

Les Sarcomes des Tissus Mous

-Audit de notre approche hospitalo-universitaire-

Table ronde sur les Sarcomes des Tissus Mous.
SMACOT 19-21 mai 2016 Tanger.

Bouabid S, Chafry B, El Idrissi M, Agoumi O, Rafii M, Najeb Y, Louaste J, Lahrach K, Bennouna D, El Haouri H, Margad O, Razaoui A, Rahmi M, Mahfoud M.

Les sarcomes des tissus mous (STM) sont rares et constituent un groupe de tumeurs hétérogènes. Leur prise en charge est difficile et complexe. A ce propos une étude nationale multicentrique, des STM via une table ronde, émanant des services d'Orthopédie Adulte avait pour but d'analyser notre approche diagnostique et thérapeutique, sans faire le procès de quiconque.

Il s'agissait d'un travail effectué au sein des treize services des cinq CHU du royaume (Rabat, Casa, Fès-Meknès, Marrakech et Oujda). Les critères de sélection étaient les STM de l'appareil locomoteur. Au départ, 252 dossiers ont été répertoriés sur une période allant de 2010 à 2014, 80 ont été éliminés surtout pour absence de preuve histologique. En somme 172 observations ont été retenues. L'âge moyen global était de 46,8 ans (16-88 ans). Le sexe ratio était de 1,1. Le motif de consultation était une tuméfaction dans 42% des cas, une douleur dans 19% des cas, une

impotence fonctionnelle dans 16% des cas, un préjudice esthétique dans 11% des cas, des adénopathies dans 7% des cas et une circulation veineuse collatérale dans 5% des cas. La localisation du STM était la cuisse dans 58,3% des cas, la fesse dans 15,9% des cas, le genou dans 5% des cas, la jambe dans 17% cas et le pied dans 3,8% des cas pour le membre inférieur puis l'épaule dans 17,4% des cas, le bras dans 25,5% cas, le coude dans 5,9% des cas, l'avant-bras dans 17,6% des cas, le poignet dans 5,9% des cas puis la main dans 11,7% des cas pour le membre supérieur. Quant à l'imagerie, une radiographie conventionnelle était demandée dans 95% des cas, l'IRM dans 86% des cas, une TDM dans 19,3% des cas, une échographie dans 41% des cas, une angio-TDM dans 2,4% des cas. Alors que dans le cadre du bilan d'extension, une radiographie du poumon était demandée dans 80,2% des cas, une TDM thoraco-abdominale dans 81,1% des cas et une scintigraphie osseuse dans 34,3% des cas. A noter que l'utilisation du Pet-scanner ne figurait sur aucune fiche d'exploitation. Pour étiqueter la tumeur, une biopsie chirurgicale a été faite dans 72% des cas et une biopsie-exérèse d'emblée dans 20,8% des cas. Le résultat était comme suit :

- Un liposarcome dans 26,4% cas (bien différencié 6,4%, myxoïde 25,6%, dédifférencié 55,2%, sous-type indéterminé 12,8%)
- Synoviosarcome dans 19,6% des cas (biphasique 62,8%, monophasique 31,5%, indifférencié 5,7%). Le grade histologique selon FNCLCC était :

- grade 1 dans 9 cas, grade 2 dans 21 cas, grade 3 dans 5 cas)
- Sarcomes d'origine musculaire : 12,3% des cas (leiomyosarcome 90%, rhabdomyosarcome 10%)
 - Sarcomes d'origine fibreuse : 8,9% des cas (histiocytofibrome malin 31,25%, fibrosarcome 43,75%, sarcome fibromyxoïde 18,75%, dermatofibrosarcome 6,25%)
 - Sarcomes pléomorphes : 8,4% des cas (indifférenciés 14 cas, myxoïde 1 cas) grade 1 : 1 cas, grade 2 : 1 cas, grade 3 : 5 cas)
 - Sarcomes extra-squelettiques : 6,7% des cas (sarcome Ewing 50%, chondrosarcome 50%)
 - Dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand dans 4,5% des cas
 - Sarcomes indifférenciés : 3,9% des cas (sarcome indifférencié à cellules fusiformes 57,2%, sarcome indifférencié : 28,5%, sarcome indifférencié à cellules rondes : 14,3%)
 - Sarcomes à différenciation incertaine : 3,9% des cas (sarcome épithélial peu différencié 42,9%, sarcome difficile à classer : 28,5%, sarcome épithélioïde 28,5%)
 - Sarcomes d'origine vasculaire : 0,6% des cas d'angiosarcome de haut grade
 - Sarcomes d'origine nerveuse : 0,6% des cas de neurofibrosarcome de haut grade

Concernant le volet thérapeutique, la chirurgie était conservatrice dans 80,62% des cas, radicale (amputation/désarticulation) dans 5,4%

des cas. Les marges de résection étaient classées R0 dans 6,8% des cas, R1 dans 2,6% des cas et indéterminées dans 68,2% des cas. Le traitement adjuvant était préconisé comme suit, une radiothérapie préopératoire dans deux cas de synoviosarcome et post-opératoire dans 15 cas. Une chimiothérapie adjuvante dans 7,8% des cas alors qu'elle était indéterminée dans 59% des cas.

L'évolution était marquée par l'apparition de métastases dans 4,8% des cas, une récurrence dans 5,4% des cas, un décès dans 2,8% des cas. A noter que 5,2% des cas étaient perdus de vue. L'évolution n'a pu être déterminée dans 29,8% des cas.

Au terme de cette étude, les conclusions retenues sont assez déconcertantes. Notre démarche diagnostique n'est pas codifiée, est entachée de certaines pratiques non académiques. Des exérèses ont été indiquées uniquement sur les données de la radiographie conventionnelle ou de l'échographie. Des « biopsie-exérèse d'emblée » ont été effectuées sans prendre en considération ni la taille ni la profondeur du processus tumoral. Dans certains cas, l'exérèse a été faite sans demander de réponse histologique. Certaines réponses anatomopathologiques se contentaient du terme « sarcome » sans étude immunohistochimique ni de biologie moléculaire. Il a été également constaté une grande difficulté d'apprécier l'évolution des cas opérés due aux problèmes d'archivage, de suivi émanant probablement d'un manque de

sensibilisation et d'orientation des patients sans oublier leurs conditions socioéconomiques.

Ainsi donc, cette étude nous intime, pour une prise en charge optimale des

STM, de se conférer aux recommandations internationales, qui commencent par bannir un contact séquentiel, isolé, unilatéral mais plutôt une prise en charge multidisciplinaire dans le cadre d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (**RCP**) comportant trois étapes ou le chirurgien demeure l'acteur principal.

- ▶ **Premier contact pré biopsique:** définir le bilan clinique et paraclinique
- ▶ **Deuxième contact post biopsique:** valider le résultat histologique et établir une stratégie thérapeutique
- ▶ **Troisième contact post thérapeutique:** continuer ou changer le protocole thérapeutique.

Il en ressort beaucoup de manquements dans notre prise en charge des STM.

Tout dossier doit obligatoirement être discuté en **RCP** avec un respect scrupuleux des recommandations. Avoir la sagesse d'adresser les patients au centre de *référence*, soit par manque de moyens (imagerie-thérapeutique) soit par absence de conditions d'avoir une RCP.

Nous devons tous collaborer pour avoir **un registre national** des STM, créer et uniformiser un dossier clinique type, prôner l'hyperspécialisation par discipline et accorder plus d'importance au **GEMTAL** qui est moribond.

