

PRISE EN CHARGE DES TUMEURS DES PARTIES MOLLES

Management of soft tissue tumours

Table ronde sous la direction de
F. GOUIN (Nantes) et Ph. ROSSET (Tours)

MOTS CLES	KEYWORDS	Code MEARY
Tumeurs	Neoplasms	
Tumeur tissu conjonctif	conjonctive tissue	1509.0
Tumeur muscle	muscle tissue	1512.0
Biopsie	Biopsy	

Réf : ANN. ORTHOP. OUEST - 2003 - 35 - 293 à 318

LISTE DES PARTICIPANTS

- G. CALAIS Clinique d'Oncologie et Radiothérapie, CHU Tours, Service Oncologie, hôpital Trousseau, route de Loches, 37004 Tours.
- E. CASSAGNAU Service d'Anatomopathologie, CHU Nantes, Hôtel-Dieu, 44093 Nantes Cedex.
- J.-M. COINDRE Service d'Anatomopathologie, Institut Bergonié, CLCC Bordeaux, 229, cours de l'Argonne, 33076 Bordeaux Cedex.
- F. FIORENZA Service de Chirurgie Orthopédique, CHU Limoges, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges.
- F. GOUIN Service de Chirurgie Orthopédique, CHU Nantes, Hôtel-Dieu, 44093 Nantes Cedex.
- M. KIND Service d'Imagerie, CLCC Bordeaux, 229, cours de l'Argonne, 33076 Bordeaux Cedex.
- J. PALUSSIÈRE Service d'Imagerie, CLCC Bordeaux, 229, cours de l'Argonne, 33076 Bordeaux Cedex.
- Ph. ROSSET Service de Chirurgie Orthopédique, CHU Tours, hôpital Trousseau, route de Loches, 37004 Tours.

SOMMAIRE

- [Introduction](#) (Ph. Rosset, F. Gouin)
- [Anatomie pathologique des sarcomes des tissus mous](#) (J.-M. Coindre)
- [Imagerie dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous](#) (M. Kind, J. Palussière)
- [La biopsie](#) (F. Fiorenza)
- [Le chirurgien orthopédiste et les tumeurs des parties molles](#) (F. Gouin, E. Cassagnau)
- [Traitements non chirurgicaux des sarcomes des tissus mous](#) (G. Calais)
- [Prise en charge initiale des tumeurs des parties molles](#) (Ph. Rosset, F. Gouin, F. Fiorenza)

INTRODUCTION

ROSSET Ph., GOUIN F.

Seulement 1 % des tumeurs des parties molles sont malignes. La prise en charge de ces tumeurs a pour but de ne pas méconnaître les rares sarcomes des tissus mous. En effet, le pronostic de ces lésions dépend de la qualité de la prise en charge initiale. Le chirurgien orthopédiste intervient au moment de la biopsie, de l'annonce de la maladie, de la résection chirurgicale et de la gestion des complications locales. Le traitement de ces sarcomes associe chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie. L'inclusion de ces malades dans des études multicentriques avec des protocoles précis permettra d'améliorer les résultats. LA PRISE EN CHARGE EST MULTIDISCIPLINAIRE ET DÉBUTE AVANT LA BIOPSIE. Ces malades sont encore trop souvent adressés après une biopsie ou une résection inadéquates, compliquant la suite du

traitement et pouvant compromettre le pronostic. Le but de cette table ronde est de préciser les modalités de la prise en charge initiale de ces lésions.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES SARCOMES DES TISSUS MOUS

COINDRE J. M.

GENERALITES (8, 10)

Les sarcomes des tissus mous sont rares avec une incidence estimée de 30 par million d'habitants et par an, c'est-à-dire environ 1800 nouveaux cas par an en France. Ces tumeurs représentent moins de 1 % des tumeurs malignes de l'adulte et environ 1 % des tumeurs des tissus mous.

Ces sarcomes sont de localisation ubiquitaire, mais siègent le plus souvent au niveau des membres (60 % des cas) et également au niveau des parois du tronc (20 %), de l'intérieur du tronc (15 %) et de la tête et du cou (5 %). Il s'agit le plus souvent de tumeurs profondes situées au-dessous de l'aponévrose superficielle (les 3/4 des cas).

Ces tumeurs sont rares, variées sur le plan histologique, de diagnostic et de traitement difficile. Elles nécessitent donc une prise en charge centralisée et multidisciplinaire. Ainsi, le Groupe "Sarcomes Scandinave" recommandent d'adresser à un centre spécialisé toute tumeur profonde des tissus mous et toute tumeur superficielle faisant plus de 5 cm de diamètre.

Le pathologiste a un rôle central dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous : il doit en assurer le diagnostic, la classification, fournir des éléments pour le pronostic et pour l'évaluation du traitement. Les conditions requises par le pathologiste pour l'examen d'un sarcome des tissus mous sont la connaissance de certaines informations : sexe et âge du patient, antécédents, siège et taille de la tumeur. Il doit également disposer d'un prélèvement représentatif et, lorsqu'il s'agit d'un sarcome, d'un prélèvement à l'état frais.

DIAGNOSTIC ET CLASSIFICATION DES SARCOMES (1, 2, 8, 10)

Le diagnostic et la classification des sarcomes sont difficiles avec une discordance observée dans 6 à 25 % des cas.

Le premier objectif du pathologiste doit être d'éliminer une lésion bénigne pseudosarcomateuse. Le problème de la distinction d'une lésion bénigne et d'une tumeur maligne est fréquent et représente 35 % des cas adressés pour avis spécialisés avec environ 1/3 de lésions bénignes prises pour un sarcome. Les lésions bénignes pseudosarcomateuses les plus souvent rencontrées sont les fasciites nodulaires et lésions apparentées, les histiocytofibromes bénins cutanés et les lipomes remaniés. En pratique, il convient donc d'être prudent avant de porter le diagnostic de sarcome lorsque l'on est en présence d'une lésion conjonctive de petite taille et superficielle ou adipeuse bien différenciée.

Le deuxième objectif du pathologiste est d'identifier les lésions malignes non-sarcomateuses comme un carcinome, un lymphome ou un mélanome. Il convient de particulièrement se méfier en cas d'antécédent de tumeur maligne ; dans certaines localisations tumorales comme la peau, les muqueuses, les aires ganglionnaires et près ou dans certains viscères comme le rein, la thyroïde, le poumon ou le sein ; et lorsque la tumeur est peu différenciée. Dans ces cas, la connaissance des antécédents, le contexte clinique et surtout l'immunohistochimie sont déterminants.

Les types histologiques de sarcome (Tab.I) les plus fréquents sont les liposarcomes, léiomyosarcomes, synovialosarcomes, rhabdomyosarcomes et schwannomes malins. Les sarcomes peu différenciés représentent 20 à 30 % des cas et les sarcomes divers environ 10 % des cas.

- Liposarcomes 20 %
- Léiomyosarcomes 15 %
- Synovialosarcomes 10 %
- Rhabdomyosarcomes 5-10 %
- Schwanniens malins 5-10 %
- Divers 5-10 %
- Sarcomes peu différenciés 30 %

Tab. I : Principaux types histologiques de sarcomes.

La classification actuelle des sarcomes repose sur les aspects morphologiques en microscopie optique, l'immunohistochimie et de plus en plus les anomalies génomiques moléculaires définies par une analyse en biologie moléculaire.

Le principe de la classification des sarcomes repose sur la définition d'une ligne de différenciation comme une différenciation adipeuse pour les liposarcomes, musculaires lisses pour les léiomyosarcomes, etc....

L'immunohistochimie occupe actuellement une place importante pour la classification des sarcomes et cet examen est très souvent effectué en pratique. De plus en plus les anomalies génomiques moléculaires sont prises en compte pour classer les sarcomes : environ 25 % des sarcomes présentent une translocation réciproque spécifique permettant d'identifier formellement un type précis de sarcome. C'est le cas pour les sarcomes d'Ewing, synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes alvéolaires, chondrosarcomes myxoïdes extrasquelettiques, liposarcomes myxoïdes et à cellules rondes, sarcomes à cellules claires, tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes, etc...

D'autres anomalies moléculaires comme l'amplification des gènes MDM2 et CDK4 constituent également un apport important pour l'identification des liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés.

Cette signature génomique de la nature d'un sarcome est de plus en plus exigée pour la prise de décision thérapeutique et il convient donc de systématiquement congeler un fragment tumoral lors du prélèvement afin d'être dans les meilleures conditions techniques pour les éventuelles études moléculaires à effectuer.

FACTEURS PRONOSTIQUES DES SARCOMES

Sur le plan du pronostic, les sarcomes des tissus mous 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.

Facteurs de récurrence locale (3, 6)

- La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur de récurrences locales. Le taux de récurrences locales dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récurrence de l'ordre 40 à 100 % en cas d'énucléation et de 10 à 20 % en cas de compartimentectomie.

La qualité des marges d'exérèse chirurgicale constitue de ce fait le principal facteur prédictif des récurrences locales. Celle-ci est au mieux appréciée par l'examen anatomo-pathologique macroscopique et microscopique des limites de l'exérèse.

Il n'y a pas de méthode standardisée pour réaliser cette évaluation, mais l'on peut faire les recommandations suivantes :

- Disposer de la pièce d'exérèse en son entier, orientée, non prédécoupée, avec un marquage par le chirurgien des zones suspectes et avec schéma explicatif.
- L'évaluation doit être réalisée en collaboration avec le chirurgien.
- Utilisation de colorants comme l'encre de chine pour matérialiser les limites au microscope.
- Evaluation des résultats histologiques en limites non saines (intra-tumorales), saines (séparation par une structure anatomique telle une aponévrose ou distance supérieure à 1 cm), et marginales ou douteuses (c'est-à-dire proches de la tumeur). Dans le dernier cas, il convient de donner la distance en mm.
- Rapporter les résultats sur un schéma.
- Confronter l'évaluation histologique avec les constatations faites par le chirurgien et faire une synthèse de l'ensemble. Ainsi l'exérèse pourra être classée :
 - R0 : exérèse complète (large ou marginale)
 - R1 : résidu histologique
 - R2 : résidu macroscopique .

La stratégie utilisée et le nombre de coupes à effectuer dépendent du siège de la tumeur, de sa taille, de l'aspect de sa périphérie et de l'examen macroscopique de la pièce d'exérèse.

Dans des situations particulières, telle une tumeur proche d'une structure fonctionnelle dont le sacrifice opératoire est discuté, un examen extemporané peut être utile. L'examen extemporané systématique des limites d'exérèse reste d'interprétation difficile et long, et n'est utilisé que par quelques équipes spécialisées.

- A qualité d'exérèse chirurgicale équivalente, d'autres facteurs de récurrences locales ont été rapportés : grade histopronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante. Par contre, le type histologique de la tumeur n'a jamais été identifié comme paramètre intervenant dans la survenue des récurrences locales.

Facteurs de métastases et de survie globale (3-9)

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.

La nouvelle classification de l'OMS des tumeurs des tissus mous publiée en 2002 recommande d'utiliser soit le système de grading du National Cancer Institute, soit plutôt car apparemment plus performant, le système de grading du Groupe Sarcomes Français.

Le système de grading de la FNCLCC comporte trois critères qui ont été sélectionnés de manière objective après études monofactorielle et multifactorielle.

La reproductibilité de ce système a été testée par 15 pathologistes et jugée supérieure à celle du type histologique de la tumeur (75 % versus 61 %).

Ce système a été rapporté comme étant plus performant que le système du NCI, que ce soit pour la répartition des malades dans les trois grades avec moins de tumeurs de grade intermédiaire dans le système de la FNCLCC, ou pour sa valeur pronostique après étude multifactorielle.

- Conditions d'utilisation du grading histologique :

- 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 et, avant de grader une tumeur des tissus mous, le pathologiste doit être sûr de sa malignité. En effet, des lésions bénignes pseudosarcomateuses, telles les fasciites nodulaires ou prolifératives présentent souvent des signes histologiques de malignité, tel un index mitotique élevé, et si on leur appliquait le grading, elles pourraient être de haut grade.

- Le grading n'est pas applicable à tous les sarcomes. Sa valeur pronostique a été démontrée pour les sarcomes des tissus mous de l'adulte. Pour les sarcomes osseux, le pronostic dépend surtout du type histologique. Pour les sarcomes des viscères, l'index mitotique paraît être le meilleur critère de malignité et, en dehors du sein, il n'a pas été démontré que les systèmes de grade utilisés pour les sarcomes des tissus mous soient utiles pour les sarcomes des viscères. Pour les sarcomes des tissus mous de l'enfant, c'est le type histologique, rhabdomyosarcome ou non rhabdomyosarcome, qui apporte le plus d'informations. L'intérêt du grading reste à démontrer.

- Le grading doit être établi sur la tumeur primitive non traitée. En effet, une radiothérapie et/ou une chimiothérapie peuvent augmenter la nécrose, diminuer l'index mitotique et même induire des modifications dans la différenciation.

- Le grading doit être effectué sur un prélèvement représentatif et de bonne qualité histologique. Il est recommandé de grader une tumeur sur une biopsie chirurgicale car, avec une biopsie à l'aiguille, le prélèvement peut ne pas être représentatif de la tumeur et l'index mitotique peut être sous-estimé. En outre, il n'est pas possible de quantifier la nécrose sur un tel prélèvement.

Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade histologique. C'est le cas pour les tumeurs dites à malignité intermédiaire qui ne doivent pas être gradées (Tab. II), et pour d'autres tumeurs pour lesquelles on connaît bien le potentiel évolutif : liposarcome à cellules rondes, PNET, sarcome à cellules claires, sarcome alvéolaire des parties molles, tumeur rhabdoïde maligne et tumeur desmoplastique à petites cellules rondes. Dans une étude récente, nous avons montré que le grade est un facteur prédictif de métastase indépendant, pour les principaux types histologiques de sarcomes, en dehors des schwannomes malins.

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

- Fibroxanthome atypique
- Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand
- Fibroblastome à cellules géantes
- Histiocytofibrome plexiforme
- Histiocytofibrome angiomatoïde
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Hémangioendothéliome à cellules fusiformes
- Angioendothéliome papillaire endovasculaire

Tab. II : Tumeurs à malignité intermédiaire ou locale

•Facteurs cliniques :

Les études multifactorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte, en particulier les plus récentes, 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. Ainsi les tumeurs superficielles de grade II ont le même bon pronostic que l'ensemble des tumeurs de grade I.

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, sexe masculin, présence de symptômes lors de la présentation initiale, rechute locale.

• Autres facteurs pronostiques :

D'autres facteurs histologiques ou biologiques, tel

l'index de prolifération cellulaire, la ploïdie ou l'étude d'anti-oncogènes, pourraient avoir un intérêt, mais leur valeur 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.

BIBLIOGRAPHIE

1. Benniselli JL, Barr FG. Chromosomal translocations and sarcomas. *Curr Opin Oncol*. 2002 Jul ; 14(4) : 412-9.
2. Coindre JM. Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumours. *Histopathology*. 2003 Jul ; 43(1) : 1-16.
3. Coindre JM, Terrier P, Bui NB et al. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol*. 1996 Mar ; 14(3) : 869-77.
4. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001 May 15 ; 91(10) : 1914-26.
5. 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 Feb 1 ; 53(3) : 530-41.
06. Gaynor JJ, Tan CC, Casper ES et al. Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults. *J Clin Oncol*. 1992 Aug ; 10(8) : 1317-29.
07. Guillou L, Coindre JM, Bonichon F et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol*. 1997 Jan ; 15(1) : 350-62.
08. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World Health Organization. IARC Press : Lyon 2002.
09. Trojani M, Contesso G, Coindre JM, et al. Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer*. 1984 Jan 15 ; 33(1) : 37-42.
10. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. The CV-Mosby Company, Fourth Edition, 2001.

KIND M., PALUSSIÈRE J.

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, extra-squelettiques d'origine mésodermique. Ils représentent 0,7 % des cancers. Les tumeurs bénignes des tissus mous sont, en fait 100 fois plus fréquentes. Si bien que le diagnostic des sarcomes représente un véritable challenge pour le radiologue : reconnaître ou suspecter un sarcome afin de permettre une prise en charge optimale d'emblée et surtout ne pas engendrer un traitement chirurgical démesuré dans le cas d'une tumeur bénigne.

LA STRATEGIE DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES à programmer dans l'exploration d'une masse des tissus mous est aujourd'hui relativement consensuelle.

– L'échographie est pratiquement toujours réalisée, le traumatisme causal étant très fréquemment invoqué par le patient. Cet examen permet de différencier les formations d'échostructure kystique de celles tissulaires qui présentent une vascularisation en doppler couleur. Ainsi, on peut reconnaître assez facilement les kystes de topographie para-articulaire tels que les kystes synoviaux poplités ou les kystes méniscaux. Il faut rappeler que le diagnostic échographique d'hématome est à poser avec les précautions habituelles : dimensions de l'hématome en rapport avec l'importance du traumatisme rapporté et contrôle à distance mettant en évidence une évolution favorable de celui-ci. Au moindre doute, une IRM avec une séquence de pondération T1 sans puis après saturation du signal de la graisse permet le diagnostic de certitude, en objectivant une formation intramusculaire globalement hyperintense sans extinction du signal sur la séquence de saturation des graisses avec un hyposignal central correspondant à l'accumulation de la méthémoglobine.

Enfin, cet examen permet la réalisation de biopsies écho-guidées.

– Les clichés radiologiques simples gardent leur intérêt pour éliminer les principaux diagnostics différentiels que représentent les pathologies rhumatismales et inflammatoires beaucoup plus fréquentes que les sarcomes, en analysant la structure osseuse des surfaces articulaires, l'intégrité ou non des interlignes articulaires ainsi que les zones d'insertion synoviale et tendineuse. Ils permettent de mettre en évidence d'éventuelles calcifications dont on précisera la topographie centrale (suspecte) ou périphérique ou vasculaire. Ainsi, devant une tuméfaction des parties molles à proximité d'une articulation remaniée, on évoquera plutôt une pathologie synoviale que tumorale.

Soit la formation est de topographie superficielle et de dimension inférieure à 5 cm et ce bilan peut suffire même si un geste diagnostique chirurgical est envisagé

Soit la formation est supérieure à 5 cm et /ou de topographie profonde et un complément d'investigation par une IRM est nécessaire avant toute prise en charge.

– L'IRM est réalisée en l'absence d'orientation diagnostique ou en bilan d'extension avant un geste chirurgical. Elle comporte de principe des séquences de pondération T1 et T2 et avec contraste IV. Les séquences T1 objectivent avec une grande sensibilité une composante adipeuse : hypersignal T1 saturé par les séquences dites en saturation du signal des graisses ou excitation sélective des protons de l'eau ou d'inversion, récupération de type STIR ou une composante hématique : hypersignal T1 non saturé par les séquences spécifiques d'extinction du signal de la graisse. Les séquences de pondération T2 sont utiles pour le diagnostic de kyste ou de collection

(hypersignal intense homogène) et pour la mise en évidence d'hémosidérine. La présence d'ions ferreux induit des micro-champs magnétiques locaux, et de ce fait augmente les phénomènes de relaxation des protons avoisinants avec une chute du signal de cette région assez pathognomonique de saignement ancien. Ce phénomène est encore plus marqué dans les séquences dites d'écho de gradient ou T2*. Pour cette raison, il est recommandé de disposer d'au moins une séquence de ce type sans saturation des graisses ce qui modifierait considérablement la perception de cette chute du signal. Les séquences après injection IV de complexes de gadolinium permettent une cartographie des zones vascularisées et des zones kystiques ou nécrotiques.

Les performances de l'IRM pour différencier un processus bénin de malin sont relativement médiocres. La revue de la littérature à ce sujet retrouve beaucoup d'articles contradictoires. Les critères (forme, taille, limites tumorales) n'ont pas d'intérêt pour caractériser une lésion et ont une valeur prédictive positive de malignité assez faible de l'ordre de 60 %. De même les séquences dynamiques après injection en bolus de produit de contraste améliorent la spécificité de l'examen en objectivant la présence d'une néovascularisation tumorale péjorative, mais 30 % des tumeurs bénignes sont hypervascularisées et se comportent comme les tumeurs malignes. En fait, c'est l'analyse de paramètres combinés que l'on va

utiliser, comme une taille tumorale supérieure ou égale à 6 cm associée à un signal hétérogène en T2 et à la présence de nécrose tumorale avec une amélioration sensible de l'efficacité diagnostique de malignité et des chiffres de sensibilité et spécificité (de l'ordre de 80 %). L'existence d'un envahissement osseux ou nerveux est très évocatrice de tumeur maligne de même la présence de nécrose tumorale. Les schwannomes sont les seules tumeurs bénignes qui peuvent présenter une nécrose. Par contre en IRM, la nécrose est très difficile à différencier en terme de signal d'une composante myxoïde. Les deux ont un signal de type liquidien hypointense en T1, très intense en T2 et absence de rehaussement après contraste. Au total, l'IRM a un intérêt majeur dans la description anatomique de la lésion et dans sa prédiction d'opérabilité, mais a un rôle qui reste controversé dans sa capacité diagnostique de malignité car la caractérisation tumorale n'est possible que dans un tiers des cas.

Le compte rendu doit permettre de retrouver, en cas de sarcome, les éléments du pronostic en dehors du grade histologique que sont :

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

Il précise de plus, l'opérabilité de la lésion en notant les rapports avec les organes critiques en particulier les axes vasculo-nerveux, un contact ou envahissement osseux, et le caractère multifocal ou non de la tumeur, en particulier, l'existence ou non d'une dissémination le long d'une aponévrose. Au niveau de la ceinture pelvienne, il faut également reconnaître le mode d'extension habituelle des sarcomes vers le pelvis au travers de l'échancrure sciatique, du trou obturateur, ou du canal inguinal.

LES PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Ils sont représentés par certains processus pseudo-tumoraux et certaines tumeurs bénignes qui présentent un caractère infiltrant.

Ce sont les pathologies synoviales de loin les plus fréquentes telles que les synovites simples ou villonodulaires, les chondromatoses synoviales, les bursites et kystes synoviaux. Toutes ces lésions sont associées à une atteinte de l'interligne articulaire ou de topographie articulaire (Fig.1).



Fig 1

Les sarcomes sont très exceptionnellement intra-articulaires. L'aspect pseudo-kystique bénin des synoviosarcomes (Fig. 2) peut être rassurant, mais le diagnostic peut malgré tout être posé car la topographie reste extra-articulaire. Les synovites villonodulaires sont hémopigmentées et à ce titre présente un hyposignal T2 caractéristique. Il en est de même pour la tumeur à cellules géantes des gaines et des tendons développée au contact d'un tendon et hypointense en T2.

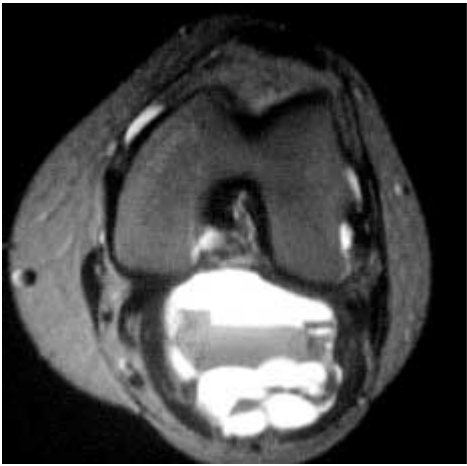


Fig 2

Les tendinopathies calcifiantes (Fig. 3) ou les enthésopathies peuvent présenter en IRM un aspect trompeur en raison de l'importance de la réaction inflammatoire et parfois un hyper signal intra-osseux. Cet aspect inquiétant peut être redressé si l'on applique la stratégie d'exploration initiale avec réalisation de clichés simples couplés ou non, selon la topographie, à un TDM (ceinture pelvienne).

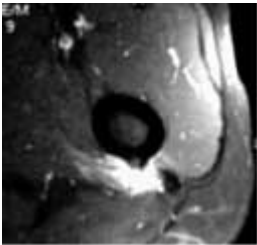


Fig 3a

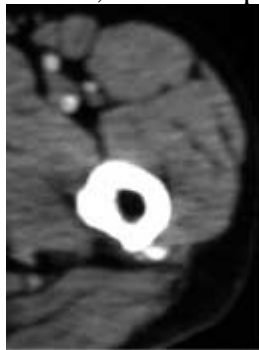


Fig 3b

Les lésions bénignes infiltrantes trompeuses peuvent se résumer aux myosites ossifiantes, malformations artério-veineuses et tumeurs desmoïdes. La myosite ossifiante, tout comme les tendinopathies d'insertion, présentent un aspect en IRM très ambigu avec une réaction inflammatoire marquée péri-lésionnelle. Si le diagnostic est évoqué, un contrôle scanner à distance objective l'apparition de calcifications périphériques caractéristiques, la lésion restant tissulaire au centre (Fig. 4).

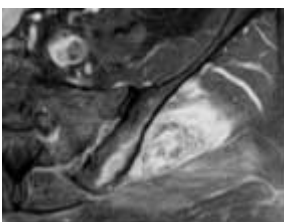


Fig 4a

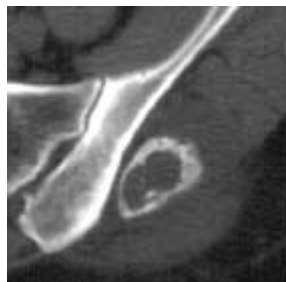


Fig 4b

Le diagnostic de malformation artério-veineuse est le plus souvent porté devant l'association de calcifications, de structures vasculaires anormalement développées, et d'atteinte osseuse de types hyperostose ou plus rarement d'érosion. Enfin, on doit penser à une fibromatose ou à une tumeur desmoïde devant toute lésion infiltrante qui présente un aspect de malignité locale mais avec une composante très hypo intense en T2 en raison d'un contingent fibreux marqué (Fig. 5). Il n'existe pas de sarcome hypo intense en T2 avant traitement.

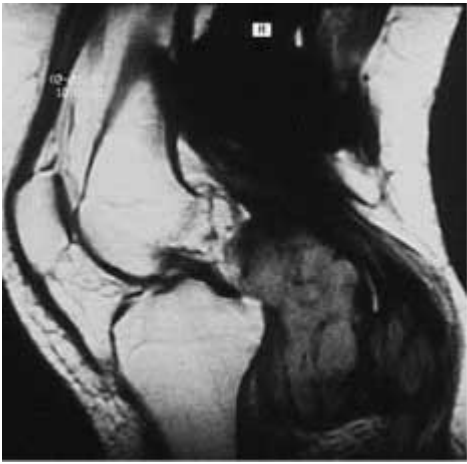


Fig 5

AU TERME DE CE BILAN sont donc précisés les éléments nécessaires à la prise en charge thérapeutique, qui sera discutée en réunion multidisciplinaire (Fig. 6) :



Fig 6a

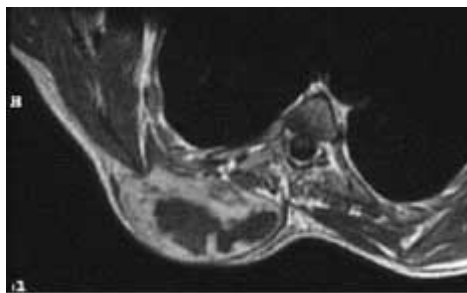


Fig 6b

Dimension, topographie superficielle ou profonde, compartiment anatomique concerné, caractère bien limité ou infiltrant, multifocalité éventuelle, rapport osseux, vasculo-nerveux et notion d'opérabilité, présence ou non de nécrose tumorale. Ces éléments sont intégrés aux données cliniques et autres éléments du bilan initial. Ainsi les lésions pourront être classées en :

- Lésion de bénignité certaine (kystes, SVN, chondromatose...)
- Lésion probablement bénigne (type myosite) à reconrôler
- Lésion indéterminée ou probablement maligne à biopsier, opérable d'emblée
- Lésion probablement maligne à biopsier, inopérable d'emblée

EN POST THÉRAPEUTIQUE

L'imagerie et en particulier l'IRM reste également importante notamment en postopératoire lorsque le diagnostic de sarcome a été porté à posteriori sans bilan initial. En effet, en cas de chirurgie non spécialisée dans 60 % des cas, il persiste un reliquat tumoral. Celui-ci peut être objectivé par l'IRM sur les séquences après injection de contraste même en postopératoire immédiat, ce qui impose une reprise chirurgicale (Fig. 7).



Figure 7

Il n'existe pas de consensus dans les examens à prescrire ni dans le rythme de surveillance par imagerie après traitement d'un sarcome. L'échographie et l'IRM sont les deux examens les plus utiles pour porter le diagnostic de récidence à distance.

CONCLUSION

Le diagnostic de sarcome repose sur un faisceau d'arguments en IRM. L'imagerie peut fournir au chirurgien les éléments nécessaires à une prise en charge adaptée. L'IRM doit être réalisée, avant tout geste chirurgical, devant toute formation de dimension supérieure à 5 cm ou de topographie profonde.

LA BIOPSIE

F FIORENZA

La biopsie reste l'élément fondamental de la prise en charge des tumeurs des parties molles. Elle a ses règles et toute erreur peut s'avérer catastrophique en cas de malignité de la tumeur : amputation au lieu d'une chirurgie conservatrice, retentissement dramatique sur le pronostic vital.

Un bilan complet doit avoir été effectué avant d'effectuer la biopsie. En effet, pratiquer une biopsie sans imagerie constitue une erreur grave car elle va entraîner des artefacts qui vont rendre l'interprétation et l'analyse de l'extension exacte de la tumeur difficile. L'examen fondamental est bien sûr l'IRM qui va déterminer l'extension loco-régionale de la lésion et servir à planifier les endroits de la lésion à biopsier, mais aussi le trajet de cette biopsie.

La biopsie doit être réalisée par le chirurgien qui réalisera l'exérèse définitive, car il faut garder à l'esprit que cette biopsie va disséminer de la tumeur tout au long du trajet qui devra obligatoirement être excisé en bloc avec la tumeur primitive lors de la résection finale. Cette biopsie doit donc être soigneusement planifiée en fonction du geste de résection finale et il est donc capital qu'elle soit effectuée par le même chirurgien.

Les indications de la biopsie en cas de tumeur des parties molles sont :

- Toute lésion > 5 cm.
- Toute lésion profonde (sous le fascia).
- Toute lésion de progression rapide.
- Toute lésion douloureuse.
- Tout "hématome" persistant plus de six semaines après le traumatisme initial.

Une bonne biopsie va procurer suffisamment de tissu pour qu'un diagnostic correct soit possible et ne compromette pas le traitement définitif et le pronostic. Il faut toujours y associer des prélèvements bactériologiques. Son interprétation nécessite une collaboration étroite entre le chirurgien, l'anatomopathologiste et le radiologue au sein d'une équipe multidisciplinaire.

On décrit quatre techniques de biopsie :

1 - La ponction à l'aiguille (fine needle biopsy) : elle a un rôle limité et on rapporte de 4 à 36 % d'erreurs selon les séries, car il existe un risque de confusion entre tumeur bénigne et tumeur maligne en cas de lésion très scléreuse. L'indication serait la récurrence locale ou à distance d'un sarcome connu.

2 - La biopsie au trocart type Tru cut (core needle biopsy) : elle utilise un trocart de diamètre 14 G. trois à six prélèvements sont nécessaires. Elle peut s'effectuer à la consultation sous anesthésie locale, son trajet étant guidé par les données de l'IRM. Il faut documenter le trajet de l'aiguille (tatouage de l'orifice d'entrée). Son coût reste faible. Il peut être difficile d'estimer le grade du fait d'un risque de tissu insuffisant. Elle peut être réalisée au scanner mais il est alors nécessaire de prévoir la voie d'abord avec le radiologue. Le diagnostic est obtenu dans 78 % à 90 % des cas si l'équipe est entraînée.

3 - La biopsie à ciel ouvert : c'est la technique standard, elle a l'avantage de fournir du tissu en abondance. Cette biopsie chirurgicale doit obéir aux règles de la chirurgie carcinologique :

- Sous garrot, après surélévation du membre sans utilisation d'une bande d'Esmarch.
- L'incision doit être longitudinale, dans l'axe du membre
- L'abord doit être direct, sans décollements, sans lambeaux, sans exposer les structures neuro-vasculaires
- L'hémostase doit être parfaite et la fermeture étanche
- La position du drain doit être dans l'axe de l'incision et il faudra réséquer son trajet lors de la résection finale

– Il faut être certain de la qualité du prélèvement qui doit être représentatif de la tumeur. Il faut éviter les zones de nécrose (IRM++) et biopsier en périphérie de préférence. L'examen extemporané peut être utile pour affirmer la qualité des zones prélevées

– Il faut adresser le prélèvement en urgence

4 - La biopsie exérèse : elle constitue un danger car il existe un risque important de laisser du tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne. Elle est donc à réserver aux petites lésions (< 3 cm) plutôt superficielles. Les marges doivent donc être larges d'emblée ou il faut prévoir une possibilité de reprise facile en cas de doute. En particuliers, il ne faut pas contaminer l'aponévrose profonde qui constituera la marge d'exérèse profonde adéquate en cas de reprise.

Ainsi, la biopsie sous des allures de geste simple est en fait un acte potentiellement compliqué et risqué. Mankin et coll. (The hazards of the biopsy, revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society. J Bone Joint Surg Am. 1996 May ; 78(5) : 656-63) ont parfaitement montré sur une étude multicentrique de 597 patients, les risques d'une biopsie mal faite. Ils retrouvaient :

– 13,5 % d'erreurs diagnostiques,

– 16 % de complications directement dues à la biopsie,

– 16 % de pronostics défavorables directement imputables à la biopsie,

– 3 % d'amputations qui auraient pu être évitées,

– 2 à 12 fois plus d'erreurs et de complications si la biopsie était faite dans un centre non spécialisé.

La biopsie reste donc une opération difficile non pas par ses aspects techniques (dont le respect demeure fondamental) mais par sa planification qui doit être rigoureuse et par le fait qu'elle doit être effectuée dans des conditions médico-techniques adéquates au sein d'une équipe multidisciplinaire entraînée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Dempsey S. Springfield and Andrew Rosenberg Editorial - Biopsy. Complicated and Risky. J Bone Joint Surg Am 1996 ; 78 : 639-43.

2. Timothy A. Damron, Chris P. Beauchamp, Bruce T. Rougraff, and William G. Ward Soft-Tissue Lumps and Bumps J Bone Joint Surg Am 2003 ; 85 : 1142-1155.

LE CHIRURGIEN ORTHOPÉDISTE ET LES TUMEURS DES PARTIES MOLLES

GOUIN F., CASSAGNAU E.

INTRODUCTION

Le chirurgien a un rôle central dans la prise en charge des tumeurs de parties molles, qui ne doit pas se limiter au geste technique de résection, mais il intervient au moment du diagnostic par la biopsie et tout ce qui entoure l'annonce de la maladie, à l'étape de l'évaluation des marges en collaboration avec les pathologistes et dans la gestion des complications locales du traitement. En ce sens, il s'agit plus d'une chirurgie de spécialité que d'une chirurgie d'organe (épaule, main, rachis...), qui ne peut s'entendre que dans le cadre d'une approche multidisciplinaire. La biopsie étant traitée dans un autre chapitre, nous envisagerons successivement le temps de résection, de la planification à la réalisation, l'évaluation des marges et la prise en charge des complications.

LA RÉSECTION

C'est l'étape incontournable de toute stratégie thérapeutique des sarcomes des parties molles. Son objectif est d'enlever la totalité de la tumeur, sans ensemercer le champ opératoire par l'ouverture de la pièce (résection en-bloc). Avant d'envisager une résection, le chirurgien doit disposer d'un certain nombre d'informations et d'avis :

– diagnostic anatomo-pathologique confronté et cohérent avec les données iconographiques ;

- bilan local par Imagerie par Résonance Magnétique (IRM), éventuellement complété par une angio-IRM pour les localisations au contact de vaisseaux majeurs ;
 - bilan d'extension : scanner thoracique et scintigraphie osseuse ;
 - avis multidisciplinaire sur la stratégie thérapeutique et la place de la chirurgie : est-il envisagé une chimiothérapie, en pré ou postopératoire, est-il envisagé une curiothérapie, est-il discuté une perfusion isolée de membre ?
 - quelle reconstruction ? : pontage vasculaire, greffe nerveuse, lambeau de couverture, geste thoracique.
- Ce n'est qu'après avoir répondu à toutes ces questions que pourra s'envisager la planification de l'intervention.

PLANIFICATION ET NOTIONS DE MARGES

Les travaux réalisés et les règles énoncées par Enneking et coll. 3 sont à la base de la planification chirurgicale des sarcomes. Initialement décrits pour les sarcomes osseux, ils sont appliqués aux sarcomes des parties molles. Ces notions reposent sur la présence d'une pseudocapsule de condensation conjonctive autour de la tumeur dans les parties molles, le plus souvent envahie de cellules tumorales, et qui ne représente pas une barrière étanche aux cellules tumorales qu'on retrouve à l'extérieur de cette capsule. Classiquement, une résection en zone saine doit passer à 5 cm des limites macroscopiques de la lésion dans l'os et à 2 cm dans les parties molles. C'est le principe d'une résection en bloc et large. Cette approche purement quantitative des notions de marges peut être pondérée en fonction des données anatomiques, anatomo-pathologiques et doit intégrer les traitements adjuvants envisagés. Une résection au contact de la pseudo-capsule tumorale est qualifiée de résection marginale et doit être considérée comme inadéquate pour la plupart de sarcomes. Enfin, une résection qui passe dans la tumeur est intralésionnelle. Lorsque la résection se fait en plusieurs morceaux, il s'agit d'une chirurgie par morcellement, inadéquate et, dans certains cas, la dissection de la tumeur a entraîné une ouverture de celle-ci ; la résection est alors qualifiée de contaminée.

Plusieurs auteurs ont apporté des modifications à cette notion de marge et donc à la planification opératoire.

Pour Rydholm et Rooser 9, l'intégrité d'un fascia est plus importante que l'épaisseur de tissu sain autour de la tumeur pour les sarcomes profonds et la résistance des tissus à l'envahissement tumoral est différente suivant sa nature. Ainsi, il subdivise les résections larges de Enneking en trois sous divisions :

- wide-S où une épaisseur de tissus sous-cutané inférieure à 5 cm est toujours suffisante ;
- wide-F où un fascia intègre est suffisant quelque soit son épaisseur, ces 2 sous-divisions donnant des taux de récurrence faible de 10 % ;
- wide-AM (alvéolaire ou musculaire) où la simple présence de tissu sain suffit à qualifier la résection de large (wide) avec des taux de récurrence de 30 %, quelque soit son épaisseur.

Heslin et coll. 5 Définissent des marges négatives dès lors qu'il y a 1 mm de tissu sain autour de la tumeur.

Kawagushi et coll. 6 ont également une approche à la fois qualitative et quantitative des notions de marges, considérant qu'un fascia sain autour de la tumeur équivaut à 2 cm de tissu mou et qu'un fascia épais à 3 cm.

Stoeckle et l'équipe de Bordeaux 10 proposent une notion de marges qui repose sur trois stades.

- R0 : résection avec du tissu sain autour de la tumeur (quelle que soit son épaisseur) ;
- R1 : résection sans résidu macroscopique résiduel lors de l'intervention mais avec du tissu tumoral au contact de la zone de résection à l'examen microscopique ;
- R2 : reliquat macroscopique peropératoire.

Si tous les auteurs s'accordent pour dire qu'une chirurgie idéale doit emmener 2 cm de tissus sains autour de la pseudo-capsule, les contraintes anatomiques rendent très souvent impossible le respect de cette règle sans des sacrifices fonctionnels majeurs. Or des résections moins larges ont montré qu'elles pouvaient être considérées comme adéquates en terme de récurrence locale 4, et sans influence sur la survie globale, d'où cette recherche d'une meilleure définition des marges adéquates et donc d'une planification opératoire adaptée.

Dans ces situations, la planification préopératoire doit donc intégrer, en fonction de l'anatomo-pathologie, les possibilités et la place des traitements non chirurgicaux (traités dans un autre chapitre) :

- curiothérapie ;
- irradiation externe postopératoire ;

– chimiothérapie préopératoire par voie générale ou par perfusion isolée de membre pour obtenir une réduction tumorale.

En pratique, quelle que soit la notion de marges retenues, certaines règles explicitées en fonction de la localisation, doivent toujours être respectées.

POUR LES LÉSIONS SUS-APONÉVROTIQUES

Lorsque la lésion est de petite taille et sans contact à l'IRM avec l'aponévrose, la résection peut être envisagée d'emblée (exception à la règle de biopsie première) et doit emmener 2 à 5 cm de tissus sous-cutanés autour de la lésion en respectant l'aponévrose qui est une excellente barrière tumorale. En cas de lésion plus étendue ou au contact de l'aponévrose, une biopsie doit préciser l'histologie avant la résection. Celle-ci emmènera toujours 2 à 5 cm de tissus sous-cutanés et l'aponévrose dans sa zone de contact avec la tumeur. Dans ces situations sus-aponévrotiques, un geste de couverture par un lambeau est souvent nécessaire et devra toujours avoir été envisagée avant l'intervention pour que la crainte "de ne pas pouvoir fermer" ne conduise pas à des marges inadéquates.

POUR LES LESIONS SOUS-APONEVROTIQUES

Tumeurs intra-musculaires

Pour les tumeurs intramusculaires de petite taille et entièrement entourées de tissu musculaire sain à l'IRM, une résection intra ou extra musculaire emportant 1 à 2 cm de muscle sain autour de la lésion permet d'obtenir des marges adéquates. Cette situation est malheureusement rare, ces tumeurs étant rarement de petite taille et atteignant souvent le fascia musculaire. Il faut alors toujours emmener le fascia musculaire qui se présente autour de la tumeur comme un mince filet transparent et mobile sur la tumeur et chaque fois que les conditions anatomiques le permettent, du tissu sain extra-fascial. Le sacrifice musculaire entraîné par la résection doit dans certaines circonstances être comblé par un transfert musculaire local ou micro-chirurgical ; c'est le cas de résections de la loge antérieure complète de cuisse, ou un lambeau type latissimus dorsi micro-vascularisé facilitera la cicatrisation postopératoire, limitera les risques de fracture de fémur surtout si le périoste du fémur a été réséqué et la loge irradiée. Capanna et coll. 1 proposent pour les résections de loge antérieure de cuisse un lambeau innervé de latissimus dorsi pour restaurer la fonction d'extension et verrouillage du genou. Enfin, un envahissement osseux diagnostiqué à la scintigraphie osseuse et à l'IRM, nécessitera pour obtenir des marges saines une résection osseuse souvent limitée, qui fera appel aux procédés classiques de reconstruction osseuse.

Tumeurs extra-musculaires

Les lésions envahissant ou développées en dehors des loges musculaires posent les plus grosses difficultés. Elles concernent des zones anatomiquement non cloisonnées, comme la région inguinale, la région scapulaire, la région poplitée. Dans ces localisations plus que partout ailleurs, la chirurgie doit être d'emblée adéquate, les possibilités de reprises chirurgicales étant très aléatoires. Des marges larges au sens de Enneking sont toujours impossibles et les tumeurs sont au contact d'éléments vasculo-nerveux majeurs. Dans ces situations, la discussion multidisciplinaire préopératoire prend toute son importance. Il faut alors étudier les possibilités de réduction tumorale par la chimiothérapie préopératoire par voie générale ou par perfusion isolée de membre, les possibilités de reconstruction vasculaire par pontage artériel et veineux. En fonction du terrain, des données carcinologiques sur l'évolution de la maladie, pourront se discuter une amputation ou une résection marginale ou R1.

Lésions sous aponévrotiques de reprise

La reprise chirurgicale peut se poser dans deux situations : soit une reprise de principe sur une intervention antérieure dont les marges étaient inadéquates ou mal définies, soit pour une récurrence clinique ou iconographique. Dans ce dernier cas, les règles relèvent de la même logique de planification et de résection en fonction de la localisation que pour une tumeur primitive, en sachant que les barrières anatomiques sur lesquelles on peut compter lors d'une chirurgie primaire ont pu être réséquées lors de la première intervention (fascia musculaire, bandelette ilio-tibiale...). Ceci impose toujours des marges quantitativement plus larges du fait de la disparition des barrières anatomiques et du caractère très souvent moins bien limité sur le plan microscopique de ces récurrences.

PERFUSION ISOLEE DE MEMBRE

Cette technique introduite en 1958 par Creech et Kremetz 2 permet l'utilisation locale de fortes doses de chimiothérapie. Le principe consiste à isoler sur le plan vasculaire du reste de l'organisme, le membre où siège la tumeur, par l'abord des vaisseaux à la racine du membre, et d'assurer sa perfusion par un appareil de circulation extra-corporel, comme utilisé en chirurgie cardiaque. Dans le cadre des sarcomes périphériques, les drogues utilisées sont le Tumor Necrosis Factor-alpha en association au Mephalan avec une hyperthermie du membre, dont les doses autorisées par ce procédé d'exclusion circulatoire peuvent atteindre 30 fois les niveaux par administration systémique. L'objectif est double, action antiangiogénèse et antimitotique. Cette technique se positionne dans le cadre du traitement néo-adjuvant de sarcomes inextirpables. La proportion de patients ayant bénéficié d'un sauvetage de membre durable est de 77 % à 87 % pour les études rapportées par Lejeune et al., avec un taux de réponse objective (complète ou partielle) de 81 à 91 %. Les limites à la perfusion isolée de membre sont les localisations proximales de la tumeur, empêchant le garrotage du membre et la toxicité des produits injectés. Cette technique doit donc être discutée devant une tumeur périphérique dont la planification opératoire impose l'amputation ou des sacrifices vasculo-nerveux majeurs pour obtenir un geste carcinologique

EVALUATION DES MARGES 8,11

Il s'agit d'une problématique essentielle dans la prise en charge des sarcomes des parties molles, la qualité de l'exérèse chirurgicale étant le facteur déterminant du risque de récurrence locale. Il n'existe à l'heure actuelle pas de procédure standardisée permettant une bonne évaluation des limites et des marges d'exérèse. Dans les comptes-rendus anatomopathologiques, les éléments relatifs à la qualité de l'exérèse sont souvent insuffisants voire absents rendant particulièrement difficile les décisions de reprise d'exérèse.

Les recommandations que nous formulons ci-dessous concernent plus spécifiquement l'étude des limites et des marges. Elles peuvent s'appliquer aux résections en monobloc. Elles n'ont pas de pertinence pour les exérèses par morcellement pour lesquelles la qualité de l'exérèse ne pourra être précisée. Elles sont difficilement applicables aux exérèses dites contaminées.



Fig 1a



Fig 1b

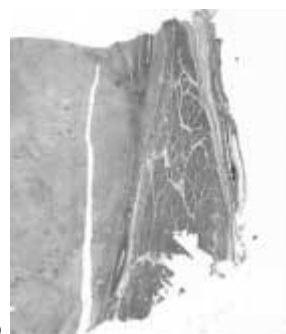


Fig 1c

Si l'étape microscopique est de la seule compétence de l'anatomopathologiste, elle n'aura de valeur que si l'échantillonnage est suffisant et judicieux. En effet, il apparaît impossible d'inclure une pièce d'exérèse en totalité et les prélèvements destinés à l'étude microscopique des limites d'exérèses doivent, de ce fait, être soigneusement choisis, guidés par une analyse macroscopique de la pièce à laquelle le chirurgien doit participer. Seule une collaboration étroite entre le chirurgien et l'anatomopathologiste permettra une bonne évaluation de la qualité de l'exérèse. Au mieux, on réalisera une analyse conjointe de la pièce, à l'état frais chaque fois que c'est possible évitant ainsi les artéfacts liés aux rétractions survenant après fixation formolée et susceptible de modifier limites et marges. Ceci sous-entend une orientation de la pièce, et la réalisation d'un schéma précisant les repères anatomiques : aponévroses, plans musculaires, pédicules vasculo-nerveux, plan de contact avec des structures non réséquées osseuses ou autres... Le chirurgien précisera outre les éléments ci-dessus, si l'exérèse est macroscopiquement compétente ou non, les territoires où il a rencontré des difficultés techniques lors de la dissection, zones qui devront

obligatoirement faire l'objet de prélèvements pour l'examen microscopique. Des photographies macroscopiques compléteront cette étude.

Il sera souvent possible d'individualiser plusieurs territoires en fonction des structures anatomiques qui s'interposent entre la tumeur et les lignes de section : plan conjonctif mince, translucide, mobile ou non au travers duquel la tumeur peut être visible, plan aponévrotique épais, plan musculaire, adipeux. Ces indications seront reportées sur un schéma orienté.

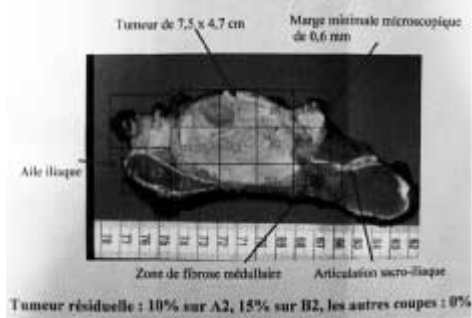


Figure 2

Après cette étude soignée, l'anatomo-pathologiste va encrer les limites d'exérèse. L'utilisation d'encres de couleurs différentes peut être utile. Dans un deuxième temps, après fixation formolée, des tranches de sections rapprochées, parallèles seront réalisées et permettront de visualiser la tumeur, de préciser son caractère bien ou mal limité, la nature des structures anatomiques infiltrées et les marges en mm par rapport aux lignes de section en précisant les tissus s'interposant entre la tumeur et les lignes de sections. Le choix des prélèvements pour examen microscopique sera guidé par cette étude macroscopique soignée. Elle concernera en priorité les territoires suspects et les territoires où les marges macroscopiques sont faibles mais ne devra pas se limiter à ceux-ci. Des prélèvements multiples sont de règle. Une cartographie des prélèvements sera réalisée dans le but de guider le chirurgien si une reprise d'exérèse s'avère nécessaire.

Si des recoups sont adressées à part, elles seront, si possible, orientées et incluses en totalité pour examen microscopique.

C'est l'examen microscopique seul qui permettra de préciser la qualité des limites d'exérèses en zone lésionnelle ou en zone saine en précisant la marge microscopique et les tissus d'interposition.

Le compte-rendu anatomopathologique comportera l'ensemble des données macroscopiques et microscopiques. La qualité de l'exérèse sera appréciée, outre la qualité des limites, en fonction de la nature du sarcome, de la bonne ou mauvaise limitation de la tumeur, des marges et des tissus d'interposition. Ce compte-rendu sera accompagné d'un schéma précisant la topographie. Ces données permettront de préciser le pronostic local et une prise de décision quant à un traitement local complémentaire : reprise d'exérèse, dans quel(s) territoire(s), radiothérapie complémentaire.

Une telle étude, prenant beaucoup de temps pour le pathologiste, ne peut se faire qu'en étroite collaboration avec le chirurgien.

LES COMPLICATIONS

Les complications de la chirurgie des tumeurs des parties molles sont fréquentes. Outre les complications spécifiques aux tissus réséqués (os, vaisseaux, nerfs) elles sont dominées par les hématomes, les lymphocèles (ou seroma) et les difficultés cicatricielles consécutives. L'envahissement cutané et des tissus sous-cutanés doit être évalué en préopératoire dans le cadre du planning, pour prévoir avant l'intervention un lambeau loco-régional, voir pédiculisé à distance. La cavité laissée par la résection tumorale doit être limitée par la mobilisation locale de muscles. Malgré ces précautions, la présence d'hématome post-opératoire et surtout de lymphocèle persistant sont presque constants. La prévention de ces troubles est difficile et mal codifiée : redons de gros diamètre laissés en place plusieurs jours, immobilisation prolongée postopératoire pour favoriser le cloisonnement de la cavité. Dans tous les cas, il faut éviter la fistulisation qui est favorisée par une nécrose des berges cutanées dévascularisées par la résection. Dans ce cas, la reprise chirurgicale doit être précoce, sinon le caractère traînant de ces lymphocèles fistulisées risque de compromettre la mise en route du traitement postopératoire (irradiation ou chimiothérapie).

CONCLUSION

La chirurgie des tumeurs des parties molles doit répondre à des principes intangibles, quelle que soit la taille de la tumeur, quelle que soit sa localisation, quelles que soient les conditions et les circonstances de prise en charge. Il n'y a pas de place à l'improvisation, et un plan thérapeutique établi de façon pluridisciplinaire doit être fixé avant même le premier geste à visée thérapeutique. Outre le geste technique, qui requiert souvent la compétence de plusieurs spécialités chirurgicales, l'analyse conjointe avec le pathologiste de la pièce opératoire est un temps obligatoire de la chirurgie des sarcomes des parties molles, pour obtenir des données fiables sur les marges de résection qui dicteront la conduite thérapeutique postopératoire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Capanna R. Le traitement des sarcomes des tissus mous. In "Cahier d'Enseignement de la SOFOCT", 175-189
2. Creech O., Kremenz E.T., Ryan R.F. et coll. Chemotherapy of cancer : regional perfusion utilizing an extracorporeal circuit. *Ann Surg.* 1958 Oct ; 148(4) : 616-32.
3. Enneking W.F., Spanier S.S., Malawer M.M. The effect of the Anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcoma of the thigh. *Cancer.* 1981 Mar 1 ; 47(5) : 1005-22.
4. Gerrand C.H., Wunder J.S., Kandel R.A. et coll. Classification of positive margins after resection of soft-tissue sarcoma of the limb predicts the risk of local recurrence. *J Bone Joint Surg Br.* 2001 Nov ; 83(8) : 1149-55.
5. Heslin M.J., Woodruff J., Brennan M.F. Prognostic significance of a positive microscopic margin in high-risk extremity soft tissue sarcoma: implications for management. *J Clin Oncol.* 1996 Feb ; 14(2) : 473-8.
6. Kawaguchi N., Matumoto S., Manabe J. New method of evaluating the surgical margin and safety margin for musculoskeletal sarcoma, analysed on the basis of 457 surgical cases. *J Cancer Res Clin Oncol.* 1995 ; 121(9-10) : 555-63.
07. Lejeune F.J., Liénard D., Mosimann F. La perfusion de membre isolé avec facteur de nécrose tumorale (TNF) : le premier traitement antiantigénique efficace en clinique, *Med. Hyg.*, 2001, 59, 1422-1424.
08. Pathologistes du groupe sarcome de la FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer). Recommandation pour la prise en charge anatomo-pathologique des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *Ann. Pathol.*, 1998, 18, 505-511.
09. Rydholm A., Rooser B. Surgical margins for soft-tissue sarcoma. *J Bone Joint Surg Am.* 1987 Sep ; 69(7) : 1074-8.
10. Stoeckle E., Coindre J.M., Bonvalot S. et coll. Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma : a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer.* 2001 Jul 15 ; 92(2) : 359-68.
11. Recommendations for the reporting of soft tissue sarcomas. Association of directors of anatomic and surgical pathology. *Human Pathology*, 1999, 30 (January), 3-7.

TRAITEMENTS NON CHIRURGICAUX DES SARCOMES DES TISSUS MOUS

CALAIS G.

La question de la place des traitements non chirurgicaux se pose le plus souvent actuellement en situation postopératoire. L'indication d'une radiothérapie et ou d'une chimiothérapie repose sur l'analyse des facteurs pronostiques suivants:

- Sont des facteurs de risque de récurrence locale : Un âge > 50 ans, des marges de résection positives, une histologie à type de fibrosarcome, une tumeur des gaines des nerfs périphériques, un aspect clinique de récurrence locale.

- Sont des facteurs de risque de métastases à distance : Une tumeur > 5 cm, un grade 3 selon le grading de la FNCLCC, une localisation profonde, le léiomyosarcome, un aspect clinique de récurrence locale.

La classification TNM repose sur la taille tumorale, le grade histologique et l'existence d'adénopathies métastatiques

T1 : Tumeur < 5 cm (T1a : tumeur superficielle, T1b : tumeur profonde sous aponévrotique)

T2 : Tumeur > 5 cm (T2a : tumeur superficielle, T2b : tumeur profonde sous aponévrotique)

N 1 : Adénopathies régionales;

G1: bien différencié; G2: moyennement différencié; G3: peu différencié;

Stade 1a : G1, 2, T1NO

Stade 1b : G1, 2, T2aNO

Stade 2a : G1, 2, T2bNO

Stade 2b : G3, 4, T1NO

Stade 2c : G3, 4 T2a NO

Stade 3 : G3, 4, T2bNO

Stade IVa : Tous G, tous T, N1

Stade IVb : Tous G, tous T, N1

LA RADIOTHÉRAPIE

Elle est complémentaire de la chirurgie. Il peut s'agir d'une irradiation préopératoire, d'une curiethérapie peropératoire ou d'une irradiation postopératoire ou d'une combinaison irradiation transcutanée et curiethérapie. Les trois méthodes semblent d'efficacité voisine. La radiothérapie postopératoire est à privilégier dès lors que la chirurgie est réalisable en première intention. Aucun essai n'a démontré la supériorité de l'une par rapport à l'autre. L'essentiel est donc une parfaite coordination avec le chirurgien pour choisir en commun la meilleure séquence en fonction des caractéristiques de la tumeur.

Elle n'est exclusive qu'en cas d'inopérabilité patente.

Volume-cible et doses

On utilise l'énergie la mieux adaptée à la région irradiée: Photons X de 4-6 MV pour les membres, la tête et le cou, 15-25 MV pour le tronc.

Le volume-cible comprend le lit opératoire en totalité, c'est à dire le lit tumoral (importance de l'IRM ou TDM préopératoire et du compte-rendu opératoire) ainsi que tous les clips, la totalité de la cicatrice, les orifices de drainage et les éventuels hématomes avec une marge de sécurité d'au moins 5 cm tout autour.

La dose est de 50 Gy dans le grand volume + 10-15 Gy dans le lit tumoral. Il est essentiel que le délai entre l'intervention et le début de la radiothérapie soit réduit au minimum.

Technique d'irradiation

La technique doit être personnalisée à chaque cas particulier. La position est adaptée à la situation anatomique de la tumeur. Elle sera toujours la plus reproductible possible. La qualité de l'immobilisation du volume irradié est essentielle, en particulier pour les extrémités où un système de contention est indispensable (résine thermoformée).

L'orientation précise des faisceaux, leur pondération, l'éventuel bolus sur les cicatrices et l'énergie idéale des photons et/ou des électrons seront choisis à l'aide d'une dosimétrie prévisionnelle faite après acquisition des données anatomiques par TDM et ou IRM.

Au niveau des membres, les faisceaux obliques sont souvent bien adaptés car ils protègent mieux les compartiments non atteints. Les articulations sont si possible protégées au moins partiellement. Les irradiations circonférencielles, source de graves troubles trophiques, sont évitées au maximum. Les électrons sont bien adaptés aux surimpressions des tumeurs superficielles ou des régions fines (mains, pieds).

LA CURIETHÉRAPIE

C'est une technique séduisante car elle s'adapte précisément aux conditions anatomiques et permet de délivrer une dose élevée tout en épargnant au mieux les tissus sains. Elle impose une équipe radiochirurgicale expérimentée.

L'implantation des gaines vectrices est faite en peropératoire. Après exérèse carcinologique de la tumeur, les tubes plastiques sont mis en place généralement en un seul plan. L'implantation doit couvrir largement la tumeur macroscopique avec une attention particulière pour les zones de résection difficile. La cicatrice doit faire partie du volume irradié.

Elle utilise l'Iridium 192. Trois à quatre jours sont laissés avant le chargement pour permettre le début de la cicatrisation.

Elle est soit exclusive et délivre 50-60 Gy, soit complémentaire d'une irradiation externe et délivre 20-25 Gy. Cette dernière modalité permet de mieux s'adapter à l'impératif d'un grand volume traité et complément à haute dose.

Indications de la radiothérapie postopératoire

L'indication de radiothérapie postopératoire doit être pratiquement posée de façon systématique même si l'exérèse tumorale est considérée comme microscopiquement complète. Dans toutes les études randomisées la pratique de cette irradiation améliore le taux de contrôle local de la maladie.

Seuls les patients porteurs d'une tumeur T1a de bas grade chez lesquels l'exérèse au large a été microscopiquement complète peuvent être traités par chirurgie exclusive.

La radiothérapie préopératoire

La radiothérapie préopératoire peut être une alternative dans les cas où la résecabilité est "limite". Une étude randomisée comparant irradiation pré à postopératoire vient d'être publiée suggérant une amélioration de la survie sans maladie en cas de traitement préopératoire mais au prix d'une majoration significative du taux de complications postopératoires dues à la pratique de la radiothérapie préopératoire.

LA CHIMIOTHÉRAPIE

Les STM ont longtemps été considérés comme chimiorésistants.

En monothérapie, les drogues les plus actives sont la Doxorubicine, l'Ifosfamide et à un moindre degré le Dédicène. Les Taxoïdes semblent prometteurs.

La chimiothérapie doit comporter une anthracycline à une dose optimale.

La règle est le plus souvent une polychimiothérapie. Les taux de réponse sont plus élevés, mais la survie globale n'est pas améliorée par rapport à une monothérapie.

En polychimiothérapie, la combinaison la plus utilisée est une association de Doxorubicine + Ifosfamide ± Dédicène (protocole MAI ou MAID).

Le rôle de la chimiothérapie adjuvante postradiochirurgicale est controversé. Elle n'augmente pas la survie globale. Plusieurs essais ont montré une augmentation de la survie sans rechute dans les STM de haut grade des membres et une amélioration du contrôle local. Elle reste néanmoins expérimentale. Elle génère une morbidité non négligeable.

L'expérience de la chimiothérapie néo-adjuvante est relativement limitée. Chez les patients porteurs de tumeurs opérables d'emblée, elle ne doit être proposée que dans le cadre d'essais prospectifs.

Chez les patients porteurs de tumeurs inopérables, la chimiothérapie néoadjuvante est une option au même titre que la radiothérapie préopératoire. Grâce à la réduction du volume tumoral, elle peut rendre réalisable un geste chirurgical secondaire. Dans cette situation, il est recommandé d'utiliser une polychimiothérapie pour obtenir un taux de réponse plus élevé. La voie d'administration intra-artérielle n'offre pas d'avantages par rapport à la voie systémique. Des résultats prometteurs ont été rapportés avec des traitements par perfusion sur membre isolé en utilisant un cytotoxique et du TNF alpha.

En situation métastatique, les taux de réponse sont de l'ordre de 30 à 50 %. Il n'y a pas d'arguments pour privilégier la polychimiothérapie par rapport à une monothérapie. La qualité de vie doit être privilégiée par rapport à l'obtention d'un taux de réponse élevée

RÉSUMÉ DES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES :

- STM opérables d'emblée

Grade 1: Exérèse chirurgicale seule.

Grade 2 : Association radiochirurgicale, le plus souvent chirurgie première large conservatrice suivie d'irradiation postopératoire (radiothérapie transcutannée seule ou curiethérapie + radiothérapie transcutannée). En cas de STM de grade 3, localisé aux membres chez les sujets jeunes, une chimiothérapie adjuvante de 4 cycles est proposée.

- STM inopérables d'emblée mais non métastatiques

Chimiothérapie néoadjuvante (3 à 4 cycles) par voie systémique ou chimiothérapie par perfusion sur membre isolé ou Irradiation externe première avec réévaluation à 50 Gy.

Exérèse chirurgicale si possible sinon irradiation.

- STM métastatiques

Chimiothérapie palliative.

En présence de métastases pulmonaires isolées, en nombre réduit, une exérèse chirurgicale doit être discutée.

RÉSULTATS ET CONCLUSIONS

Pour les STM des membres, l'association radiochirurgicale permet une survie à 5 ans de 60-70 % avec un taux d'échec local de 15 à 20 %. Les STM du tronc sont nettement plus péjoratifs avec une survie à 5 ans ne dépassant pas 30 % pour les STM rétropéritonéaux.

Les STM inopérables sont curables par irradiation exclusive mais les performances de la radiothérapie déclinent rapidement avec la taille de la tumeur. Au delà de 10 cm, moins d'un tiers des tumeurs est localement contrôlé.

Les formes métastasées ont une médiane de survie de 8 à 12 mois.

PRISE EN CHARGE INITIALE DES TUMEURS DES PARTIES MOLLES

ROSSET Ph., GOUIN F., FIORENZA F.

Seulement 1 % des tumeurs des parties molles sont malignes. L'orthopédiste devra tout mettre en œuvre pour ne pas négliger un des 1800 sarcomes des parties molles apparaissant chaque année en France. Ces tumeurs sont souvent indolores et d'aspect trompeur. Ces sarcomes sont beaucoup plus fréquents quand la tumeur est sous-aponévrotique en particulier au niveau de la cuisse, ou quand son diamètre dépasse 5 cm. Toute tumeur sous-aponévrotique doit être considérée a priori comme maligne. Au moindre doute, le dossier doit être discuté avec une équipe multidisciplinaire (imagerie, chirurgie, anatomopathologie, cancérologie) avant toute biopsie ou exérèse.

L'examen clinique précisera la taille, la profondeur (la contraction musculaire rend plus ferme les tumeurs intramusculaires), la consistance, la mobilité, l'inflammation éventuelle, les modifications cutanées ou de la vascularisation superficielle. La prise en charge sera fonction de la taille et de la position de la tumeur par rapport à l'aponévrose. On peut distinguer 3 situations :

1 – Tumeur sus-aponévrotique de diamètre inférieur à 5 cm : L'échographie est souvent faite avant même la prise en charge. L'imagerie (échographie, radiographies standards) est nécessaire si la lésion siège en regard d'un carrefour vasculo-nerveux (creux inguinal, poplité ou axillaire) ou s'il y a un doute sur la position par rapport à l'aponévrose. Une surveillance échographique ou une excision-biopsie respectant l'aponévrose peuvent être proposées. Si l'examen histologique confirme le diagnostic de sarcome, rare à ce niveau, une reprise chirurgicale large, excisant l'aponévrose sera réalisée avec souvent fermeture avec un lambeau de couverture. Une irradiation complémentaire (curiethérapie, radiothérapie externe) sera associée en fonction des marges et du type histologique.

2 – Tumeur sus-aponévrotique de diamètre supérieur à 5 cm : Une radiographie à la recherche de calcification et une IRM vont permettre de préciser la nature de la tumeur et ses rapports avec l'aponévrose. Si l'aspect IRM est en faveur d'un lipome, une simple surveillance ou une excision biopsie, respectant l'aponévrose est envisageable. En cas de doute sur l'aspect IRM, sur la position par rapport à l'aponévrose ou sur les difficultés d'exérèse ou de fermeture cutanée, le dossier doit être discuté avant tout geste. Une biopsie pourra être proposée, ce n'est jamais une perte de temps mais au contraire une sécurité.

3 - Tumeur sous-aponévrotique quelque soit sa taille : une radiographie et une IRM vont permettre de répondre à deux questions :

1. l'aspect IRM est-il compatible avec un lipome ?
2. la lésion est-elle à distance des vaisseaux, des nerfs ou de l'os ?

Si la réponse est oui aux deux questions, l'énucléation de ce probable lipome est envisageable. Si une des réponses est non, l'exérèse risque de devoir passer à distance de la tumeur, ou à proximité d'un élément vasculaire, nerveux ou osseux. Un geste de reconstruction pourra être nécessaire. Un avis doit être envisagé avant tout geste. Une biopsie sera probablement nécessaire, pour justifier ou éviter un geste parfois délabrant.

Jamais de biopsie ou d'exérèse sans imagerie complète.

Jamais de traitement sans diagnostic ou sans biopsie.

Le simple respect de ces règles permettra de reconnaître ce qui n'est pas une tumeur des parties molles, de faire face à certains cas particuliers et évitera les trop fréquentes erreurs de prise en charge.

Certaines lésions peuvent simuler une tumeur des parties molles :

Toutes les "boules" ou tuméfactions ne sont pas une tumeur et la clinique ne permet pas toujours de faire la différence. Les "kystes", "hématomes", abcès ou adénopathies ne correspondent pas à la définition des tumeurs des parties molles, mais il est capital d'avoir à l'esprit que ces termes sont souvent employés à tort pour définir de réelles tumeurs, comme le montrent certains dossiers d'"hématome" ou de "kystes" pour lesquels l'histologie révèle la nature maligne.

Les kystes sont des lésions fréquentes. Cette fréquence peut être responsable de diagnostics "hâtifs". Le kyste poplité est de diagnostic facile, si une pathologie arthrosique est associée et si son volume varie dans le temps. A l'examen son caractère rénitent, sans souffle perceptible à l'auscultation, confirme le diagnostic. Au moindre doute une échographie du creux poplité, couplée éventuellement à un doppler, peut être utile pour confirmer le contenu liquidien de la lésion, et l'absence de tumeur ou d'anévrisme. D'autres kystes synoviaux peuvent se présenter sous forme de tuméfactions posant un problème diagnostique. Souvent les kystes synoviaux de hanche ou de la tibio-fibulaire supérieure sont diagnostiqués avec certitude seulement sur l'IRM.

Les kystes para-tendineux comme les kystes des tendons de la patte d'oie sont rares et un bilan d'imagerie est nécessaire avant d'envisager leur ablation. Les kystes méniscaux sont diagnostiqués sur l'IRM

Le diagnostic d'hématome est souvent évoqué dans les comptes rendus d'échographie. Pour évoquer le diagnostic d'hématome, il faut au moins un des 2 éléments suivants : traumatisme avec ecchymose et/ou notion de traitement anticoagulant ou de troubles de la coagulation. Un diagnostic d'"hématome" sans traumatisme chez un malade avec une coagulation normale n'est pas acceptable de principe et doit être considéré jusqu'à preuve du contraire comme une tumeur des parties molles. De plus, un hématome peut survenir dans une tumeur, en particulier si celle-ci est agressive et associée à des zones de nécrose.

Un abcès peu inflammatoire ou profond peut être confondu avec une tumeur. Quand il est superficiel, la clinique est évocatrice et une simple ponction permet de confirmer le diagnostic. Quand il est profond, l'IRM, plus que l'échographie, reste l'examen de référence. L'aspect, avec un contenu liquidien entouré d'une coque inflammatoire, est évocateur.

Une adénopathie volumineuse peut être trompeuse surtout quand elle est isolée. La biopsie permet d'avoir la réponse (hémopathies, maladie des griffes du chat). Cependant une tumeur des parties molles peut aussi se traduire par une tumeur dans une aire ganglionnaire. En cas de doute, une IRM doit être faite avant la biopsie.

Enfin, une tumeur osseuse peut avoir une expansion dans les parties molles. Son caractère dur à l'examen et la radio standard, nécessaire dans toutes les tumeurs sous-aponévrotiques, aident au diagnostic

Certaines erreurs devraient pouvoir être évitées :

Ces erreurs persistent malgré la diffusion régulières d'informations. Elles sont malheureusement fréquentes : jusqu'à 40 % dans certaines séries de centres spécialisés prenant en charge des tumeurs des parties molles traitées ailleurs initialement. Elles peuvent être cliniques, concerner l'imagerie, la biopsie ou le geste chirurgical ou encore l'examen anatomopathologique. Souvent elles sont associées : absence d'imagerie avant une exérèse non carcinologique, associées à un conditionnement déficient de la pièce ne permettant pas de faire certains examens immunohistochimiques.

Les erreurs cliniques

- Négliger la "boule" indolore et connue depuis longtemps.
- Accepter un diagnostic d'"hématome" sur une échographie alors qu'il n'y a aucun antécédent de traumatisme.
- Se contenter d'une surveillance échographique car l'aspect est "rassurant".

Les erreurs d'imagerie

- l'absence d'imagerie préopératoire est malheureusement fréquente, en particulier pour des "lipomes" sous aponévrotiques diagnostiqués sur l'échographie, opérés par énucléation et qui se révèlent être des sarcomes. Malheureusement, l'exérèse n'est pas carcinologique. L'imagerie postopératoire faite pour guider le geste de reprise est peu fiable, et par sécurité on est amené à faire une exérèse définitive plus large que ne l'aurait justifié la tumeur.

- L'échographie, faussement rassurante, ne doit pas encourager à la simple surveillance.

- L'interprétation des examens peut être difficile et entraîner une exérèse inadaptée, par défaut ou par excès.

Les erreurs chirurgicales : elles surviennent souvent quand la "chek-liste" n'a pas été respectée. Elles sont diverses et souvent associées :

- Intervention sans bilan d'imagerie, ou avec une simple échographie.
- Biopsie compromettant le geste de reprise.
- Abord inadapté : incision transversale par rapport à l'axe du membre, passage à proximité d'un pédicule vasculo-nerveux.
- Exérèse poursuivie alors que l'aspect de la lésion est franchement inquiétant, au lieu de s'arrêter et de faire une biopsie.
- Enucléation, simple, non carcinologique.
- Drainage sortant à distance de l'incision et pas dans son axe.

Les erreurs chirurgicales compromettant l'analyse histologique :

- Ouverture de la pièce sur table "pour voir", rendant difficile l'interprétation des marges.
- Prélèvements mal conditionnés ne permettant pas certains examens immunohistochimique. L'opérateur doit se mettre d'accord, avant l'intervention, avec l'anatomopathologiste sur le conditionnement des prélèvements et pour l'orientation de la pièce pour une analyse conjointe des marges de résections.
- Biopsie en zone de nécrose
- Biopsie percutanée par le radiologue sans concertation avec le chirurgien pour décider du trajet.

Pour éviter ces erreurs, il est souhaitable que tout dossier soit discuté en réunion multidisciplinaire et que la biopsie soit faite par l'équipe qui prendra en charge la suite du traitement. Le non-respect de cette règle s'accompagne de complications deux fois plus fréquentes et peut mettre en jeu le pronostic vital. La qualité du geste chirurgical et donc des marges d'exérèse conditionne le risque de récurrence locale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Capanna R. Le traitement des sarcomes des tissus mous. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement 1998, p 175-189.
2. Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. J Bone Joint Surg Am. 1982 Oct ; 64(8) : 1121-7.
3. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of the biopsy, revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society. J Bone Joint Surg Am. 1996 May ; 78(5) : 656-63.
4. Damron T.A., Beauchamp C.P., Rougraff B.T., Ward W.G. Soft-Tissue Lumps and Bumps J Bone Joint Surg Am 2003 ; 85 : 1142-1155.