

Conduite à tenir devant une tumeur des parties molles bénigne ou maligne (enfants – adultes)



?

G. Delepine, B. Markowska, N. Delepine
Unité d'Oncologie Pédiatrique

Prévalence

L'incidence des sarcomes des parties molles a fait l'objet de nombreuses études **Les sarcomes des parties molles représentent environ 1 % des cancers de l'homme avec une prévalence annuelle de l'ordre de 10 à 20 par million d'habitants.**

La fréquence réelle des tumeurs bénignes est inconnue . Quelques études comparatives permettent de penser que les tumeurs bénignes sont, environ, 100 fois plus fréquentes que les sarcomes.

Classification histologique des tumeurs des parties molles (1)

Tissus d'origine	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Muscles striés	Rhabdomyomes	Rhabdomyosarcomes
Muscles lisses	Léiomyomes	Léiomyosarcomes
Tissu synovial	Ténosynovite à cellules géantes	Synovialosarcome
Graisse	Lipomes	Liposarcomes
Tissus fibreux	Fibromes Fibromatoses	Fibrosarcomes
Fibrohistiocyte	Histiocytome fibreux	Histiocytofibrome malin

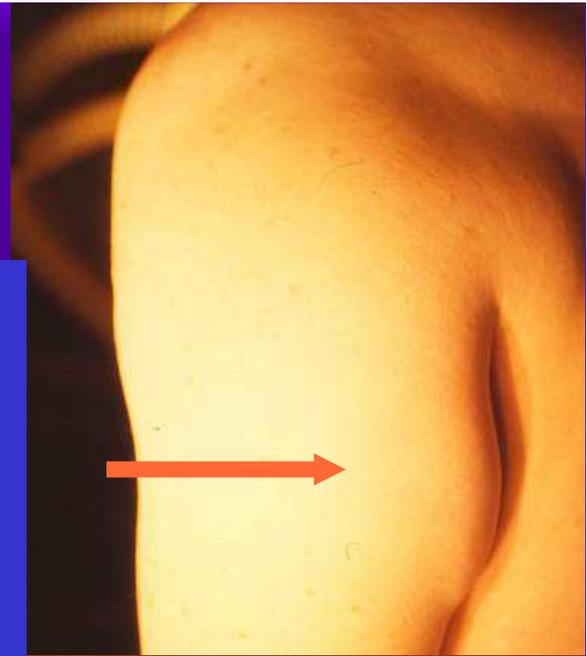
Classification histologique des tumeurs des parties molles (2)

Tissus d'origine	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Vaisseaux	Hémangiomes Lymphangiomes Angiomatoses	Hémangio-endothéliomes Lymphangiosarcomes Angiosarcomes
Tissus périvasculaire	Tumeurs glomiques Hémangiopéricytomes	Tumeurs glomiques malignes Hémangiopéricytomes malins
Tissus nerveux	Schwannomes Névromes	Schwannomes malins Tumeurs à cellules claires
Tumeurs osseuses des parties molles	Myosites ossifiantes Chondromes extra-osseux Ostéomes extra-osseux	Chondrosarcomes extrasquelettiques Chondrosarcomes mésenchymateux et ostéosarcomes extra-osseux

**Faible fréquence
relative et extrême
diversité --> faible
intérêt général**

Aspect clinique

Tumeur bénigne ou maligne :
habituellement masse
indolore et progressivement
croissante.



Bénin ou malin ?

Aucun signe clinique
ne permet de
différencier une
tumeur bénigne
d'une tumeur
maligne en dehors
de **la taille et du
siège.**

En effet, si une tumeur
superficielle < 5 cm
de diamètre : le
risque qu'elle soit
maligne est faible.

Au contraire une
tumeur sous-
aponévrotique > 5 cm
de grand axe
présente un risque
sur 2 d'être maligne.

Il y a 30 ans...

lorsque le traitement des sarcomes des parties molles se résumait à l'amputation, la biopsie pouvait être réalisée sans précautions particulières et ne visait qu'à obtenir un diagnostic de certitude pour proposer au malade la mutilation inévitable.



Stratégie thérapeutique moderne d'un sarcome des parties molles

Actuellement, le traitement d'un sarcome est **avant tout multidisciplinaire** et doit utiliser, de manière optimale, la chirurgie, la chimiothérapie, la radiothérapie selon une chronologie qui **dépend de la nature de la tumeur**

En préopératoire :
Chimiothérapie ou radiothérapie et/ou radiochimiothérapie.

exérèse large
conservatrice ou amputation?

Chimiothérapie et ou radioT postopératoire?

Conséquences

Devant une tumeur des parties molles dont la malignité n'est pas exclue, le premier examen nécessaire est un examen tomодensitométrique ou une IRM.

On doit, préalablement à toute biopsie, déterminer les options thérapeutiques possibles et tout particulièrement les traitements chirurgicaux et ne concevoir que secondairement la biopsie la moins gênante pour les options thérapeutiques possibles.

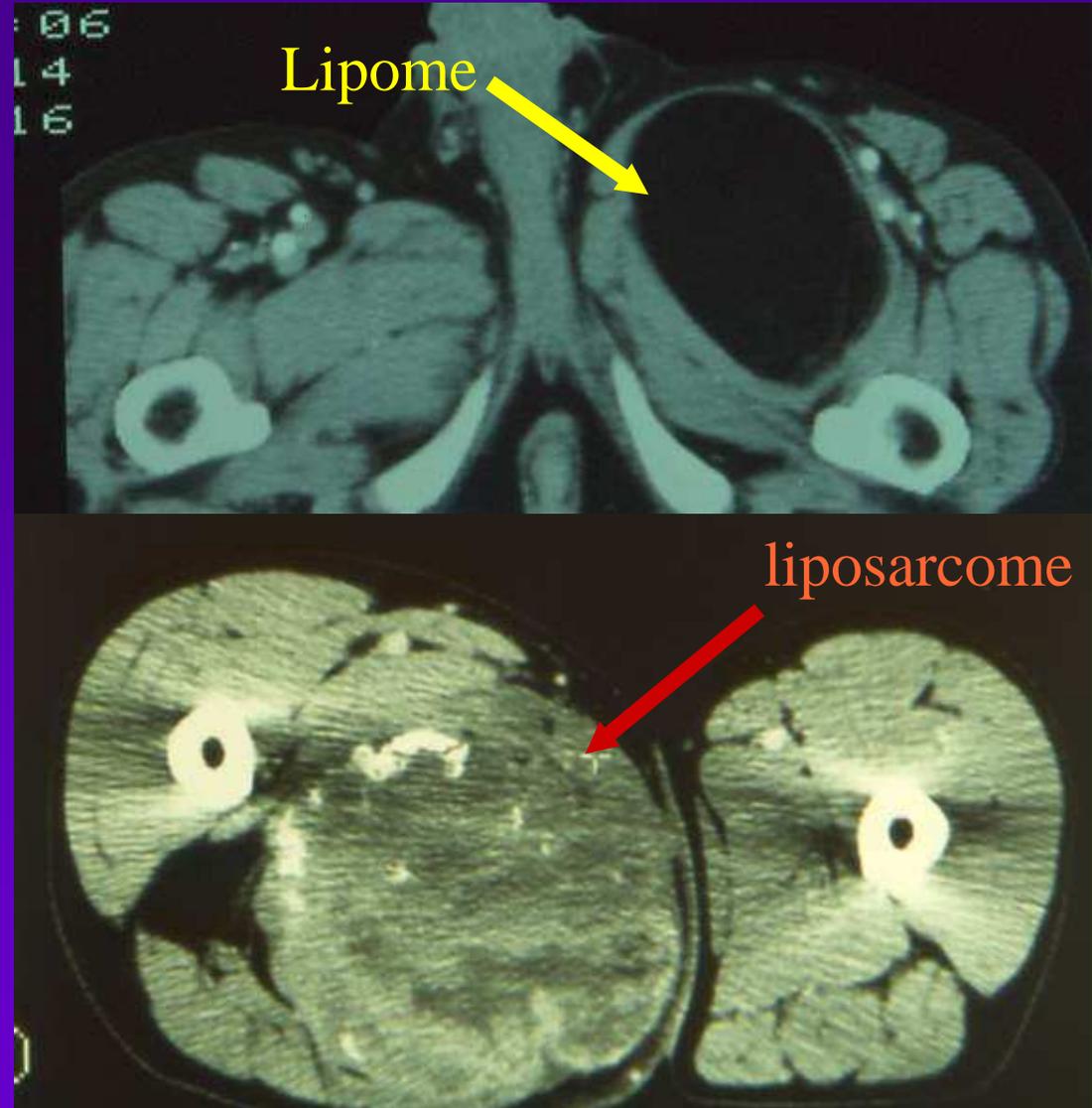
Valeur diagnostique du scanner

Dans quelques cas exceptionnels, le scanner et l'IRM peuvent affirmer ou faire fortement soupçonner la nature précise de la tumeur.

TDM ,Lipomes et liposarcomes

Le **lipome** se présente, en effet, comme une **tumeur homogène de densité fortement négative (-70 à -30)**.

L'existence de certaines plages avec une densité cellulaire (30) doit faire soupçonner le liposarcome.



IRM et Synovite villonodulaire

La synovite villonodulaire hémopigmentée se trahit par la très grande richesse en fer dont le signal en IRM est assez caractéristique.

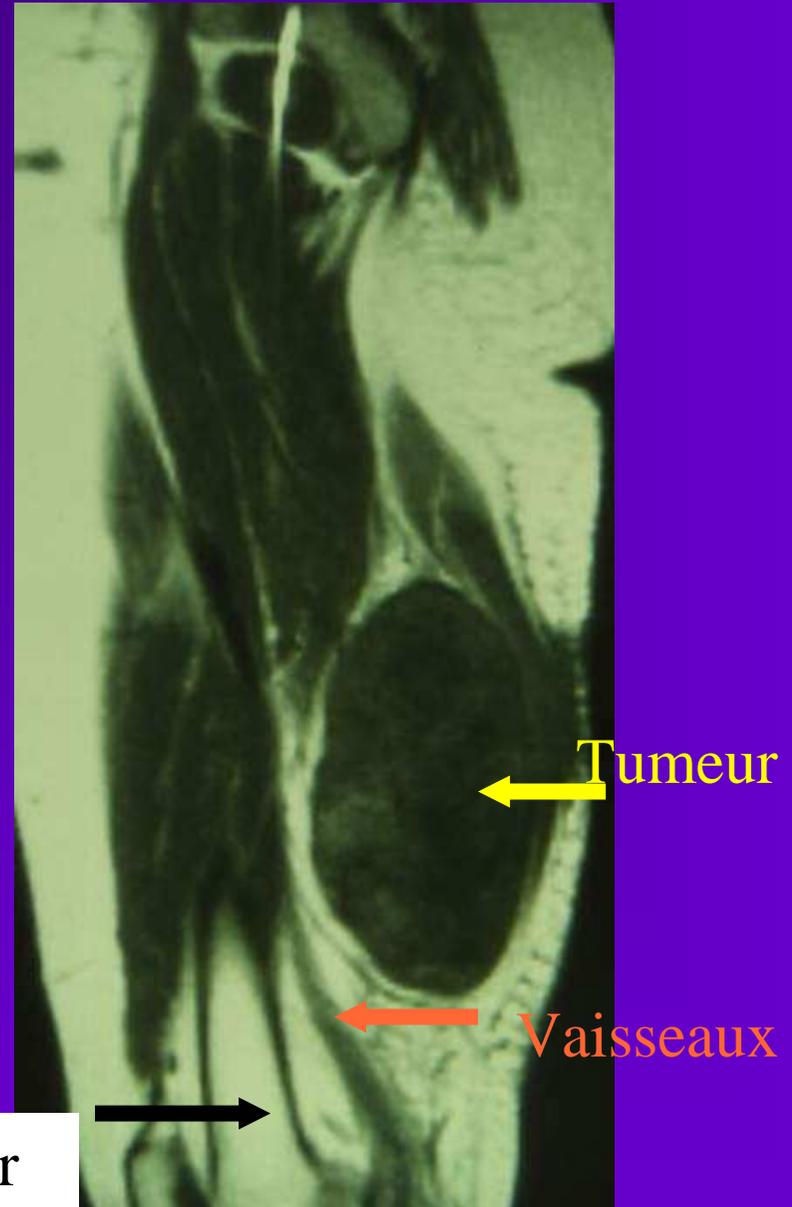


En dehors de ces cas

exceptionnels

L'imagerie médicale informatisée permet de préciser l'extension locale de la tumeur

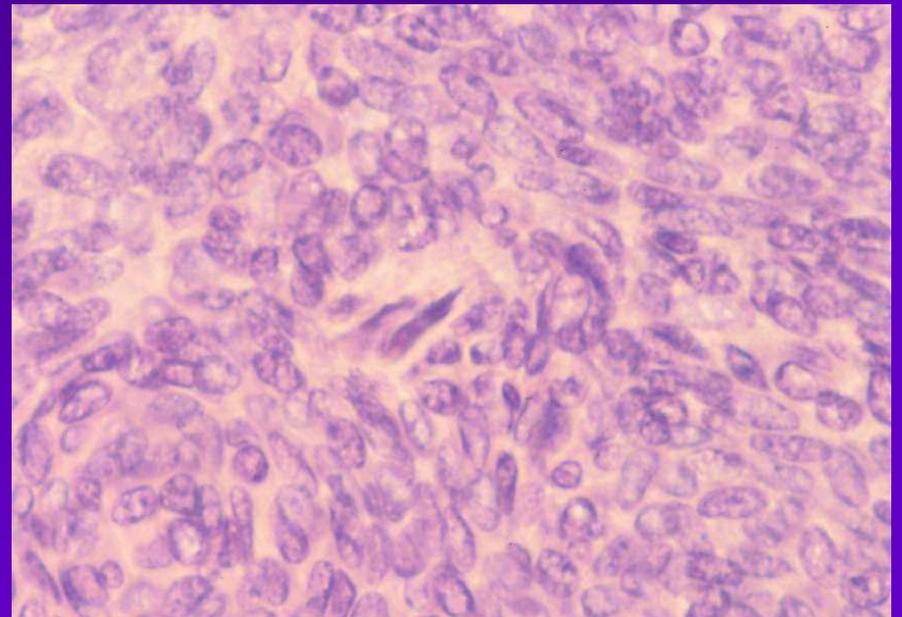
-> concevoir l'exérèse monobloc extratumorale large future qui représente, en cas de sarcome, la base d'un traitement chirurgical adéquat.



Biopsie et sarcomes

La biopsie constitue le **préalable nécessaire** à l'utilisation des **thérapeutiques lourdes nécessaires**.

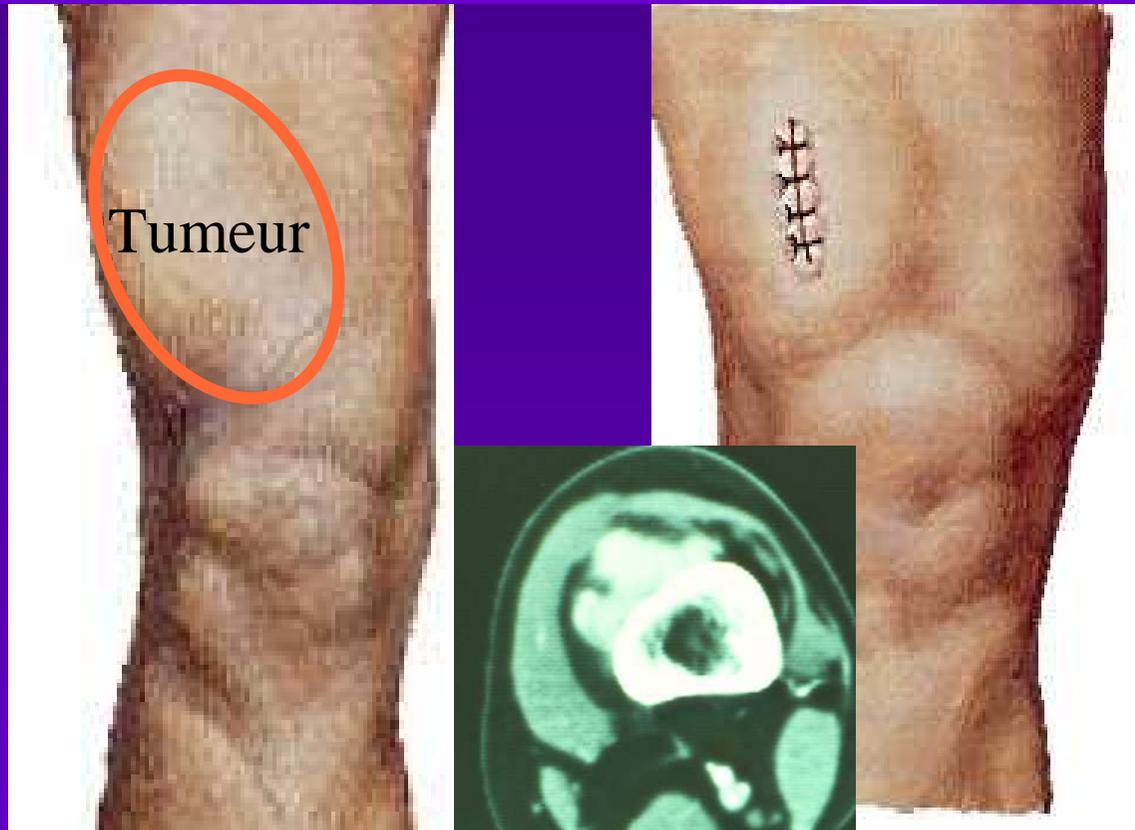
En dehors des petites lésions superficielles (susaponévrotiques), la biopsie est donc toujours indispensable au diagnostic et aux décisions thérapeutiques.



Synovialosarcome

la biopsie ne doit être réalisée qu'après conception de l'exérèse monobloc .

l'incision de biopsie doit être centrée sur la tumeur, au travers de muscles atteints et utiliser une voie d'abord permettant l'obtention de tissus représentatifs en quantité suffisante sans gêner l'exérèse ultérieure.



Devant cette tumeur de cuisse le scanner permet de concevoir la résection future et de définir la technique de biopsie la moins gênante

Inconvénients de la Biopsie

Ouvrant la tumeur, la biopsie entraîne une inoculation cellulaire de tous les tissus traversés.

L'hémostase doit être soigneuse .Tout hématome post-biopsique est un hématome qui contient des cellules susceptibles de se greffer sur les tissus inoculés.



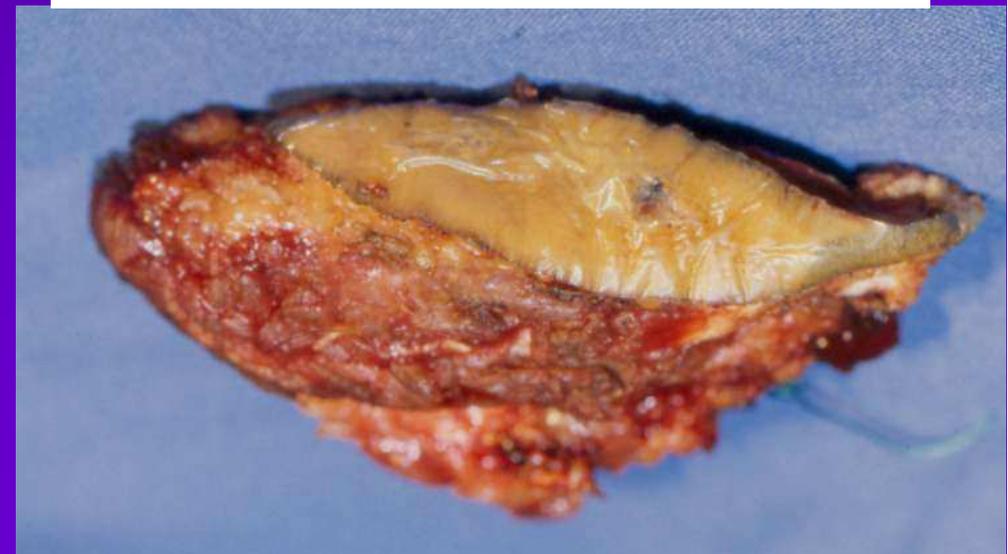
Récidive multinodulaire sur une voie d'abord de biopsie qui n'avait pas été réséquée

Inconvénients de la Biopsie

En cas de sarcome la voie d'abord de biopsie, la cicatrice de biopsie, le point de sortie et le trajet éventuel des redons devront être enlevés en monobloc avec la tumeur sans séparer aucun des éléments les uns des autres.



Exemples de pièces de résection pour sarcome des parties molles



Une biopsie inadaptée peut Complicquer le traitement !



Biopsie
inoculant
l'articulation



Incision
horizontale
impossible à
agrandir

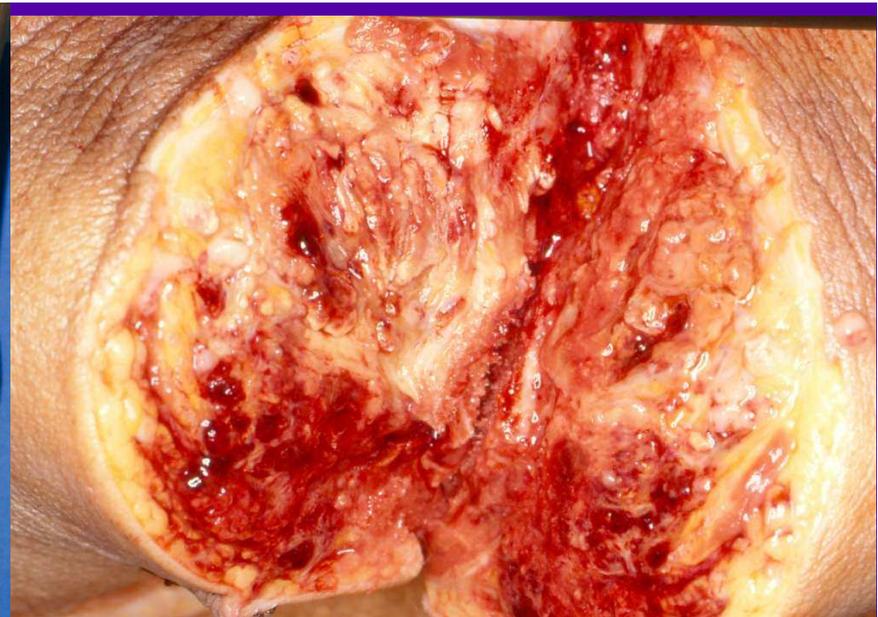


Incisions
multiples

Une biopsie inadaptée peut justifier l'amputation!

En aucun cas, les éléments nobles qu'on ne pourrait pas enlever en monobloc avec la tumeur sans séquelles majeures, ne doivent être exposés lors de la biopsie.

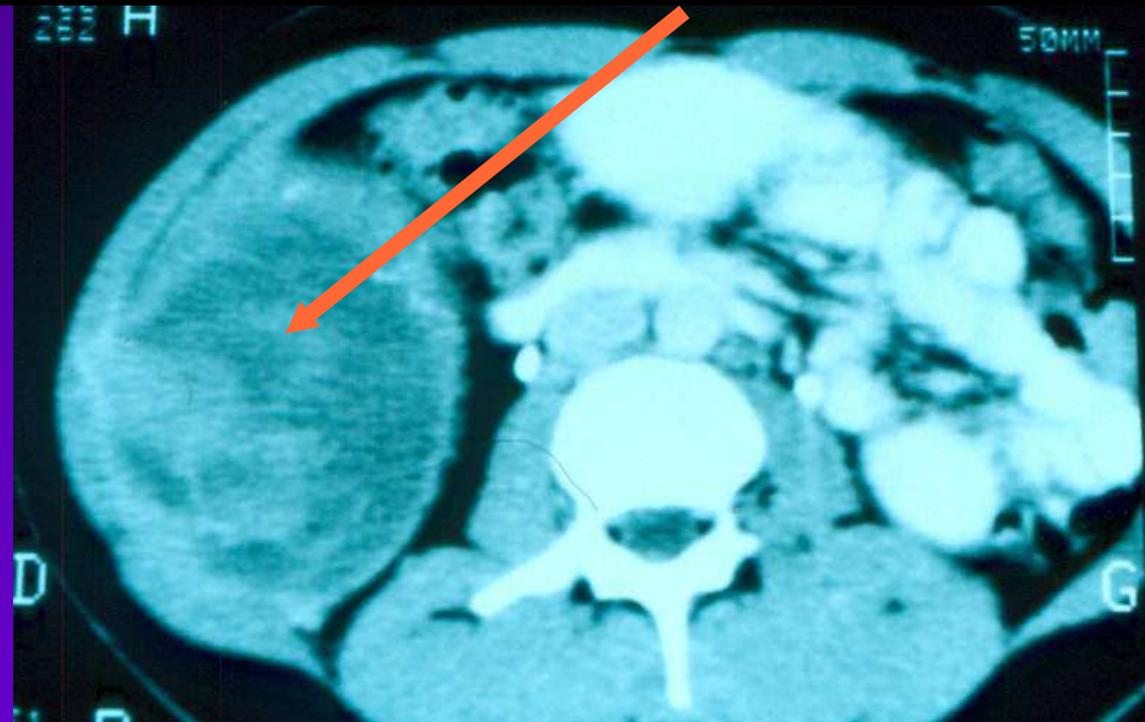
Malade de 45 ans souffrant d'une tumeur poplitée .biopsie après dissection des vaisseaux..
Tentative de chirurgie conservatrice avec chimiothérapie et radiothérapie.récidive sur la voie d'abord de biopsie imposant l'amputation



Une biopsie inadaptée peut rendre le malade incurable!

Lorsque la tumeur est rétro péritonéale, l'incision de biopsie doit être réalisée également en rétro-péritonéale et de manière à pouvoir être enlevée avec la tumeur.

Malade de 22 ans souffrant d'une tumeur rétro péritonéale malheureusement biopsiée par voie abdominale



Exérèse de la voie d'abord impossible. Récidive péritonéale mortelle à 18 mois

En 1979-1984 les erreurs de biopsie étaient fréquentes !

**En 1986 sur 135 sarcomes des
membres traités entre 1979 et 1984
nous avons évalué le risque de
biopsie inadéquate à 60% des cas
lorsqu'elle était réalisée par un
chirurgien autre que celui qui
pratiquera l'intervention définitive.**

**La biopsie dans les sarcomes des membres. G. Delépine, D. Goutallier
135 observations . Presse Medicale Paris 1986.15,24 : 1145-1148**

En 2000 les erreurs de biopsie sont toujours fréquentes !

sur les 750 sarcomes que nous avons traités de 1986 à 2000 le pourcentage de biopsies inadéquates est de 25% lorsqu'elle est réalisée par un chirurgien autre que celui qui pratiquera l'intervention définitive.

Influence de la biopsie sur le pronostic.

Étude multicentrique américaine (1)

Évaluée sur 597 malades de 21 institutions
par 25 chirurgiens membres de la M.S.T.S.

Biopsies erronées dans 17.8%

Erreurs 2 à 12 fois plus fréquentes lorsque la
biopsie n'est pas réalisée par un spécialiste
en tumeur maligne.

Influence de la biopsie sur le pronostic.

Étude multicentrique américaine.(2)

10.1% des malades ont vu leur chances de guérison compromises

18 malades (3%) ont du subir une amputation qui n 'aurait pas été nécessaire si la biopsie avait été adaptée au traitement définitif.

Aucune amélioration constatée par rapport à l 'étude de 1982 malgré les efforts d 'information réalisés depuis ?????

Le diagnostic précis est difficile

Il repose sur un faisceau d'arguments :

**Dont l'examen anatomo pathologique
classique et immunohistochimique**

Mais aussi l'âge du malade ,

la topographie tumorale,

L'imagerie médicale,

L'évolution.

**Une seconde lecture histologique
s'avère souvent indispensable**

Traitement des tumeurs bénignes:

Le traitement d'une tumeur bénigne des parties molles est uniquement chirurgical et doit d'abord ne pas nuire en étant trop radical.

Après exérèse complète, la récurrence est rare.

Les séquelles éventuelles dépendent de la localisation tumorale.

mais aussi de l'histologie : 3 entités posent parfois des problèmes thérapeutiques difficiles :



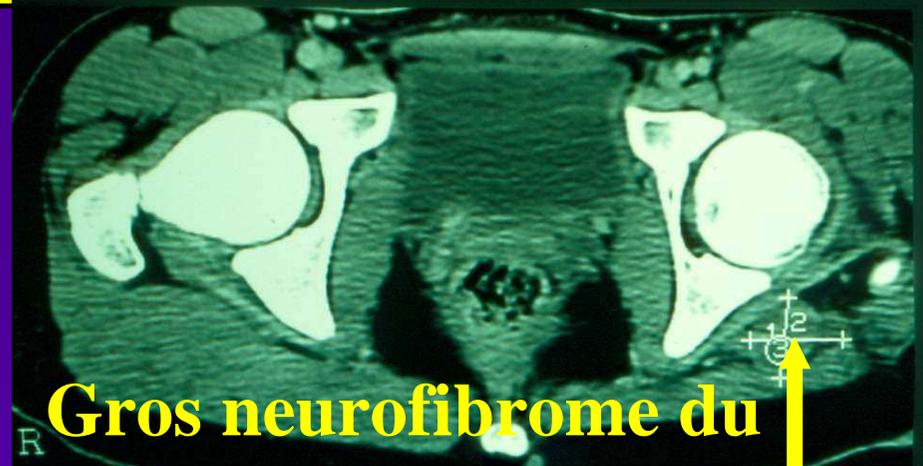
Exérèse marginale d'un lipome du bras

Les tumeurs des gaines nerveuses

compriment le nerf et, spontanément, tendent à le détruire.

Leur exérèse est donc nécessaire.

Malheureusement, cette exérèse ne peut pas se faire sans léser une partie du nerf.



Gros neurofibrome du tronc du sciatique

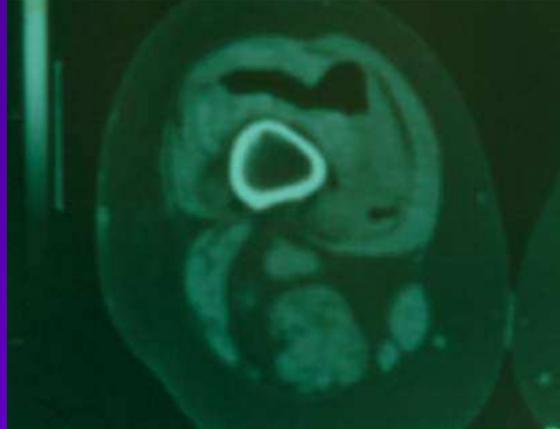
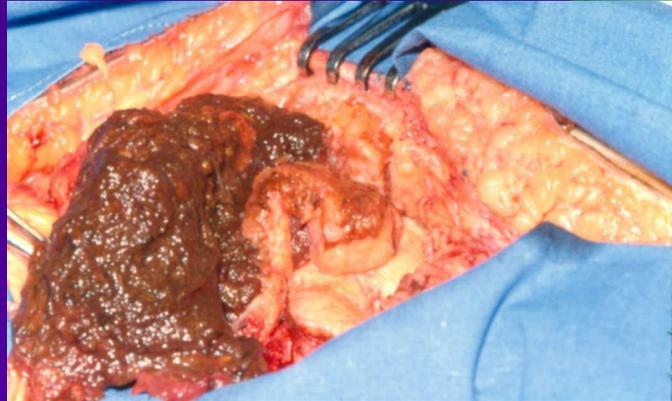
l'exérèse totale n'est pas possible sans sacrifice fonctionnel démesuré



La synovite villonodulaire tumorale

n'est pas une tumeur à proprement dit mais une dystrophie.

Dans certaines formes, rares, elle envahit la capsule articulaire qu'elle dépasse et devient agressive tant sur les muscles que sur les os.



Synovite villonodulaire agressive

La synovite villonodulaire tumorale

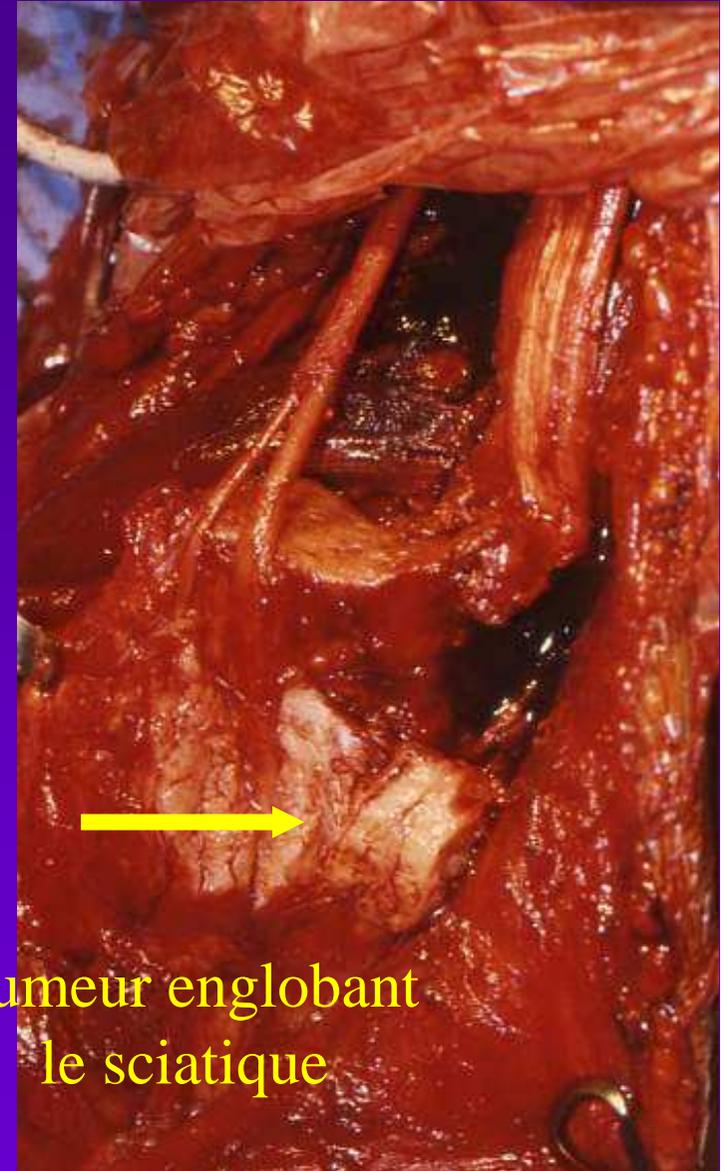
Les surfaces articulaires sont, progressivement, grignotées puis détruites par la maladie qui envahit de proche en proche comme une tumeur maligne. Lorsqu'elle a déjà franchi les limites anatomiques de l'articulation, l'exérèse totale est plus rarement possible. Les récurrences sont donc fréquentes dans ces cas parfois de nombreuses années après une première exérèse.

Le fibrome desmoïde ou fibromatose

est une tumeur bénigne
redoutable par :

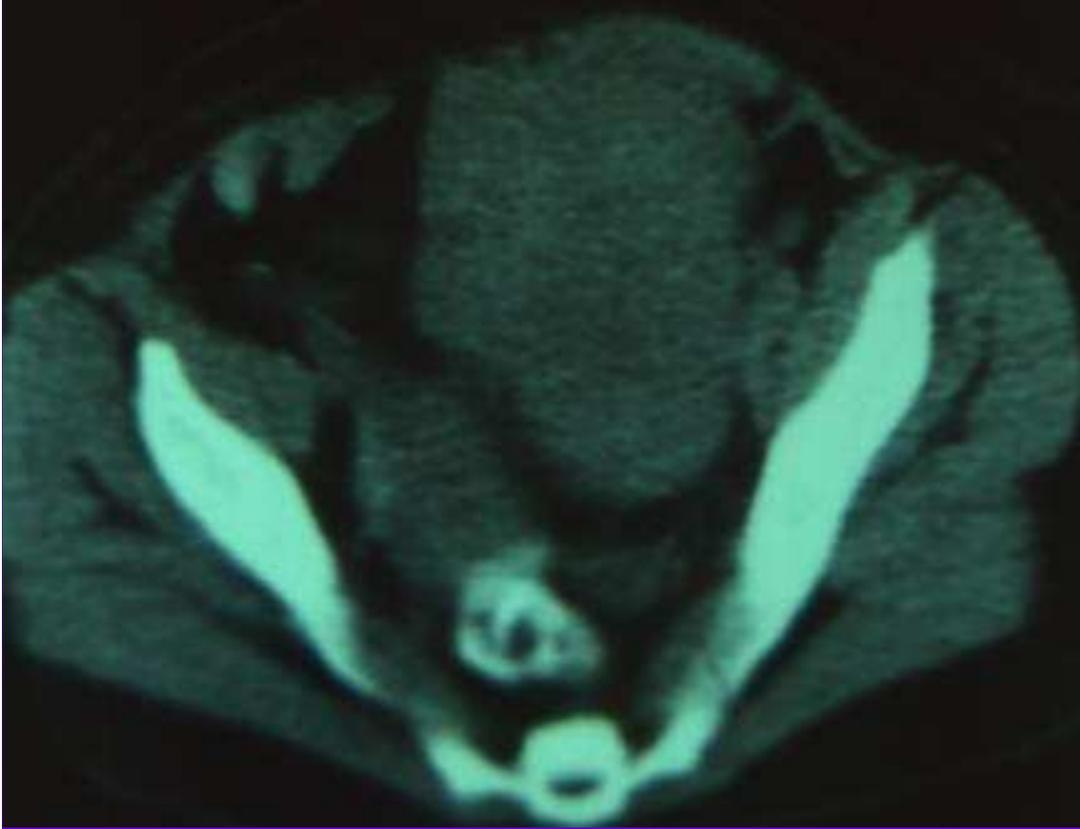
la fréquence de ses
récidives,

par la **dureté de la tumeur**
et **l'envahissement très**
fréquent des éléments
nobles (nerfs et
vaisseaux).



Tumeur englobant
le sciatique

fibrome desmoïde du tronc



**susceptible de mettre en jeu le pronostic vital
par compression des organes nobles.**

fibrome desmoïde inopérables

Les traitements médicaux qu'il s'agisse de la chimiothérapie, de l'interféron, de l'hormonothérapie, (corticoïdes, tamoxifen), suivis de réponses objectives dans 5 à 30 %.

peuvent permettre un geste chirurgical et représenter, dans les cas où la chirurgie est exposée à des séquelles graves, une alternative valable aux traitements traditionnels.

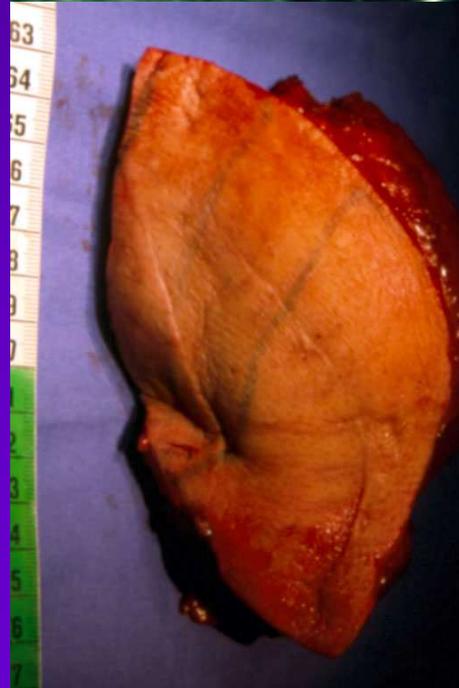
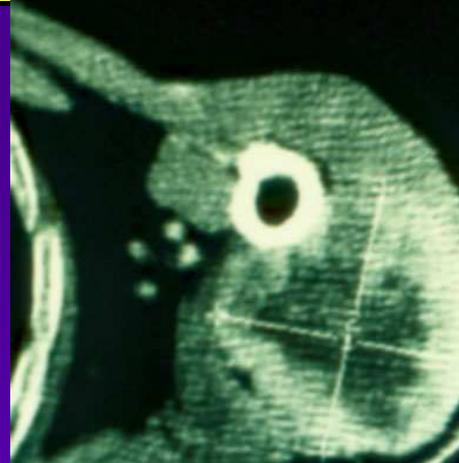
La radiothérapie doit être évitée dans tous les cas.

Classification des sarcomes

- ◆ La combinaison du
- ◆ potentiel évolutif (I , II ou III)
- ◆ et de l'extension locale (A ou B)
- ◆ détermine six groupes de pronostic différent
- ◆ qui guident les indications thérapeutiques.

Les sarcomes de bas degré de malignité

Qui regroupent la majorité des liposarcomes et des fibrosarcomes seront traités par chirurgie large éventuellement complétés de radiothérapie.



Gros liposarcome de l'épaule traité par résection large et radiothérapie

Les sarcomes de haut degré de malignité

Nécessitent un traitement multidisciplinaire incluant la chimiothérapie en plus du traitement local.

Les rhabdomyosarcomes embryonnaires doivent être traités par une chimiothérapie première qui est constamment efficace et qui facilite le geste chirurgical. Lorsque le geste chirurgical a pu être large et que la chimiothérapie est efficace, une chimiothérapie postopératoire est suffisante.

Les synovialosarcomes se comportent comme des sarcomes de haut degré de malignité si on les suit suffisamment longtemps. Les récurrences ne sont pas exceptionnelles au delà de 10 ans.

Les sarcomes de haut degré de malignité 2

Dans ce cas, la prise en charge initiale doit impérativement tenir compte des thérapeutiques qui seront ultérieurement nécessaires : impose la réalisation d'un scanner et d'une IRM avant toute biopsie afin que celle-ci ne puisse pas gêner le traitement carcinologique futur et l'évaluation de la chimiothérapie préopératoire.

Conclusion (1)

**La découverte d'une tumeur
des parties molles
concerne, le plus souvent,
une tumeur bénigne qu'un
traitement chirurgical
simple guérira.**

Conclusion (2)

Cependant, lorsque la lésion mesure plus de 5 cm ou sous-aponévrotique, le risque de sarcome atteint 50 % imposant une **attitude rigoureuse** commençant par le bilan d'extension locale et justifiant d'adresser le malade **avant biopsie** à une équipe spécialisée