

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

Année 2025

Thèse N°088/25

LES TUMEURS DES PARTIES MOLLES : ASPECTS ANATOMOPATHOLOGIQUES ÉPIDÉMIOLOGIQUES ET ÉVOLUTIFS

Expérience du service d'Anatomie pathologique à l'Hôpital Militaire

Moulay Ismail de Meknès

(à propos de 35 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/02/2025

PAR

Mme. OUALI ALAMI Manal

Née le 30 Mars 1998 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tumeur – Parties molles – Épidémiologie – Anatomie pathologique – Évolution

JURY

M. BOULAHROUD OMAR.....PRÉSIDENT

Professeur d'enseignement supérieur de Neurochirurgie

M. SINAA MOHAMED.....RAPPORTEUR

Professeur d'enseignement supérieur d'Anatomie pathologique

M. ZEJJARI HASSANE.....

Professeur d'enseignement supérieur de Traumatologie-orthopédie

M. CHERRAD TAOUFIK.....

Professeur agrégé de Traumatologie-orthopédie

M. BELABBES SOUFIANE

Professeur agrégé de Radiologie

JUGES

SOMMAIRE

INTRODUCTION	12
MATERIELS ET METHODES	15
I-Type de l'étude:	16
II. Modalités de recrutement :.....	16
III. Critères d'inclusion :	17
IV. Critères d'exclusion :	17
V. Recueil des données :	17
VI. Considérations éthiques :.....	18
RESULTATS	19
I. Etude épidémiologique :	20
1- Fréquence :	20
2- L'âge :.....	22
3- Le sexe :.....	22
4- Origine géographique :.....	24
5- Niveau socio-économique :	25
6- Répartition selon l'origine histogénétique de la tumeur, selon le sexe et la moyenne d'âge des patients	26
II- ETUDE CLINIQUE :.....	28
1. Antécédents des patients :	28
2. Délai de consultation :	29
3. Le mode de révélation :	31
4. Données de l'examen clinique :	34
III. Etude paraclinique :	40

VI. Étude anatomopathologique :	49
1- Matériel d'étude :	49
2- Aspect macroscopique :	49
3- Aspect microscopique :	51
3.1 Tumeurs adipeuses :	58
3.2 Tumeurs fibroblastiques :	60
3.3 Tumeurs musculaires :	61
3.4 Tumeurs vasculaires :	62
3.5 Tumeurs des gaines nerveuses :	63
3.6 . Tumeurs indifférenciées :	63
4- Grade tumoral :	64
5- Étude immunohistochimique :	65
V- Bilan d'extension:	68
VI- Traitement :	68
1. Chirurgie :	68
2. Chimiothérapie :	69
3. Radiothérapie:	71
VII- Evolution :	71
DISCUSSION :	73
I- Rappel histologique :	74
II.EPIDEMIOLOGIE :	81
III.Classification :	86

IV. Pathogénie:	94
V. Moyens diagnostiques :.....	98
1.Étude clinique :	98
2.Étude paraclinique :.....	103
3.Étude anatomopathologique :.....	115
VI. LES FORMES ANATOMO-PATHOLOGIQUE :	124
1.Les tumeurs adipeuses :	124
2.Les tumeurs fibroblastique et myofibroblastique:.....	130
2.Tumeurs musculaires lisses :.....	133
3.Tumeurs péricytaires et périvasculaires :	134
4.Tumeurs musculaires striées :	134
5.Tumeurs vasculaires :.....	135
6.Tumeurs chondro-osseuses :	137
7.Tumeurs nerveuses périphériques:	138
8.Tumeurs à différenciations incertaines :	140
9.Sarcomes indifférenciés / inclassés :.....	142
VII. BILAN D'EXTENSION :.....	143
VIII.STADIFICATION :	144
IX. TRAITEMENT :	146
X. EVOLUTION/PRONOSTIC :.....	162
CONCLUSION	164
RESUMES.....	167

BIBLIOGRAPHIE..... 171

ANNEXE.....194

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Répartition des tumeurs selon leur nature bénigne ou maligne20

Figure 2: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années21

Figure 3: Répartition des patients en fonction du sexe23

Figure 4: Répartition des tumeurs bénignes et malignes en fonction du sexe.....24

Figure 5: Répartition des patients selon l'origine géographique.....25

Figure 6: Répartition des patients selon leur profession26

Figure 7: Délai de consultation chez nos patients29

Figure 8: Répartition des patients selon le délai des consultations.....30

Figure 9: Répartition des patients selon les causes du retard de diagnostique.31

Figure 10: Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur32

Figure 11: Répartition des patients selon la présence ou non de la limitation de la
mobilité33

Figure 12: Fréquence de différentes localisations tumorale34

Figure 13: Répartition des TPM selon leur siège36

Figure 14: Répartition des TMPM en fonction de leur siège37

Figure 15: Répartition des TBPM en fonction de leur siège.....37

Figure 16: Répartition des tumeurs en fonction de leur caractère fixe ou mobile ...38

Figure 17: Répartition des TBPM et TMPM en fonction de leur taille39

Figure 18: Fréquence des différentes localisations des TPM41

Figure 19: Répartition des patients selon le type de biopsie.49

Figure 20: Répartition des cas selon leurs aspects macroscopique.....50

Figure 21: Répartition des cas selon la consistance de la tumeur51

Figure 22: Répartition des tumeurs selon leur origine histogénétique52

Figure 23:Aspect microscopique d'un lipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	54
Figure 24:aspect anatomopathologique d'un Angiolipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes).....	54
Figure 25:aspect anatomopathologique d'un liposarcome bien différencié (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [8]	54
Figure 26:aspect anatomopathologique d'un Angiofibrome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	55
Figure 27:aspect anatomopathologique d'un Fibrolipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	55
Figure 28:aspect anatomopathologique d'un Angioleiomyome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	56
Figure 29:aspect anatomopathologique d'un Hemangiome(laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	56
Figure 30:aspect anatomopathologique d'un Hémangiome caverneux (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes).....	56
Figure 31:aspect anatomopathologique d'un Leiomyosarcome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	57
Figure 32:aspect anatomopathologique d'un schwanom (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes)	57
Figure 33:Répartition de la CHT prescrite pour les malades présentant une TPM en fonction de la visée thérapeutique	70
Figure 34:Répartition des patients selon l'évolution clinique	71
Figure 35:Aspect du muscle strié squelettique en MO	75
Figure 36:cellule musculaire striée squelettique en ME	75

Figure 37:jonction neuromusculaire en MO	76
Figure 38:Cellules musculaires lisses en MO	77
Figure 39:cellule musculaire lisse en ME	78
Figure 40:tissu adipeux blanc en MO	80
Figure 41:Tissu adipeux brun en MO	80
Figure 42:Répartition des TBPM selon le sexe dans différentes séries.	84
Figure 43:Répartition des TPM selon le sexe dans les différentes séries.	86
Figure 44:Une radiographie de face qui montre des calcifications irrégulières des tissus mous (flèches) entourant le troisième métatarsien.....	104
Figure 45:Lésion ovalaire sous cutanée bien limitée mesurant 43x25 mm hétérogène siège d'un contenu finement écho gène et d'une composante échogène hétérogène interne du tiers inférieur de la cuisse gauche, siège également de calcifications..	106
Figure 46:Image axiale pondérée en T1 sans suppression de graisse de la cuisse gauche mettant en évidence une masse (flèche) iso intense avec un contraste tumeur-muscle bas et un contraste tumeur-graisse élevé	111
Figure 47:Image axiale pondérée en T1 avec injection de Gd. La lésion montre un rehaussement certain et hétérogène	112
Figure 48:Un myxofibrosarcome de haut grade du genou gauche avec une absorption intense et hétérogène du 18F-FDG	114
Figure 49:Image macroscopique d'une tumeur graisseuse.....	118
Figure 50:coupe histologique montrant des adipocytes matures avec des noyaux excentriques.	125
Figure 51:Tumeurs des parties molles localisées au niveau de la loge palmaire du pouce. Hémangiome chez un homme âgé de 49 ans	137
Figure 52:Répartition des biopsie exérèses des TBPM selon les séries	147
Figure 53:Le temps per opératoire d'une biopsie exérèse d'une tumeur de la	

main	147
Figure 54:Représentation schématique des types d'exérèse des sarcomes des parties molles	151
Figure 55:Répartition du nombre de patients ayant bénéficié d'une radiothérapie selon les séries	154
Figure 56:Répartition du nombre de patients ayant bénéficié d'une chimiothérapie selon les séries.....	155
Figure 57:CAT devant un STM non métastatique R0.	157
Figure 58:CAT devant un STM non métastatique R1.	158
Figure 59:CAT devant un STM non métastatique R2.	158
Figure 60:CAT devant un STM métastatique.	159

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années.....	21
Tableau 2: Répartition des patients selon l'origine histogénétique de la tumeur, ...	27
Tableau 3: Répartition du délai moyen de consultation en fonction de la nature	30
Tableau 4: Répartition des TPM selon leur siège et leur nature bénigne ou maligne	36
Tableau 5: Répartition des tumeurs en fonction de leur taille et de leur nature bénigne ou maligne	42
Tableau 6: Répartition des tumeurs en fonction des résultats de l'échographie.....	43
Tableau 7: Répartitions des tumeurs en fonction des résultats d'IRM	44
Tableau 8: Caractéristiques radiologique (IRM) en fonction du type histologique ...	45
Tableau 9: Répartition de densité à la TDM en fonction du type histologique.....	46
Tableau 10: Type de rehaussement après injection de produit de contraste en fonction	47
Tableau 11: Limites tumorales en fonction du type histologique	48
Tableau 12: Atteinte de la corticale osseuse en fonction du type histologique	48
Tableau 13: répartition des tumeurs en fonction de leur type histologique et de ...	53
Tableau 14: Répartition des TMPM en fonction du grade histologique	64
Tableau 15: Profil anatomoclinique des patients concernés par l'étude.....	66
Tableau 16: Type d'exérèse chirurgicale des TMPM en fonction du type histologique	69
Tableau 17: Principaux séries d'études rapportées par la littérature.	82
Tableau 18: Répartition des types histologiques des TBPM dans les séries d'étude.	83
Tableau 19: Répartition des types histologiques des TMPM dans les séries d'étude.	85
Tableau 20: Classification des tumeurs des parties molles (OMS 2020)	88
Tableau 21: Distribution des TMPM selon leur siège.....	101
Tableau 22: Répartition de la taille tumorale dans les différentes séries d'étude..	102
Tableau 23: Résultats des différentes séries d'études sur les critères de malignité à	

l'IRM.	111
Tableau 24:Le grading des sarcomes des tissus mous selon la FNCLCC	120
Tableau 25:Les anticorps les plus utilisés en IHC pour classer les sarcomes.	122
Tableau 26:Principales translocations spécifiques pour les STM.....	123
Tableau 27:répartition des lipomes selon âge et le sexe par rapport à la série de Kransdorf.	125
Tableau 28:Répartition du bilan d'extension selon les séries.	144
Tableau 29:Classification TNM des sarcomes des parties molles.....	145
Tableau 30:Classification TNM des sarcomes des parties molles.....	145

LISTE DES ABREVIATIONS

AJCC : American Joint Comitee on

Cancer

ATCD : Antécédent

CHU : Centre hospitalier

universitaire

CM : Cutaneous myxoma

CTH :

Chimiothérapie

DC : Diagnostic

EBV : Epstein Barr

virus

FDG :

Fluorodeoxyglucose

FNCLCC : Fédération Nationale des Centre de Lutte

Contre le Cancer

FAT SAT : Fat saturation (Saturation de graisse)

FNAB : Fine needle aspiration

biopsy

FSE : Fast spin echo

Gy : Gray

HFM : Histiocytofibrome

malin

IHC : Immunohistochimie

IM : Intra-muscular myxoma

IRM : Imagerie par résonance

magnétique

IVA : Ifosfamide, vincristine et

actinomycine

JM : Juxta-articular myxoma

LPS : Liposarcome

MCS : Chondrosarcome

mésenchymateux

MI : Membre inférieure

MS : Membre supérieure

NCI : Institut national de

cancer

NF1 : Neurofibromatose de

type 1

OMS : Organisation mondiale de la

sante

PDC : Produit de contraste

PEC : Pris en charge

RMS : Rhabdomyosarcome

RTH : Radiothérapie

SEER : Surveillance, Epidemiology, and End

Results

SNP : Système nerveux périphérique

SPU : Sarcome pléomorphe indifférencié

STM : Sarcome des tissus mous

STS : Soft tissu sarcoma

TDM : Tomodensitométrie

TBPM : Tumeur bénigne des parties molles

TEP : Tomographie a Emission de Protons

TMPM : Tumeur maligne des parties molles

TPM : Tumeur des parties molles

INTRODUCTION

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

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

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

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

La classification anatomopathologique la plus adoptée est celle proposée par l'organisation mondiale de la santé en 2020. Cette classification repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître. Elle comporte douze grands types histopathologiques et de très nombreux sous-types.

Chez l'adulte, les sarcomes des tissus mous sont de types histologiques variés. Les principales variétés observées sont les sarcomes musculaires, les liposarcomes, les synoviosarcomes, les angiosarcomes et les sarcomes inclassés, on observe également des sarcomes d'histogénèse

incertaine [1]. Ils sont de siège ubiquitaire et généralement profonds.

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

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

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

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

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

Notre étude se fixe comme objectifs de déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques, et évolutifs des tumeurs des parties molles a l'hôpital militaire moulay Ismail à Meknès.

MATERIELS ET METHODES

I-Type de l'étude:

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective réalisée au service d'anatomie pathologique de l'hôpital militaire moulay Ismail à Meknès Cette études s'est étalée sur une période de 2 ans allant du 01 Janvier 2022 au 31 Décembre 2023

II. Modalités de recrutement :

Durant cette période, 35 patients présentant une tumeur des parties molles (TPM) ont été diagnostiqués au service d'anatomie pathologique de l'hôpital militaire moulay Ismail à Meknès. Ces patients ont été initialement accueillis, ou opérés ausein des structures suivantes :

- Service de traumatologie et d'orthopédie
- Service de chirurgie plastique et esthétique
- Service de chirurgie viscérale,
- Service de chirurgie ORL et cervico-faciale,
- Service de neurochirurgie,

Pour l'ensemble de ces patients :

- L'étude anatomopathologique (étude de la biopsie de la tumeur, étude de la pièce de résection chirurgicale et étude de la récurrence) a été réalisée en totalité ou en partie au niveau du service d'anatomie pathologique de l'hôpital moulay Ismail à Meknès

- La prise en charge et le suivi oncologique propre ont été assurés au serviced'oncologie-radiothérapie

. Nous avons adopté la classification de l'OMS des tumeurs des parties molles publiée en 2020[3].

III. Critères d'inclusion :

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

IV. Critères d'exclusion :

Ont été exclus de notre étude les patients présentant :

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

V. Recueil des données :

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

Le recueil des données s'est fait à partir :

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

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

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

VI. Considérations éthiques :

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

RESULTATS

I. Etude épidémiologique :

1- Fréquence :

- ◆ Nous avons colligé 35 patients atteints de TPM. Le diagnostic a été porté au service d'anatomie pathologique entre Janvier 2022 et Décembre 2023.

Vingt huit tumeurs étaient bénignes soit 80% et sept étaient malignes soit 20%..

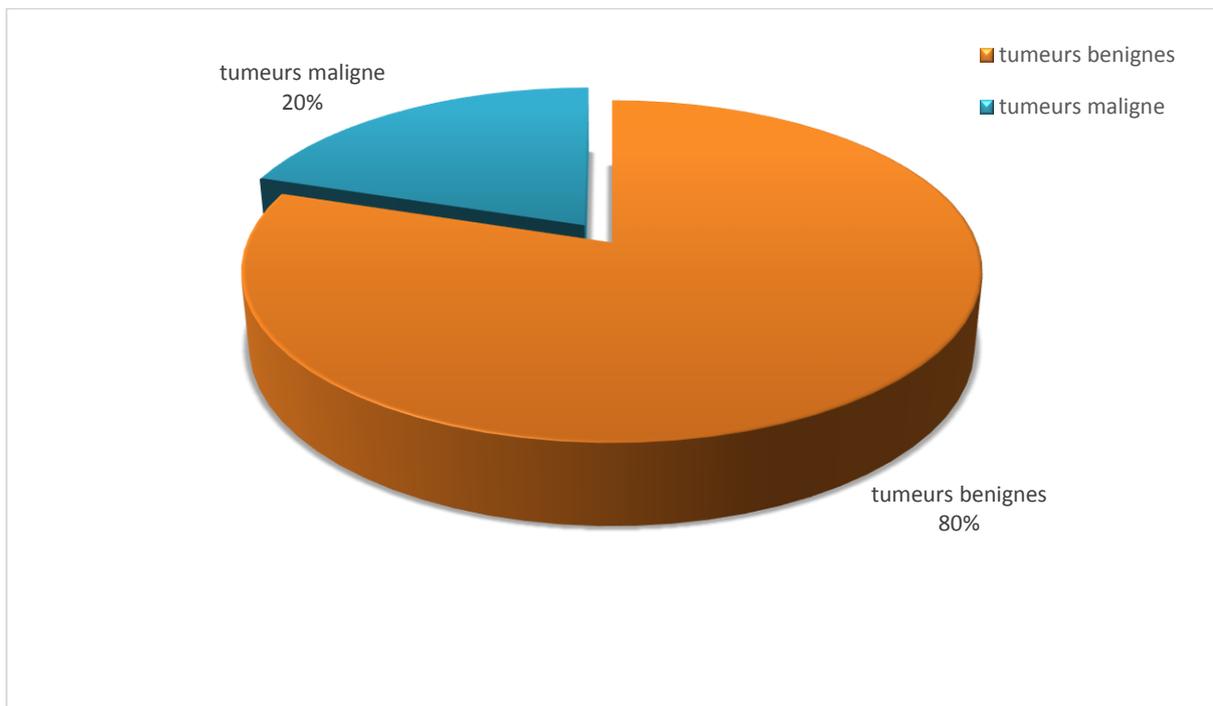


Figure 1: Répartition des tumeurs selon leur nature bénigne ou maligne

Notre étude s'est étendue sur une durée de 2 ans ; ce qui correspond à un taux annuel de 18cas/an avec un maximum de recrutement en 2023

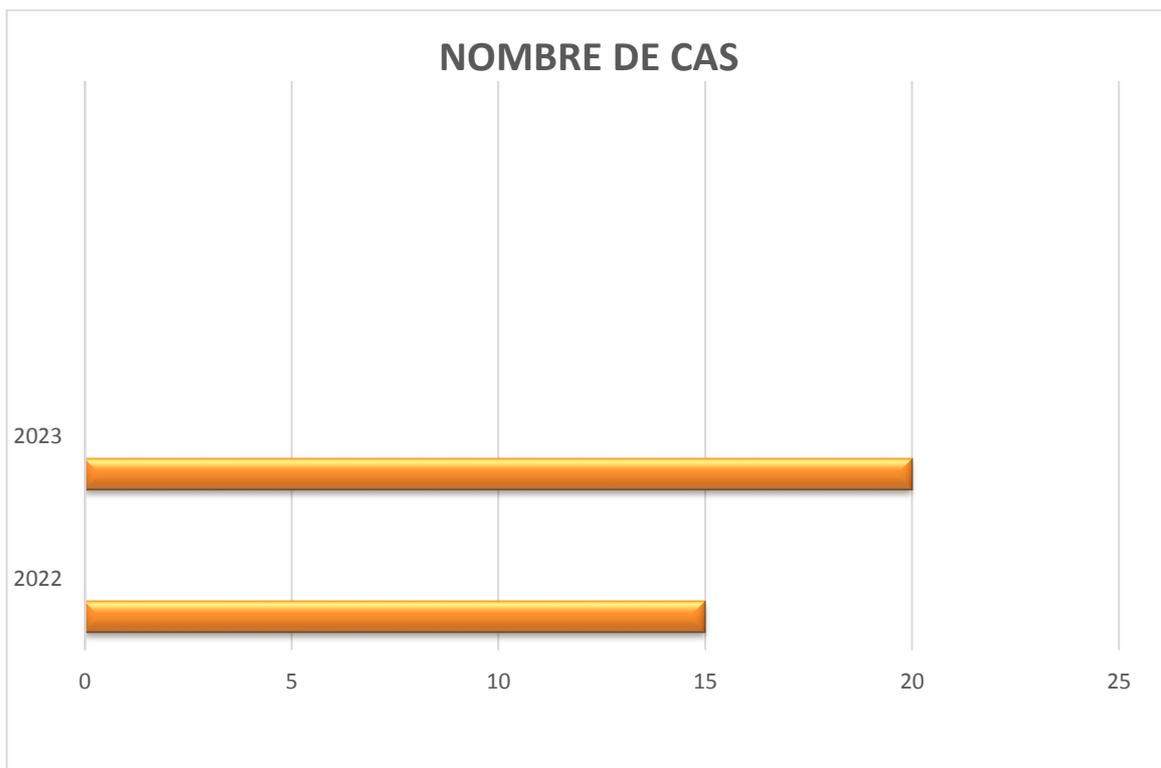


Figure 2: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années

Tableau 1: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années

Année	Effectif	Pourcentage (%)
2022	15	42%
2023	20	58%
Total	35	100%

2- L'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 54 ans avec des extrêmes d'âge allant de 12 ans à 83 ans.

L'âge moyen des patients atteints de tumeurs bénignes était de 50,06 ans avec des extrêmes d'âge entre 12 et 78 ans.

L'âge moyen des patients atteints de tumeurs malignes était de 64,2 ans avec des extrêmes d'âge entre 53 et 83 ans.

3- Le sexe :

Le sexe-ratio H/F était de 0,5

Parmi nos 35 patients, 23 patients étaient de sexe féminin soit 65,8% de notre effectif et 12 étaient de sexe masculin soit 34,2% de nos malades (Figure 3).

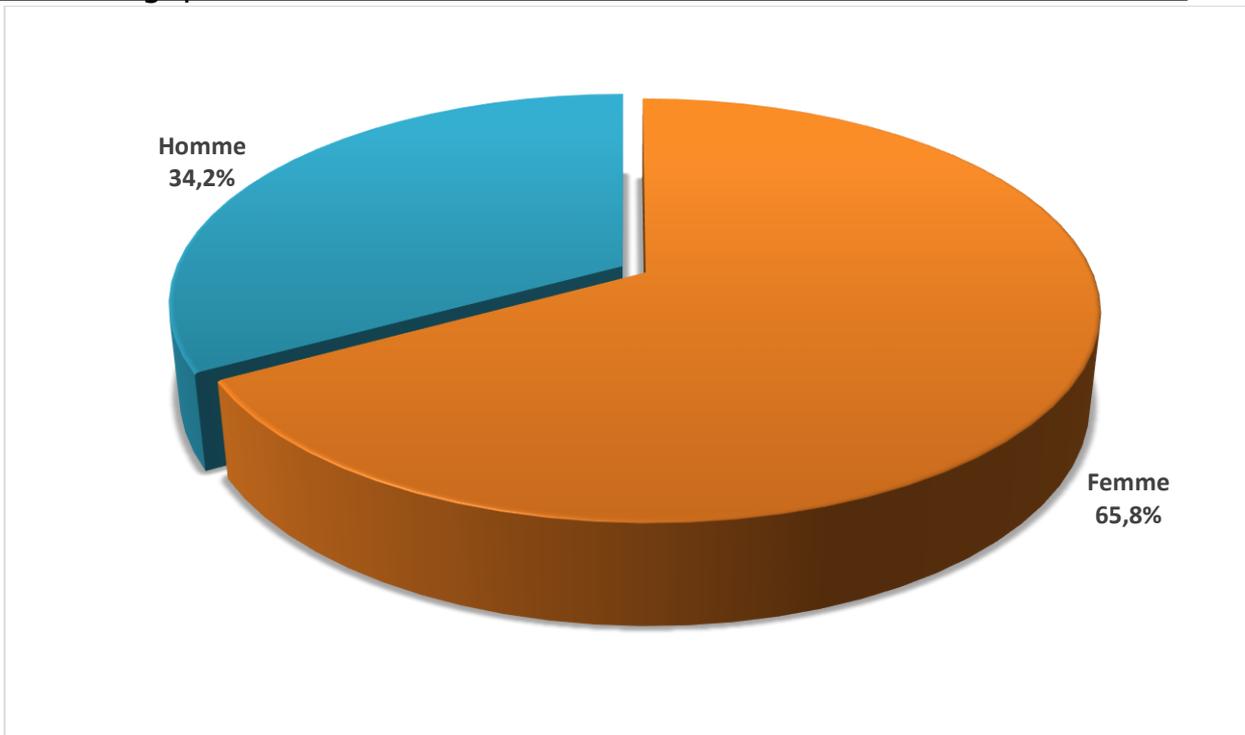


Figure 3: Répartition des patients en fonction du sexe

Dans notre série les femmes ont présenté 20 tumeurs bénignes soit 87% et 3 tumeurs malignes soit 13% ; alors que les hommes ont présenté 8 tumeurs bénignes soit 67% et 4 tumeurs malignes soit 33% (Figure 4).

En se basant sur le sexe, les hommes sont significativement les plus touchés par les TMPM que les femmes .

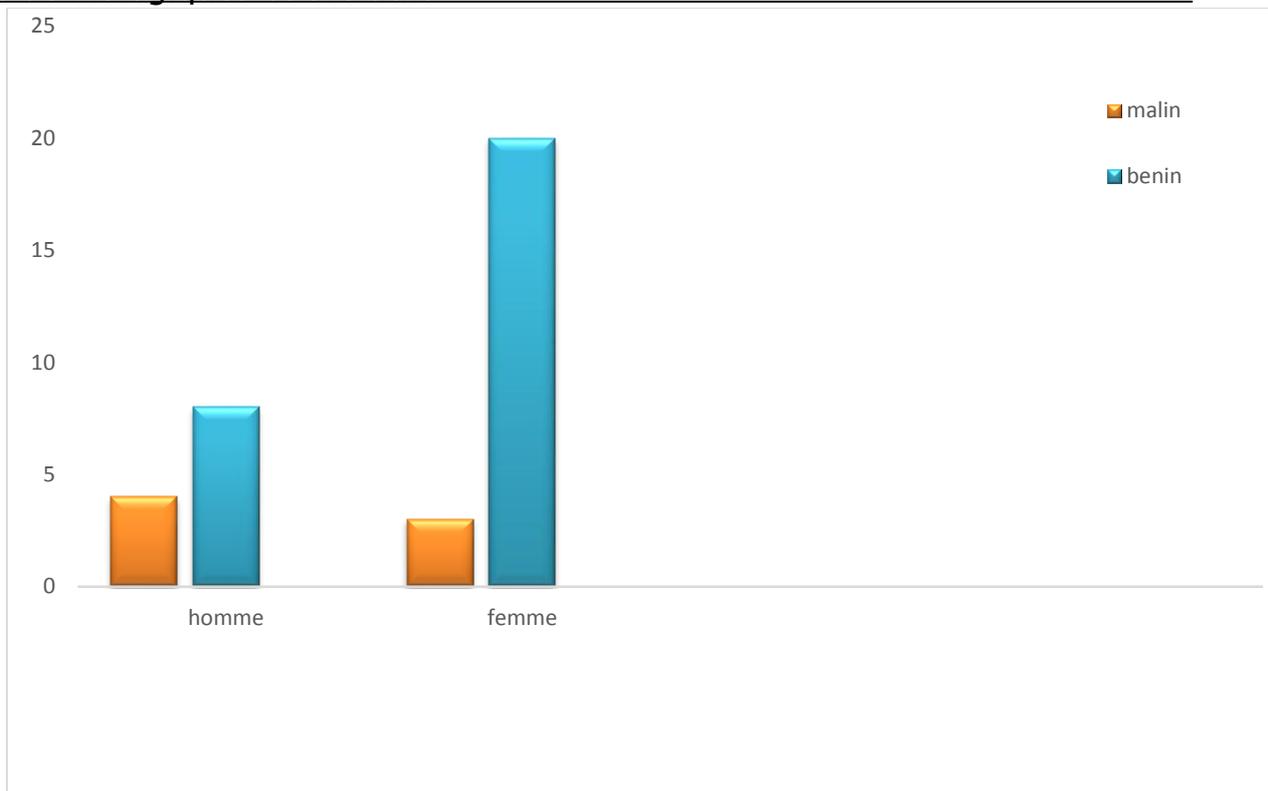


Figure 4: Répartition des tumeurs bénignes et malignes en fonction du sexe

4- Origine géographique :

La majorité de nos patients résidait à la région de Fès Meknès soit 87,5%, contre 12,5% qui résidaient aux autres régions.

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

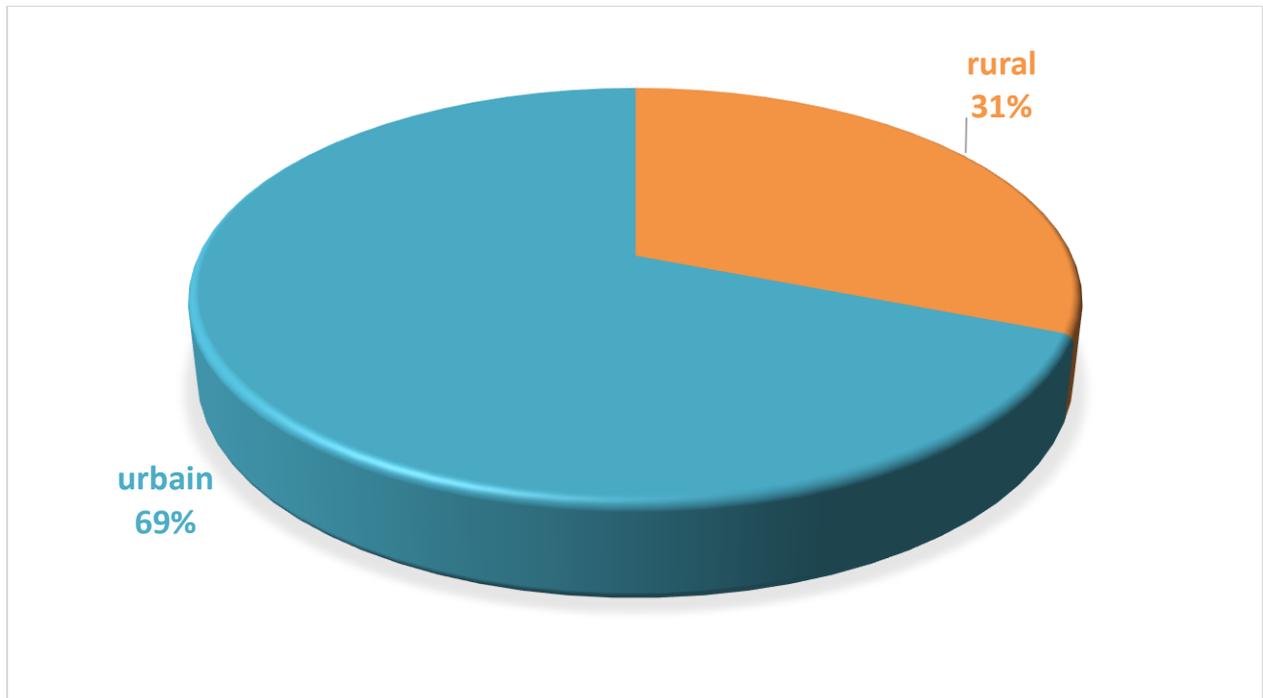


Figure 5: Répartition des patients selon l'origine géographique

5- Niveau socio-économique :

- Seuls 13 patients étaient actifs soit 37% des malades.
- Seize malades n'avaient pas de profession soit 45% des malades.
- Un malade était un étudiant

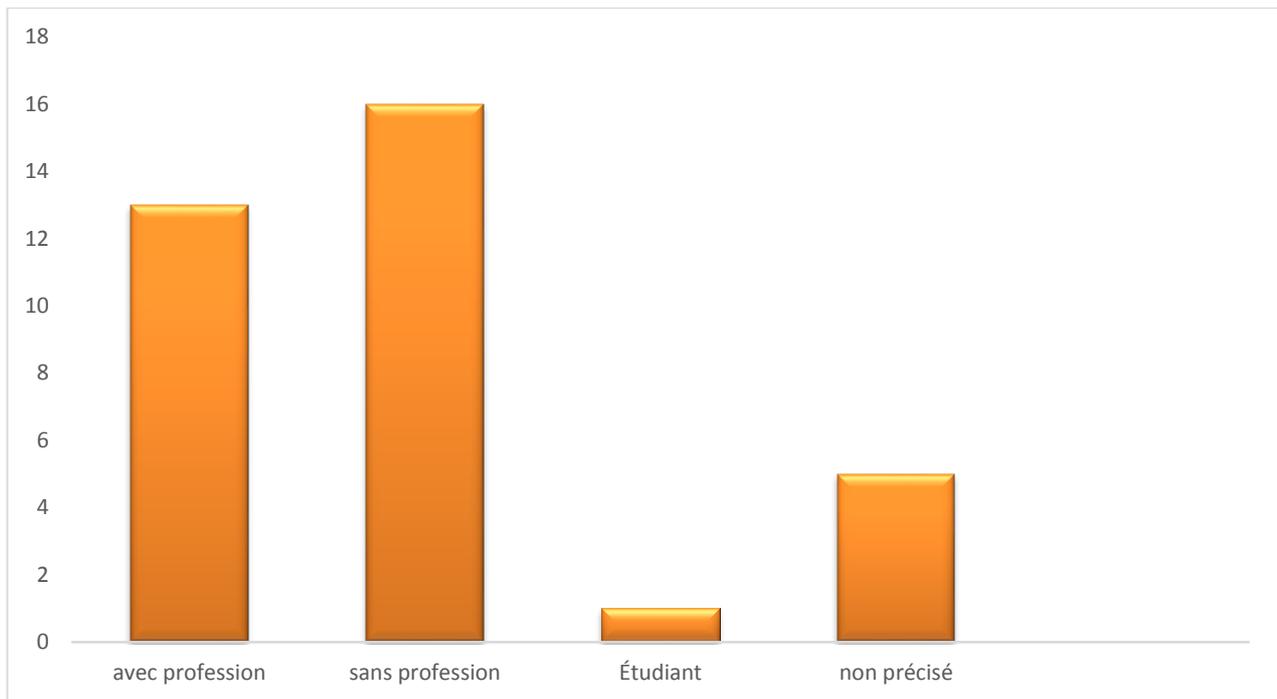


Figure 6: Répartition des patients selon leur profession

6- Répartition selon l'origine histogénétique de la tumeur, selon le sexe et la moyenne d'âge des patients

Tableau 2: Répartition des patients selon l'origine histogénétique de la tumeur, le sexe et l'âge

Tumeurs	NB de cas		Age moyen
	Homme	Femme	
Tumeurs adipeuses			
Lipomes	4	11	48 ans
angiolipome	0	1	74 ans
Liposarcome	1	2	67ans
Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques			
Angiofibrome	0	3	42 ans
fibrolipome	2	-	50ans
fibrosarcome	1	-	59ans
Tumeurs musculaires			
Angioléiomyome	1	2	52,5ans
Léiomyosarcome	1	1	60ans
Tumeurs vasculaires			
Hémangiome	1	2	49 ans
Tumeurs des gaines nerveuses périphériques			
Schwannome	1	-	38 ans
Sarcomes indifférenciés			
Sarcome pleomorphe	1	-	67ans

II- ETUDE CLINIQUE :

1. Antécédents des patients :

a- Antécédents personnels :

Les ATCDs de nos patients sont comme suit :

- ATCD de traumatisme au niveau du siège de la tumeur retrouvé chez 4 patients soit 11,42%, dont 1 patient a développé une tumeur maligne des parties molles (TMPM) et 3 patients ont présenté des tumeurs bénignes.
- Le tabagisme a été rapporté par 12 patients soit 34,28 % des patients.
- On a noté un ATCD de chirurgie pour tumeur des parties molles (TPM) chez un patient qui a présenté un lipome
- On a noté un ATCD de thyroïdectomie totale avec curiethérapie pour un carcinome vésiculaire chez un patient qui a présenté un sarcome pléomorphe.
- 7 patients sont hypertendus soit 20 % et 4 patients diabétiques soit 11,4 %.
- 1 patient qui présente une cardiopathie ischémique non documentée.
- Aucun patient n'était suivi pour syndrome de LiFraumeni, ni de syndrome de Gardner, ni de syndrome de Stewart-T, ni de rétinoblastome ou de neurofibromatose.
- Aucun patient ne présentait un ATCD d'irradiation.
- Aucun patient n'était porteur de matériel d'ostéosynthèse ou de prothèse.

b- Antécédents familiaux :

- Des ATCD de lipomes familiaux ont été retrouvés chez 2 patients, l'un a présenté un angioliipome et l'autre un lipome lipocytyque.
- Aucun ATCD de rétinoblastome dans la famille n'a été retrouvé.

- Aucun ATCD de suivi pour cancer chez la famille n'a été retrouvé

2. Délai de consultation :

Le délai de consultation a été précisé pour 28 patients soit 80%. Il n'a pas été précisé chez 7 patients soit 20% (Figure 7).

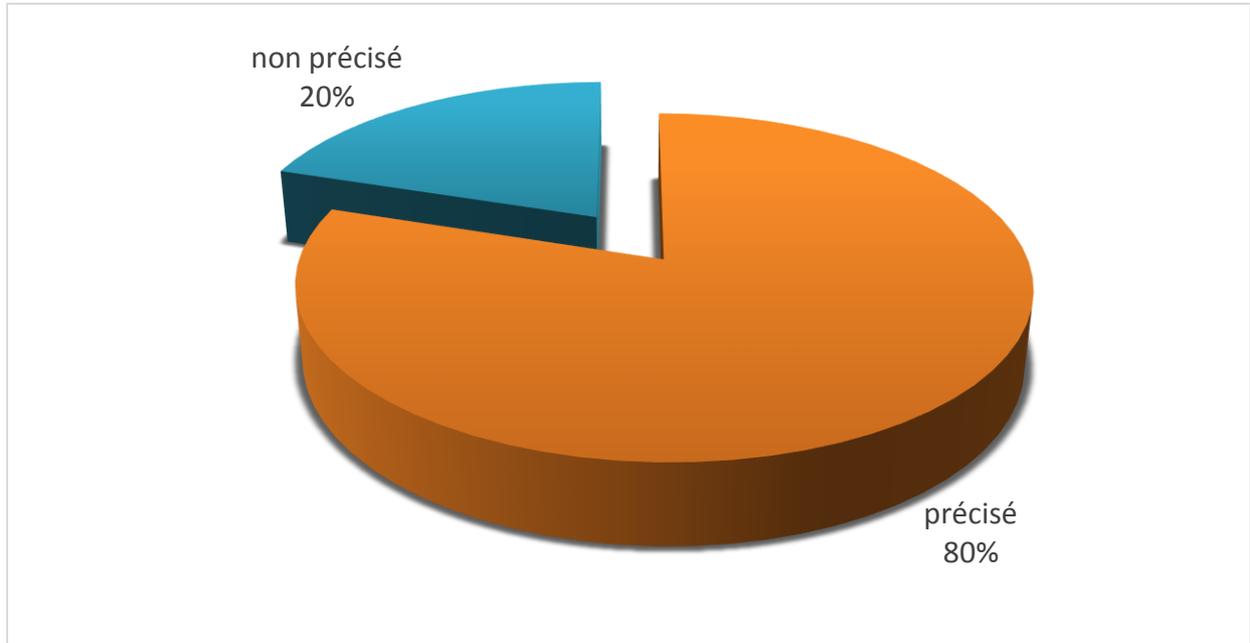


Figure 7: Délai de consultation chez nos patients

- Le délai de consultation moyen était de 13 mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 13 ans.
- Le délai de consultation moyen était de 14 mois pour les patients ayant présenté une TBPM avec des extrêmes allant de 1 mois à 13 ans, alors qu'il était de 12 mois chez les patients ayant présenté une TMPM avec des extrêmes allant de 2 mois à 5 ans (Tableau III).

Tableau 3: Répartition du délai moyen de consultation en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur

Type de la tumeur	Effectif	Délai moyen de consultation	Délais extrêmes de consultation
TBPM	28	14 mois	1 mois-9ans
TMPM	7	12 mois	2 mois-5 ans
Total	35	13 mois	1 mois-9ans

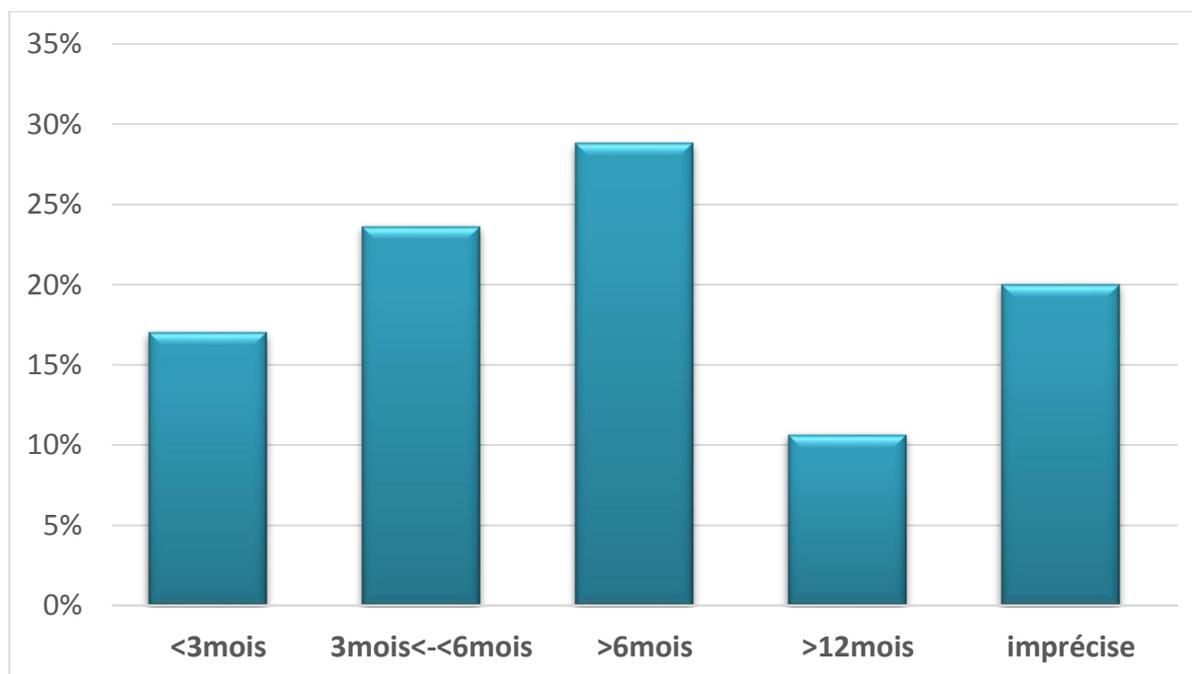


Figure 8: Répartition des patients selon le délai des consultations.

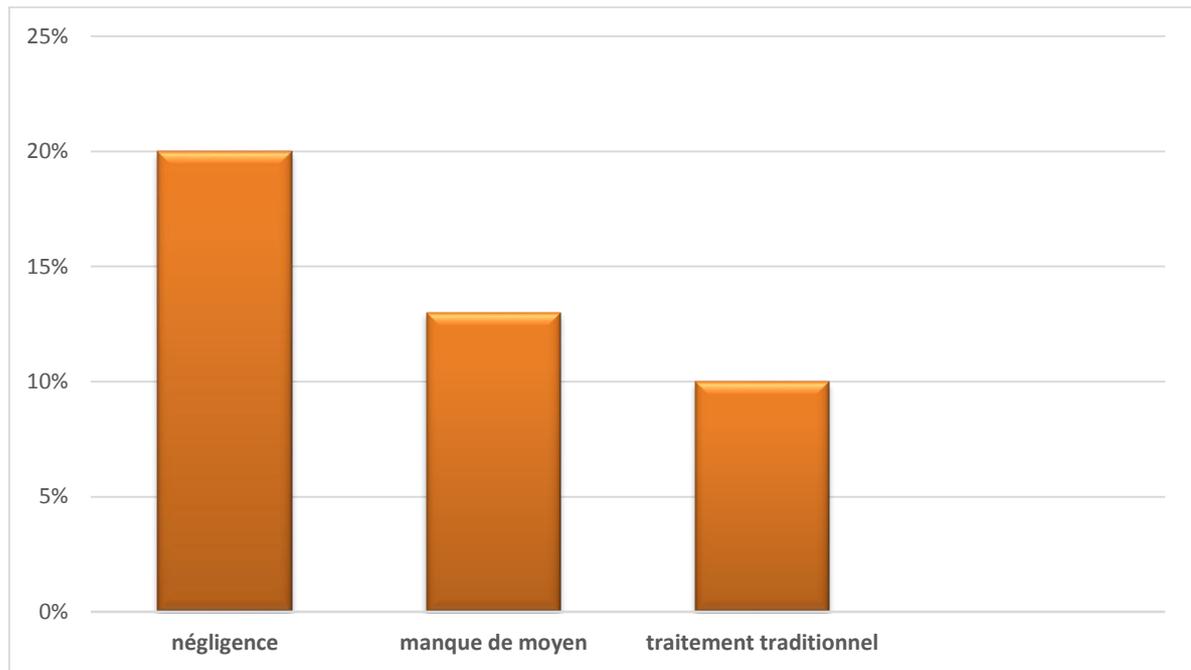


Figure 9: Répartition des patients selon les causes du retard de diagnostique.

3. Le mode de révélation :

3.1- Révélation par une masse :

32 de nos patients avait consulté pour une masse des parties molles soit 91,42% de l'effectif

3.2- Révélation par une douleur :

La douleur a été retrouvée chez 8 patients, soit 23% de l'effectif. Ses caractéristiques étaient les suivantes (Figure 10) :

- une douleur mécanique chez 3 malades.
- une douleur inflammatoire chez 3 malades.
- une douleur mixte chez 2 malades.

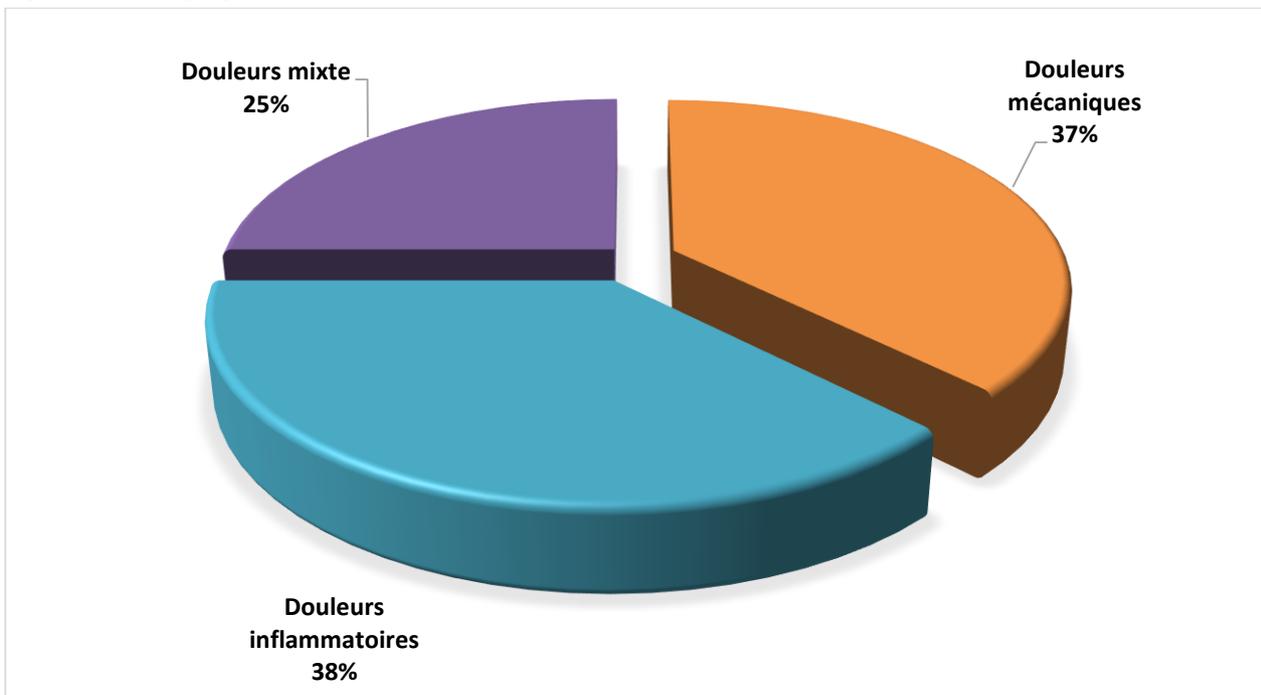


Figure 10: Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur

3.3-La limitation de la mobilité :

Dix de nos patients ont présenté une limitation de la mobilité soit 29% de l'effectif. Ce caractère n'a pas été précisé chez 6 patients (Figure 11).

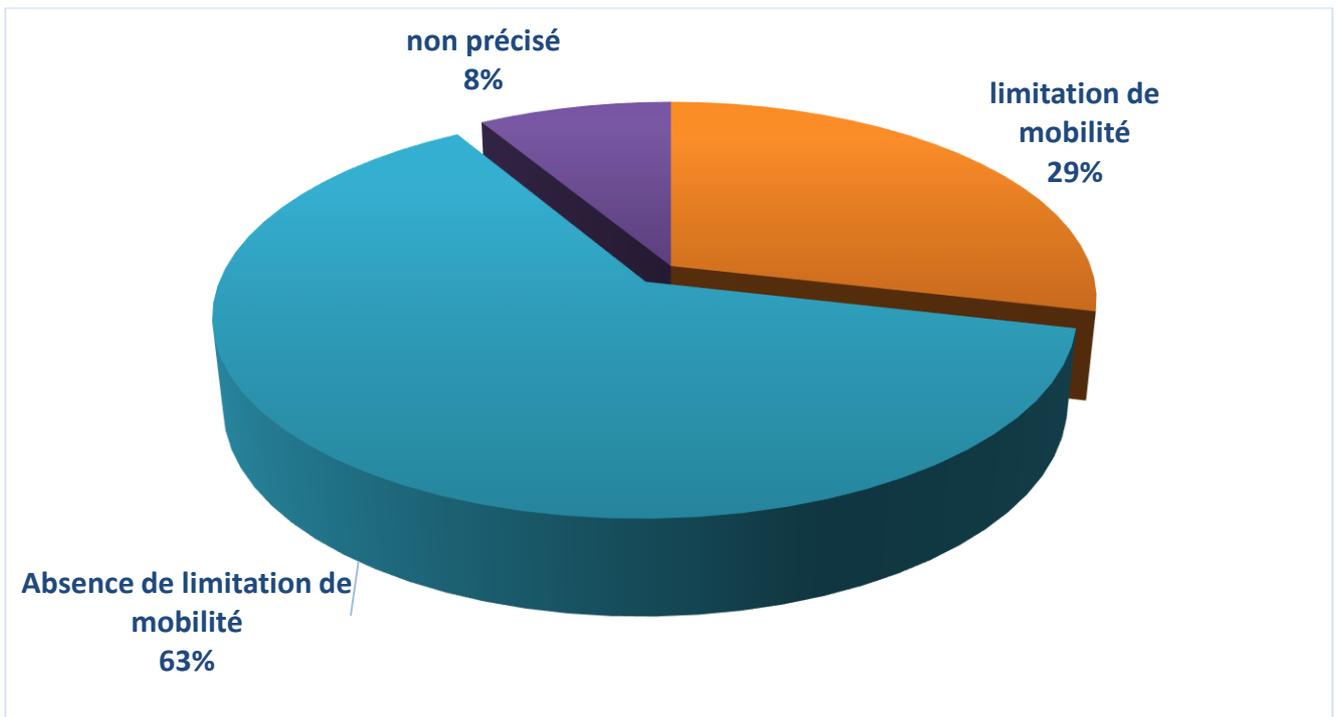


Figure 11: Répartition des patients selon la présence ou non de la limitation de la mobilité

3.4- Les signes généraux :::

- La fièvre ou des sensations fébriles étaient présentes chez 5 patients soit 14,2% de nos malades, tous avaient une TMPM.
- Un amaigrissement était noté chez 7 patients soit 20% de l'ensemble des consultants..

4. Données de l'examen clinique :

4.1- Le siège de la tumeur :

- La localisation au niveau des membres était la plus fréquente. 22 malades soit 63% de l'effectif avaient une localisation aux membres.
- Neuf malades avaient une localisation au niveau du tronc soit 25,7% de l'effectif.
- Quatre malades ont présenté une localisation au niveau de la tête et du cou soit 11.3% de l'effectif.

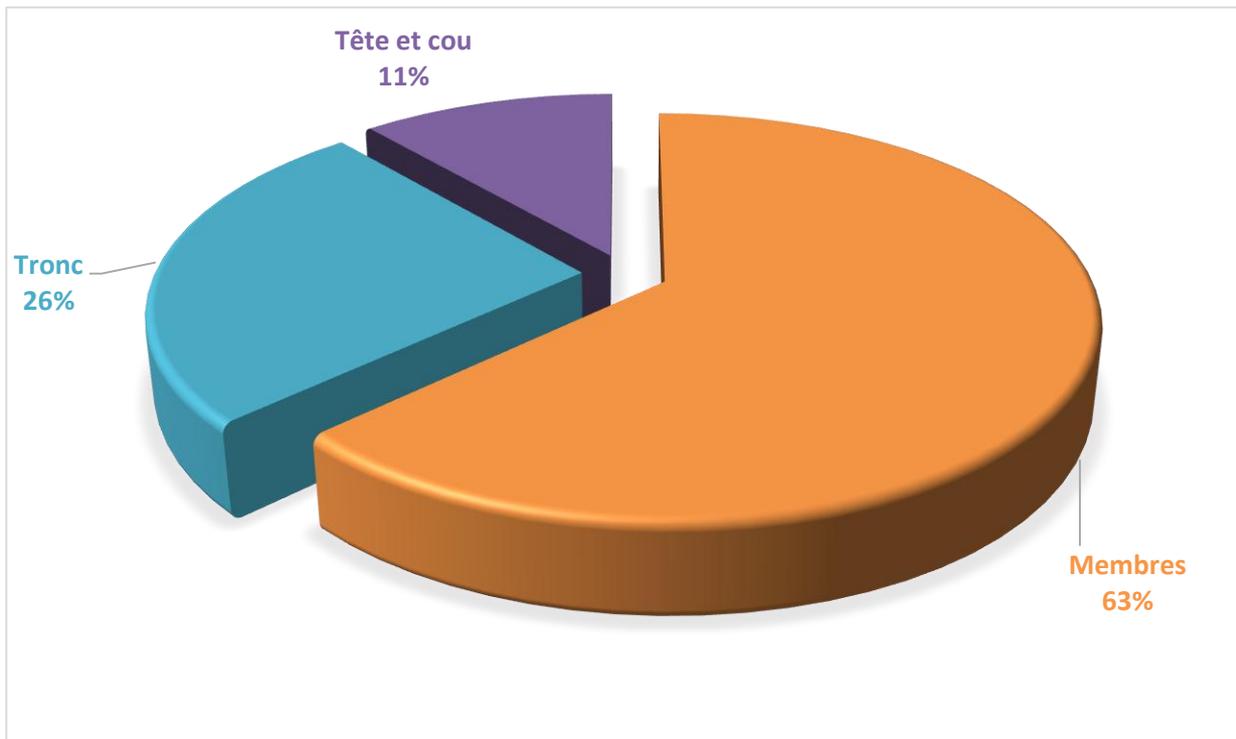


Figure 12:Fréquence de différentes localisations tumorale

▪ Le siège au niveau des membres supérieurs :

– Neuf patients avaient présenté une localisation aux membres supérieurs soit 26% de l'effectif.

– cinq patients avaient présenté une localisation au membre supérieur droit soit 55,5 %, et quatre avaient une localisation au membre supérieur gauche soit 45,5%.

▪ Le siège au niveau des membres inférieurs :

– Treize de nos patients avaient une localisation au niveau des membres inférieurs soit 37 ,4% de l'effectif total (Tableau IV).

– 6 patients avaient une localisation au niveau du membre inférieur gauche soit 17% de l'effectif. Alors que 7 patients avaient une localisation au niveau du membre inférieur droit soit 20% de l'effectif.

• Le siège au tronc :

– Neuf malades ont présenté une localisation au tronc soit 26% de l'effectif.

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

– Il a été retrouvé chez 4 malades soit 11% de l'effectif.

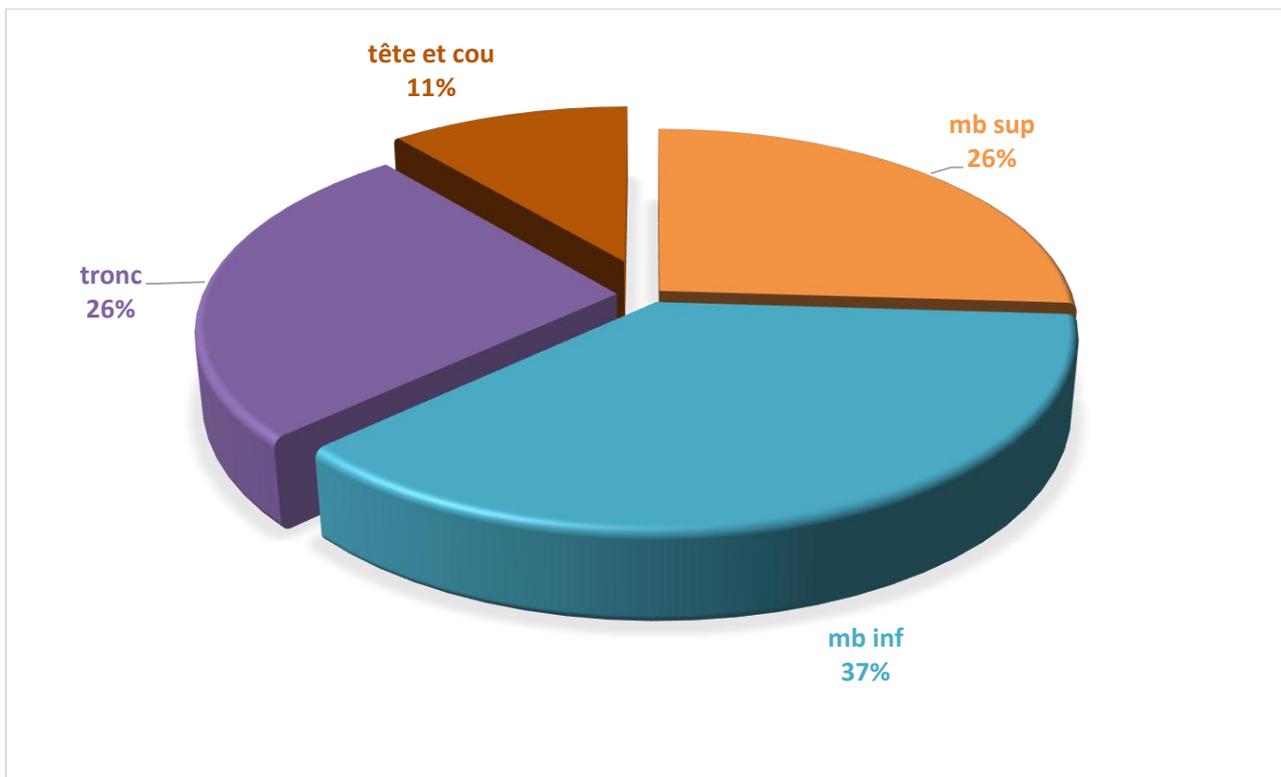


Figure 13: Répartition des TPM selon leur siège

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

Tableau 4: Répartition des TPM selon leur siège et leur nature bénigne ou maligne

Siège	TMPM		TBPM		Total	
	Effectif	Fréquence (%)	Effectif	Fréquence (%)	Effectif	Fréquence (%)
Membres inférieurs	4	11%	9	26%	13	37%
Membres supérieurs	2	6%	7	20%	9	26%
Tronc	1	3%	8	23%	9	26%
Tête et cou	-	-	4	11%	4	11%

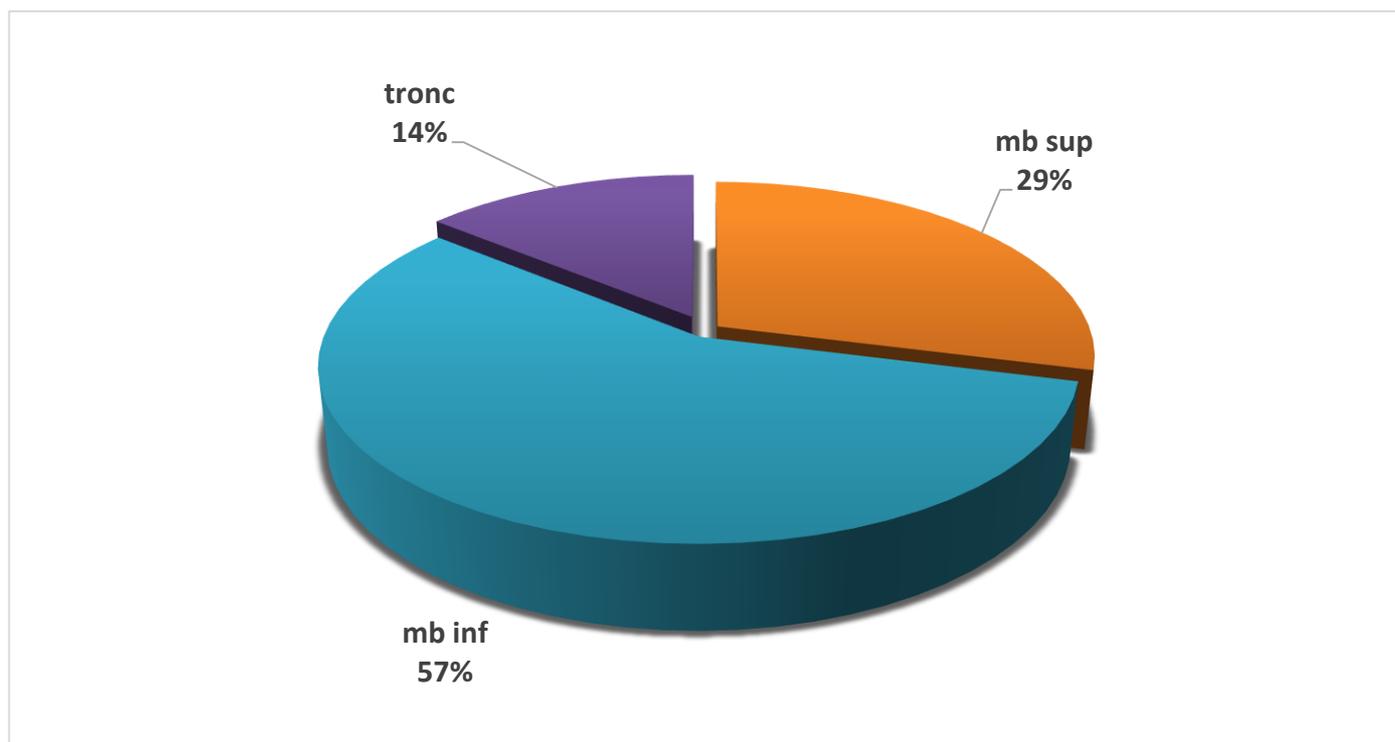


Figure 14: Répartition des TMPM en fonction de leur siège

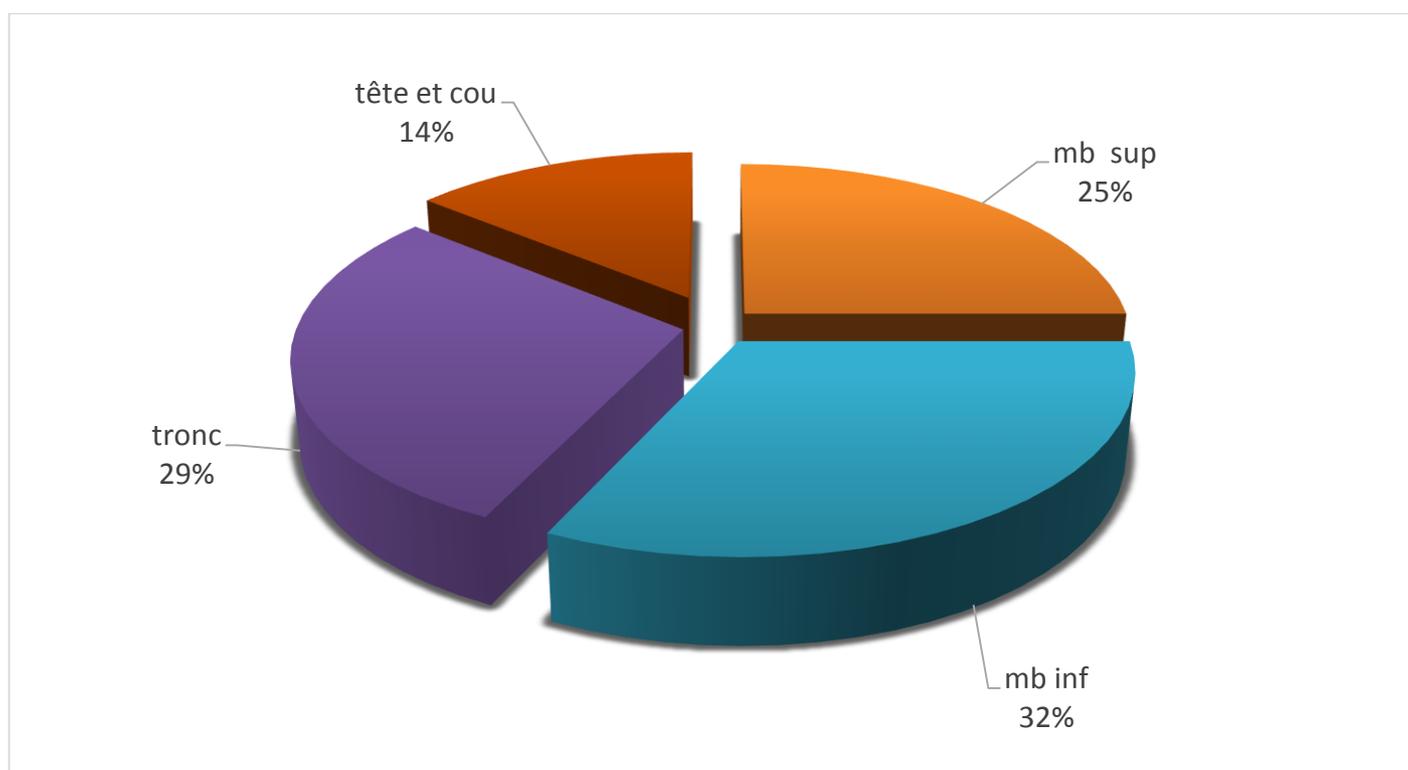


Figure 15: Répartition des TBPM en fonction de leur siège

4.2- Les signes inflammatoires :

-Les signes inflammatoires étaient retrouvés à l'inspection chez 7 patients soit 20% de l'effectif.

4.3- La fixité de la tumeur :

-Une masse tumorale était mise en évidence à l'examen clinique chez tout les patients. Le caractère fixe de cette masse a été rapporté dans les 10 observations, soit 28% des malades de notre série.

- Une masse tumorale fixe a été retrouvée chez tout les malades ayant présenté une TPM. Alors que ce caractère était présent chez 3 malades qui ont présenté une TBPM soit 9% de l'effectif (Figure 16).

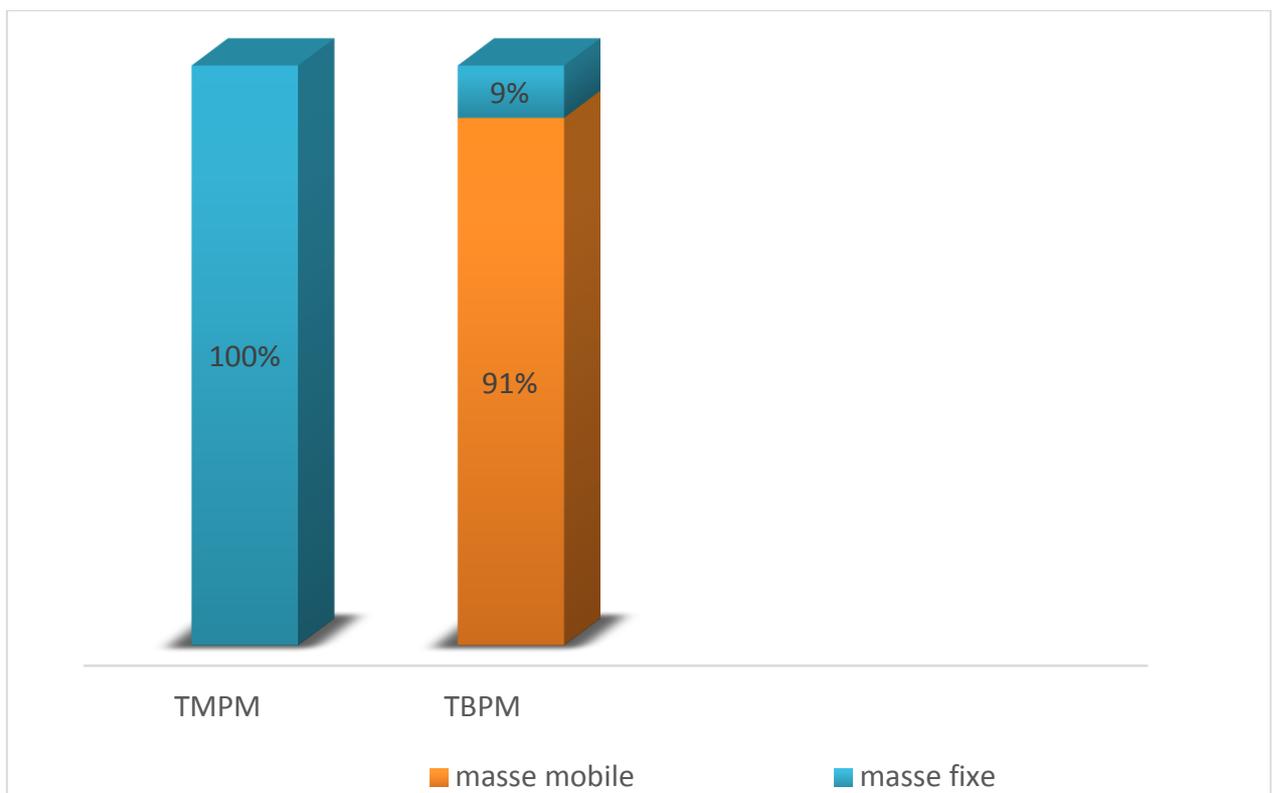


Figure 16: Répartition des tumeurs en fonction de leur caractère fixe ou mobile

4.4- Dimensions cliniques :

Varie d'une tumeur à l'autre, Elle variait de 3 à 20 cm.

On remarque que 26% des patients (9 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors que 74% (26cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm

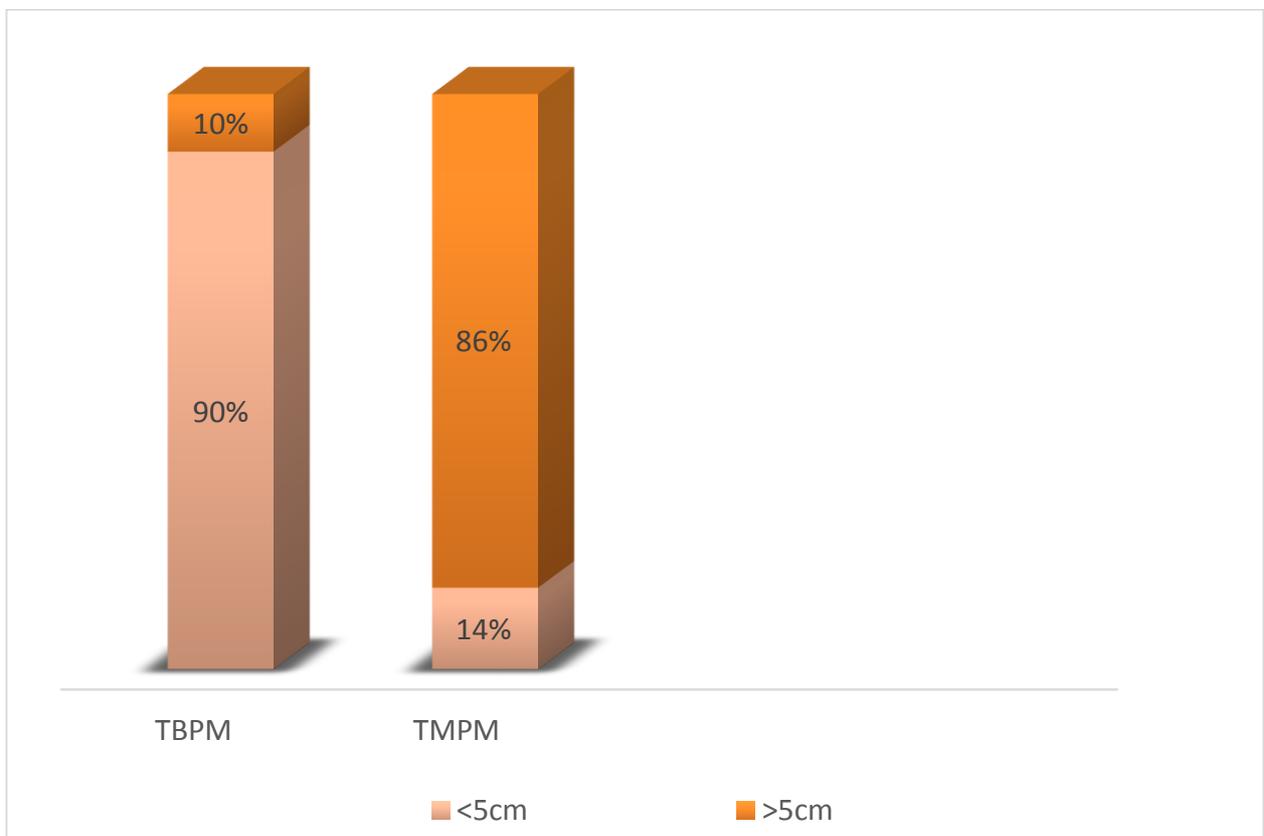


Figure 17: Répartition des TBPM et TMPM en fonction de leur taille

III. Etude paraclinique :

A. Bilan biologique :

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

- Une numération de formule sanguine a été réalisée chez 16 malades soit 46% de l'effectif.
- Une vitesse de sédimentation a été réalisée chez 8 malades soit 23 % de l'effectif.
- Un dosage de la protéine C réactive (CRP) a été réalisé chez 5 malades soit 14 % de l'effectif.

B. Bilan radiologique :

1. Examen réalisé :

– Des radiographies standards étaient réalisées chez 30 patients soit 86% de notre effectif.

– Une échographie des parties molles a été réalisée chez 21 malade soit 60% de l'effectif.

– Une TDM était réalisée pour 11 patients soit 32% de l'effectif.

– Une IRM a été réalisée pour 9 malades soit 26% de l'effectif.

2. Résultats :

2.1 La radiographie standard :

– Des calcifications ont été objectivées à la radiographie standard chez 2 patients

– Une atteinte osseuse associée a été retrouvée chez 3 patients ayant présentés une TMPM.

Elle était à type d'ostéolyse chez 2 patients et d'ostéocondensation chez 1 patient.

2.2 L'échographie des parties molles :::

2.2.1 Le siège de la tumeur :

- Vingt et un malades ont bénéficié d'une échographie des parties molles.

(Figure 18).

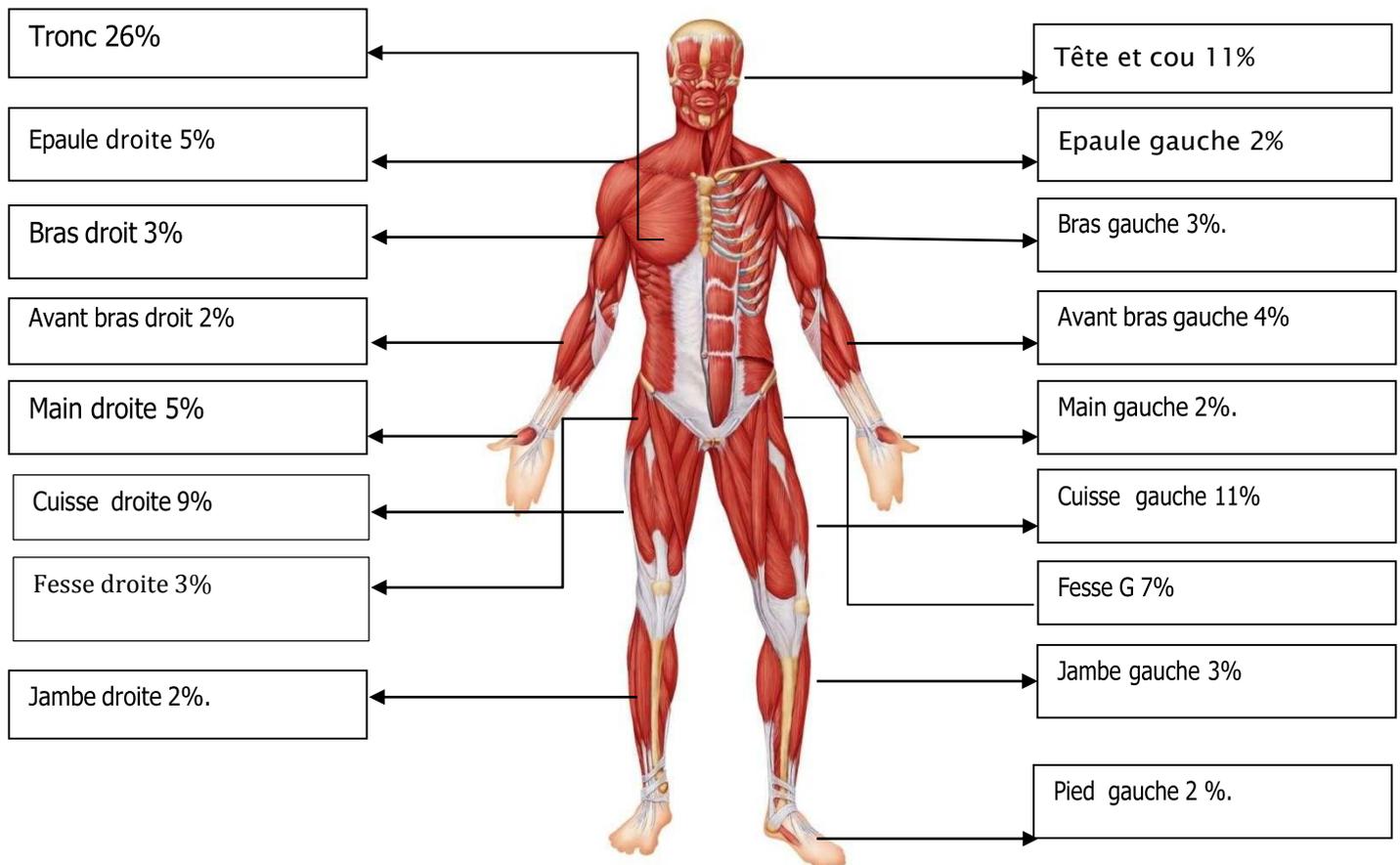


Figure 18:Fréquence des différentes localisations des TPM [5].

2.2.2 La taille de la tumeur :

- La taille moyenne de la tumeur était de 7 cm avec des extrêmes de 1 et 20 cm.
- La taille moyenne pour les TMPM était de 12 cm avec des extrêmes de 4 et 20cm.
- La taille moyenne pour les TBPM était de 6cm avec des extrêmes de 1 cm et 15 cm.
- Le tableau n° V illustre la répartition des tumeurs en fonction de leur taille et de leur nature bénigne ou maligne.

Tableau 5: Répartition des tumeurs en fonction de leur taille et de leur nature bénigne ou maligne

Taille de la tumeur	TMPM	TBPM
<5cm	20%	63%
≥5cm	80%	37%

2.2.3 Les caractéristiques échographiques:

a. La localisation :

- 14 TPM étaient superficielles soit 67% de l'effectif, alors que 7 étaient de siège profond soit 33%

b. La limite :

- La Limite était régulière chez 13 patients soit 62% et irrégulière chez 8 patient soit 38%

c. Aspect échographique :

- la tumeur était homogène chez 14 patient soit 67% alors que 7 patients ont présenté une tumeur hétérogène soit 33%.

d. Vascularisation au doppler : étudié chez 15 patients

-La tumeur était vascularisée chez 8 patients soit 53%

Tableau 6: Répartition des tumeurs en fonction des résultats de l'échographie.

Nature de la tumeur	localisation		Limite		Aspect échographique	
	profonde	superficielle	régulière	irrégulière	homogène	hétérogène
Bénignes	-	67%	62%	5%	67%	-
Malignes	33%	-	-	33%	-	33%

2.3 Imagerie par résonance magnétique :::

Une IRM a été réalisée chez 9 malades :

- Chez tous les malades ayant présenté une TMPM soit 78%.

- 2 patients qui ont présenté une TBPM soit 22%.

a. Topographie :

7 de nos patients présentaient un processus lésionnel profond soit 77% (dont 4 en intra-compartimental), alors que chez 2 patients soit 23%, la masse était superficielle à l'IRM.

- Pour les TBPM : 1 patient avait une localisation profonde soit 50% et 1 patient avait une localisation superficielle soit 50% de l'effectifs des TBPM

- Pour les TMPM : 6 patients avaient une localisation profonde soit 86% et 1 patient avait une localisation superficielle soit 14% de l'effectifs des TMPM .

b. Taille :

Dans notre étude, 6 patients présente une masse supérieur à 5 cm (grand axe) soit 67%, la masse était inférieur à 5 cm chez 3 patients soit 33%.

- Pour les TBPM : 1 patient présentait une tumeur inférieure à 5 cm soit 50% et 1 tumeur supérieure à 5 cm soit 50% de l'effectif des TBPM.

- Pour les TMPM : 2 patients présentaient une tumeur inférieure à 5cm soit 28% et 5 patients avaient tumeurs supérieures à 5cm soit 72 % de l'effectif des TMPM.

Avec une taille moyenne des TMPM 12,1cm allant de 3,5cm à 21,3cm.

c.Limites :

La masse était bien limitée chez 2 patients (23%), alors que les contours étaient irréguliers chez 7 patients (77%).

Tableau 7: Répartitions des tumeurs en fonction des résultats d'IRM .

Nature de la tumeur	Localisation		taille		limite	
	Localisation profonde(%)	Localisation superficielle(%)	≤5 cm	>5cm	Régulier	irrégulier
Maligne	100%(7)	0%	28%(2)	72% (5)	0%	100%(7)
Bénigne	50% (1)	50%(1)	50%(1)	50%(1)	50%(1)	50%(1)

d. Signal :

- Signal T1 : Les lésions à l'IRM apparaissent en hyposignal dans 4 cas soit 44% des cas, en isosignal dans 2 cas soit 22% et en hypersignal dans 3 cas soit 33%

- Signal T2 : A l'IRM, les lésions apparaissent en hypersignal dans tout cas soit

- Une nécrose tumorale et une hémorragie ont été visualisées à l'IRM chez 22% des patients. Tous avaient présenté une TMPM.

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

**Tableau 8:Caractéristiques radiologique (IRM) en fonction du type histologique
 de la tumeur**

Histologique de la tumeur		Signal en T1+gadolinium		Signal en T1+saturation de graisse			Signal en T2	
		rehaussement	Pas de rehaussement	Hypo signal	Iso signal	Hyper signal	Hypo signal	Hyper signal
Tumeurs adipeuses	Bénignes	1	-	1	-	-	-	1
	Malignes	3	-	2	1	-	-	3
Tumeurs musculaires	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	Malignes	2	-	-	-	2	-	2
Tumeurs fibroblastiques	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	Malignes	1	-	1	-	-	-	1
Tumeurs vasculaires	Bénignes	1	-	1	-	-	-	1
	malignes	-	-	-	-	-	-	-
Tumeurs à différenciation incertaine	Bénignes	-	-	-	-	-	-	-
	Malignes	1	-	-	1	-	-	1

2.4 Tomodensitométrie :

4 patients de la série, soit 11,42 % ont bénéficié d'un examen tomodensitométrique, dont 2 patients avaient présenté des TBPM et 2 des TMPM, les résultats obtenus sont :

- Masse tissulaire, kystique ou mixte
- La densité de la masse
- Le rehaussement après injection du produit de contraste.
- La vascularisation.
- La forme et les contours.
- Les rapports osseux.

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

Tableau 9: Répartition de densité à la TDM en fonction du type histologique

	hypodense	Hyperdense
Tumeurs malignes	1 Liposarcome myxoïde	1 sarcome indifférencié Pléomorphique
Tumeurs bénignes	1 Angiolipome 1 Hémangiome	---

Tableau 10:Type de rehaussement après injection de produit de contraste en fonction
du type histologique

	Rehaussement	Pas de rehaussement
Tumeurs malignes	1 Liposarcome myxoïde 1 Sarcome indifférencié Pléomorphe	
Tumeurs bénignes	1 hémangiome	1 Angiolipome

Tableau 11:Limites tumorales en fonction du type histologique

	contours		Capsule	
	Réguliers	irréguliers	présente	absente
Tumeurs malignes	1 Liposarcome myxoïde	1 sarcome indifférencié Pléomorphe	1 sarcome Indifférencié PI 1 Liposarcome myxoïde	
Tumeurs bénignes	1 angioliopome 1 hémangiome		1 hémangiome	1 angioliopome

bleau n°XII illustre l'atteinte de la corticale osseuse en fonction du type histologique.

Tableau 12:Atteinte de la corticale osseuse en fonction du type histologique

	Corticale osseuse rompue	Corticale osseuse respectée
Tumeurs malignes	1 sarcomes indifférenciés pléomorphes	1 liposarcome myxoïde
Tumeurs bénignes	----	1 hémangiomen 1 angioliopome

VI. Étude anatomopathologique :

1- Matériel d'étude :

L'anatomopathologie a été réalisée chez tous nos patients.

- Une biopsie exérèse pour 21 patients soit 60% de l'effectif.
- Une biopsie incision pour 14 patients soit 40% de l'effectif .

L'étude anatomopathologique a objectivé 30 tumeurs bénignes et 5 tumeurs malignes.

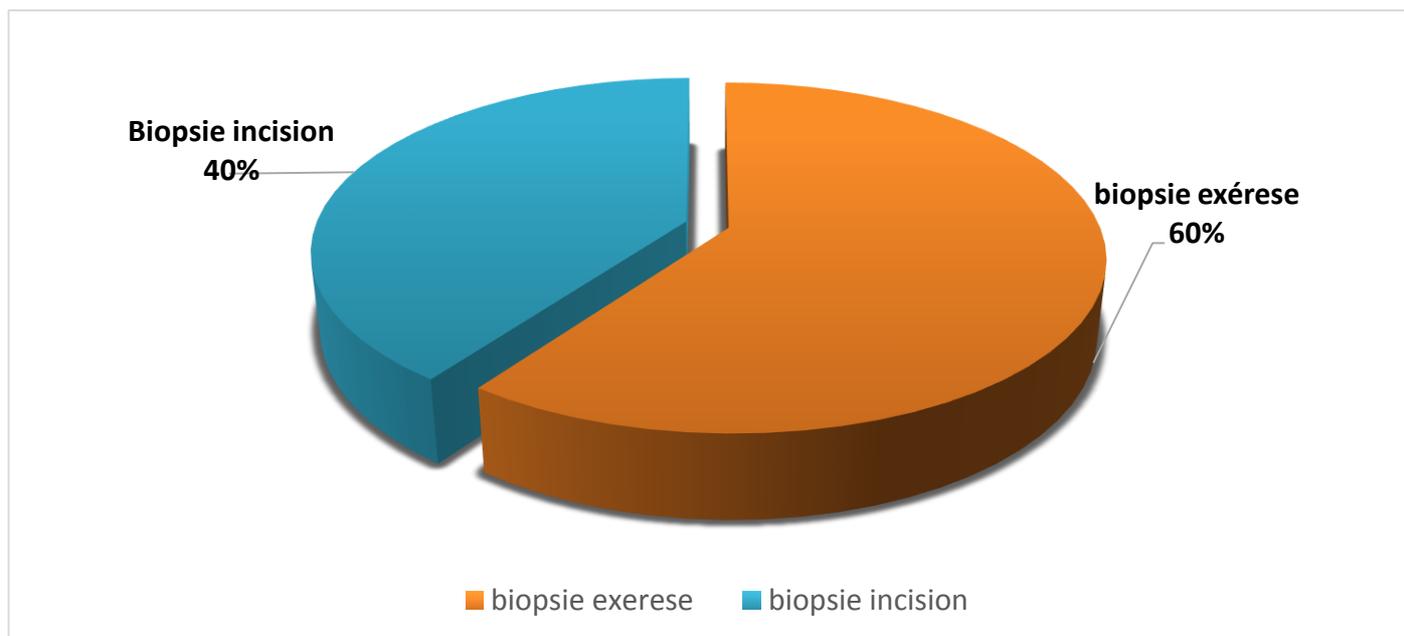


Figure 19: Répartition des patients selon le type de biopsie.

2- Aspect macroscopique :

2.1- Forme macroscopique :

- Elle était appréciée sur des biopsies exérèses et sur des pièces opératoires pour 33 patients soit 94%.
- L'aspect nodulaire était retrouvé dans 74% de cas.

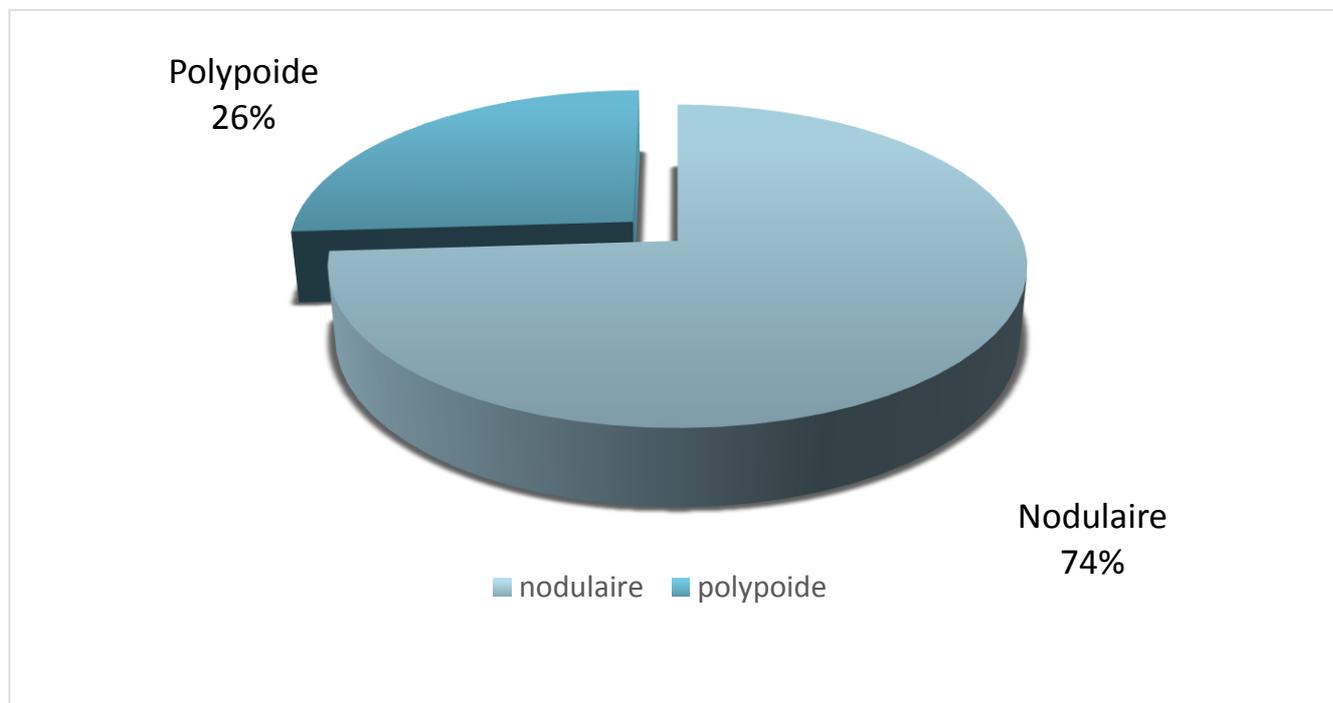


Figure 20: Répartition des cas selon leurs aspects macroscopique

2.2- Poids et dimensions :

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

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

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

2.3-L-a consistance :

-La tumeur était de consistance ferme dans plus de la moitié des cas (57%) (Figure21)

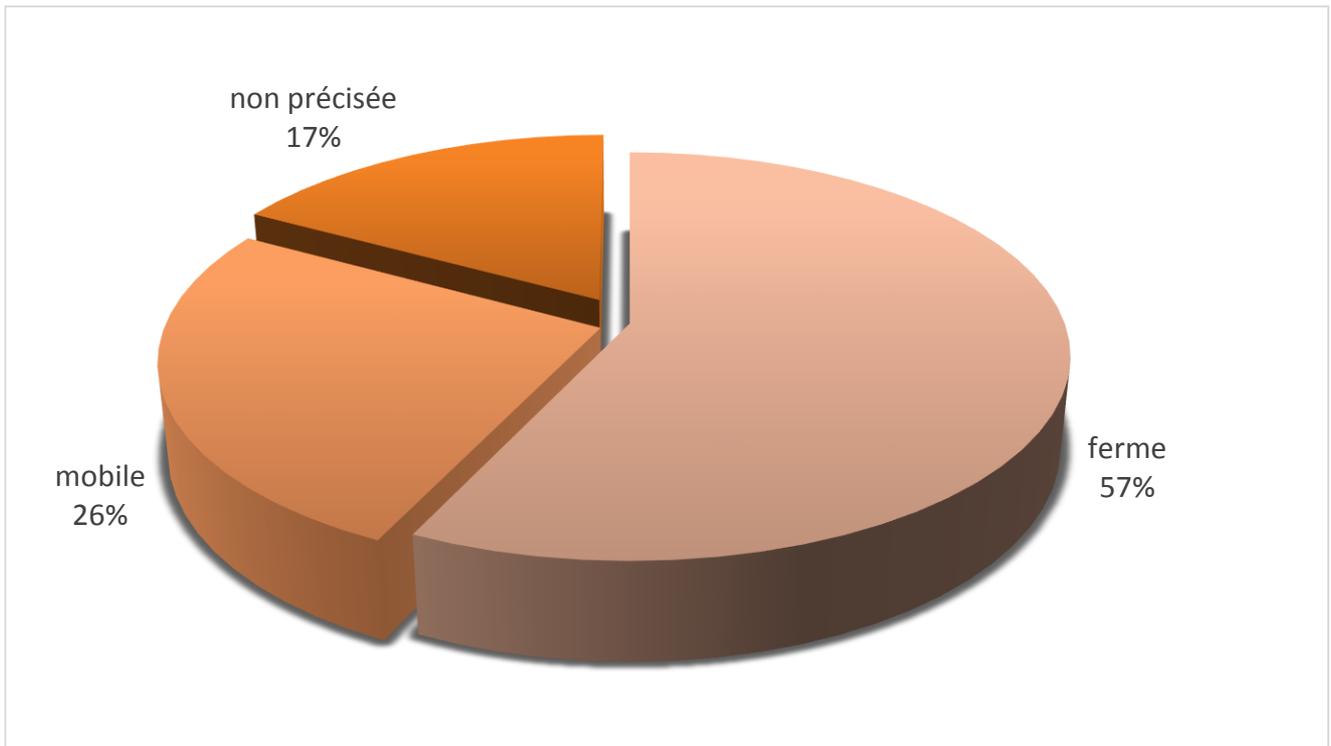


Figure 21: Répartition des cas selon la consistance de la tumeur

2.4- Les limites tumorales :

- Une capsule a été retrouvée à l'examen macroscopique dans 38% de l'effectif.
- Dans 82% des cas la tumeur était adipeuse.

3- Aspect microscopique :

- L'étude histopathologique montrait que les tumeurs adipeuses, étaient les plus fréquentes, suivies par les tumeurs fibreuses (Figure 22).

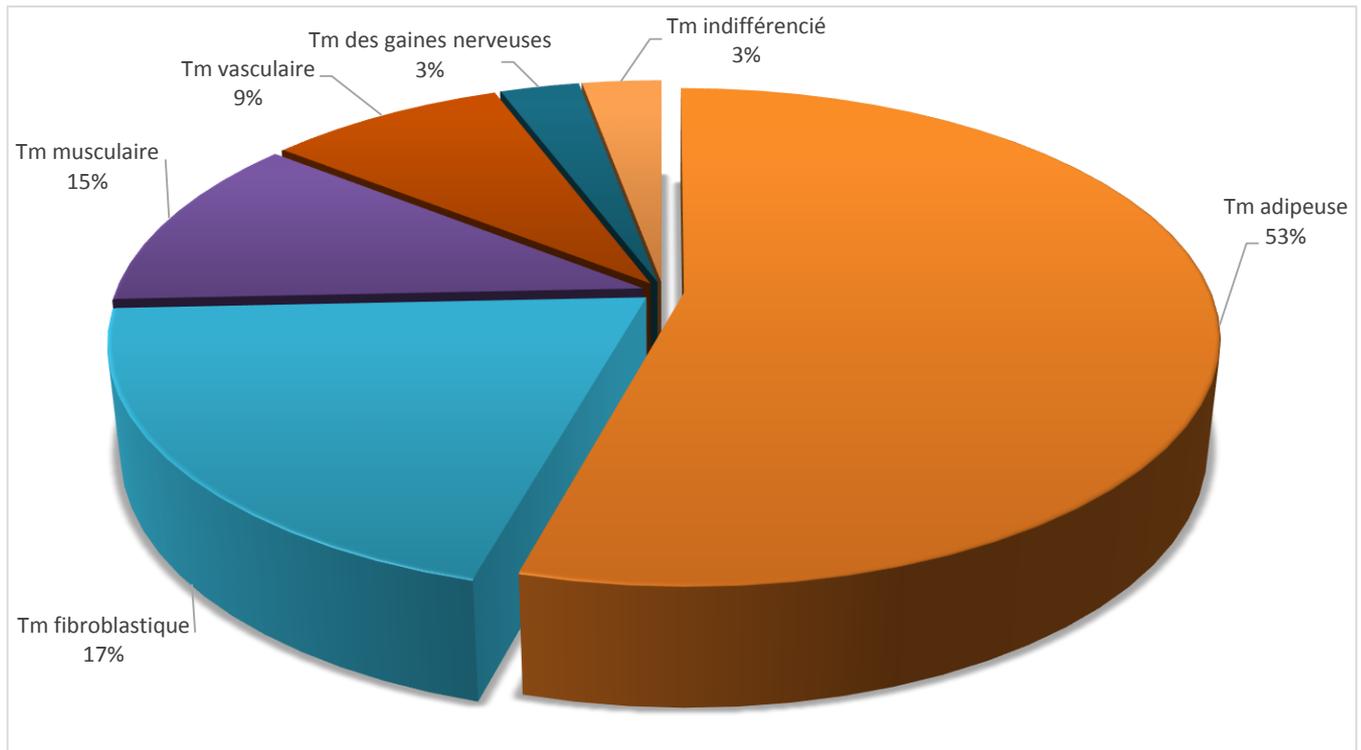


Figure 22: Répartition des tumeurs selon leur origine histogénétique

- Quatre-vingt-neuf pour cent des tumeurs adipeuses étaient bénignes.
- Toutes les tumeurs fibroblastiques étaient bénignes.
- Vingt pour cent des tumeurs musculaires étaient malignes.
- Toutes les tumeurs vasculaires étaient bénignes. (Tableau XIII).

Tableau 13:répartition des tumeurs en fonction de leur type histologique et de

Type histologique		effectif	fréquence	Sous type histologique
Tumeurs adipeuses	Bénignes	16	44%	15 lipomes lipocytiques 1 angioliipome
	Malignes	3	9%	3 liposarcomes
Tumeurs fibroblastiques	Bénignes	5	14%	3 angiofibromes 2 Fibrolipomes
	Malignes	1	3%	1 fibrosarcomes
Tumeurs du muscle lisse	Bénignes	3	9%	3 angioléiomyomes
	Malignes	2	6%	2 léiomyosarcomes
Tumeurs vasculaire	bénignes	3	9%	2 hémangiomes caverneux 1 hémangiome capillaire
	malignes	-	-	-
Tumeur des gaines nerveuse	bénignes	1	3%	1 Schwanome
	malignes	-	-	-
Tumeur à différenciation incertaine	bénignes	-	-	-
	malignes	1	3%	1 sarcome indifférencié

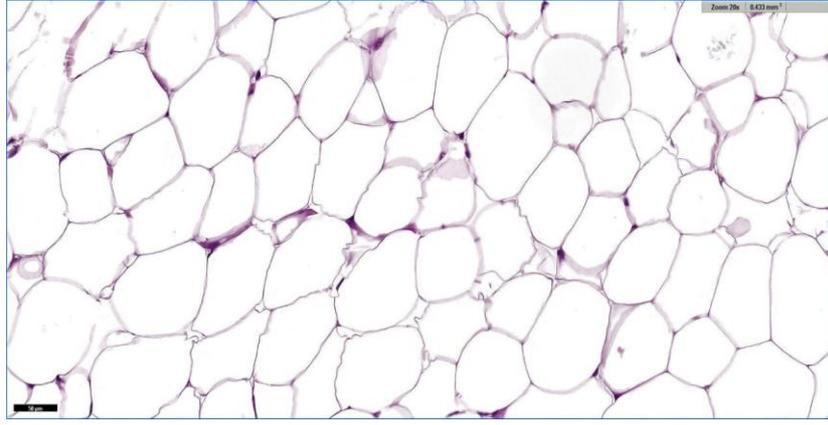


Figure 23:Aspect microscopique d'un lipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [6]

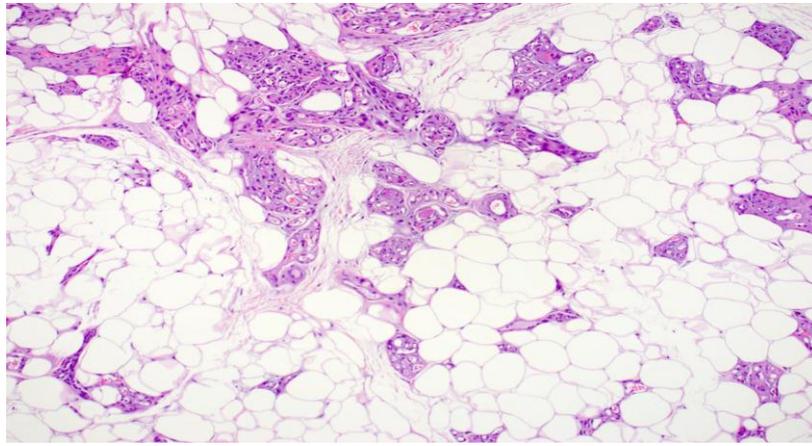


Figure 24:aspect anatomopathologique d'un Angiolipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [7]

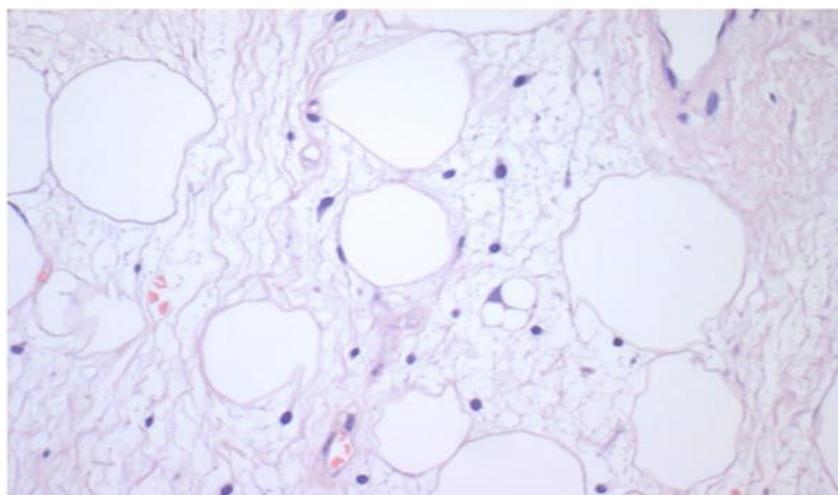


Figure 25:aspect anatomopathologique d'un liposarcome bien différencié (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [8]

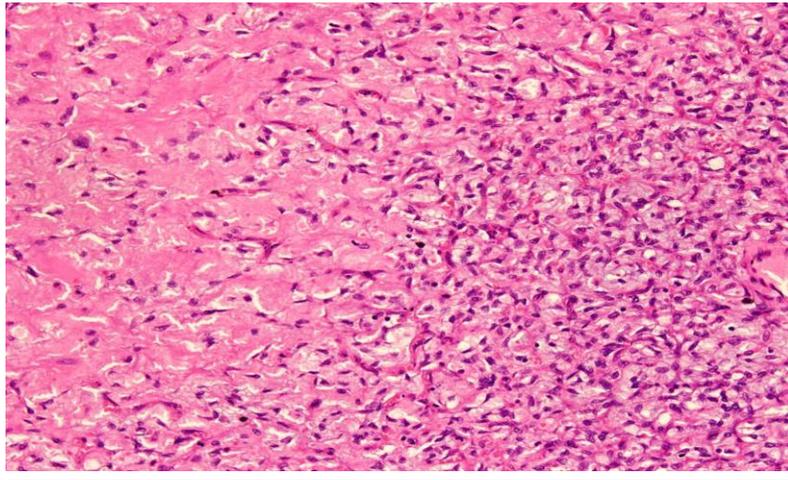


Figure 26:aspect anatomopathologique d'un Angiofibrome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [9]

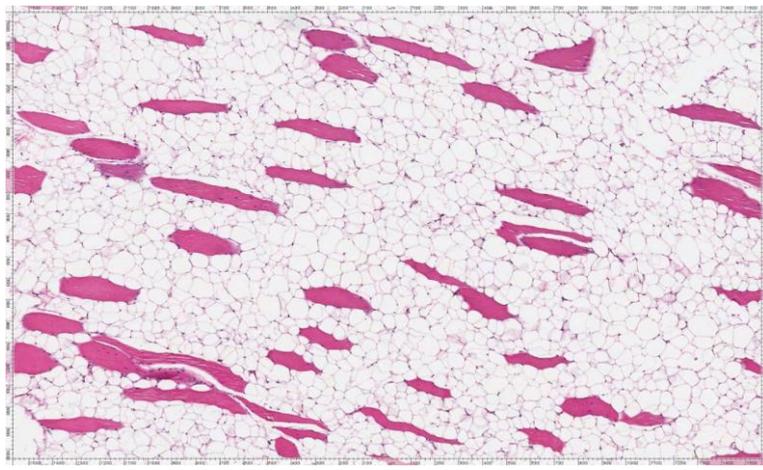


Figure 27:aspect anatomopathologique d'un Fibrolipome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [10]

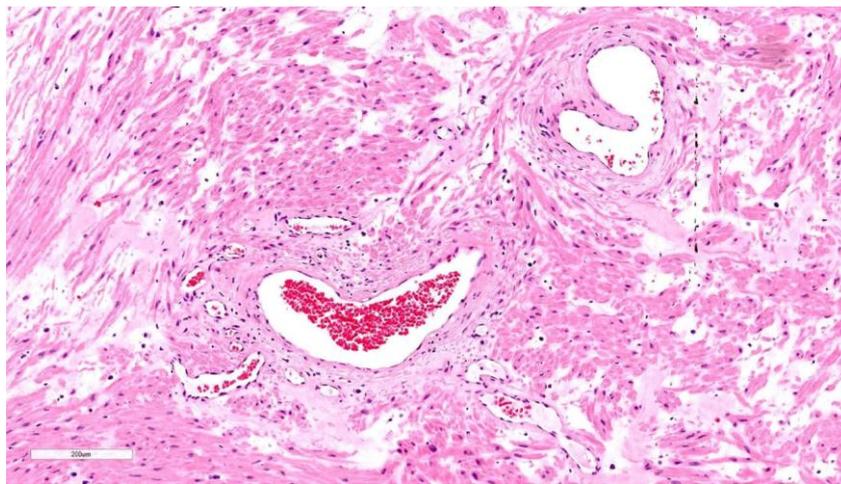


Figure 28:aspect anatomopathologique d'un Angioleiomyome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [11]

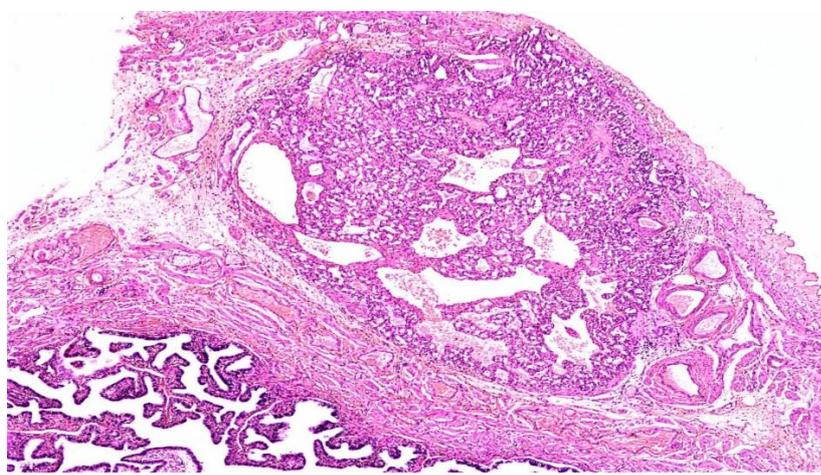


Figure 29:aspect anatomopathologique d'un Hemangiome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [12]

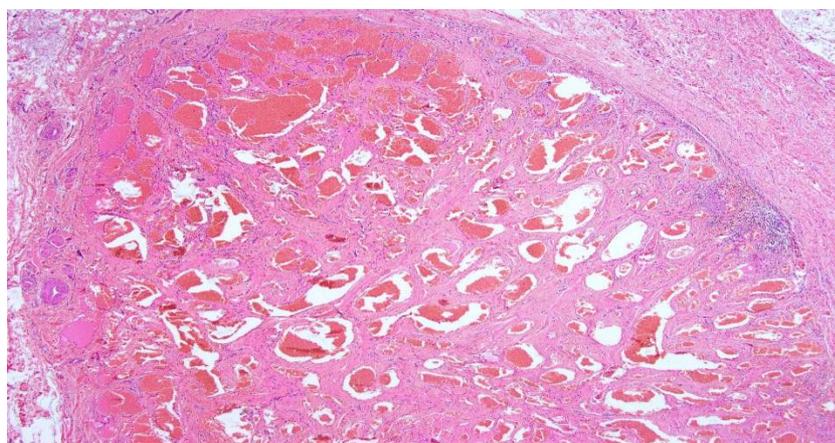


Figure 30:aspect anatomopathologique d'un Hémangiome caverneux (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [13]

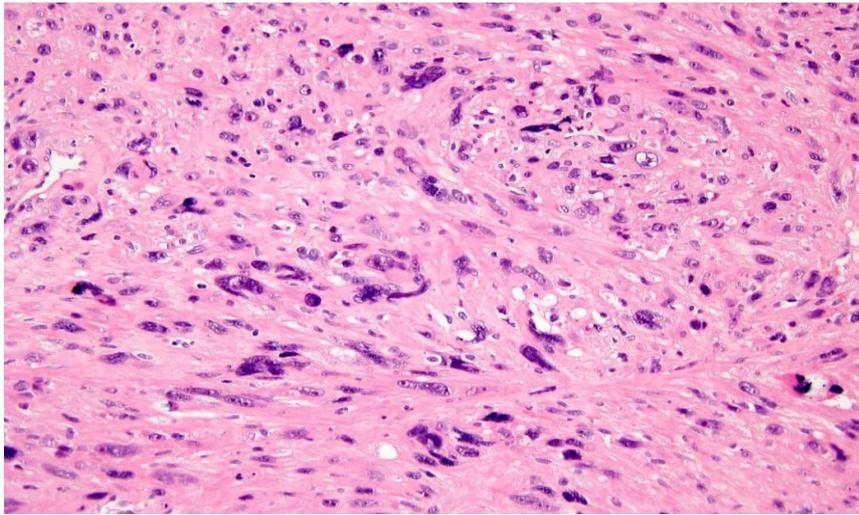


Figure 31:aspect anatomopathologique d'un Leiomyosarcome (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [14]

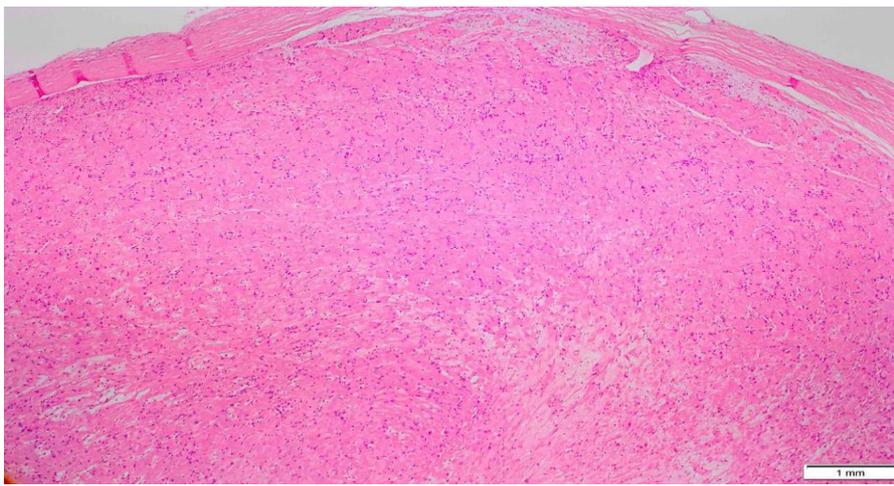


Figure 32:aspect anatomopathologique d'un schwanom (laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Mèknes) [15]

3.1 Tumeurs adipeuses :

3.1.1 Lipome lipocytaire :

- Il était retrouvé chez 15 patients, soit 84% des tumeurs adipeuses.
- Il était de localisation sous cutanée superficielle ou intramusculaire profonde.
- La tumeur était de couleur jaunâtre, encapsulée, d'architecture lobulée. Les lobules étaient séparés par de fins septas conjonctivo-vasculaires.
- Elle était faite de cellules adipocytaires matures sans atypies cytonucléaires ni mitoses.
- Il n'y avait pas de lipoblastes.

La résection était complète pour 15 patients et incomplète pour 1 patient.

3.1.2 Angiolipome :

- Il était retrouvé dans 1 cas, soit 6% des tumeurs adipeuses.
- la tumeur était partiellement encapsulée et présentait 2 contingents :
 - Un contingent adipocytaire dominant mature agencé en lobules sans lipoblastes visibles.
 - Et un autre contingent vasculaire fait de capillaires de taille variable, à paroi fine, bordés par un épithélium turgescents.
- Le tissu interstitiel était fibreux ponctué de lymphocytes et dissocié par des suffusions hémorragiques.
- La résection était complète pour ce patient.

3.1.3 .Liposarcomes :

3.1.3.1 Liposarcomes bien différenciés ou lipomes atypiques (lipome-like) :

- ♦ Il était retrouvé chez un patient.
- ♦ La tumeur était bien limitée, lobulée, de couleur blanc-jaunâtre

siège de foyers nécrotiques et de foyers fibreux.

- ◆ Elle était d'architecture lobulaire avec un aspect inégal des lobules
- ◆ Elle était faite de cellules adipocytaires riches en atypies cytonucléaires avec des noyaux volumineux et nucléolés.
- ◆ La tumeur présentait des zones fibreuses et mucoides, au sein de ces dernières des lipoblastes ont été retrouvés.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales pour ce patient.

3.1.3.2 Liposarcomes myxoides :

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

3.2 Tumeurs fibroblastiques

3.2.1 Angiofibrome :

- ◆ Il était retrouvé chez 3 patients.
- ◆ La tumeur était bien limitée, à surface polylobée, ferme et homogène partiellement délimitée par une capsule fibreuse.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes agencées en faisceaux courts et chevêtrés, à noyau oblongue. Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Des vaisseaux de taille moyenne et à paroi fine ont été retrouvés.
- ◆ L'interstitium était œdémateux, ponctué de lymphocytes et de plasmocytes.
- ◆ La résection était complète chez les 2 patients.

3.2.2 Fibrolipome :

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

3.2.3. Fibrosarcome :

- ◆ Il était retrouvé chez 1 patient.
- ◆ La tumeur était polylobée, pédiculée, bien limitée, de couleur blanchâtre.
- ◆ Elle était faite de cellules fusiformes agencées en faisceaux entrecroisés. Ces cellules étaient mono ou multinucléées, à noyaux pléomorphes anisocaryotiques et à chromatine hétérogène. Les mitoses étaient nombreuses (12 mitoses/champ au fort grossissement). Des mitonécroses ont été notées. Le cytoplasme était abondant éosinophile.
- ◆ Le stroma réaction était fibro-inflammatoire.
- ◆ La vascularisation était riche, faite de nombreux vaisseaux sanguins ectasiques à endothélium turgescents.
- ◆ Une nécrose estimée à moins de 5% de la prolifération a été observée.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales.

3.3 Tumeurs musculaires :

3.3.1 Angioléiomyome :

- ◆ Il était retrouvé chez 3 patients.
- ◆ La tumeur était bien circonscrite, de couleur blanc-grisâtre.
- ◆ Elle était faite de tissu fibro-adipeux et musculaire lisse. Il était le siège de large fente vasculaire.
- ◆ Le tissu fibreux était le siège de remaniements inflammatoires.
- ◆ L'exérèse, était complète pour les 4 patients.

3.3.2 .Léiomyosarcome :

- ◆ Il était retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur est plus ou moins limitée, blanc-grisâtre.
- ◆ Elle était faite de cellules se disposaient en longs faisceaux ou en cordons.
- ◆ Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- ◆ Les noyaux étaient irréguliers, polymorphes, plurilobés ou monstrueux munis de quelques mitoses anormales.
- ◆ Des foyers de nécroses ont été observés.
- ◆ Les limites de résection étaient tumorales

3.4 Tumeurs vasculaires :

3.4.1 Hémangiome caverneux :

- ◆ Il a été retrouvé chez 1 patient.
- ◆ La tumeur était moins circonscrite parfois polyploïde, recouverte par un tissu graisseux.
- ◆ Elle était constituée de vaisseaux dilatés, gorgés de sang, bordés d'un endothélium aplati.
- ◆ Les parois vasculaires étaient parfois épaissies par une fibrose adventitielle.

3.4.2 Hémangiome capillaire :

- ◆ Il a été retrouvé chez 2 patients.
- ◆ La tumeur était polyploïde de consistance ferme et à surface bleutée.
- ◆ Elle était faite de capillaires à paroi fibreuse fine bordée par une assise de cellules endothéliales turgescentes.

- ♦ Une organisation en lobules et en bouquets a été observée.
- ♦ Les noyaux sont ovoïdes discrètement anisocaryotes. Le cytoplasme était réduit.
- ♦ Le tissu interstitiel était fibreux ponctué de lymphocytes.
- ♦ Il n'y avait pas d'atypies ou de mitoses dans tous les cas.
- ♦ Il a été retrouvé chez un seul patient
- ♦ L'exérèse était complète pour ce patient.

3.5 Tumeurs des gaines nerveuses

- ♦ Il a été retrouvé chez un seul patient
- ♦ Il est caractérisé par la présence de nodules de Verocay
- ♦ 2 contingents sont décrits : les types A et B d'antoni
- ♦ Le type A : cellules fusiformes, disposées en faisceaux, le noyau est ovale , le cytoplasme est peu abondant
- ♦ Le type B : l'arrangement des cellules fusiformes est hasardeux
- ♦ Les cellules sont séparées par une matrice colorée de façon hétérogène avec l'hématoxyline éosine et le bleu alcian

3.6 . Tumeurs indifférenciées :

3.6.1 Sarcome indifférencié pléomorphe :

- Il était retrouvé chez 1 patients.
- La tumeur était de couleur blanchâtre, de consistance dure, siège de

remaniements hémorragiques et nécrotiques.

- Elle était faite de contingents pléomorphes avec présence de cellules fusiformes de grande taille munies d'un noyau ovalaire, arrondi ou allongé.
- ils étaient hyperchrome anisocaryotique et siège de nombreuses mitoses et de mitonécroses.
- Le cytoplasme était abondant et éosinophile.
- Ces cellules avaient un aspect épithélioïde par place.
- Des cellules géantes multinucléées siège d'atypies cytonucléaires ont été également observées.
- La stroma réaction était fibro-inflammatoire.
- Le réseau vasculaire était développé.
- Les limites de résection étaient tumorales .

4- Grade tumoral

Le grade de la FNCLCC a été précisé chez 7 patients.

Tableau 14: Répartition des TPM en fonction du grade histologique

	Grade I	Grade II	Grade III
Liposarcomes	1	2	-
Fibrosarcome	1	-	-
Sarcome indifférencié pléomorphe	-	-	1
Léiomyosarcomes	-	2	-

5- Étude immunohistochimique :

- Une étude immunohistochimique était réalisée pour 6 patients :
- ◆ Trois patients pour confirmation du diagnostic de liposarcome .
- ◆ Deux patients pour confirmation du diagnostic de léiomyosarcome.
- ◆ Un patient pour confirmation de sarcome pléomorphe.
- Le profil anatomoclinique des patients concernés par l'étude immunohistochimique est détaillé dans le tableau XV:

Tableau 15: Profil anatomoclinique des patients concernés par l'étude immunohistochimique

	Clinique	Morphologie	Marqueurs Immunohistochimiques
Liposarcome myxoïde	Homme, 23ans ATCD=0 Siège=poignet droit	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti PS100 positif Anti cytokératine négatif Anti actine muscle lisse négatif
Liposarcome myxoïde	Femme, 48 ans ATCD=tabagisme Siège=cuisse gauche	Prolifération maligne à cellules rondes	Anti -MDM2 positif Anti-Ki67 positif
Liposarcome	Femme, 86ans ATCD=0 Siège=cuisse gauche	Prolifération tumoral maligne Indifférencié nécrosé d'aspect sarcomateux	Anti AML positif Anti Vimentine positif Anti CDK4 positif Anti CD34 négatif Anti pancytokératine négatif Anti PS100 négatif Anti Caldesmon négatif
Léiomyosarcome	Homme, 80 ans ATCDS=HTA , cholécystectomie Siege : cuisse droite	Prolifération tumorale maligne d'allure sarcomateuse	Anti AML positif Anti Ki67 positif Anti desmin négatif Anti CD34 négatif Anti C DK4 négatif
Léiomyosarcome	Femme, 63 ans ATCD=0 Siège=rétropéritoine	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti myogénine positif Anti desmine positif Anti vimentine positif Anti actine muscle lisse positif

Sarcome indifférencié pléomorphe (MFH)	Homme, 65 ans ATCD=tabagisme Siège=cuisse droite	Prolifération maligne à cellules fusiformes	Anti actine muscle lisse positif Anti vimentine positif Anti CD68 positif Anti desmine négatif Anti NSE négatif
---	---	--	---

V- Bilan d'extension:

1- Examens réalisés :

- Chez l'ensemble de nos patients, tenant compte du type histologique de la TMPM, un bilan d'extension a été demandé de principe, comportant :
 - ◆ Une TDM thoracique, à défaut une radiographie thoracique de face
 - ◆ Une échographie abdominopelvienne.
 - ◆ Une TDM abdominopelvienne a été demandé pour certains patients.
- Ces bilans étaient de réalisation inconstante en raison probablement du coût de ces examens paracliniques qui dépassait les moyens financiers de nos patients.
 - ◆ La radiographie du thorax face était réalisée chez tous les patients.
 - ◆ La TDM thoracique était réalisée chez 3 patients soit 60 % de l'effectif.
 - ◆ L'échographie abdomino-pelvienne était réalisée chez 4 patients (80%).
 - ◆ La TDM abdomino-pelvienne était réalisée chez 2 patients (40%).

2- Résultats

- ◆ La maladie était métastatique d'emblée au niveau du poumon chez 2 patients.
- ◆ L'échographie et la TDM abdomino-pelviennes réalisés n'ont pas objectivé de métastases.

VI- Traitement :

1. Chirurgie :

L'exérèse chirurgicale était réalisée chez 32 malades (91%).

Pour les TMPM, 6 malades ont été opérés soit 85% des cas; Nous n'avons

pas réussi à avoir une information sur la conduite du traitement pour un patient.

Une résection large de la tumeur était réalisée pour 4 patients, 2 malades présentaient un liposarcome, 1 malade présentait une tumeur fibreuse maligne, 1 présentait un léiomyosarcome,

Une résection marginale a été réalisé chez un malade qui présentait une tumeur fibreuse

Une résection radicale a été réalisée pour 1 patients (tableau XVI).

Tableau 16: Type d'exérèse chirurgicale des TPM en fonction du type histologique

	Résection large	Résection marginale	Résection radicale	Amputation	Total
Tumeurs adipeuses maligne	2	0	0	0	2
Tumeurs fibreuses malignes	1	1	0	0	2
Léiomyosarcomes	1	0	0	0	1
Sarcomes pléomorphes	0	0	1	0	1

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

2. Chimiothérapie :

3 patients ont reçu un traitement adjuvant soit 43% de l'effectif.

2.1- Usées thérapeutiques :

- ♦ La CHT a été administrée en néoadjuvant à une chirurgie ou une RTH, dans le cadre curatif ou en palliatif.

- ◆ Trois patients ont reçu une chimiothérapie. Elle était à visée néoadjuvante ou adjuvante pour 2 patients. Une CHT palliative a été prescrite pour 1 patients (Figure 33).

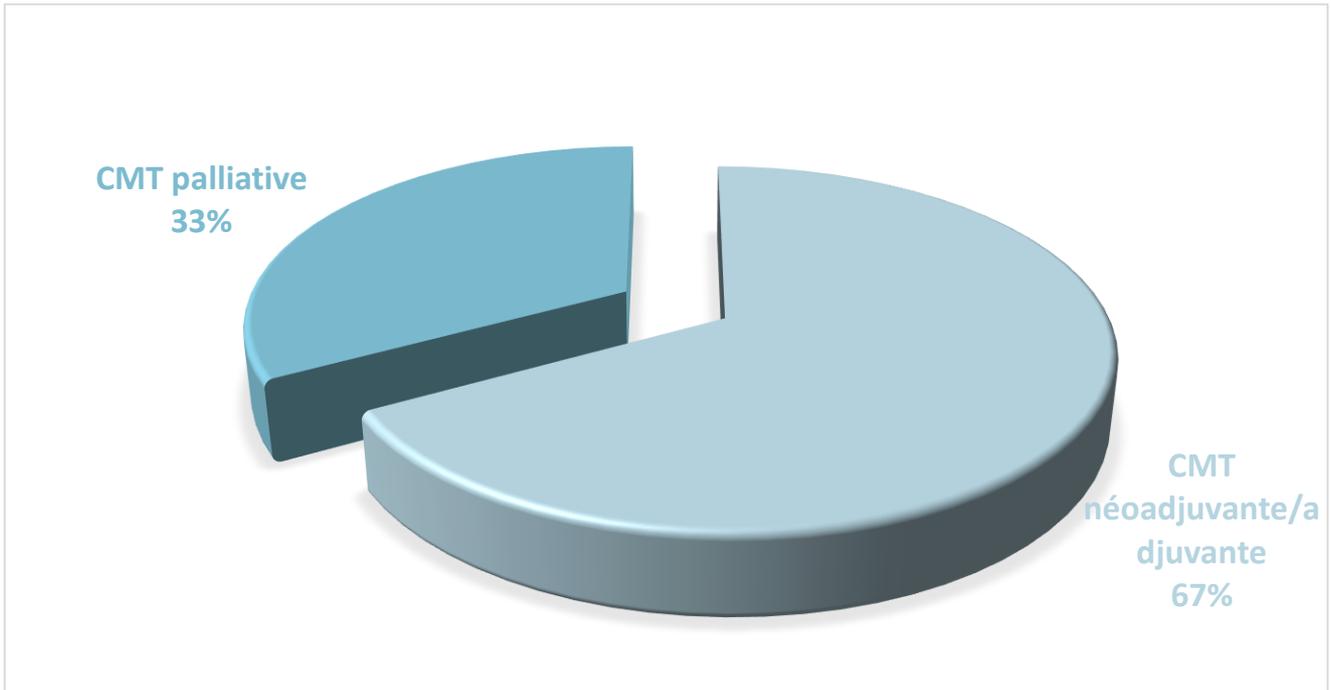


Figure 33: Répartition de la CHT prescrite pour les malades présentant une TSPM en fonction de la visée thérapeutique

Une chimiothérapie néoadjuvante ou adjuvante est faite chez 2 patients ayant une tumeur localement avancé présentant

- Un sarcome pléomorphe a bénéficié de 3 cures de doxorubicine ifosfamide.
- Liposarcome myxoïde a bénéficié de 5 cures de doxorubicine ifosfamide

Une chimiothérapie palliative faite chez 1 patient ayant:

- Leiomyosarcome a bénéficié de 3 cures de doxorubicine.

3. Radiothérapie

Dans notre série, 1 patient soit 17% a nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe adjuvante, et qui a été référé a l'hôpital militaire Mohammed V de rabat pour prise en charge.

Il s'agit d'une radiothérapie adjuvante faite chez un patient présentant un sarcome pléomorphe avec des limites d'exérèse envahies

VII-Evolution :

- L'évolution était précisée pour 14 patients de notre série soit 40% de l'effectif et non précisée pour 21 patients soit 60% de notre série (Figure 34).

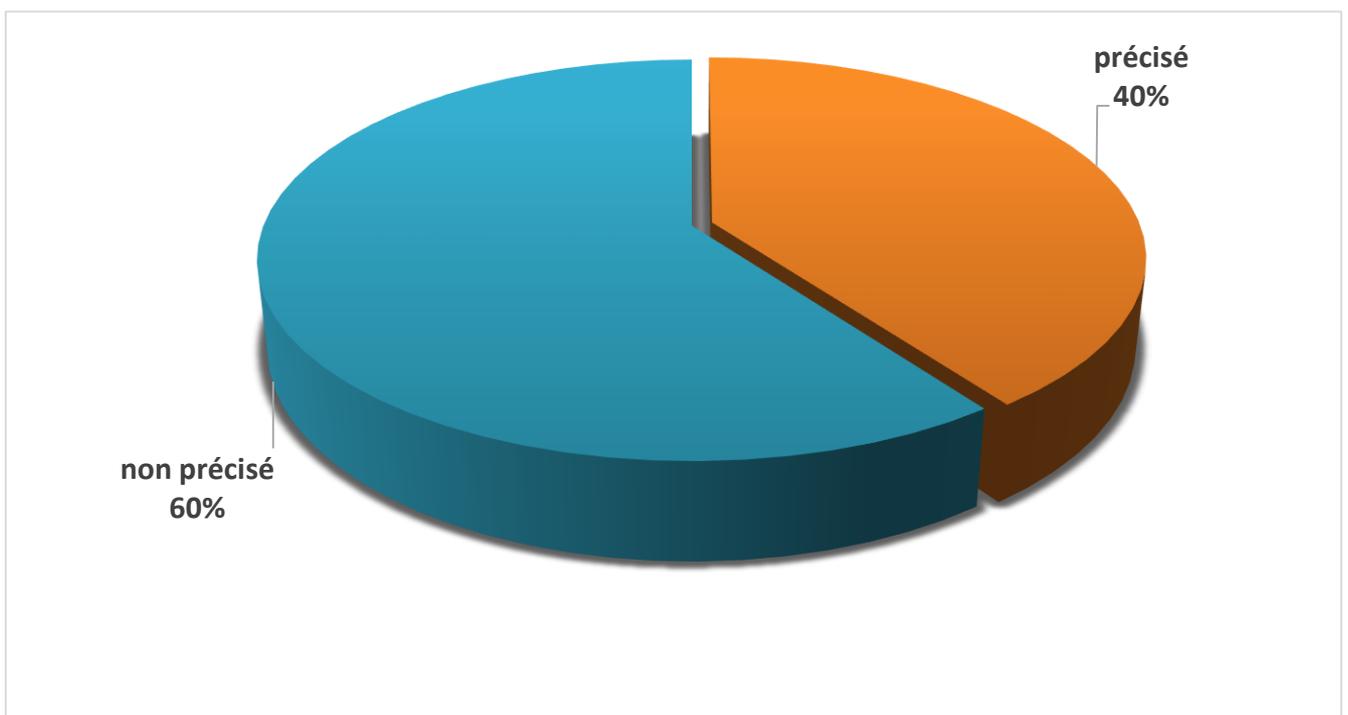


Figure 34: Répartition des patients selon l'évolution clinique

l'étude :

- ◆ Trois patients sont vivants avec une rémission complète maintenue.
- ◆ Deux patient sont vivants en cours de TTT pour récurrence ou progression.

- ◆ Un patient est décédé.
- ◆ un patient est perdu de vue.

Sur les 7 patients, 2 ont présenté une récurrence locale :

- ◆ un patient suivi pour liposarcomes.
- ◆ Un patient suivi pour sarcome indifférencié pléomorphe.

Un métastase à distance étaient notées chez :

- ◆ Un patient qui présentait un liposarcome myxoïde de siège pulmonaire

- L'évolution était précisée pour 10 malades ayant présenté une TBPM soit 33% de l'effectif de ces tumeurs.

-La guérison était notée chez tous ces patients, il s'agissait de 7 cas de lipome lipocytique, , d'un cas d'hémangiome caverneux, d'un cas d'hémangiome capillaire et d'un cas d'angioléiomyome.

DISCUSSION

I- Rappel histologique : [16, 17, 18]

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

1. Histologie du tissu musculaire :

1.1. Histologie du tissu musculaire strié squelettique :

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

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

1.1.1. Les rhabdomyocytes :

a- Microscopie optique :

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

La plus grande partie du cytoplasme est occupée par les myofibrilles qui sont des cylindres parallèles allongés dans le sens de la cellule faits de succession régulière de petits segments identiques représentant l'unité fonctionnelle élémentaire ou sarcomère (Figure 35).

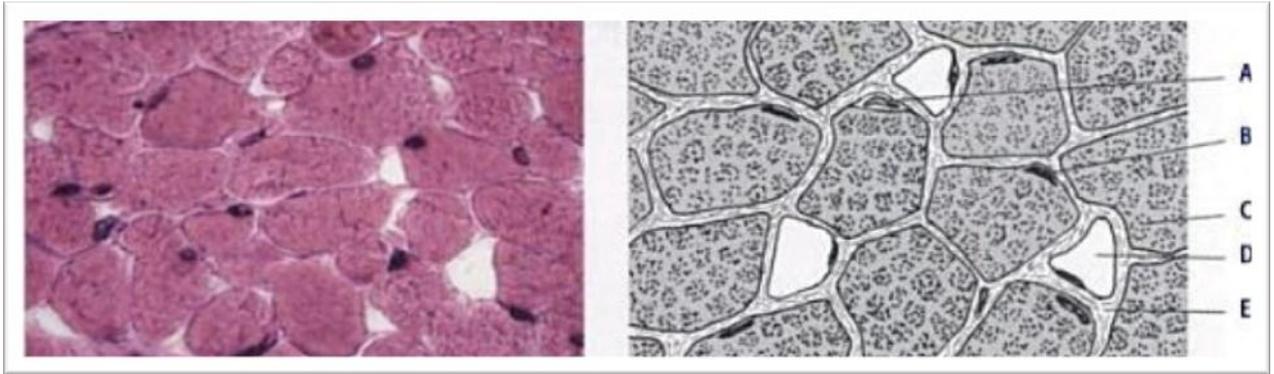


Figure 35:Aspect du muscle strié squelettique en MO [16]

A : noyau d'une cellule satellite

D : capillaire

sanguin B : noyau d'une cellule musculaire strié squelettique

E : tissu conjonctif C : myofibrilles en coupe transversale

b- microscopie électronique :

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

Chaque sarcomère est fait d'un faisceau de myofilaments parallèles à son grand axe qui sont répartis en 2 contingents : filaments épais et filaments fins dont la striation transversale est visible en MO (Figure 36).

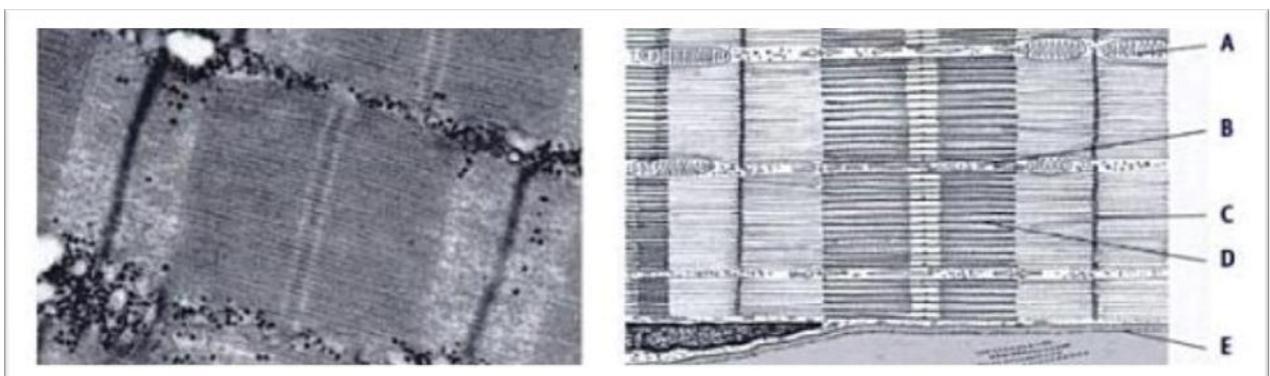


Figure 36:cellule musculaire striée squelettique en ME [16]

A : mitochondrie

D : filaments épais

B : grains de glycogène

E : membrane basale du myocyte

1.2.les cellules satellites :

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

1.1.2. la jonction neuromusculaire :::

Dans un muscle normal, chaque cellule musculaire possède une innervation unique. L'endroit de la membrane plasmatique où s'effectue la jonction neuromusculaire constitue la plaque motrice (Figure 37).

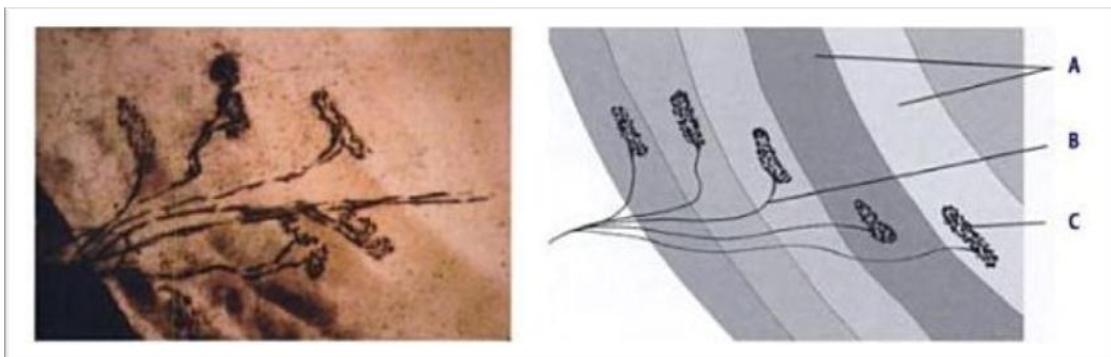


Figure 37:jonction neuromusculaire en MO [16]

A : cellule musculaire striée

squelettique B : terminaison

axonale

C : plaque motrice

1.3.Histologie du tissu musculaire lisse:

1.2.1. les léiomyocytes :

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

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

A. microscopie optique :

Fusiforme et allongée, la cellule musculaire lisse ou myocyte comporte un noyau unique, central, coiffé à ses deux extrémités par un petit cône de cytoplasme qui contient les organites alors que la plus grande partie de la cellule est remplie de myofibrilles (Figure 38).

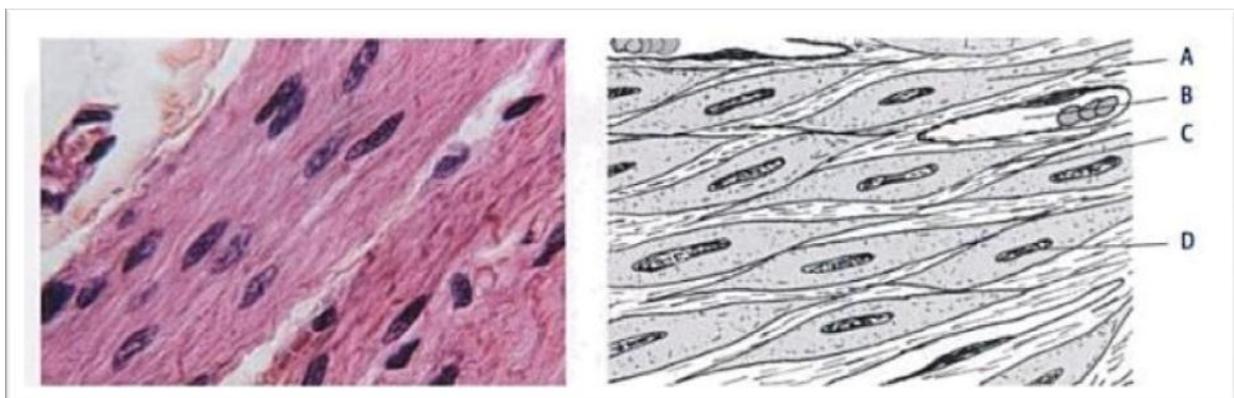


Figure 38:Cellules musculaires lisses en MO [17]

A : léiomyocyte

B : capillaire sanguin

C : tissu conjonctif

D : noyau d'un léiomyocyte

B. Microscopie électronique :

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

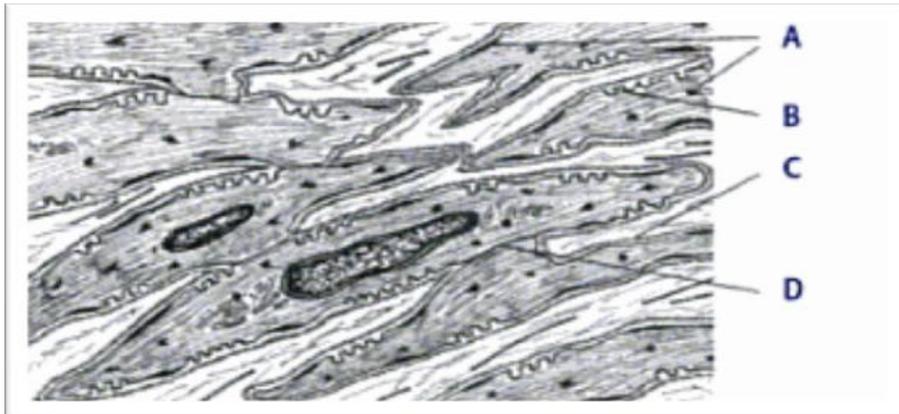


Figure 39: cellule musculaire lisse en ME [17]

A : zones denses

C : membrane basale

B : cavéole

D : jonction communicante

1.2.2. Léiomyocytes Artériels :

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

1.2.3. Les cellules Myoépithéliales :

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

1.2.4. Les péricytes :

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

2. Histologie du tissu adipeux :

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

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

2.1 – Le tissu adipeux blanc :

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

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

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

A. Microscope optique :

Les adipocytes de la graisse blanche sont des cellules sphériques, volumineuses. Leur cytoplasme renferme une volumineuse vacuole lipidique unique entouré par une mince couronne cytoplasmique. Le noyau, aplati, est refoulé en périphérie de la cellule (Figure 40).

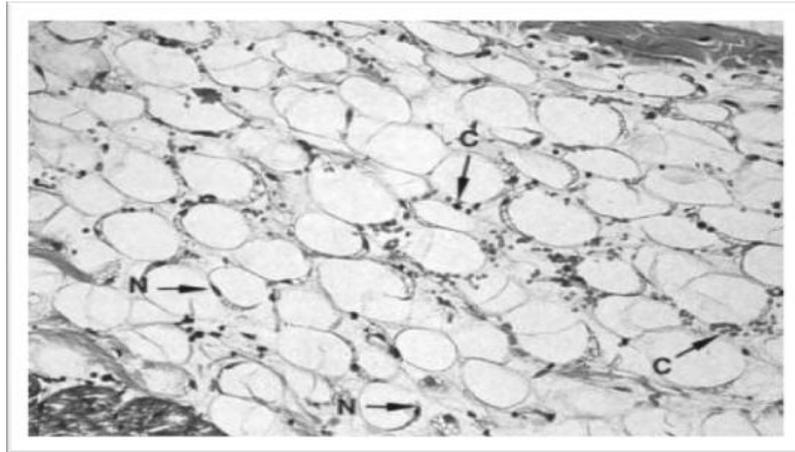


Figure 40:tissu adipeux blanc en MO[17]

C : cytoplasme N : Noyau

B. Microscopie électronique :

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

2.2- Le tissu adipeux brun :

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

En MO, les adipocytes bruns ont un noyau central et un cytoplasme rempli de nombreuses petites vacuoles lipidiques et de mitochondries (Figure 41).

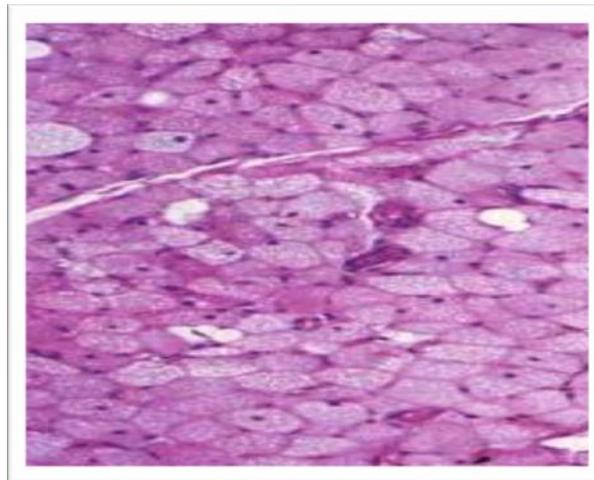


Figure 41:Tissu adipeux brun en MO [17]

II.EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

-L'incidence réelle des tumeurs des tissus mous reste à préciser. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes qui sont beaucoup plus fréquentes que les sarcomes. Ces derniers représentent 0,5 à 1 % des tumeurs malignes de l'adulte [2,4]. En effet, l'incidence des sarcomes des tissus mous aux USA est estimée à 1-1,4 nouveaux cas/100 000 habitants, alors que les tumeurs bénignes seraient au moins 100 fois plus fréquentes [5].en France la fréquence des sarcomes des tissus mous est estimée à 1,5 à 4 cas/100 000 habitants[6]. Dans notre étude, les tumeurs bénignes étaient prédominantes (80%) et les sarcomes représentaient 20% de l'ensemble des tumeurs des parties molles.

-Les lipomes, les histiocytofibromes sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes, suivis des tumeurs vasculaires ou musculaires lisses [2]. Dans notre étude on a eu les mêmes résultats, les tumeurs bénignes étaient représentées essentiellement par les tumeurs adipeuses suivies des tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaire et des tumeurs vasculaires.

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

Tableau 17:Principaux séries d'études rapportées par la littérature.

série	Effectifs	TBPM	TMPM
M. J. Kransdorf[22]	31047	60 %	40 %
O. Jensen[24]	280	77,5 %	22,5 %
P. Picci[19]	15205	60,8%	37,4%
P. K. Suman[17]	200	87,5%	12,5%
S. Squalli Houssaini[20]	232	79%	21%
F. El Karim Maaroufi[21]	150	86%	14%
Notre série	35	80%	20%

2. Tumeurs bénignes des parties molles :

2.1. Types histologiques

Les tumeurs des parties molles constituent un groupe très hétérogène sur le plan histologique, puisque plus de 50 types histologiques différents ont été décrits, avec pour certains sous-types selon la nouvelle classification OMS des tumeurs des tissus mous qui a été publiée en 2020, 7 ans après la précédente.[23]

Pour les tumeurs bénignes sur le plan épidémiologique ; les lipomes, les tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires, les tumeurs vasculaires et les tumeurs nerveuses sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes plus rarement les tumeurs musculaires et de différenciation incertaines. Cette nette prédominance des lipomes a été retrouvée dans la majorité des séries d'études (tableau XX), ainsi que dans notre série où ils représentaient 57,14% de l'ensemble de nos tumeurs bénignes.

Tableau 18: Répartition des types histologiques des TBPM dans les séries d'étude.

Séries	Mark J. Kransdorf[22]	O. Jensen[24]	P. PICCI[19]	P. K. SUMAN[23]	S. SQUALLI HOUSSAINI [20]	F.El karim MAAROUFI [21]	Notre série
Tumeurs adipeuses	16,1%	48,1%	20,7%	55.4%	67,2%	50,4%	57,14 %
Tumeurs fibreuses	7%	10,5%	9,15%	2.8%	7,7%	19,3%	17,85 %
Tumeurs vasculaires	8%	13,6	17,3%	20%	4,3%	14,7%	10,71 %
Histiocytofibrome	13%	18,3%	1,4%	2,3%	-	-	-
Tumeurs nerveuses	10%	5,1%	12%	18,8%	-	6,2%	3,57%
Tumeurs musculaires	1,7%	3,8%	1,8%	0.5%	3%	2,3%	10,71 %
Tumeurs indéterminées	3,2%	0,2%	2,6%	-	0,8%	1,5%	-

2.2. Répartitions selon le sexe et l'âge :

En ce qui concerne les tumeurs bénignes des parties molles on note une prédominance féminine dans les séries de P.[19] , S. SQUALLI HOUSSAINI [20]et F.El karim MAAROUFI[21]ce qui est le cas pour notre série .

Les tumeurs bénignes des tissus mous surviennent à tout âge, sauf pour les tumeurs nerveuse et fibreuse dont la moitié surviennent entre 16 et 25 ans[22]

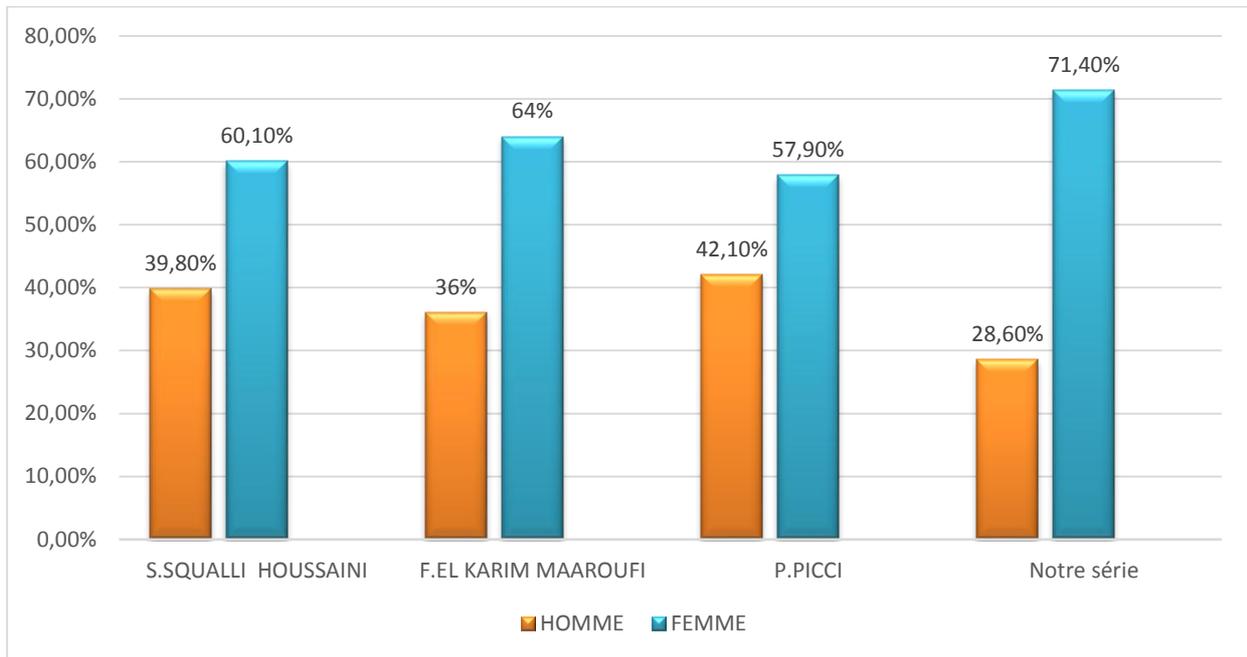


Figure 42: Répartition des TBPM selon le sexe dans différentes séries.

3. Tumeurs malignes des parties molles :

3.1. Types histologiques :

Les sarcomes des tissus mous sont histologiquement très variés, avec environ 50 types et sous types dans la classification de l'OMS 2020 [6], les sarcomes d'origine adipeux (liposarcome) et tumeurs de différenciation incertaines (synoviosarcome, sarcome pléomorphe) qui sont les plus fréquents (tableau XXI). Dans notre série les liposarcomes représentaient 42,9 %.

Tableau 19: Répartition des types histologiques des TMPM dans les séries d'étude.

Série	M. J. Kransdorf[26]	A.Honoré [27]	H. Reshadi[28]	S. Squalli Houssaini [20]	F. El karim Maaroufi [21]	J. Abdou [29]	Notre série
Liposarcome	14,2%	25.2%	22%	28,5%	28,5%	27,2%	42,9%
fibrosarcome	5,4%	4,2%	10%	8,1%	14,2%	27,2%	28,57%
Sarcome pléomorphe	24%	21,8%	-	12,2%	19%	6,06%	14,28%
Rhabdomyosarcome	1,9%	5%	9%	6,1%	9,5%	6,06%	-
leiomyosarcome	8,4%	17,1%	8%	8,1%	-	24,2%	14,28%

3.2. Répartition des TMPM selon le sexe et l'âge :

Suivant les séries, une prédominance masculine des sarcomes des parties molles est décrite[26] [21] [29] , c'est le cas de notre série (avec 43% des femmes et 57% des hommes).

La relation entre les tumeurs des tissus mous et le sexe est difficile à estimer avec précision en raison de la différence entre diverses populations et diverses régions naturelles.[30] (figure43)

Comme les tumeurs bénignes, les STM peuvent survenir à tout âge. L'âge médian se situe autour entre 58 et 60 ans[31] , mais il existe des variations de l'incidence selon l'âge en fonction du type histologique. Cependant il existe une augmentation de la fréquence avec l'âge, et une relation entre la tranche d'âge et le type histologique du STM : , le liposarcome entre 25 et 55 ans, le sarcome pleomorphe (anciennement appelé histiocytofibrome malin) de 45 à plus de 70 ans . 25 Pour l'âge

moyen des patients présentant STM inclus dans notre série d'étude est 60 ans.

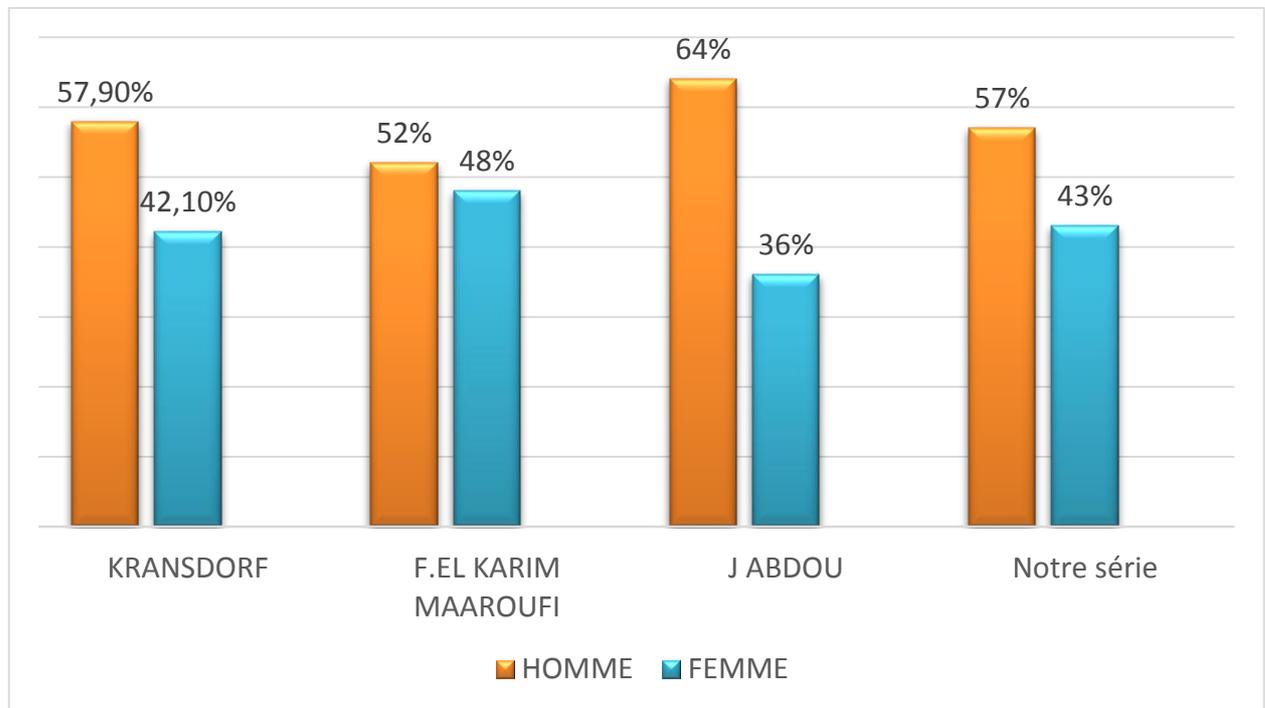


Figure 43: Répartition des TMPM selon le sexe dans les différentes séries.

III. Classification [3]:

La classification de l'organisation mondiale de santé (OMS), proposée initialement en 1969, elle a été révisée en 1994 en 2002 puis en 2013.

La cinquième édition de l'Organisation mondiale de la santé a été publiée au début de 2020. Les révisions reflètent un consensus au sein d'un comité de rédaction d'experts internationaux composé de pathologistes des tissus mous et d'os, généticiens, oncologues médicaux, chirurgiens et radiologues. Les changements dans le chapitre sur les tumeurs des tissus mous notamment comprennent divers types de tumeurs récemment décrites (p. ex., tumeurs atypiques à cellules fusiformes/ tumeurs lipomateuses pléomorphes, angiofibromes des tissus mous et sarcomes à réarrangement CIC), de nouvelles informations pronostiques pour une variété

d'entités existantes , également la forme des molécules nouvellement reconnues , des altérations génétiques, des marqueurs immunohistochimiques et des mécanismes biologiques .

La nouvelle 2020 “ WHO classification “ suit la même organisation de l'édition précédente, décrivant les groupes de lignée suivants : (annexe II)

- tumeurs adipocytaires
- tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques
- tumeurs fibrohistiocytaires
- tumeurs vasculaires
- tumeurs péricytaires/périvasculaires
- tumeurs musculaires lisses
- tumeurs musculaires striées
- tumeurs chondro-osseuses
- tumeurs des gaines nerveuses périphériques
- tumeurs de différenciation incertaine.

Dans notre série la confirmation histologique a été faite chez tous nos patients , pour les TBPM on note une prédominance des lipomes de 57,14% ce qui est concordant avec la littérature , tandis que pour les TMPM on note une prédominance des liposarcomes de 42,9% ce qui est le cas pour les autres séries

Tableau 20:Classification des tumeurs des parties molles (OMS 2020) [3]

Tumeurs adipeuses	Tumeurs fibroblastiques	Tumeurs soit disant Fibrohistiocytaires	Tumeurs musculaire striées
Tumeurs bénignes			
-Lipome -Lipomatose -Lipomatose nerveuse -Lipoblastome / lipoblastomatose -Angiolipome -Myolipome -Lipome chondroïde -Angiomyolipome extra-renal -Myéololipome extra- surrénalien -Lipome a cellule fusiforme pléomorphe	-Fasciite nodulaire -Fasciite proliférative -Myosite ossifiante -Myosite proliférative -Pseudo-tumeur fibostéo- fibreuse des doigts -Fasciite ischémique -Elastofibrome -Hamartome fibreux du nourisson -Fibromatose colli -Fibromatose hyaline juvénile -Fibroblastome de type mammaire -Firome aponévrotique calcifiant - Angiomyofibroblastome -Angiofibrome cellulaire -Fibrome de type nuchal -Fibrome de Gardner -Tumeur fibreuse calcifiante	-Tumeur ténosynoviale à cellules géante *de type localisé * de type diffus * maligne - Hystiocytofibrome bénin profond	-Rhabdomyome *de l'adulte *Foetal *Génital -myopéricytome
Tumeurs à malignité intermédiaire			

<p>-Tumeur lipomateuse atypique -liposarcome bien Différencié</p>	<p>Localement agressive -Fibromatose palmaire / plantaire -Fibromatose de type desmoïde -lipofibromatose -Fibromatose a cellule géante Rarement métastatiques - Dermatofibrosarcome protubérant - Dermatofibrosarcome protubérant avec zone de fibrosarcome - Dermatofibrosarcome protubérant pigmenté -Tumeur fibreuse solitaire -Tumeur fibreuse solitaire maligne -Tumeur myofibroblastique inflammatoire -Sarcome myofibroblastique de bas grade -Sarcome fibroblastique myxoinflammatoire -Fibrosarcomes infantile</p>	<p>Rarement métastatiques -Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme -Tumeur à cellules géantes des tissus mous</p>	<p>---</p>
---	---	---	------------

Tumeurs malignes			
-Liposarcome dédifférencié - Sacome fibromyxoïde de faible grade -Fibrosarcome épithélioïde sclérosant	-Fibrosarcome de l'adulte -Myxofibrosarcome - Sacome fibromyxoïde de faible grade -Fibrosarcome épithélioïde sclérosant	-Sarcome indifférencié pléomorphe -Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes -Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire	- Rhabdomyosarco me embryonnaire (botryoïde, anaplasique inclus) - Rhabdomyosarco me alvéolaire (solide , anaplasique inclus) - Rhabdomyosarco me pléomorphe - Rhabdomyosarco me sclérosant /à cellule fusiformes

Tumeur musculaire lisse	Tumeur vasculaire	Tumeur des nerfs périphérique	Tumeur de différenciation incertaine
Tumeurs bénignes			
-Léiomyome profond	-Hémangiome : *synovial *veineux *Hémangiome artériographie-veineux/malformation *intramusculaire -Hémangiome épithéloïde -Angiomatose -Lymphangiome	-Schwannome (variantes inclus) -Schwannome mélanotique -Neurofibrome (variante inclus) *neurofibrome pléxiforme -Périneuriome *Périneuriome malin -Tumeurs à cellules granuleuses -Myxome dermique des gaines nerveuse -Neurome solitaire circonscrit -Méningiome ectopique -Hétérotopie gliale nasale -Tumeurs triton bénigne -Tumeurs hybrides des gaines nerveuse	-Fibromyxome acral -Myxome intramusculaire (variante cellulaire incluse) -Myxome juxtaposé-articulaire -Angiomyxome profond (agressive) -Tumeur angiectatique hyalinisante pléomorphe -Thymome hamatomateux ectopique
Tumeurs à malignité intermédiaire			
	Localement agressive Hémangio-endothéliome capillaire Angioendothéliome intralymphatique capillaire -Hémangioendothéliome capillaire -Hémangio-endothéliome pseudomyogénique (épithéloïde carcinoma like)		Localement agressive -Tumeurs fibrolipomateuse hémossidrotique Rarement métastatique -
Mme. OUALI ALAMI Manal			91

Tumeurs à malignité intermédiaire	
<p>Localement agressive Hémangio- endothéliome kaposiforme Angioendothéliome intralymphatique capillaire - Hémangioendothéliome composite -Hémangio- endothéliome pseudomyogénique (épithloïde sarcoma- like) -Sarcome de Kaposi</p>	<p>Localement agressive -Tumeurs fibrolipomateuse hémosidérotique Rarement métastatique -Firoxantome atypique - Histiocytofibroméangioma toïde -Tumeur fibromyxoïde ossifiante -Tumeur mixte, non spécifié (NOS) -Tumeur mixte, non spécifié maligne -Myoépithéliome -Carcinome myoépithélial -Tumeur mésenchymateuse phosphaturique, bénigne -Tumeurs mésenchymateuse phosphaturique , maligne</p>
Tumeurs malignes	

<p>-Léiomyosarcome (sauf dermatologique)</p>	<p>-Hémangio-endothéliome épithélioïde -Angiosarcome des tissu mous</p>		<p>- Synovialosarcome non spécifié (NOS) *Synovialosarcome a cellules fusiformes *Synovialosarcome biophysique -Sarcome épithélioïde -Sarcome alvéolaire des parties molles -Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique -Sarcome d'Ewing extra-squelettique -Tumeur desmoplasique à petite cellules rondes -Tumeur rhabdoïde extra-rénale -Tumeur à cellule épithélioïde périvasculaire (PECom) *PECom non spécifié (NOS), bénin *PECom non spécifié (NOS), malin -Sarcome intimal</p>
--	--	--	---

Tumeurs péricytaire (péri-vasculaire)	Tumeurs chondro-osseuses	Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST)	Sarcome indifférenciés/ inclassés
-Tumeurs glomique (et variante) - Glomangiomas - -Tumeur glomique maligne -Myopéricytome -Myofibropme - Myofibromatose - Angioléomyome	-Chondrosarcome des tissus mous -Chondrosarcome méenchymateux extra-squelettique -Osteosarcome extra-squelettique	-Tumeur stromale gastro-intestinale bénigne -Tumeurs stromale gastro-intestinale à potentiel de malignité incertain -Tumeurs stromale gastro-intestinale mailgne	-Sarcome indifférencié a cellules fusiformes -Sarcome indifférencié pléomorphe -Sarcome indifférencié à cellules rondes -Sarcome indifférencié épithéloïde - Sarcome indifférencié, non spécifié (NOS)

IV. Pathogénie:

1. Les facteurs génétiques :

Il existe de bonnes preuves suggérant que certains troubles génétiques et mutations génétiques sont des facteurs prédisposant à certaines tumeurs bénignes et malignes des tissus mous.[1]

1.1. La neurofibromatose de type I ou maladie de Von Recklinghausen [32] [3] [34]

C'est une affection autosomique dominante, dont le gène est localisé sur le bras long du chromosome 17 en 17q 11.2. Dans la NF1 la majorité des tumeurs sont

bénignes (neurofibromes), mais parmi les complications multiples il y a le risque de survenue de sarcome des tissus mous, essentiellement au dépend des gaines nerveuses (appelé anciennement neurofibrosarcome). Cette complication est rare avant l'âge de 10 ans, et le risque de survenue au cours de la vie d'un malade atteint de NF1 est de 3 à 4 %. La transformation maligne se fait à partir de neurofibromes nodulaires isolés ou plexi formes.

1.2. Le syndrome de Li-Fraumeni : [35]

C'est un syndrome familial rare de prédisposant au cancer qui se transmettent sur un mode autosomique dominant, caractérisé par l'apparition précoce de plusieurs cancers primitifs. Le sarcome le plus identifié est ostéosarcome (12,6 %) , suivi des tumeurs cérébrales (12 %) et les sarcomes des tissus mous (11,6 %). Parmi les sarcomes des tissus mous, les RMS sont les plus fréquemment identifiés. Autre moins fréquent.

1.3. Le syndrome de Werner :[36], [37]

Syndrome de Werner est une maladie autosomique récessive rare qui se traduit par un vieillissement prématuré associé à une instabilité génétique provoquant un risque élevé de cancers essentiellement les sarcomes des tissus mous, tumeurs cérébrales et cancers thyroïdiens.

1.4. Le rétinoblastome héréditaire : [38]

(Maladie a transmission autosomique dominante avec une mutation du gène RB1)

Les survivants à long terme du rétinoblastome héréditaire courent un risque 20 fois plus élevé de développer et de mourir d'un cancer non oculaire ultérieur, principalement des sarcomes des os et des tissus mous, un mélanome et des tumeurs cérébrales.

- D'autres syndromes génétiques sont exceptionnellement associés à des

tumeurs des tissus mous : Le syndrome de Gardner, L'ataxie télangiectasie.

2. Irradiation :

Les sarcomes en territoire irradié sont une complication rarissime de la radiothérapie. De larges études de cohorte ont permis d'observer une prévalence de l'ordre de 0,14 à 0,2 % des patients irradiés. Les sarcomes en territoire irradié représentent 2 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. 70% des sarcomes en territoire irradié sont développés au niveau des tissus mous, 30 % au niveau des os.[39]

Les femmes qui ont été traitées par RT dans le cadre de leur traitement initial pour un carcinome du sein présentaient une augmentation de 16 fois du risque d'angiosarcome et une augmentation de 2 fois du risque d'autres sarcomes. L'augmentation a été particulièrement accentuée dans la paroi thoracique/le sein pour tout sarcome des tissus mous. [40]Le risque augmente avec la dose ; la plupart des patients qui ont reçu 50 Gy ou plus et le délai moyen entre l'exposition et le diagnostic de la tumeur est d'environ 10 ans, bien qu'il y ait quelques preuves que cet intervalle de latence est décroissant.[41]

3. Facteurs toxiques :

Les agents chimiques : de nombreux agents chimiques cancérigènes ont été présentés comme facteurs de risque de sarcomes des tissus mous, bien que très peu d'associations aient été clairement établies. Il y a un lien entre l'exposition au chlorure de vinyle ou à l'arsenic et l'angiosarcome et entre l'exposition aux herbicides de type phénoxy et aux digoxine et les sarcomes des tissus mous en général. Les expositions professionnelles présentent le risque le plus élevé.[41] [42]

Le tabagisme : peu d'études ont été réalisées pour établir une relation entre le

tabagisme et la genèse de tumeurs des tissus mous.

4. Viroses :

Le virus de l'herpès humain joue un rôle clé dans le développement du sarcome de Kaposi et l'évolution clinique dépend du statut immunitaire du patient. Le virus d'Epstein-Barr est associé aux tumeurs musculaires lisses chez les patients atteints d'immunodéficience. [41]

5. Traumatismes :

Il existe de nombreux rapports de formation de STS à la suite d'un traumatisme, chirurgical ou autre. Néanmoins, il y a un grand défi à confirmer une relation causale entre les deux événements. Ceci est en partie dû au fait que le traumatisme attire souvent l'attention sur une masse déjà existante au même endroit.[43]

Dans notre série d'études on retrouvé les facteurs à risque suivant :

- Irradiation pour un carcinome vésiculaire de la thyroïde chez un patient qui a développé un sarcome pléomorphe.
- La notion de traumatisme au niveau du siège de la tumeur était retrouvée chez 4 patients dont un patient a développé une TMPM.
- Le tabagisme était retrouvé chez 12 de nos patients.

V. Moyens diagnostiques :

1. Étude clinique :

1.1. Circonstance de découverte

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

1.1.1-La masse tumorale :

- Dans la majorité des cas les TPM se présentent comme une masse tissulaire, indolore. Une symptomatologie d'allure inflammatoire est rare. Le moment d'apparition est difficile à déterminer devant des caractéristiques d'évolution variables. Le cas le plus fréquent en cas de TPM est la découverte d'une masse profondément située qui finit par se faire remarquer par la gêne qu'elle engendre lors de certains mouvements. Une autre situation est la modification récente d'une masse qui commence à croître rapidement après une longue période de quiescence [44].
- La survenue d'une masse à l'endroit d'un traumatisme quelques mois ou années auparavant est également décrite, à l'origine de nombreuses confusions diagnostiques [44].
- Une masse dont les dimensions augmentent rapidement suggère la malignité, comme c'est le cas du rhabdomyosarcome de l'enfant et de l'adulte jeune, par contre l'existence d'une tumeur de petit volume, installée de longue date et non gênante, ne permet pas d'affirmer la

bénignité [16].

- Contrairement aux TMPM, les tumeurs bénignes sont habituellement de petite taille (< 5 cm pour 95 % des cas) et en général superficielles (moins de 1 % des lésions bénignes sont profondes) [2].
- Le caractère évolutif et symptomatique de la masse est un élément d'orientation en se rappelant qu'une lésion lentement évolutive n'est pas obligatoirement de nature bénigne[44].
- Dans notre étude, 32 les patients avaient consulté pour une masse des parties molles soit 91% de l'effectif.

1.1.2-La douleur :

- La plupart des TMPM des extrémités et de la paroi du tronc se présentent comme une masse indolore découverte accidentellement. La présentation clinique bénigne des TMPM ainsi que leur rareté conduit souvent à des interprétations erronées [2].
- c'est la situation anatomique et le volume tumoral qui provoquent la gêne douloureuse par distension ou par compression d'une structure nerveuse adjacente, plus que la nature bénigne ou maligne de la tumeur [16].
- Dans notre série, la douleur a été retrouvée chez 8 patients, soit 23% de l'effectif.

1.1.3- Impotence fonctionnelle :

- Une limitation de la mobilité peut être observée en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale [16].

1.1.4-les signes généraux :

- Une altération de l'état général est rare, mais peut se voir associée à une dissémination métastatique en cas de sarcomes de haute malignité

[45,16]. Dans notre étude, Un amaigrissement était noté chez 7 patients soit 20 % de l'ensemble des consultants, tous ayant présenté une TMPM.

1.2. Présentation clinique :

1.2.1. Le siège :

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

Chez l'adulte, les TMPM sont de siège ubiquitaire et s'observent par ordre de fréquence décroissante au niveau des membres inférieurs (50 %), des régions profondes du tronc (20 %), des membres supérieurs (15 %), de la paroi du tronc (10 %) et de la tête et du cou (5 %) [2]. D'après **Chang et Sundak** les sarcomes des parties molles siègent au membre inférieur dans environ 45 % des cas, au membre supérieur dans 15 % des cas ; les autres sarcomes des tissus mous intéressent la tête et le cou (10 %), l'espace rétropéritonéal (15 %), l'abdomen, la paroi thoracique et d'autres organes (5 %) [1].

Tableau 21:Distribution des TMPM selon leur siège

Série	Année	Effectif	Localisation				
			Membres Inférieurs (%)	Membres Supérieurs (%)	Tronc (%)	Tête Et Cou (%)	Rétro-Péritoine (%)
Y. Milbéo	1996-2000	77	84%	16%	-	-	-
S. Heymann	1990-2003	89	58,5%	5,7%	10,1%	5,6%	10,1%
S.Squalli houssaini	2003-2010	49	64%	16%	12%	6%	2%
F .El Karim Maaroufi	2007-2012	129	34%	57,3%	8,5%	13,3%	10,8%
Notre Série	2022-2023	7	57%	27%	15%	-	-

> Toutes les séries des TMPM étudiées rapportaient que ces derniers se localisent préférentiellement aux extrémités, avec prédilection aux membres inférieurs. dans notre série on a eu les mêmes résultats : 84% des TMPM siégeaient au niveau des membres (Tableau XXII).

1.2.2-La taille tumorale :

Les données épidémiologiques concernant la distribution de taille et de profondeur pour les tumeurs des tissus mous dans La Suède a été utilisée pour formuler des directives simples pour la suspicion d'un sarcome : lésions superficielles des tissus mous qui sont plus grands que 5 cm ou qui sont profonds (quelle que soit leur taille) ont un risque élevé (environ 10 %) d'être un sarcome[41]

Le taux de malignité a diminué de manière significative avec la taille à la fois pour les petites tumeurs superficielles et tumeurs profonds. Néanmoins, même les petites masses ont une probabilité considérable de malignité et, par conséquent, il est crucial que le diagnostic et la thérapie soient effectués dans des établissements spécialisés[46].

La plupart des tumeurs bénignes des tissus mous étaient de petite taille (< 5 cm) et situées dans la couche superficielle, tandis que les tumeurs malignes sont souvent de grande taille et situées dans la couche profonde.[47]

Ces 2 renseignements cliniques ont également un intérêt pronostique pour les STM; ainsi les STM profonds et dont le diamètre est supérieur ou égale à 5 cm sont de plus mauvais pronostic avec un risque relatif de métastases ou de décès qui augmente de 1,5 % par tranche de 5 cm [48].

Dans notre série d'étude 85,7 % des STM avaient une taille > 5 cm alors que seul 14,3% avaient une taille ≤5 cm. Ce qui concorde avec les données de la littérature

Tableau 22: Répartition de la taille tumorale dans les différentes séries d'étude.

Séries	Année	tumeurs	Effectifs	Tailles	
				≤5 cm	>5cm
Murray F. Brennan[30]	1982-2013	TMPM	10000	32%	68%
Thanapa Hareerak[47]	2016-2018	TBPM	100	69,8%	30,2%
		TMPM	8	0%	100%
F. El Karim Maaroufi[21]	2007-2012	TBTM	129	64,3%	35,7%
		TMPM	21	9,6%	90,4%
Notre série	2022-2023	TBPM	28	90%	10%
		TMPM	7	14,3%	85,7%

2. Étude paraclinique :

2.1. Imagerie des tumeurs des parties molles :

Bien qu'aucune méthode d'imagerie ne permette de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, elles gardent une place fondamentale dans l'approche du diagnostic étiologique, ainsi que dans la prise en charge thérapeutique et la surveillance post chirurgicale. L'objectif principal d'imagerie est de confirmer la présence d'une masse et d'évaluer son étendue en vue d'un éventuel traitement.[49]

Une anamnèse détaillée et un examen physique doivent être effectués et une imagerie basée sur les indications cliniques. L'IRM est l'imagerie de choix pour le diagnostic des masses des tissus mous, la TDM et l'Échographie utilisée comme option secondaire.[50]

L'imagerie doit toujours précéder la biopsie, car le sang et l'œdème qui suit une biopsie peuvent être difficile à différencier de la tumeur ou de la zone réactive péri tumorale. Une décision appropriée d'effectuer ou non chirurgie de sauvetage de membre basée sur une IRM post-biopsie peut être impossible.

2.1.1. Radiographie standard : [49] [50], [51]

La radiographie a un rôle limité dans le diagnostic et stadification des tumeurs des tissus mous, mais c'est rapide, peu coûteux et offre des indices importants sur l'origine et le diagnostic différentiel des masses des tissus mous. Bien que les tumeurs de petites tailles, profondément situées sont souvent difficiles à reconnaître sur la radiographie, les tumeurs plus grandes déforment souvent les tissus mous peuvent produire une proéminence à la surface.

Elle permet d'éliminer :

- une pseudomasse (exostose, cal osseux hypertrophique) ;
- une lésion osseuse à extension dans les parties molles ;
- une étiologie d'origine articulaire, dégénérative ou inflammatoire (ostéochondromatose, kyste synovial, tophus goutteux).

Elle fait le diagnostic :

- d'absence de lésion osseuse, ce qui est le cas le plus fréquent dans les sarcomes des tissus mous et sont donc un élément d'orientation ;
- d'une atteinte osseuse de continuité, les lésions érosives régulières n'étant pas spécifiques d'une étiologie ;
- de dépôts calciques dans les tissus mous : ossification, calcification.

Il est parfois utile de faire les clichés à quelques semaines d'intervalle (Trois semaines) pour apporter un élément d'orientation en faveur de la myosite ossifiante circonscrite



Figure 44:Une radiographie de face qui montre des calcifications irrégulières des tissus mous (flèches) entourant le troisième métatarsien. [50]

2.1.2. L'échographie et l'échodoppler[51], [52] [53]

Depuis le milieu des années 90, l'échographie à haute résolution a été de plus en plus utilisée comme examen de première intention pour évaluer les tumeurs des tissus mous.[52]

L'échographie se caractérise par le cout faible, la disponibilité, la haute affinité pour distingué les différentes couches tissulaires et une bonne résolution spatiale et de contraste.

Sans oublier la capacité d'évaluer la vascularisation des tissus et le fait que les résultats de l'échographie sont directement liés aux symptômes cliniques.[52]

L'échographie permet:

- La différenciation entre nature solide ou liquide des lésions.
- De préciser la localisation superficielle ou profonde de la lésion par rapport à l'aponévrose superficielle.
- De préciser les rapports avec les structures de voisinage (articulations, vaisseaux).
- Guider une éventuelle biopsie permettant ainsi d'éviter des zones de nécroses ou d'hémorragie.

L'échographie est un examen très sensible mais peu spécifique. Les masses tissulaires des parties molles présentent dans la grande majorité des cas un aspect hypoéchogène, qu'elles soient bénignes ou malignes. Les critères de bénignité décrits (limites régulières, aspect homogène de la lésion, déplacement des structures normales sans infiltration) ne sont pas spécifiques et certains sarcomes de moins de 3 cm présentent des caractéristiques identiques[51]

Elle permet aussi l'étude de la vascularisation en mode Doppler, qui doit être systématique.

L'existence de plus de trois vaisseaux, la variabilité de calibre et de la distribution anarchique des vaisseaux au sein d'une lésion sont des éléments en faveur de la malignité.[51]

La principale utilité de l'échographie pour les STM des membres et du tronc superficiel, en dehors du «débrouillage» initial, est de permettre le guidage des prélèvements biopsiques percutanés. [52]



Figure 45:Lésion ovalaire sous cutanée bien limitée mesurant 43x25 mm hétérogène siège d'un contenu finement écho gène et d'une composante échogène hétérogène interne du tiers inférieur de la cuisse gauche, siège également de calcifications [52]

2.1.3. La tomодensitométrie : [51] [54] [55]

La tomодensitométrie est utilisée depuis longtemps pour caractériser la composition et la localisation anatomique des masses de tissus mous et est connue depuis plusieurs décennies pour pouvoir distinguer les processus bénins des processus malins.[54]

Cependant cet examen est très utile pour la mise en évidence des éléments calciques.

L'injection intraveineuse du produit de contraste est indispensable, ainsi le rehaussement de la tumeur est en faveur d'une lésion sarcomateuse, mais n'est pas pathognomonique.[51]

La TDM est la modalité la plus efficace pour une évaluation détaillée de l'architecture osseuse, en particulier dans les zones à anatomie osseuse complexe (par exemple, la paroi thoracique) ; De plus, la tomодensitométrie est capable d'évaluer le remodelage osseux, la réaction périostée et la matrice lorsque ceux-ci ne sont pas correctement délimités sur les radiographies initiales ou l'échographie.[55] La TDM est utilisée chez les patients présentant des contre-indications à l'IRM

A préciser que le scanner est aussi indiqué dans le bilan d'extension à la recherche de métastases pleuro-pulmonaires.

2.1.4. Imagerie à résonance magnétique : [56; 61]

L'IRM est l'examen indispensable dans le bilan pré thérapeutique et dans le suivi des tumeurs des tissus mous, c'est la technique de choix pour la stadification locale d'une masse de tissus mous en particulier si elle se situe dans un endroit profond où l'échographie peut être moins en mesure d'évaluer l'étendue et les relations tumorales. Elle se positionne déjà comme le gold standard en matière de bilan diagnostique. [56]

Il est sensible, peut être spécifique à un tissu et permet d'évaluer la plupart des masses, peu importe où elles se trouvent.[57]

♦ Stadification locale :

Localiser la tumeur au sein de son compartiment et par rapport aux points de repère environnants importants et déterminer si une masse est confinée dans son compartiment ou s'il est Envahissant ou enveloppant les structures environnantes. [58]

♦ **Plans de coupes :**

- L'exploration de tous les segments du membre est indispensable, mais l'étude unilatérale est suffisante.
- L'imagerie commence généralement par une séquence dans le plan longitudinal le plus approprié.
- les lésions situées en antérieure et en postérieure sont mieux démontrés dans un plan sagittal, les localisations médiales ou latérales dans un plan coronal.
- Cette première séquence dans le plan longitudinal est généralement suivi d'une imagerie dans le plan axial.
- En règle générale, les coupes les plus proximales et distales ne doivent présenter aucune pathologie.
- Les acquisitions pondérées T1 et T2 sont obtenues dans le plan axial exactement au même endroit, donc permettant une comparaison image par image.
- Des images à contraste amélioré doivent être acquises au moins dans le plan axial et le plan longitudinal le plus utile et aux mêmes positions que les images de pré-contraste.
- Le plan oblique peut également être utiles par exemple les images sagittales obliques pour la représentation optimale d'une lésion de l'omoplate ou de l'aile iliaque.

♦ **L'analyse du signal :**

En pondération T1, l'IRM permet l'identification des structures anatomiques et la délimitation d'une tumeur des plans graisseux intermusculaires, de la graisse entourant les structures neuro-vasculaires, de la graisse sous-cutanée et la moelle osseuse grasse

- les tumeurs des tissus mous sont généralement plus ou moins iso intense au

- muscle, entraînant une faible Tumeur–muscle mais fort contraste tumeur–graisse.
- les séquences avec saturation de graisse ne doivent être réalisées qu'en complément : elles augmentent de façon artificielle le signal d'une masse par rapport aux structures musculaires. Par ailleurs, ces séquences éliminent les interfaces graisseuses, éléments majeurs pour la bonne définition des limites tumorales et des extensions, ce qui est essentielle pour la planification d'une chirurgie. Pour cette raison les séquences avec saturation de graisse ne doivent pas être réalisées sans leurs équivalents sans saturation de graisse.

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

♦ **La prise de contraste :**

L'utilisation de l'Injection de gadolinium est aujourd'hui quasi systématique et permet :

- la description des zones nécrotiques et la meilleure visualisation des structures vasculaires.
- Elle semble par ailleurs intéressante dans le cadre de séquences dynamiques permettant d'augmenter les possibilités de différenciation bénigne et maligne, ainsi qu'une meilleure délimitation de l'œdème par rapport à la tumeur
- D'améliorer la délimitation de la tumeur et la mise en évidence des plans tissulaires afin d'aider à évaluer le degré d'invasion dans les structures environnantes.
- La prise de contraste permet d'identifier les composantes solides, kystiques, nécrotiques, myxoïdes et cartilagineux dans les masses musculo-squelettiques[59].

Les Critères d'orientation en faveur de la malignité englobe :

La localisation par rapport à l'aponévrose superficielle qui est un facteur pronostique de la FNCLCC, la topographie sous aponévrotique étant suspecte de malignité.

Dans ce cas, il faut définir le caractère compartimental ou non de la lésion, La taille tumorale, est un élément d'orientation puisque dans 95% des cas, la lésion sera maligne si le diamètre est > 5cm.

L'étude des limites tumorales est un critère non fiable car les masses bénignes et malignes des tissus mous ont souvent des marges bien définies [60] [61].

L'extension locorégionale est rare dans les sarcomes des tissus mous puisque l'atteinte nerveuse ou vasculaire n'est retrouvée que dans 5 % des cas mais c'est un élément évocateur de malignité.

La présence de nécrose tumorale qui est un facteur pronostique de la FNCLCC est un élément discriminant même s'il peut être retrouvé dans des lésions bénignes ou mimer un abcès.

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

De nombreuses études ont proposé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors d'injections dynamiques de gadolinium :

- Les tumeurs malignes ont une vascularisation élevée et un grand espace interstitiel. Pour cette raison, ils montrent une prise de contraste rapide et précoce.
- Cependant, les tumeurs bénignes, en raison de leur perfusion lente et leur espace interstitiel plus large, ils montrent une prise de contraste plus tardive. [61] [62]
- Pour Van der Woude La plupart des tumeurs malignes des parties molles présentaient un rehaussement précoce et périphérique et une prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance[63].

Tableau 23: Résultats des différentes séries d'études sur les critères de malignité à l'IRM.

Série d'étude	Berquist[68]		Moulton.[69]		Chung [62]		F. El Karim Maaroufi[21]		Notre série	
	TBPM	TMPM	TBPM	TMPM	TBPM	TMPM	TBPM	TMPM	TBPM	TMPM
Taille > 5 cm	50%	87%	44%	66%	42,6%	69,6%	46,4%	93,3%	50%	72%
Limite tumorales irrégulière	56%	85%	27%	73%	-	-	-	-	50%	100%
Localisation profonde	-	-	-	-	57,3%	73,5%	66,6%	53,3%	50%	100ex %
Hétérogénéité	24%	95%	20%	80%	55,4%	87,2%	-	-	-	-
Nécrose tumorale	-	-	-	-	-	-	3,3%	26,6%	-	15,7%



Figure 46: Image axiale pondérée en T1 sans suppression de graisse de la cuisse gauche mettant en évidence une masse (flèche) iso intense avec un contraste tumeur-muscle bas et un contraste tumeur-graisse élevé

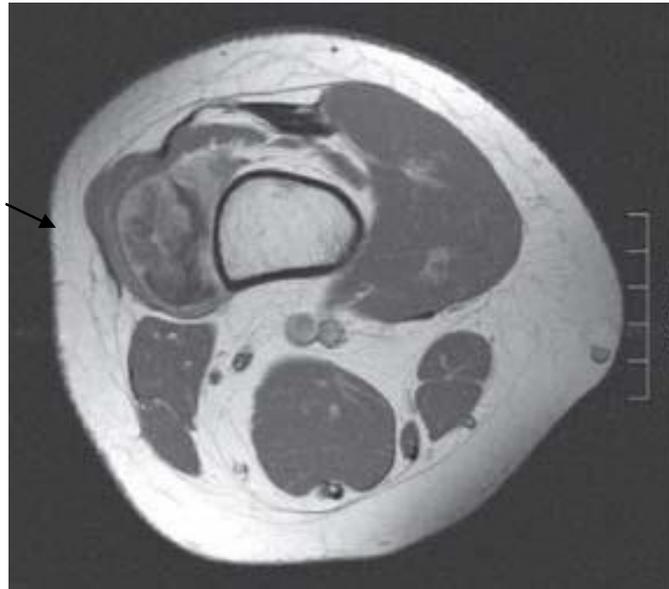


Figure 47:Image axiale pondérée en T1 avec injection de Gd. La lésion montre un rehaussement certain et hétérogène[63].

2.1.5. La tomographie par émissions de positons : [66][67]

La TEP au fluor-18-fluorodésoxyglucose (18F-FDG) est un outil de diagnostic unique qui peut évaluer le métabolisme du glucose tumoral in vivo. Les sarcomes sont généralement des tumeurs à haute teneur en 18F-FDG. [53] Ainsi, la TEP semble être une modalité idéale pour évaluer l'étendue de la maladie. Il peut aider à la planification correcte du traitement car il peut être utilisé pour la détection de récurrence et maladie métastatique. En outre, l'imagerie TEP/tomodensitométrie (TDM) au 18F-FDG a été utilisée en STS pour le guidage des biopsies, l'évaluation de la réponse thérapeutique et la stadification.[68]

Cependant, le rôle exact du préopératoire TEP au 18F-FDG chez les patients avec STS résecable pour prédire la survie et la récurrence est encore débattu.

♦ Lors de la phase diagnostique pré-thérapeutique:

Les critères diagnostiques ne sont pas pathognomoniques et leur présence est inconstante. La solution consiste alors à réaliser une biopsie de la lésion suspecte tout en sachant que ce geste diagnostique présente un risque non négligeable de dissémination de

cellules tumorales, d'hémorragie ou d'infection. Dans ce contexte, la TEP peut aider à différencier de façon non invasive des lésions bénignes n'accumulant pas le 18FDG et des lésions malignes avides de 18FDG. Lodge et al. ont ainsi montré que la sensibilité et la spécificité de la TEP pour le diagnostic différentiel entre lésions bénignes et tumeurs osseuses de haut grade sont respectivement de 100 % et 74 %[66]

Cependant, la TEP/TDM semble être utile chez les patients ayant de longs antécédents de chirurgie et de radiothérapie et dans les milieux où l'IRM peut être difficile à interpréter[69]

❖ **La détection des récives et métastases:**

Selon la série de Shaban La TEP/TDM avait une sensibilité de 81,8 %, une spécificité de 100 %, et une précision de 91,3 % pour détecter les métastases STS distantes. Dans cette étude, la TEP/TDM au 18-F-FDG avait une plus grande précision diagnostique dans la détection des métastases STS que la récive locale, conformément aux études menées par Roberge, Shivdasani et Bloem.[70] [67] [71]

❖ **Réponse au traitement radio-chimio thérapeutique:**

Le 18F-FDG-PET/CT peut être utilisé efficacement dans le suivi des patients atteints de sarcome des tissus mous. Il fournit un examen du corps entier permettant l'évaluation de plusieurs structures corporelles, y compris les membres. De plus, il a détecté des altérations métaboliques lorsque l'imagerie anatomique n'est pas précise pour la surveillance en raison de changements post-traitement.[72]

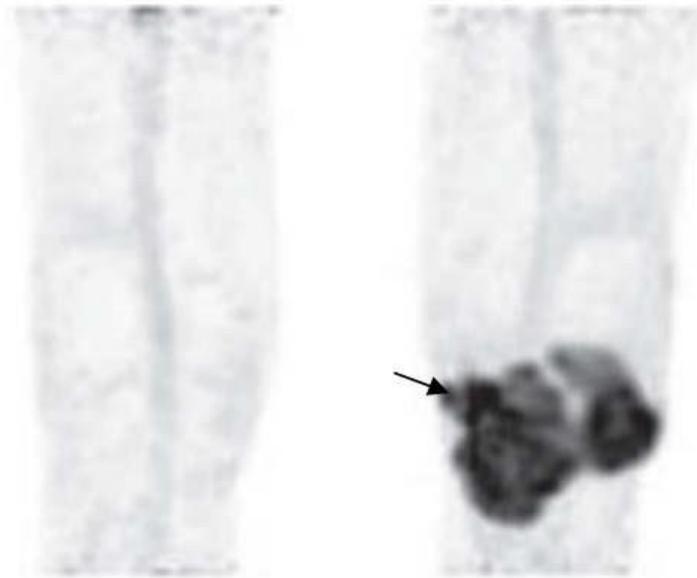


Figure 48:Un myxofibrosarcome de haut grade du genou gauche avec une absorption intense et hétérogène du 18F-FDG [70].

2.2.La biologie des tumeurs des parties molles :

Les examens biologiques ne sont demandés que rarement dans la prise en charge initiale des tumeurs des tissus mous. Ils n'offrent aux cliniciens aucune orientation diagnostique.

Cependant on peut observer une accélération de la vitesse de sédimentation et une augmentation de la protéine C réactive, témoignant de l'inflammation pouvant accompagner certaines tumeurs des tissus mou.

3. Étude anatomopathologique :

C'est le dernier examen complémentaire et le seul qui permette de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique.

La stadification des tumeurs des tissus mous comprend souvent une biopsie qui est principalement réalisée par voie percutanée sous guidage par imagerie (échographie, (TEP) -CT ou (TEP) -IRM). Une biopsie est nécessaire lorsque le chirurgien et le radiologue suspecte un processus progressif nécessitant une intervention.[73]

Toute lésion qui ne peut pas être caractérisée par l'IRM comme bénigne doit être considérée comme indéterminée et nécessite une biopsie.

Sinon, une manipulation inattendue d'un sarcome des tissus mous peut influencer son comportement biologique et son pronostic [75].

De plus, la biopsie des tumeurs des tissus mous réalisée avec de grosses aiguilles implique un risque de dissémination de cellules malignes le long du trajet de l'aiguille.[75]

3.1. Biopsie simple ou biopsie exérèse :

Elle permet de fournir un diagnostic de malignité, de typer la tumeur, d'établir le grade en cas de malignité et de traiter s'il s'agit d'une biopsie-exérèse d'une tumeur bénigne [76].

A. Indications et techniques

Il est indispensable pour toute tumeur plus volumineuse et suspecte de malignité de pratiquer d'abord une biopsie à visée diagnostique , une biopsie excisionnelle doit être utilisé uniquement pour les petites lésions (<3 cm) ou lorsque le radiologue est convaincu que la lésion est bénin.[73]

La biopsie musculo-squelettique percutanée peut être réalisé par une micro biopsie à l'aiguille fine, une biopsie au trocart ou une biopsie ouverte (incisionnelle). [50] [73] [77]

➤ Biopsie par aiguille fine :[78]

Kilpatrick et al. ont utilisé la biopsie par aspiration à l'aiguille fine (FNAB) et ont obtenu un diagnostic histogénétique spécifique dans 93 % des cas.[79] Chez l'adulte, la FNAB est recommandée pour diagnostic de tumeurs dans la région de la tête et du cou et chaque fois que la biopsie incisionnelle directe est contre-indiquée.

- Elle a comme avantage une faible morbidité, une exérèse facilitée du trajet de biopsie, la rapidité et la disponibilité de la procédure qui est réalisable sous anesthésie locale
- Les inconvénients sont moins de matériel histologique prélevé et par conséquent plus de risque diagnostique avec notamment une sous-estimation de la malignité et surtout du grade histologique en raison de l'hétérogénéité intra tumorale.

➤ Biopsie au trocart : [78][80]

Strauss et al. dans une étude prospective sur 530 patients, la biopsie par trocart a permis de différencier les sarcomes des tumeurs bénignes des tissus mous avec une précision de 97,6 %. Les sarcomes de haut grade ont été différenciés des sarcomes de bas grade avec une précision de 86,3 %. Le sous-type tumoral a été attribué avec précision dans 89,5 % des tumeurs bénignes et 88,0 % des sarcomes.[81]

La biopsie au trocart peut montrer une plus grande précision dans le classement histologique que les biopsies ouvertes si elles sont effectuées dans un certain nombre de directions, car elles peuvent échantillonner des zones plus représentatives d'une tumeur, contrairement à l'échantillonnage d'une seule zone dans une biopsie par incision.[82]

Par ailleurs, la biopsie au trocart est associée à moins de complications par rapport à la biopsie chirurgicale.[80]

➤ La biopsie chirurgicale :[80] [83]

Doit être exécuté dans une salle d'opération, mais fournit de grands volumes d'échantillons avec une précision de diagnostic potentiellement plus élevée.

En cas de lésions des extrémités, l'incision doit être orientée selon le grand axe. Toute incision et voie de biopsie doivent être orientées de manière à pouvoir être réséquées lors de la chirurgie définitive de la masse des tissus mous.[73]

Cependant, la biopsie chirurgicale ouverte a souvent entraîné des complications de la plaie, la propagation de la tumeur, et des incisions inappropriées, rendant même la résection chirurgicale plus difficile.[80]

Il est maintenant généralement admis que dans les lésions non homogènes, la biopsie doit être planifiée pour qu'elle comprenne des tissus tumoraux vitaux qui se caractérisent par une angiogenèse sur échographie Doppler, un rehaussement de contraste sur la tomодensitométrie et/ou IRM, une activité nucléaire sur l'imagerie TEP.

Pour améliorer la précision deux ou plusieurs échantillons peuvent être prélevés à différents localisations.[73]

Dans des échantillons aussi limités, un diagnostic précis est particulièrement difficile. Il est important de considérer quelles informations sont nécessaires à partir de ces biopsies limitées.

- Tout d'abord et surtout, distinguer la nature bénigne de maligne est critique ; cette distinction est nécessaire pour la planification chirurgie (excision marginale ou simple vs excision large) et pour envisager un traitement néo adjuvant.
- Le grade histologique est également une information importante : la radiothérapie néo adjuvante est réservée aux patients avec intermédiaires ou haut grade des sarcomes
- Dans certains cas, un diagnostic spécifique est important : pour la planification chirurgicale [41], en termes d'étendue de résection (par exemple, le myxofibrosarcome et le sarcome épithélioïde nécessitent des marges particulièrement larges), ou pour des raisons médicales oncologie (par exemple,

sarcome synovial et certains rhabdomyosarcomes nécessitent un protocole spécifique de chimiothérapie).

Cependant, chacune de ces tâches peut être difficile, et dans de nombreux cas, impossible à réaliser, sur la base d'une biopsie limitée.[84] Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'une biopsie (chirurgicale / guidée par l'imagerie) qui a permis de poser le diagnostic de malignité et le type histologique

B. Examen macroscopique :

La pièce est mesurée et les différents types de tissus qu'elle comporte, décrits en détail.

Les limites d'exérèse les plus proches de la tumeur sont marquées.

Après incision de la pièce, la description de la tumeur précise sa taille, sa localisation, ses rapports ou son extension aux structures adjacentes, sa consistance, sa couleur, son aspect, la présence de nécrose et sa proportion par rapport au tissu tumoral. Le nombre d'échantillons à examiner est proportionnel aux dimensions de la tumeur



Figure 49:Image macroscopique d'une tumeur graisseuse. [78]

C. Étude histopathologique :

L'histologie désigne l'examen du tissu sur une lame mince colorée à l'hématoxyline

et à l'éosine (HE) et reste l'examen de référence pour le diagnostic.[73]

Tous les échantillons de biopsie, quel que soit leur type, doivent être soumis frais au laboratoire de pathologie pour une évaluation en coupe congelée. Elle permet d'évaluer si le spécimen de biopsie est représentatif de la lésion et suffisante pour un examen permanent ultérieur.[73]

L'examen histopathologique va permettre de : [85]

- De confirmer le diagnostic et la nature maligne ou bénigne de la tumeur.
- De classer la tumeur selon le tissu d'origine.
- Grader les sarcomes.
- Préciser le caractère sain ou lésionnel des limites d'exérèse

L'histologie renseigne sur la morphologie et l'architecture de la lésion. Le type de cellule peut également être reconnu sur l'histologie.

En général, les tumeurs des tissus mous sont composées de cellules allongées ou fusiformes et ayant un cytoplasme éosinophile et bordures cellulaires indistinctes. Le noyau diffère d'un cas par cas avec les tumeurs les plus agressives et malignes qui démontrent plus de pléomorphisme avec des noyaux hypertrophiés, une membrane nucléaire anormale et parfois un (macro)nucléole évident. [73]

C.1. La limite tumorale :

La détermination des marges de résection revêt une importance primordiale, car une exérèse insuffisante est le principal facteur de la récurrence locale. La classification R + 1 mm de l'Union internationale contre le cancer prévoit trois catégories : [86]

R0 : marge de résection >1 mm microscopiquement négatif.

R1 : marge de résection <1mm microscopiquement positif.

R2 : résidu macroscopique.

Dans notre série 4 patients ont présenté une limite d'exérèse saine soit 58% ce qui

est concordant avec la série de Y.Milbéo qui a présenté 67% de limite d'exérèse saine [87].

C.2. Le grading tumorale :[2]

Le grade histologique reste le facteur pronostique le plus important, en particulier vis-à-vis du risque métastatique. Plusieurs systèmes de grade histologique (grading) existent. En Europe, le système de grading le plus utilisé est celui de la FNCLCC (Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer) qui prend en compte la différenciation cellulaire, la proportion de nécrose tumorale et l'index mitotique.

Tableau 24:Le grading des sarcomes des tissus mous selon la FNCLCC [89]

Différenciation tumorale
Score 1 : Sarcome ressemblant étroitement au tissu mésenchymateux adulte normal (par exemple, liposarcome bien différencié)
Score 2 : Sarcomes dont le type histologique est certain
Score 3 : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, synoviosarcomes, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuro-ectodermiques (PNET)
Décompte des mitoses
Score 1 : 0 à 9 mitoses -dix champs (G × 40)
Score 2 : 10- 19 mitoses- dix champs
Score 3 : Supérieur ou égal à 20 mitoses -dix champs
Nécrose tumorale
Score 0 : Pas de nécrose
Score 1 : Inférieur à 50 % de nécrose tumorale
Score 2 : Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale
Grade Histologique
<u>Grade 1</u> : Score 2, 3
<u>Grade 2</u> : Score 4, 5
<u>Grade 3</u> : Score 6,7, 8

C.3. Colorations spéciales :

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

Quelques-unes cependant peuvent, dans des situations précises, apporter un argument décisif en faveur d'un diagnostic et, à ce titre, il ne faut pas hésiter à s'en servir [2, 47].

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

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

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

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

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

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

D. l'immunohistochimie : [90] [91] [73] [84] [92]

Il est évident que de nombreux sous-types qui existent de nos jours ne seraient pas reconnus s'il n'y avait aucune possibilité d'examen plus approfondi.

L'immuno-histochimie utilise des anticorps qui sont spécifiques aux épitopes

localisés sur les cellules d'intérêt. Les anticorps indiquent le type de différenciation cellulaire dans les cellules non malignes mais aussi dans les cellules tumorales issues de ce type, qui se colorera également pour le même anticorps.

Par exemple, les cellules endothéliales se colorent pour CD31; ainsi, les angiosarcomes se tacheront pour le même marqueur.

Alliant morphologie et l'immunohistochimie peut permettre un diagnostic plus précis. Cependant, la plupart des anticorps ne sont pas spécifiques à une lignée de différenciation.

La contribution de l'IHC à la classification d'un sarcome dépend du type histologique. L'IHC est assez souvent décisive pour les rhabdomyosarcomes, les synoviosarcomes, les sarcomes vasculaires, les liposarcomes dédifférenciés et certains sarcomes rares (Sarcome épithélioïde, sarcome à cellules claires des gaines et tendons, sarcome alvéolaire des parties molles...).

Pour les rhabdomyosarcomes, quatre marqueurs musculaires sont utiles :

La desmine, L'actine musculaire lisse alpha, la caldesmone et la myogénin

Tableau 25:Les anticorps les plus utilisés en IHC pour classer les sarcomes.

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

E. Étude cytogénétique : [3] [73] [93] [94]

La classification des sarcomes, initialement fondée sur des critères morphologiques et immunohistochimiques [3], intègre maintenant pour de nombreuses entités des critères moléculaires . Des anomalies génétiques simples et récurrentes sont détectées dans

environ 50

% des sarcomes et constituent des marqueurs diagnostiques. Ainsi, l'identification de ces anomalies est souvent utile et parfois indispensable au diagnostic de certitude. [93]

Des anomalies moléculaires caractérisées et spécifiques sont présentes dans presque la moitié des sarcomes : translocation réciproque, amplification, mutation et délétion, ce qui permet de proposer une classification moléculaire des sarcomes : sarcomes avec translocation, sarcomes avec amplification, sarcomes avec mutation activatrice, sarcomes avec mutation inactivatrice et sarcomes avec profil génomique complexe. [94]

Trois principales approches techniques sont aujourd'hui utilisées dans la pratique clinique concernant les tumeurs des parties molles. Ce sont des analyses cytogénétiques conventionnelles, l'hybridation in situ en fluorescence (FISH) et la reverse transcriptase PCR (RT-PCR) [73].

La recherche de translocation aidera le pathologiste à confronter son diagnostic. L'implication dans le pronostic de certaines translocations est démontrée (rhabdomyosarcome alvéolaire) alors qu'elle est discutée pour d'autres (synoviosarcome).

Plus de 50% des STM présentent des anomalies génomiques complexes non spécifiques[94].

Tableau 26:Principales translocations spécifiques pour les STM.

Tumeurs	translocations
PNET	t (11;22); t (21;22); t (7;22); t (17;22); t(2;22)
Synoviosarcomes	t (X;18)
Rhabdomyosarcomes alvéolaires	t (2;13); t (1;13)
Liposarcomes myxoïde	t (12;16); t (12;22)
Chondrosarcomes myxoïde	t (9;22)
Sarcomes à cellules claires	t (12;22)
Tumeurs desmoplastiques à cellules rondes	t (11;22)
Fibrosarcomes congénitaux	t (12;15)
Sarcomes alvéolaires des parties molles	t (X;17)
Sarcomes fibromyxoïdes de bas grade	t (7;16); t (11;16)

VI. LES FORMES ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

1. Les tumeurs adipeuses : [95] [90] [91] [96] [97] [98]

Les tumeurs adipeuses sont les plus fréquentes des tumeurs des tissus mous [1]. Les tumeurs bénignes dépassent de beaucoup les tumeurs malignes et leur incidence réelle est sous-estimée

Les tumeurs adipeuses posent généralement peu de problèmes diagnostiques mais deux cas de figure récurrents s'imposent au pathologiste : [99]

- celui de ne pas méconnaître une tumeur adipeuse atypique/liposarcome bien différencié (TAA/LPS BD) face à une tumeur adipeuse mature.
- celui de ne pas poser à tort le diagnostic de sarcome devant une tumeur adipeuse atypique.

Dans notre série d'étude les tumeurs adipeuses étaient les plus fréquentes avec 16 lipomes sur un total de 28 tumeurs bénignes (58%) et 3 liposarcomes sur un totale de 7 sarcomes (42%)

1.1- Lipomes conventionnels :

Les lipomes conventionnels superficiels sont de loin les plus fréquents. Les lipomes profonds correspondent aux lipomes intra- ou intermusculaires, aux lipomes des gaines des tendons, aux lipomes arborescents de la synoviale et aux lipomes lombosacrés. Ces tumeurs posent rarement des problèmes diagnostiques sauf en cas de grande taille ou de remaniements importants.

Elles peuvent survenir à toute âge mais avec une grande fréquence entre 40 et 60, ayant un aspect radiologique et histologique uniforme.

Les lipomes sont des entités bénignes sans risque de transformation maligne et ne nécessitent pas d'être orientés vers un oncologue orthopédique. Si un lipome augmente de taille, esthétiquement inacceptable ou symptomatique il peut être enlevé chirurgicalement avec une excision marginale

Tableau 27:répartition des lipomes selon âge et le sexe par rapport à la série de Kransdorf.

	M. J. Kransdorf et al [15]	Notre série
Nombre de cas	1453	16
Durée de l'étude	10 ans	5 ans
Age moyen	48ans	48ans
Sex-ratio (H/F)	1,98	0.83

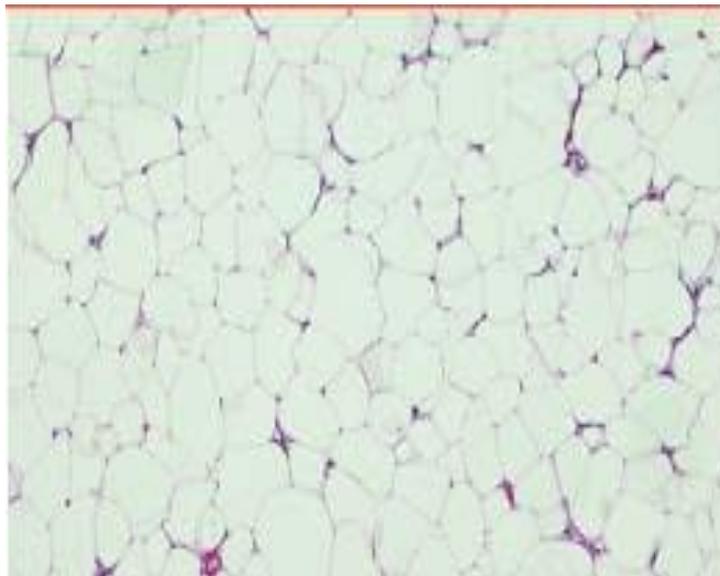


Figure 50:coupe histologique montrant des adipocytes matures avec
des noyaux excentriques. [99]

1.2- Les variantes histologiques de lipome

Les variantes histologiques de lipomes décrites dans l'OMS sont l'angiolipome, le myolipome, le lipoblastome, le lipome à cellules fusiformes et pléomorphes, l'hibernome et le lipome chondroïde.

a- Lipomatose

Associe multiples lipomes qui varient de quelques à plusieurs centaines de lésions.

Ce type de tumeurs est plus fréquent entre 50 et 60 ans. avec une prédominance au niveau de l'extrémité supérieure (dos, épaule, bras) et une prédilection au sexe masculin .

b- Angiolipome :

L'angiolipome cutané qui est la forme la plus commune, survient chez des adultes jeunes, avec une prédilection masculine, sous forme de multiples nodules sous cutanés et siègent surtout au niveau de l'avant bras dans 60% et au niveau du tronc.

c- Lipome à cellules fusiformes/pléomorphe

Il est très rare se localisant au niveau de la nuque, des épaules et du dos chez des sujet de plus de 45 ans. Prédominant chez les hommes plus que les femmes.

d- Myolipome des tissus mous :

C'est une tumeur bénigne des tissus mous composée de deux contingents: musculaire lisse et adipeux matures. C'est une lésion très rare qui survient chez les adultes avec un sexratio H/F de 1 /2, pouvant rarement siéger au niveau du tronc et des membres où il est de localisation superficielle sous cutané et évolue par la suite dans la profondeur pour atteindre le fascia musculaire superficiel.

Dans la majorité des il se présente sous forme d'une masse palpable, alors que dans d'autres situation il est de découverte fortuite. Il présente d'habitude un grand diamètre pouvant atteindre 20 cm ou plus.

Le myolipome ne récidive pas. L'exérèse chirurgicale complète est curative

e- Hibernome

Il s'agit du lipome de la graisse brune, tumeur rare, survenant chez l'adulte jeune avec un âge médian de 26 ans. Il siège surtout en région scapulaire et inter-scapulaire, mais également au niveau de la cuisse, en sous cutanée.

1.3- Liposarcome :

C'est une tumeur maligne qui représente 14 à 18 % de l'ensemble des sarcomes, et qui vient en seconde position après le sarcome pléomorphe. Sur le plan histologique on peut distinguer 5 catégories : liposarcome bien différencié, myxoïde, pléomorphe et le liposarcome dédifférencié.

a- Liposarcome bien différenciée :

Cette tumeur qui se caractérise par une malignité intermédiaire représente environ 40 à 45 % des liposarcomes. Elle survient chez les adultes avec un pic vers 60 ans, avec une prédominance chez les hommes plus que les femmes. Cette tumeur reste de bon pronostic comparée aux autres liposarcomes avec un pouvoir métastatique faible. Il siège dans 50 % des cas au niveau des régions profondes des membres, dans 25 % des cas au niveau du rétropéritoine et, dans 15 à 20 % des cas au niveau du pli inguinal et de la région paratesticulaire.

L'évolution des liposarcomes bien différenciés dépend essentiellement de la localisation, avec notamment le risque de récurrence locale qui n'est pas négligeable. La transformation de novo ou secondaire en liposarcome dédifférencié, ainsi que les complications métastatiques sont très rares, et le taux de survie est de 50 % à 10 ans.

La variante « lipoma-like » est caractérisée par des adipocytes matures de taille irrégulière comportant au moins focalement des atypies nucléaires avec des noyaux volumineux hyperchromatiques et une proportion variable de cellules stromales fusiformes ou multinucléées au noyau atypique hyperchromatique. Les noyaux des cellules adipeuses

atypiques expriment les anticorps anti-MDM2 et anti-CDK4

b- Liposarcome dédifférencié :

Ces sarcomes sont les deuxièmes liposarcomes en fréquence après les LPS bien différenciés. avec une répartition égale entre les hommes et les femmes.

Ils siègent principalement dans le rétropéritoine et en paratesticulaire. Ces tumeurs sont exceptionnellement superficielles. Environ 90 % surviennent de novo et 10 % lors de la récurrence d'un liposarcome bien différencié.

Le diagnostic histologique repose sur la présence au sein d'un LPS BD de secteurs sarcomateux non adipocytaires. Le contingent bien différencié peut être absent. Les secteurs dédifférenciés sont le plus souvent de haut grade ressemblant à un sarcome pléomorphe indifférencié ou un myxofibrosarcome.

c- Le liposarcome myxoïde:

Tumeur maligne d'origine adipocytaire ; elle représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes et il survient chez les adultes jeunes avec un pic entre 40 et 50 ans, sans différence de sexe. Il se manifeste par une masse profonde, indolore, siégeant essentiellement dans le membre inférieur, préférentiellement la cuisse. Des localisations sous-cutanées et rétropéritonéales ont été rapportées mais sont extrêmement rares.

Le risque métastatique est faible (< 10 %) pour les tumeurs de bas grade. Les liposarcomes avec contingent à cellules rondes tendent à métastaser dans des localisations inhabituelles telles que les tissus mous, les cavités séreuses, les os.

d- Liposarcome pléomorphe :

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

Elle survient plus tard dans la vie, avec un pic d'incidence dans la septième décennie et une légère prédilection pour les hommes.

Il siège avec prédilection au niveau du membre inférieur et du tronc. Il se présente cliniquement sous forme d'une masse profonde, extracompartimentale, à croissance rapide.

C'est un sarcome de très mauvais pronostic et un sous type agressif avec un taux métastatique de 50% et une survie à 5 ans de 60%.

Selon la 5^{ème} édition de la WHO classification 2 nouvelles entités ont été ajoutées sont : [6]

d.1- Atypical spindle cell/pleomorphic lipomatous tumor :

Cellule fusiforme atypique/tumeur lipomateuse pléomorphe est une tumeur adipocytaire bénigne, La plus grande série a rapporté un rapport homme-femme de 1,54 et un âge médian de 54 ans. Environ les deux tiers des tumeurs surviennent dans les membres et les ceintures des membres, avec une prédilection pour les mains et les pieds, et un environ répartition égale entre sites superficiels et sites profonds. Moins généralement impliqués sont la tête et le cou, les organes génitaux et tronc, avec une atteinte rétropéritonéale très rare.

d.2- Liposarcome myxoïde pléomorphique :

Un autre « nouveau » type de tumeur adipocytaire, le liposarcome myxoïde pléomorphe est une maladie exceptionnellement rare et tumeur agressive survenant chez les enfants et les jeunes adultes avec une prédilection pour le médiastin. Certains cas sont associés au syndrome de Li-Fraumeni.

2. Les tumeurs fibroblastique et myofibroblastique:

Les tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques représentent une très grand groupe de tumeurs mésoenchymateuses, dont beaucoup contiennent des éléments fibroblastiques et myofibroblastiques.

La de l'OMS 2013 [92] reconnaît que la fasciite nodulaire, la fasciite proliférative et la myosite sont néoplasiques, alors que on les croyait auparavant réactifs lésions.

2.1- Fasciite nodulaire :

C'est la tumeur fibreuse bénigne des tissus mous la plus fréquente. C'est une tumeur à croissance spontanément limitée.

Elle se rencontre à tout âge mais surtout chez le jeune adulte, sans prédominance de sexe.

Les localisations préférentielles de la fasciite nodulaire sont le membre supérieur (46%), notamment la face antérieure de l'avant-bras, la tête et le cou (20%), le tronc (18%) et le membre inférieur (16%).

La forme sous-cutanée est 3 à 10 fois plus fréquente que sur le fascia profond et dans le muscle profond.

Elle se présente comme une masse unique, ferme et douloureuse, grossissant rapidement. Le délai d'évolution est habituellement de 2 ou 3 mois.

Une excision est le plus souvent faite dans un but diagnostique. Sinon, la tumeur ne nécessite pas de traitement et peut disparaître spontanément. La récurrence est rare après excision.

2.2- Fibrome de la gaine des tendons :

C'est la 2ème masse des tissus mous de la main après le kyste mucoïde, et elle représente 4% des tumeurs bénignes des tissus mous. Son pic de fréquence se situe entre 30 et 50 ans avec une légère prédominance féminine. La présentation clinique est

caractéristique. Elle atteint avec prédilection la gaine tendineuse des tendons fléchisseurs des trois premiers doigts, du poignet et de la main (65 à 89% des cas). De rares localisations intra-articulaires (genou, coude, poignet) ont été rapportées

Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale totale soigneuse. Elle récidive dans 20% des cas si elle n'est pas excisée en totalité.

2.3- Elastofibrome : [90] [73] [100]

C'est une prolifération de tissu élastique avec un nombre excessif de fibres élastiques anormales.

Son étiologie est mal connue : une association de facteurs génétiques et microtraumatiques semble en cause. L'élastofibrome survient chez des sujets âgés de plus de 50 ans avec un pic entre 70 et 80 ans, avec une prédominance féminine avec un sex-ratio H/F de 1/13 selon Nagamine et al.[99]

Sa localisation principale est la paroi thoracique, sous la scapula où elle le plus souvent bilatérale et asymétrique. Mais on peut la rencontrer ailleurs, sur les ceintures, notamment le défilé ischio-fémoral et sur le tractus gastro-intestinal.

L'élastofibrome est de très bon pronostic, avec de très rares cas de récurrence locale avec l'exérèse chirurgicale.

2.4- La tumeur fibroblastique de type desmoïde [90] [73] [101] :

C'est une tumeur à cellules fibroblastiques et myofibroblastiques sans caractères de malignité, localement agressive mais ne donnant pas de métastases.

Ce type de tumeur est relativement rare avec seulement 900 cas diagnostiqués par année aux Etats Unis d'Amérique.

La tumeur desmoïde survient entre la puberté et l'âge de 40 ans, avec un pic entre 25 et

35 ans, avec une prédominance féminine. Les localisations préférentielles des tumeurs desmoïdes sont le MI , MS plus rarement la paroi thoracique et espace paravertébrale.

Les récurrences locales sont très fréquentes, et sont liées essentiellement à une exérèse chirurgicale incomplète. Ce sont des tumeurs à malignité intermédiaires selon la classification de l'OMS 2013, et ne donnent jamais de métastases.

2.5- Le fibrosarcome de l'adulte [34;102;54 ;94]:

Le fibrosarcome est une tumeur maligne composée de cellules fibroblastiques sans autre différenciation cellulaire, capable de récidiver et de donner des métastases

Il est une tumeur rare représentant uniquement 1 à 3 % de l'ensemble des sarcomes de l'adulte. Il survient avec prédilection en moyenne âge surtout entre 30 et 55 ans, avec l'existence d'une forme infantile. Il n'y a pas de différence entre les deux sexes.

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

Par ordre de fréquence décroissante, elle se développe au niveau de la cuisse et du genou, du tronc, des extrémités distales (avant-bras et jambes). L'évolution est marquée par la survenue de récurrences locales qui sont fréquentes et dépendent initialement de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Les métastases sont faites par voie hématogène et s'observent principalement au niveau des poumons. La survie à 5 ans est de 39 à 54 %.

2. Tumeurs musculaires lisses :

Les tumeurs des muscles lisses sont ici considérées comme un groupe essentiellement dichotomique composé de léiomyomes et léiomyosarcomes malins.

3.1– Leiomyosarcome :[90] [96] [103] [104]

Le léiomyosarcome (LMS) des tissus mous est une tumeur maligne rare qui présente les caractéristiques phénotypiques de la différenciation des muscles lisses et qui peut survenir n'importe où dans le corps. Les sites d'implication les plus courants sont membres inférieurs, membres supérieurs et tronc suivis du rétropéritoine et région de la tête et du cou.

L'incidence augmente avec l'âge et survient généralement chez les patients âgés avec un âge médian de 70 ans selon la série de Svarvar et al. et une prédominance féminine.

Le leiomyosarcome des tissus mous se présente souvent comme une masse indolore en expansion.

Cliniquement, il n'y a pas de manifestations spécifiques qui les distinguent des autres sarcomes des parties molles

L'évolution du léiomyosarcome est marquée par la survenue de récurrence tumorales et de métastases, le plus souvent dans les 5 premières années. Le pronostic dépend essentiellement de la localisation.

Dans notre série un seul cas de leiomyosarcome a été noté chez une patiente âgée de 80 ans.

3. Tumeurs péricytaires et périvasculaires :

3.1. Tumeur glomique :[96] [105] [106]

Les tumeurs glomiques sont des tumeurs vasculaires rares qui se trouvent le plus souvent dans la main. Elles siègent le plus souvent au niveau des doigts et représentent 1 à 5 % des tumeurs de la main.

Bien que ces tumeurs soient bénignes, elles peuvent provoquer des douleurs focales intenses sensibilité exagérée au froid et au choc et nodule tumoral.

Les patients ne sont souvent pas diagnostiqués ou mal diagnostiquée pendant de nombreuses années parce que les tumeurs sont petites, généralement non palpables, et ont présentations variées.

Une combinaison d'imagerie par résonance magnétique et d'examen clinique est utilisée pour étayer le diagnostic mais la certitude diagnostique est histologique. L'excision chirurgicale fournit normalement un soulagement complet de la douleur. La connaissance du diagnostic est essentielle pour éviter un retard inutile dans traitement.

4. Tumeurs musculaires striées :

4.1. Rhabdomyosarcome : [91] [96] [107]

C'est une tumeur maligne présentant une différenciation musculaire striée. Le RMS est la tumeur maligne mésenchymateuse la plus fréquente de l'enfant de moins de 15 ans. Chez l'adulte cette tumeur est relativement rare, et elle ne représente que moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes de l'adulte et moins de 3 % de l'ensemble des sarcomes. Avec une légère prédominance masculine.

On distingue 4 sous types des rhabdomyosarcome: Le RMS embryonnaire, alvéolaire, pléomorphique et cellule fusiforme/sclérosante.

Les symptômes clinique sont habituellement liés a la tuméfaction tumorale et a

l'obstruction des structures avoisinantes

L'IHC a complètement révolutionné le diagnostic des RMS, ainsi parmi les marqueurs les plus utiles on trouve la myogénine qui s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique, également la desmine avec une positivité de 90%.

Sur le plan génétique seul le RMS alvéolaire présente un profil cytogénétique particulier avec dans plus de 80 % des cas une translocation réciproque t(12;13) (q35;q14).

Les rechutes locales sont très fréquentes. L'atteinte osseuse par contigüité est aussi fréquente. L'extension métastatique concerne les poumons (les 2/3 des cas), les ganglions lymphatiques (surtout pour le RMS alvéolaire) et la moelle osseuse

5. Tumeurs vasculaires :

5.1. Hémangiome :[91] [90] [73] [108]

Bien que les hémangiomes soient des tumeurs rares, ils représentent environ 7 % de toutes les tumeurs bénignes des tissus mous.

La plupart des lésions, cependant, sont situées dans la peau ou tissus sous-cutanés, alors que seule une minorité est profonde. Le sexe féminin est le plus touché. Les hémangiomes capillaires forment le groupe le plus important.

Ils sont généralement localisés superficiellement mais peuvent impliquer des structures profondes, telles que le muscle squelettique. Cela dépend du type de vaisseaux prédominant, les superficielles sont regroupés en capillaire, caverneux, veineux ou artério-veineux.

L'hémangiome juvénile est une forme immature d'hémangiome capillaire avec un aspect clinique d'évolution caractéristique. Ils se produisent principalement dans les tissus superficiels de la région de la tête et du cou et surviennent quelques semaines après la naissance.

Ils grandissent lentement pour atteindre une taille maximale à six mois, puis régressent.

Les hémangiomes caverneux sont moins fréquents mais partagent âge et distribution anatomique avec le hémangiomes capillaire. Cependant, ils sont généralement plus grands et moins circonscrit et peut être localement destructeur. La majorité nécessite une résection chirurgicale.

Par rapport aux hémangiomes superficiels, les lésions profondes sont assez rares, avec une fréquence rapportée de 0,8 % de toutes les lésions. Cependant, ils méritent une mention particulière en raison de leur présentation clinique différente. Parce qu'ils présentent une douleur ou un gonflement, il est difficile de poser un diagnostic basé sur un examen physique.

Environ 80 à 90 % des hémangiomes intramusculaires surviennent au cours des trois premières décennies de la vie. Il n'y a pas de prédilection féminine, comme pour les hémangiomes superficiels. La majorité des lésions sont localisées au membre inférieur, notamment au niveau des muscles de la cuisse. La douleur est signalée comme plus fréquente dans les tumeurs impliquant des muscles longs et étroits, probablement par étirement des fibres musculaires.

L'évolution est marquée par le risque de récurrence locale après exérèse chirurgicale inadéquate.



Figure 51: Tumeurs des parties molles localisées au niveau de la loge palmaire du pouce.
Hémangiome chez un homme âgé de 49 ans [108]

6. Tumeurs chondro-osseuses :

6.1. Chondrosarcome méenchymateux : [90] [73] [96] [109]

Cette tumeur a été décrite pour la 1^{ère} fois par Lichtenstein et Bernstein en 1959. C'est une tumeur maligne très rare, hautement agressive, qui se développe dans 30 % au niveau des tissus mous extra squelettique. Le MCS diffère des chondrosarcomes typiques sur les points suivants.

Tout d'abord, MCS a une légère prédominance féminine et se produit chez les patients âgés de 40 ans ou plus dans les tissus mous, alors que les chondrosarcomes classiques montrent une prédilection pour les hommes d'âge moyen à âgés. Deuxièmement, le MCS a tendance à être plus agressif, avec taux de survie à 5 et à 10 ans de 54,6 % et 27,3 %, respectivement, avec la survenue de métastases essentiellement pulmonaire et lymphatique.

6.2. Ostéosarcome extrasquelettique : [90] [96] [73] [110]

L'ostéosarcome extra squelettique est un néoplasme mésenchymateux malin qui produit du matériel ostéoïde, osseux ou chondroïde et se situe dans les tissus mous sans attache au squelette. Comparé à l'ostéosarcome osseux, l'ostéosarcome extra squelettique est rare, représentant 1 à 2 % de tous les sarcomes des tissus mous et approximativement 4 % de l'ensemble des ostéosarcomes.

Certains surviennent après une radiothérapie pour d'autres tumeurs malignes. Le pic de prévalence se produit chez les patients dans la 6e décennie de la vie et les hommes sont légèrement plus touchés.

La localisation la plus fréquente est le membre inférieur (46%), suivie de l'extrémité supérieure (20%) et du rétropéritoine(17%). Plus de 80 à 90 % des patients développent des récurrences locales et des métastases pulmonaires et osseuses. La période de temps entre l'ablation chirurgicale du néoplasme primaire et le récurrence est comprise entre 2 mois et 10 ans.

7. Tumeurs nerveuses périphériques:

7.1. Schwannome :[91] [73] [111] [112]

Les schwannomes sont des tumeurs bénignes inhabituelles qui proviennent de la surface des éléments neuronaux du corps ou dans le cerveau. En règle générale, ils ne métastasent pas mais peuvent causer des problèmes locaux parfois graves sur les nerfs, le sang, vaisseaux et os adjacents. Les tumeurs proviennent de la gaine de Schwann, une structure à la surface d'un nerf.

Les lésions peuvent se dilater et causer des dommages considérables aux tissus. Ils ne surviennent pas dans l'os puisqu'il n'y a pas gaines de Schwann dans le tissu osseux mais pouvant provoquer lésions locales du cortex osseux et parfois fractures.

Les schwannomes Constituent 5 % de toutes les tumeurs bénignes des tissus mous.

Ils surviennent à tous les âges, mais sont plus fréquents chez les personnes âgées de 20 à 50 ans. Ils affectent les sexes en nombre à peu près égal. Les tumeurs ont une prédilection pour la tête, le cou et les surfaces fléchissantes des membres supérieurs et inférieurs.

Le schwannome est une tumeur à croissance lente qui est généralement présente plusieurs années avant le diagnostic. La douleur et les symptômes neurologiques sont rares à moins que la tumeur augmente de taille.

Le traitement est essentiellement chirurgical par énucléation, ce qui permet de conserver la continuité des fibres nerveuses, donnant de très bons résultats avec un taux très faible de récurrence et de dégénérescence maligne mais peut endommager le nerf adjacent. Rarement, les lésions peuvent métastaser et entraîner la mort des patients.

Le traitement est généralement la résection locale, et le plus souvent est réussi mais peut endommager le nerf adjacent.

7.1.Neurofibrome : [90] [91] [113]

Il est la 2^{ème} tumeur bénigne des nerfs périphériques après le schwannome. Cette tumeur représente environ 5% des tumeurs bénignes des tissus mous, et survient comme le schwannome en moyenne âge et sans différence de sexe avec un sex-ratio H/F de 1.

Les neurofibromes peuvent adopter l'un des trois schémas de croissance suivants : localisé, diffus ou plexiforme. La forme localisée est considérée le plus souvent comme une tumeur solitaire superficielle chez les individus normaux. Les neurofibromes diffus et plexiformes sont étroitement

associés à la neurofibromatose 1 (NF1), cette dernière étant presque pathognomonique de la maladie.

C'est la forme localisée qui est la plus commune et qui représente environ 90% des cas, et se présente cliniquement sous forme d'une masse sous cutanée, d'évolution lente et

généralement de petite taille (< 5 cm), se localisant essentiellement au niveau du tronc. des localisations péri-articulaires ont été également décrites dans la littérature.

Le neurofibrome envahit profondément le nerf, rendant toute tentative d'énucléation très difficile, d'où le recours à des résections radicales entraînant des séquelles fonctionnelles irréversibles.

En général le neurofibrome est de mauvais pronostic comparé au schwannome, avec un risque de récurrence élevé conditionné par la qualité du geste chirurgical, et surtout avec un risque de dégénérescence maligne.

8. Tumeurs à différenciations incertaines :

8.1. Myxofibrome intramusculaire :[91] [73] [114] [115]

Les myxomes sont sous-classés en trois types clinicopathologiques : les myxomes intramusculaires (IM), les myxomes juxta-articulaires (JM) et les myxomes cutanés (CM) ou angiomyxomes superficiels. Les MI apparaissent souvent dans les muscles de la cuisse sous la forme d'un tissu indolore, doux et masse fluctuante. Les JM sont généralement situés à proximité d'une grosse articulation, le plus souvent le articulation du genou, mais peut se produire dans l'épaule ou le coude. Les CM peuvent être multiples et sont répartis dans le tronc, la tête et le cou et les extrémités. Lorsque les CM sont multiples, Le complexe de Carney (syndrome de myxome familial) doit être suspecté

Le myxome intramusculaire affecte les adultes d'âge moyen (âge médian, 50 à 60 ans) à prédominance féminine. La plupart des patients se présentent avec une masse indolore à croissance lente. Les tumeurs surviennent le plus souvent dans extrémités, en particulier la cuisse. La grande majorité des lésions sont intramusculaires, et un sous-ensemble plus petit apparaît dans le tissu sous-cutané.

Les myxomes intramusculaires et cellulaires ont un faible risque de récurrence locale s'ils ne sont pas complètement excisés ; par conséquent, une simple excision chirurgicale

est un traitement adéquat.

8.2. Synoviosarcome : [91] [96] [116]

Le synoviosarcome est une tumeur maligne des tissus mous. C'est une tumeur de haut grade et associée à un mauvais pronostic.

Il représente environ 6 à 9 % de tous les adultes atteints de sarcomes des tissus mous. Bien que relativement rare, le synoviosarcome représente 12 à 15 % des sarcomes des tissus mous des membres adultes.

Souvent observé chez les adolescents et les enfants avec un pic d'incidence au cours de la troisième décennie (âge médian, 36 ans), il se produit également chez les hommes et les femmes, sans prédilection pour l'un ou l'autre sexe.

Cette lésion se localise de préférence dans les zones para-articulaires, à proximité des gaines tendineuses, des bourses et des capsules articulaires, essentiellement au niveau du genou.

De tout sarcomes des tissus mous, ce type est le plus susceptible de métastaser aux os.

Les sarcomes synoviaux ont une forte tendance à métastaser aux poumons et aux os.

9. Sarcomes indifférenciés / inclassés :

Cette nouvelle catégorie représente 20 % des sarcomes des tissus mous et 25 % des sarcomes sur tissus irradiés.

Ces tumeurs sont sous classées selon leur aspect morphologique : à cellules fusiformes, à cellules rondes, à cellules pléomorphes, à cellules épithélioïdes.

La majorité de ces tumeurs surviennent au niveau des membres (inférieur>supérieur) suivi du rétropéritoine et du tronc.

Elle a un comportement clinique agressif, se présente sous forme d'une masse solide indolore souvent intramusculaire qui siège en profondeur siège en profondeur. Jusqu'à 5 % des cas présentent une hémorragie étendue, se présentant comme une masse fluctuante et peut être interprétée à tort comme un hématome.

Le sarcome inclassé a un fort risque de récurrences locales avec 30 à 50 % des patients ayant métastases au moment du diagnostic dont 90 % des métastases sont pulmonaires [32]. La survie globale à 5 ans est estimée entre 36 et 50%.

9.1– Le sarcome pléomorphe indifférencié :

Le sarcome pléomorphe indifférencié (SPU), anciennement connu sous le nom d'histiocytome fibreux malin, est un sarcome des tissus mous (STS) agressif de haut grade. Les cellules souches mésenchymateuses sont l'origine la plus probable de la tumeur, au lieu des histiocytes comme on le pensait auparavant. L'un des STS le sarcome pléomorphe indifférencié de haut grade est l'un des sous types histologiques les plus courantes des membres chez l'adulte, Environ 60 à 70 % de ces tumeurs sont situées aux extrémités .

Ces tumeurs ont un fort risque de récurrence, avec des taux rapportés supérieurs à 31 %.

On rapporte dans notre série 1 cas de sarcome pléomorphe indifférencié dans les

extrémités inférieures avec un âge moyen de 60 ans.

VII. BILAN D'EXTENSION :

Le clinicien doit rechercher à l'interrogatoire des signes fonctionnels évocateurs d'une dissémination métastatique, essentiellement des signes pleuropulmonaires tel la dyspnée, une toux chronique et une hémoptysie. Un examen clinique complet doit être réalisé à la recherche d'adénopathies locorégionales, d'un épanchement pleurale, d'une lésion tumorale à distance.

L'IRM permet d'apprécier une éventuelle extension locorégionale, alors que la radiographie du thorax et surtout la TDM thoracique sont demandées systématiquement car le parenchyme pulmonaire est le site principal des localisations métastatiques.

La scintigraphie (ou au mieux un TEP-scan) au fluor-18 fluorodésoxyglucose peut s'avérer plus intéressante.

Dans notre série la radiographie thorax a été réalisé chez tout les patients, la TDM thoracique chez 57% et la TDM abdomino-pelvienne chez 28% des patients, ce qui est concordant avec la série de Squalli Houssaini. Tandis que l'échographie abdomino-pelvienne a été réalisé que chez 58% de nos patients.

Tableau 28: Répartition du bilan d'extension selon les séries.

Les examens	F . Karim Maaroufi[21]	S. Squalli Houssaini[20]	Notre série
Radiographie thoracique	100%	100%	100%
TDM Thoracique	80,9%	55%	57%
Echo abdomino- pelvienne	80,9%	73,5%	58%
TDM abdomino- pelvienne	4,7%	10,2%	28%
Scintigraphie osseuse		-	14,2%

VIII. STADIFICATION :

La stadification des STM est peu utilisée en pratique courante. Le principe est de regrouper ensemble les patients présentant des similitudes cliniques et/ou pathologiques afin d'avoir une estimation fiable et reproductible du pronostic.

Elle repose actuellement sur la classification TNM 2017[117] des STM qui utilise la taille tumorale (seuil de 5 cm), la profondeur, la présence de ganglions envahis et de métastases à distance.

Tableau 29:Classification TNM des sarcomes des parties molles

T : tumeur primitive
TX : la tumeur primaire ne peut être évaluée T0 : pas d'évidence d'une tumeur primitive T1 : tumeur ≤5cm dans son plus grand diamètre T2 : tumeur > 5cm et ≤ 10cm dans son plus grand diamètre T3 : tumeur > 10cm et ≤ 15cm dans son plus grand diamètre T4 : tumeur >15cm
N : envahissement ganglionnaire :
NX : atteinte des ganglions lymphatiques ne peut être évalué N0 : pas d'atteinte ganglionnaire N1 : envahissement ganglionnaire
M : dissémination métastatique
M0 : absence de métastase M1 : métastases à distance

Tableau 30:Classification TNM des sarcomes des parties molles

Stade IA	T1	N0	M0	G1, GX
	T2	N0	M0	G1, GX
Stade IB	T2	N	M	G1,
	T	0	0	GX
	3	N	M	G1,
	T4	0	0	GX
		N	M	G1,
		0	0	GX
Stade II	T1	N0	M0	G2, G3
Stade IIIA	T2	N0	M0	G2, G3
Stade IIIB	T3	N0	M0	G2, G3
	T4	N0	M0	G2, G3
Stade IV	Tous	N1	M0	Tout
	T	Tous N	M1	grade
	Tous		Tout	
	T			grade

IX. TRAITEMENT :

1-Tumeur bénignes des parties molles :

Une fois qu'une lésion bénigne des tissus mous est diagnostiquée, ou lorsqu'il n'y a pas de suspicion de malignité, il faut discuter des options de traitement avec le patient

L'observation est généralement une option, mais cela dépend du type histologique de la tumeur, de sa localisation, de la présence de symptômes et du risque de transformation maligne.

Certaines tumeurs des tissus mous sont agressives et plus susceptibles de présenter une progression locale.

Les petites lésions sous-cutanées asymptomatiques qui sont facilement palpables peuvent souvent être observées sans danger, en particulier celles qui sont inférieures à 5 cm et superficielles au fascia, car ces lésions sont plus susceptibles d'être bénignes.

Une réévaluation est recommandée 6 à 12 semaines après l'évaluation initiale, puis tous les 3 à 6 mois pendant environ 1 an pour documenter l'absence de croissance. Toute modification de la masse de la masse doit conduire à une imagerie supplémentaire ou éventuellement à une biopsie.

L'excision chirurgicale est également toujours une option. Pour les lésions plus petites que 5 cm, la biopsie excisionnelle sous forme d'excision marginale peut être réalisée avec peu morbidité.

Ce type d'excision est utilisé pour les tumeurs bénignes, car le chirurgien essaie d'éviter les dommages ou la résection excessive des tissus normaux environnants, si possible.

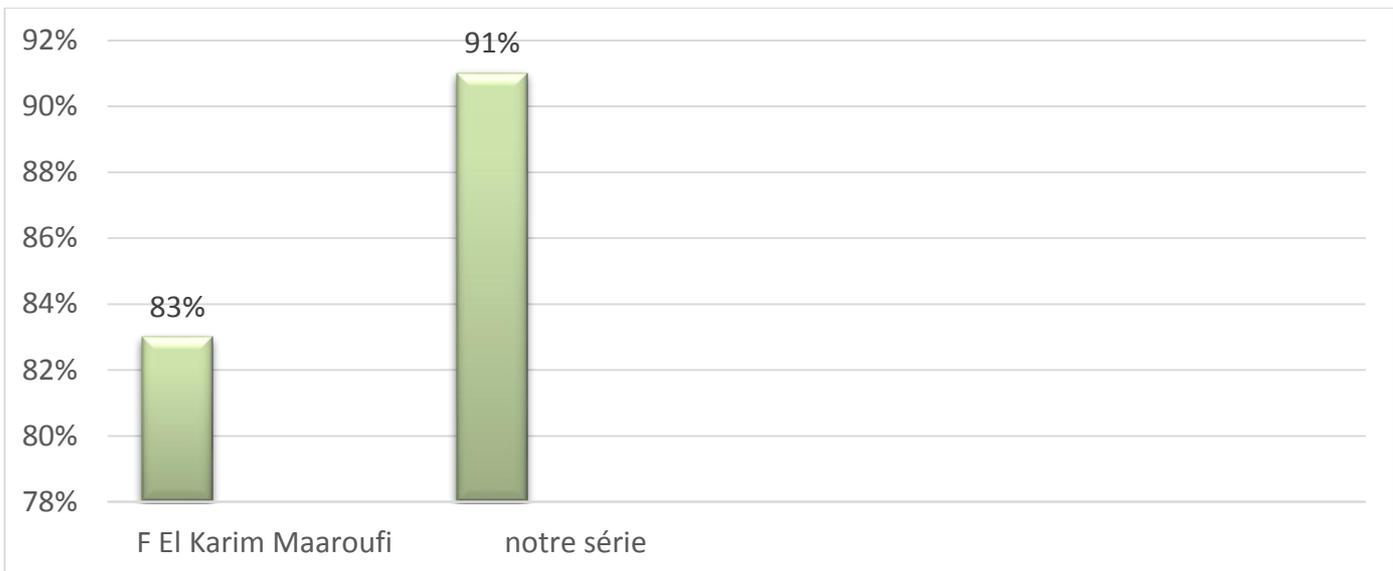


Figure 52: Répartition des biopsie excisées des TBPM selon les séries .

2- Tumeurs malignes des parties molles :

2.1- But du traitement :

Le traitement des sarcomes des tissus mous a pour but d'assurer un contrôle local de ces dernier par un traitement aussi conservateur que possible associant plusieurs moyens thérapeutiques : chirurgie complétée par la radiothérapie et éventuellement par la chimiothérapie et de prévenir le risque de ses dissémination secondaire afin d'assurer la meilleure qualité de vie possible aux patients

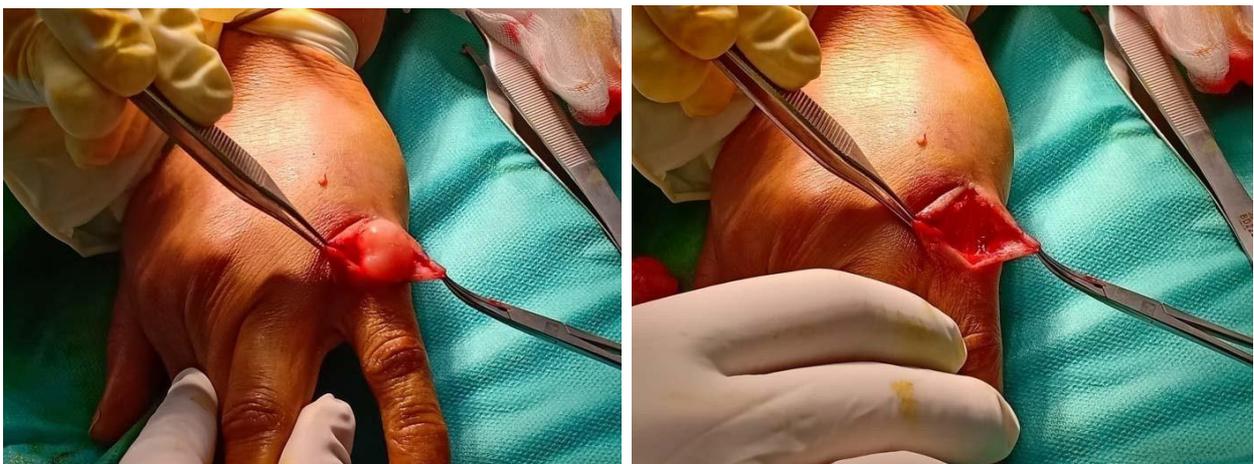


Figure 53: Le temps per opératoire d'une biopsie excrèse d'une tumeur de la main

2.2– Moyens thérapeutiques :

a– La chirurgie :

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique. La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale [1,40].

La qualité de l'exérèse étant un facteur pronostique majeur pour le patient, celle-ci doit être réalisée par un chirurgien spécialiste des STM.

Préservation de l'anatomie et de la fonction du membre traité tant que l'exérèse carcinologique R0 l'autorise. [86]

Pour cela une prise en charge chirurgicale pluridisciplinaire peut-être nécessaire, comme par exemple la réalisation de gestes de chirurgie de reconstruction plastique ou vasculaire. Les techniques de reconstruction ont permis d'élargir les indications de conservation.[42]

a.1 – Règle générale de l'exérèse chirurgicale : [42][77][116]

- La voie d'abord doit se faire dans l'axe des membres, de façon à pouvoir repérer en premier les structures éventuellement limitantes que sont les vaisseaux et les nerfs, et à pouvoir sectionner le ou les muscles en amont et en aval de la tumeur .
- La cicatrice doit être axiale, sauf dans les plis de flexion (creux poplité, coude), de façon à pouvoir être reprise facilement en cas de récurrence. Il faut donc proscrire les incisions type plasties en Z.
- On ne doit pas disséquer la tumeur à son contact car cela expose au risque de l'ouvrir sachant que ces lésions sont souvent nécrotiques et friables. Il n'est donc pas indiqué de faire des recoupes musculaires. La tumeur ne doit pas être vue lors de l'exérèse.
- Dans certains cas, il existe des envahissements vasculaires ou nerveux pouvant

amener à la réalisation de pontages ou de reconstructions qui doivent être programmés avant l'intervention

-Dans les cas d'envahissement musculocutané important, il faut prévoir en pré opératoire la mise en place d'un lambeau musculocutané de couverture.

-Le curage ganglionnaire est rare. Il est indiqué en cas d'envahissement ganglionnaire, dans les rares sous-types lymphophiles. Compte tenu du caractère péjoratif de ce type d'essaimage, le curage doit être décidé en RCP.

-Les drainages sont placés dans l'axe et à proximité de la cicatrice, vers le bas afin de pouvoir être repris facilement en cas de récurrence, limiter les champs d'irradiation postopératoire et ne pas reporter vers le haut une amputation en cas de récurrence.

-La pièce d'exérèse est envoyée à l'anatomopathologie orientée et fixée sur un liège avec un schéma.

a.2- L'exérèse chirurgicale peut être schématisée en quatre types principaux auxquels correspondent des risques de récurrence locale différents :

[76][118][119]

- Exérèse intracapsulaire :

Elle correspond à une exérèse par fragmentation de la tumeur ou à un drainage de la tumeur (sur un diagnostic pré opératoire erroné le plus souvent, par exemple d'hématome ou d'abcès)

- L'exérèse marginale (énucléation) :

C'est une exérèse complète avec un plan de dissection au contact de la capsule tumorale. Elle est parfois nécessaire pour permettre la conservation d'éléments vasculo-nerveux importants et/ou éviter une amputation.

Le risque de récurrence est plus important de l'ordre de 40 %.

- L'exérèse large :

Elle correspond à la résection de la tumeur, de la pseudo-capsule et de quelques centimètres de tissus normaux autour. Elle ne permet pas en théorie d'emporter les potentielles lésions satellites existant à l'échelon microscopique.

Le risque de récurrence locale est plus élevé, entre 15 et 30 %.

- L'exérèse radicale :

C'est une exérèse extra-compartimentale qui emporte tout le compartiment musculaire d'insertion tendineuse à insertion tendineuse.

Le risque de récurrence est bas, moins de 5 %.

- Amputation ou désarticulation :

Des marges larges passant en tissu sain sont plus facilement obtenues par amputation (surtout si la lésion est distale), le niveau est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints. Un taux de rechute locale de 0 à 20 %

La procédure chirurgicale standard est une excision en bloc avec des marges R0. Cela implique d'enlever la tumeur en un seul spécimen avec un rebord de tissu normal qui l'entoure.

En effet, « voir la tumeur » signifie que l'exérèse est marginale. La marge est évaluée de concert par l'anatomopathologiste et le chirurgien. Le pronostic local est lié à la marge minimum.[80]

a.3- Les modalités de reconstructions [4; 80]:

Le développement récent de l'utilisation de lambeaux de reconstruction a permis au chirurgien d'effectuer d'emblée l'exérèse chirurgicale optimale, tout en évitant des retards de cicatrisation, source de délai pour une irradiation postopératoire lorsqu'elle est nécessaire. Cette reconstruction se fait par des lambeaux pédiculés sur leur axe vasculaire,

ou des lambeaux libres (micro-anastomose de l'axe vasculaire du lambeau pris à distance avec un pédicule vasculaire.

La chirurgie conservatrice était le traitement de référence pour la majorité de nos tumeurs malignes soit 72% en contrepartie la chirurgie radicale n'a été réalisé que chez 14,3% des cas ceci est conforme a la série de Abdou et Gazuani. Situé à proximité du site d'exérèse), qui restent les plus utilisés

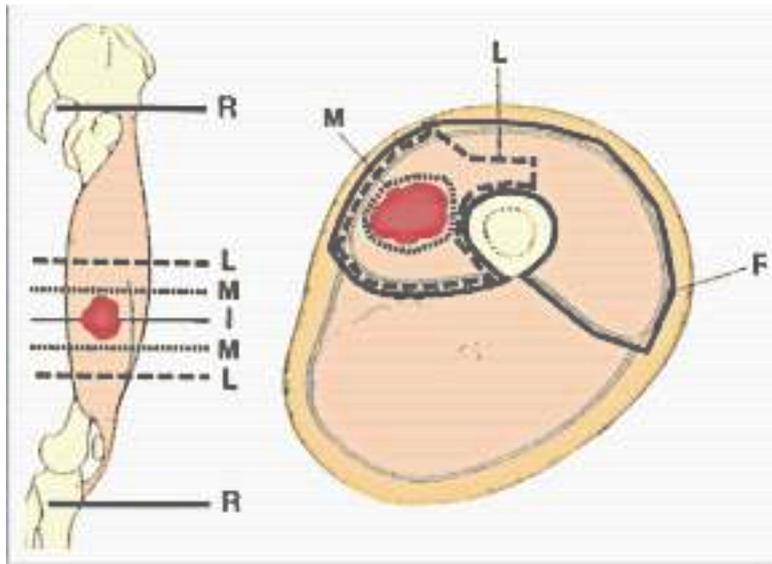


Figure 54:Représentation schématique des types d'exérèse des sarcomes des parties molles

R :radicale

M :marginale

L : large

I : intra capsulaire

b- Radiothérapie : [118][119][120]

La radiothérapie est le complément habituel et indispensable de la chirurgie des STM. Son indication repose sur les facteurs pronostiques. Il s'agit en général d'une radiothérapie externe, qui est en règle associée à une exérèse chirurgicale. Elle peut être préopératoire (néo- adjuvante), mais surtout postopératoire (adjuvante).

b.1- L'irradiation postopératoire :

Doit systématiquement être discutée après une chirurgie conservatrice. On peut considérer, d'après les recommandations, qu'elle est indiquée dans :

- les sarcomes profonds de plus de 5 cm,
- les grades 2 et 3
- après exérèse marginale ou incomplète (R1 ou R2).
- Une reprise chirurgicale doit systématiquement être discutée après chirurgie R1 et a fortiori R2.

Elle permet d'améliorer le taux de contrôle local sans toutefois influencer la survie globale. Il est recommandé de réaliser cette irradiation dans un délai de 3 à 8 semaines après la chirurgie.

Le champ d'irradiation doit couvrir la tumeur, le compartiment dans lequel elle se développe, et la cicatrice, ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans. Après une dose de 45 à 50 Gy en 5 semaines, un complément d'irradiation (boost) postopératoire de 10 à 16 Gy par fractions de 1,8 à 2 Gy peut être délivré dans le lit tumoral initial, lorsque la chirurgie n'a pas respecté les critères de qualité d'exérèse de cette variété de tumeur (marges chirurgicales insuffisantes [R1], tumeur fragmentée ne permettant pas l'analyse des marges).

La radiothérapie postopératoire reste possible chez les patients pour lesquels une exérèse élargie a nécessité la mise en place d'un lambeau musculaire, musculocutané, ou en cas de greffe cutanée sans contrainte supplémentaire. Il peut être utile de discuter le

volume d'irradiation avec le plasticien. En revanche, les complications semblent plus fréquentes chez les patients ayant eu un pontage vasculaire.[1 20].

b.2- L'irradiation préopératoire

A fait la preuve de son efficacité dans un essai randomisé [2]. Elle peut être proposée :

- dans les sarcomes des tissus mous localement évolués, non ou difficilement résécables d'emblée du fait de la taille ou de la localisation, par exemple dans les sarcomes des racines de membres ;
- en cas de chirurgie avec risque prévisible de marges étroites (rapports étroits avec les axes vasculo-nerveux par exemple) ;
- en cas de chirurgie conservatrice nécessitant la mise en place d'un lambeau ;
- en cas de croissance tumorale rapide malgré une chimiothérapie première.

L'abstention de radiothérapie postopératoire ne peut se concevoir que si la chirurgie a été planifiée et réalisée de façon optimale au plan carcinologique. Une telle décision peut être prise en cas de :

- sarcome superficiel ayant bénéficié d'une chirurgie optimale planifiée et élargie emportant l'aponévrose sous-jacente, ou bien, plus rarement,
- sarcome profond, intracompartimental, de moins de 5 cm, après chirurgie élargie emportant le fascia profond avec des marges chirurgicales saines R0 « larges ».

A l'heure actuelle, il n'y a pas d'indication de radio-chimiothérapie concomitante, hors

essai.

Certaines équipes utilisent la curiethérapie interstitielle. Ce procédé permet de délivrer un champ d'irradiation élevé dans un espace restreint. Il peut-être isolé ou associé à la radiothérapie conventionnelle.

Dans notre série, 6 patients ont nécessité une radiothérapie post-opératoire.

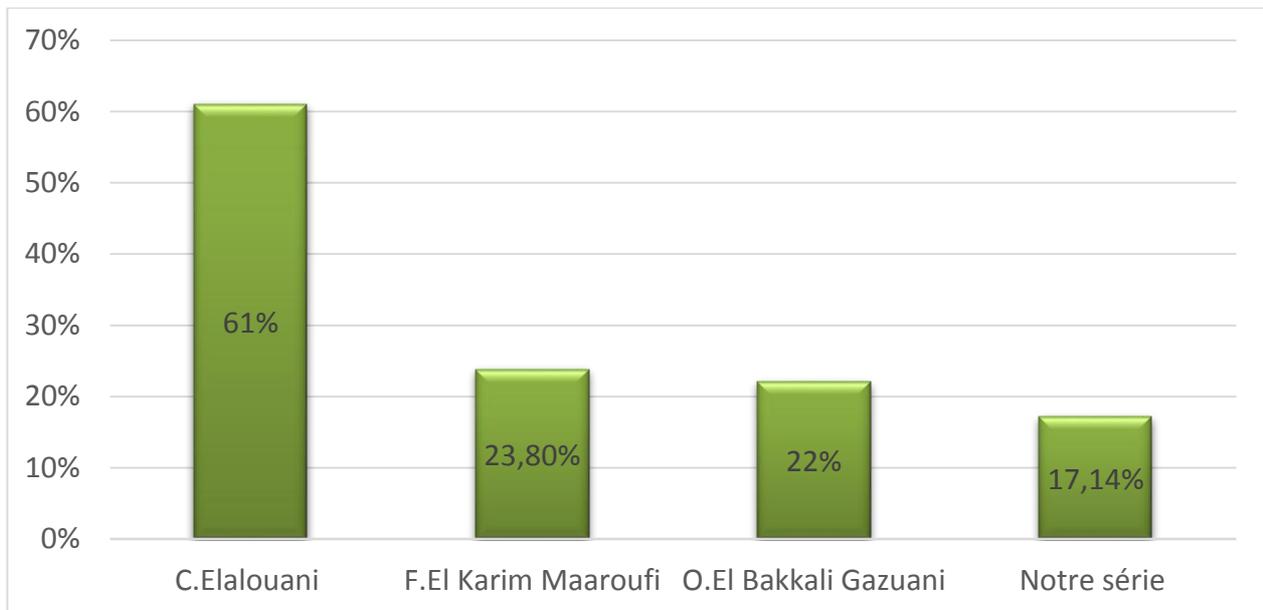


Figure 55: Répartition du nombre de patients ayant bénéficié d'une radiothérapie selon les séries [39] [121]

c- La chimiothérapie : [2] [34] [118] [119]

Les STM sont relativement résistants aux agents disponibles. Ainsi la chimiothérapie a été longtemps réservée aux formes avancées, inopérables ou métastatiques. Les agents les plus efficaces sont la Doxorubicine, et l'Isofosfamide, et à un degré moindre le dacarbazine, le méthotrexate et la cisplatine. La combinaison de ces drogues au sein de protocoles tels que CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, dacarbazine), permet d'obtenir des taux de réponse globale de l'ordre de 30 à 40 %.

On distingue:

- La chimiothérapie palliative: administrée pour une tumeur métastatique, ou localement évoluée, essentiellement à base d'une monochimiothérapie à la Doxorubicine.
- La chimiothérapie adjuvante: elle est administrée après que le contrôle local de la tumeur primitive soit acquis. Son but est de stériliser une éventuelle dissémination micrométastatique. Une méta-analyse a retrouvé un impact

significatif sur la survie sans rechute et sans métastase, mais sans effet significatif sur la survie globale.

[120] Cette indication de chimiothérapie reste, pour l'heure du domaine de la recherche clinique.

- La chimiothérapie néo-adjuvante: administré en première intention avant la chirurgie pour une tumeur localement évoluée dans le but de faire diminuer le volume tumoral et pouvoir réaliser un traitement local conservateur. Cette modalité de chimiothérapie peut se réaliser par voie intra-artériel, c'est le principe de la perfusion isolée du membre, qui consiste à isoler la partie du corps à traiter et à diminuer la diffusion du produit grâce à un garrot, avec l'utilisation de la TNF alpha.

Dans notre série 3 patients ont bénéficié d'une chimiothérapie soit 43% de l'effectif.

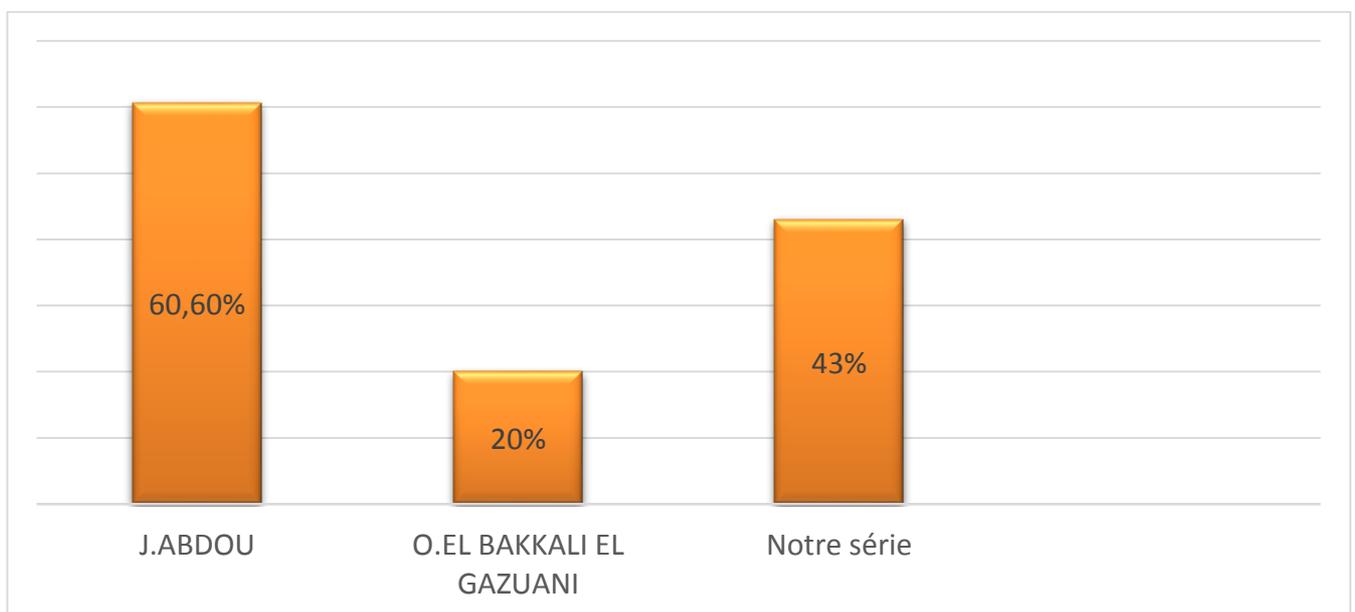


Figure 56: Répartition du nombre de patients ayant bénéficié d'une chimiothérapie selon les séries[23].

2.3- Indications : [123] [124]

a- STM opérables d'emblée:

a.1- Si exérèse complète large (R0) : (figure 54)

- i. En cas de tumeur de taille ≤ 5 cm (superficielle ou intramusculaire) de bas grade:

Aucun traitement complémentaire n'est recommandé,

- ii. En cas de tumeur de taille > 5 cm ou de haut grade (III) :

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

- iii. En cas de tumeurs profondes grade I:

la RTE postopératoire est envisagée sauf si compartimentectomie, une chimiothérapie est proposée en plus si grade III.

a.2- Si exérèse marginale (R1) (figure 54)

Il faut effectuer, si possible, une reprise chirurgicale, si celle-ci est mutilante, un traitement adjuvant par radiothérapie et/ou chimiothérapie doit être discuté. [41]

b- STM inopérables d'emblée non métastatiques:

Un traitement de type néoadjuvant (Chimiothérapie et/ou radiothérapie) associé à une chirurgie conservatrice secondaire est discuté. Cette attitude ne modifierait pas la survie globale des patients par rapport à l'amputation, même si les risques de récurrence locale sont plus fréquents, l'amputation est réservée aux tumeurs de haut grade avec atteinte majeure des structures vasculo-nerveuses et extension à plusieurs compartiments musculaire . [125]



Figure 57:CAT devant un STM non métastatique R0. [125]

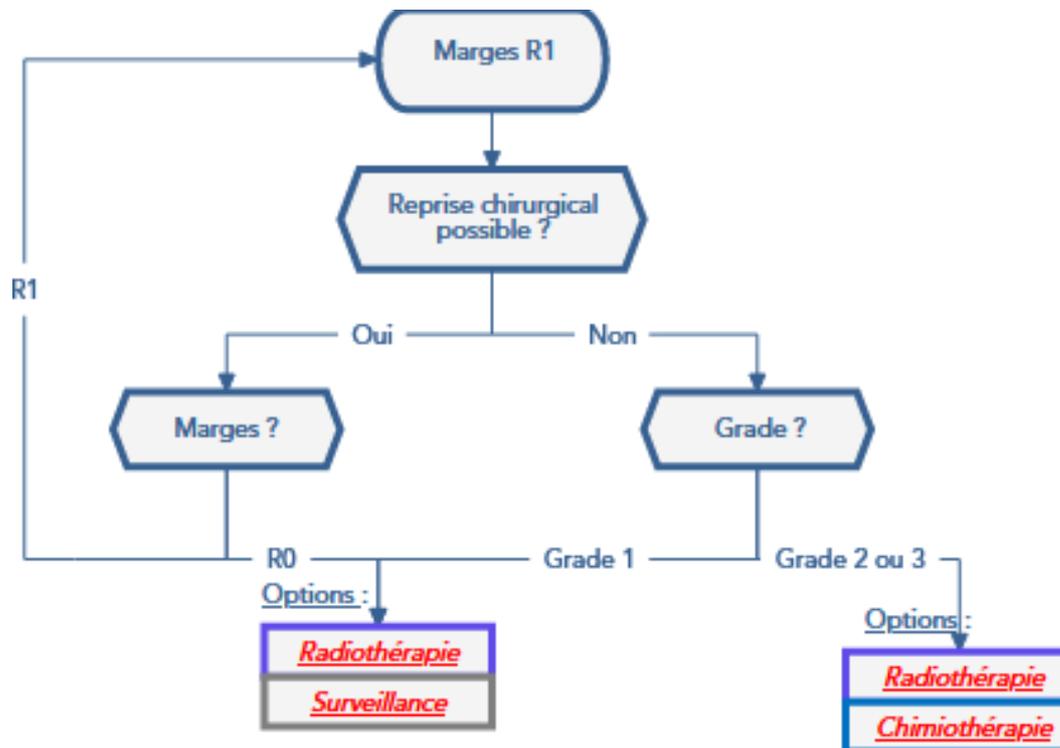


Figure 58:CAT devant un STM non métastatique R1. [125]

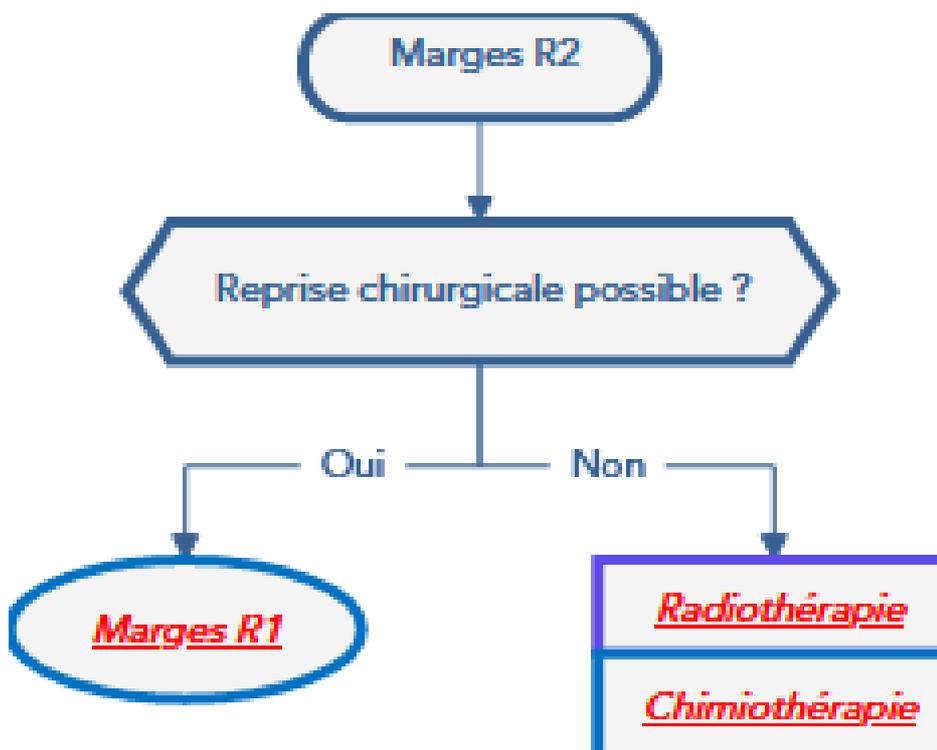


Figure 59:CAT devant un STM non métastatique R2. [125]

c- Dans les formes métastatiques disséminées : (figure 60)

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

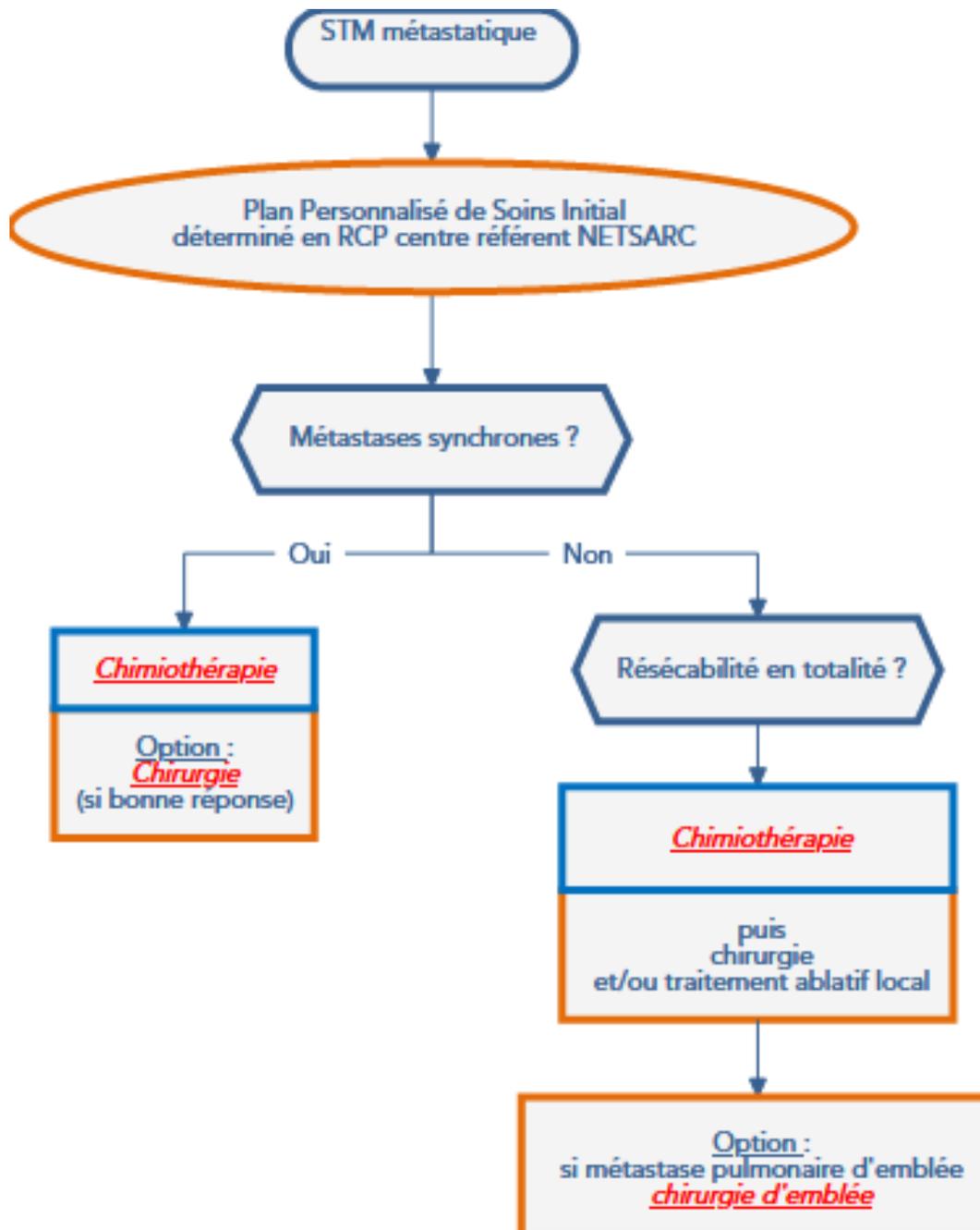


Figure 60:CAT devant un STM métastatique.

3-Complications : [76] [118] [126]

3.1_ Complications liées au geste chirurgical :

On distingue :

- Les complications aiguës : hématome, lymphocèle, oedème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation ;
- Les complications tardives : Lymphoedème, fibrose, infection tardive, fracture pathologique.

3.2- Complications liées à la radiothérapie :

Les principales complications sont: Lymphoedème, fibrose et plus rarement radionécrose cutanée ou fracture osseuse.

3.3- Complications liées à la chimiothérapie :

- Chimiothérapie intra-artérielle néoadjuvante : Thrombose artérielle, ischémie aiguë du membre, réactions cutanées, douleurs locales et toxicité hématologique.
- Chimiothérapie systémique néoadjuvante : Toxicité générale et hématologique, alopecie, nausées et vomissements.
- Perfusion du membre par TNF et Melphalan: Complications locales liées essentiellement au Melphalan et au degré d'hyperthermie :

Oedème, érythème, susceptibilité aux escarres ;

Dans le cas des membres supérieurs, on peut observer une toxicité neurologique type paresthésie, et parfois, un déficit moteur.

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

La surveillance après le traitement d'un sarcome des tissus mous est essentielle pour détecter les rechutes possibles locales ou générales, de manière précoce, pour permettre un rattrapage thérapeutique efficace [3].

4.1- Moyen : [124]

- Examen clinique.
- IRM local.
- TDM pulmonaire+++ ou thoraco-abdomino-pelvienne.
- Bilan biologique chaque année après chimiothérapie, pour les patients traités par anthracyclines : examen cardiaque avec échographie tous les 2-3ans.

4.2- Rythme :

Le rythme de la surveillance peut être modulé en cas de faible risque de rechute locorégionale et/ou métastatique.

L'apparition d'une symptomatologie entre deux consultations doit évidemment faire avancer la consultation suivante.

a- Pour les sarcomes grade 1:

Un examen clinique et une radiographie pulmonaire ou TDM thoracique (plus ou moins échographie hépatique) :

1 et 2ème année : tous les 4 mois.

Du 3ème à 5ème année : tous les 6 mois. Du

5ème à 10ème année : une fois par an.

b- Pour les sarcomes grade 2 et 3 :

Un examen clinique, un scanner pulmonaire ou TAP :

1 et 2ème année : tous les 4 mois.

Du 3ème à 5ème année : tous les 6 mois. Du

5ème à 10ème année : une fois par an.

X. EVOLUTION/PRONOSTIC :

La majorité des tumeurs bénignes est de bon pronostic. En général, une simple exérèse chirurgicale complète est curative.[41]

Pour les sarcomes des parties molles, Le pronostic est globalement mauvais avec une mortalité à 5 ans de 25 à 40%, un risque de récurrence locale de 15 à 30% et de métastases de 20 %.

Ainsi les principaux facteurs pronostiques sont:

1- Facteurs de récurrence locale [51] [127] :

- La taille de la tumeur : qui est le paramètre le plus important. Les tumeurs de moins de 5 cm ont un pronostic de survie à 5 ans sans métastases de 80%, pour celles de plus de 15 cm le pronostic tombe à 40 %.
- La qualité des marges d'exérèse chirurgicale : constitue le principal facteur prédictif des récurrences locales avec un taux de récurrence de 80 à 90 % en cas d'une exérèse R2. Celle-ci est au mieux appréciée par l'examen anatomopathologique macroscopique et microscopique des limites de l'exérèse.[35]
- Le grade histopronostique élevé et l'absence de radiothérapie adjuvante.

2- Les facteurs de métastases et de survie globale :

2.1- le grade histologique :

La plupart des études relatives au pronostic des sarcomes des tissus mous de l'adulte montre que le grade histologique constitue le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès[126] .

Le grading ne doit pas remplacer le diagnostic de type histologique : il ne permet en aucun cas de différencier une lésion bénigne d'une tumeur maligne. Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade histologique.

2.2- Les facteurs cliniques :

Les études multifactorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte, en particulier les plus récente, permettent de retenir deux facteurs cliniques pour la prédiction de la survenue de métastases et de la survie globale : il s'agit de la profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel) et de la taille de la tumeur (plus de 5 ou de 10 cm de diamètre). La combinaison du grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic différent.

D'autres facteurs cliniques sont parfois retenus dans certaines études : qualité de l'exérèse chirurgicale, envahissement des structures vasculo-nerveuses et/ou osseuses, âge du malade, et le sexe masculin [39] [129].

2.3- les autres facteurs pronostiques :

D'autres facteurs histologiques ou biologiques, tel l'index de prolifération cellulaire, l'étude d'anti-oncogènes, pourraient avoir un intérêt mais leur valeur pronostique n'est pas encore démontrée et ils doivent être considérés comme en cours d'évaluation et donc non utilisés comme méthode standardisée dans l'évaluation du pronostic [41].

CONCLUSION

Malgré leur rareté, les tumeurs des parties molles constituent un spectre large, hétérogène et complexe dans le paysage de la pathologie tumorale.

Leur incidence réelle reste à préciser. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes. De ce fait Leur pronostic est en général bon.

L'étude anatomopathologique appuyée par l'immunohistochimie est d'un grand apport pour le diagnostic positif sans omettre l'intérêt des données cliniques.

Cette étude, quoi que limitée à notre région nous a aidé à dresser le profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs. Cependant, des études multicentriques aussi bien à l'échelle nationale qu'internationale s'avèrent nécessaires pour pouvoir étudier comparativement et de façon détaillée les différents paramètres.

Nous avons constaté que les tumeurs bénignes des parties molles continuent à poser un problème de nosologie. En effet, une même entité tumorale peut avoir une terminologie multiple, ce qui est source de confusion et influe directement sur la qualité de la prise en charge. Des efforts sont donc à faire dans ce sens pour pouvoir parler un langage commun et améliorer la prise en charge des patients.

Les sarcomes des parties molles, de leur côté, peuvent poser des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique. En effet, des études plus approfondies et concentrées sur la pathologie tumorale maligne des parties molles indépendamment de la pathologie tumorale bénigne sont impératives.

Cette étude nous a permis de soulever certains points inhérents aux conditions de l'exercice médical et à la précarité du système de soins et de la santé en général dans notre contexte :

-Des patients perdus de vue après le diagnostic histologique de la tumeur au niveau du service d'anatomie pathologique ou en cours de traitement et dont nous n'avons aucune information sur la prise en charge thérapeutique et l'évolution.

- Sur le plan de la conduite diagnostique, nous déplorons la faible réalisation d'examens complémentaires indispensables à la stadification des patients et à l'élaboration d'une stratégie thérapeutique adéquate. Notamment la réalisation de l'imagerie par résonance magnétique dont le coût financier était élevé à la période intéressée par l'étude.

Le développement de la génétique et de la biologie moléculaire dans notre pratique aiderait à mieux caractériser le profil et les particularités des sarcomes des parties molles dans notre contexte, permettant ainsi une meilleure prise en charge thérapeutique.

Tout ceci ne fait que souligner l'intérêt primordial de la concertation et la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge des tumeurs malignes des parties molles. Ainsi que la nécessité de créer au niveau de notre centre hospitalier un groupe de travail et de recherche dédié à ces tumeurs, regroupant chirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologues, radiothérapeutes, et psychologues pour une amélioration et une optimisation future de notre prise en charge à tous les niveaux.

RESUMES

RESUME

Les tumeurs des parties molles (TPM) sont définies comme les tumeurs développées à partir des tissus non épithéliaux extrasquelettiques de l'organisme, à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central. On distingue les tumeurs bénignes qui sont de loin les plus fréquentes, et les tumeurs malignes, qui sont beaucoup plus rares et posent des problèmes de diagnostic anatomopathologique. Le but de notre étude est de déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques et évolutive des TPM. Nous rapportons 35 cas de TPM colligés au service d'anatomie pathologique de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès, sur une période de 2 ans entre janvier 2022 et décembre 2023. L'âge moyen de nos patients était de 48 ans avec une prédominance féminine (sex. Ratio H/F : 0.5). Le délai moyen de consultation était de 13 mois. Le siège de la tumeur était : les membres (63%), le tronc (26%), la tête et cou (11.%), le . Les signes cliniques étaient dominés par une tuméfaction des parties molles (97 %). les tumeurs bénignes représentaient 80% des TPM alors que les tumeurs malignes représentaient 20%. Ces dernières sont dominées par les tumeurs adipeuses suivies des tumeurs fibreuses et myofibroblastique. Quant aux sarcomes, ils sont dominés par les liposarcomes. La chirurgie était réalisée chez 91% des patients. La chimiothérapie était associée en cas de sarcome, elle était à visée adjuvante dans 60% des cas. La radiothérapie était réalisée chez 28% des patients. Le recul moyen était de 13 mois, avec un taux de perdu de vue de 38%. Une rechute locale a été observée dans 28%. Une rémission complète a marqué l'évolution de 42% des cas. Des métastases à distance ont marqué l'évolution dans 14% des cas.

ABSTRACT

Soft tissue tumors (STTs) are defined as tumors that develop from the body's extra-skeletal, non-epithelial tissues, excluding the viscera, lymphoid tissue, and central nervous system. They are classified into benign tumors, which are by far the most common, and malignant tumors, which are much rarer and pose challenges in pathological diagnosis.

The aim of our study is to determine the epidemiological, clinical, pathological, and evolutionary aspects of STTs. We report 35 cases of STTs collected in the pathology department of the Moulay Ismail Military Hospital in Meknes over a two-year period from January 2022 to December 2023. The average age of our patients was 48 years, with a female predominance (M/F sex ratio: 0.5). The average consultation delay was 13 months.

The tumor locations were: the limbs (63%), the trunk (26%), and the head and neck (11%). Clinically, the most common sign was soft tissue swelling (97%). Benign tumors accounted for 80% of STTs, while malignant tumors represented 20%. The latter were mainly lipomatous tumors, followed by fibrous and myofibroblastic tumors. As for sarcomas, liposarcomas were the most frequent.

Surgery was performed in 91% of patients. Chemotherapy was used in cases of sarcoma, with an adjuvant purpose in 60% of cases. Radiotherapy was administered to 28% of patients. The average follow-up period was 13 months, with a lost-to-follow-up rate of 38%.

Local recurrence was observed in 28% of cases, while complete remission was achieved in 42% of patients. Distant metastases were reported in 14% of cases.

ملخص

تُعرّف أورام الأنسجة الرخوة (TPM) على أنها أورام تنشأ من الأنسجة غير الظهارية خارج الهيكل العظمي في الجسم، مع استثناء الأحشاء، والأنسجة اللفاوية، والجهاز العصبي المركزي. يتم التمييز بين الأورام الحميدة، التي تُعد الأكثر شيوعًا بفارق كبير، والأورام الخبيثة، التي تُعتبر أكثر ندرة وتطرح مشكلات في التشخيص التشريحي المرضي.

يهدف بحثنا إلى تحديد الجوانب الوبائية، السريرية، التشريحية المرضية، وتطور أورام الأنسجة الرخوة. قمنا بجمع 35 حالة من هذه الأورام في قسم التشريح المرضي بالمستشفى العسكري مولاي إسماعيل في مكناس، على مدى عامين بين يناير 2022 وديسمبر 2023. بلغ متوسط عمر المرضى 48 عامًا مع غلبة للإناث (نسبة الجنس ذكور/إناث: 0.5). كان متوسط مدة الاستشارة 13 شهرًا.

كان توزيع الورم في: الأطراف (63%)، الجذع (26%)، الرأس والعنق (11%). كانت الأعراض السريرية متمثلة أساسًا في تورم في الأنسجة الرخوة (97%). مثلت الأورام الحميدة 80% من الحالات، في حين شكلت الأورام الخبيثة 20%. كانت الأورام الخبيثة غالبًا من النوع الشحمي، تليها الأورام الليفية والورمية الليفية العضلية. أما بالنسبة للسااركوما، فقد كانت الساركومة الشحمية الأكثر شيوعًا.

تم إجراء الجراحة لدى 91% من المرضى، بينما تم اللجوء إلى العلاج الكيميائي في حالات الساركوما، حيث كان هدفه علاجيًا متممًا في 60% من الحالات. أما العلاج الإشعاعي، فقد تم استخدامه لدى 28% من المرضى. بلغ متوسط مدة المتابعة 13 شهرًا، مع نسبة فقدان متابعة بلغت 38%.

لوحظت انتكاسة موضعية في 28% من الحالات، بينما سُجلت حالة شفاء تام في 42% من المرضى. أما النقائل البعيدة، فقد ظهرت في 14% من الحالات.

BIBLIOGRAPHIE

1- Weiss sw, goldblum jr. Enzinger and weiss's

Soft tissue tumors

The cv mosby Company, fourth edition, 2001.

2- Groupe Sarcomes Français

Tumeurs des tissus mous

Tome I - 2007.

3- F.J. H. Choi et J. Y. Ro.

The 2020 WHO Classification of Tumors of Soft Tissue: Selected Changes and New Entities », Adv. Anat. Pathol., vol. 28, n° 1, p. 44-58, janv. 2021

4- -Collin. F, Marty. G, Bui Nguyen Binh. M, Coindre. JM

Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles

Cancer/Radiothérapie 2006; 10:7-14

5- -Schéma montrant la fréquence des différentes localisation des tumeurs des parties molles

6- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un lipome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

7- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Angiolipome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

8- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un liposarcome bien différencié

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

9- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Angiofibrome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

10- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Fibrolipome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

11- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Angioléiomyome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

12- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Hémangiome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

13- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Hémangiome caverneux

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

14- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Léiomyosarcome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

15- Schéma montrant l'aspect anatomopathologique d'un Schwannome

Laboratoire d'anatomopathologie de l'hôpital militaire moulay Ismail de Meknès

16- Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon

Classification, clinical features, preoperative assessment and staging of
soft tissue tumors

Current Orthopaedics 1997;11:75-82

17- Stockle E

New surgical techniques in soft tissue sarcoma

Cancer et radiothérapie 1997

18- Hazmiri F, Bellabidia B

Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique,
anatomopathologique et évolutif

Thèse de doctorat en médecine N°86/2010. faculté de médecine et de pharmacie
de Marrakech.

19- P. Picci , M. Manfrini, D. Donati, M. Gambarotti, A. Righi et al.

« Diagnosis of Musculoskeletal Tumors and Tumor-like Conditions: Clinical, Radiological and Histological Correlations» – The Rizzoli Case Archive. Cham: Springer International Publishing, 2020.

20- M. Manfrini, D. Donati, M. Gambarotti, A. Righi et al.

« Diagnosis of Musculoskeletal Tumors and Tumor-like Conditions: Clinical, Radiological and Histological Correlations» – The Rizzoli Case Archive. Cham: Springer International Publishing, 2020

21- S. SQUALLI HOUSSAINI, B. BELAABIDIA « Les tumeurs des parties molles : aspects anatomopathologiques, épidémiologiques et évolutifs , Service d'anatomie-pathologique, Hôpital Ibn tofail, CHU Mohammed VI Marrakech».

22- F. El Karim MAAROUFI, Y. NAJEB.

« Les tumeurs des tissus mous: Expérience du service de traumatologie et orthopédie B au CHU Mohamed VI de Marrakech», 2013. Thèse N.105.

23- M. J. Kransdorf.

« Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. », Am. J. Roentgenol., vol. 164, n° 2, p. 395-402, févr. 1995

24- P. K. Suman, R. Kumari, et R. K. Mishra.

« Clinico-pathological study of soft tissue tumors: an observational study », Int. J. Health Clin. Res., vol. 3, n° 6, Art. n° 6, nov. 2020

25- O. Myhre-Jensen.

« A Consecutive 7-Year Series of 1331 Benign Soft Tissue Tumours »: Clinicopathologic Data. Comparison with Sarcomas », Acta Orthop. Scand., vol. 52, n° 3, p. 287-293, janv. 1981

26- M. J. Kransdorf.

«Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location. », Am. J. Roentgenol., vol. 164, n° 1, p. 129-134, janv. 1995.

27- C. Honoré, P. Méeus, E. Stoeckle, et S. Bonvalot.

« Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care », J. Visc. Surg., vol. 152, n° 4, p. 223-230, sept. 2015.

28- H. Reshadi, A. Rouhani, S. Mohajerzadeh, M. Moosa, et A. Elmi.

« Prevalence of Malignant Soft Tissue Tumors in Extremities: An Epidemiological Study in Syria», Arch. Bone Jt. Surg., vol. 2, n° 2, p. 106-110, juin 2014.

29- J. Abdou, M. Elkabous, et H. M'rabti.

« Les sarcomes des tissus mous: à propos de 33 cas », 2014

30- M. F. Brennan, C. R. Antonescu, N. Moraco, et S. Singer.

« Lessons Learned From the Study of 10,000 Patients With Soft Tissue Sarcoma », Ann. Surg., vol. 260, n° 3, p. 416-422, sept. 2014

31- T. Bessen, G. Caughey, S. Shakib, J. Potter, J. Reid et al.

« A population-based study of soft tissue sarcoma incidence and survival in Australia: An analysis of 26,970 cases» , Cancer Epidemiol., vol. 63, p. 101590, déc. 2019

32- D. S. Feldman, C. Jordan, et L. Fonseca.

« Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis type 1 », *J. Am. Acad. Orthop. Surg.*, vol. 18, n° 6, p. 346-357, juin 2010.

33- S. Pinson, P. Wolkenstein.

« La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen », *la revue de médecine interne*, vol. 26 n°3, p. 196-215, 3/2005

34- R. Turcotte, T. Alcindor, et D. Roberge.

« Les sarcomes des parties molles », in *Thérapeutique du cancer*, J.-F. Morère, F. Mornex, et D. Soulières, Éd. Paris: Springer, 2011, p. 615-633

35- H. Correa.

« Li-Fraumeni Syndrome », *J. Pediatr. Genet.*, vol. 05, n° 02, p. 084-088, avr. 2016.

36- M. Goto, R. W. Miller, Y. Ishikawa, et H. Sugano.

« Excess of rare cancers in Werner syndrome (adult progeria) », *Cancer Epidemiol. Prev. Biomark.*, vol. 5, n° 4, p. 239-246, avr. 1996.

37- Y. Saintigny et R. J. Monnat Jr.

« Hélicase RecQ, syndrome de Werner, et réparation de l'ADN par recombinaison homologue », *médecine/sciences*, vol. 18, n° 1, p. 79-85, janv. 2002

38- R. A. Kleinerman, S. J. Schonfeld, et M. A. Tucker.

« Sarcomas in hereditary retinoblastoma », *Clin. Sarcoma Res.*, vol. 2, n° 1, p. 15, oct. 2012.

39- C. Leclercq, N. Penel, J. Grosjean, C. Fournier, M. Vilain et al.

« Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoire irradié : étude cas-témoins », Rev. Médecine Interne, vol. 25, n° 12, p. 866-871, déc. 2004

40- J. Huang et W. J. Mackillop.

« Increased risk of soft tissue sarcoma after radiotherapy in women with breast carcinoma », Cancer, vol. 92, n° 1, p. 172-180, 2001

41- C. D. M. Fletcher.

« Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone ». Lyon: IARC Press, 2002.

42- M. Eriksson, L. Hardell, N. O. Berg, T. Moller, et O. Axelson.

« Soft-tissue sarcomas and exposure to chemical substances: a case-referent study »,

Occup. Environ. Med., vol. 38, n° 1, p. 27-33, févr. 1981

43- Y. Bar et O. Merimsky.

« Soft-Tissue Sarcoma following Traumatic Injury: Case Report and Review of the Literature », Front. Oncol., vol. 7, p. 134, juin 2017.

44- C. Wibmer, A. Leithner, N. Zielonke, M. Sperl, et R. Windhager.

«Increasing incidence rates of soft tissue sarcomas? A population-based epidemiologic study and literature review », Ann. Oncol., vol. 21, n° 5, p. 1106-1111, mai 2010.

45- A. M. Crago et M. F. Brennan.

« Principles in Management of Soft Tissue Sarcoma », Adv. Surg., vol. 49, n°

107-122, sept. 2015

46- F. G. Gassert, F. T. Gassert, K. Specht, C. Knebel, U. Lenze et al.

« Soft tissue masses: distribution of entities and rate of malignancy in small lesions »,
»,

BMC Cancer, vol. 21, n° 1, p. 93, déc. 2021.

47- T. Hareerak et J. Kintarak.

« Benign and Malignant Soft Tissue Tumors of Extremities in Adults at Thammasat University Hospital », Asian Med. J. Altern. Med., vol. 21, n° 2, Art. n° 2, août 2021

48- A. Blum, S. Lecocq, M. Louis, R. Detreille, D. Roch et al.

« Comment j'explore une tumeur des parties molles », J. Radiol., vol. 89, n° 1243-1244, oct. 2008.

49- J. S. Wu et M. G. Hochman.

« Soft-Tissue Tumors and Tumorlike Lesions: A Systematic Imaging Approach »,
»,

Radiology, vol. 253, n° 2, p. 297-316, nov. 2009.

50- J. L. Mayerson, T. J. Scharschmidt, V. O. Lewis, et C. D. Morris.

« Diagnosis and Management of Soft-tissue Masses », JAAOS – J. Am. Acad. Orthop. Surg., vol. 22, n° 11, p. 742-750, nov. 2014

51- S. Taieb, L. Ceugnart, H. Gauthier, N. Penel, et L. Vanseymortier.

« Sarcomes des tissus mous des extrémités. Rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale », Cancer/Radiothérapie, vol. 10, n° 1-2, p. 22-33, févr. 2006.

52- E. H. Y. Hung, J. F. Griffith, A. W. Hung Ng, R. K. L. Lee, D. T. Y. Lau, et J. C. S. Leung.

« Ultrasound of Musculoskeletal Soft-Tissue Tumors Superficial to the Investing Fascia »,

Am. J. Roentgenol., vol. 202, n° 6, p. W532-W540, juin 2014

53- P. I. Mallinson, H. Chou, B. B. Forster, et P. L. Munk.

« Radiology of Soft Tissue Tumors », Surg. Oncol. Clin. N. Am., vol. 23, n° 4, p. 911-936, oct. 2014.

54- T. K. Subhawong, E. K. Fishman, J. E. Swart, J. A. Carrino, S. Attar, et L. M. Fayad.

« Soft-Tissue Masses and Masslike Conditions: What Does CT Add to Diagnosis and Management? », AJR Am. J. Roentgenol., vol. 194, n° 6, p. 1559-1567, juin 2010.

55- P. D. Afonso et V. V. Mascarenhas.

« Imaging techniques for the diagnosis of soft tissue tumors », Rep. Med. Imaging, vol. 8,

p. 63-70, avr. 2015

56- M. J. Kransdorf et M. D. Murphey,

« Radiologic Evaluation of Soft-Tissue Masses: A Current Perspective », Am. J. Roentgenol., vol. 175, n° 3, p. 575-587, sept. 2000

57- S. J. Kadhim, T. F. Kareem , S. A. Mahdi.

« Magnetic resonance imaging for soft tissue tumors in comparison to histopathology»
2021

58- A. M. de Schepper, L. De Beuckeleer, J. Somville et J. Vandevenne.

«Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors». Springer Science & Business Media,
2017.

59- K. L. Verstraete et P. Lang.

« Bone and soft tissue tumors: the role of contrast agents for MR imaging », Eur.
J. Radiol., vol. 34, n° 3, p. 229-246, juin 2000,

60- P. D. Afonso et V. V. Mascarenhas.

« Imaging techniques for the diagnosis of soft tissue tumors », Rep. Med. Imaging, vol.
8,
p. 63-70, avr. 2015.

61- A. Yıldırım, S. Doğan, A. Okur, H. İmamoğlu, Ö. Karabıyık, et M. Öztürk.

« The Role of Dynamic Contrast Enhanced Magnetic Resonance Imaging in
Differentiation of Soft Tissue Masses », Electron. J. Gen. Med., vol. 13, n° 1, janv.
2016.

62- W. J. Chung, H. W. Chung, M. H. Shin, S. H. Lee, M. H. Lee et al.

« MRI to differentiate benign from malignant soft-tissue tumours of the extremities:
a simplified systematic imaging approach using depth, size and heterogeneity of

signal intensity », Br. J. Radiol., vol. 85, n° 1018, p. e831-e836, oct. 2012

63- N. Tuncbilek, H. M. Karakas, et O. O. Okten.

« Dynamic contrast enhanced MRI in the differential diagnosis of soft tissue tumors
»,

Eur. J. Radiol., vol. 53, n° 3, p. 500-505, mars 2005.

64- T. H. Berquist, R. L. Ehman, B. F. King, C. G. Hodgman, et D. M. Ilstrup.

« Value of MR imaging in differentiating benign from malignant soft-tissue masses:
study of 95 lesions. », Am. J. Roentgenol., vol. 155, n° 6, p. 1251-1255, déc. 1990,

65- Moulton JS, Belbea JS, Dunco DG, Braley SE, Bisset III GS et Emery KH.

« MR imaging of soft-tissue masses: Diagnostic efficacy and value of
distinguishing between benign and malignant lesions», AJR 1995; 164: 1191-1199

66- C. Cheze-Le Rest, C. Destombes, et A. Saraux.

« Tomographie par émission de positons (TEP) et tumeurs des os et des tissus mous
»,

EMC – Appar. Locomoteur, vol. 3, n° 2, p. 1-8, janv. 2008.

67- D. Shivdasani, N. Singh, M. Pereira, et A. Zade.

« Unusual asymptomatic fluorodeoxyglucose in a case of myxoid liposarcoma of the
extremity on 18-F fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed
tomography », World J. Nucl. Med., vol. 16, n° 3, p. 237, janv. 2017.

68- A. Sambri, G. Bianchi, A. Longhi, A. Righi, D. M. Donati et al.

« The role of 18F-FDG PET/CT in soft tissue sarcoma », Nucl. Med. Commun., vol. 40, n° 6, p. 626-631, juin 2019

69- E. A. I. N. Shaban.

« The usefulness of 18-F-FDG PET/CT for detection of adult soft tissue sarcomas local recurrence and distant metastases », Egypt. J. Radiol. Nucl. Med., vol. 49, n° 4, p. 1052-1059, déc. 2018

70- D. Roberge, S. Vakilian, Y. Z. Alabed, R. E. Turcotte, C. R. Freeman, et M. Hickeson.

« FDG PET/CT in Initial Staging of Adult Soft-Tissue Sarcoma », Sarcoma, vol. 2012, p. 1-7, 2012

71- J. L. Bloem et C. S. P. Van Rijswijk.

« Follow-Up Imaging of Soft Tissue Tumors », in Imaging of Soft Tissue Tumors, F. M. Vanhoenacker, P. M. Parizel, et J. L. Gielen, Éd. Cham: Springer International Publishing, 2017, p. 635-651

72- T. W. Kassem, O. Abdelaziz, et S. Emad-Eldin.

« Diagnostic value of 18F-FDG-PET/CT for the follow-up and restaging of soft tissue sarcomas in adults », Diagn. Interv. Imaging, vol. 98, n° 10, p. 693-698, oct. 2017.

73- F. M. Vanhoenacker, P. M. Parizel, et J. L. Gielen, Éd.

«Imaging of Soft Tissue Tumors». Cham:
Springer International Publishing, 2017.

74- A. N. Van Geel, J. A. Van Unnik, et R. B. Keus.

« Consensus soft tissue tumors. Dutch Workgroup Soft-Tissue Tumors », Ned. Tijdschr. Geneeskd., vol. 139, n° 16, p. 833-837, avr. 1995.

75- J.-D. Laredo

« Percutaneous Biopsy of Primary Soft Tissue Tumors », Semin. Musculoskelet. Radiol., vol. 3, n° 2, p. 139-144, 1999.

76- Babin SR, Simon P, Bergerat JP, JungGM, Dosch JC et Marcellin L.

«Tumeurs des tissus mous des membres EMC (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur», 14- 030-L-10, 1999, 10 p.

77- A. Gronchi, A. B. Miah, A. P. tos, N. Abecassis, J. Bajpai et al.

« Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice

Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up☆ », Ann. Oncol., vol. 32, n° 1348-1365, nov. 2021

78- B. Rekhi.

« Core Needle Biopsy versus Fine Needle Aspiration Cytology in Bone and Soft Tissue Tumors », J. Cytol., vol. 36, n° 2, p. 118-123, 2019.

79- Kilpatrick SE, Ward WG, Chauvenet AR, Pettenati MJ et al.

« The role of fine-needle aspiration biopsy in the initial diagnosis of pediatric bone and soft tissue tumors: an institutional experience». Mod Pathol 11(10):923-928, 1998.

80- E. Birgin, C. Yang, S. Hetjens, C. Reissfelder, P. Hohenberger, et N. N. Rahbari.

« Core needle biopsy versus incisional biopsy for differentiation of soft-tissue sarcomas: A systematic review and meta-analysis », *Cancer*, vol. 126, n° 9, p. 1917-1928, mai 2020.

81- D. C. Strauss, Y. A. Qureshi, A. J. Hayes, K. Thway, C. Fisher, et J. M. Thomas.
« The role of core needle biopsy in the diagnosis of suspected soft tissue tumours: Core Needle Biopsy », *J. Surg. Oncol.*, vol. 102, n° 5, p. 523-529, oct. 2010.

82- J. Issakov, G. Flusser, Y. Kollender, O. Merimsky, B. Lifschitz-Mercer, et I. Meller.
« Computed tomography-guided core needle biopsy for bone and soft tissue tumors », *Isr. Med. Assoc. J. IMAJ*, vol. 5, n° 1, p. 28-30, janv. 2003.

83- E. M. Ramu, M. T. Houdek, C. E. Isaac, C. I. Dickie, P. C. Ferguson, et J. S. Wunder.
« Management of soft-tissue sarcomas; treatment strategies, staging, and outcomes », *SICOT-J*, vol. 3, p. 20, 2017.

84- J. L. Hornick.
« Limited biopsies of soft tissue tumors: the contemporary role of immunohistochemistry and molecular diagnostics », *Mod. Pathol.*, vol. 32, n° S1, p. 27-37, janv. 2019.

85- L. M. Nystrom, N. B. Reimer, J. D. Reith, L. Dang, R. A. Zlotecki et al.
« Multidisciplinary Management of Soft Tissue Sarcoma », *Sci. World J.*, vol. 2013, p.

e852462, juill. 2013

- 86- A. Sambri, E. Caldari, M. Fiore, R. Zucchini, C. Giannini et al.
« Margin Assessment in Soft Tissue Sarcomas: Review of the Literature », *Cancers*, vol. 13, n° 7, p. 1687, avr. 2021.
- 87- Milbéo Y, Kantor G, Lahaire H, Lagarde P, Stoeckle E et al.
«Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres: analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose Cancer». *Radiothérapie* 9(2005):293–303 .
- 88- A. Neuville, F. Chibon, et J.-M. Coindre.
« Grading of soft tissue sarcomas: from histological to molecular assessment », *Pathology (Phila.)*, vol. 46, n° 2, p. 113-120, févr. 2014.
- 89- A. Neuville, F. Chibon, et J.-M. Coindre.
« Grading of soft tissue sarcomas: from histological to molecular assessment », *Pathology (Phila.)*, vol. 46, n° 2, p. 113-120, févr. 2014.
- 90- M. Karanian et J.-M. Coindre.
« Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous », *Ann. Pathol.*, vol. 35, n° 1, p. 71-85, janv. 2015
- 91- J. R. Goldblum, S. W. Weiss, et A. L. Folpe
«Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors E-Book». Elsevier Health Sciences, 2019.
- 92- G.Gogoi.

« Histomorphological Study of Soft Tissue Tumors and Review of Literature of Rarer Types », *Int. Clin. Pathol. J.*, vol. 4, juin 2017.

93- S. L. Guellec.

« Biologie moléculaire dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous et de l'os et apport au pronostic des sarcomes », *Oncologie*, vol. 18, n° 4, Art. n° 4, avr. 2016

94- J.-M. Coindre.

« Biologie moléculaire des sarcomes », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 97, n° 11, p. 1337-1345, nov. 2010.

95- M. J. Kransdorf.

« Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 164, n° 2, p. 395-402, févr. 1995.

96- J. Gibbs, E. Henderson-Jackson, et M. M. Bui

« Bone and Soft Tissue Pathology », *Surg. Clin. North Am.*, vol. 96, n° 5, p. 915-962, oct. 2016.

97- C. N. Johnson, A. S. Ha, E. Chen, et D. Davidson.

« Lipomatous Soft-tissue Tumors »:, *J. Am. Acad. Orthop. Surg.*, vol. 26, n° 779-788, nov. 2018.

98- N. Stock.

« Tumeurs adipeuses », *Ann. Pathol.*, vol. 35,

n° 1, p. 41-53, janv. 2015.

99- J. H. Choi et J. Y. Ro.

« The 2020 WHO Classification of Tumors of Soft Tissue: Selected Changes and New Entities », *Adv. Anat. Pathol.*, vol. 28, n° 1, p. 44-58, janv. 2021

100- N. Nagamine, Y. Nohara, et E. Ito.

« Elastofibroma in okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases », *Cancer*, vol. 50, n° 9, p. 1794-1805, nov. 1982.

101- D. Y. Garcia-Ortega, K. S. Martin-Tellez, M. Cuellar-Hubbe, H. Martinez-Said et al.

« Desmoid-Type Fibromatosis », *Cancers*, vol. 12, n° 7, Art. n° 7, juill. 2020.

102- A. C. Gamboa, A. Gronchi, et K. Cardona.

« Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histiotype-specific management in an era of personalized medicine », *CA. Cancer J. Clin.*, vol. 70, n° 3, p. 200-229, mai 2020.

103- S. Mestiri, M. A. Elghali, R. Bourigua, N. Abdessayed, S. Nasri et al.

« Soft tissue leiomyosarcoma—diagnostics, management, and prognosis: Data of the registry cancer of the center of Tunisia », *Rare Tumors*, vol. 11, p. 203636131882017, janv. 2019

104- C. Svarvar, T. Bohling, O. Berlin, P. Gustafson, G. Folleras et al.

« Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group », *Cancer*, vol. 109, n° 2, p. 282-291, 2007

105– E. M. McDermott et A.-P. C. Weiss.

« Glomus Tumors », *J. Hand Surg.*, vol. 31, n° 8, p. 1397-1400, oct. 2006.

106– R. Frikh, Z. Alioua, A. Harket, M. Ghfir, et O. Sedrati.

« Tumeurs glomiques☆: étude anatomoclinique de 14 cas avec revue de littérature », *Ann. Chir. Plast. Esthét.*, vol. 54, n° 1, p. 51-56, févr. 2009.

107– S. X. Skapek, A. Ferrari, A. A. Gupta, P. J. Lupo, E. Butler et al.

« Rhabdomyosarcoma », *Nat. Rev. Dis. Primer*, vol. 5, n° 1, p. 1, déc. 2019.

108– H. Domanski et C. Walthe.

« Vascular Tumors », *FNA Cytol. Soft Tissue Bone Tumors*, vol. 22, p. 80-88, 2017.

109– J. Xu, D. Li, L. Xie, S. Tang, et W. Guo.

« Mesenchymal Chondrosarcoma of Bone and Soft Tissue: A Systematic Review of 107 Patients in the Past 20 Years », *PLOS ONE*, vol. 10, n° 4, p. e0122216, avr. 2015.

110– M. Hoch, S. Ali, S. Agrawal, C. Wang, et J. S. Khurana.

« Extraskeletal Osteosarcoma: A case report and review of the literature », *J. Radiol. Case Rep.*, vol. 7, n° 7, p. 15-23, juill. 2013.

111– H. J. Mankin et K. P. Mankin.

« Schwannoma: a rare benign tumor of soft tissues », *Musculoskelet. Surg.*,
vol. 98, n° 2,
p. 95-99, août 2014.

112– F. D. Beaman, M. J. Kransdorf, et D. M. Menke.

« Schwannoma: Radiologic-Pathologic Correlation », *RadioGraphics*, vol. 24,
n° 1477-1481, sept. 2004.

113– N. J. Kehoe, R. P. Reid, et J. C. Semple.

« Solitary benign peripheral-nerve tumours. Review of 32 years' experience
», *J. Bone Joint Surg. Br.*, vol. 77, n° 3, p. 497-500, mai 1995.

114– W. P. Silver, J. M. Harrelson, et S. P. Scully.

« Intramuscular myxoma: a clinicopathologic study of 17 patients », *Clin.
Orthop.*, n° 403,
p. 191-197, oct. 2002

115– M. Singhal, M. K. Yadav, A. Rajwanshi, N. Khandelwal, et N. Gupta

« Intramuscular Myxoma: An Uncommon Tumor with Characteristic Imaging
Features – Sonographic, Radiologic, and Pathologic Correlation », *J. Diagn.
Med. Sonogr.*, vol. 30, n° 1, p. 26-29, janv. 2014.

116– F. C. Eilber et S. M. Dry.

« Diagnosis and management of synovial sarcoma », *J. Surg. Oncol.*, vol.
97, n° 314-320, mars 2008.

117– Amin MB, Edge S, Greene F, et al.

« Soft Tissue Sarcoma. AJCC Cancer Staging Manual». 8th edition. Springer International Publishing; 2017

118– S. Bonvalot, G. Missenard, P. Rosset, P. Terrier, et C. L. Pécoux.

« Principes du traitement chirurgical des sarcomes des tissus mous des membres et du tronc de l'adulte », Vol. 8, n°4, 2013.

119– Bervalot S, Missana MC, Lecesne A, Missenard G, Vanel D et al.

«Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres chez l'adulte: historique et avancés thérapeutique». Cancer/Radiothérapie 2006; 10: 416–424

120– C. Le Pécoux, L. Moureau-Zabotto, C. Llacer, A. Ducassou, P. Sargos et al.

« Radiothérapie des sarcomes des tissus mous de l'adulte », Cancer/Radiothérapie, vol. 20, p. S235-S243, sept. 2016.

121– C. Elalouani, M. Khouchani, H. Sadek, H. Rida, Y. Elkholti et al.

« Profil épidémioclinique et évolutif des sarcomes des tissus mous dans le service d'oncologie-radiothérapie du centre hospitalier universitaire Mohammed-VI Marrakech », Cancer/Radiothérapie, vol. 13, n° 6, p. 695, oct. 2009

122– J. F. Tierney, V. Mosseri, L. A. Stewart, R. L. Souhami, et M. K. Parmar.

« Adjuvant chemotherapy for soft-tissue sarcoma: review and meta-analysis

of the published results of randomised clinical trials », Br. J. Cancer, vol. 72, n° 2, p. 469-475, août 1995.

123- « Fayette J, J-Y. Blay.

« Les STM: PEC multidisciplinaire et nouveaux concepts ». Revue médicale suisse 2005, vol 1, p1979-1984

124- « Référentiel interrégional prise en charge diagnostique et thérapeutique des sarcomes des tissus mous. »

125- Lin. PP, Guzel. VB, Pisters. PW, Zagars. GK, Weber. KL, Feig. BW et al.

« Surgical management of soft tissue sarcomas of the hand and foot » Cancer 2002;95:852-861

126- I. Pouchard, L. Ayzac, P. Romestaing, F. Mornex, S. Reibel, et J. P. Gérard.

« Traitement des sarcomes des parties molles des extrémités et du tronc par chirurgie conservatrice et irradiation postopératoire. À propos d'une série de 96 patients », Cancer/Radiothérapie, vol. 3, n° 3, p. 221-226, mai 1999.

127- Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F et Le Doussal V.

« Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: A study on 546 patients from the French Federation of Cancer », Centers Sarcoma Group J Clin Oncol 1996; 14:869-77.

128- E. A. Levine.

« Prognostic factors in soft tissue sarcoma ». Semin. Surg. Oncol., vol. 17, n° 1, p. 23-32, 1999.

129– A. Ravaud, N. B. Bui, J. M. Coindre, P, Lagarde, P. Tramond et al.

« Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials », Br. J. Cancer, vol. 66, n° 5, p. 961-969, nov. 1992.

ANNEXE

FICHE D'EXPLOITATION

LES TUMEURS DES PARTIES MOLLES

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, ANATOMOPATHOLOGIQUES ET ÉVOLUTIFS

IDENTITÉ :

Nom : Age : N* Dossier : N*Fiche Tél:

Sexe : F M Profession : Adresse : Rural

Urbain n :

ATCDs :

Personnels :

- Li Fraumeni de Gardner Neurofibromatose
- Syndro rétinoblastome
me Syndrome de Stewart-
T
- Irradiation Délai=
- Tabagisme : OUI NON
- Exposition professionnelle Délai=
- Traumatisme Date : / /
- Implants chirurgicaux délai=
- Infections virales et immunodéficience
- Autre tumeur OUI NON
- Autres :

Familiaux :

- Rétinoblastome
- Autre tumeur : OUI NON
- Autres :

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Date d'apparition des symptômes :

- Date de la première consultation : Délai
écoulé : " Douleur inflammatoire
mécanique mixte " Limitation de la mobilité
- Tuméfaction
- Adénopathie
- Fièvre Amaigrissement
- Métastase siège : Pleuropulmonaire hépatique autre

Calcifications

- o Envahissements des structures de voisinage : oui non
- o Doppler (vascularisation): oui non

b) Radiographies standards :

- calcifications
- atteinte osseuse associée
 - ostéolyse
 - ostéocondensation

c) IRM :

- o Siège :
 - Compartimentale extra-compartimentale
- o Localisation (/aponévrose superficielle) : superficielle
profonde
- o Taille tumorale :
- o Limites tumorales: capsule pas de capsule
- o Signal : en T1+ gadolinium(rehaussement) : oui non
 - En T1+ saturation de graisse :
isosignal hyposignal hypersignal
 - En T2 :
isosignal hyposignal hypersignal
- o Hémorragie nécrose fibrose
- o Envahissement neuro-vasculaires : oui non

d) TDM :::

—**C** : isodense hypo hyper

Calcifications

+C :

(Rehaussement) : oui non

Contours : régulier

irrégulier

Capsule : oui non

Atteinte de la corticale osseuse : oui non

Bilan biologique

NFS+pq VS CRP CPK

Etude anatomopathologique

a) Biopsie : A l'aiguille fine Au trocart

Biopsie exérèse biopsie d'incision

b) Résultats :(classification OMS 2006)

Ligne de différenciation	Tm bénigne	Tm à malignité intermédiaire	Tm maligne
Tumeurs adipeuses			
Tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques			
Tumeurs dites fibrohistiocytaires			
Tumeurs du muscle lisse			
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)			
Tumeurs du muscle strié			
Tumeurs vasculaires			
Tumeurs chondro-osseuses			
Tumeurs à différenciation incertaine			

SI SARCOME

- **Grade histologique (selon la FNCLCC) :::**
- **Différenciation tumorale**
 - **Score 1** :Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte
 - **Score 2** ::: Sarcomes dont le type histologique est certain
 - **Score 3** :Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)
- **Décompte des mitoses**
 - **Score 1** : 0–9 mitoses–dix champs

- o **Score 2** :: 10-19 mitoses-dix champs
- o **Score 3** : ≥20 mitoses-dix champs
- **Nécrose tumorale**
 - o **Score 0** : Pas de nécrose
 - o **Score 1** : ≤ à 50 % de nécrose tumorale
 - o **Score 2** : > à 50 % de nécrose tumorale
- **Grade Histologique**
 - o Grade 1 : Score 2, 3 □
 - o Grade 2 : Score 4, 5 □
 - o Grade 3 : Score 6-8 □

• **Étude immunohistochimique :**

Anticorps	positif	négatif
MDM2		
CDK4		
myogénine		
CD117		
CD34		
H-caldesmone		
CD31		
HHV8		
Cytokératine		
EMA		
PS100		
HMB45		
Desmine		
CD68		
melan -a		
MIC2		
Autre :		

BILAN D'EXTENSION

- Radiographie du thorax face :
- TDM thoracique:
- Echographie abdomino-pelvienne:
- TDM abdomino-pelvienne
- Autres

DECISIONS THERAPEUTIQUES :::

Chirurgie□

chimiothérapie□

radiothérapie□

TRAITEMENT :::

1. Chirurgie :::

➤ Type d'intervention :

- Résection marginale
- Résection large
- Résection radicale
- Résection contaminée ou par morcellement
- Amputation/désarticulation
- Reconstruction

- Vincristine
- Autres :

3. Radiothérapie :::

- Radiothérapie externe curithérapie
- Dose (Gy) =
- Fractionnement : NormoF BiF hypoF
- Nombre de séances reçues :
- Complications :
- Réponse thérapeutique :

Complète partielle stabilisation progression

EVOLUTION

A trois mois : Vivant décédé Perdu de vue

- Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie
radiothérapie
- Récidive : OUI NON
- IRM
- TDM thoracique
- Echographie abdomino-pelvienne
- TDM abdomino-pelvienne
- Métastatique d'emblée : Aspect stable Aggravation
Régression disparition
- Non métastatique d'emblée :
Métastases siège

:

Pas de métastases

- Réponse thérapeutique : complète partielle
Stabilisation progression

A six mois Vivant décédé Perdu de vue

- Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie
radiothérapie

➤ Examen clinique:

➤ IRM

➤ TDM thoracique

➤ Echographie abdomino-pelvienne

➤ TDM abdomino-pelvienne

- Métastatique d'emblée : Aspect stable Aggravation
Régression disparition

▪ Non métastatique d'emblée :

Métastases siège

:

Pas de métastases

- Réponse thérapeutique : complète partielle
Stabilisation progression

A une année :::: Vivant décédé Perdu de vue

- › Réponse thérapeutique : complète
partielle
Stabilisation progression

A cinq ans : Vivant décédé Perdu de vue

- › Thérapeutique reçue : chirurgie chimiothérapie
radiothérapie
- › Récidive : OUI NON
- › IRM
- › TDM thoracique
- › Echographie abdomino-pelvienne
- › TDM abdomino-pelvienne
- Métastatique d'emblée : Aspect stable Aggravation
Régression disparition
- Non métastatique
d'emblée :
Métastases siège :
Pas de métastases
- › Réponse thérapeutique : complète partielle
Stabilisation progression



أطروحة رقم 25/088

سنة 2025

أورام الأنسجة الرخوة: الجوانب التشريحية المرضية، الوبائية والتطورية
تجربة قسم التشريح المرضي بالمستشفى العسكري مولاي إسماعيل بمكناس
(بصدد 35 حالة)
الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2025/02/20

من طرف

السيدة الوالي العلمي منال
المزدادة في 30 مارس 1998 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

ورم - الأنسجة الرخوة - علم الأوبئة - التشريح المرضي - تطور

اللجنة

السيد بولهرود عمر الرئيس

أستاذ التعليم العالي في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد سيئام محمد المشرف

أستاذ التعليم العالي في التشريح المرضي

السيد الجزائري حسن أعضاء

أستاذ التعليم العالي في جراحة العظام والمفاصل

السيد شراد توفيق أعضاء

أستاذ مبرز في جراحة العظام والمفاصل

السيد بلعباس سفيان عضو مشارك

أستاذ مبرز في علم الأشعة