec quelques lipoblastes, une composante de type hibernome, des zones myxoides peuvent être rencontrées. Une variante riche en vaisseaux, ressemblant à un lymphangiome, avec des projections d'aspect vilieux est désignée sous le terme de « lipome pseudoangiomateux ».

c- Immunohistochimie :

Les cellules fusiformes expriment le CD34 mais pas la PS100, au contraire les adipocytes matures expriment la protéine S-100 mais pas le CD34.

d- Diagnostic différentiel :

Le liposarcome à cellules fusiformes représente le principal diagnostic différentiel du lipome à cellules fusiformes.

e- Evolution :

Elle est bénigne, mais parfois la tumeur est récidivante.

Un cas de lipome à cellules fusiforme a été retrouvé dans notre série.

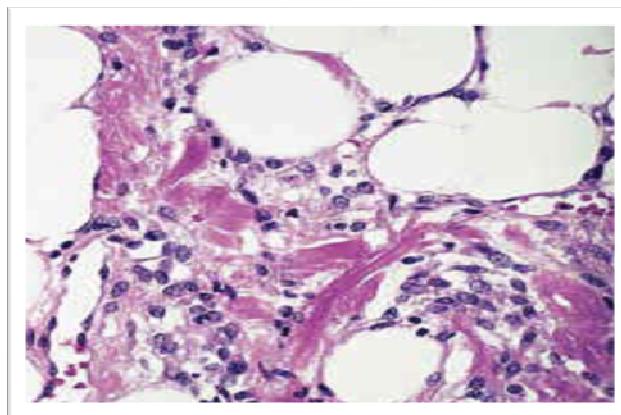


Figure 42: Lipome à cellules fusiformes ; adipocytes Matures, cellules fusiformes et fibres collagéniques épaisses

1.3- Lipome à cellules pléomorphes [3,57]:

C'est une variété de lipome à cellules fusiformes. Le contexte clinique, génétique et évolutif est le même. Les résultats immunohistochimiques sont identiques.

a- Histopathologie :

Les cellules pléomorphes sont des éléments plurinucléés ou des cellules « en pétales de fleur » (Figure 35). Elles sont présentes de façon focale ou diffuse

b- Diagnostic différentiel :

Il se fait avec la tumeur lipomateuse atypique/liposarcome bien différencié, mais la localisation superficielle au niveau de la tête ou du cou, la bonne limitation, la production de collagène sont en faveur du lipome.

Dans notre série, un cas de lipome à cellules pléomorphe a été retrouvé.

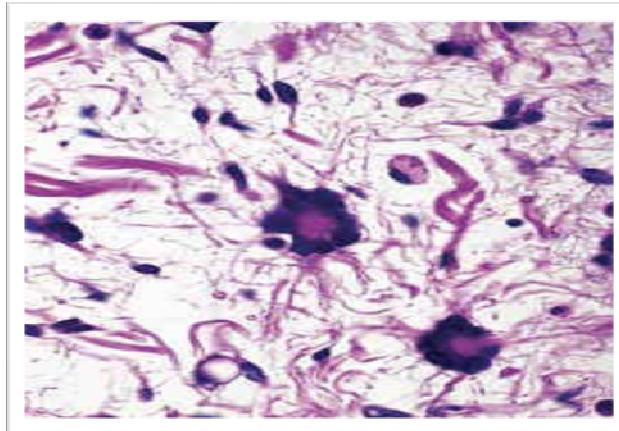


Figure 43 : Lipome à cellules pléomorphes : cellules « en pétales de fleur ».

1.4- Angiolipome [2, 57] :

Tumeur bénigne à composante adipeuse et vasculaire.

a- Cliniquement :

Elle survient chez l'adulte jeune, souvent multiple et siégeant surtout sur les avant-bras et le tronc. Elle est sensible ou douloureuse, à cause des microthrombi, elle mesure jusqu'à 4cm.

b- Histopathologie :

Il s'agit d'une prolifération lipomateuse avec une proportion variable de capillaires sanguins, se concentrant surtout en périphérie de la lésion et souvent thrombosés sans atypie. L'angiolipome cellulaire est une forme plus riche en vaisseaux et pauvre en cellules adipeuses.

c- Génétique :

Il n'y a pas d'anomalie chromosomique connue.

d- Diagnostic différentiel :

La forme cellulaire peut être confondue avec un hémangiome capillaire immature, un angiosarcome, une maladie de Kaposi ou un hémangioendothéliome kaposiforme.

Six pour cent des tumeurs adipeuses de notre série étaient des angiolipomes, l'âge moyen était de 25 ans et demi, une prédominance féminine a été notée. Un patient de 41 ans a présenté des angiolipomes multiples au niveau des membres. L'exérèse chirurgicale était incomplète chez deux patients. Un cas de récidive locale après 8 mois a été noté.

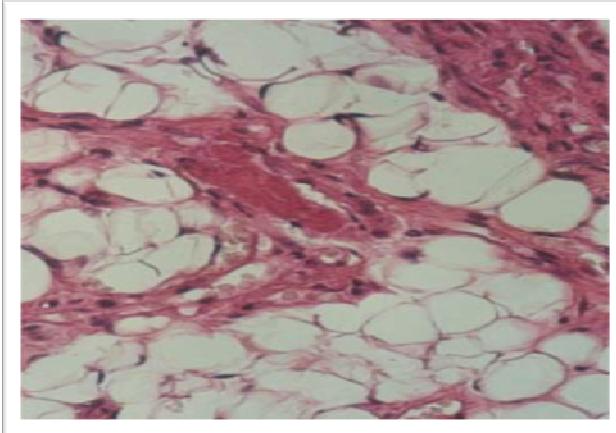


Figure 44 : Angiolipome: Prolifération adipocytaire et vasculaire

1.5- Myolipome des tissus mous:[2, 58]

C'est une tumeur bénigne des tissus mous composée de 2 contingents ; musculaire lisse et adipeux matures. Elle est extrêmement rare et survient chez l'adulte avec un sex-ratio H/F de 1:2 .

a- Cliniquement :

-La majorité des cas sont profondément situés impliquant la cavité abdominale et le rétropéritoine ainsi que la région inguinale. Cependant, le tronc et les extrémités peuvent aussi être touchés. Dans ces cas là, la tumeur est sous-cutanée et peut progresser en profondeur pour atteindre le fascia musculaire superficiel.

Elle se présente sous forme d'une masse palpable dans la majorité des cas, et est de découverte fortuite dans le reste.

b- Macroscopiquement :

Les myolipomes des tissus mous profonds mesurent entre 10 et 25 cm de taille. La taille moyenne est de 15 cm. Les petites lésions sont de localisation sous-cutanée. C'est une tumeur partiellement ou totalement encapsulée, faite d'un tissu graisseux entremêlé à des nodules de couleur blanc-beige, d'aspect fibrillaire correspondant à du tissu musculaire.

c- Histopathologie :

La composante musculaire lisse est en général prédominante avec un rapport

muscle/tissu adipeux de 2 :1. Le contingent musculaire est organisé en faisceaux courts traversant le tissu adipeux. Les fibres musculaires lisses ont un cytoplasme acidophile fibrillaire qui devient fuchsinophile à la coloration du trichrome de Masson. Les noyaux sont à chromatine homogène. Les nucléoles sont discrets et il n'y a pas de mitoses. De même, la composante lipomateuse est indemne de toute atypie. La sclérose et l'inflammation focale peuvent être présentes dans le tissu adipeux.

d- Immunohistochimie :

La tumeur est caractérisée par un immunomarquage intense et diffus à la desmine confirmant la présence d'une composante musculaire lisse.

e- Pronostic :

Le myolipome ne récidive pas. L'exérèse chirurgicale complète est curative. Dans notre série, nous avons retrouvé un cas de myolipome du bras chez une patiente de 18 ans. L'exérèse chirurgicale était complète. On n'a pas noté de récidive chez notre patiente après un recul de 8 mois.

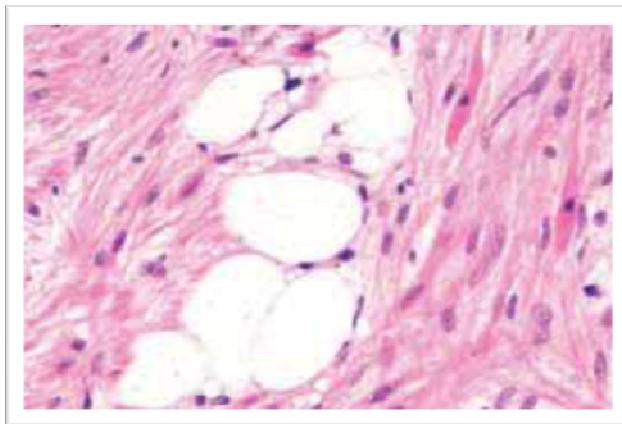


Figure 45: Myolipome ; adipocytes et cellules musculaires lisses matures.

1.6-Hibernome : [57]

Il s'agit du lipome de la graisse brune, tumeur rare, survenant chez l'adulte jeune avec un âge médian de 26 ans. Il siège surtout en région scapulaire et inter-scapulaire, mais également au niveau de la cuisse, de la paroi thoracique, du dos, des régions axillaires et inguinales. Sur le plan clinique, il se caractérise par une masse indolore, à croissance lente, souvent connue depuis plusieurs années.

a- Macroscopiquement :

La taille habituelle est de 5 à 10 cm mais peut atteindre 15 cm. Il est le plus souvent bien limité, mou, rose ou rouge-brun.

b- Histologiquement:

Il a une architecture lobulée. Il est composé de cellules monomorphes, rondes ou ovales, à petit noyau central, à cytoplasme granulaire ou multivacuolisé, éosinophile. Ces cellules contiennent souvent un pigment granulaire, marron, intracytoplasmique qui correspond à de la lipofuchsine. Il existe souvent une intrication avec des cellules adipeuses, uni ou multivacuolisées. Si ces dernières sont nombreuses, elle réalise une forme intermédiaire avec un lipome. En fait ces formes intermédiaires sont plus fréquentes que les hibernomes typiques. Il peut exister une infiltration musculaire et des remaniements myxoïdes. La vascularisation est en règle plus abondante que dans un lipome.

c- Diagnostic différentiel :

En général, le diagnostic d'hibernome est facile. Il pose rarement un problème de diagnostic différentiel. La forme intermédiaire entre lipome et hibernome ne doit pas être confondue avec un liposarcome bien différencié de type "lipoma like".

d- Evolution :

L'hibernome est une tumeur bénigne. Il ne récidive pas après simple exérèse. Dans notre série une patiente de 47 ans a présenté un hibernome révélé par une tuméfaction de la fesse gauche de 8 cm. La patiente a été perdue de vue après exérèse chirurgicale.

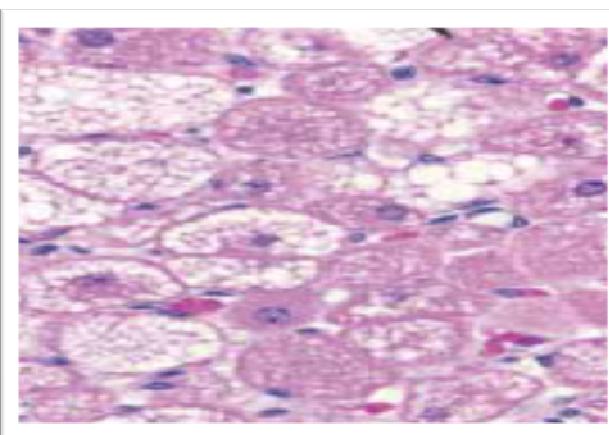


Figure 46: Hibernome: Cellules avec cytoplasme granulé, éosinophile et nucléoles proéminents

1.7-Lipome atypique/Liposarcome bien différencié : [59, 60, 61, 62, 63, 64,65]

Il survient entre 30 et 80 ans avec une moyenne d'âge de 55 ans. Il siège dans 50 % des cas au niveau des régions profondes des membres, dans 25 % des cas au niveau du rétropéritoine et, dans 15 à 20 % des cas au niveau du pli inguinal et de la région paratesticulaire

En dehors du rétropéritoine, il est le plus fréquent chez l'homme que chez la femme. Cette tumeur se manifeste par une masse à croissance lente et en cas de tumeur rétropéritonéale par une augmentation de volume de l'abdomen et/ou par des signes de compression.

a-Macroscopiquement :

La taille de la tumeur dépend de son siège et peut atteindre plus de 30 cm en cas de localisation rétropéritonéale. Elle est habituellement bien limitée.

b- Histologiquement :

Dans la forme "lipoma like, outre celui d'un lipome, comporte des lipoblastes et des cellules atypiques, à noyau pléomorphe, hyperchromatique au niveau des septas fibreux. Il peut comporter de véritables follicules lymphoïdes et un infiltrat inflammatoire polymorphe. Certains auteurs individualisent cette variante sous le terme de liposarcome bien différencié inflammatoire. Le diagnostic différentiel se pose avec un lymphome malin, une maladie de Hodgkin, une pseudo-tumeur inflammatoire ou une maladie de Castleman.

c- Génétique :

Le liposarcome bien différencié présente des anomalies génétiques particulières: chromosomes en anneaux et chromosomes géants dérivés des régions q13-15 du chromosome 12.

d-Immunohistochimie :

Les noyaux des cellules adipeuses atypiques expriment les anticorps anti-MDM2 et anti-CDK4.Ces deux marqueurs sont bien utiles pour faire le diagnostic de LPS en cas de difficultés diagnostiques.

e-Diagnostic différentiel :

Le liposarcome "lipoma like" doit être distingué d'un lipome remanié, d'un lipome avec atrophie d'adipocytes.

f- Evolution :

Les liposarcomes bien différenciés appartiennent aux tumeurs adipeuses différencierées atypiques, caractérisées par un mélange d'adipocytes matures, de cellules conjonctives atypiques et de lipoblastes, dont le concept terminologique a suscité de nombreuses controverses.

En 1979, **Evans** [64] a introduit le terme de lipome atypique pour les tumeurs sous-cutanées et des tissus mous profonds des membres, le terme de liposarcome bien différencié étant réservé uniquement pour les tumeurs du rétro-péritoine. En 1988, cet auteur [64] suggère d'abandonner ce terme et a proposé pour l'ensemble de ces tumeurs la dénomination de tumeurs adipeuses atypiques. En 1992, **Weiss et Rao** [65] ont proposé de conserver le terme de liposarcome bien différencié pour les tumeurs rétropéritonéales et profondes des membres. Car elles sont susceptibles de récidiver localement et surtout de se dédifférencier ce qui implique un risque métastatique. Le phénomène de dédifférenciation est pour ces auteurs plus lié à la durée d'évolution qu'au siège de la tumeur.

L'évolution des liposarcomes bien différenciés dépend principalement de leur localisation. Au niveau des membres, les récidives locales surviennent dans 40 à 50 % des cas, le phénomène de dédifférenciation est rare (6 %) et il n'y a pas décès lié à la tumeur. Au niveau du rétropéritoine, les récidives locales sont presque constantes (plus de 90 % des cas), le phénomène de dédifférenciation survient dans 15 à 20 % des cas et le décès du malade dans 1/3 des cas.

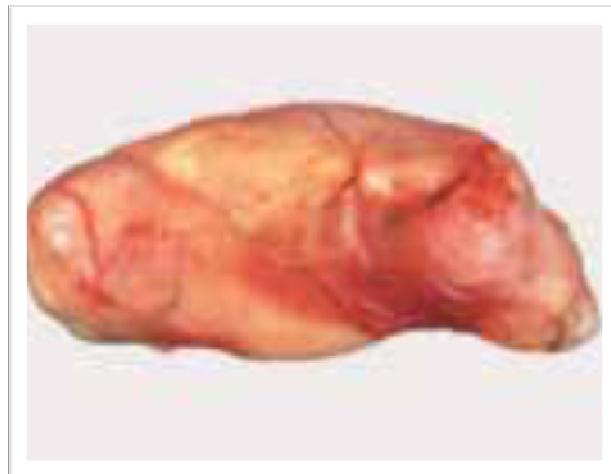


Figure 47: Lipome atypique : masse bien limitée, lobulée [1, 3]

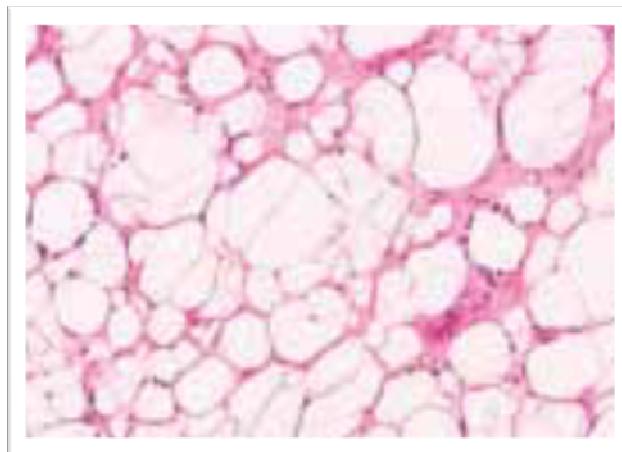


Figure 48: Lipome atypique: variation de taille des adipocytes

1.8-Les liposarcomes

1.8.1-Le Liposarcome Myxoïde :[62, 66, 67]

Tumeur maligne d'origine adipocytaire ; elle représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes et siège au niveau des régions musculaires des membres (surtout la cuisse). Il est exceptionnel au niveau du rétropéritoine.

a-Macroscopiquement :

Cette tumeur est souvent bien limitée et très myxoïde de manière homogène.

b-Histopathologie :

Au faible grossissement, l'aspect est homogène. Cette tumeur comporte trois composantes :

- **Vasculaire** : Elle est caractéristique, faite d'un réseau de capillaires branchés à paroi fine.

- **Myxoïde** : Elle est constituée d'un fond grillagé, avec parfois formation de lacs mucoïdes,

qui peut aboutir à l'extrême à un aspect pseudokystique pouvant ressembler, au faible grossissement, à des alvéoles pulmonaires.

- **Cellulaire** : De répartition homogène, avec cependant une discrète densification autour des capillaires et en périphérie. Les cellules sont petites à noyau ovalaire sombre, généralement sans atypie, ni mitose.

Devant cet ensemble, le diagnostic est habituellement suggéré aux faible et moyen grossissements et il est en général facile d'identifier des lipoblastes au plus fort grossissement. Ces cellules, constituant dans le contexte un argument formel pour le diagnostic de liposarcome, sont mieux différenciées et plus facilement identifiables en périphérie de la tumeur. Le lipoblaste correspond à une cellule avec une ou plusieurs vacuoles lipidiques à contours nets, bien limités, refoulant le noyau en périphérie et l'encochant.

c-Génétique :

Le liposarcome myxoïde est caractérisé par une translocation t(12;16) ou, plus rarement, t(12;22).

d-Diagnostic différentiel :

- La dégénérescence myxoïde du tissu adipeux sous-cutané ou d'un lipome. Elle est habituellement secondaire à un traumatisme et se caractérise par une atrophie des adipocytes sur un fond myxoïde. Cet aspect s'observe au niveau du tissu adipeux normal de la région du poignet et du dos du pied.
- Le lipome à cellules fusiformes, qui lorsqu'il est à prédominance myxoïde et richement vascularisé, peut simuler l'aspect d'un liposarcome myxoïde. Le CD34 est positif dans le lipome à cellules fusiformes alors qu'il est le plus souvent négatif dans le liposarcome myxoïde.

- Le myxome intramusculaire
- L'angiomyxome agressif : siège particulier de la tumeur, aspect caractéristique de la composante vasculaire et aspect différent des cellules.
- Le liposarcome bien différencié sclérosant.
- Le chondrosarcome myxoïde extra-squelettique.

e-Evolution :

- Récidives locales : dans environ 50 % des cas.
- Métastases : dans environ 20 % des cas.

En dehors des poumons ou des viscères, le liposarcome myxoïde métastase volontiers au niveau des séreuses (plèvre, péricarde, péritoine). Le risque métastatique est lié principalement à la présence d'une composante à cellules rondes et également au grade histologique. Un échantillonnage correct doit être effectué afin de ne pas méconnaître une composante à cellules rondes qui doit être prise en compte lorsqu'elle représente plus de 10% de l'ensemble de la tumeur. La quantification de cette composante est parfois difficile à réaliser.

La survie moyenne est de 75 % à cinq ans et 50 % à dix ans.

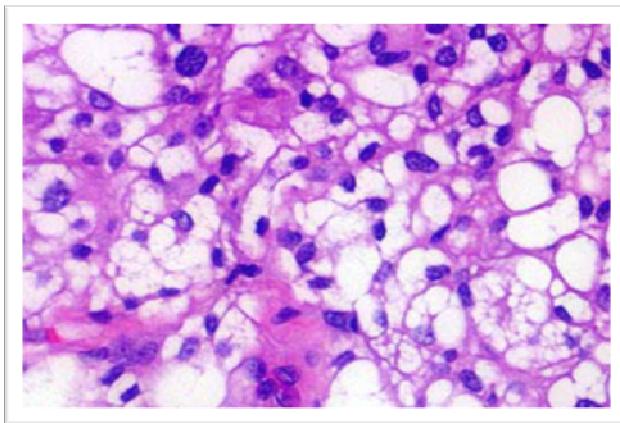


Figure 49 : Liposarcome myxoïde : Présence de lipoblastes

1.8.2-Le liposarcome pléomorphe : [1, 3, 68, 69, 70, 71,72]

Tumeur maligne d'origine adipocytaire, cette tumeur de l'adulte à croissance rapide s'observe surtout au niveau des membres inférieurs (Surtout la cuisse) ou du tronc. Sur une

série de 63 cas évalués au sein du Groupe Sarcome Français [69], 75% se trouvaient en situation profonde ou extracompartmentale.

a-Histopathologie

–Le liposarcome pléomorphe se caractérise par une grande diversité morphologique, d'une lésion à l'autre et au sein d'une même tumeur. Grossièrement, on peut distinguer 3 aspects morphologiques principaux, plus ou moins intriqués entre eux :

- . Aspect d'histiocytofibrome malin: cette forme est identique à l'histiocytofibrome malin pléomorphe ou myxoïde mais comporte, parfois de manière très focale, des cellules tumorales à différenciation lipoblastique.
- . Aspect de liposarcome à cellules rondes : cette forme constituée de cellules essentiellement rondes ressemble à un liposarcome à cellules rondes.
- . Aspect épithélioïde : cette forme contient de nombreuses cellules géantes multivacuolées ou épithélioïdes. Les lipoblastes sont assez facilement retrouvés dans cette forme.

La nécrose et les mitoses sont fréquentes dans le liposarcome pléomorphe. On peut aussi observer des zones présentant une vascularisation arborisée.

b- Diagnostic différentiel

-Histiocytofibrome malin pléomorphe, carcinome métastatique, hémangiopéricytome.

c-Evolution

–L'évolution est dominée par la survenue de récidives locales (45% des patients) et/ou de métastases à distance (43% des patients), essentiellement pleuro-pulmonaires. La survenue de récidives locales dépend surtout de la qualité du traitement locorégional. Dans la série du Groupe Sarcome Français portant sur 63 cas, 57% des patients étaient en vie 5 ans après le début de la maladie ; 35% au total sont décédés de leur tumeur.

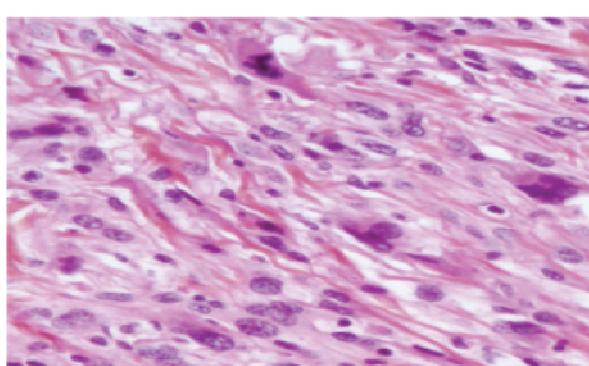


Figure 50 : Liposarcome Pléomorphe : Tumeur ayant souvent l'aspect d'un MFH pléomorphe avec présence de lipoblastes très atypiques

Les liposarcomes sont des tumeurs malignes de morphologie variable qui partagent le fait de présenter des signes de différenciation adipocytaire. Le liposarcome est considéré parmi les tumeurs malignes mésenchymateuses les plus fréquentes de l'adulte avec des taux de 14 à 18% des tumeurs des tissus mous des membres selon les séries, dans notre série les liposarcomes représentent 28,6% des sarcomes des parties molles. Ce pourcentage rejoint celui publié par **Dridi M** [72] qui a rapporté lors de sa série que les liposarcomes représentaient 26% de l'ensemble des sarcomes des parties molles. Le type myxoïde vient largement en tête pour tous les auteurs, suivi par le type bien différencié. Dans notre série on a eu les mêmes résultats, sept sur quatorze des liposarcomes étaient de type myxoïde suivi par le liposarcome bien différencié avec six cas. Le liposarcome survient essentiellement entre la quatrième et la sixième décade [73]. Dans notre série, l'âge moyen était de 46 ans avec des extrêmes d'âge de 23 et 70ans.

La prédominance de l'un ou de l'autre sexe varie selon les séries, mais généralement les deux sexes sont atteints avec les mêmes proportions [72], dans notre série il y avait une légère prédominance féminine.

Le liposarcome peut se développer en n'importe quel point de l'organisme, mais les différents auteurs notent certains sites électifs. C'est ainsi, l'atteinte prédomine au niveau des membres inférieurs avec 50% de l'ensemble des localisations et particulièrement au niveau de la cuisse, suivi par le tronc, le membre supérieur et la région cervico-céphalique.

Plusieurs études retrouvent un parallélisme entre la taille de la tumeur et sa malignité avec 74% de sensibilité de malignité si la lésion est supérieure à 5cm de long pour **Schepper** [74], dans notre série tous les patients ayant présenté un liposarcome avaient une taille tumorale supérieure à 5cm. selon **Enzinger Et Weiss** [1], les liposarcomes sont classées en 5 types: bien différencié, myxoïde, à cellules rondes, pléomorphe et dédifférencié.

L'immunohistochimie occupe actuellement une place importante dans le diagnostic et le classement des sarcomes des tissus mous. La cytogénétique et la biologie moléculaire aident le diagnostic des sarcomes des tissus mous en permettant la détection de

translocations caractéristiques de certains types histologiques [51], l'étude immunohistochimique était d'un grand apport pour poser le diagnostic final de liposarcome myxoïde pour deux de nos patients.

2-Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires :

2.1 – Angiofibrome cellulaire :[75]

L'angiofibrome cellulaire (AC) est une lésion bénigne des tissus mous qui survient chez des femmes d'âge moyen.

a-Macroscopiquement

Il est généralement bien circonscrit et de petite taille (3cm de diamètre ou moins).

b-Histopathologie:

Il se compose d'un mélange de vaisseaux bien formés, aux parois épaisses et souvent hyalinisées et d'une prolifération de cellules fusiformes. Ces dernières ressemblent à celles d'un lipome à cellules fusiformes. Les mitoses sont souvent abondantes. Il n'y a néanmoins pratiquement pas d'atypies cytonucléaires, ni nécrose, ni remaniements hémorragiques.

c-Immunohistochimie

Sur le plan immunohistochimique, quelques angiofibromes cellulaires montrent une positivité focale pour le CD34.

d-Diagnostic différentiel :

L'angiofibrome cellulaire doit être distingué de l'angiomyofibroblastome, de l'angiomyxome agressif, du lipome à cellules fusiformes, de la tumeur fibreuse solitaire.

e-Evolution

Il s'agit d'une lésion bénigne qui ne récidive pas.

Deux cas d'angiofibrome ont été retrouvés dans notre série, l'âge moyen était de 44ans. La résection chirurgicale était complète pour les deux patients. On n'a pas noté de récidive après 12 mois de recul chez un patient. L'évolution était inconnue pour le deuxième patient.

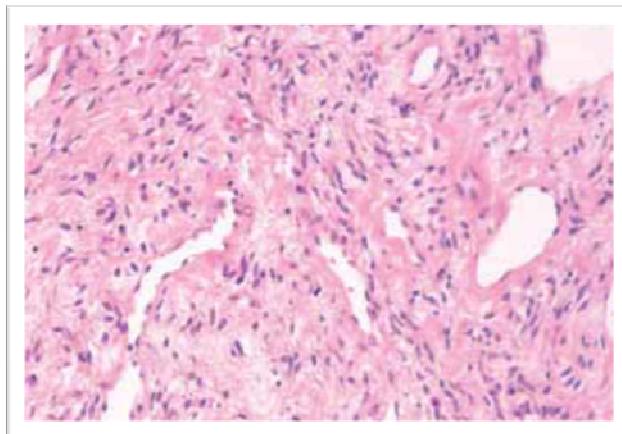


Figure 51 :Angiofibrome cellulaire: vaisseaux proéminents et dilatés.

2.2-Tumeur fibreuse solitaire du tissu mou : [76, 77, 78, 79,80]

Cette tumeur, initialement décrite au niveau de la plèvre, a ensuite été rapportée au niveau du péritoine, du foie, du poumon, du médiastin, du thymus, des cavités nasales et de l'orbite. Elle est maintenant rapportée au niveau des tissus mous.

Elle s'observe principalement chez l'adulte (90 % chez le sujet de plus de 30 ans) au niveau de la tête (fosses nasales, orbite), du cou, et du tronc, en région sous-cutanée ou plus profonde.

a-Macroscopiquement :

Il s'agit d'une tumeur habituellement bien limitée, mesurant de 1 à 6 cm de diamètre.

b-Histopathologie:

Il s'agit d'une tumeur bien limitée, mais non encapsulée. L'architecture de la tumeur est variée d'une zone à l'autre. Les cellules fusiformes se disposent en faisceaux courts plus ou moins tourbillonnants ou sans architecture. On observe le plus souvent une alternance de zones cellulaires et de zones richement collagénées ou plus myxoïdes. Dans les zones cellulaires, la vascularisation est volontiers riche, d'architecture hémangioméryctaire. Dans les zones collagénées, les vaisseaux sont plus dilatés à paroi épaisse. Le collagène est volontiers hyalinisé parfois pseudochéloïdien ou sous la forme de fibres amiantoïdes. Les cellules présentent un noyau fusiforme, sans anomalie majeure, sans nucléole. Les mitoses

sont rares, en règle inférieures à 4 pour 10 champs au fort grossissement. Il n'y a habituellement pas de nécrose.

c-Immunohistochimie :

L'immunohistochimie montre de manière constante une positivité des cellules tumorales pour la vimentine et le CD34 alors que les autres marqueurs épithéliaux, musculaires, vasculaires et la protéine S100 sont négatifs. Les tumeurs fibreuses solitaires sont aussi positives pour le CD99 et le BCL-2.

d- Diagnostic différentiel :

- Le synovialosarcome monophasique à cellules fusiformes, le fibrosarcome, la tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques ;
- Le schwannome, l'histiocytofibrome de type profond ;
- et surtout l'hémangiopéricytome qui peut avoir un aspect morphologique semblable et une positivité pour le CD34, posant le problème du lien entre ces deux tumeurs.

e- Evolution :

-Il s'agit en principe d'une tumeur bénigne qui ne récidive pas après simple exérèse. Cependant, des récidives voire de métastases peuvent se voir. La présence de plus de 4 mitoses par 10 champs à fort grossissement, de foyers de nécrose, d'atypies nucléaires et de plages hypercellulaires devant faire émettre certaines réserves concernant le pronostic [80].

-Deux cas de tumeur fibreuse solitaire ont été retrouvés dans notre série, il s'agit d'une tumeur de la cuisse gauche chez une patiente de 16 ans et d'une tumeur de l'épaule droite chez un patient de 17 ans. Une récidive locale a été retrouvée une année après l'exérèse chirurgicale chez la première patiente.

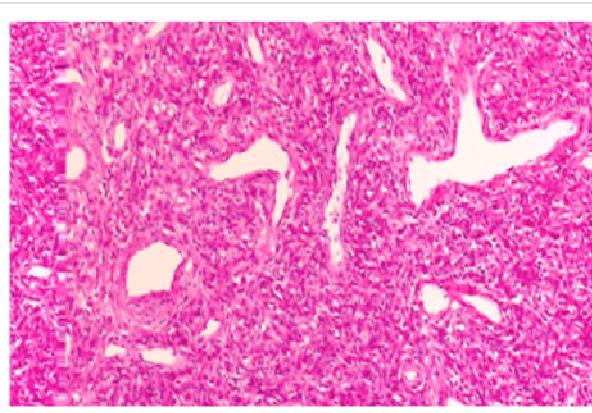


Figure 52: Tumeur fibreuse solitaire : Variante à prédominance fibreuse. Alternance de zones cellulaires et de zones fibreuses.

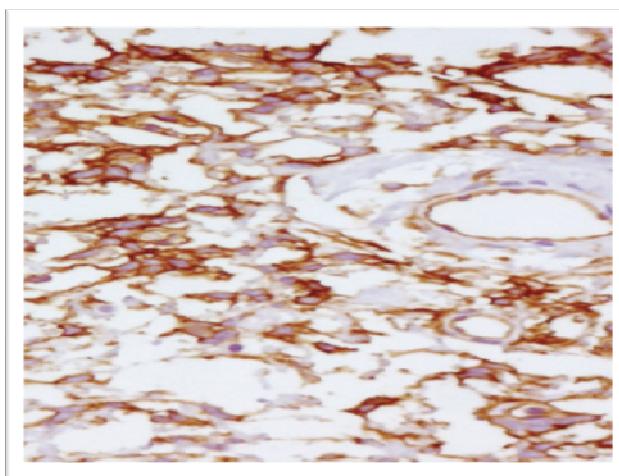


Figure 53 : Tumeur fibreuse solitaire, immunhistochimie : CD34 positives

2.3- Tumeur fibroblastique de type désmoïde : [2, 3,76]

-Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à malignité intermédiaire, agressives sur le plan local mais ne donnent jamais de métastase. Elles doivent donc être distinguées du fibrosarcome éventuellement métastasiant.

-Quelque soit leur siège, elles présentent plusieurs caractères communs : Elles surviennent volontiers chez les adultes jeunes entre 20 et 40 ans. Il s'agit toujours de lésions profondes, sous-aponévrotiques. Elles ont une évolution lente, insidieuse et mesurent de 5 à 10 cm de diamètre ou plus lors de l'exérèse.

-Ces lésions sont infiltrantes, destructrices et volontiers récidivantes.

a- Macroscopie

La lésion est assez bien circonscrite, dure, fasciculée, nacrée, allongée dans l'axe du muscle, et mesure de 5 à 10 cm de diamètre.

b-Histopathologie

-La lésion est caractérisée par une prolifération de cellules fusiformes correspondant à des fibroblastes et des myofibroblastes, disposés en longs faisceaux divergents dans l'ensemble peu cellulaires et riches en collagène souvent ondulé. La disposition des cellules en couches parallèles à la surface de la lésion est caractéristique pour Lagacé. Les cellules ne présentent habituellement pas d'anomalie nucléaire et les mitoses sont rares. Les noyaux sont en règle petits, peu colorés, à limites nettes et possèdent de un à trois petits nucléoles.

-La mauvaise limitation en périphérie avec infiltration des muscles striés constitue un argument important. Les fibres musculaires englobées dans la prolifération sont atrophiques avec formation parfois de cellules géantes multinucléées.

Les vaisseaux, de petite taille et d'abondance moyenne, sont souvent entourés d'un espace clair. On note également, souvent en périphérie, des raptus hémorragiques et des amas lymphoïdes autour d'artéries.

Il n'existe jamais de nécrose, ce qui constitue un caractère distinctif important d'avec le fibrosarcome.

c-Evolution

- Les tumeurs desmoïdes abdominales survenant volontiers chez la femme jeune, souvent dans le post-partum, au niveau des muscles de la paroi abdominale. Cette lésion récidive dans 20 à 30 % des cas.
- Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales sans prédominance pour un sexe, siègent surtout au niveau de la région de l'épaule ou de la paroi thoracique. Les récidives locales surviennent dans 50 à 70 % des cas.

d-Diagnostic différentiel

-Fibrosarcome : dans les tumeurs desmoïdes, il y a peu d'atypies nucléaires, les mitoses sont rares et il n'y a jamais de nécrose.

- Fibrose réactionnelle : l'aspect est plus polymorphe avec zones hémorragiques, dépôts d'hemosidérine (intérêt de la coloration de Perls) et prolifération vasculaire en périphérie.
- Fasciite nodulaire, en particulier intramusculaire : l'architecture générale est différente.
- Neurofibrome : mais positivité de la protéine S100.

e- Pronostic :

- Selon la classification de l'OMS de 2002, les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à malignité intermédiaire, la qualité du traitement local est essentielle, elles peuvent être mortelles par leur caractère infiltrant et localement destructeur mais elles ne donnent jamais de métastases.
 - Un cas de tumeur de type desmoïde siégeant au niveau du tronc a été retrouvé dans notre série chez un patient de 35ans. Les limites de résection chirurgicale étaient saines. On n'a pas noté de récidive après 6mois de recul.

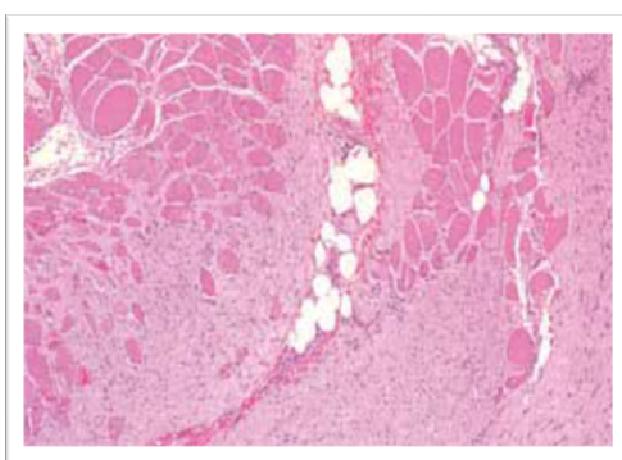


Figure 54: Tumeur fibroblastique desmoïde : Cette lésion infiltre et détruit le muscle strié en périphérie

2.4-Tumeur à cellules géantes des gaines et des tendons : [3,77]

Il s'agit de la tumeur bénigne la plus fréquente des tendons et de la synoviale. Le diagnostic doit être évoqué sur le siège particulier de la tumeur. Elle survient surtout chez la femme entre 30 et 40 ans. Cette lésion siège surtout au niveau des mains (75 %), mais également des pieds (10-15 %) et des grosses articulations (10-15 %). Au niveau des mains, la lésion se situe le plus souvent au niveau des doigts près des articulations.

a- Macroscopiquement

La lésion réalise un nodule bien limité, adhérent au tendon ou à la capsule articulaire. Elle mesure de 0,5 à 3cm.

b- Histopathologie

Il s'agit d'un nodule à contours lobulés, bien limité en périphérie par une capsule fibreuse dense qui pénètre la tumeur et la divise en lobules.

Elle est constituée de plages de cellules rondes ou ovalaires, associées à des cellules xanthomateuses, à des sidérophages et à des cellules géantes plurinucléées de type ostéoclaste. Des mitoses peuvent être observées mais sont habituellement disposées en foyers.

c- Evolution

Cette lésion récidive dans 10 à 20 % des cas.

La tumeur à cellules géantes des tendons et gaines est une tumeur de l'adulte jeune généralement entre 30 et 50 ans avec un maximum entre 40 et 50 ans, mais l'enfant peut être également atteint. L'atteinte féminine est légèrement dominante dans les grandes séries. **Messoudi et al [81]** a rapporté à travers une série de 32 cas de tumeurs à cellules géantes des gaines, un âge moyen de 35ans avec un sex-ratio égale à 1. **Ozalp et al [82]** a rapporté un âge moyen de 41,6 ans avec une prédominance masculine. Dans notre série nous avons colligé dix cas, la moyenne d'âge était de 40 ans avec légère prédominance féminine (Tableau XXXIII).

Tableau XXXIII : tumeur à cellules géantes des tendons et gaines: données épidémiocliniques

	Messoudi et al [81]	Ozalp et al [82]	Notre série
Nombre de cas	32	5	10
Siège	La main	La main	La main
Age moyen	35 ans	41,6 ans	40 ans
Sex-ratio (H/F)	1/1	4/1	2/3

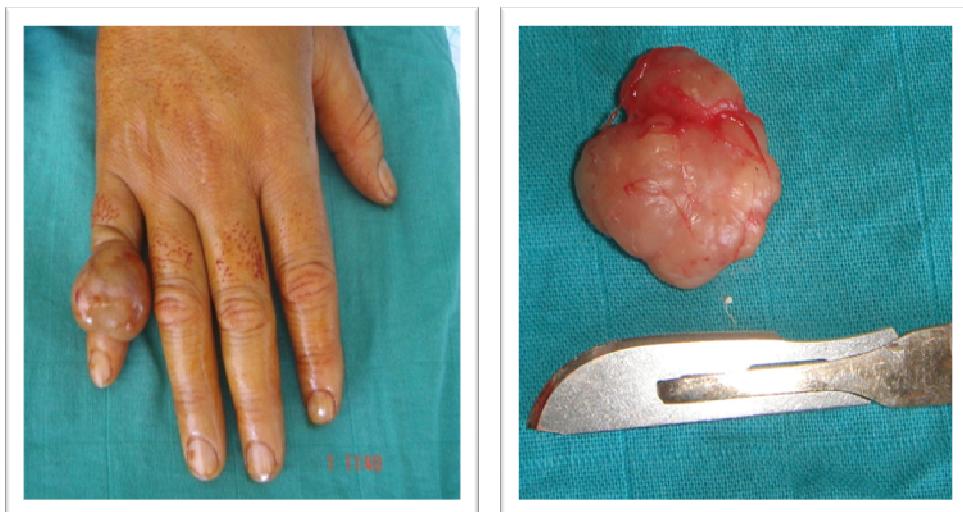


Figure 55 : Tumeur à cellules géantes des tendons du 5^{ème} doigt

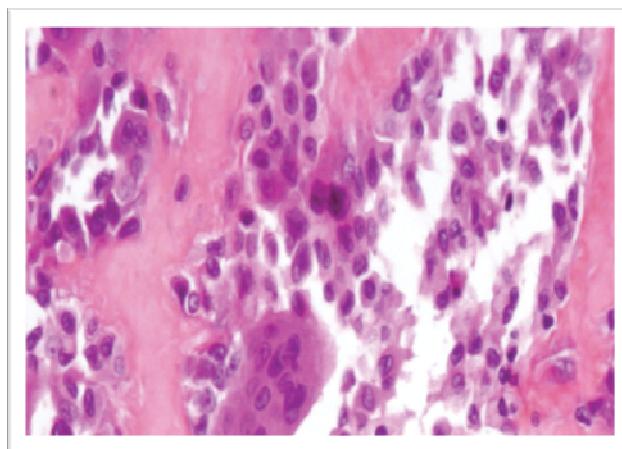


Figure 56 : Tumeur à cellules géantes des tendons : La lésion, nodulaire bien limitée, comporte un fond collagène et des cellules histiocytaires dont des cellules géantes plurinucléées.

2.5- La tumeur à cellules géantes des tissus mous : [78, 79]

C'est une entité rare qui survient chez l'adulte, dans les tissus mous superficiels ou profonds du tronc ou des membres. Elle représente l'homologue de la tumeur à cellules géantes de l'os dont elle partage le caractère récidivant. Elle est formée de cellules mononucléées rondes ou fusiformes et de cellules géantes de type ostéoclastique. Celles-ci sont marquées par l'anticorps CD68, qui est également exprimé par une partie des cellules mononucléées, qui peuvent aussi exprimer focalement l'actine musculaire lisse. Les mitoses sont rares. Cependant il existe un spectre continu de lésions dont certaines, présentant des signes morphologiques de malignité (atypies, mitoses nombreuses et anormales, polymorphisme des cellules mononucléées) rejoignent le cadre le l'histiocytofibrome malin à cellules géantes. Dans notre série un cas de tumeur à cellules géantes des tissus mous a été retrouvé chez une patiente de 53ans.

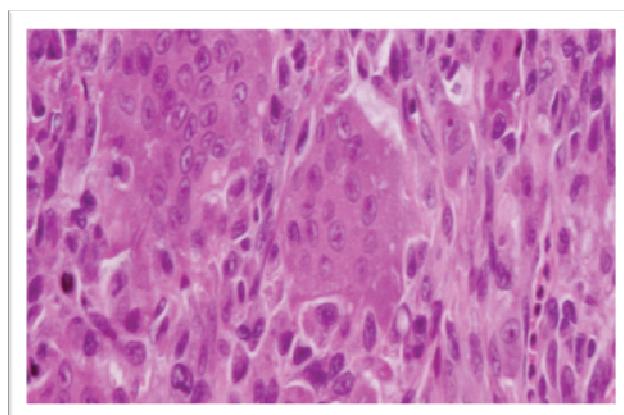


Figure 57: La tumeur à cellules géantes des tissus mous : tumeur ayant l'aspect d'une tumeur à cellules géantes des os mais développée dans les tissus mous

2.6- Fibrosarcome : [1]

Le fibrosarcome est une tumeur maligne composée de cellules fibroblastiques sans autre différenciation cellulaire, capable de récidiver et de donner des métastases. Sa fréquence a beaucoup varié dans le temps: autrefois, la plupart des sarcomes des tissus

mous étaient classés dans cette catégorie (65 % en 1936), alors qu'il s'agit maintenant d'une tumeur plutôt rare (12 % en 1974, de 5 à 10 % actuellement suivant les séries et environ 10% des sarcomes à cellules fusiformes), que l'on diagnostique avec réserve après avoir éliminer les diagnostics de fibromatose, de synovialosarcome à cellules fusiformes, et de léiomyosarcome. Elle peut s'observer à tout âge, mais surtout entre 30 et 50 ans.

a–Localisation

Cette tumeur se présente habituellement comme une masse unique, palpable, à croissance lente, rarement douloureuse, mesurant entre 3 à 8 cm.

Par ordre de fréquence décroissante, elle se développe au niveau de la cuisse et du genou, du tronc, des extrémités distales (avant-bras et jambes). Elle est rarement observée au niveau de la tête et du cou.. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur profonde (intra ou inter-musculaire tendino-aponévrotique), plus rarement sous-cutanée.

b–Macroscopiquement

Masse unique, ferme, arrondie ou lobulée, de 3 à 10 cm, blanche à jaune-brun, souvent bien circonscrite et pseudo-encapsulée surtout pour les tumeurs de petite taille. Cette pseudo-encapsulation n'est pas un signe de bénignité et la simple excision conduit inéluctablement à une récidive due à l'existence de petits nodules satellites.

c–Histopathologie :

La tumeur a un aspect monomorphe. Elle est constituée de longs faisceaux homogènes et denses disposés en «arêtes de poisson». Ces faisceaux homogènes et denses, sont faits de cellules allongées, uniformes, à noyaux ovalaires, aux extrémités plutôt pointues, à cytoplasme peu abondant, à limites mal visibles. Les mitoses sont souvent nombreuses.

Les cellules sont séparées par des fibres de collagène à disposition parallèle. La réticuline est abondante entourant chaque cellule.

L'immunohistochimie montre une positivité avec l'anti-vimentine mais les anticytokeratine, EMA, protéine S100, et la desmine sont tous négatifs.

d– Diagnostic différentiel :

– Lésions bénignes :

. fasciites pseudo-sarcomateuses et lésions apparentées,

- . fibromatoses,
- . histiocytofibrome bénin.

– Lésions malignes :

- . dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand,
- . léiomyosarcome,
- . synovialosarcome à cellules fusiformes,
- . histiocytofibrome malin.

e-Evolution :

Les récidives locales sont fréquentes et dépendent principalement de la qualité du traitement local. Les métastases se font par voie hématogène et s'observent au niveau des poumons, plus rarement des os. La survie à 5 ans varie de 40 à 70 % suivant les séries.

Dans notre série, un seul cas de fibrosarcome de l'épaule gauche a été retrouvé chez un patient de 50 ans.

2.7-Sarcome indifférencié pléomorphe/Histiocytfibromes malins : [80, 83, 84]

Le sarcome indifférencié pléomorphe représentait de 30 à 40% des sarcomes des tissus mous dans les grandes séries. En 1992, Fletcher [80] a revu une série de 159 sarcomes à cellules pléomorphes et a montré que l'examen attentif des cas, aidé d'une exploration immunohistochimique et ultrastructurale, permettaient de reclasser la plupart de ces tumeurs en tumeurs malignes non sarcomateuses (13%), liposarcomes (25%), léiomyosarcomes (18%) et autres sarcomes. En fin de compte, seulement 13% de l'ensemble de la série pouvait correspondre à un MFH pléomorphe ou sarcome à cellules pléomorphes inclassés.

On considère actuellement que le MFH pléomorphe correspond à un sarcome peu différenciée et de ce fait inclassé. Il s'agit donc d'un diagnostic d'élimination qui ne peut être retenu qu'après examen attentif de la tumeur correctement échantillonnée et après exploration immunohistochimique, si possible ultrastructurale et de plus en plus moléculaire.

L'histiocytofibrome malin à cellules géantes caractérisé par la présence de nombreuses cellules géantes pluriplurinucléées de type ostéoclastiques correspond actuellement à la forme indifférenciée sans ligne de différenciation décelable.

Cette tumeur est volontiers multinodulaire avec des zones de nécrose et d'hémorragie. La principale caractéristique de cette tumeur est la présence de cellules géantes pluriplurinucléées de type ostéoclaste. Ces cellules régulièrement dispersées au niveau des zones cellulaires contiennent de nombreux petits noyaux ronds sans anomalie. Dans notre série six cas de sarcome indifférencié pléomorphe ont été colligé, l'âge moyen des patients était de 59,5 ans, avec une prédominance masculine (sex-ratio H/F=2/1), une étude immunohistochimique a été réalisée dans trois cas.

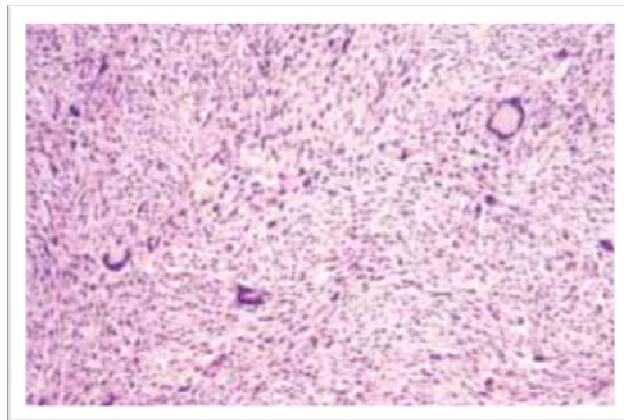


Figure 58: Sarcome indifférencié pléomorphe : On note la variabilité cellulaire et le polymorphisme morphologique

3-Tumeurs musculaires :

3.1-Léiomyome /angioléiomyome : [1, 3, 84, 85]

Dans la majorité des cas, le léiomyome survient chez l'adolescent ou l'adulte jeune. Il est cutané ou superficiel. Il est souvent douloureux. Il peut être multifocal. Le léiomyome est exceptionnellement profond, dans les tissus mous la lésion est isolée et en règle indolore. Récemment des cas de tumeurs musculaires lisses associées à l'EBV ont été rapportés dans le cadre d'un syndrome d'immunodépression acquise.

L'angioléiomyome est une forme particulière de léiomyome. Il est fréquent (5% des lésions bénignes des tumeurs des tissus mous). Il survient chez l'adulte entre 40 et 60 ans,

aux extrémités (jambe), sous la forme d'une petite masse d'évolution lente. Dans notre série, trois cas d'angioléiomyome ont été colligé, l'âge moyen des patients était de 37ans avec des extrêmes d'âge de 27 et 58 ans, tous de sexe masculin.

a- Caractères macroscopiques :

L'angioléiomyome est un nodule hypodermique ou plus rarement dermique surélevant la peau, bien limité, parfois érectile et dououreux, gris-blanchâtre ou luisant, parfois bleuté ou rougeâtre. Le léiomyome profond est de plus grande taille, bien circonscrit, blanc-grisâtre.

b-Histopathologie :

Quelle que soit sa localisation, le léiomyome est composé de cellules à différenciation musculaire lisse, analogue aux cellules du muscle lisse normal (cytoplasme éosinophile, noyau aux extrémités arrondies, sans polymorphisme nucléaire) disposées en faisceaux se coupant à angle droit. Il n'y a pas de mitose visible : une activité mitotique quelconque au sein d'une tumeur musculaire lisse des tissus mous profonds doit faire émettre des réserves sur le potentiel évolutif de la tumeur [85], et la présence de plus de deux mitoses pour 10 champs au fort grossissement est synonyme de léiomyosarcome. Profond et de grande taille, le léiomyome peut être modifié par de la fibrose, calcifié, ou ossifié. L'angioléiomyome est un nodule bien limité, composé de fibres musculaires lisses et de vaisseaux nombreux à paroi épaisse dont les fibres les plus externes perdent leur agencement régulier et se mélangent à la prolifération musculaire lisse, périvasculaire.

c-Diagnostic différentiel :

Pour un léiomyome superficiel :

- . Un histiocytofibrome,
- . Un schwannome bénin ;

Pour un léiomyome profond :

- . En priorité un léiomyosarcome. En dehors des atypies nucléaires, qui peuvent être secondaires à des remaniements, et de la densité cellulaire, le critère essentiel de malignité est le nombre des mitoses. La détection de la desmine est utile en cas d'hésitation ou d'incertitude mais ne permet pas de trancher entre tumeur bénigne ou maligne

d-Evolution :

Pas de récidive d'un léiomyome après une exérèse chirurgicale complète avec une marge de tissu sain satisfaisante, mais les lésions multiples peuvent s'avérer difficiles à traiter.

De même l'angioléiomyome pose peu de problème après une exérèse chirurgicale adéquate.

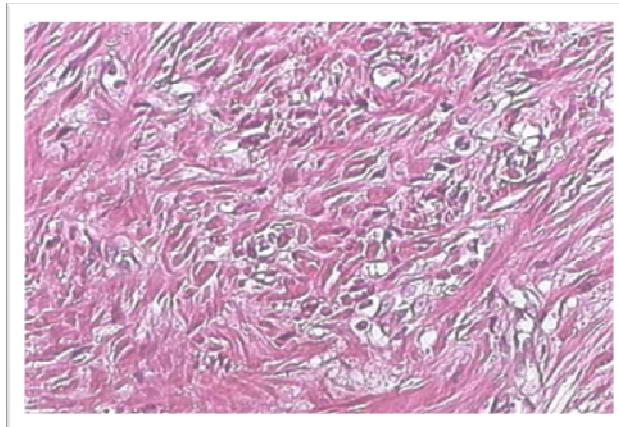


Figure 59: Angioléiomyome ; léiomyocytes réguliers au sein d'un tissu interstitiel siège de vaisseaux congestifs

3.2-Le léiomyosarcome : [2, 3, 86]

Il représente 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous et environ 20 % des sarcomes à cellules fusiformes des tissus mous. Le léiomyosarcome des tissus mous peut s'observer à tout âge mais l'âge médian est de 60ans. Deux tiers des cas surviennent chez la femme. Dans notre série, quatre cas de léiomyosarcome ont été colligé, la moyenne d'âge était de 57 ans avec des extrêmes d'âge de 47 et 72 ans, trois de ces patients étaient de sexe masculin.

a- Macroscopiquement :

Sur la tranche de section, la tumeur est plus ou moins nettement limitée, blanc-grisâtre et fasciculée. Toutefois les tumeurs de grande taille sont d'aspect charnu, de coloration blanc-grisâtre avec des zones d'hémorragie et de nécrose et rien ne les distingue des autres sarcomes.

b-Histopathologie :

Les cellules se disposent en longs faisceaux se coupant à angle droit. Elles ont un cytoplasme abondant et éosinophile, souvent fibrillaire, contenant éventuellement une vacuole encochant le noyau. Le noyau est central, à extrémités arrondies "en cigare". Les noyaux peuvent être irréguliers, polymorphes, plurilobés ou monstrueux. L'index mitotique constitue le meilleur critère de malignité de ces tumeurs :

Les tumeurs rétropéritonéales, la présence de 1 à 4 mitoses pour 10 champs à fort grossissement indique un potentiel malin, tandis que plus de 4 mitoses signent la malignité.

c-Immunohistochimie :

Les marqueurs les plus utiles sont la desmine, l'actine musculaire lisse alpha et la caldesmone .La desmine est le plus spécifique mais l'antigène reconnu résiste mal à la fixation formolée et moins de 50 % des cas de léiomyosarcomes sont positifs. L'actine musculaire lisse alpha est plus sensible mais moins spécifique. L'h-caldesmone est assez spécifique de la différenciation musculaire lisse mais sa sensibilité dépend de la localisation et du degré de différenciation des léiomyosarcomes. Son utilisation apparaît aussi très intéressante pour distinguer les tumeurs musculaires lisses des lésions myofibroblastiques [101]. En ce qui concerne les positivités « inattendues », il faut savoir que le léiomyosarcome présente une positivité pour les cytokératines dans environ 40 % des cas.

f- Diagnostic différentiel :

- fibrosarcome,
- sarcome de kaposi au stade nodulaire,
- tumeur maligne des nerfs périphériques,
- histiocytofibrome malin,
- nodule à cellules fusiformes post-opératoire,
- léiomyomatose disséminée intravasculaire ou intrapéritonéale;

j- Caractères évolutifs :

Les léiomyosarcomes ont un aspect identique mais leur pronostic dépend principalement du siège de la tumeur. Classiquement on distingue 3 catégories topographiques:

. Rétropéritonéale et intra-abdominale : Il s'agit d'une tumeur de mauvais pronostic qui récidive localement et donne fréquemment des métastases, avec une survie globale à 5 ans de l'ordre de 30% seulement.

. Cutanée et sous-cutanée : Le pronostic est généralement bon, avec cependant un risque notable de récidive locale dépendant de la qualité de l'exérèse. Les formes sous-cutanées peuvent donner des métastases (dans 1/3 des cas).

. Vasculaire : Le pronostic est en grande partie lié à l'envahissement vasculaire, et à peu près la moitié des malades ont des métastases lors du diagnostic.

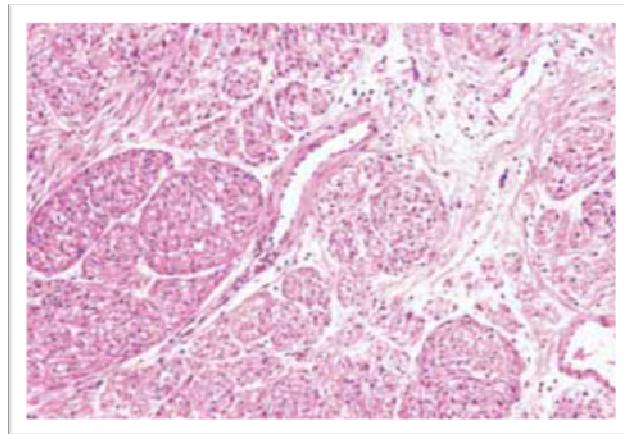


Figure 60 : Léiomyosarcome : composé de nodules et de faisceaux de cellules fusiformes éosinophiles

3.3.1-Le rhabdomyosarcome : [3, 87, 88, 89, 90]

Tumeur maligne présentant une différenciation musculaire striée. Les formes embryonnaires et alvéolaires sont essentiellement observées chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte jeune. Le RMS est la tumeur maligne mésenchymateuse la plus fréquente de l'enfant. Elle représente 5 à 8 % des tumeurs malignes de l'enfant. Il concerne généralement

l'enfant de moins de 15 ans mais peut se voir chez l'adolescent (âge moyen 4 ans pour les rhabdomyosarcomes embryonnaires, enfants plus âgés et adolescents pour les rhabdomyosarcomes alvéolaires). Dans notre série, trois cas de rhabdomyosarcome ont été retrouvés, il s'agit de deux cas de RMS alvéolaires chez deux jeunes patients âgés de 18 et de 20 ans, les deux de sexe masculin ; le troisième cas était un RMS embryonnaire de la nuque chez un nourrisson de 10 mois.

- Le RMS n'épargne aucun organe. Toutefois, il survient de manière préférentielle dans 3 régions :
 - la tête et le cou (44 % selon **Enzinger[3]**) avec pour sites privilégiés : l'orbite, la cavité nasale et la région nasopharyngée. Dans notre série, deux RMS étaient de localisation cervicale alors que le troisième siégeait au niveau de la fesse droite.
 - le tractus génito-urinaire et la région rétropéritonéale (34 %) dont les localisations Para-testiculaires et vésicales ;
 - les extrémités, membres supérieurs et inférieurs (14 %), surtout l'avant-bras, la main et le pied.

a-Macroscopiquement :

Bien qu'il n'existe pas de caractère pathognomonique du RMS on peut schématiquement opposer :

- les RMS se développant dans des cavités. Ils sont généralement assez bien limités, multinodulaires ou polypoïdes. Leur surface est brillante, gélatineuse, blanc-grisâtre, tachetée de foyers hémorragiques ou kystiques. Il s'agit des formes dites botryoïdes.
- les RMS profonds ou des extrémités, moins bien limités, infiltrants, de consistance ferme ou élastique, grisâtre ou brun-jaunâtre, lisse ou granuleux sur la tranche de section.

b-Histopathologie

❖ Pour le RMS embryonnaire :

La présentation histologique est variable. Les lésions ont en commun une cellularité hétérogène le plus souvent avec présence de zones myxoïdes et denses, sans architecture particulière. Selon la prédominance de l'un ou de l'autre de ces aspects, on parlera de RMS embryonnaire de type dense ou de RMS embryonnaire de type lâche. Les cellules peuvent

être très indifférenciées, rondes ou un peu plus fusiformes, à noyau hyperchromatique plutôt irrégulier ou présenter des signes morphologiques de différenciation musculaire. Le rhabdomyoblaste peut alors prendre de nombreuses configurations.

Le rhabdomyosarcome embryonnaire à cellules fusiformes : Sa définition en est histologique, il faut qu'il y ait plus de 50 à 80 % de cellules fusiformes. Généralement la lésion se présente avec une pseudo-capsule.

❖ Pour le RMS alvéolaire.

Un quart des RMS, plus fréquent chez l'adolescent, siégeant plus volontiers au niveau des extrémités, est considéré comme de mauvais pronostic. La reconnaissance de ce type par le pathologiste est importante puisqu'elle conduit à une thérapeutique adaptée avec une chimiothérapie plus lourde.

La définition en est actuellement cytohistologique associant deux critères :

– Une prolifération dense et monomorphe de cellules avec un rapport nucléocytoplasmique très élevé, des noyaux très irréguliers indentés, des nucléoles proéminents. Les rhabdomyoblastes typiques sont par contre rares.

– Un cloisonnement par de larges bandes fibreuses.

c-Profil immunohistochimique [91, 92]

Les colorations spéciales classiques ont perdu de leur intérêt au profit de l'immunohistochimie et de la détection de la desmine qui est considérée comme un bon marqueur des RMS (90 % environ de positivité). L'actine musculaire lisse est en principe négative. La myoglobine est peu sensible.

La myogénine s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique des rhabdomyosarcomes. Il est actuellement indispensable pour le diagnostic de ces tumeurs. Le marquage, nucléaire, est généralement intense et diffus dans les formes alvéolaires. Il faut connaître la réactivité occasionnelle avec les anticorps anti-proteïne

S100, anti-cytokeratine. Dans notre série, l'étude immunohistochimique était d'un grand apport diagnostique pour un cas de RMS embryonnaire avec positivité pour la desmine, l'actine muscle lisse, la vimentine et la myogénine, ainsi que pour le deuxième cas de RMS alvéolaire avec positivité pour la desmine et le CD99 alors que la PS100 était négative.

d-Profil génétique [93, 94]

Les RMS embryonnaires comportent inconstamment une monosomie partielle du bras court du chromosome 11.

Les RMS alvéolaires ont, eux, un profil cytogénétique particulier avec dans plus de 80 % des cas une translocation réciproque t(2;13)(q35;q14).

Certains RMS restent difficiles à classer : La biologie moléculaire est alors essentielle.

e-Diagnostic différentiel

. Chez l'enfant, avec les autres tumeurs à petites cellules rondes : lymphome, neuroblastome, PNET, synovialosarcome, tumeur rhabdoïde. L'argument fondamental est la présence de desmine. La mise en évidence de glycogène intracellulaire est quasi constante dans le RMS et ne doit pas, à lui seul, faire évoquer un sarcome d'Ewing.

. Chez l'adulte, avec une métastase d'un carcinome, ou d'un mélanome, un lymphome mais également un sarcome alvéolaire des parties molles.

f-Evolution

Les rechutes locales sont marquées par l'infiltration et la destruction des structures intéressées. L'extension osseuse par contiguïté est fréquente (tumeur de la tête, ducou et des extrémités).

L'extension métastatique concerne les poumons (2/3 des métastases), les ganglions lymphatiques (surtout pour la forme alvéolaire) et la moelle osseuse.

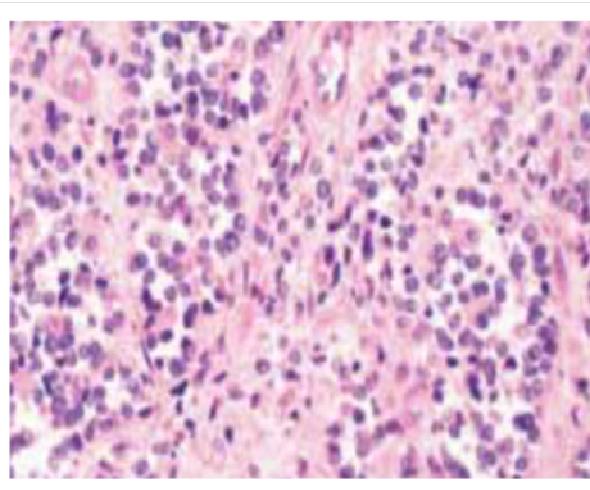


Figure 61 : Rhabdomyosarcome alvéolaire : Les cloisons collagènes divisent les cellules tumorales indifférenciées et les rhabdomyoblastes

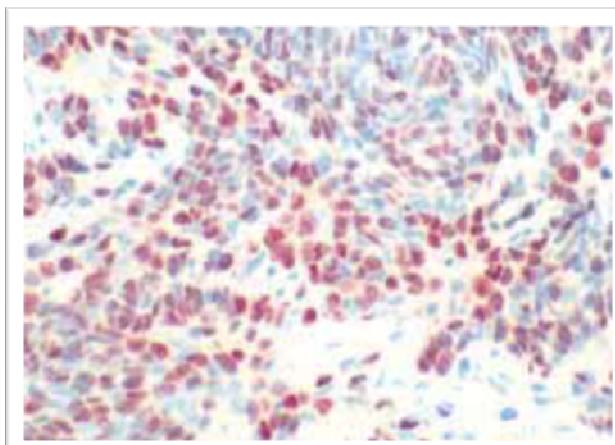


Figure 62: Rhabdomyosarcome alvéolaire : Immunoréactivité à la myogénine

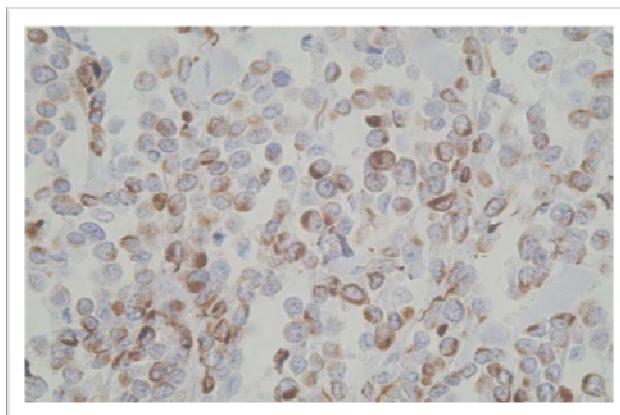


Figure 63 : Rhabdomyosarcome embryonnaire :immunoréactivité à la desmine

4-Tumeurs vasculaires :

4.1-Hémangiomes :

4.1.1 – Hémangiome capillaire : [2, 3, 95]

Il s'agit de l'hémangiome le plus fréquent. Il apparaît habituellement au cours des premières années de la vie et siège le plus souvent au niveau de la peau ou en région sous-cutanée.

a-Histopathologie

Il est constitué par une prolifération de vaisseaux de la taille des capillaires bordés par un endothélium aplati. Des variétés anatomo-cliniques particulières ont été décrites :

L' hémangiome cellulaire de la petite enfance (hémangiome juvénile) : il s'agit de la forme immature de l'hémangiome capillaire. Il s'observe chez le petit enfant, au niveau de la tête et du cou, surtout en région parotidienne. Il est multiple dans 20% des cas.
Sur le plan macroscopique : il s'agit d'une lésion nodulaire surélevée, rouge. Les formes plus profondes peuvent apparaître moins colorées et de diagnostic clinique plus difficile.

Histologiquement : la lésion est constituée de plusieurs nodules, bien limités, chaque nodule étant alimenté par une seule artériole. Les cellules endothéliales sont turgescents et bordent une lumière vasculaire de petite taille ou parfois virtuelle. On peut observer quelques mitoses. Dans environ 8 % des hémangiomes capillaires cellulaires, on observe des images d'"invasion" périnerveuse. Ces dernières ne doivent pas être interprétées comme un signe de malignité.

b-Evolution

Elle apparaît en général dans les premières semaines qui suivent la naissance et augmente de taille pendant quelques mois. Elle subit ensuite une phase de régression sur plusieurs années. De 75 à 90 % des lésions ont régressé avant l'âge de 7 ans.

Dans notre étude quatre cas d'hémangiome capillaire ont été retrouvés, la moyenne d'âge était de 20 ans avec des extrêmes d'âge de 10 et 27 ans, une prédominance masculine a été notée avec trois hommes pour une femme.

4.1.2– Hémangiome caverneux [1, 96]

Il est moins fréquent que l'angiome capillaire. Il survient au même âge, dans les mêmes localisations. Il s'agit de lésions habituellement de plus grande taille, moins circonscrites et envahissant souvent des structures profondes. Elles n'ont pas tendance à régresser d'où la fréquente nécessité d'un traitement chirurgical.

Histologiquement, les angiomes caverneux sont constitués de vaisseaux dilatés, gorgés de sang, bordés d'un endothélium aplati. Les parois vasculaires sont parfois épaissies par une fibrose adventitielle. Les calcifications sont fréquentes.

Plusieurs syndromes peuvent être associés aux hémangiomes caverneux :

- syndrome de Kasabach-Merritt (hémangiome caverneux de grande taille associé à un purpura thrombopénique, par coagulation intra-vasculaire et séquestration des plaquettes au niveau de la tumeur).
- syndrome de Maffucci (multiples hémangiomes caverneux ou autres associés à une enchondromatose multiple).
- Dans notre série quatre cas d'hémangiome caverneux ont été colligés, le sex-ratio est égal à 1, la moyenne d'âge des patients était de 30ans avec des extrêmes âge de 17 et 47 ans.

4.1.3–Hémangiome intramusculaire [3, 97]

Il s'agit de tumeurs rares (0,8 % des tumeurs vasculaires bénignes), mais c'est la forme la plus fréquente des angiomes profonds. Il touche surtout l'adulte jeune, 80 à 90 % des patients ont moins de 30 ans. Pour nos deux patientes ayant présenté un hémangiome intramusculaire, l'âge était moins de 30 ans (18ans et 29ans).L'hémangiome intramusculaire siège surtout au niveau des membres inférieurs (particulièrement la cuisse).

a-Cliniquement

Il se manifeste sur le plan clinique par une masse au niveau des tissus mous, parfois par des douleurs.

b-Macroscopiquement

Contrairement aux formes caverneuses, les formes capillaires les plus fréquentes n'ont pas un aspect particulièrement vasculaire.

c-Histopathologie

Il peut s'agir d'un hémangiome capillaire, caverneux ou associant les deux formes. La forme capillaire est la plus fréquente et la plus facilement confondue avec un angiosarcome. Elle est constituée par de nombreux petits capillaires à cellules endothéliales turgescentes, disposés entre les fibres musculaires. Il existe le plus souvent des zones à différenciation vasculaire évidente. Parfois il s'agit d'un aspect d'hémangiome juvénile. L'activité mitotique peut être notable et l'on peut observer des structures papillaires intraluminales, des proliférations de capillaires au niveau des filets nerveux. Ces signes ne sont pas synonymes de malignité. Des structures caverneuses sont souvent associées, et la présence de tissu adipeux est habituelle, parfois en quantité très importante, rendant compte du terme d'angiolipome parfois utilisé.

d-Diagnostic différentiel

Angiosarcome qui est très rare au niveau des muscles squelettiques et dont l'aspect architectural et cytologique est différent, angiomyome et plus rarement liposarcome.

e-Evolution

Il s'agit d'une lésion bénigne qui peut récidiver localement (18 % des cas) mais qui n'entraîne jamais de métastases.

4.2– Les Angiosarcomes [1, 2, 3, 98]

Il s'agit de l'ensemble des tumeurs malignes dont les cellules manifestent les propriétés morphologiques et fonctionnelles de l'endothélium normal. Il s'agit de tumeurs rares, représentant moins de 1 % des sarcomes.

Elles sont de siège ubiquitaire mais naissent rarement à partir des gros vaisseaux. Les localisations préférentielles sont : la peau (1/3 des cas), les tissus mous superficiels ou profonds (1/4 des cas), le sein, le foie et les os (1/4 des cas).

Certains facteurs favorisants sont connus :

- Un lymphoedème chronique est impliqué dans 10 % des angiosarcomes superficiels.
- Les radiations ionisantes sont également responsables d'angiosarcomes qui surviennent en moyenne 9 ans après une irradiation.
- Certains angiosarcomes ont fait suite à une intervention chirurgicale, ou bien se sont développés sur un site d'implantation de prothèse ou après une mise en place d'une fistule artéio-veineuse chez des patients insuffisants rénaux et/ou immunodéprimés.

❖ Angiosarcomes sans lymphoedème préexistant

Les angiosarcomes des parties molles profondes : ils constituent à peu près 25 % de l'ensemble des angiosarcomes. Ils s'observent à tout âge mais surtout chez l'homme. Ils siègent plutôt au niveau des membres (jambe et bras) et de la cavité abdominale.

a-Macroscopiquement

La tumeur est mal limitée, infiltrante, avec des zones hémorragiques d'aspect microkystique, parfois spongieuse et souvent entourée d'un anneau de vaisseaux dilatés correspondant à une zone tumorale bien différenciée.

b-Histologiquement

Dans les formes moyennement ou bien différencierées on observe des structures vasculaires de taille et de forme irrégulières, disséquant le collagène, le tissu adipeux, et communiquant entre elles réalisant un réseau anastomotique. Ces structures vasculaires sont bordées de cellules à noyaux augmentés de volume, souvent hyperchromatiques, réalisant souvent des structures papillaires endoluminales.

Certaines tumeurs sont très peu différencierées, manifestement malignes, réalisant un aspect de tumeur à cellules fusiformes ou épithélioïdes. Dans ces cas, c'est la recherche d'une différenciation vasculaire, sur le plan morphologique immunohistochimique ou ultrastructural qui permettra le diagnostic. Ce sont ces formes de haut grade qui sont le plus souvent rencontrées au niveau des tissus mous profonds.

c-Diagnostic différentiel

- Dans les formes bien différencierées : hémangiome, angioliome.
- Dans les formes peu différencierées : carcinome, mélanome, autres sarcomes à cellules fusiformes.

d-Evolution

Dans l'ensemble l'angiosarcome des tissus mous a un mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans. Certaines complications à type d'hémorragie.

Les récidives locales sont très fréquentes et les métastases précoces et fréquentes. Elles atteignent les poumons, ganglions lymphatiques, le foie et les os.

❖ Angiosarcomes sur lymphoedème

Ils constituent le syndrome anatomo-clinique décrit par Stewart et Treves en 1948. Dans 90 % des cas, il s'agit d'un lymphoedème secondaire à une mastectomie radicale avec curage axillaire pour cancer du sein suivi ou non de radiothérapie.

-un ou plusieurs nodules superficiels ou profonds, pléomorphes, d'aspect angiomateux, violacés ou rougeâtres apparaissent sur le membre. Ils évoluent vers l'infiltration profonde et l'ulcération cutanée avec exsudation séro-sanglante.

Histologiquement, les parties molles sont infiltrées par des cavités anastomotiques, bordées par des cellules dont la malignité est généralement manifeste. Les lumières contiennent soit une sérosité, soit des hématies.

Le pronostic des angiosarcome sur lymphoedème est très mauvais avec une survie de 20 à 30 mois, avec une extension progressive des lésions vers l'extrémité distale et la paroi thoracique, et la survenue de métastases pleuro-pulmonaires.

-Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



Figure 64 : Hémangiome intramusculaire : Infiltration du tissu sous cutané par des vaisseaux larges

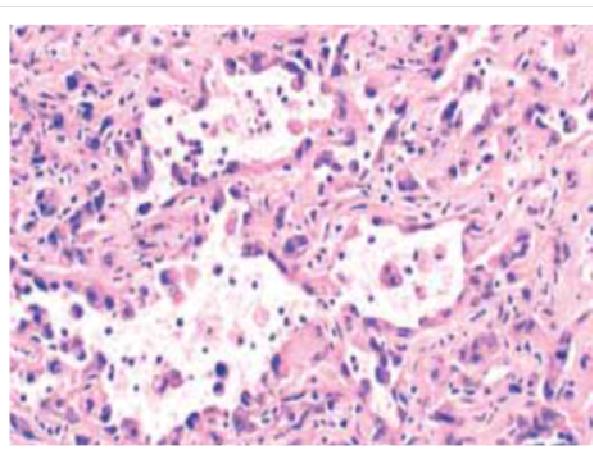


Figure 65: Angiosarcome : Réseau vasculaire associé à des structures papillaires

5-Les tumeurs chondro-osseuses :

5.1-Chondrosarcome mésenchymateux [1, 2, 99,100]

Il s'agit d'une tumeur rare, décrite en 1959 par Lichtenstein et Bernstein. Elle est déjà rare au niveau de l'os (1/300 des sarcomes osseux) et trois fois moins fréquente encore au niveau des tissus mous. Elle est hautement maligne, à évolution métastatique.

Elle survient principalement chez l'adulte jeune entre 15 et 35 ans, au niveau de la tête et du cou, orbite, dure mère crânienne et médullaire (25%), région occipitale, des membres inférieurs, au niveau de la jambe (20%) ou de la cuisse (20%). Elle est encore plus rare au

niveau des tissus mous qu'au niveau osseux (ratio de 1 sur 2 à 1 sur 6 selon les séries). Selon Louvet [101] le pic de fréquence est dans la troisième décade quand le chondrosarcome mésenchymateux extra squelettique (CMES) touche le système nerveux central et dans la cinquième décade quand il touche les tissus mous profonds, dans notre série l'âge moyen de nos patients était de 43 ans. Selon les auteurs le CMES touche légèrement plus la femme que les hommes, dans notre série les hommes étaient plus atteints que les femmes.

a-Macroscopie

La masse est polylobée, circonscrite, de taille variable (de 2,5 à 37 cm dans la série de Enzinger). Sur la tranche de section, le tissu est de consistance molle, charnu et blanc grisâtre, parsemé de foyers cartilagineux et osseux avec d'éventuels foyers d'hémorragie et de nécrose.

b-Histopathologie :

La structure microscopique est caractéristique quand elle réunit les deux composantes : petites cellules mésenchymateuses et îlots de cartilage, dans une architecture nodulaire typique. Les cellules mésenchymateuses sont rondes ou fusiformes à cytoplasme mal défini, à noyau hyperchromatique ; bordant les nodules cartilagineux, contenant de fréquentes calcifications ou ossifications. Il y a peu de nécrose et peu de mitoses. La différenciation cartilagineuse peut être très discrète laissant la place à des zones massives et compactes autour d'une vascularisation capillaire d'aspect hémangiopéricyttaire plus ou moins marquée.

c-Immunohistochimie

L'immunohistochimie est de peu de secours, la protéine S 100 est détectée dans les zones à différenciation cartilagineuse évidente. Par ailleurs, aucune des cellules n'expriment de réaction pour : desmine, actine, cytokératine ou EMA.

d-Génétique :

La translocation des tumeurs neuro-ectodermiques primitives, t(11;22)(q24;q12) a été décrite dans des chondrosarcomes mésenchymateux.

e-Diagnostic différentiel

Il doit éliminer une extension de contiguïté ou une métastase d'un chondrosarcome osseux dans sa forme peu différenciée. Quand le contingent cartilagineux n'est pas reconnu, l'aspect hémangiopéricyttaire de la vascularisation peut faire discuter un synovialosarcome monophasique ou peu différencié ou une tumeur de type PNET.

-le synovialosarcome monophasique à cellules fusiformes.

-Chondrosarcome myxoïde dans sa variante cellulaire.

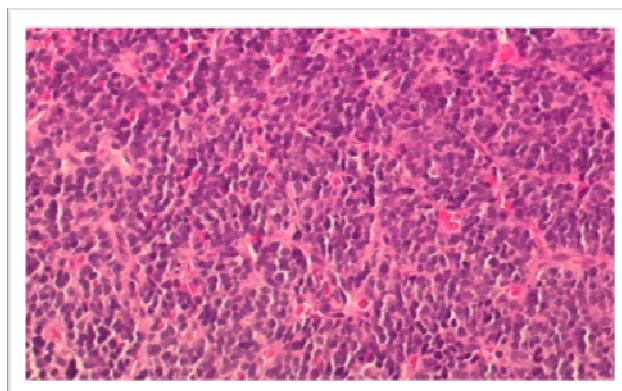


Figure 66 : Chondrosarcome mésenchymateux ayant un aspect pseudo-hémangiopéricyttaire

5.2-Ostéosarcome extra-squelettique : [1,2 ,3]

L'ostéosarcome extra-squelettique est défini comme un sarcome sans lien anatomique avec le squelette, produisant de la substance ostéoïde et parfois chondroïde. Il doit être différencié des sarcomes avec métaplasie osseuse. C'est une tumeur rare, vingt fois moins fréquente que l'ostéosarcome du squelette, qui ne représente qu'environ 1,2 % de tous les sarcomes des tissus mous. Son pronostic est sévère.

-Il affecte exclusivement l'adulte, surtout au-delà de 40 ans. Il est un peu plus fréquent chez l'homme que chez la femme.

a-Localisation :

Il se présente comme une tuméfaction profonde, fixée, souvent douloureuse. Les localisations préférentielles sont les membres (cuisse), les ceintures (hanches, épaules,

pelvis), le rétropéritoine, le médiastin, beaucoup plus rarement le tissu sous-cutané ou le derme. La tumeur peut se développer sur tissu irradié, plus rarement après traumatisme et exceptionnellement sur une myosite ossifiante.

b-Macroskopie :

La tumeur peut paraître relativement limitée, lobulée. Elle est ferme ou dure, de consistance granuleuse ou pierreuse, avec des remaniements hémorragiques, nécrotiques, kystiques. Dans la majorité des cas elle mesure de 6 à 15 cm de diamètre mais des tumeurs beaucoup plus volumineuses peuvent se rencontrer dans le rétropéritoine.

c-Histopathologie

La quantité d'ostéoïde et d'os produit est très variable et elle est tantôt disposée au hasard, tantôt de distribution "zonale inversée". La partie la plus périphérique est constituée de cellules tumorales atypiques, pléomorphes, comportant un index mitotique élevé. L'ostéoïde forme souvent de très fins trabécules anastomosés, en dentelle. Les travées osseuses sont bordées par des ostéoblastes volumineux d'aspect malin. Des zones chondroïdes sont présentes dans ¼ des cas.

A côté de cette forme ostéoblastique typique, il existe des formes riches en cellules géantes, ostéoclastiques ou tumorales, ressemblant à un histiocytofibrome malin à cellules géantes ou pléomorphe, des formes évoquant un fibrosarcome, des formes télangiectasiques.

d- Diagnostic différentiel :

Il se discute avant tout avec :

- La myosite ossifiante
- L'ostéosarcome juxta-cortical
- L'histiocytofibrome malin à cellules géantes
- Les carcinomes métaplasiques et leurs métastases

e-Evolution

Les récidives sont fréquentes (43 %) de même que les métastases qui sont avant tout pulmonaires. 60 à 80 % des patients décèdent de leur tumeur.

Aucun cas n'a été retrouvé dans notre série.

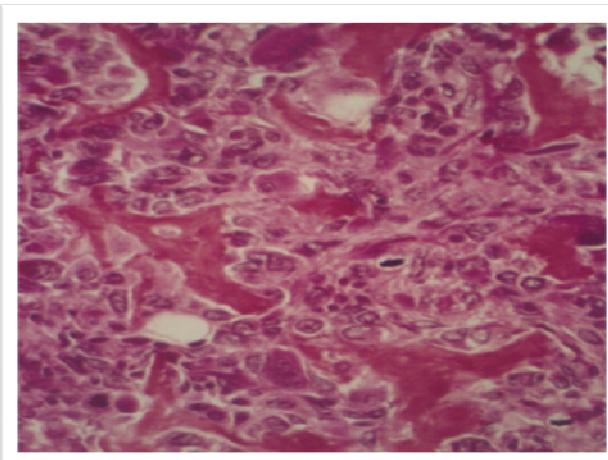


Figure 67: Ostéosarcome extra-squelettique : Ossification anormale faite d'ostéoblastes en nappes avec des atypies cytonucléaires et de nombreuses mitoses

6–Tumeurs à différenciation incertaine

6.1–Angiomyxome profond [2, 102, 103]

Cette entité isolée en 1983 se caractérise par son siège pelvien et sa tendance à récidiver localement.

a–Epidémiologie

L'âge moyen : entre 25 et 60 ans, surtout chez la femme. Dans notre série un seul cas d'angiomyxome a été retrouvé, il s'agit d'une femme de 35 ans.

b– Localisation

Les régions pelvienne, périnéale et génitale (vulve) avec fréquente extension dans les régions paravaginale et pararectale.

La taille variable, pouvant atteindre plusieurs dizaines de centimètres. Pour notre patiente la tumeur siégeait au niveau de la cuisse droite, elle mesurait 6 cm du grand axe.

c– Macroscopie

Il s'agit d'une lésion infiltrante, mal limitée en périphérie.

d–Histopathologie

- Fond myxoïde riche en fibres collagènes avec parfois foyers hémorragiques,
 - Capillaires dilatés à parois minces ou épaissies,
 - Cellules fusiformes ou étoilées, dispersées, sans atypies ni mitoses.
-

e-Immunohistochimie

Les cellules tumorales peuvent être focalement positives pour l'actine musculaire lisse, la desmine, le CD34.

f-Diagnostic différentiel

- Angiomyxome superficiel
- Neurofibrome myxoïde
- Léiomyome myxoïde
- Leiomyosarcome myxoïde

j-Evolution

Ces tumeurs récidivent dans environ 30% des cas, les récidives étant habituellement contrôlées par une simple réexcision. Aucun cas métastatique n'a été rapporté.

6.2-Myxome intramusculaire [2, 3, 103, 104, 105]

Cette tumeur spécifiquement myxoïde doit être bien connue car elle est parfois confondue avec un liposarcome myxoïde alors qu'elle est parfaitement bénigne, ne récidivant pas après simple énucléation. Elle est très rare : 17 cas pour 14000 tumeurs des tissus mous dans la série de Hashimoto et al [104].

a-Epidémiologie

L'âge moyen : 50 ans (40 à 70 ans). Le myxome intramusculaire est très rare chez le jeune est pratiquement jamais observé avant 15 ans.

b- Localisation

- Il s'agit d'une tumeur profonde se développant dans les muscles principalement de la cuisse, l'épaule, la fesse et le bras.
- Taille moyenne : 6 cm (rarement plus de 10 cm).
- Evolution habituellement très lente.

c-Macroscopie

Il s'agit d'une lésion ovoïde, myxoïde de manière homogène, apparemment bien limitée mais infiltrant les muscles adjacents.

d-Histopathologie

- L'architecture est homogène.
- La composante myxoïde est abondante, à fond fibrillaire constitué d'un réseau lâche de fibres de réticuline.
- La composante cellulaire est peu abondante, constituée de petites cellules à noyau pycnotique, et de cellules étoilées, sans atypie ni mitose.
- La composante vasculaire est très peu représentée.
- En périphérie, on note habituellement des fibres musculaires atrophiques et du tissu adipeux mature dispersés dans la substance mucoïde.

e-Diagnostic différentiel

- Sarcomes : Le diagnostic différentiel doit se faire avec un sarcome fibromyoïde de bas grade, un myxofibrosarcome ou histiocytomédoïde malin myxoïde et un liposarcome myxoïde.
- Lésions bénignes :
 - . Myxome juxta-articulaire
 - . Neurofibrome myxoïde,
 - . Fasciite nodulaire myxoïde.

f-Evolution :

- Il s'agit d'une lésion bénigne qui ne donne pas de métastases.
- Un seul cas de myxome intramusculaire a été retrouvé dans notre série, il s'agit d'une patiente de 29 ans qui avait présenté un myxome intramusculaire de la cuisse droite. Six mois après l'exérèse chirurgicale, la patiente a présenté une récidive de sa tumeur nécessitant une reprise chirurgicale.

6-3.Synovialosarcome : [2, 3]

Le synovialosarcome représente 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous, on décrit 4 formes microscopiques de synovialosarcome :

- . Biphasique,
- . Monophasique à cellules fusiformes,

- . Monophasique à cellules épithéliales,
 - . Peu différenciée à cellules rondes.
- La forme monophasique à cellules fusiformes est la plus fréquente.

a-Epidémiologie

Cette tumeur s'observe surtout chez l'adulte jeune, entre 15 et 40 ans (âge médian: 26 ans, 90 % des sujets ont moins de 50 ans).

b-Localisation

Elle se manifeste par une masse profonde associée dans plus de la moitié des cas à des douleurs. Elle se développe près ou dans les tendons, gaines tendineuses, bourses séreuses ou capsules articulaires.

Elle s'observe surtout au niveau des membres (85 à 95 % des cas) inférieurs (65 à 75 %, particulièrement au niveau du genou) ou supérieurs (20 à 30 %), mais peut se rencontrer au niveau de la tête et du cou, de la paroi abdominale ou du rétropéritoine.

c-macroscopie

La tumeur est ronde, multinodulaire, parfois circonscrite. Sa surface est blanchâtre avec des zones de remaniements nécrotiques, pseudokystiques et hémorragiques. Sa taille varie de 1 à 15 cm.

d-Histopathologie

Cette tumeur ressemble au faible grossissement à un fibrosarcome, mais :

- . Elle est habituellement constituée de plusieurs nodules séparés par du tissu fibreux; les cellules sont rarement agencées en longs faisceaux ou en chevrons ; l'agencement est plus irrégulier ; et les zones cellulaires denses, très basophiles, alternent avec des zones moins cellulaires caractérisées par des dépôts de collagène, des remaniements myxoïdes ou des calcifications, parfois une ossification.
- . La vascularisation est variable mais on observe souvent une architecture de type Hémangiopéricyttaire.
- . Les mitoses peuvent être relativement peu fréquentes ;
 - Pour pouvoir affirmer formellement le diagnostic, il convient de mettre en évidence la composante épithéliale sur l'HES ou après imprégnation argentique de la trame de réticuline.

e-Immunohistochimie

Les cellules sont positives avec les anticorps anti-cytokératine et surtout anti-EMA. La protéine S100 est positive dans 30 % des cas, et le CD99 dans plus de 50 % des cas mais de façon focale, Par contre le CD34 est en règle négatif.

f-Génétique

La translocation t(X;18) (p11;q11) est retrouvée dans 80 % des cas. Plusieurs transcrits de fusion peuvent être mis en évidence par RT-PCR.

j- Diagnostic différentiel

- Fibrosarcome,
- Tumeur maligne des nerfs périphériques
- Léiomysarcome,
- Hémangiopéricytome.

h-Evolution :

L'évolution est dominée par les récidives locales parfois multiples et les métastases (Environ 50 % des cas) au niveau des poumons et plus rarement des ganglions lymphatiques et des os. La survie est de l'ordre de 50 % à 5 ans et de 25 % à 10 ans.

Le synovialosarcome est une tumeur rare, il représente 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous. **Benchebba** [106] a rapporté récemment, à travers une série de 14 patients suivis pour synovialosarcomes, que l'âge moyen était de 42 ans. La localisation la plus fréquente selon le même auteur était le membre inférieur. Le sexe masculin représentait 85 % des cas. L'étude histologique retrouvait 3 formes histologiques : la forme biphasique dans 10 cas et la monophasique dans 4 cas. Dans notre série, quatre cas ont été retrouvé, l'âge moyen était de 37 ans avec des extrêmes âge de 22 et 55 ans, le sex-ratio était égal à 1. La localisation au niveau de la cuisse était prédominante (75%) ; l'étude histologique a retrouvé deux cas de synovialosarcome monophasique, une forme biphasique et un cas de synovialosarcome dédifférencié.

Tableau XXXIV: Synovialosarcome : données épidémio-cliniques

	Benchebba [106]	Notre série
Durée de l'étude	16 ans	8 ans
Nombre de cas	14	4
Localisation prédominante	Membres inférieurs 64%	Membres inférieurs (Cuisse) 75%
Age moyen	42 ans	37 ans
Sexe	Prédominance masculine (85%)	Pas de différence (sex-ratio=1)

6.4- Sarcome épithélioïde : [2, 3, 107]

a-Epidémiologie :

Individualisé par **F. Enzinger** en 1970, il représente de 1 à 2 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Il touche surtout l'adulte jeune, entre 10 et 35 ans (moyenne d'âge : 26 ans). L'homme est 2 fois plus atteint que la femme.

b-Localisation

Cette tumeur siège surtout au niveau du membre supérieur (plus de 50 % des cas), en particulier au niveau de la main, des doigts et de l'avant-bras. C'est le sarcome le plus fréquent de la main. On l'observe également au niveau du genou et de la jambe, surtout en région prétribiale.

c-Macroscopie

La taille de la tumeur varie de quelques millimètres à plus de 10 cm (moyenne de 3 à 6 cm). Les formes profondes sont de plus grande taille.

La tumeur est assez souvent plurinodulaire, mal limitée et de ce fait difficile à mesurer. Sur la tranche de section elle est blanchâtre, striée de plages jaunâtres ou brunâtres correspondant à des remaniements nécrotiques et hémorragiques. Souvent elle est en contact avec un paquet vasculo-nerveux qu'elle envahit.

d-Histopathologie

L'architecture de la tumeur est très particulière, généralement constituée par plusieurs

nodules au centre desquels les cellules ont tendance à s'altérer et se nécroser.

Les cellules tumorales sont très éosinophiles, tantôt polygonales, (tantôt fusiformes ou ovoïdes. Elles présentent une vacuolisation cytoplasmique et des aspects de désagrégation intercellulaire.

e-Immunohistochimie

L'immunohistochimie est importante pour le diagnostic. L'ensemble des cellules montre un marquage positif pour la vimentine, la cytokératine et l'EMA. 50% des sarcomes épithélioïdes sont CD34 positifs. Les autres marqueurs sont habituellement négatifs.

f- Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose avec :

- Un processus inflammatoire bénin
- Un carcinome épidermoïde ou un mélanome malin.
- Un angiosarcome

j-Evolution

Les récidives locales sont fréquentes (environ 3/4 des cas), souvent multiples. Elles s'observent surtout dans l'année qui suit le diagnostic mais peuvent être tardives.

Les métastases sont également fréquentes (45 % des cas), se développant souvent au terme derécidives locales itératives.

La survie globale à 10 ans varie entre 50 et 70% selon les séries.

Le sarcome épithélioïde se développe préférentiellement au niveau des tissus sous-cutanés, le long des aponévroses, fascias et tendons. Typiquement, il survient chez l'adulte jeune (moyenne d 'âge de 23 ans) et plus fréquemment chez l ' homme que chez la femme. Une de ses caractéristiques est sa localisation préférentielle au niveau des extrémités. La main est la localisation la plus fréquente. Viennent ensuite le pied, les membres et, de manière plus rare, le tronc et le périnée.Les sarcomes épithélioïdes se caractérisent par de forts taux de récidive locale, régionale (ganglionnaire) et métastatique. L'analyse des différentes séries publiées a montré des taux de récidive locale variant de 29 à 85 %.

Henriques de Figueiredo [108] a publié à travers une série de neuf patients suivis pour sarcomes épithéloïdes, que l'âge moyen des patients était de 26 ans, le sex-ratio (H/F) est

égal à 2, l'atteinte prédominait aux mains et aux avant bras. Dans notre série de huit patients, l'âge moyen était de 36ans avec des extrêmes âge de 24 et 55 ans. Le sex-ratio était égal à 3, la localisation aux membres était prédominante.

Tableau XXXV: Sarcomes épithéloïdes : données épidémio-cliniques

	Henriques de Figueiredo [108]	Notre série
Nombre de cas	9	8
Age moyen	26 ans	36 ans
Sex-ratio (H/F)	2/1	3/1
Localisation prédominante	Mains et avant bras (55%)	Membres inférieurs (62%)

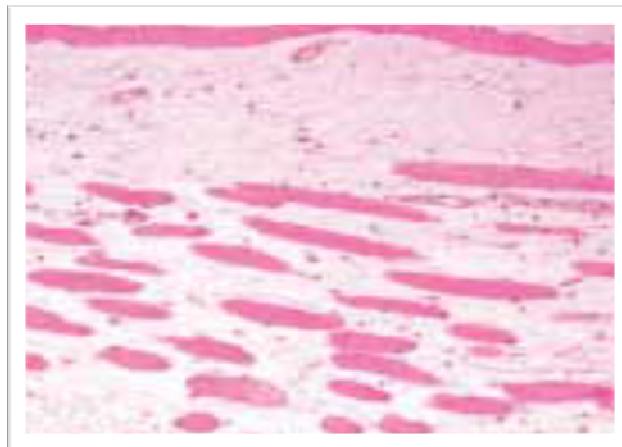


Figure 68: Myxome intramusculaire : La tumeur infiltre le muscle squelettique en périphérie

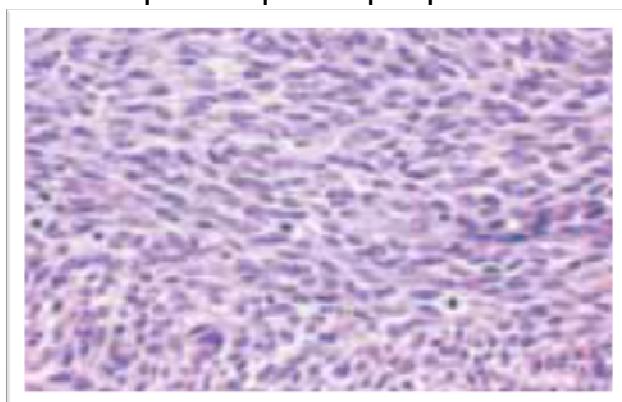


Figure 69 : Sarcome synovial monophasique

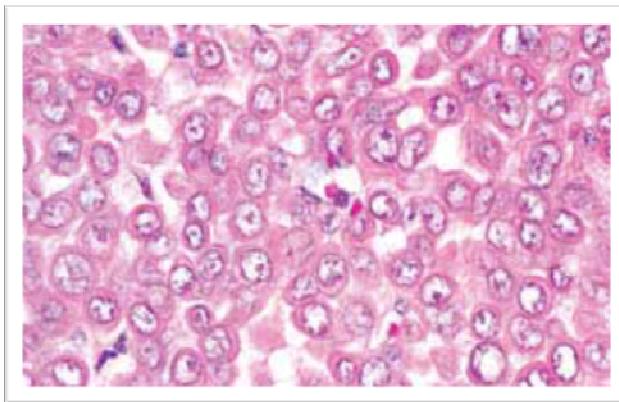


Figure 70: Sarcome épithéloïde : Les cellules tumorales présentent un cytoplasme abondant et éosinophile avec des nucléoles proéminents

VIII- Bilan d'extension :

Il s'impose dans le cadre de tumeurs malignes. Il se doit d'apprécier l'extension loco-régionale et l'éventuelle présence de métastases à distance.

1-Clinique :

Ce bilan commence par l'interrogatoire qui recherche des éventuels signes fonctionnels de dissémination tels qu'une dyspnée, des douleurs et/ou un empattement abdominaux... [1] etc.

Ensuite, un examen clinique complet doit rechercher des signes en faveur d'une localisation métastatique viscérale (abdominale ou pleuro-pulmonaire) ou ganglionnaire.

Donc une hépatomégalie, une splénomégalie, un syndrome d'épanchement pleural liquide, des adénopathies satellites ou à distance à caractère tumoral sont à rechercher [4].

2- Radiologique :

Il comporte en règle une imagerie par résonance magnétique (IRM) des parties molles, un scanner pulmonaire (ou une radiographie pulmonaire dans les sarcomes de bas grade) car le poumon est en général le premier site métastatique [4].

Pour certains sarcomes, comme les liposarcomes qui ont une forte prévalence de métastases extrapulmonaires, la scintigraphie (ou au mieux un TEP-scan) au fluor-18 fluorodésoxyglucose peut s'avérer plus intéressante.

Enfin, certains sarcomes comme les sarcomes synoviaux, les sarcomes épithélioïdes, les sarcomes à cellules claires ont un tropisme ganglionnaire et une échographie peut être utile [4].

IX. Stadification

Au terme de l'étude anatomopathologique et du bilan d'extension, les sarcomes cutanés peuvent être stadifiés. En effet, plusieurs systèmes d'appréciation du stade évolutif sont utilisés et aucun n'est fondé sur des critères unanimement reconnus. Ils sont actuellement en cours de réévaluation. Le classement se fait habituellement selon la classification tumour nodes metastases (TNM) de l'American Joint Committee (AJC) et UICC (Tableau XXXIII). Il prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade du sarcome (G).

Tableau XXXVI: Stades de l'AJCC S d'après OMS 2002 [3].

T (tumeur primitive)	
T1	≤ 5 cm dans son plus grand diamètre T1a tumeur superficielle T1b tumeur profonde
T2	> 5 cm dans son plus grand diamètre T2a tumeur superficielle T2b tumeur profonde
N (adénopathies régionales)	
N0	Pas d'atteinte ganglionnaire
N1	Atteinte des ganglions lymphatiques
M (métastases à distance)	
M0	Pas de signes de métastases
M1	Présence de métastases
Stade IA : T1a-T1b, N0, M0 bas grade	
Stade IB : T2a-T2b, N0, M0 bas grade	
Stade IIA : T1a-T1b, N0, M0 haut grade	
Stade IIB : T2a, N0, M0 haut grade	
Stade III : T2b, N0, M0 haut grade	
Stade IVA : Tous T, tous N1 M0 tout grade	
Stades IVB : Tous T, tous N, M1 tout grade	

X. Traitement :

Le traitement des tumeurs des parties molles comporte deux objectifs :

- ❖ Contrôle locorégional par un traitement aussi conservateur que possible et efficace associant plusieurs moyens thérapeutiques : chirurgie complétée par la radiothérapie et éventuellement par la chimiothérapie.
- ❖ Contrôle de la diffusion micro-métastatique dont les modalités sont encore discutées.

Il s'agit dans l'ensemble d'un traitement difficile à réaliser, du fait du mode d'extension local, du volume tumoral atteint souvent important et de la variété des localisations anatomiques. Une meilleure connaissance des facteurs pronostiques permet maintenant une prise en charge mieux adaptée de ces malades. Un traitement de qualité nécessite une approche multidisciplinaire faisant intervenir radiologue, pathologiste, chirurgien, radiothérapeute et chimiothérapeute [3].

1- Principes thérapeutiques :

La qualité de l'exérèse chirurgicale lors du traitement initial est le seul facteur retrouvé de façon constante et significative dans toutes les études comportant une analyse multivariée. L'exérèse large (Taux de rechute locale de 5 à 15%) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90 % de rechute locale), et a fortiori des exérèses intracapsulaires qui ne sont autres que de simples biopsies chirurgicales. Les traitements adjuvants actuels ne rattrapent en aucun cas une chirurgie de mauvaise qualité, et une reprise systématique du lit tumoral doit être proposée si la tumeur a été ouverte pendant l'intervention, si l'opérateur n'a pas envisagé qu'il pouvait s'agir d'un sarcome en préopératoire, et si l'exérèse est incomplète ou marginale.

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. Dans de nombreuses séries rétrospectives récentes portant sur un nombre important de patients, la rechute locorégionale est un facteur pronostique indépendant défavorable pour la survie [109].

2- Moyens thérapeutiques :

2-1 Chirurgie :

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif d'un sarcome des tissus mous. Ses principes ont cependant largement évolué au cours des 20 dernières années.

L'exérèse chirurgicale peut être schématisée en quatre types principaux (Figure 71) auxquels correspondent des risques de récidive locale différents :

- **Enucléation** : il s'agit d'une exérèse limitée à la tumeur elle-même. Le taux de récidive locale est de 40 à 100 % [3].
- **Exérèse large** : Elle correspond à la résection de la tumeur, de la pseudo-capsule et de quelques centimètres de tissus normaux autour. Le taux de récidive locale est de 30 à 50 %.
- **Excision compartimentale** : Elle correspond à l'exérèse complète de tout le compartiment

cellulo-musculaire atteint, il s'agit d'une chirurgie délabrante qui s'applique surtout aux tumeurs des membres. Le taux de récidive locale est de 10 à 20 %.

- **Amputation ou désarticulation** dont le niveau est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints. Même après une telle exérèse, le risque de récidive locale n'est pas nul et reste de 10-20 % suivant les localisations.

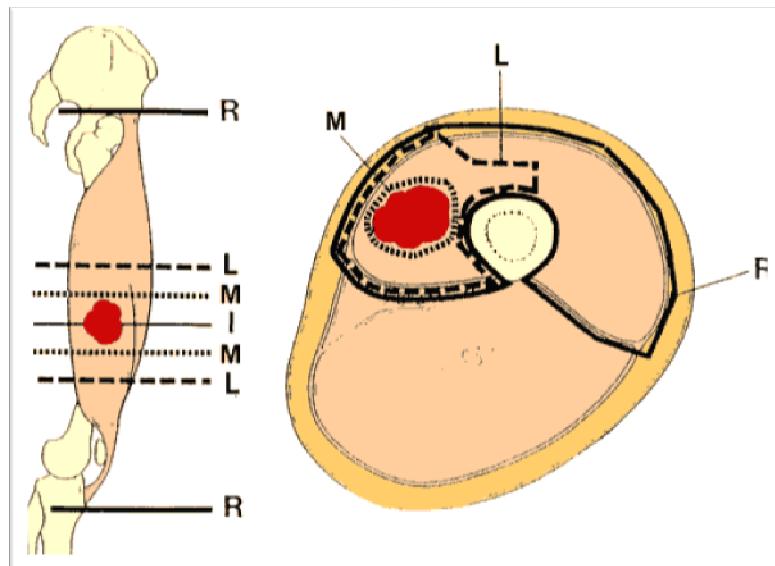


Figure 71: Représentation schématique des types d'exérèse des sarcomes des parties molles

R : radicale

M : marginale

L : large

I : intra capsulaire

La chirurgie effectuée doit être « large » et en un bloc, ce qui signifie qu'il existe une quantité de tissu sain autour de la tumeur qui correspond à la marge de résection. La voie d'abord choisie doit se faire dans l'axe des membres et doit être le plus direct possible.

La version 2010 des recommandations de l'ESMO (European Society of Medical Oncology) précise qu'il ne faut pas « voir la tumeur » [110]. En effet, « voir la tumeur » signifie que l'exérèse est marginale. La marge est évaluée de concert par l'anatomopathologiste et le chirurgien. Le pronostic local est lié à la marge minimum [111].

L'étude randomisée de **Yang et al** [112]. qui a validé la radiothérapie adjuvante postopératoire a montré qu'aucune récidive n'a été constatée avec des marges supérieures à 1 cm, avec ou sans radiothérapie postopératoire [112]. Les auteurs d'une étude française plus récente insistaient sur le fait que la quantité (En millimètres) mais également la qualité du tissu qui constituait la marge sont des facteurs tous deux importants : une barrière anatomique type aponévrose, périoste ou adventice vasculaire est également considérée comme une marge suffisante[113].

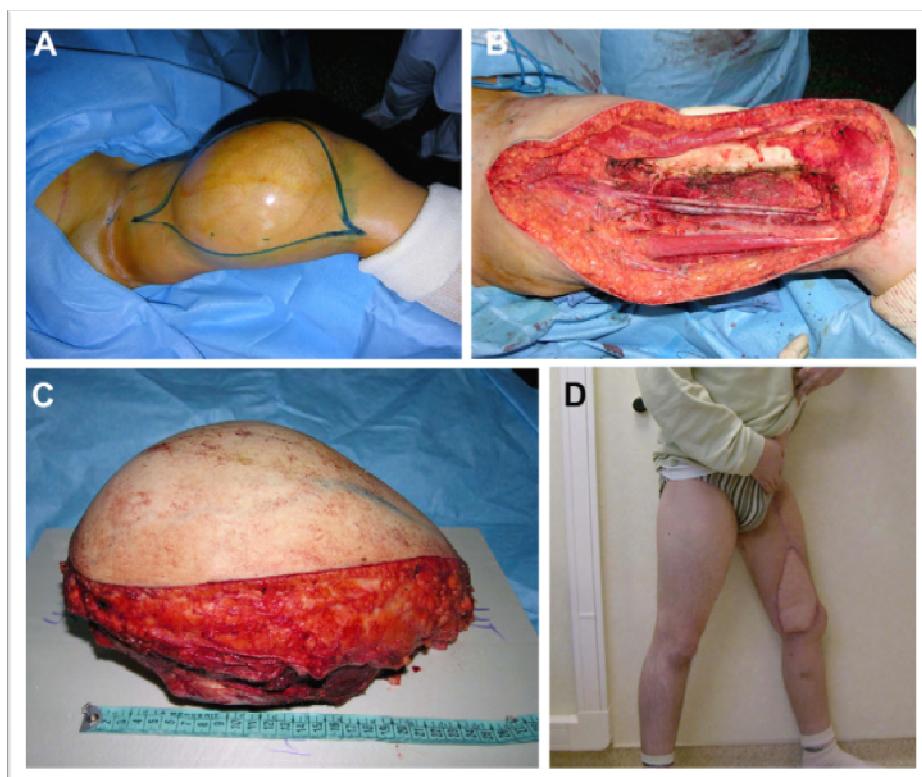


Figure 72: Sarcome localement évolué des adducteurs (A). Résection (B, C) et couverture par lambeau libre de grand dorsal (D) [114]

2-2 La radiothérapie :

Il s'agit surtout de la **radiothérapie externe** qui est en règle associée à une exérèse chirurgicale. Elle peut être préopératoire, mais est surtout utilisée en postopératoire.

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.

En dehors de la radiothérapie externe, d'autres techniques peuvent être, dans certains cas particuliers, utilisées : **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. L'expérience du Memorial Sloan Kettering Cancer Center a démontré que la curiethérapie réduisait le risque de rechute locale en traitement complémentaire d'une exérèse non radicale dans les sarcomes des membres et de la paroi du tronc [115]. Ceci semble vrai seulement pour les tumeurs de haut grade. Il faut noter que la radiothérapie est un traitement adjuvant et ne peut en aucun cas « rattraper » une chirurgie d'exérèse non parfaite.

2-3.La chimiothérapie :

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs peu chimiosensibles. Les deux cytostatiques les plus efficaces sont la doxorubicine et l'ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à un moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine.. L'association dite CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, dacarbazine) a été longtemps la référence ; en fait, il apparaît que l'apport de la vincristine et du cyclophosphamide au tandem doxorubicine-dacarbazine soit faible en terme d'efficacité, au prix d'un surcroit de toxicité. L'association doxorubicine-dacarbazine et ifosfamide apparaît aujourd'hui la plus active avec des taux d'efficacité de 35-50 %, au prix toutefois d'une forte toxicité. L'utilisation récente de facteurs de croissance médullaire (GCSF ou GMCSF) permet une meilleure tolérance de ces drogues sur le plan hématopoïétique et de ce fait permet d'obtenir une intensité relative de dose plus proche de l'optimal, et surtout une diminution des toxicités hématologiques.

Signalons que l'efficacité rapportée est appréciée sur la modification de taille de la tumeur évaluée cliniquement ou mieux par les examens tomodensitométriques ou par résonnance magnétique nucléaire.

➤ Les différents types de chimiothérapie :

Suivant la situation clinique dans laquelle la chimiothérapie est administrée, elle sera dite palliative, adjuvante ou néo-adjuvante.

- Chimiothérapie palliative : il s'agit d'une chimiothérapie administrée pour une tumeur métastatique, ou localement très évoluée. Dans cette indication, hors essai, la chimiothérapie initiale de référence reste une monochimiothérapie par doxorubicine.

- Chimiothérapie adjuvante : elle est administrée après que le contrôle local de la tumeur primitive soit acquis. Son but est de stériliser une éventuelle dissémination micrométastatique. Une méta-analyse a retrouvé un impact significatif sur la survie sans rechute et sans métastase, mais sans effet significatif sur la survie globale [116]. Cette indication de chimiothérapie reste, pour l'heure du domaine de la recherche clinique.

- Chimiothérapie néo-adjuvante : a pour but le contrôle local pour éviter l'amputation ou le traitement des micrométastases des sarcomes à haut risque. elle est 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. La chimiothérapie néoadjuvante peut, par ailleurs, se faire en intra-artériel c'est le principe de la perfusion isolée du membre (ILP), qui traite uniquement le membre atteint. Elle consiste à isoler la partie du corps à traiter et à limiter la diffusion du produit grâce à un garrot. La perfusion de membre isolé a été remise d'actualité pour les sarcomes à la suite de la découverte en 1975 du tumor necrosis factor (TNF) alpha, puis de sa production par génie génétique. Une étude pilote sur 39 patients atteints d'un sarcome de membre justifiant une amputation, a montré des taux de réponse complète de l'ordre de 30 % [3, 113].

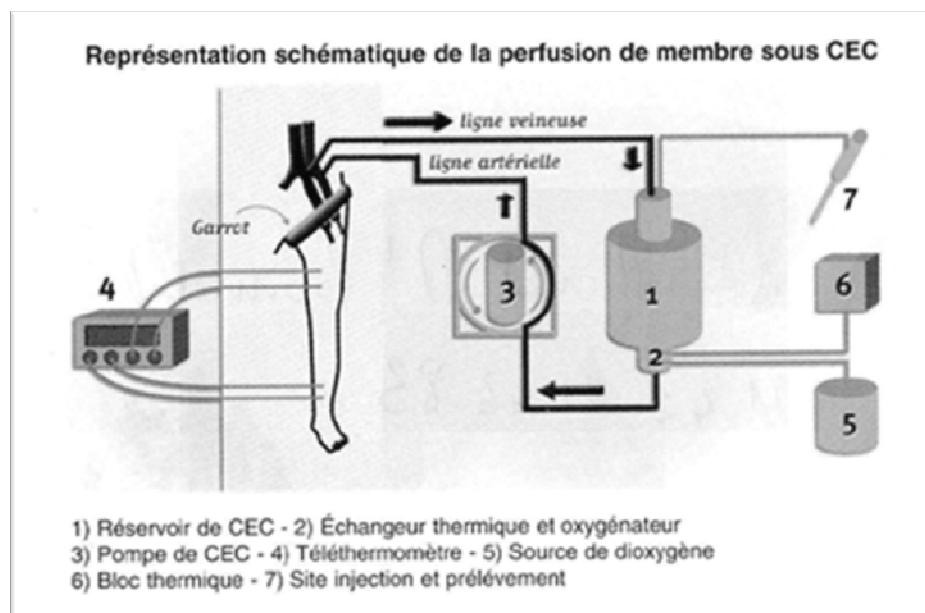


Figure 73: Représentation schématique de la perfusion isolée du membre sous CEC

3- Indications thérapeutiques :

3-1 Tumeurs résécables chirurgicalement avec des marges adaptées :

a- En cas de tumeur de taille $\leq 5 \text{ cm}$ (superficielle ou intramusculaire) de bas grade : Aucun traitement complémentaire n'est recommandé,

b- En cas de tumeur de taille $> 5 \text{ cm}$ ou de haut grade (III) :

Un traitement adjuvant doit être discuté. La radiothérapie est proposée afin de diminuer le risque de récidive locale. La chimiothérapie adjuvante ne peut être considérée comme un standard, car son impact sur la survie n'est pas démontré [117].

Les recommandations du GFS sont d'utiliser alors une association d'adriamycine et d'ifosfamide et de réserver ce traitement à des patients de moins de 45 ans, pour des tumeurs des extrémités, dans des formes de mauvais pronostic quel que soit le grade histologique comme les sarcomes épithélioïdes, les liposarcomes à cellules rondes [3, 117].

La chimiothérapie adjuvante n'est pas recommandée en revanche chez des patients de plus de 65 ans et dans les sarcomes des tissus mous superficiels. Elle n'est pas non plus recommandée hors essai thérapeutique dans les sarcomes des extrémités de grade II, dans les léiomyosarcomes de grade II et III ou dans les sarcomes n'intéressant pas les extrémités de grade II et III [3, 117].

3.2 Après exérèse incomplète (marge positive) :

Il faut effectuer, si possible, une reprise chirurgicale, si celle-ci est mutilante, un traitement adjuvant par radiothérapie et/ou chimiothérapie doit être discuté [3, 117,118].

3.3 En cas d'exérèse radicale initiale impossible :

Un traitement de type néoadjuvant (Chimiothérapie et/ou radiothérapie) associé à une chirurgie conservatrice secondaire est discuté. Cette attitude ne modifierait pas la survie globale des patients par rapport à l'amputation, même si les risques de récidive locale sont plus fréquents, l'amputation est réservée aux tumeurs de haut grade avec atteinte majeure des structures vasculo–nerveuses et extension à plusieurs compartiments musculaire [119].

3.4 Dans les formes métastatiques disséminées :

Il s'agit alors 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.

4- Bilan d'évaluation en cours de traitement et surveillance :

La surveillance après le traitement d'un sarcome des tissus mous est essentielle pour détecter les rechutes possibles locales ou générales, de manière précoce, pour permettre un rattrapage thérapeutique efficace [3]. Il n'y a pas de consensus, l'attitude adaptée selon les recommandations est la suivante :

4- 1 Pour les sarcomes à faible risque :

Un examen clinique et une radiographie pulmonaire (plus ou moins échographie hépatique) tous les 4 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis une fois par an à vie [120].

4-2 Pour les sarcomes à haut risque :

Un examen clinique, un scanner pulmonaire (plus ou moins hépatique) tous les 4 mois pendant 4 ans, tous les 6 mois pendant 1 an, puis une fois par an à vie [120].

XI. Evolution/Pronostic :

- La majorité des tumeurs bénignes est de bon pronostic. En général, une simple exérèse chirurgicale complète est curative [3].
- Pour les sarcomes des parties molles, récidivent localement dans 20 à 30 % des cas et donnent des métastases principalement pulmonaires dans 30 à 50 % des cas. La survie globale, qui dépend surtout des métastases, est de l'ordre de 40 à 60 % suivant les séries. Il convient de distinguer clairement les récidives locales des métastases car leurs facteurs favorisants sont différents.

1-Les facteurs de récidives locales :

- La qualité des marges d'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur prédictif des récidives locales. Celle-ci est au mieux appréciée par l'examen anatomopathologique macroscopique et microscopique des limites de l'exérèse [3].
- A qualité d'exérèse chirurgicale équivalente d'autres facteurs de récidives locales ont été rapportés : grade histopronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante [23].

2– Les facteurs de métastases et de survie globale :

2.1 –le grade histologique :

– La plupart des études relatives au pronostic des sarcomes des tissus mous de l'adulte montre que le grade histologique constitue le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès [121, 122].

– La nouvelle classification histologique des tumeurs des tissus mous de l'OMS recommande d'utiliser un système validé parmi les trois suivants :

- Le système français dit de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).
- Le système américain dit du National Cancer Institute (NCI) [123]
- Et le système danois [124,125]

– Le grading ne doit pas remplacer le diagnostic de type histologique : il ne permet en aucun cas de différencier une lésion bénigne d'une tumeur maligne. Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade histologique. Ainsi, les tumeurs à malignité intermédiaire ou locale et les tumeurs à potentiel métastatique important ne doivent pas être gradées.

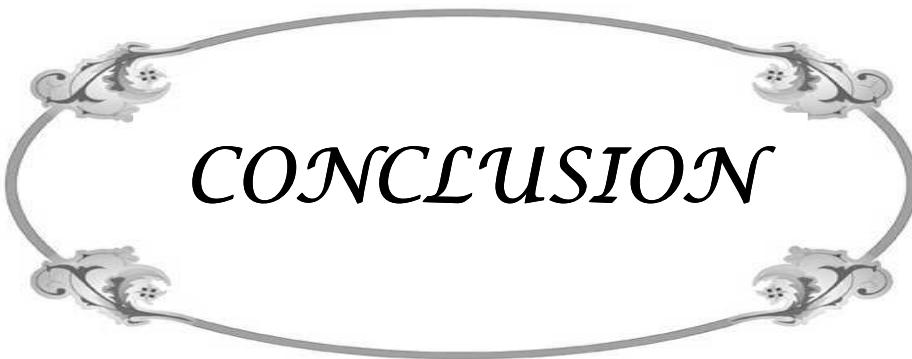
2.2–Les facteurs cliniques :

Les études multifactorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte, en particulier les plus récente, permettent de retenir deux facteurs cliniques pour la prédiction de la survenue de métastases et de la survie globale : il s'agit de la profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel) et de la taille de la tumeur (plus de 5 ou de 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.

D'autres facteurs cliniques sont parfois retenus dans certaines études : qualité de l'exérèse chirurgicale, envahissement des structures vasculo-nerveuses et/ou osseuses, âge du malade, et le sexe masculin [3, 125,126].

2.3-les AUTRES FACTEURS PRONOSTIQUES :

D'autres facteurs histologiques ou biologiques, tel l'index de prolifération cellulaire, l'étude d'anti-oncogènes, pourraient avoir un intérêt mais leur valeur pronostique n'est pas encore démontrée et ils doivent être considérés comme en cours d'évaluation et donc non utilisés comme méthode standardisée dans l'évaluation du pronostic [3].



CONCLUSION

Malgré leur rareté, les tumeurs des parties molles constituent un spectre large, hétérogène et complexe dans le paysage de la pathologie tumorale.

Leur incidence réelle reste à préciser. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes. De ce fait Leur pronostic est en général bon.

L'étude anatomopathologique appuyée par l'immunohistochimie est d'un grand apport pour le diagnostic positif sans omettre l'intérêt des données cliniques.

Cette étude, quoi que limitée à notre région nous a aidé à dresser le profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs. Cependant, des études multicentriques aussi bien à l'échelle nationale qu'internationale s'avèrent nécessaires pour pouvoir étudier comparativement et de façon détaillée les différents paramètres.

Nous avons constaté que les tumeurs bénignes des parties molles continuent à poser un problème de nosologie. En effet, une même entité tumorale peut avoir une terminologie multiple, ce qui est source de confusion et influe directement sur la qualité de la prise en charge. Des efforts sont donc à faire dans ce sens pour pouvoir parler un langage commun et améliorer la prise en charge des patients.

Les sarcomes des parties molles, de leur côté, peuvent poser des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique. En effet, des études plus approfondies et concentrées sur la pathologie tumorale maligne des parties molles indépendamment de la pathologie tumorale bénigne sont impératives.

Cette étude nous a permis de soulever certains points inhérents aux conditions de l'exercice médical et à la précarité du système de soins et de la santé en général dans notre contexte :

- Un nombre important de patients perdus de vue après le diagnostic histologique de la tumeur au niveau du service d'anatomie pathologique ou en cours de traitement et dont nous n'avons aucune information sur la prise en charge thérapeutique et l'évolution.

- Sur le plan de la conduite diagnostique, nous déplorons la faible réalisation d'examens complémentaires indispensables à la stadification des patients et à l'élaboration

d'une stratégie thérapeutique adéquate. Notamment la réalisation de l'imagerie par résonance magnétique dont le coût financier était élevé à la période intéressée par l'étude.

Le développement de la génétique et de la biologie moléculaire dans notre pratique aiderait à mieux caractériser le profil et les particularités des sarcomes des parties molles dans notre contexte, permettant ainsi une meilleure prise en charge thérapeutique.

L'ouverture de l'unité de radiothérapie au sein du centre hospitalier universitaire Mohammed VI sera également l'occasion de définir la place de chacun de ces trois volets thérapeutiques : chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie dans le processus thérapeutique de ces tumeurs, à travers l'élaboration de protocoles standardisés de traitement.

Tout ceci ne fait que souligner l'intérêt primordial de la concertation et la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge des tumeurs malignes des parties molles. Ainsi que la nécessité de créer au niveau de notre centre hospitalier un groupe de travail et de recherche dédié à ces tumeurs, regroupant chirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologues, radiothérapeutes, et psychologues pour une amélioration et une optimisation future de notre prise en charge à tous les niveaux.



RESUMES

Résumé

Les tumeurs des parties molles(TPM) sont définies comme les tumeurs développées à partir des tissus non épithéliaux extrasquelettiques de l'organisme, à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central. On distingue les tumeurs bénignes qui sont de loin les plus fréquentes, et les tumeurs malignes, qui sont beaucoup plus rares et posent des problèmes de diagnostic anatomopathologique. Le but de notre étude est de déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques et évolutive des TPM. Nous rapportons 232 cas de TPM colligés au service d'anatomie pathologique du CHU Mohammed VI, à Marrakech sur une période de 8 ans entre janvier 2003 et décembre 2010. L'âge moyen de nos patients était de 42 ans avec une prédominance féminine (sex. Ratio F/H : 1,29). Le délai moyen de consultation était de 21 mois. Le siège de la tumeur était : les membres (62%), le tronc (26%), la tête et cou (11.6%), le rétropéritoine (0,4%). Les signes cliniques étaient dominés par une tuméfaction des parties molles (97 %). les tumeurs bénignes représentaient 79% des TPM alors que les tumeurs malignes représentaient 21%. Ces dernières sont dominées par les tumeurs adipeuses suivies des tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires. Quant aux sarcomes, ils sont dominés par les liposarcomes et les sarcomes indifférenciés et pléomorphes. La chirurgie était réalisée chez 91% des patients. La chimiothérapie était associée en cas de sarcome, elle était à visée adjuvante dans 60% des cas. La radiothérapie était réalisée chez 42% des patients. Le recul moyen était de 36 mois, avec un taux de perdu de vue de 38%. Une rechute locale a été observée dans 31%. Une rémission complète a marqué l'évolution de 17% des cas. Des métastases à distance ont marqué l'évolution dans 17% des cas.

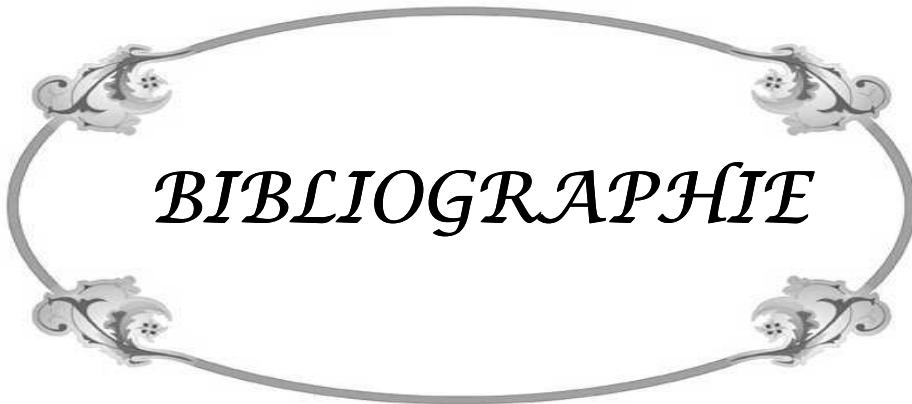
ملخص

أورام الأنسجة اللينة هي الأورام التي تنشأ من الأنسجة غير الطلائية خارج الهيكل العظمي للجسم باستثناء الأعضاء الداخلية و الأنسجة المفاوية و الجهاز العصبي المركزي. يمكن التمييز بين الأورام الحميدة التي هي الأكثر شيوعا وبين الأورام الخبيثة، التي هي أندر بكثير ، والتي تطرح عوائق عند التشخيص المرضي.

الهدف من هذه الدراسة هو معرفة السمات السريرية و الوبائية والمرضية و التطورية لهذه الأورام. تمت دراسة 232 حالة تم تشخيصها بمصلحة التشريح المرضي بمستشفى محمد السادس بمراكش، وذلك خلال الفترة الممتدة بين يناير 2003 و ديسمبر 2010. بلغ متوسط العمر 42 سنة مصحوبا بهيمنة الإناث (نسبة الجنس إناث/ذكور: 1,29)، كانت الأطراف موقع الإصابة الأكثر شيوعا (62%). وقد ساد تورم الأنسجة اللينة العلامات السريرية (95%). 79% من هذه الأورام كانت حميدة في حين أن 21% من الحالات كانت أوراما خبيثة. هذه الأخيرة غالب عليها السرطان الدهني و السرطان اللمي متعدد الأشكال. في حين شكلت الأورام الدهنية و الأورام الليفية أغلب الأورام الحميدة. شملت الجراحة 91% من المرضى بينما تلقى 60% من المرضى المصابين بالسرطان العلاج الكيميائي و 42% منهم العلاج الإشعاعي. كانت الاستجابة للعلاج كاملة في 17% من الحالات بينما لوحظت انتكasaة عند 31% من المرضى.

Abstract

Soft tissue tumors (STT) are defined as tumors developed from non-epithelial tissues of extra-skeletal, excluding internal organs, lymphoid tissue and central nervous system. We distinguish between benign tumors which are by far the most common and sarcoma, which are much rarer and pose problems of pathological diagnosis. The aim of our study is to determine the epidemiological, clinical, pathological and evolutionary of STT. We report 232 cases of STT collected at pathological anatomy department of Mohammed VI Hospital of Marrakech over a period of 8 years between January 2003 and December 2010. The average age was 42 years with a female predominance (ratio sex. F / H: 1.29). The average time for consultation was 21 months. The tumor seat was: members (62%), trunk (26%), head and neck (11.6%). Clinical signs predominated by soft tissue swelling (97%). Benign tumors represented 79% of STT, whereas benign tumors accounted for 21%. These tumors are dominated by fat and fibrous tumors followed fibrohistiocytic tumors. The sarcomas are dominated by liposarcomas and pleomorphic and undifferentiated sarcomas. Surgery was performed in 91% of patients. Sixty percent of patients received Chemotherapy and 42% radiotherapy. The mean follow up was 36 months. A local recurrence was observed in 31%. A complete remission has marked the evolution of 17% of cases.



BIBLIOGRAPHIE

1– Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger and Weiss's

Soft tissue tumors

The CV Mosby Company, fourth edition, 2001.

2– Groupe Sarcomes Français

Tumeurs des tissus mous

Tome I – 2007.

3– Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F

Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone

World Health Organization. IARC Press: Lyon 2002.

4– Collin. F, Marty. G, Bui Nguyen Binh. M, Coindre. JM

Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles

Cancer/Radiothérapie 2006; 10:7-14.

5– Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon

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

Current Orthopaedics 1997;11:75-82.

6– Stockle E

New surgical techniques in soft tissue sarcoma

Cancer et radiothérapie 1997.

7– Hazmiri F, Bellabidia B

Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif

Thèse de doctorat en médecine N°86/2010. faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

8– Thway. K

Pathology of Soft Tissue Sarcomas

Clinical Oncology 2009;21:695-705.

9– Panel et al

Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte

La presse médicale 30, n°28 2001.

10– Pinson. S, Wolkenstein. P

La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen

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

11– Zahm SH, Blair A, Holmes FF et al.

A case-control study of soft-tissue sarcoma

Am J Epidemiol 1989 ;130:665-74.

12- E.Stoeckle

Chirurgie des sarcomes des membres et de la paroi du tronc

Cancer/radiothérapie 12,809-816 2005.

13- Babin SR, Simon P, Bergerat JP, JungGM, Dosch JC et Marcellin L.

Tumeurs des tissus mous des membres

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

14- S. Heymann a et al

Résultats à long terme d'une série de 89 patients suivis pour un sarcome des tissus mous traités par chirurgie conservatrice et trois modalités d' irradiation postopératoire cancer/radiothérapie 11 (2007) 443 -451.

15-I. Pouchard et al

Traitements des sarcomes des parties molles des extrémités et du tronc par chirurgie conservatrice et irradiation postopératoire. A propos d'une série de 96 patients.

Cancer/Radiothérapie 1999 ; 3 : 221-6.

16-A.C. Hui et al

Preoperative radiotherapy for soft tissue sarcoma: The Peter MacCallum Cancer Centre experience.

EJSO 32 (2006) 1159e1164.

17-Y. Milbéo et al

Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres : analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose

Cancer/Radiothérapie 9 (2005) 293-303.

18-V. H. J. Svoboda and J. Krawczyk.

Management of Soft Tissue Sarcomas in Portsmouth 1965-1985

Clinical Oncology (1991) 3:162-167.

19- S. Tebrq ep Mrad , N. Agrebi , N. Ben Sayed , N. Bouaouina

A propos de 31 cas de sarcome des parties molles

Cancer/Radiothérapie 14 (2010) 584-66.

20-M.R Moustaine

Les sarcomes des parties molles de l'adulte, service de traumatologie orthopédie CHU

Ibn Sina.Rabat

revue marocaine de chirurgie orthopédique 2001.13,25-28.

21–Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V.

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: A study on 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group
J Clin Oncol 1996;14:869 -77

22–Gustafson P

Soft tissue sarcoma. Epidemiology and prognosis in 508 patients
Acta Orthop Scand Suppl 259:1-31 1994.

23– Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V.

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: A study on 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group
J Clin Oncol 1996; 14:869 -77.

24– Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ

Soft-Tissue Sarcomas in Adults
N Engl J Med 2005; 353:701-11.

25– Kransdorf MJ, Meis JM.

Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities. Radiographics
From the archives of the AFIP 1993;13:853-84.

26– S. Taieb a, L. Ceugnart a, H. Gauthier b, N. Penel c, L. Vanseymortier c

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

27– Van der Woude HJ, Vandershueren G

Ultrasound in musculoskeletal tumors with emphasis on its role in tumor follow-up.
Radiol Clin North Am 1999; 37:753-66.

28– Benedikt RA, Jelinek JS, Kransdorf MJ, Moser RP, Berrey BH. MR

Imaging of soft-tissue masses
J Magn Reson Imaging 1994;4:485-90.

29– Lang P, Honda G, Roberts T, Vahlensieck M, Johnston JO, Rosenau

Musculoskeletal neoplasm: perineoplastic edema versus tumor on dynamic postcontrast MR images with spatial mapping of instantaneous enhancement rates.
Radiology 1995; 197:831-9.

30– Crim JR, Seeger LL, Yao L, Chandnani V, Eckardt JJ

Diagnosis of soft-tissue masses with MR imaging: can benign masses be differentiated from malignant ones?

Radiology 1992; 185:581-6.

31– Ma LD, Frassica FJ, McCarthy EF, Bluemke DA, Zerhouni EA.

Benign and malignant musculoskeletal masses: MR imaging differentiation with rim-to-center differential enhancement ratios.

Radiology 1997; 202:739-44.

32– Van der woude Et Al

Musculoskeletal tumors: does fast dynamic contrast-enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization?

Radiology 1998; 208:821-8.

33– Verstraete KL, De Deene Y, Roels H, Dierick A, Uyttendaele D, Kunnen M

Benign and malignant musculoskeletal lesions: dynamic contrast-enhanced MR imaging-parametric "first-pass" images depict tissue vascularization and perfusion.

Radiology 1994; 192:835-43.

34– Daldrup H, Shames DM, Wendland M, Okuhata Y, Link TM, Rosenau W.

Correlation of dynamic contrast-enhanced MR imaging with histologic tumor grade: comparison of macromolecular and small-molecular contrast media.

AJR Am J Roentgenol 1998; 171:941-9.

35– De Schepper AM, De Beuckeleer L, Vandevenne J, Somville J

Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors.

Eur Radiology 2000;10:213-23.

36– Lodge MA, Lucas JD, Marsden PK, Cronin BF, O'Doherty MJ

Smith MAA. PET study of 18FDG uptake in soft tissue masses.

Eur J Nucl Med 1999;26:22-30.

37–Folpe AL, Lyles RH, Sprouse JT, Conrad 3rd EU, Eary JF

(F-18) fluorodeoxyglucose positron emission tomography as a predictor of pathologic grade and other prognostic variables in bone and soft tissue sarcoma.

Clin Cancer Res 2000;6:1279-87.

38–Dimitrakopoulou–Strauss A, Strauss LG, Schwarzbach M, Burger C, Heichel T, Willeke F

Dynamic PET 18F-FDG studies in patients with primary and recurrent soft-tissue sarcomas: impact on diagnosis and correlation with grading

J Nucl Med 2001;42:713-20.

39-Hain SF, O'Doherty MJ, Lucas JD, Smith MA

Fluorodeoxyglucose PET in the evaluation of amputations for soft tissue sarcoma.
Nucl Med Commun 1999; 20:845-8.

40-Watanabe H, Shinozaki T, Yanagawa T, Aoki J, Tokunaga M, Inoue T

Glucose metabolic analysis of musculoskeletal tumours using 18fluorine-FDG PET as an aid to preoperative planning.
J Bone Joint Surg Br 2000;82:760-7.

41-Standards. Options et recommandations : utilisation de la tomographie par

Emission de postons au [18F]-FDG en cancérologie.

Bull Cancer 2003; 90:S96-8.

42-Lucas JD, O'Doherty MJ, Wong JC, Bingham JB, McKee PH, Fletcher CD, et al.

Evaluation of fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the management of soft-tissue sarcomas.

J Bone Joint Surg Br 1998;80:441-7.

43- Ray-Coquard I et al

Evaluation of core needle biopsy as a substitute to open biopsy in the diagnosis of soft-tissue masses.

Eur J Cancer 2003;39:2021 - 5.

44- Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin JY,

Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas.

Ann Oncol 2004; 15:307 -15.

45-J. Fayette a,, J.Y. Blay a, I. Ray-Coquard

Soft tissues sarcomas: good medical practices for an optimal management

Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 3 -6.

46- Nielsen. T

Microarray analysis of sarcomas

Adv Anat Pathol 2006;13:166-173.

47- Weiss. S, Goldblum. J Enzinger and Weiss's

Soft tissue tumors

Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008.

48-Miyajima. K, Oda. Y, Oshiro. Y, Tamiya. S, Kinukawa. N, Masuda. K et al

Clinicopathological prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma: a multivariate

Analysis

Histopathology 2002;40:353-359.

49- Fletcher. CD

The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification

Histopathology 2006;48:3-12.

50- Coindre. JM

Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumors

Histopathology 2003;43:1-16.

51- Coindre JM

Comment classer un sarcome des tissus mous en 2006

SYMPORIUM Département de Pathologie, Institut Bergonié, Bordeaux 2006.

52- Segal. N et al

Classification and Subtype Prediction of Adult Soft Tissue Sarcoma by Functional Genomics

American Journal of Pathology, Vol. 163 n°2, August 2003.

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

Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles

Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 15 -21.

54- A Fuchs , Ph Henrot , F Walter , S lochum , JM Vignaud, J Stines et A Blum

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

J Radiol 2002;83:1035-57.

55- Mark J. Knansdorf

Benign Soft-Tissue Tumors in a Large Referral Population: Distribution of Specific Diagnoses by Age, Sex, and Location Department of Radiology, SaintMary's Hospital
AJR:164, February 1995.

56- FLETCHER CDM, MARTIN-BATES E

Intramuscular and intermuscular lipoma : neglected diagnoses.

Histopathology, 1988, 12 : 275-87.

57- ENZINGER FM, WEISS SW

Benign lipomatous tumors. In Soft tissue tumors.

The C.V Mosby Company, Third Edition, 1995, 381-430.

58- MEIS JM, ENZINGER FM.

Myolipoma of soft tissue.

Am J Surg Pathol, 1991, 15 : 121-5.

59- ENZINGER FM, WEISS SW :

Liposarcoma. In : Soft tissue tumors

The C.V. Mosby Company, Third Edition, 1995, 431-66.

60-LUCAS DR, NASCIMENTO AG, SANJAY BRS, ROCK MG

Well-differentiated liposarcoma: The Mayo Clinic experience with 58 cases.

Am J Clin Pathol 1994, 102, 677-83.

61-WEISS SW, RAO VK

Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of "dedifferentiation"

Am J Surg Pathol 1992, 16, 1051-8.

62- KRAUS MD, GUILLOU L, FLETCHER CDM

Well-differentiated inflammatory liposarcoma : an uncommon and easily overlooked variant of a common sarcoma

Am J Surg Pathol 1997, 21, 518-27.

63- EVANS HL, SOULE EH, WINKELMANN RK

Atypical lipoma, atypical intramuscular lipoma, and well differentiated retroperitoneal liposarcoma. A reappraisal of 30 cases formerly classified as well differentiated liposarcoma.

Cancer 1979, 43 : 574-84.

64- EVANS HL

Liposarcomas and atypical lipomatous tumours : a study of 66 cases followed for a minimum of 10 years.

Surg Pathol 1988, 1 : 41-54.

65- Weiss Sw, Rao Vk :

Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of "dedifferentiation".

Am J Surg Pathol 1992, 16, 1051-8.

66- Evans Hl, Khurana Kk, Kemp Bl, Ayala Ag

Heterologous elements in the dedifferentiated component of dedifferentiated liposarcoma.

Am J Surg Pathol, 1994, 18 :1150-7.

67- Suster S, Fisher C, Moran Ca

Dendritic fibromyxolipoma : clinicopathologic study of a distinctive benign soft tissue lesion that may be mistaken for a sarcoma.

Ann Diagn-Pathol, 1998, 2 : 111-20.

68- DOWNES KA, GOLDBLUM JR, MONTGOMERY EA, FISHER C

Pleomorphic liposarcoma : a clinicopathologic analysis of 19 cases.

Mod Pathol 2001, 14: 179-84.

69-GEBHARD S et al

Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic, immunohistochemical, and follow-up analysis of 63 cases: a study from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group.

Am J Surg Pathol 2002 May;26(5):601-16.

70-MENTZEL T, BOSENBERG M, FLETCHER CDM.

Pleomorphic liposarcoma :clinicopathologic and prognostic analysis of 31 cases.

Mod Pathol 1999, 12 : 13A.

71-Miettinen M, Enzinger Fm.

Epithelioid variant of pleomorphic liposarcoma : a study of 12 cases of a distinctive variant of high-grade liposarcoma.

Mod Pathol 1999, 12 : 722-8.

72- Dridi M., Bannour M., Annabi H., Sayed W., Mahfoudhi K., Mbarek M., Trabelsi M., Ben Hassine H

Les liposarcomes des membres. à propos de 12 cas et revue de la littérature Tunisie Orthopedique2009, vol 2, n° 2.

73-Henrot p.H., Walter F., Fuchs a.

Tumeurs graisseuses des parties molles.

J radiol 2004; 88:1642-63.

74-schepper a.M., Beuckeleer L., Vandevenne J., somville J.

Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors.

Eur radiol 2000; 10:213-22.

75- NUCCI MR, GRANTER SR, FLETCHER CDM.

Cellular angiofibroma: a benign neoplasm distinct from angiomyofibroblastoma and spindle cell lipoma.

Am J Surg Pathol 1997, 21: 636-44.

76- BROOKS JJ

Disorders of soft tissue in Diagnostic

Surgical Pathology, Sternberg SS ed, vol 1, Second edition, Raven Press 1994, pp 147-229.

77- DE SAINT AUBAIN SOMERHAUSEN N, FLETCHER CDM

Diffuse-type giant cell tumor. Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 50 cases with extraarticular disease.

Am J Surg Pathol 2000, 24 : 479-92.

78- O'CONNELL JX, WEHRLI BM, NIELSEN GP, ROSENBERG AE

Giant cell tumors of soft tissue. A clinicopathologic study of 18 benign and malignant tumors.

Am J Surg Pathol 2000, 24 : 386-95.

79- OLIVEIRA AM, DEI TOS AP, FLETCHER CDM, NASCIMENTO

Primary giant cell tumor of soft tissues. A study of 22 cases.

Am J Surg Pathol 2000, 24 : 248-56.

80-FLETCHER CDM

Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma : fact or fiction ? A critical reappraisal based on 159 tumors diagnosed as pleomorphic sarcoma.

Am JSurg Pathol, 1992, 16 : 213-28.

81- A. Messoudi, S. Fnini, N. Labsaili, S. Ghrib, M. Rafai, A. Largab

Giant cell tumors of the tendon sheath of the hand: 32 cases

Chirurgie de la main 26 (2007) 165-169.

82- T. Ozalp et al

Tumeur à cellules géantes de la main :Résultats du traitement : 5 cas au recul moyen de 7,8 ans

Revue de chirurgie orthopédique. 2007, 93, 842-847.

83- FLETCHER C.D.M., GUSTAFSON P., RYDHOLM A., WILLÉN H., AKERMAN M.

Clinicopathologic reevaluation of 100 malignant fibrous histiocytomas : prognostic relevance of subclassification

J Clin Oncol 2001, 19 : 3045-50.

84-KILPATRICK SE, MENTZEL T, FLETCHER CDM

Leiomyoma of deep soft tissue.Clinicopathologic analysis of a series.

Am J Surg Pathol 1994, 18, 576-82.

85-FLETCHER CDM, KILPATRICK SE, MENTZEL T

The difficulty in predicting behavior of smooth-muscle tumors in deep soft tissue
Am J Surg Pathol 1995, 19, 116-7.

86- Caballos Km, Nielsen Gp, Selig Mk, O'connell Jx :

Is anti-h-caldesmon useful for distinguishing smooth muscle and myofibroblastic tumors ? An Immunohistochemical study.
Am. J. Clin. Pathol. 2000, 114;746-53.

87- COFFIN CM, DEHNER LP, O'SHEA PA

Pediatric soft tissue tumors

Clinical, pathological and therapeutic approach. Williams & wilkins, 1997.

88-Parham, D. M.

Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies.

Mod Pathol 2001;14:506-14.

89-Qualman, S. J., Bowen J, Parham Dm, Branton Pa, Meyer Wh

Protocol for the examination of specimens from patients (children and young adults) with rhabdomyosarcoma

Arch Pathol Lab Med 2003;127:1290-7.

90-WIJNAENDTS JC, VAN DER LINDEN JC, VAN UNNIK AJ

Rhabdomyosarcoma : results of a Dutch unicenter study.

Current Diagnostic Pathology 1996, 3, 137-42.

91- DIAS, P., CHEN B, DILDAY B et al

Strong immunostaining for myogenin in rhabdomyosarcoma is significantly associated with tumors of the alveolar subclass.

Am J Pathol 2000;156:399-408.

92-KUMAR S, PERLMAN E, HARRIS CA, RAFFELD M, TSOKOS M

Myogenin is a specific marker for rhabdomyosarcoma: an immunohistochemical study in paraffinembedded tissues.

Mod.Pathol. 2000, 13 : 988-993.

93- COLLINS, M. H., ZHAO H, WOMER RB, BARR FG.

Proliferative and apoptotic differences between alveolar rhabdomyosarcoma subtypes: a comparative study of tumors containing PAX3-FKHR or PAX7-FKHR gene fusions.
Med Pediatr Oncol 2001;37:83-9.

94-BARR, F. G., QUALMAN SJ, MACRIS MH et al

Genetic heterogeneity in the alveolar rhabdomyosarcoma subset without typical gene fusions.

Cancer Res 2002;62:4704-1.

95- COFFIN CM, DEHNER LP

Vascular tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 228 tumors in 222 patients

Pathol Ann 1993, 28, 97-120.

96- CALONJE E, FLETCHER CDM

Tumors of blood vessels and lymphatics. In : Diagnostic histopathology of tumors.

CDM Fletcher ed, Churchill Livingstone, Edinburgh 1995, Vol 1, pp.43-77.

97-BEHAM A, FLETCHER CDM :

Intramuscular angioma. A clinicopathological analysis of 74 cases.

Histopathology 1991, 18, 53-9.

98-MEIS-KINDBLOM JM, KINDBLOM :

Angiosarcoma of soft tissue. A study of 80 cases.

Am J Surg Pathol 1998, 22, 683-97

99- HOANG MP, SUAREZ PA, DONNER LR, RO Y, ORDONEZ NG, AYALA AG,

Mesenchymal Chondrosarcoma: A Small Cell Neoplasm with Polyphenotypic Differentiation.

Int J Surg.Pathol. 2000, 8 : 291-301.

100-S. Hannachi-Sassi , A. Mekni , B. Sassi K. Mrad , K. Ben Romdhane

Le chondrosarcome mésenchymateux extra-squelettique À propos d'une observation et revue de la littérature

Revue de chirurgie orthopédique 2004, 90, 265-268.

101-Louvet C et al

Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma : case report and review of littérature.

J clin oncol 1985, 3, 858-863.

102-CHAN YM, HON E, NGAI SW, NG TY, WONG LC, CHAN IM

Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand 2000, 79, 216-20.*

103– FETSCH JF, LASKIN WB, LEFKOWITZ M, KINDBLOM LG, MEIS-KINDBLOM JM

Aggressive angiomyxoma, a clinicopathologic study of 29 female patients.

Cancer 1996 ; 78 : 79–90.

104–Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Daimaru Y, Enjoji M, Shinohara N

Intramuscular myxoma. A clinicopathologic, immunohistochemical, and electron microscopy study.

Cancer 1986, 58, 740–7.

105– NIELSEN GP, O'CONNELL JX, ROSENBERG AE

Intramuscular myxoma. A clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on hypercellular and hypervasculär variants.

Am J Surg Pathol 1998, 22, 1222–7.

106–Driss Benchebba et al

Synovialosarcome : 14 cas

Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, Volume 97, Issue 7,
Supplement, November 2011, Page S313.

107–MIETTINEN M, FANBURG-SMITH JC, VIROLAINEN M, SHMOOKLER BM,

FETSCH JF

Epithelioid sarcoma: an immunohistochemical analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis

Hum Pathol 1999, 30: 934–42.

108– B. Henriques de Figueiredo et al

Epithelioid sarcoma: a retrospective study of conservative treatment with initial surgery and radiotherapy

Cancer/Radiothérapie 11 (2007) 227–233.

109–S.Bonvalota et al

Principles for the treatment of soft tissue sarcoma in adults

EMC-Rhumatologie Orthopédie 1 (2004) 521–541.

110–Casali PG, Blay JY

Soft tissue sarcomas

ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol
2010;21:198–203.

111– Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, Shi W, Brennan MF

Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities.

J Clin Oncol 1996;14:1679-89.

112– Yang JC, Chang AE, Baker AR, Sindelar WF, Danforth DN, Topalian SL, et al
Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity.

J Clin Oncol 1998;16:197-203.

113–Bonvalot S, Dunant A, Le Péchoux C, Terrier P, Rimareix F, Boulet B, et al.
Quality of surgical margins and local recurrence in primary extremity soft tissue sarcoma (STS).

J Clin Oncol 2010;26 (suppl): 715S (abstr 10068).

114– S. Bonvalot, F. Rimareix , A. Paumier , E. Roberti , H. Bouzaiene , C. Le Péchoux
Actualisation de la stratégie thérapeutique locorégionale dans les sarcomes des tissus mous et les tumeurs desmoides des membres
Cancer/Radiothérapie 14 (2010) 455-459.

115–Harrison Lb, Franzese F, Gaynor J Et Al :
Results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in the management of completely resected soft tissue sarcoma.
Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1992, 24, 240.

116–Thierney Jf, Mosseri V, Stewart La, Shouhani RI, Parmar Mkb.
Adjuvant andchemotherapy for soft-tissue sarcoma : review and meta-analysis of the publishedresults of randomised clinical trials.
Br J Cancer, 1995, 72, 469-75

117– Demetri. G, Fletcher. C, Mueller. E, Sarraf. P, Naujoks. R, Campbell. N et al
Induction of solid tumor differentiation by the peroxisome proliferator-activated receptor-gamma ligand troglitazone in patients with liposarcoma
Proc Natl Acad Sci USA 1999;96:3951-3956.

118–Lewis. J, Leung. D, Espat. J, Woodruff. J, Brennan. M
Effect of rerection in extremity soft tissue sarcoma
Ann Surg 2000;231:655-663.

119–Lin. PP, Guzel. VB, Pisters. PW, Zagars. GK, Weber. KL, Feig. BW et al
Surgical management of soft tissue sarcomas of the hand and foot
Cancer 2002;95:852-861.

120-Standards, Options et Recommandations 2006 pour la prise en charge des patientsadultes atteints de sarcome des tissus mous, de sarcome utérin ou de tumeur stromale gastro-intestinale
www.gsf-geto.org

121-Michèle Kind ,Nathalie Stock , Jean Michel Coindre
Histology and imaging of soft tissue sarcomas
European Journal of Radiology 72 (2009).

122-I. Pouchard et al
Traitement des sarcomes des parties molles des extrémités et du tronc par chirurgie conservatrice et irradiation postopératoire. A propos d'une série de 96 patients.
Cancer/Radiothérapie 1999 ; 3 : 221-6.

123-Costa J, Wesley Ra, Glatstein E, Rosenberg Sa :
The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicopathologic correlation in a series of 163 cases.
Cancer 1984, 53, 530-41.

124- Myrhe-Jensen O, Kaae S, Madsen Eh, Sneppen O :
Histopathological grading in soft tissue tumors. Relation to survival in 261 surgically treated patients.
Acta Pathol Microbiol Immunol Scand (A) 1983, 91, 145-50

125-C. Ferté, L.B. Pascal, N. Penel
Facteurs pronostiques et prédictifs des sarcomes des tissus mous : application concrètede la recherche translationnelle
bulletin de cancer Volume 96 • N° 4 • avril 2009.

126-Ravaud A, Bui NB, Coindre JM, Lagarde P, Tramond P, Bonichon
Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials. Br J Cancer 1992 ; 66 (5) : 961-9.



ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION

LES TUMEURS DES PARTIES MOLLES

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, ANATOMOPATHOLOGIQUES ET ÉVOLUTIFS

IDENTITÉ :

Nom : Age : N° Dossier : N°Fiche : Tél:
Sexe : F M Profession : Adresse : Rural
Urbain

ATCDs :

Personnels :

- Li Fraumeni Syndrome de Gardner Neurofibromatose
 - Syndrome de Stewart-T rétinoblastome
 - Irradiation Délai=
 - Tabagisme : OUI NON
 - Exposition professionnelle Délai=
 - Traumatisme Date : / /
 - Implants chirurgicaux délai=
 - Infections virales et immunodéficience
 - Autre tumeur OUI NON
 - Autres :

Familiaux :

- Rétinoblastome
 - Autre tumeur : OUI NON
 - Autres :

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Date d'apparition des symptômes :
 - Date de la première consultation : Délai écoulé :
 - Douleur inflammatoire mécanique mixte
 - Limitation de la mobilité
 - Tuméfaction
 - Adénopathie
 - Fièvre Amaigrissement
 - Métastase siège : Pleuropulmonaire hépatique autre

DIAGNOSTIC POSITIF :

1- Clinique :

a) Siège :

- Membre inférieur droit gauche
- Membre supérieur droit gauche
- Tronc
- Tête et cou
- Rétro-péritoine

b) Dimensions initiales :

<5cm ≥ 5cm

c) Signes inflammatoires : oui non

d) Fixité : oui non

e) Signes de compression locorégionale : oui non

2-PARACLINIQUE

Bilan radiologique

a) Echographie

- Siège : taille :
- Localisation (/aponévrose superficielle) : superficielle profonde
- limites : régulières (capsule) irrégulières
- Echostrucure :
 - Hypoéchogène homogène
 - Hyperéchogène hétérogène
 - Calcifications
- Envahissements des structures de voisinage : oui non
- Doppler (vascularisation) : oui non

b) Radiographies standards :

- calcifications
- atteinte osseuse associée
 - ostéolyse
 - ostéocondensation

c)IRM :

- Siège :
 - Compartimentale extra-compartimentale
- Localisation (/aponévrose superficielle) : superficielle profonde
- Taille tumorale :
- Limites tumorales: capsule pas de capsule
- Signal : en T1+ gadolinium(rehaussement) : oui non
 - En T1+ saturation de graisse :
 - isosignal hyposignal hypersignal
 - En T2 :
 - isosignal hyposignal hypersignal
- Hémorragie nécrose fibrose
- Envahissement neuro-vasculaires : oui non

d) TDM :

-C : isodense hypo hyper

Calcifications

+C :

(Rehaussement) : oui non

Contours : régulier irrégulier

Capsule : oui non

Atteinte de la corticale osseuse : oui non

Bilan biologique

NFS+pq VS CRP CPK

Etude anatomopathologique

a) Biopsie : A l'aiguille fine Au trocart

Biopsie exérèse biopsie d'incision

b) Résultats :(classification OMS 2006)

Ligne de différenciation	Tm bénigne	Tm à malignité intermédiaire	Tm maligne
Tumeurs adipeuses			
Tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques			
Tumeurs dites fibrohistiocytaires			
Tumeurs du muscle lisse			
Tumeurs péricytaires (pérvasculaires)			
Tumeurs du muscle strié			
Tumeurs vasculaires			
Tumeurs chondro-osseuses			
Tumeurs à différenciation incertaine			

SI SARCOME

→ Grade histologique (selon la FNCLCC) :

➤ Différenciation tumorale

- **Score 1** : Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte
- **Score 2** : Sarcomes dont le type histologique est certain
- **Score 3** : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)

➤ Décompte des mitoses

- **Score 1** : 0-9 mitoses-dix champs

- **Score 2** : 10-19 mitoses-dix champs
- **Score 3** : ≥ 20 mitoses-dix champs
- Nécrose tumorale
 - **Score 0** : Pas de nécrose
 - **Score 1** : < à 50 % de nécrose tumorale
 - **Score 2** : $\geq \text{à}$ 50 % de nécrose tumorale
- Grade Histologique
 - Grade 1 : Score 2, 3
 - Grade 2 : Score 4, 5
 - Grade 3 : Score 6-8

→ **Étude immunohistochimique :**

Anticorps	positif	négatif
MDM2		
CDK4		
myogénine		
CD117		
CD34		
H-caldesmone		
CD31		
HHV8		
Cytokeratine		
EMA		
PS100		
HMB45		
Desmine		
CD68		
melan -a		
MIC2		
Autre :		

BILAN D'EXTENSION

- Radiographie du thorax face :
- TDM thoracique:
- Echographie abdomino-pelvienne:
- TDM abdomino-pelvienne :

Autres

DECISIONS THERAPEUTIQUES :

Chirurgie

chimiothérapie

radiothérapie

TRAITEMENT :

1. Chirurgie :

➤ **Type d'intervention :**

- Résection marginale
- Résection large
- Résection radicale
- Résection contaminée ou par morcellement
- Amputation/désarticulation
- Reconstruction

➤ **Examen anatomopathologique de la pièce opératoire**

Macroscopie :

- | | |
|--------------------------------------|---|
| ➤ Poids de la pièce : | Dimensions de la pièce : |
| ➤ Dimensions de la tumeur : | |
| ➤ Aspect : | couleur : |
| ➤ Consistance : | molle <input type="checkbox"/> ferme <input type="checkbox"/> |
| ➤ Capsule : | OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> |
| ➤ Nécrose : | OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> |
| ➤ Hémorragie : | OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> |
| ➤ Extension aux tissus avoisinants : | OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> |

Microscopie :

- | | |
|--|--|
| ➤ Diagnostic confirmé par la biopsie : | OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> |
| ➤ Limites de résection : | saines <input type="checkbox"/> tumorales <input type="checkbox"/> |
| ➤ Diagnostic : | |
| ➤ Stade de la tumeur: | |

2.Chimiothérapie :

- | | |
|-------------------------|---|
| ➤ Visée thérapeutique : | Néo-adjuvante <input type="checkbox"/> Adjuvante <input type="checkbox"/> palliative <input type="checkbox"/> |
| ➤ Protocole : | |
| ➤ Molécules utilisés : | |

- Doxorubicine
- Ifosfamide
- Cyclophosphamide
- Déticene
- Vincristine
- Autres :

3. Radiothérapie :

- Radiothérapie externe curithérapie
- Dose (Gy) =
- Fractionnement : NormoF BiF hypoF
- Nombre de séances reçues :
- Complications :
- Réponse thérapeutique :
Complète partielle stabilisation progression

EVOLUTION

A trois mois : Vivant décédé Perdu de vue

- Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie radiothérapie
- Récidive : OUI NON
- IRM
- TDM thoracique
- Echographie abdomino-pelvienne
- TDM abdomino-pelvienne
- Métastatique d'emblée : Aspect stable Aggravation
Régession disparition
- Non métastatique d'emblée :
Métastases siège :
Pas de métastases
- Réponse thérapeutique : complète partielle
Stabilisation progression

A six mois Vivant décédé Perdu de vue

➤ Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie radiothérapie

➤ Examen clinique:

➤ IRM

➤ TDM thoracique

➤ Echographie abdomino-pelvienne

➤ TDM abdomino-pelvienne

→ Métastatique d'emblée : Aspect stable

Aggravation

Régression

disparition

→ Non métastatique d'emblée :

Métastases siège :

Pas de métastases

➤ Réponse thérapeutique : complète partielle

Stabilisation

progression

A une année : Vivant décédé Perdu de vue

➤ Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie radiothérapie

➤ Récidive : OUI NON

➤ IRM

➤ TDM thoracique

➤ Echographie abdomino-pelvienne

➤ TDM abdomino-pelvienne

→ Métastatique d'emblée : Aspect stable

Aggravation

Régression

disparition

→ Non métastatique d'emblée :

Métastases siège :

Pas de métastases

- Réponse thérapeutique : complète partielle
Stabilisation progression

A cinq ans : Vivant décédé Perdu de vue

قسم الطبيب

أَقْسِمُ بِاللّٰهِ الْعَظِيْمِ

أَنْ أَرَاقِبَ اللّٰهَ فِي مِهْنَتِي

وَأَنْ أَصُونَ حِيَاةَ الإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا. فِي كُلِّ الظَّرُوفِ

وَالْأَحَوَالِ

بِإِذْلِلَةٍ وَسُعْيٍ فِي اسْتِنْقَادِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَامِ وَالْقَلْقِ

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ ، وَأَسْتَرَ عَوْرَتَهُمْ ، وَأَكْتَمَ سِرَّهُمْ

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللّٰهِ ، بِإِذْلِلَةٍ رِعَايَةٍ

الْطَّبِيعَةِ لِلقرِيبِ وَالْبَعِيدِ ، لِلصَّالِحِ وَالْخَاطِئِ ، وَالصَّدِيقِ وَالْعُدُوِّ

وَأَنْ أَثَابَرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ ، أَسْخِرَهُ لِنْفَعِ الإِنْسَانِ ... لَا لَأَدَاهُ

وَأَنْ أَوْقَرَ مَنْ عَلِمَنِي، وَأَعْلَمَ مَنْ يَصْغِرَنِي

وَأَكُونَ أَخْتًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الْطَّبِيعَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبَرِّ وَالتَّقْوَى

وَأَنْ تَكُونَ حِيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ، نَقِيَّةً مِمَّا

يُشَيِّنُهَا تجَاهَ اللّٰهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ

وَاللّٰهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ



جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 151

سنة 2011

**أورام الأنسجة اللينة:
السمات المرضية والوبائية و التطورية**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم
2011/.../...

من طرف

الأنسة سلمى صقلي حسيني

المزدادة في 30 يناير 1985 بمراكش

**طبية داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش
لنيل شهادة الدكتورة في الطب**

الكلمات الأساسية :

ورم- أنسجة لينة-سمات مرضية-سمات تطورية

اللجنة

الرئيس

السيد ط. فكري

أستاذ في جراحة العظام و المفاصل

المشرفة

السيدة ب. بلعابدية

أستاذة في التشريح المرضي

الحاكم

السيد م. لطفي

أستاذ في جراحة العظام و المفاصل

عضو مشارك

السيدة ل. السعدونى

أستاذة في الطب الباطني

السيد ع. صدقى

أستاذ في الفحص بالأشعة