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

SARCOMES CERVICO-FACIAUX : DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE ET REVUE DE LA LITTERATURE

MEMOIRE PRESENTEE PAR

Docteur HAJAR OUAZZANI CHAHDI

Née LE 24/11/1993

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

Sous la direction du Professeur Boubbou Meryem

<u>**Session Septembre 2024**</u>

Pr BOUBBOU MERYEM
Chef de service de radiologie
Hôpital Mère - Enfant
CHU HASSAN II - FES

PREAMBULE

<u>A mes Professeurs</u>

Pr Mustapha Maaroufi, Chef de service de Radiologie.

Pr Meryem Boubbou, Chef de service de Radiologie mère enfant et d'oncoradiologie.

Pr My Youssef Alaoui Lamrani, Professeur agrégé en Radiologie.

Pr Badreeddine Alami, Professeur agrégé en Biophysique.

Pr Meriem Haloua, Professeur agrégée en Radiologie.

Pr Nizar El Bouardi , Professeur assistant en Radiologie Pr Amal Akammar, Professeur assistant en Radiologie

Je voudrais remercier infiniment mes maîtres pour la générosité dont ils ont fait preuvependant toutes ces années durant l'enseignement de cette si belle discipline.

Je tiens également à leur exprimer ma profonde considération et ma reconnaissance inébranlable.

A mes collègues résidents en radiologie :

Vous avez été pour moi des frères et des sœurs.

Je vous remercie pour tous les bons moments passés avec vous au service de radiologie.

Je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite dans vos projets professionnels et familiaux.

A ma très chère mère :

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon amour, mon respect et mon attachement.

Ta bonté et ta générosité sont sans limites.

Tes prières et tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral au long de mes études.

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A mon très cher père :

Aucun mot ne saurait exprimer mon amour et ma considération pour ta personne, pour les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation, mon instruction et mon bien être. Ta bonté, ton ardeur au travail et tes qualités humaines sont pour moi un bon exemple.

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A mes très chers frères et sœur Mouad, Reda et Imane, à mon neveu Ilyan et à ma belle soeur Houda :

Trouvez en ce travail le témoignage de mon amour et ma reconnaissance pour votre sympathie.

Puisse nos liens fraternels se pérenniser et consolider encore.

Que DIEU vous apporte bonheur, prospérité et beaucoup de réussite.

<u>A toutes les familles DAHHOU et ALAMI :</u>

A tous mes oncles et tantes, et leurs petites familles, mes cousins et cousines (Hicham, Kaoutar, Zaid, Ahmed et Othmane), Vous m'avez accompagné tout au long de mon parcours, et vous n'avez jamais hésité à m'apporter soutient et conseil,

Vous êtes très chers à mon cœur

<u>A ma meilleure amie OUMAIMA</u>

En témoignage de l'amitié qui nous unit, des souvenirs et de tous les moments que nous avons passés ensemble. Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.

Que ce travail puisse t'exprimer mon éternel amour.

PLAN

SOMMAIRE

INTRODUCTION 18

MATERIELS ET METHODES 22

I. OBJECTIFS DE L'ETUDE 23

II. TYPE DE L'ETUDE 23

III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS 23

1. Critères d'inclusion 23

2. Critères d'exclusion 24

IV. METHODE DE L'ETUDE 24

V . FICHE D'EXPLOITATION 25

RESULTATS 29

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES 30

1. Fréquence 30

2 . Répartition selon l'âge 30

3. Répartition selon le sexe 31

II. DONNEES CLINIQUES 32

1. Antécédents 32

2 . Délai de consultation: 33

3 . Symptômes révélateurs 33

III. Données de l'imagerie : TDM et IRM 35

1. Localisation 35

2 . Taille 45

3. Contours 45

4. Nécrose tumorale 47

5. Rehaussement après injection de PDC 49

6. Envahissement locorégionale 50

7. Envahissement ganglionnaire 52

8. Métastase à distance au moment de diagnostic 52

IV. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE 55

V. TRAITEMENT 60

1. Chirurgie 60

2 . Radiothérapie 64

3 . Chimiothérapie 65

VI. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION 70

1 . Évaluation clinique 70

2. Surveillance radiologique 70

3 . Évolution 72

VII. TABLEAU RECAPITULATIF 77

DISCUSSION 80

I. ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE 81

1. Fréquence 81

2 . Age et sexe 82

3. Répartition selon la localisation 84

II. Etiopathogénie 86

III. PLACE DE L'IMAGERIE 88

1. Moyens d'imagerie 88

2 . Résultat de l'imagerie 96

3. Classification 102

IV . Anatomopathologie 110

V : Traitement 119

VI. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE 126

VII. FACTEURS PRONOSTIQUES 128

CONCLUSION 132

RESUME 134

REFERENCES 138

LISTE DES FIGURES

Figure 1:Répartition des patients selon les tranches d'âge..... 30

Figure 2:Répartition des patients selon le sexe..... 31

Figure 3:Nombre de patients en fonction du délai de consultation..... 33

Figure 4:Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs..... 34

Figure 5:Répartition des patients en fonction de la localisation du SCF..... 35

Figure 6:IRM facial en coupe axiale T1, T2 et T1C+ Processus tumoral du sinus maxillaire gauche (étoile), décrit en hyposignal T1 hyper-signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, s'étend aux fosses nasales homolatérales (flèche), sans lyse de la cloison nasale en dedans..... 36

Figure 7:TDM cranio-faciale après injection du produit de contraste , en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C)..... 37

Figure 8:TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions sagittales (B) et coronales(C)..... 38

Figure 9:Coupes axiales d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtre parenchymateuse (a,b) et osseuse en coronale (c)..... 39

Figure 10:TDM cranio-faciale en coupes axiales (A) avec reconstructions coronales (B) et sagittales (C) coronales après injection de PDC:..... 40

Figure 11:TDM cranio-faciale en coupes axiales (A), avec reconstructions coronales (B) et sagittales (C) après injection de PDC..... 41

Figure 12:TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales (C), avec fenêtrage osseuse(D)..... 42

Figure 13:TDM cérébrale en coupes axiales après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse (A) et osseuse (B)..... 43

Figure 14:TDM cérébrale en coupes axiale et coronale (A et B) après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse et osseuse (C)..... 44

Figure 15:Répartition en fonction de la taille..... 45

Figure 16:Coupe axiale d'une TDM faciale injectée en fenêtre parenchymateuse: 46

Figure 17:Coupe axiale d'une TDM cranio-orbitaire injectée en fenetre parenchymateuse:..... 47

Figure 18:Répartition en fonction de la nécrose tumorale..... 48

Figure 19:Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste.....48

Figure 20:IRM faciale en coupes axiales : séquences T1 et T1 Gado.....49

Figure 21:Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste.....50

Figure 22:TDM faciale après injection de PDC en coupes axiale et coronale (a,b) et thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire (c)..... 53

Figure 23: Répartition en fonction du site de métastase.....54

Figure 24: Répartition selon le type histologique..... 56

Figure 25 : Sarcome sinonasal de bas grade..... 57

Figure 26 : Rhabdomyosarcome embryonnaire.....58

Figure 27 : Sarcome indifférencié..... 59

Figure 28 Ostéosarcome classique de type chondroblastique.....61

Figure 29:TDM faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (C) et sagittale (B) :..... 61

Figure 29 ' :TDM faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (C) et sagittale (B) :..... 61

Figure 30 : chondrosarcome mandibulaire gauche :..... 63

Figure 31:Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique.... 66

Figure 32:TDM cranio-faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (B) et sagittale (C) après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse:..... 67

Figure 33: Nette régression du processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche après chimiothérapie..... 68

Figure 34:TDM cranio-faciale en coupes axiale(A) et coronale (B) après injection de PDC:..... 69

Figure 35 :TDM cranio-faciale en coupes axiale (A) et coronale(B) après injection de PDC :..... 69

Figure 36:TDM cranio-orbitaire en coupes axiales avec reconstruction coronales et sagittales après injection du PDC:..... 71

Figure 37 :IRM faciale en coupes axiale T1, coronale T2 et axialeT1C+:..... 73

Figure 38:TDM faciale après injection de PDC en coupes axiale (a) et thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire (b) :..... 74

Figure 39:TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire :..... 74

Figure 40: IRM facial en coupe axiale T1, T2 et T1C+ : 75

Figure 41: TDM faciale injectée en coupe axiale (A) et coronale (B):..... 76

Figure 42 :I RM cranio-faciale en coupes sagittale T1 (a) , coronale T2 (b) et axial T1 gado(c) 94

Figure 43: IRM cranio-faciale en coupes axiales T1 fatsat (a), T2 (b), et T1 gado (c,d,e) :..... 99

Figure 44 : IRM cranio-faciale en coupes coronale et axiale séquence T2 et T1 C+:..... 101

LISTE TABLEAUX

Tableau 1:Description radiologique des limites des sarcomes cervico-faciaux.. 46

Tableau 2:Répartition en fonction de l'atteinte ganglionnaire..... 52

Tableau 3:Localisation en fonction du type histologique.....56

Tableau 4:Tableau récapitulatif de l'ensemble de nos patients avec données cliniques, paracliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques..... 76

Tableau 5:Les résultats épidémiologiques des différentes études comparées aux nôtres..... 83

Tableau 6:Définition des paramètres dans le système de grading FNCLCC.....106

Tableau 7:classification TNM des STM de la tête et cou selon la AJCC Cancer Staging Manual , 8ème édition, 2016 108

Tableau 8:classification TNM des sarcomes osseux de la tête et cou selon la AJCC Cancer Staging Manual , 8ème édition, 2016 109

Tableau 9:modalités thérapeutiques des différentes études comparées aux nôtres 125

INTRODUCTION

Les sarcomes sont des tumeurs malignes peu fréquentes, constituant moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes du corps (1). Les sarcomes cervicofaciaux sont très rares , ne représentant qu'environ 1% des tumeurs primitives de la région cervicofaciale (2) et 4-10 % des sarcomes en général (3).

Ils se développent à partir des tissus conjonctifs et de soutien, se distinguant ainsi des carcinomes qui ont une origine épithéliale, mieux connus.

Le tissu conjonctif est un terme qui inclut les tissus osseux, cartilagineux, adipeux, vasculaires, nerveux, etc, et les sarcomes peuvent se développer donc à partir de n'importe lequel de ces types de tissus.

Deux types de sarcomes sont à distinguer : les sarcomes des parties molles et les sarcomes osseux ou cartilagineux. La plu part (80 %) sont des sarcomes des parties molles, avec seulement 20 % de sarcomes osseux ou cartilagineux (2).

Les sarcomes cervico-faciaux présentent une grande diversité pathologique avec plus de 50 sous-types histologiques, classés en fonction du tissu spécifique et du type de cellule d'où provient la tumeur, mais qui ont des similitudes en termes de facteurs pronostiques, de présentation clinique, d'origine commune à partir du mésoderme embryonnaire ainsi que de pronostic (4).

Le motif de consultation ainsi que les autres signes fonctionnels et physiques

différent en fonction de la localisation et le stade de développement de la tumeur. Les examens radiologiques à savoir l'échographie, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) joue un rôle capital dans la détection, la caractérisation et l'évaluation des rapports de la tumeur ce qui permet une meilleure prise en charge.

Le diagnostic de certitude des sarcomes repose sur des résultats anatomopathologiques.

La prise en charge optimale des sarcomes cervico-faciaux nécessite une bonne classification et stadification de la tumeur selon les différents systèmes de classification associée à une approche multidisciplinaire incluant radiologues, chirurgiens, radiothérapeutes, anatomopathologistes, oncologues médicaux et psychologues.

Le suivi post-thérapeutique est crucial, il est clinico-radiologique et se base sur l'imagerie par résonance magnétique, permettant de détecter une récidive locale, et un scanner thoracique, compte tenu du risque de développer des métastases pulmonaires.

Le pronostic des sarcomes des parties molles est conditionné par un faisceau de facteurs tels que la taille, le siège, la profondeur de la lésion, le développement intra ou extra-compartimental, le grade histologique et la qualité de l'exérèse chirurgicale.

La survie des patients atteints de sa a progressé au cours de ces dernières années, mais reste perfectible. Le développement de nouvelles molécules dans le cadre d'essais cliniques et de la prise en charge multidisciplinaire devraient permettre d'améliorer davantage la survie des patients dans le futur.

L'intérêt de notre travail est de rappeler la contribution des différents moyens d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement d'un bilan « baseline » et le suivi post-thérapeutique, à travers une étude rétrospective menée au service de Radiologie Mère-Enfant et d'oto-rhino-laryngologie du CHU Hassan II de Fès.

MATERIELS ET METHODES

I. OBJECTIFS DE L'ETUDE :

- Étudier les différents caractères épidémiologiques et cliniques des sarcomes cervico-faciaux.
- Analyser la sémiologie radiologique de ses différentes localisations.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance des sarcomes cervico-faciaux.
- Rapporter notre expérience concernant les sarcomes cervico-faciaux avec une revue de la littérature.

II. TYPE DE L'ETUDE :

C'est une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas colligés au service de radiologie Mère-Enfant et d'oto-rhino-laryngologie du CHU HASSAN II de Fès , sur une période de 6 ans, s'étalant du janvier 2017 au janvier 2023.

III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS :

1. Critères d'inclusion :

La présence d'un sarcome cervico-facial quelle que soit sa localisation.

Les cas ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (TDM et/ou IRM).

Les cas ayant une confirmation histologique.

2. Critères d'exclusion :

Absence de preuve histologique.

Absence d'exploration radiologique.

Les dossiers incomplets ou inexploitables.

IV. METHODE DE L'ETUDE :

La collecte des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et histologiques s'est faite à partir des archives du service de radiologie Mère-Enfant et du service d'oto-rhino-laryngologie du CHU HASSAN II de Fès enregistrés sur HOSIX et sur le logiciel PACS.

V. FICHE D'EXPLOITATION

Pour chaque patient inclus dans cette série, une fiche d'exploitation permettant le recueil des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives a été établie.

N° de dossier : N° de Téléphone :

IDENTITE :

Nom : prénom: Age : Sexe: H ☐ F ☐

Niveau socio-économique: Origine géographique = Rural ☐ Urbain ☐

ANTECEDENTS :

Personnels :

• Médicaux :

- Tabagisme ou non

- Irradiation : oui /non

- Diabète

- HTA

-Autres :

• Chirurgicaux :

- chirurgie :

Familiaux :

- Présence de cas similaire dans la famille

- Autres :

CLINIQUE :

- Symptomes revelateurs

- Date de début de symptômes

- L'examen clinique

- Delai de consultation

PARACLINIQUE :

1- Imagerie:

❖ Moyens d'imagerie :

TDM faciale : Oui ☐ Non ☐

En contraste spontanée C- ☐ Après contraste C+ ☐

Fenêtre tissu mou ☐ Fenêtre osseuse ☐ reconstructions multi-planaires ☐

IRM : Oui ☐ Non ☐

Séquences conventionnelles ☐ Séquences dynamiques injectés ☐

❖ Resultats d'imagerie

Localisation - Taille - Contours - Nécrose tumorale - Rehaussement après injection de PDC - Envahissement locorégionale - Envahissement ganglionnaire - Métastase à distance au moment de diagnostic

2 - Nature histologique

Biopsie : faite ☐ Non faite ☐

Biopsie échoguidée ☐ Biopsie scanno-guidée ☐ Biopsie chirurgicale ☐

Résultat :

TRAITEMENT :

1 - Chirurgie

2 - Radiothérapie

3 - Chimiothérapie

Surveillance:

1 - Evaluation clinique

2 - Evaluation radiologique :

TDM cervico-faciale
TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne

IRM cervico-facial

Au cours du traitement
Fin du traitement : chaque 3 mois pendant 02 ans puis 01 à 02 fois/ an

Évolution

- Réponse complète
- Réponse partielle
- Maladie stable
- Progression
- Décès
- Abondant de traitement
- Récidive
- Rechute métastatique

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Fréquence

Sur une période s'étalant du janvier 2017 au janvier 2023 ,nous avons colligé

23 patients porteurs de sarcomes cervico-faciaux, soit une fréquence de 4 cas /an.

2 . Répartition selon l'âge :

Dans notre série la médiane d'âge de nos patients était de 33.8 ans avec des extrêmes d'âge variant entre 10 ans et 77 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 30 à 49 ans représentant 39.1 % des cas.

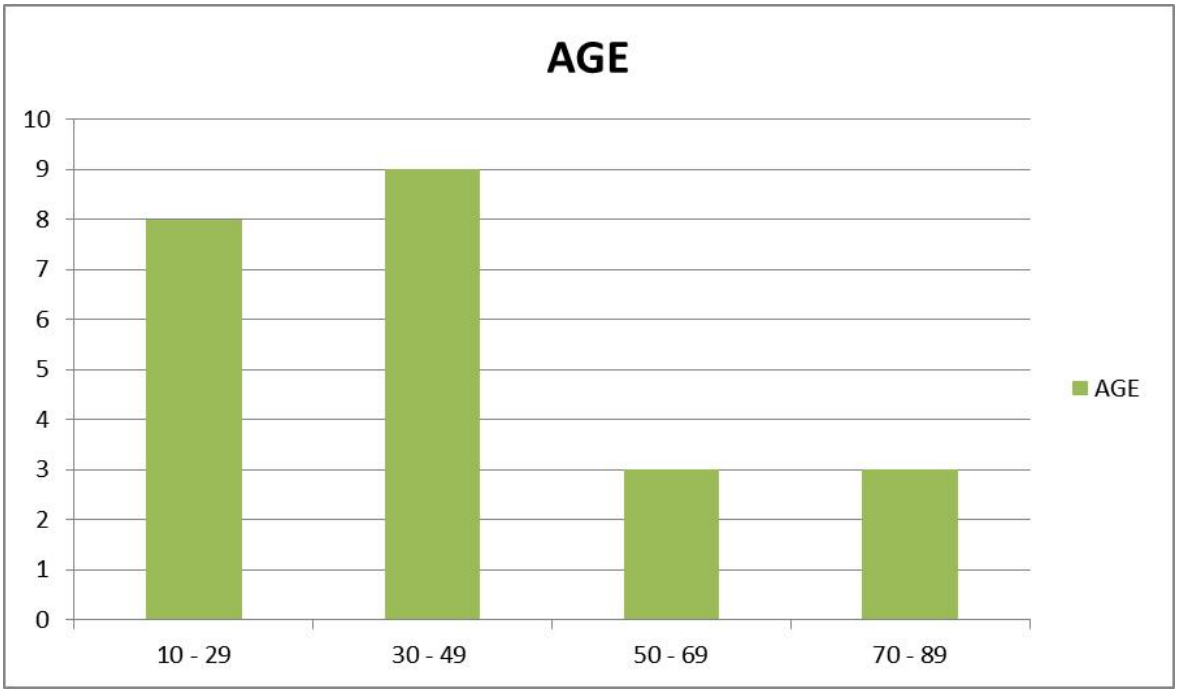


Figure 1:Répartition des patients selon les tranches d'âge

3. Répartition selon le sexe

Sur les 23 patients étudiés, le sexe-ratio était de 0.77 avec un total de 13 femmes soit (56.5 %) et 10 hommes (43.5 %). On a noté une légère prédominance féminine.

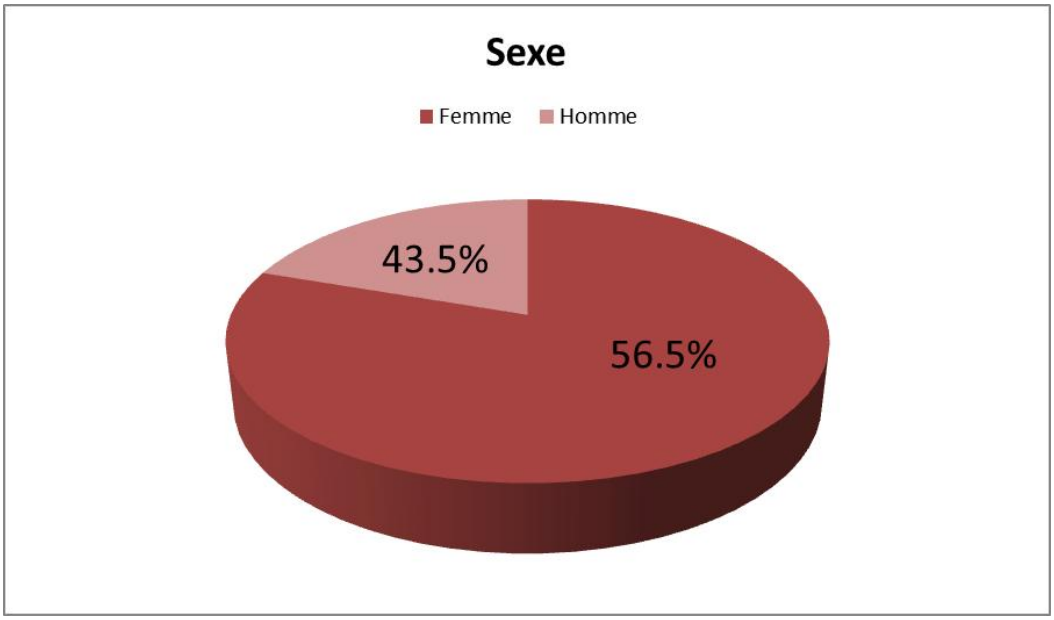


Figure 2:Répartition des patients selon le sexe

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Antécédents :

a. Antécédents personnels :

Sur les 23 patients inclus, 15 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers.

Un cas avait un antécédent d'hypertension artérielle.

02 cas avaient un tabagisme actif

04 cas avaient un diabète sous traitement

05 cas avaient un antécédent de chirurgie pour cholécystite aigue.

Aucun antécédent d'irradiation a été noté dans note série

b. Antécédents familiaux :

Il n'avait aucun similaire dans la famille

2 . Délai de consultation:

C'est le temps écoulé entre l'apparition des premiers symptômes et la première consultation. Ainsi, la médiane de délai était de 07 mois avec un intervalle de [25 jours -24 mois]. 10 patients (43,5%) se sont présentés dans un délai de 1 à 3 mois.

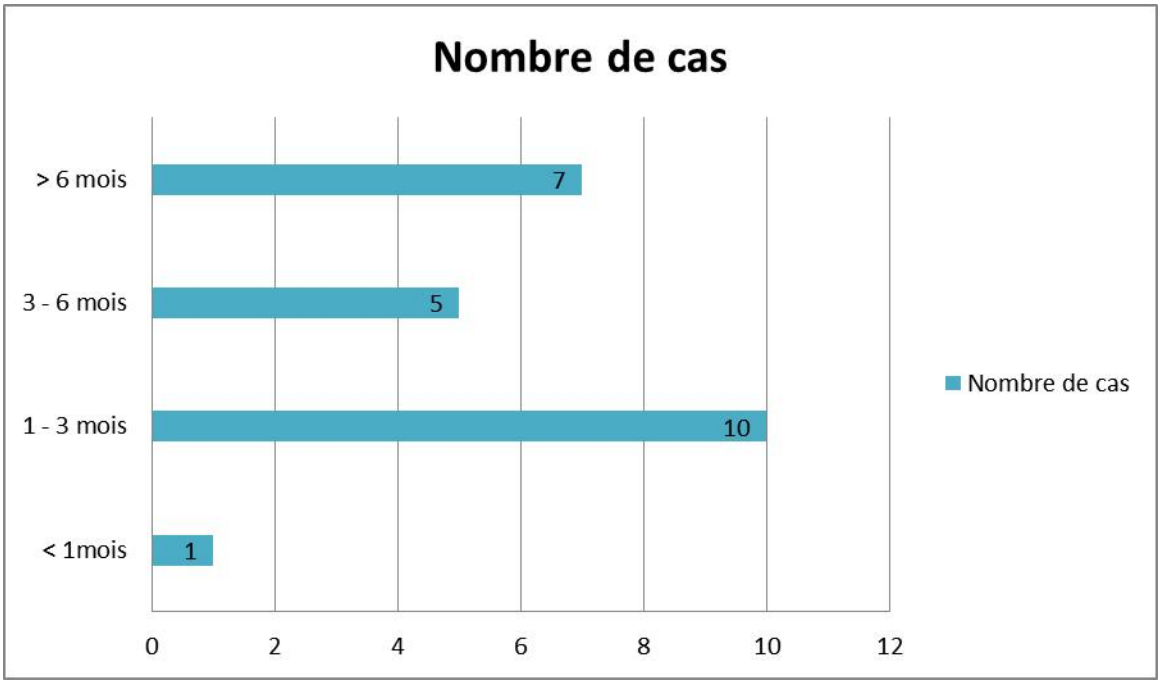


Figure 3:Nombre de patients en fonction du délai de consultation

3 . Symptômes révélateurs :

Le signe clinique révélateur variait en fonction de la topographie de la tumeur. La masse ou la tuméfaction était le mode de découverte le plus fréquent retrouvé chez 16 patients soit un taux de 69,6 %.

En plus de la tuméfaction, le symptome révélateur était soit :

- ✓ Douleur faciale : 02 cas soit 8,7 % des cas
- ✓ Obstruction nasale : 06 cas soit 26,1 % des cas
- ✓ Exophtalmie : 04 cas soit 17,4 % des cas
- ✓ Epistaxis: 01 cas soit 4,3 % des cas
- ✓ Rhinorrhée: 01cas soit 4,3 % des cas

l'altération de l'état général occupait la dernière place et elle est l'apanage des sujets âgés.

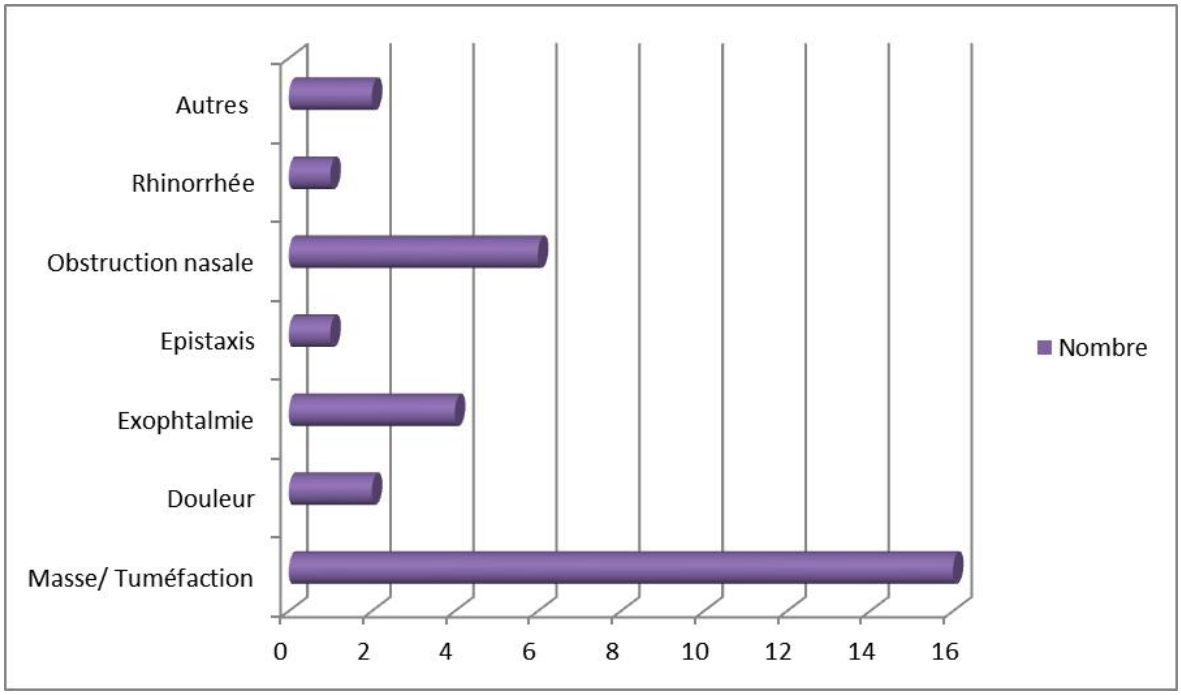


Figure 4:Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs.

III. Données de l'imagerie : TDM et IRM

1. Localisation :

Les sites les plus fréquents du sarcome cervico-facial dans notre série sont les sinus maxillaires avec un nombre de 8 cas soit 34,8 %. Suivie par la localisation au niveau de l'orbite et de la fosse nasale chez 04 cas pour chacune soit 17,4 %. les autres sites qui regroupent la parotide et la mandibule étaient trouvées chez 2cas soit 8,7% , puis à pourcentage égale la localisation mastoidienne, le palais dur et la fosse infratemporale (1 cas pour chacune).

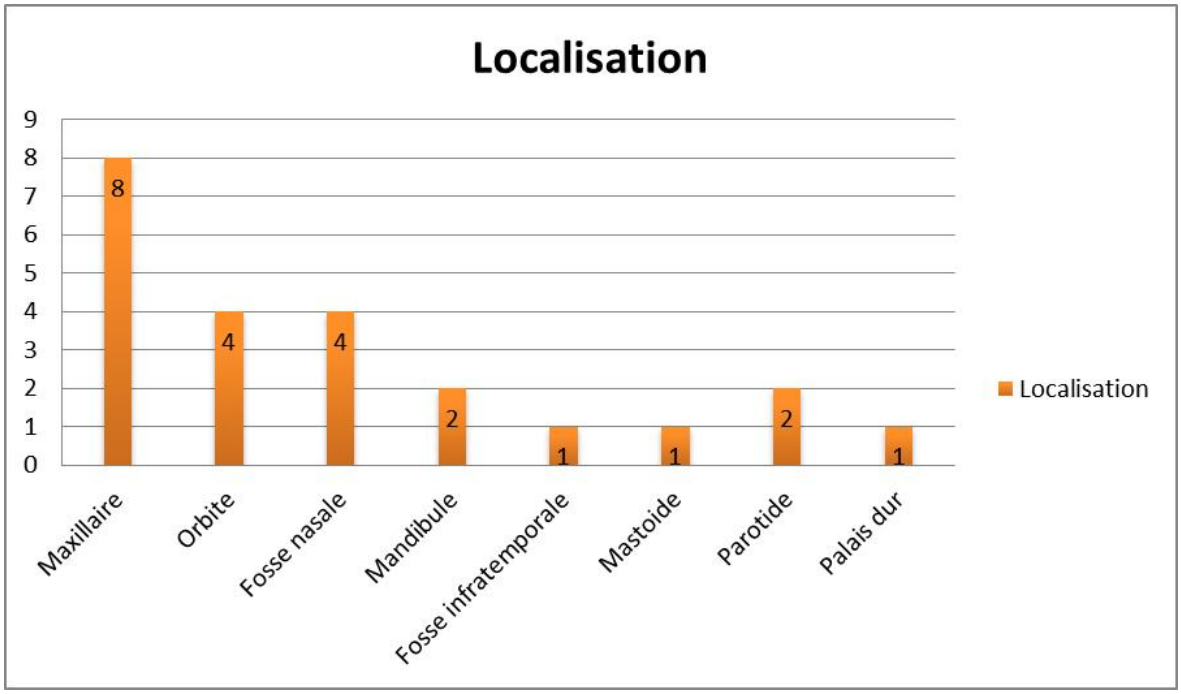


Figure 5:Répartition des patients en fonction de la localisation du SCF

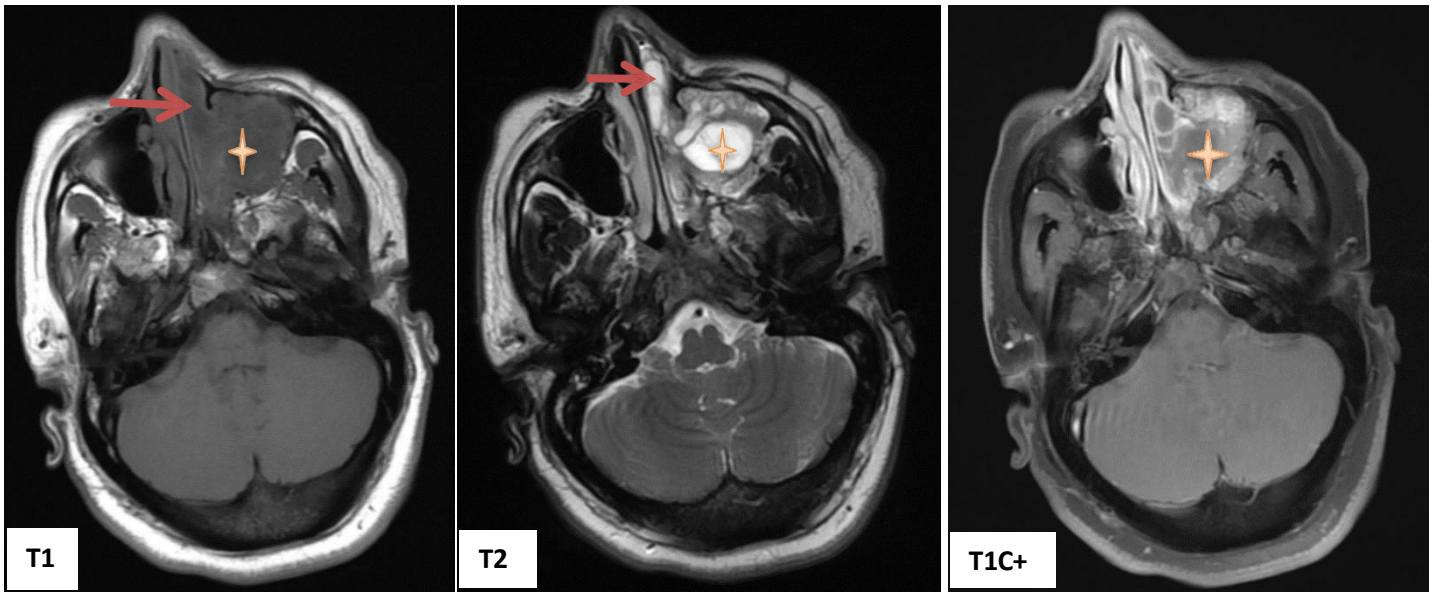


Figure 6 : IRM facial en coupe axiale T1, T2 et T1C+ :

Processus tumoral du sinus maxillaire gauche (étoile), décrit en hyposignal T1 hyper-signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, s'étend aux fosses nasales homolatérales (flèche), sans lyse de la cloison nasale en dedans.

Diagnostic : **sarcome pléomorphe du sinus maxillaire gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

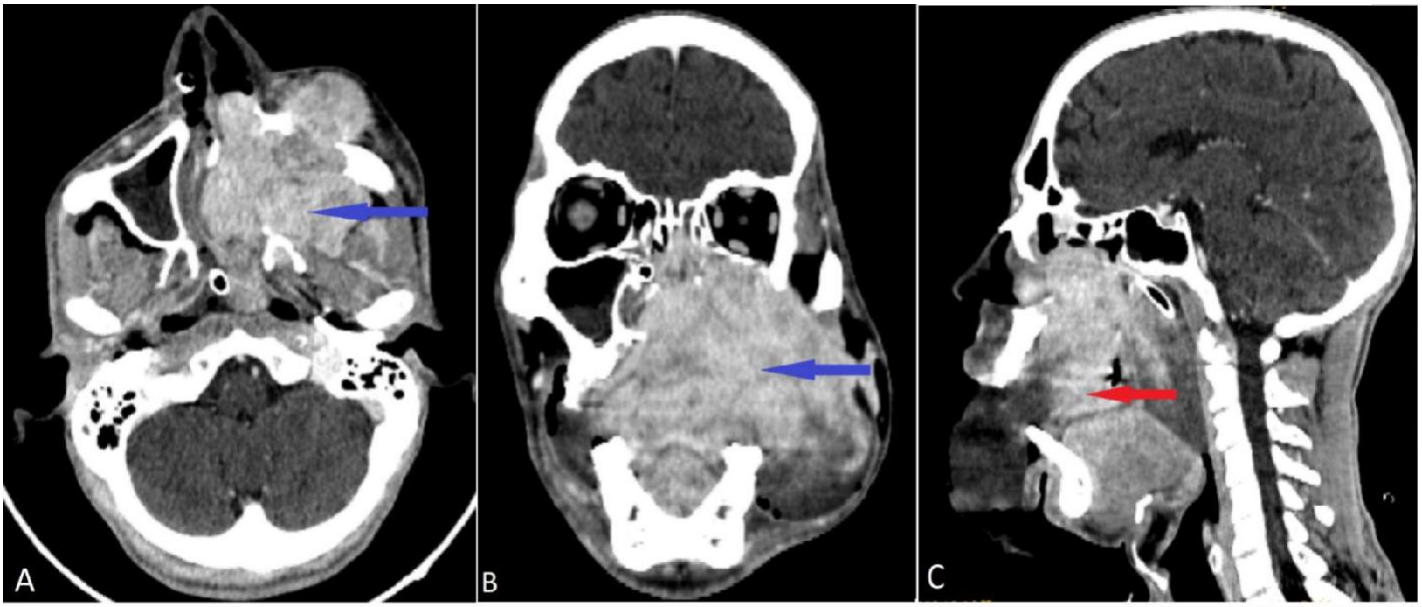


Figure 7:TDM cranio-faciale après injection du produit de contraste , en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) :

Processus tumoral centré sur le sinus maxillaire gauche localement avancé (flèche bleue), rehaussé de façon hétérogène après contraste, s'étend vers la fosse infra-temporale en dehors et fait saillie et comble presque totalement le cavum, l'oropharynx et la cavité buccale (flèche rouge) en arrière.

Diagnostic : **sarcome pléomorphe indifférencié du sinus maxillaire gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

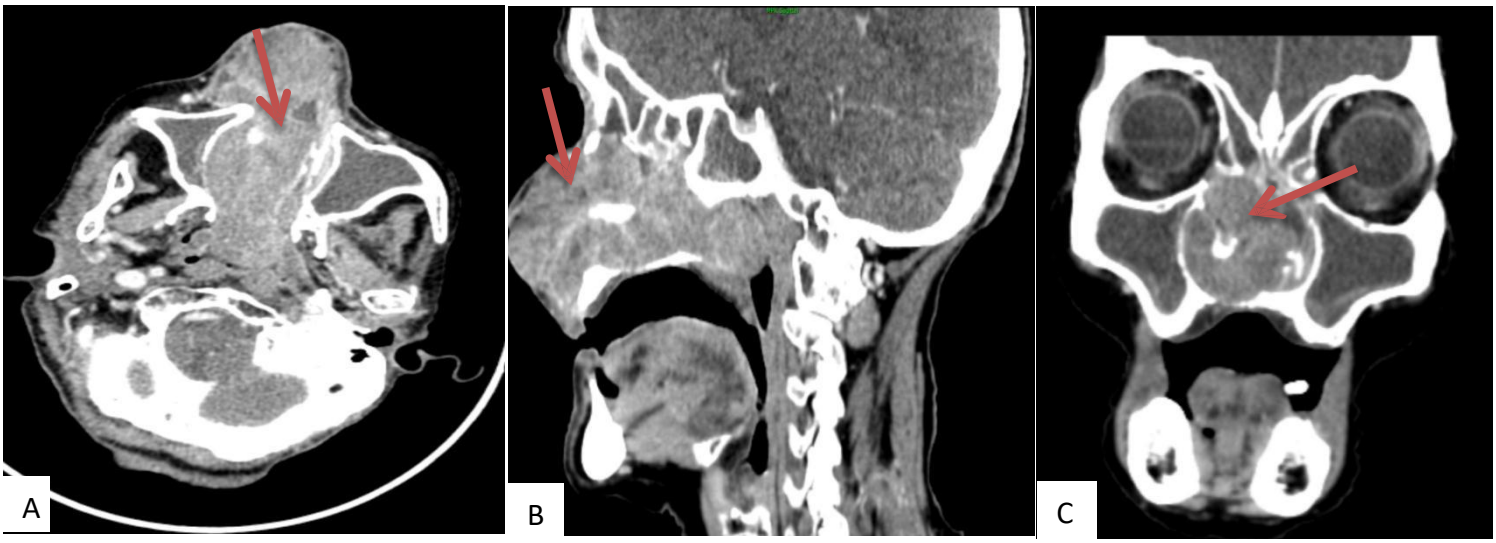


Figure 8:TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions sagittales (B) et coronales(C) :

Processus tissulaire lytique centré sur les fosses nasales localement avancé (flèche),de contours irréguliers, rehaussé de façon importante et hétérogène après contraste. il lyse la cloison nasale et les parois des 02 sinus maxillaires, et s'étend vers l'oropharynx en envahissant la voile du palais en bas.

Diagnostic : **hémangio-sarcome des fosses nasales**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Figure 9:Coupes axiales d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtre parenchymateuse (a,b) et osseuse en coronale (c):

Processus tumoral intra-orbitaire droit localement avancé rehaussé de façon hétérogène après contraste, déformant et refoulant le globe (flèche orange) compliquée d'une exophtalmie grade III, associé à une lyse du toit de l'orbite sans extension endo-cranienne.

Diagnostic : **rhabdomyosarcome orbitaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

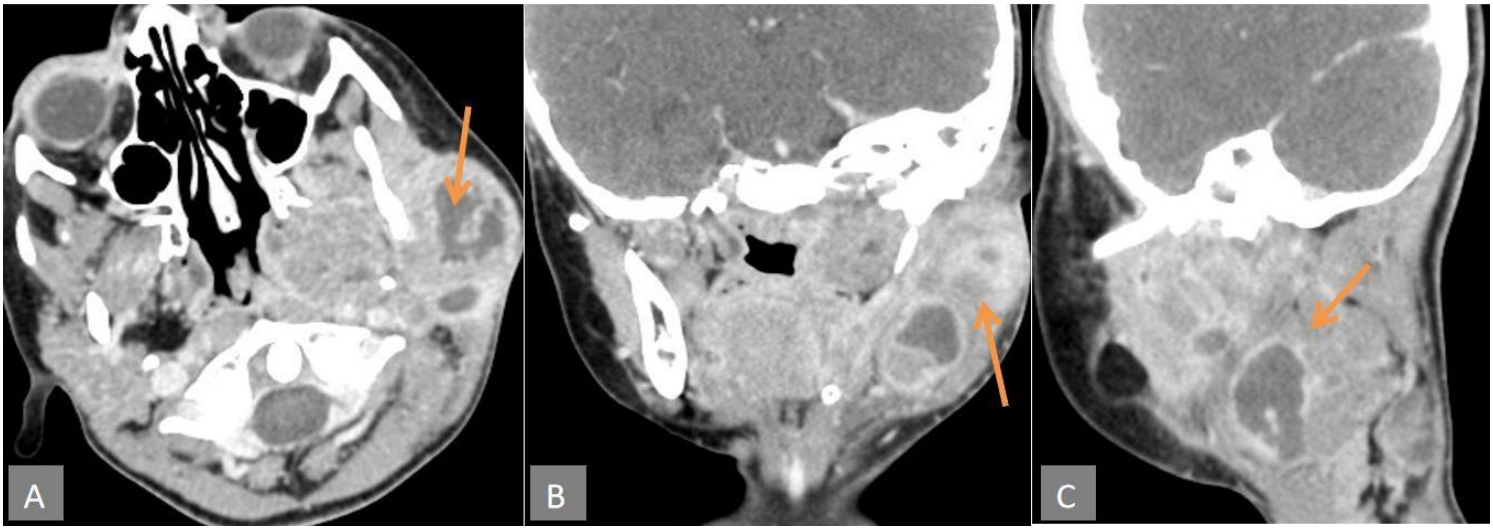


Figure 10:TDM cranio-faciale en coupes axiales (A) avec reconstructions coronales (B) et sagittales (C) coronales après injection de PDC:

Volumineux processus tumoral (flèche orange) centré sur la loge parotidienne gauche, mal limitée, de contours polylobés, présentant un rehaussement intense et hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose.

Diagnostic : **rhabdomyosarcome parotidien**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

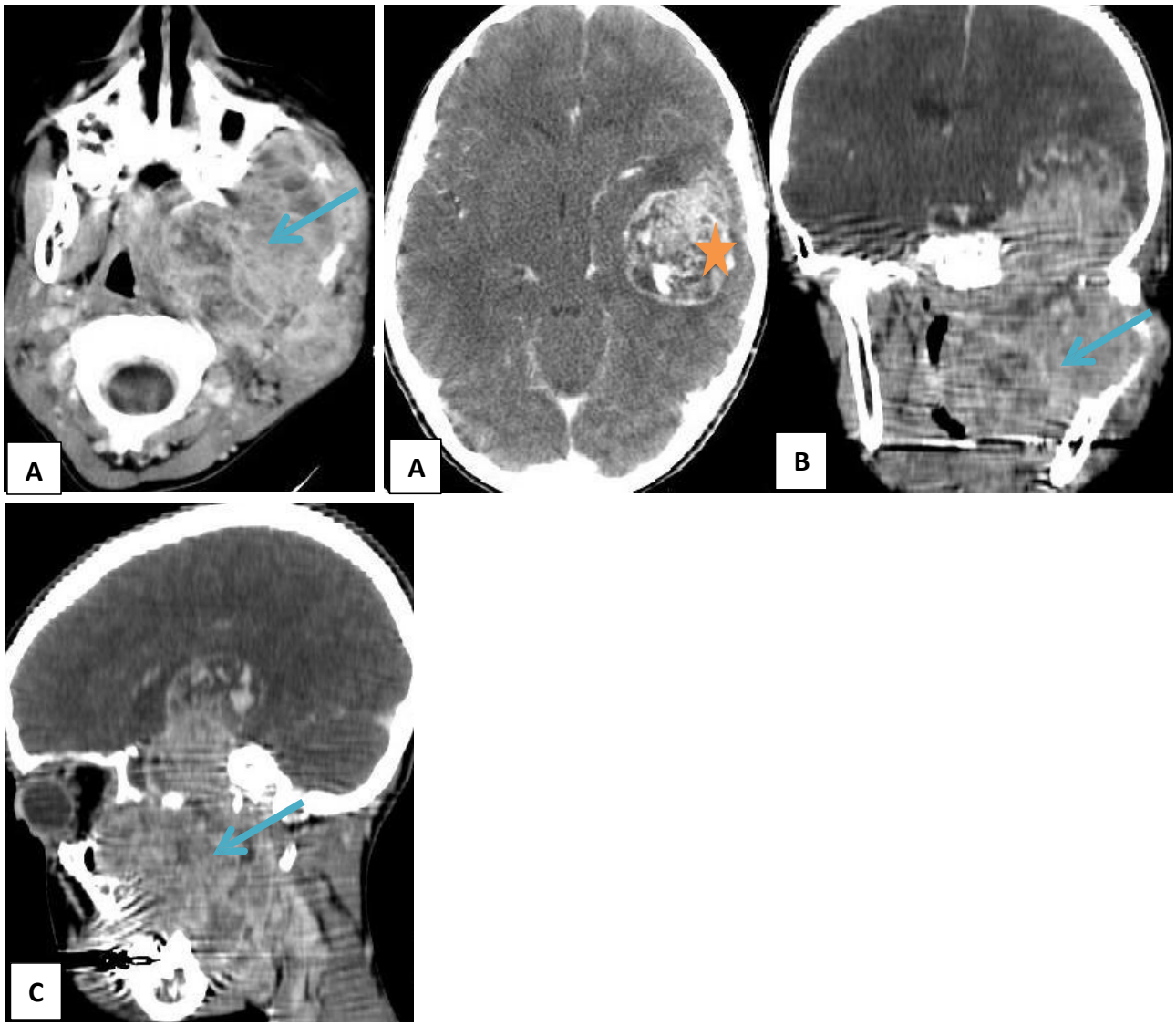


Figure 11:TDM cranio-faciale en coupes axiales (A), avec reconstructions coronales (B) et sagittales (C) après injection de PDC:

Volumineux processus tumoral (flèche) centré sur la fosse infra-temporal gauche, mal limité, de contours irréguliers, présentant un rehaussement intense et hétérogène après contraste, entrainant une lyse de la branche montante de la mandibule homolatérale, ainsi qu'une lyse de l'os temporal en haut, avec extension en haut vers le lobe temporal gauche (étoile).

Diagnostic : **rhabdomyosarcome de la fosse infratemporale**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

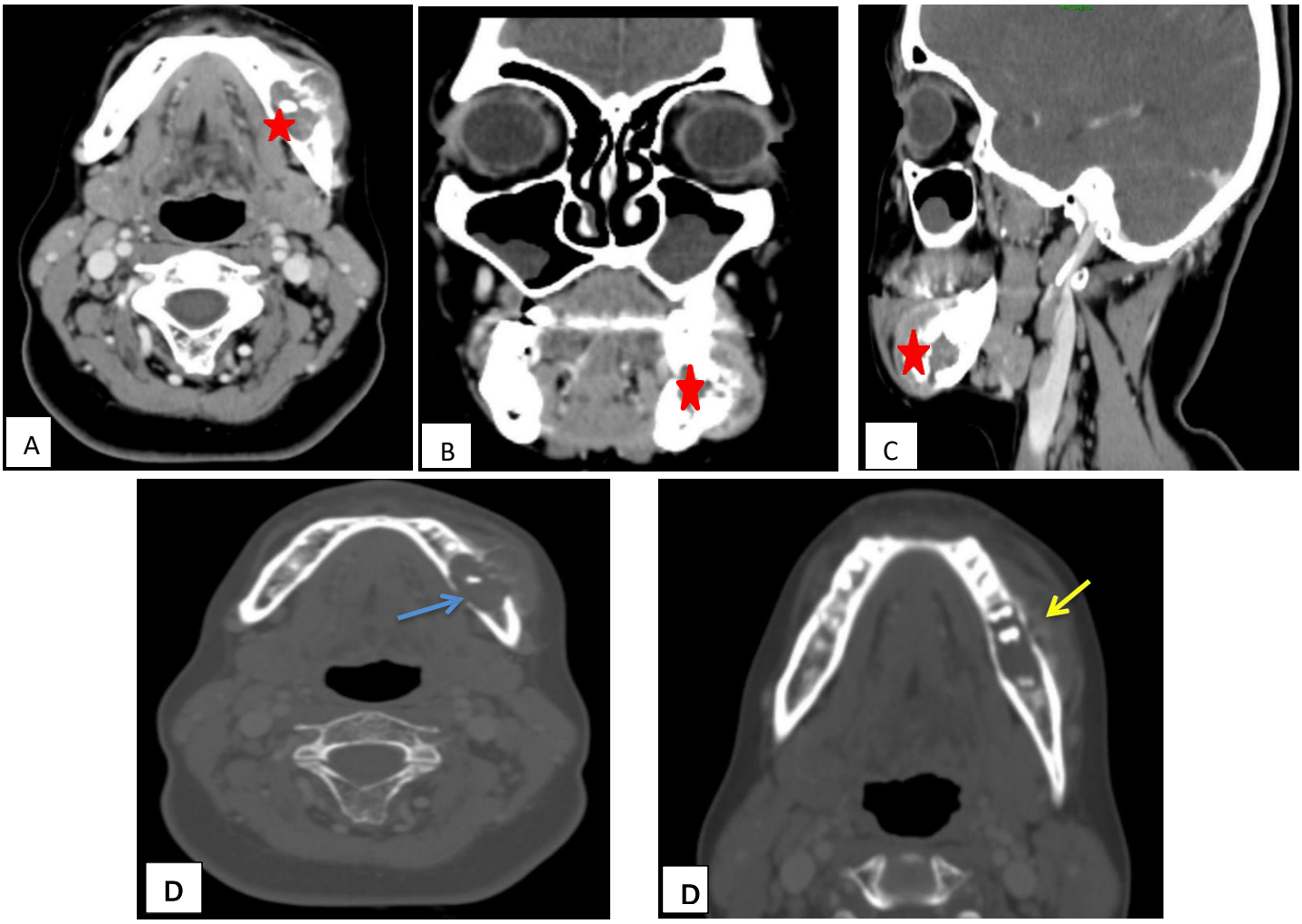


Figure 12:TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales (C), avec fenêtrage osseuse(D).

Processus lésionnel ostéolytique intéressant la branche horizontale de la mandibule gauche (étoile) rehaussée de façon hétérogène après contraste responsable d'une réaction périostée en feu d'herbe (flèche jaune) avec rupture corticale (flèche bleue) et infiltration des PM en regard.

Diagnostic : **Chondrosarcome mandibulaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

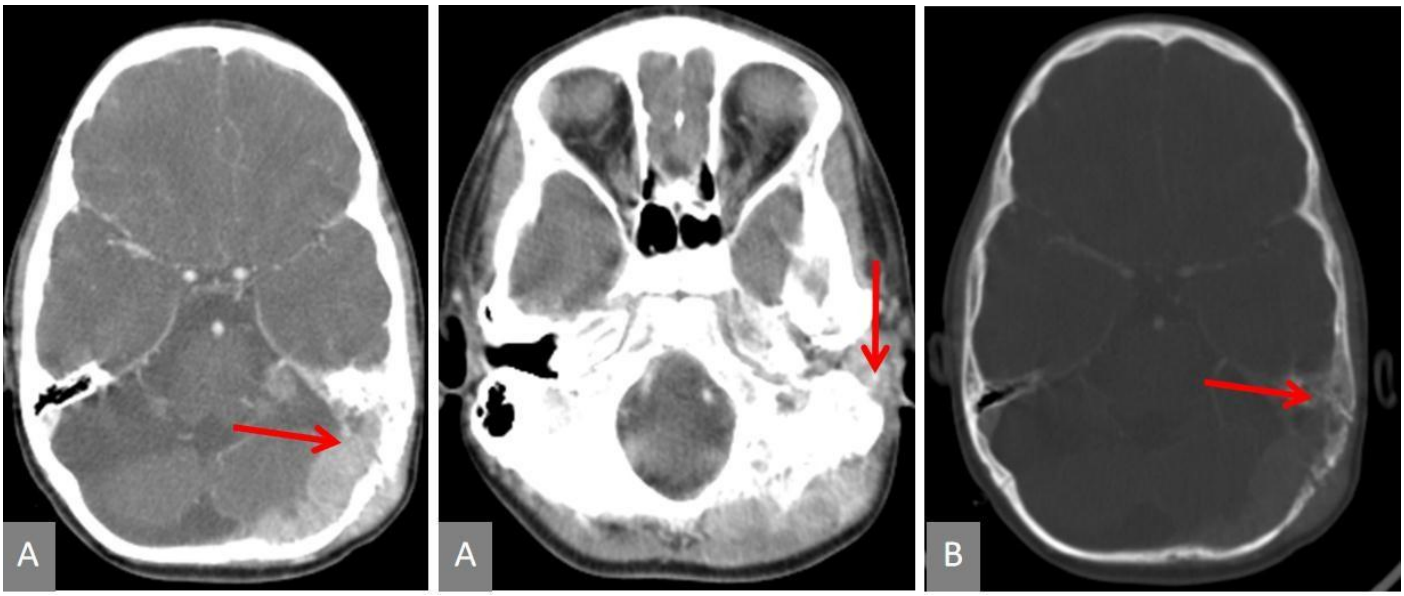


Figure 13:TDM cérébrale en coupes axiales après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse (A) et osseuse (B) :

Processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche localement avancé (flèche) étendu au parenchyme cérébelleux homolatéral et responsable d'une lyse osseuse.

Diagnostic : Rhabdomyosarcome de la mastoide gauche

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

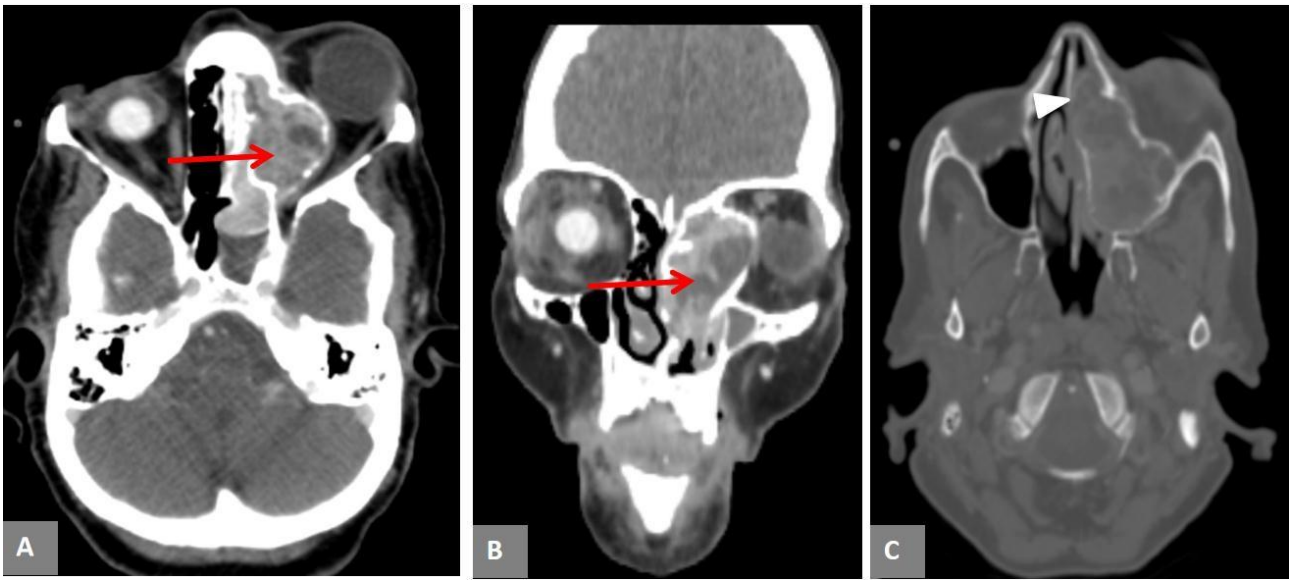
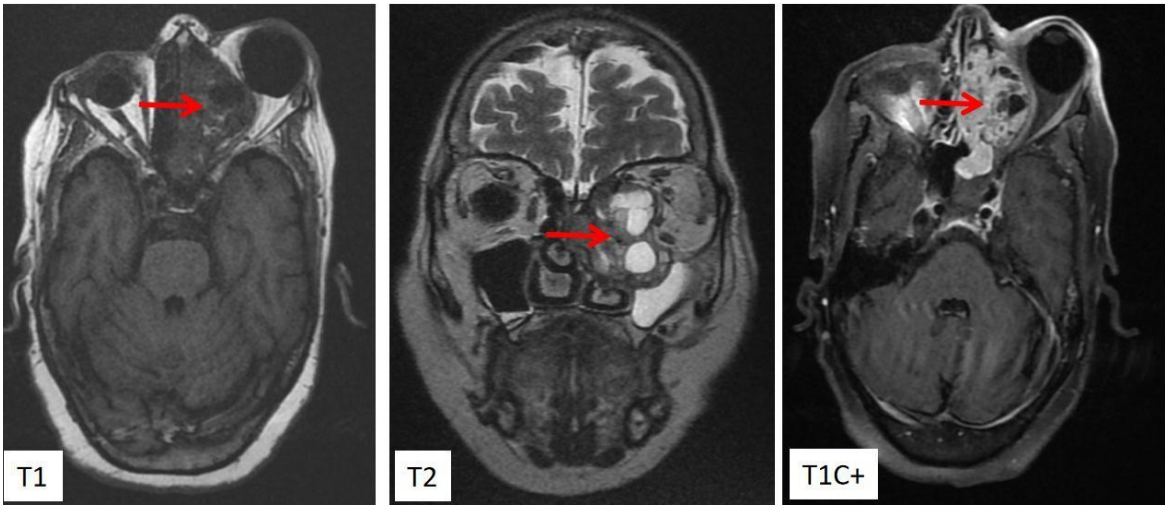


Figure 14:TDM cérébrale en coupes axiale et coronale (A et B) après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse et osseuse (C) :

Volumineux processus tumoral expansif ethmoïdo-maxillaire gauche (Flèche) hétérogène contenant des zones de nécrose, lysant la cloison nasale en dedans (tête de flèche), et s'étendant en endo-orbitaire responsable d'une exophtalmie grade I.



IRM facial en coupe axiale T1, T2 et T1C+:

Montre le meme processus décrit sur le scanner en hyposignal T1 hypersignal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste.

Diagnostic : **sarcome sino-nasal**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

2. Taille :

La proportion de la taille tumorale supérieure à 5 cm avait représenté 74% des cas étudiés et 26% pour la taille tumorale inférieure à 5 cm.

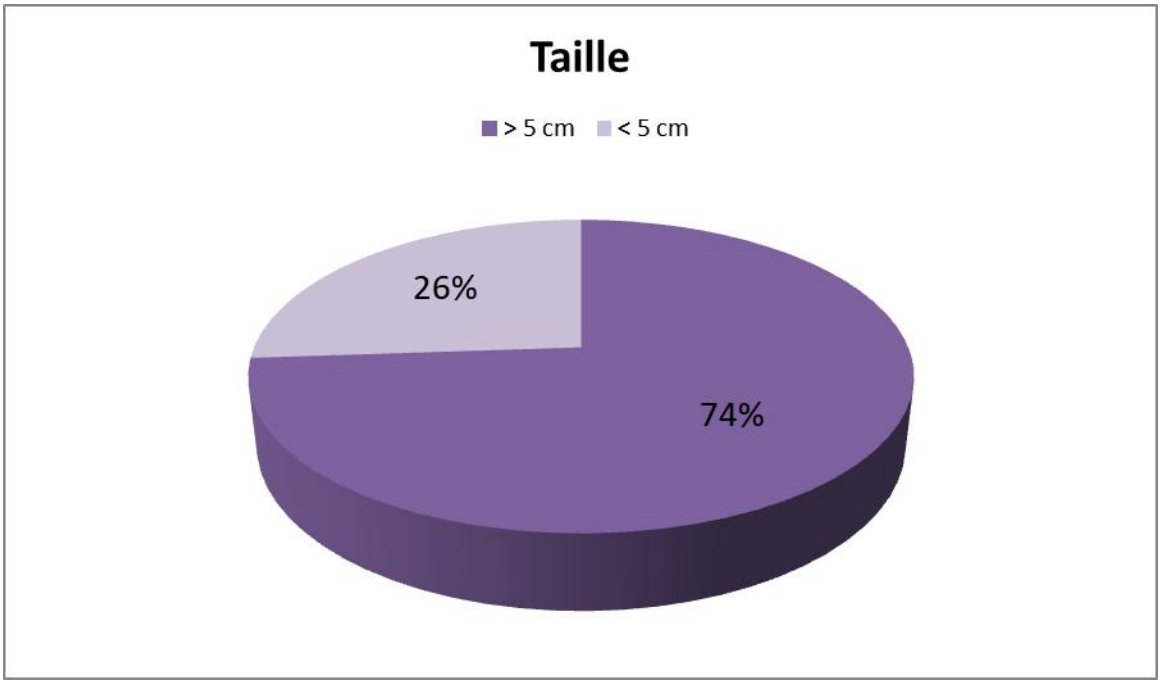


Figure 15:Répartition en fonction de la taille

3. Contours

Dans notre série d'étude 78,3% des masses tumorales étaient mal limités et 21,7% seulement étaient bien limités.

Tableau 1:Description radiologique des limites des sarcomes cervico-faciaux

Contours	Nombre de cas	Pourcentage %
Mal limités	18	78,3
Irréguliers	14	60,9
Bien limités	5	21,7

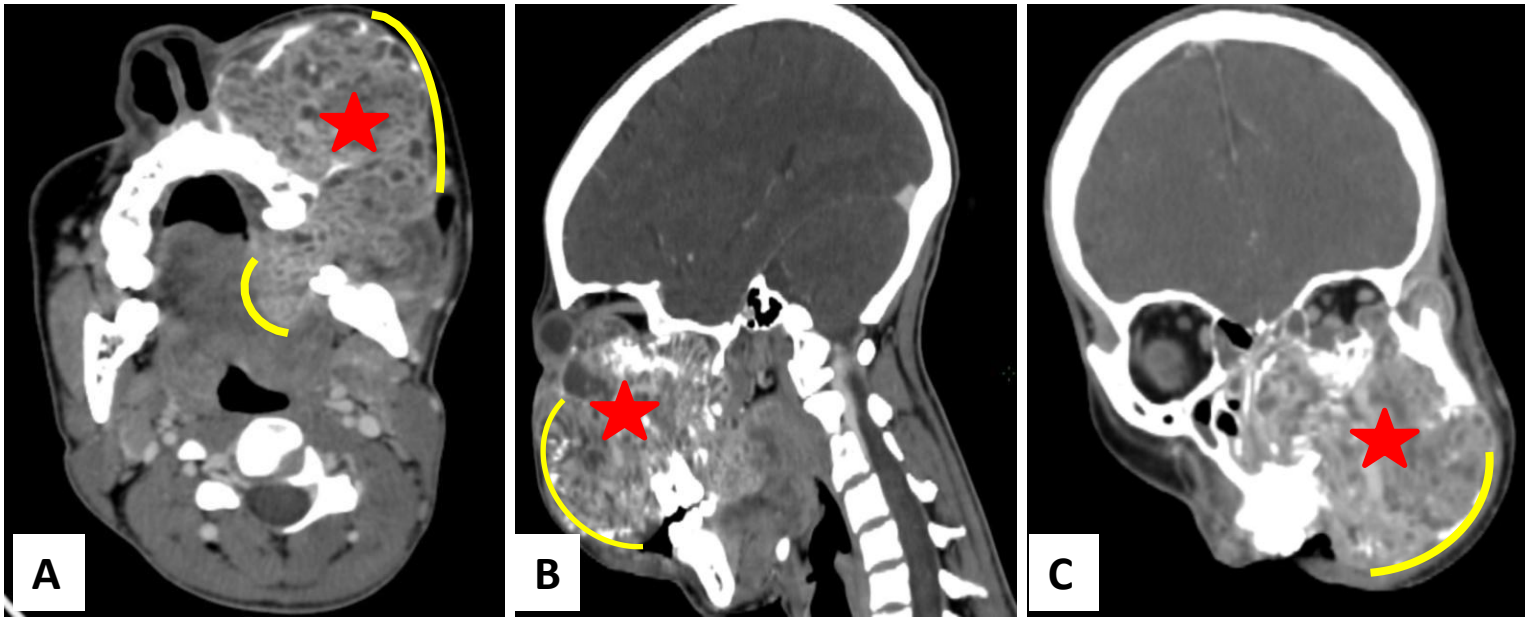


Figure 16: TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions sagittales (B)coronales (B) :

Volumineuse masse intéressant l'hémiface gauche centrée sur le sinus maxillaire, de contours réguliers de densité hétérogène, contenant une matrice cartilagineuse calcifiée, rehaussée de façon hétérogène. Cette masse envahit les fosses nasales en dedans, ainsi que les cellules ethmoïdales avec destruction de la cloison, elle présente une extension intra-orbitaire en haut et s'étend au cavum et à la cavité buccale en arrière

Diagnostic : **Chondrosarcome grade II du sinus maxillaire gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

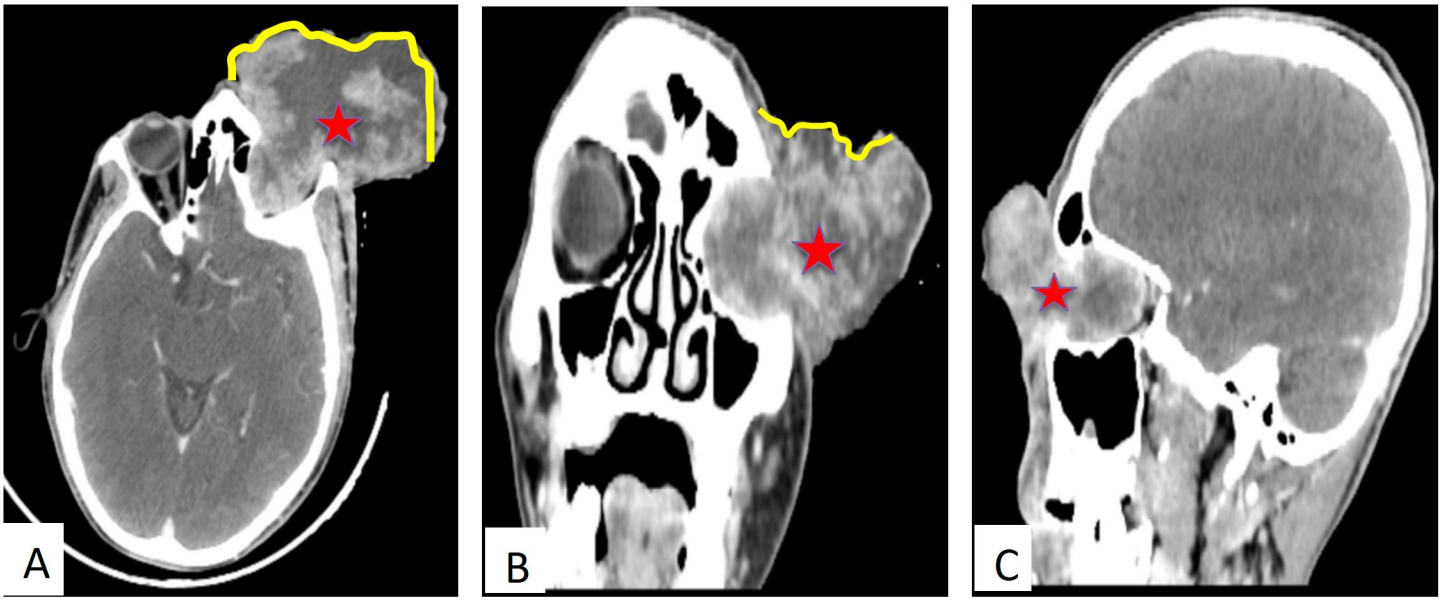


Figure 17: TDM cranio-orbitaire après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales (C):

Volumineux processus tumoral intra-orbitaire à développement exophytique à l'extérieur de l'orbite, à contours irréguliers, rehaussé de façon hétérogène après contraste, à double composante tissulaire et nécrotique. Ce processus envahit le GO gauche qui est non individualisé, le nerf optique et les muscle oculomoteurs,

Diagnostic : **carcinome épidermoide sarcomatoide**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

4. Nécrose tumorale :

Les zones de nécroses ont été trouvées chez 12 patients soit (52, 2 %)

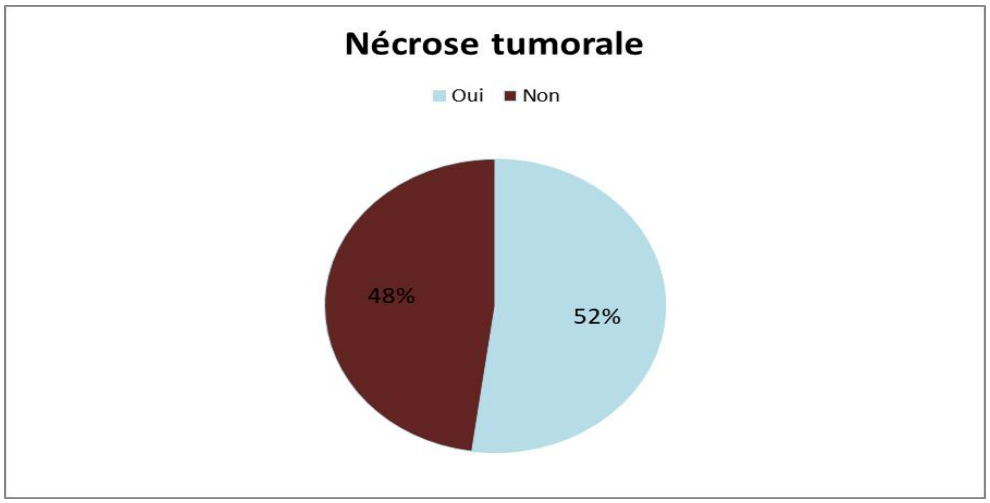


Figure 18:Répartition en fonction de la nécrose tumorale

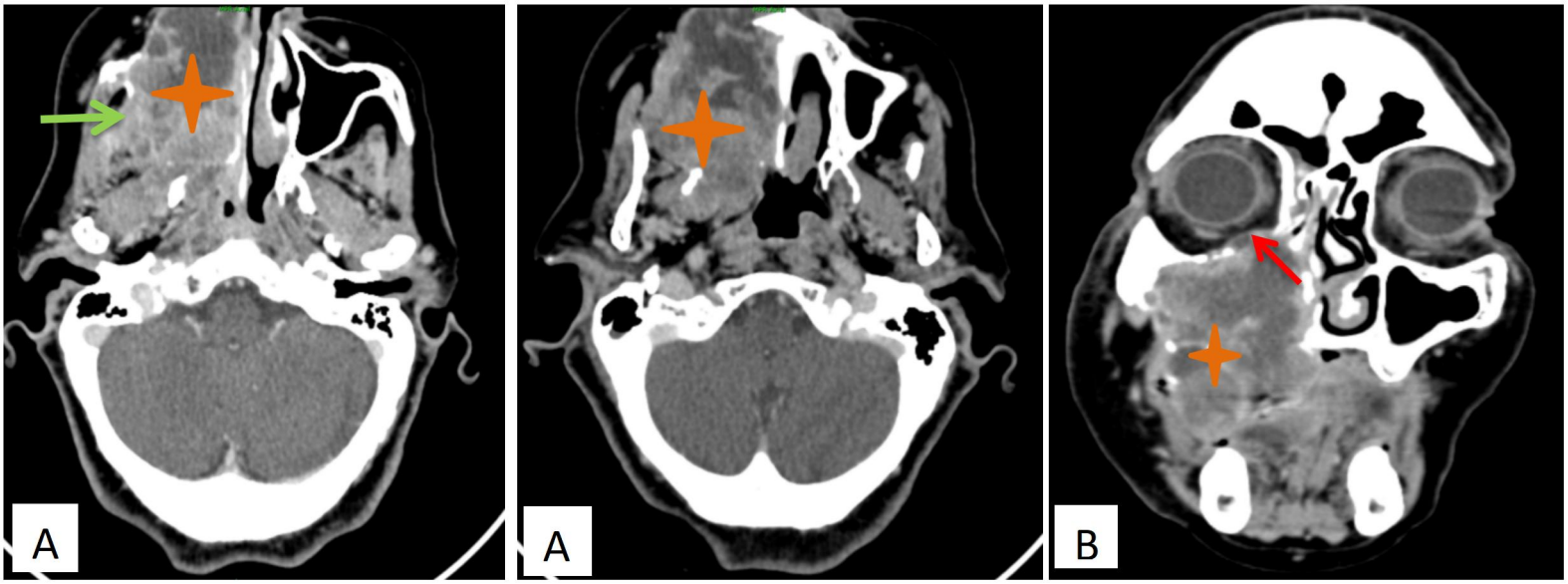


Figure 19:TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B):

Volumineux processus tissulaire hétérogène renfermant des zones de nécrose centré sur le sinus maxillaire droit, rehaussé de manière hétérogène après injection de produit de contraste. Ce processus envahit le plancher de l'orbite en haut (flèche rouge), présente une extension vers la fosse infra temporale en bas (flèche verte) et il vient en contact de la bronche montante de la mandibule .

Diagnostic : **Sarcome de haut grade du sinus maxillaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

5. Rehaussement après injection de PDC :

Toutes les tumeurs de notre série se sont rehaussées. 18 cas ont présenté un rehaussement hétérogène soit 78,2% et juste 21,7% ont présenté un rehaussement homogène.

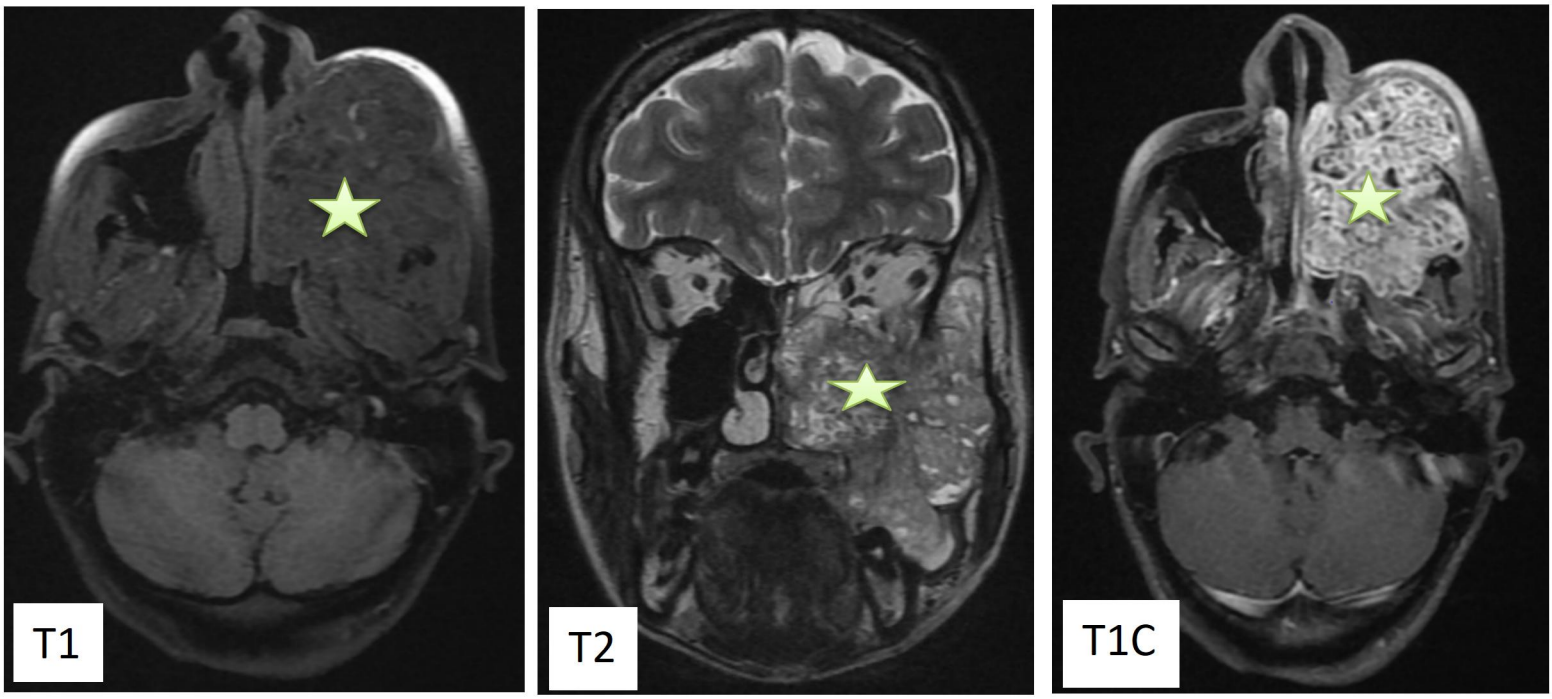


Figure 20: IRM faciale en coupes axiales T1, T1 Gado et coronal T2 :

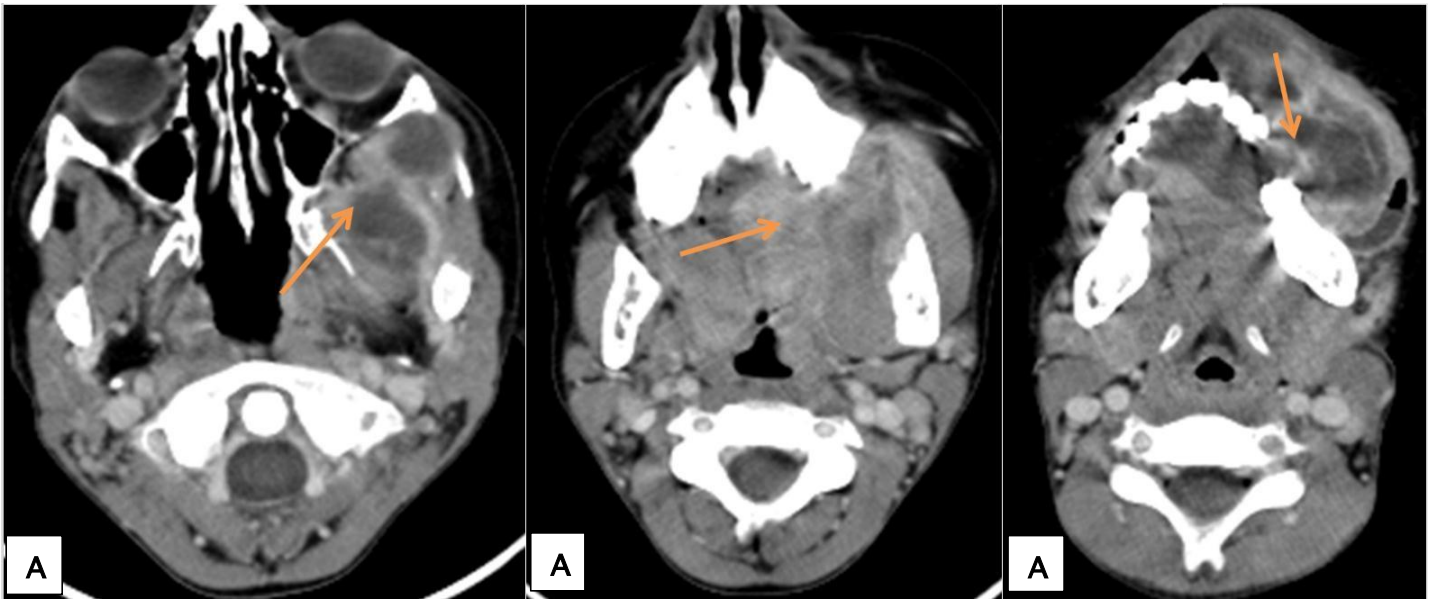
Volumineux processus tumoral occupant le sinus maxillaire gauche, de contours irréguliers, décrit en hypo signal T1, hypersignal T2 hétérogène, rehaussé de façon importante et hétérogène après injection de gadolinium, mesurant 70 x 50 x 50 mm des diamètres. Ce processus présente une extension à la fosse nasale homolatérale.

Diagnostic : **Chondrosarcome grade II.**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

6. Envahissement locorégionale :

L'envahissement locorégional a été retrouvé chez 19 patients soit 82,6 % avec une extension endocrânienne chez 31,6 % des patients ayant un sarcome de la tête et du cou (figure 11 et 13) et une lyse osseuse (figure 12et 14) chez 12 patients soit 63,2 % de tous les cas.



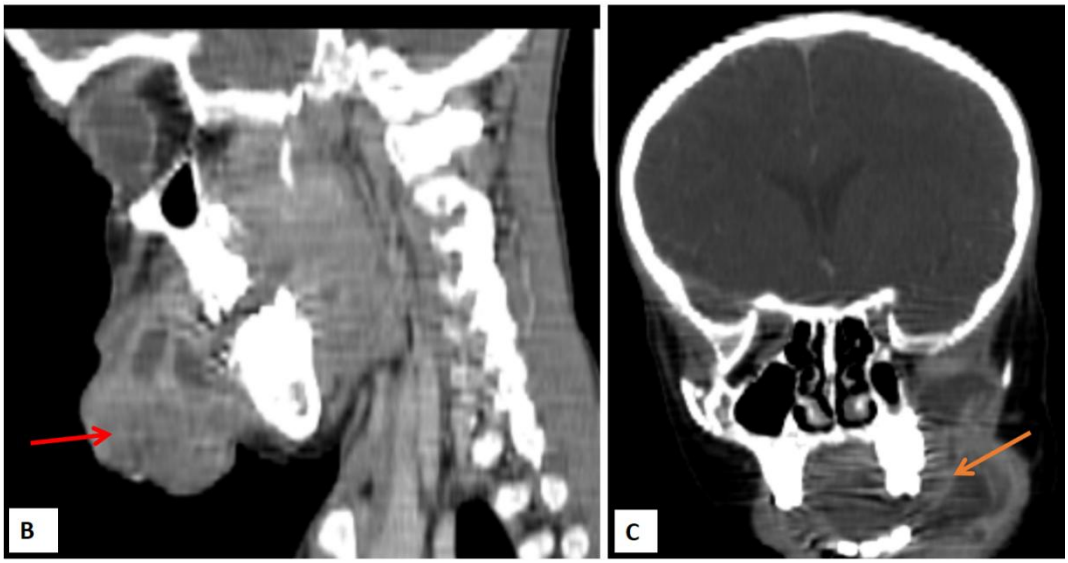


Figure 21:TDM faciale en coupes axiales (A), avec reconstruction sagittales (B) et coronales (C), après injection de produit de contraste:

Processus tumoral des espaces profonds de l'hémiface gauche (flèches oranges), rehaussé de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose. Ce processus s'étend en haut à la fosse infratemporale, envahit en dedans les muscles ptérygoïdiens et le palais mou et en dehors le muscle masseter et infiltre en avant et en bas les parties molles labiales, mentonnières (flèche rouge) m!et jugales.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome embryonnaire de la fosse infra temporale gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

7. Envahissement ganglionnaire :

L'atteinte ganglionnaire était présente chez 04 cas des patients inclus dans notre étude.

Tableau 2:Répartition en fonction de l'atteinte ganglionnaire.

Atteinte ganglionnaire locorégionale	Nombre de cas	Pourcentage %
Présente	4	17,4
Absente	19	82,6

8. Métastase à distance au moment de diagnostic :

Au moment du diagnostic, 4 cas avaient présenté des métastases.

En dehors de l'atteinte ganglionnaire, Les métastases pulmonaires étaient présentes chez 02 cas, puis cérébrales chez 01 cas.

Un seul cas avait présenté simultanément deux sites métastatiques: pulmonaire et hépatique au moment du diagnostic.

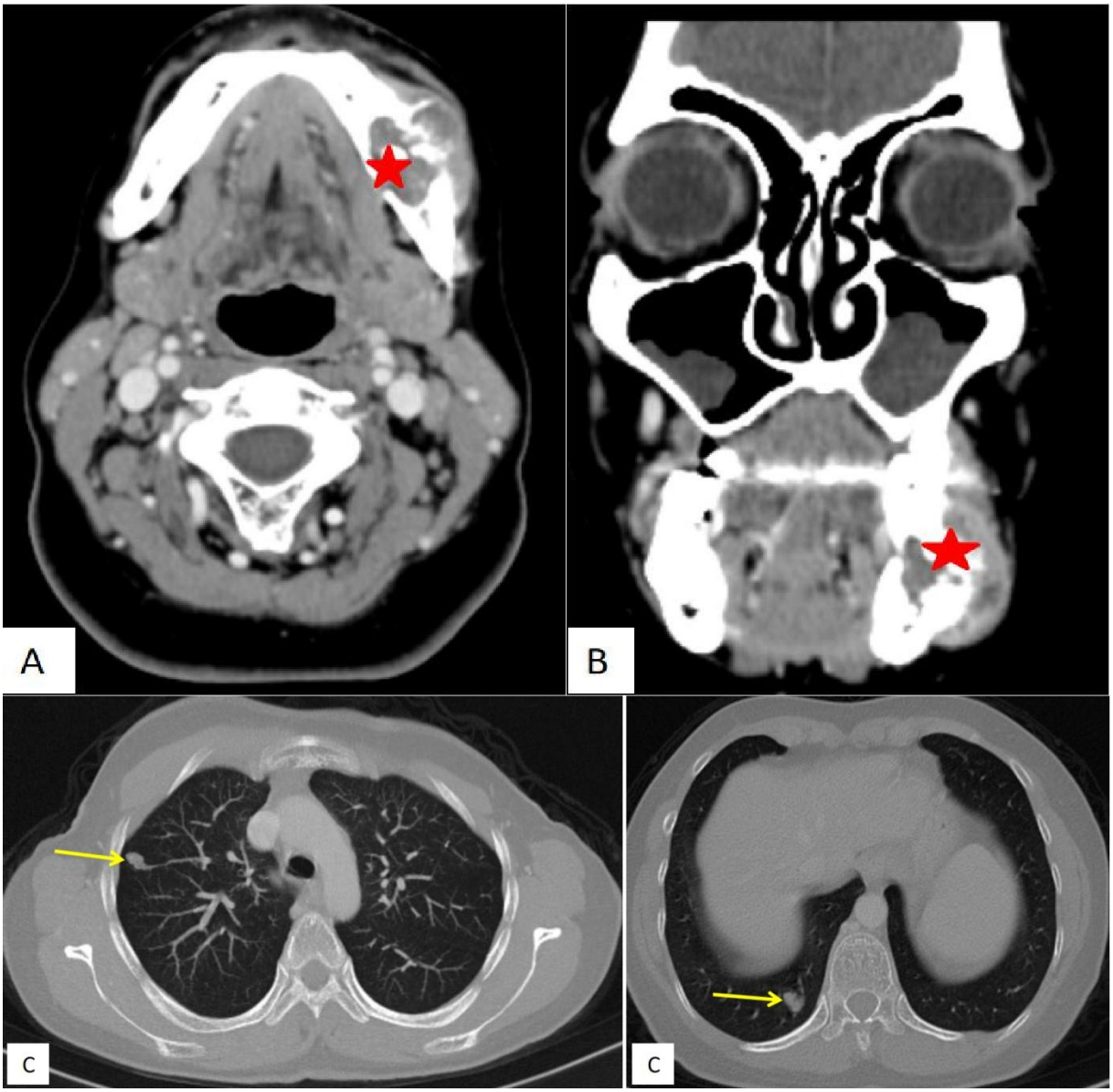


Figure 22:TDM faciale après injection de PDC en coupes axiale et coronale (a,b) et thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire (c) :

Processus lésionnel ostéolytique intéressant la branche horizontale de la mandibule gauche (étoile) rehaussé de façon hétérogène après contraste avec des nodules parenchymateux pulmonaires lobaire supérieure et inférieure droits en rapport avec des localisations secondaires pulmonaires (flèche jaune).

Diagnostic : **Chondrosarcome mandibulaire avec localisation pulmonaire secondaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

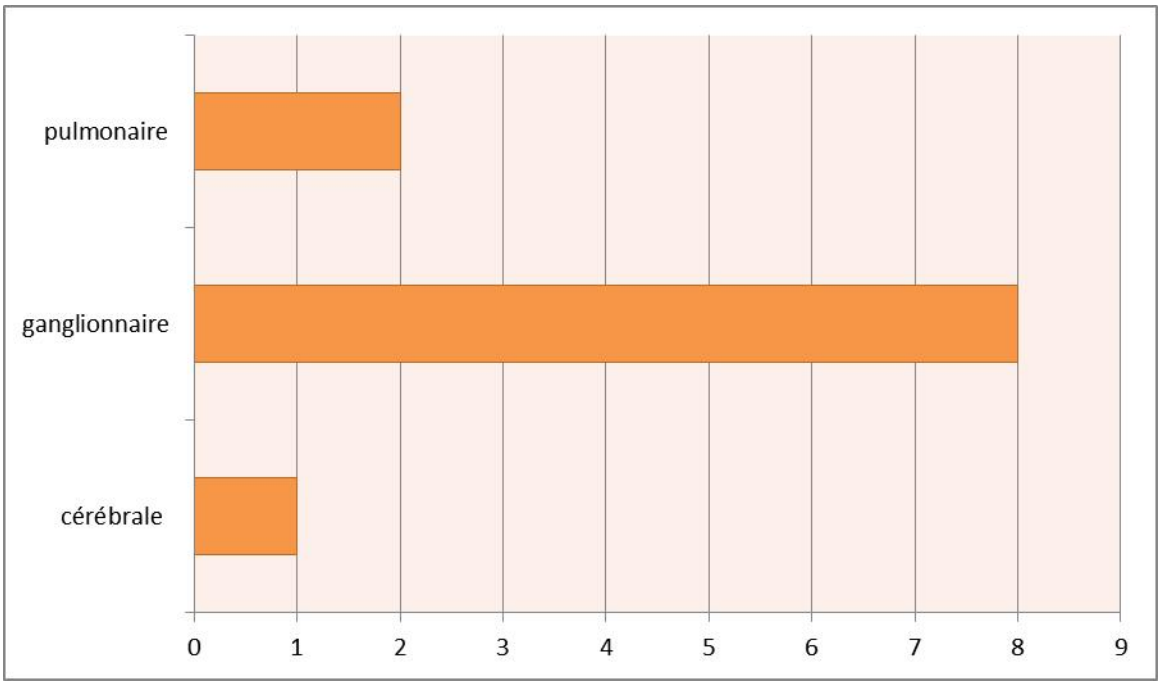


Figure 23:Répartition en fonction du site de métastase

IV. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Tous les malades ont bénéficié d'une étude anatomopathologique dans le cadre de la démarche diagnostique. Dans notre série la biopsie était réalisée chirurgicalement chez 20 cas et sous guidage échographique chez seulement 03 cas.

L'analyse histologique a permis de confirmer le diagnostic de sarcome et de preciser le type histologique chez tous les patients.

Dans notre série le sarcome pléomorphe constitue le type histologique le plus fréquent retrouvé chez 07 cas, suivi du chondrosarcome retrouvé chez 05 et du rhabdomyosarcome embryonnaire chez 04 cas

On a eu recours à l'immunohistochimie dans tous les cas.

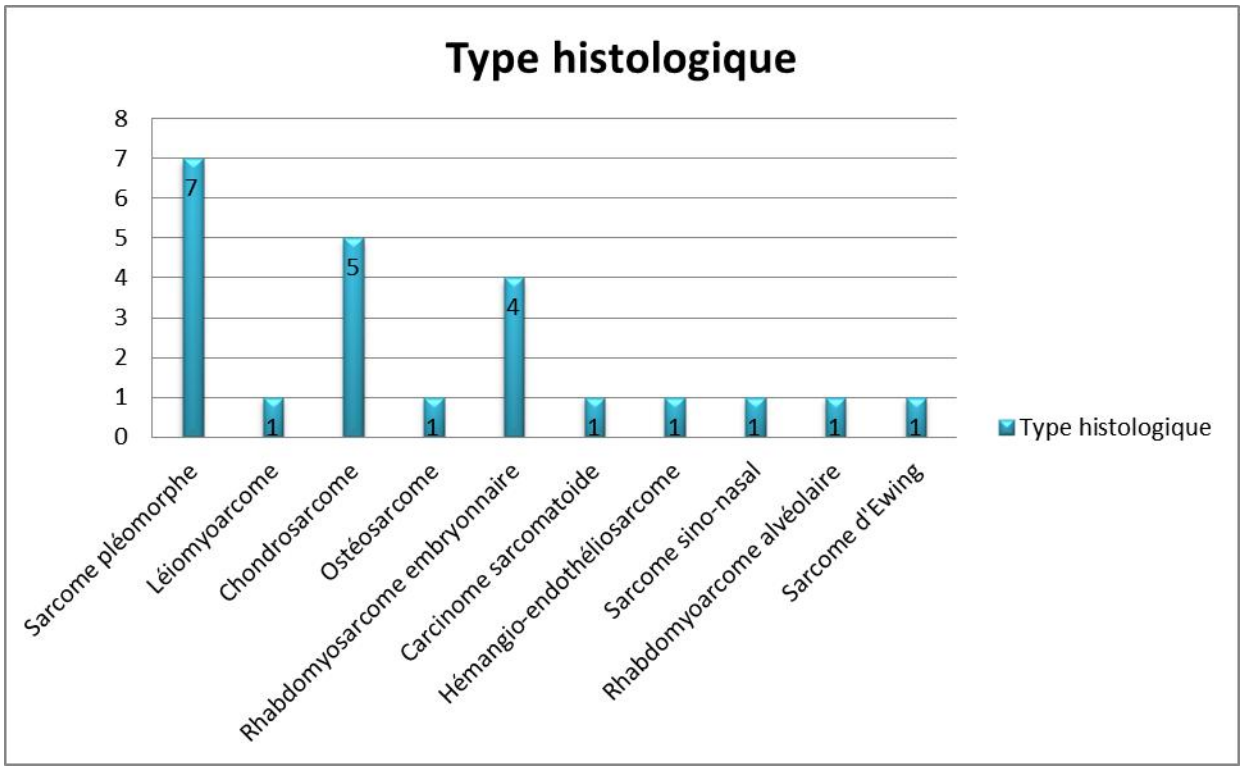


Figure 24:Répartition selon le type histologique

Tableau 3:Localisation en fonction du type histologique.

Type histologique	Localisation
Sarcome pléomorphe	Sinus maxillaire et fosse nasale
Léiomyosarcome	Fosse nasale
Chondrosarcome	l'os maxillaire et la mandibule
Ostéosarcome	Mandibule
Rhabdomyosarcome embryonnaire	Orbite, parotide, mastoide et sinus maxillaire
Carcinome sarcomatoide	Orbite
Hémangio-endothéliosarcome	Fosse nasale
Sarcome sino-nasal	Sinus maxillaire et fosse nasale
Rhabdomyosarcome alvéolaire	Sinus maxillaire
Sarcome d'Ewing	Fosse infratemporale

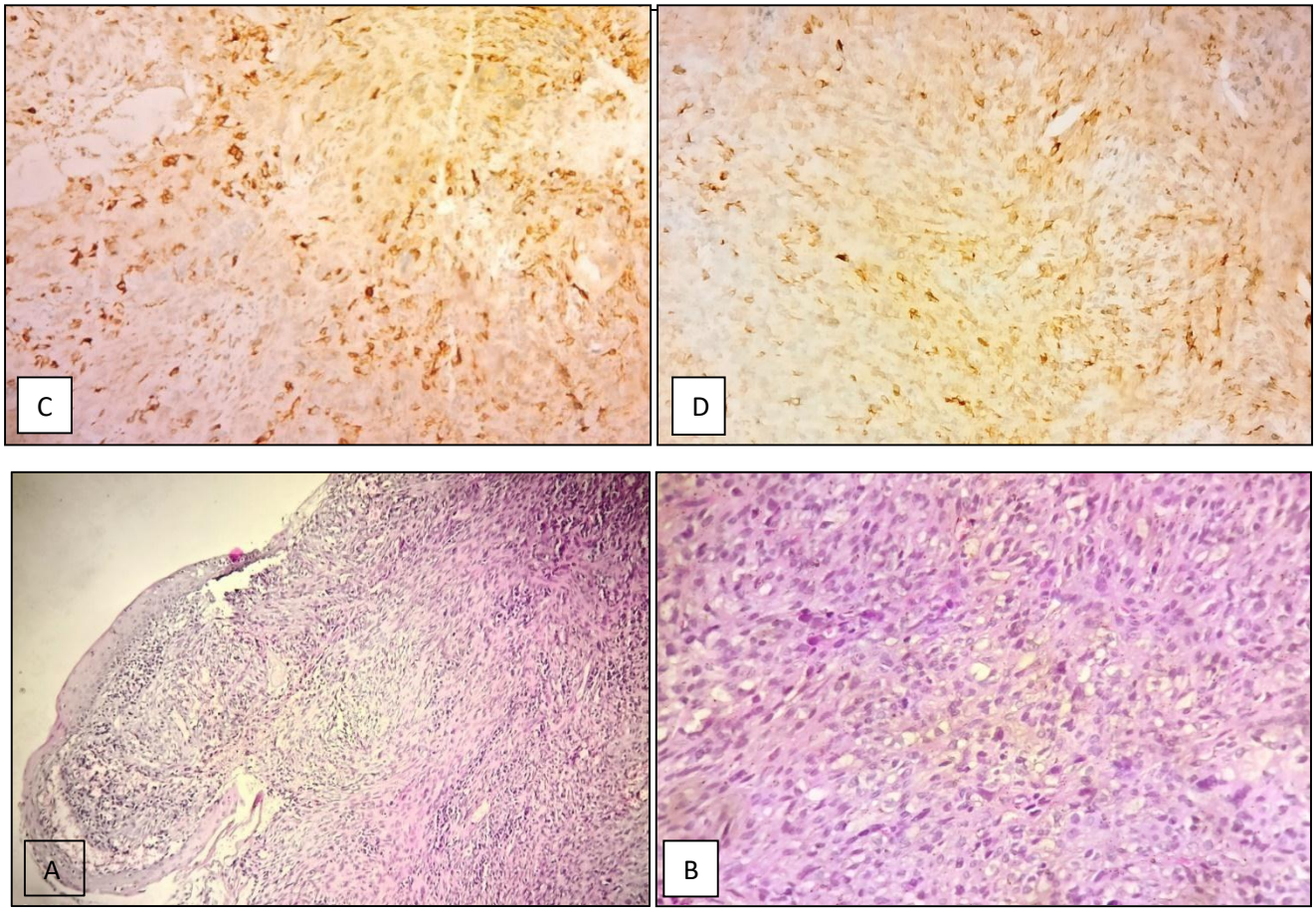


Figure 25 : Sarcome sinonasal de bas grade.

A : infiltration muqueuse par une prolifération tumorale fasciculée à cellules fusiformes (HES x 100) ; **B** : prolifération de cellules fusiformes monomorphes (HES x 200) ; **C** : Etude immunohistochimique montrant une expression focale de l'AML. **D**: Etude immunohistochimique montrant une expression focale de la desmine.

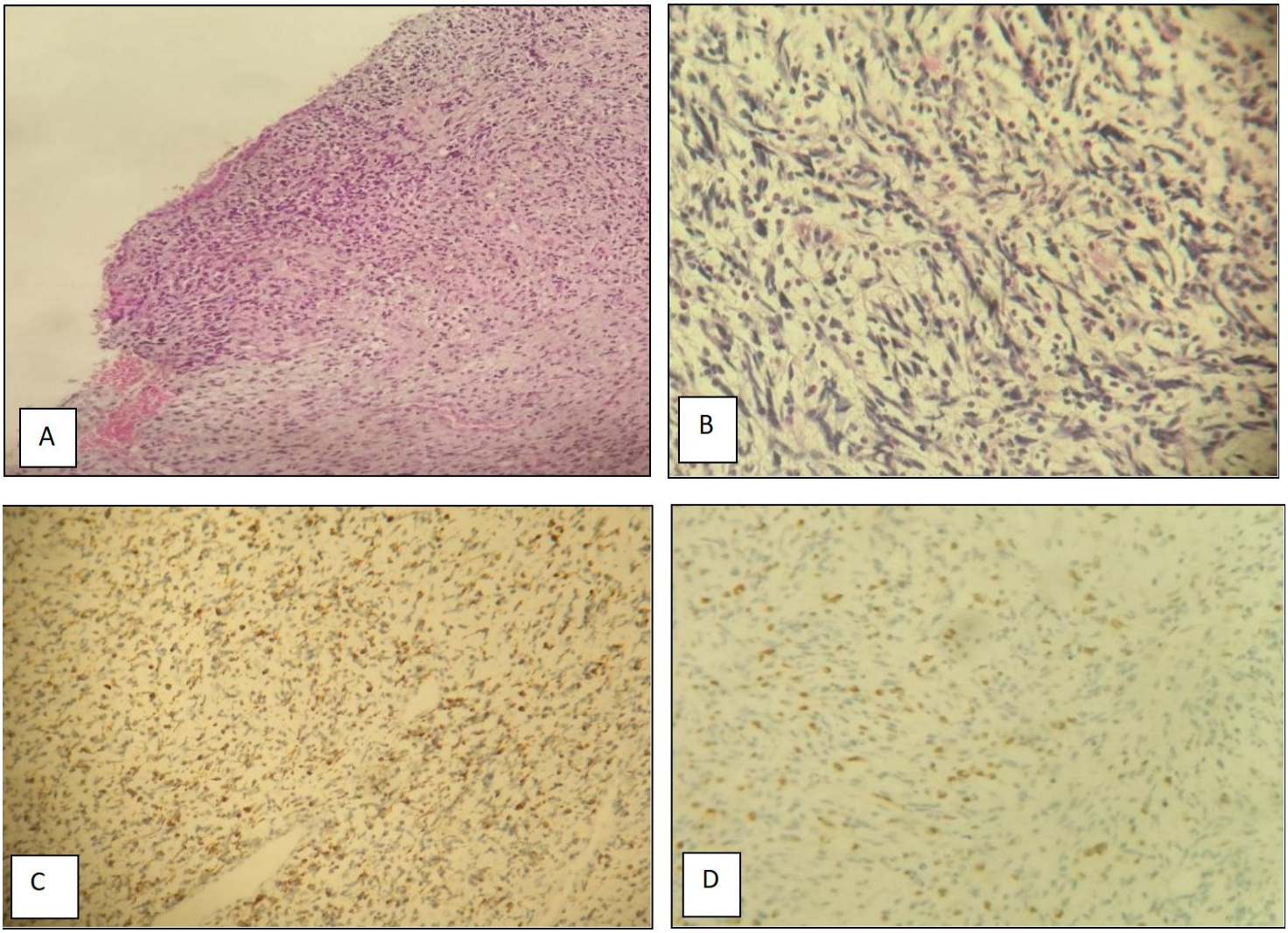


Figure 26 : Rhabdomyosarcome embryonnaire

A : Présence d'une prolifération de cellules fusiformes infiltrant la muqueuse (HESx100); **B**: prolifération de cellules fusiformes atypiques (HESx200); **C** : Etude immunohistochimique : Marquage diffus des cellules tumorales par l'anticorps anti desmine ; **D** : Etude immunohistochimique :Marquage nucléaire focal des cellules tumorales par l'anticorps anti myogénine.

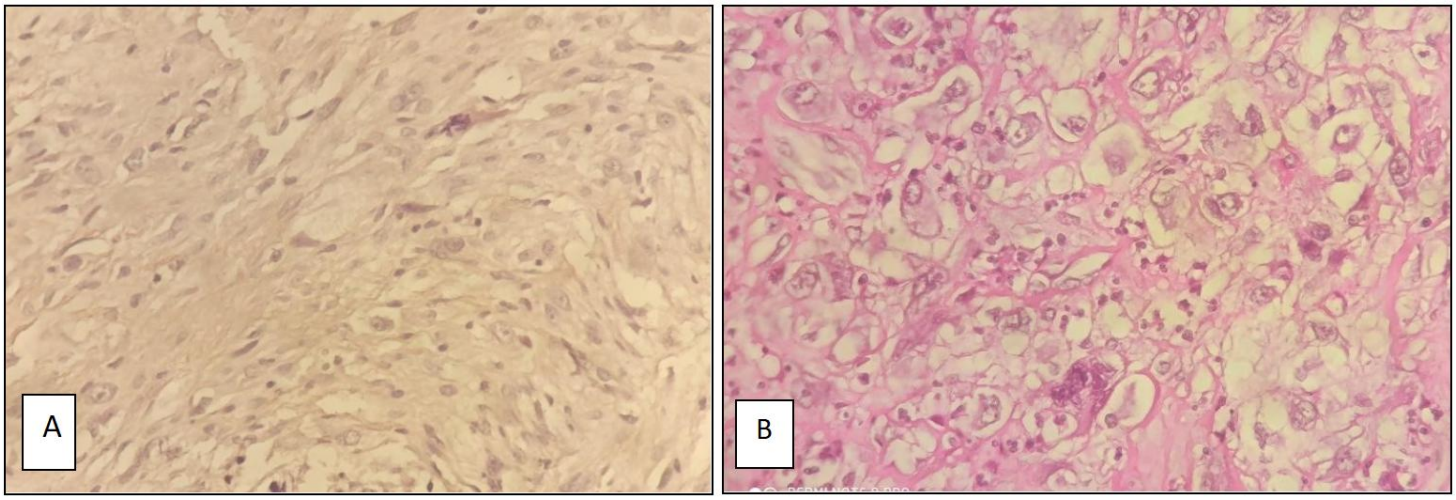


Figure 27 : Sarcome indifférencié.

A : sarcome indifférencié à cellules fusiformes (HES x 200). **B** : sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (HES x 200)

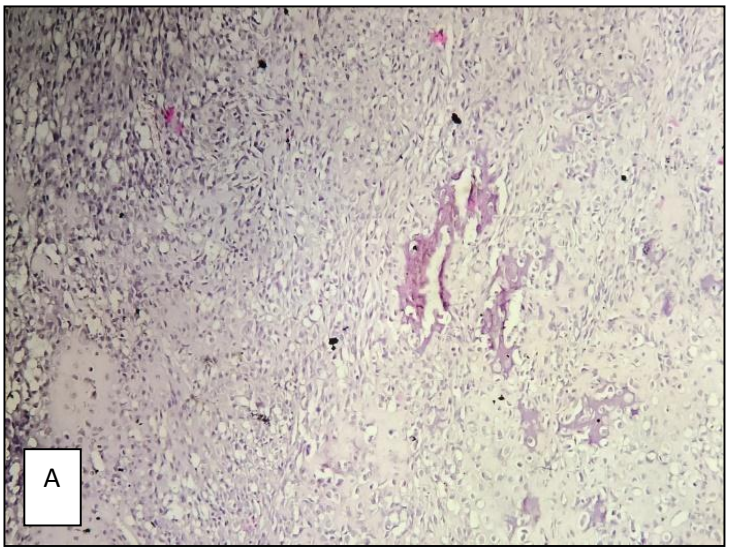


Figure 28 Ostéosarcome classique de type chondroblastique.

A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse et travées d'ostéoïde (HESx100).

V. TRAITEMENT

1. Chirurgie :

Pour notre série d'étude, 09 patients ont été opérés soit un taux de 39,1 % , 03 cas parmi eux ont eu une résection incomplète, et une exérèse totale était précisé chez 06 cas.

Chez ces patients, le geste chirurgical pratiqué était :

- Une maxillectomie dans 5 cas :

- ✓ 3 maxillectomie subtotale
- ✓ 2 maxillectomie totale

- Une exentération orbitaire élargie emportant les os du cadre orbitaire dans 1 cas
- Une parotidectomie dans un cas
- Une hémimandibulectomie interruptrice dans 1 cas
- Une exérèse totale de la tumeur dans un cas de localisation nasale

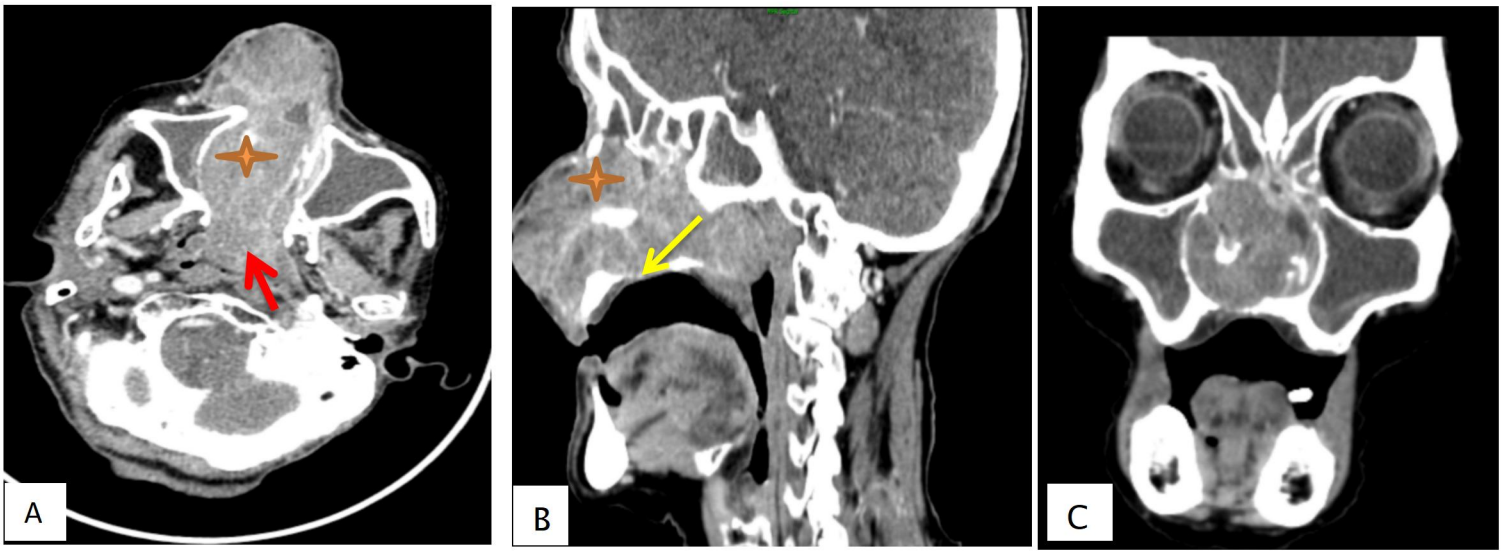


Figure 29:TDM faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (C) et sagittale (B) :

Processus tissulaire lytique au niveau des 02 fosses nasales (étoile), de contours irréguliers, se rehausse de façon importante et hétérogène après contraste mesurant approximativement 97 x 22 x 40 mm. Ce processus lyse la cloison nasale en avant, arrive en contact avec les reliefs muqueux du cavum en arrière (flèche rouge), lyse les parois des 02 sinus maxillaires qui sont totalement comblés, et il s'étend vers l'oropharynx et envahit la voile du palais en bas (flèche jaune).

Diagnostic : **hémangio-endothelio-sarcome des fosses nasales**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Après chirurgie

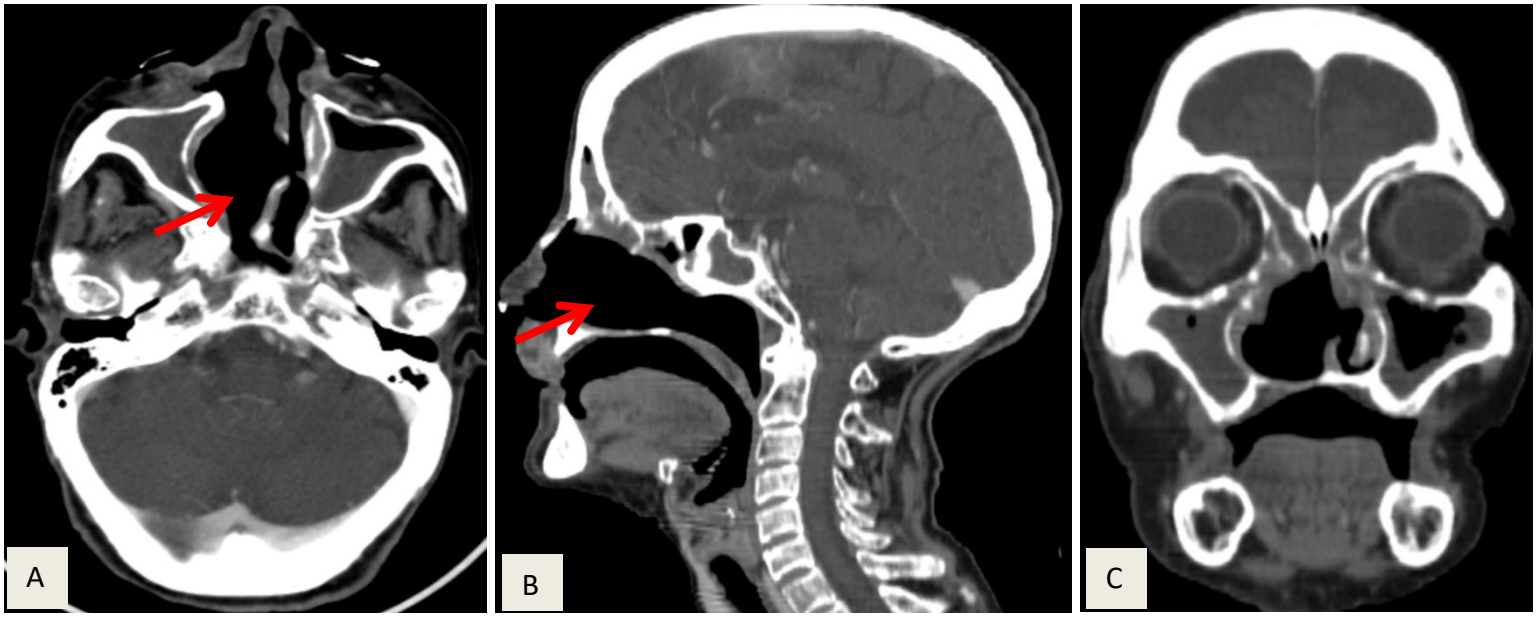


Figure 29 ' :TDM faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (C) et sagittale (B) :

Absence de syndrome de masse ou de rehaussement pathologique au niveau des fosses nasales.

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Figure 30 : chondrosarcome mandibulaire gauche :

A :photo clinique montrant une tuméfaction jugale gauche ; **B** examen endobuccal : tumeur bourgeonnante en regard du secteur molaire de la face linguale de l'hémi mandibule gauche **C :**photo peropératoire : exérèse tumorale large emportant l'hémimandibule gauche avec reconstruction par plaque mandibulaire puis recouvrement par un lambeau du muscle grand pectoral **D :** pièce opératoire

2 . Radiothérapie :

La radiothérapie est une méthode de traitement locorégional des cancers, utilisant des radiations afin de détruire et bloquer les cellules cancéreuses aboutissant à un contrôle local de la maladie.

Dans notre série 14 patients ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe soit un taux de 60,9%, avec une dose de fractionnement de 2 Gray par séance et 5 séances par semaine pour tous les patients.

La dose moyenne administrée était de 61 Gray avec des valeurs extrêmes de 50 à 70 Gy.

3 . Chimiothérapie :

Parmi les 23 malades traités 13 patients ont bénéficié d'une chimiothérapie soit un taux de 56,5 %, dont presque un tiers (26 %) avait reçu de la chimiothérapie seule, il s'agissait :

- ✓ Des cas non opérables mis sous traitement palliatif.
- ✓ Un cas de sarcome d'Ewing de la fosse infratemporale.

La radio-chimiothérapie concomitante a été administrée en palliatif à une chirurgie pour 5 patients. La chimiothérapie adjuvante à la chirurgie était mentionnée chez un cas de sarcome pléomorphe de sinus maxillaire et néo-adjuvante chez un cas de rhadomyosarcome embryonnaire de la parotide.

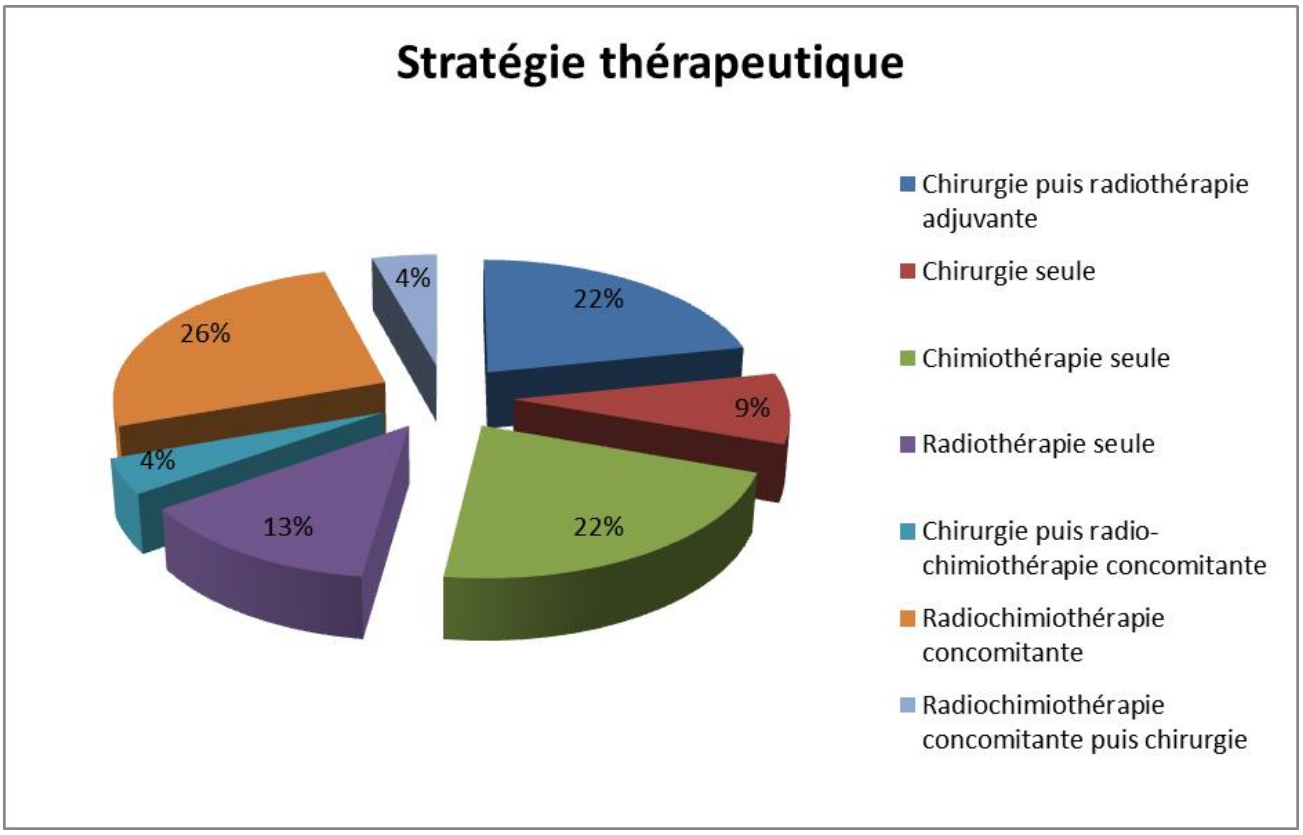


Figure 31:Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique

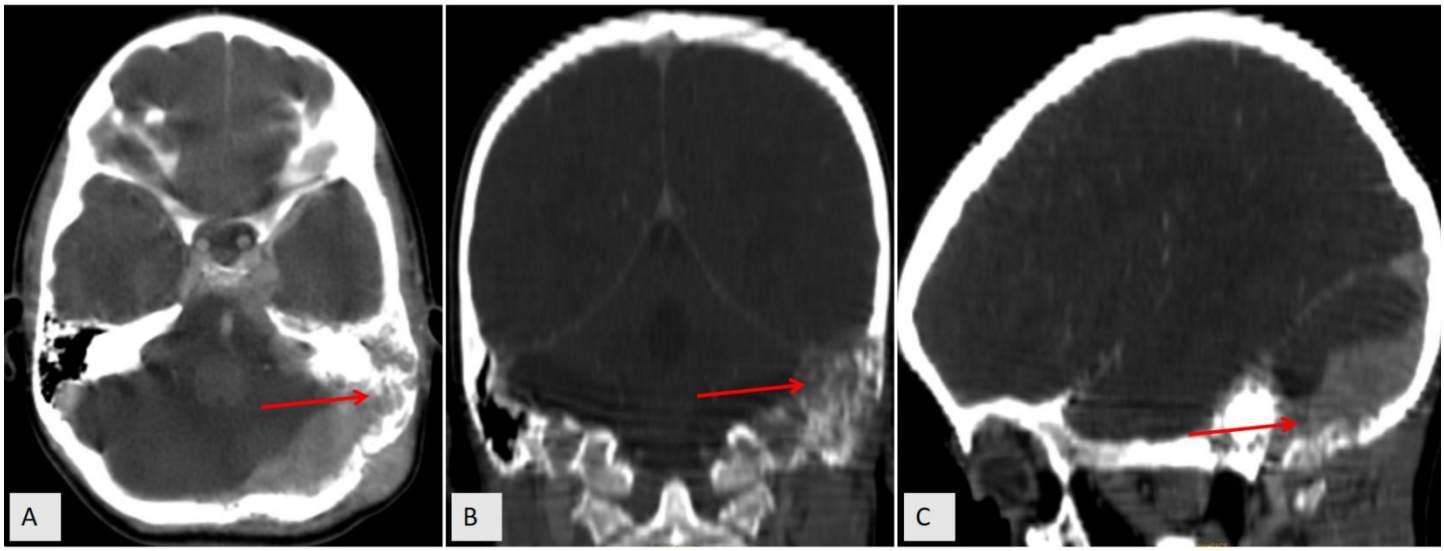


Figure 32:TDM cranio-faciale en coupes axiales avec reconstructions coronale (B) et sagittale (C) après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse:

Processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche localement avancé étendu au parenchyme cérébelleux homolatéral et responsable d'une lyse osseuse.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome de la mastoide gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Après chimiothérapie

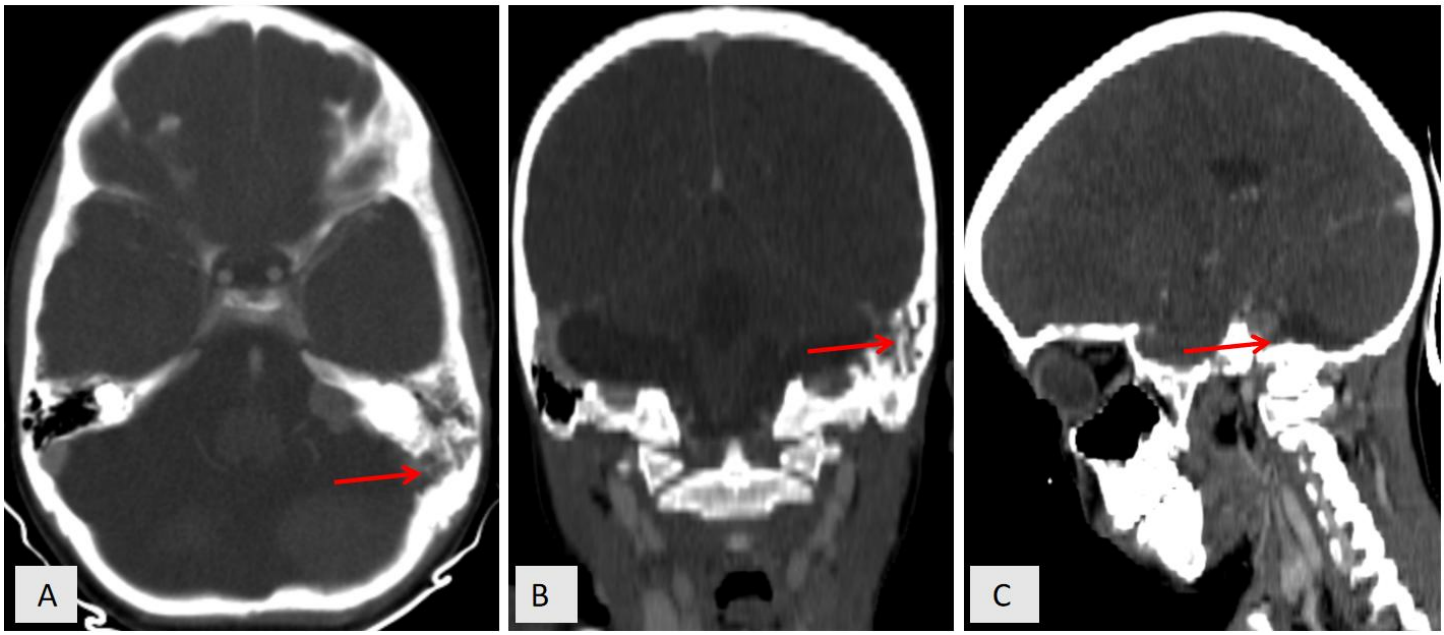


Figure 33: Nette régression du processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche après chimiothérapie

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

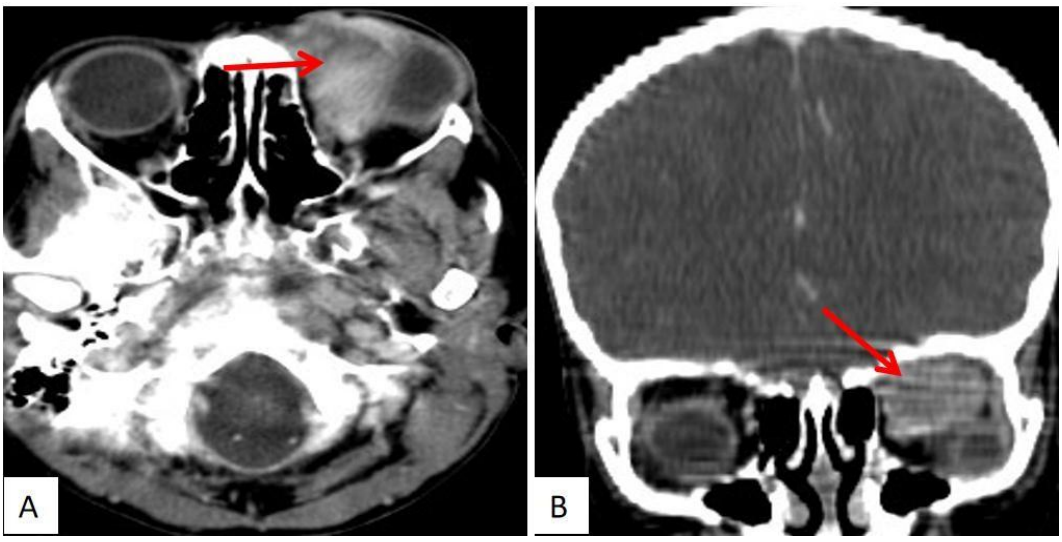


Figure 34:TDM cranio-faciale en coupes axiale(A) et coronale (B) après injection de PDC:

Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, rehaussé de façon hétérogène après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure ainsi que la graisse intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome orbitaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Après chimiothérapie

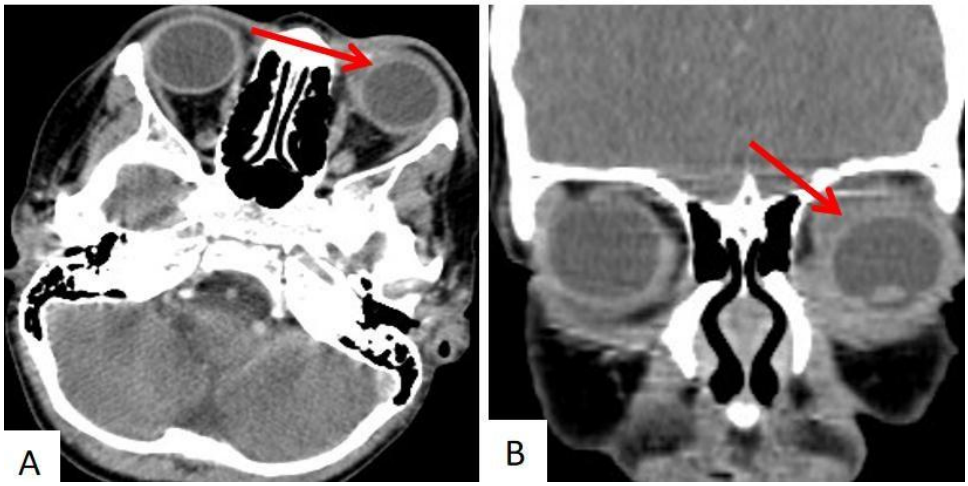


Figure 35 :TDM cranio-faciale en coupes axiale (A) et coronale(B) après injection de PDC :

Nette régression du processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche après chimiothérapie.

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

VI. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION :

Une évaluation clinique et radiologique au cours ou en fin du traitement a été réalisée chez tous les patients.

1 . Évaluation clinique :

Fondée sur un examen clinique exhaustif, minutieux et approfondie sur le plan local afin de diagnostiquer une récidive, et à distance au niveau des principaux sièges suspects de donner lieu à une récidive par l'apparition de métastases ou une progression.

La modalité de surveillance consistait en un examen clinique à 2 mois de la fin du traitement puis tous les 3 à 6 mois pour les 5 premières années.

2. Surveillance radiologique :

Une surveillance radiologique au cours ou en fin du traitement a été réalisée, chez l'ensemble des patients, à 3 mois de la fin du traitement puis une à deux fois / an.

Les examens paracliniques ont été demandés à tous les patients suivis en consultation, ils comprenaient :

- Une TDM demandée chez tous les patients, et une IRM demandée chez seulement 04 cas.
- Une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne chez 15 patients.
- Une TDM cervico-faciale chez 8 patients.

- Une IRM de la face chez 04 patients.

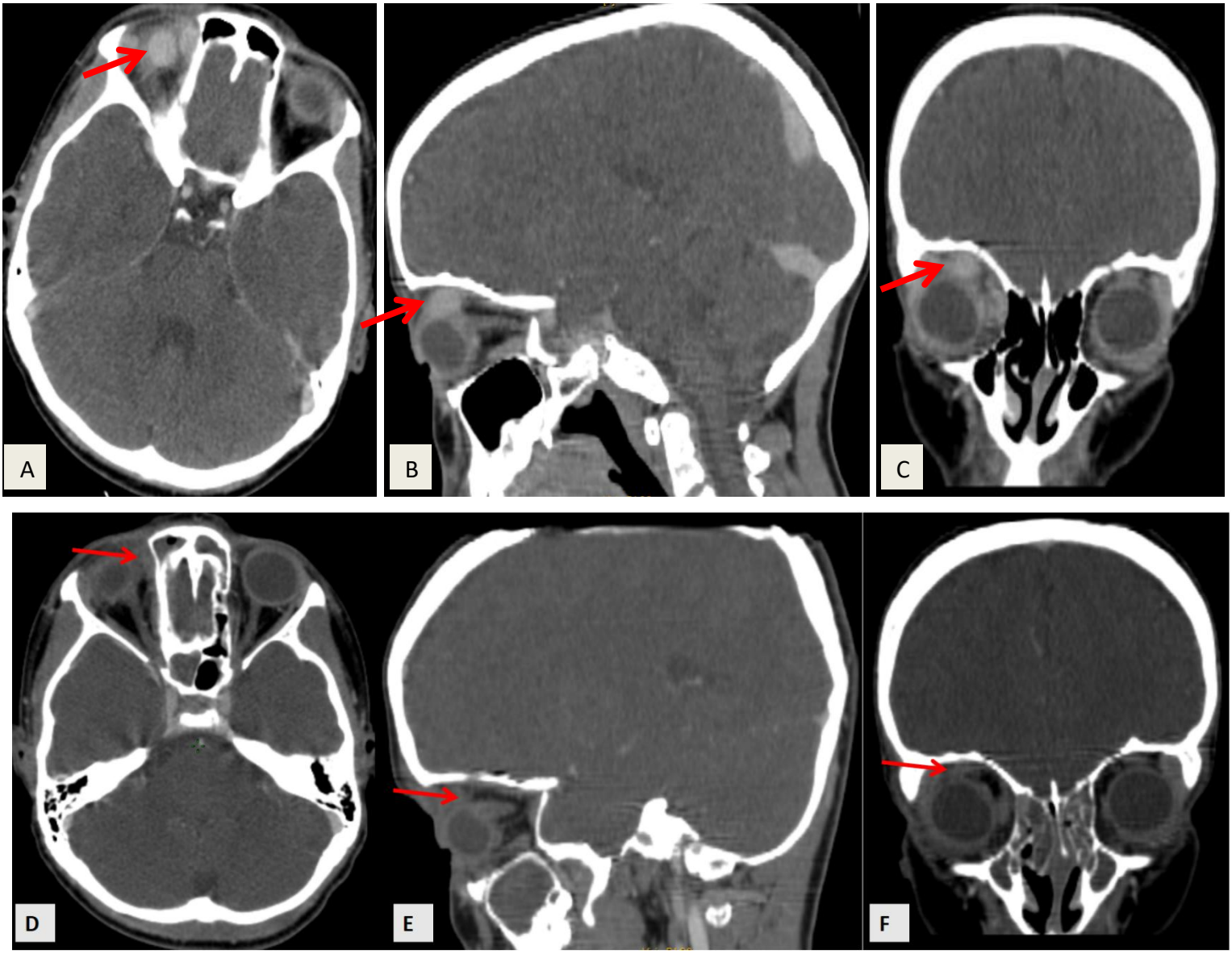


Figure 36:TDM cranio-orbitaire en coupes axiales avec reconstruction coronales et sagittales après injection du PDC:

processus tissulaire au niveau de l'angle interne de l'orbite droit rehaussé de façon hétérogène après contraste avant (IMAGES A,B,C) et après (IMAGES D,E,F) le traitement , objectivant une nette régression de la lésion tissulaire intra- orbitaire.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome orbitaire embryonnaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

3 . Évolution :

Après un recul moyen de 48 mois avec des extrêmes allant de 18 mois à 06 ans, les résultats obtenus sont comme suit :

- Réponse complète (RC) : chez 05 malades soit 21,7% des cas.
- Réponse partielle (RP) : chez 06 malades soit 26 %.
- Maladie stable : chez 02 malades soit 8,7 %
- Progression : chez 02 malades soit 8,7 %.
- Décès : a été noté chez 02 malades, ayant des tumeurs très localement avancées avec extension endocrânienne
- Abondant de traitement : 02 malades soit 8,7% .
- Récidive : survenue chez 02 malades soit 8,7% dans le siège initiale de la tumeur
- Rechute métastatique (RM) : a été marquée chez 02 cas.

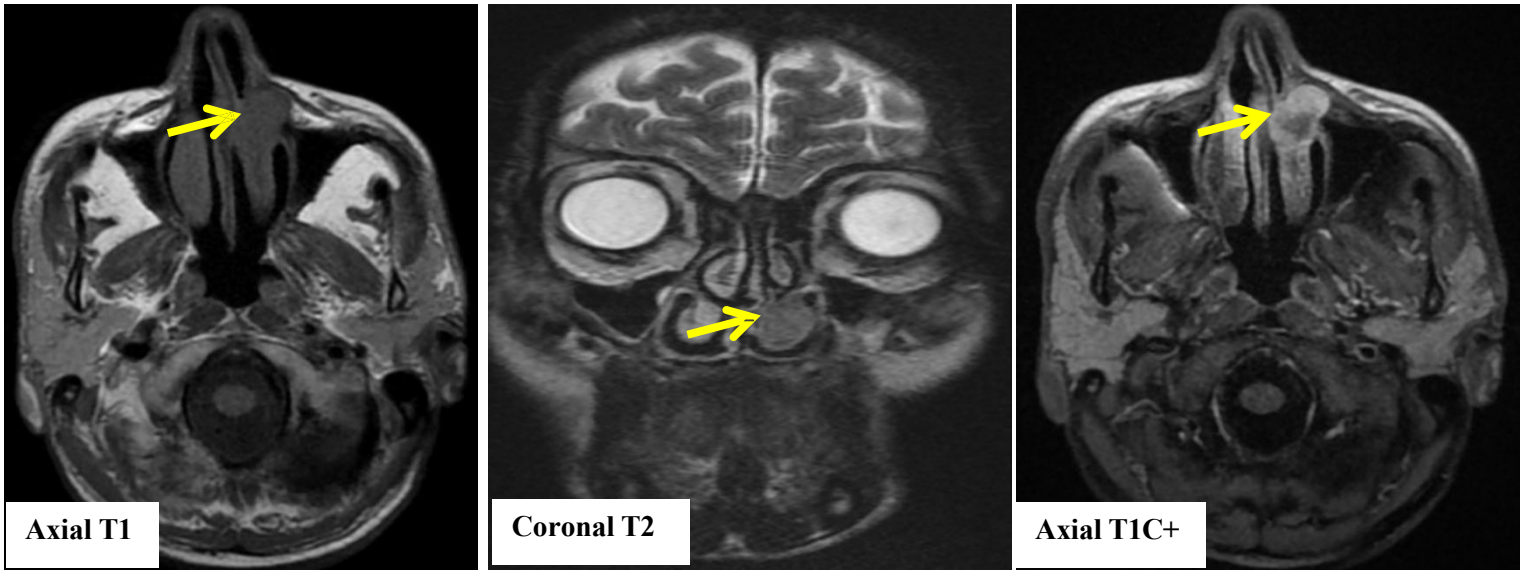


Figure 37 :IRM faciale en coupes axiale T1, coronale T2 et axialeT1C+:

Patient ayant comme ATCD un leiomyosarcome des FN opéré. Processus lésionnel lobulé bien limitée, au niveau de la partie antérieure du cornet inferieur gauche (flèche jaune) se présentant en iso signal T1, hypo signal T2 rehaussée d'une façon hétérogène après contraste, en rapport avec une récidive de leiomyosarcome.

Diagnostic : **Leiomyosarcome des fosses nasales**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

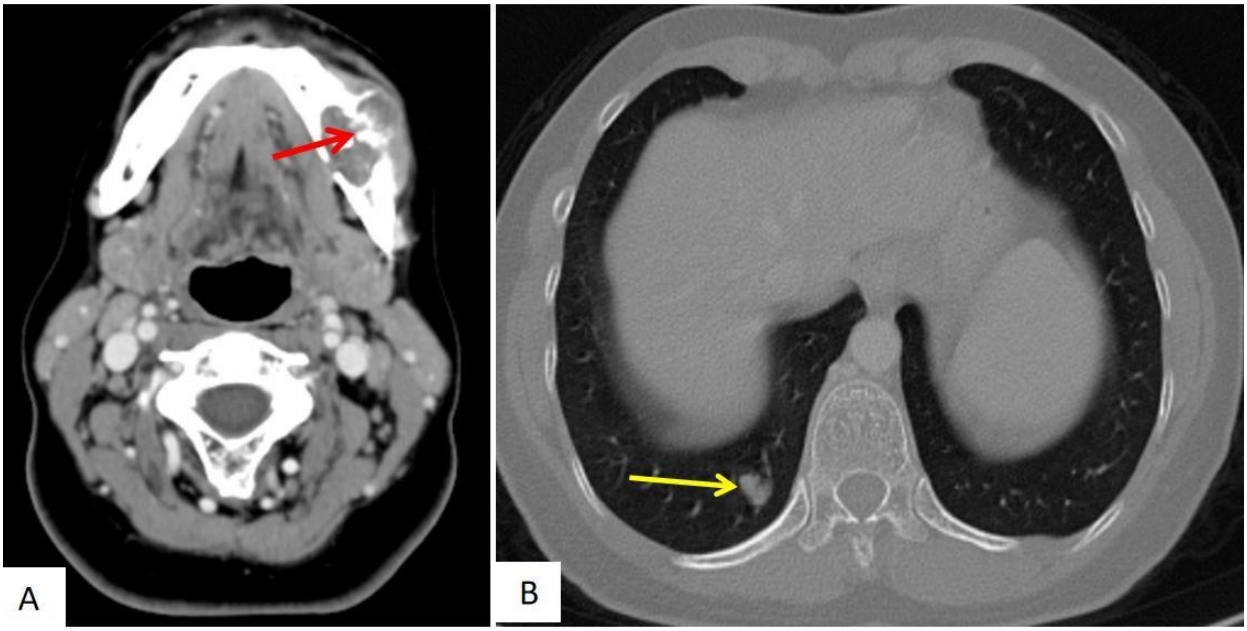


Figure 38:TDM faciale après injection de PDC en coupes axiale (a) et thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire (b) :

Processus lésionnel ostéolytique intéressant la branche horizontale de la mandibule gauche (flèche rouge) avec localisation secondaire pulmonaire (flèche jaune).

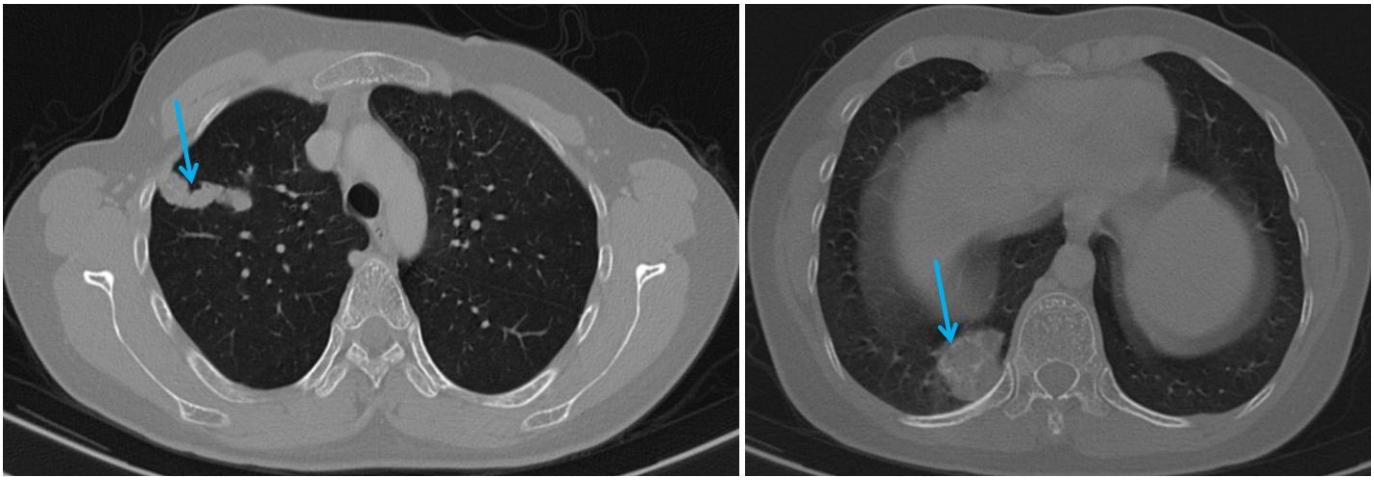


Figure 39:TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse pulmonaire :

Augmentation en nombre et en taille des masses parenchymateux pulmonaires en rapport avec une progression de la maladie métastatique (flèche bleue).

Diagnostic : **Chondrosarcome mandibulaire avec progression des localisations pulmonaires secondaires**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

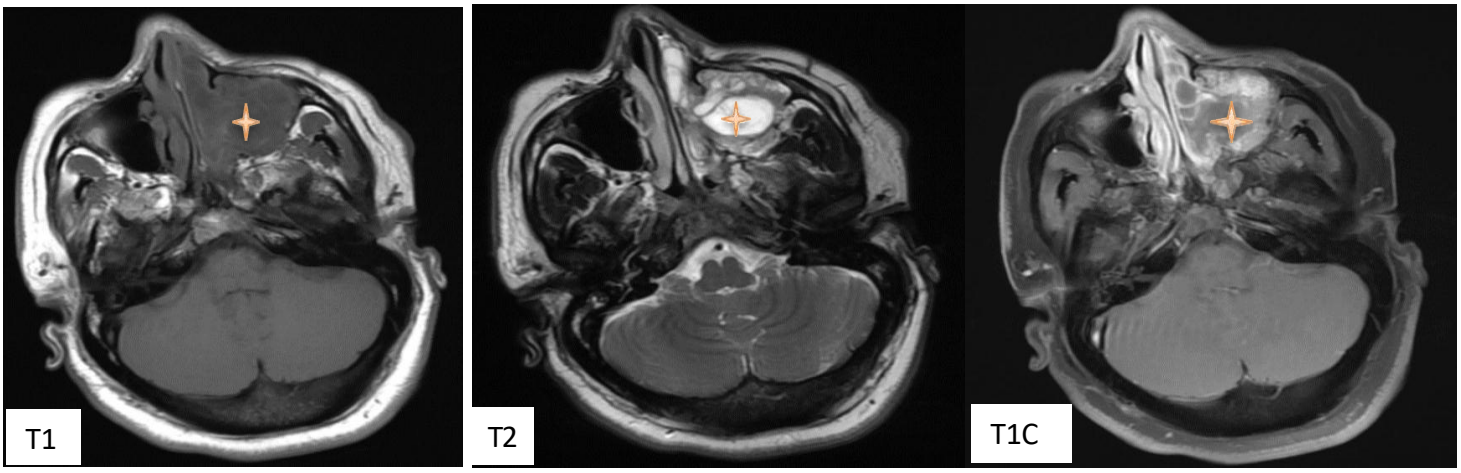


Figure 40: IRM facial en coupe axiale T1, T2 et T1C+ :

Processus tumoral du sinus maxillaire gauche (étoile), décrit en hyposignal T1 hyper-signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, s'étend à la fosse nasale homolatérale, sans lyse de la cloison nasale en dedans.

Diagnostic : Sarcome pléomorphe du sinus maxillaire gauche

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

Le patient a bénéficié d'une maxillectomie avec radiothérapie adjuvante

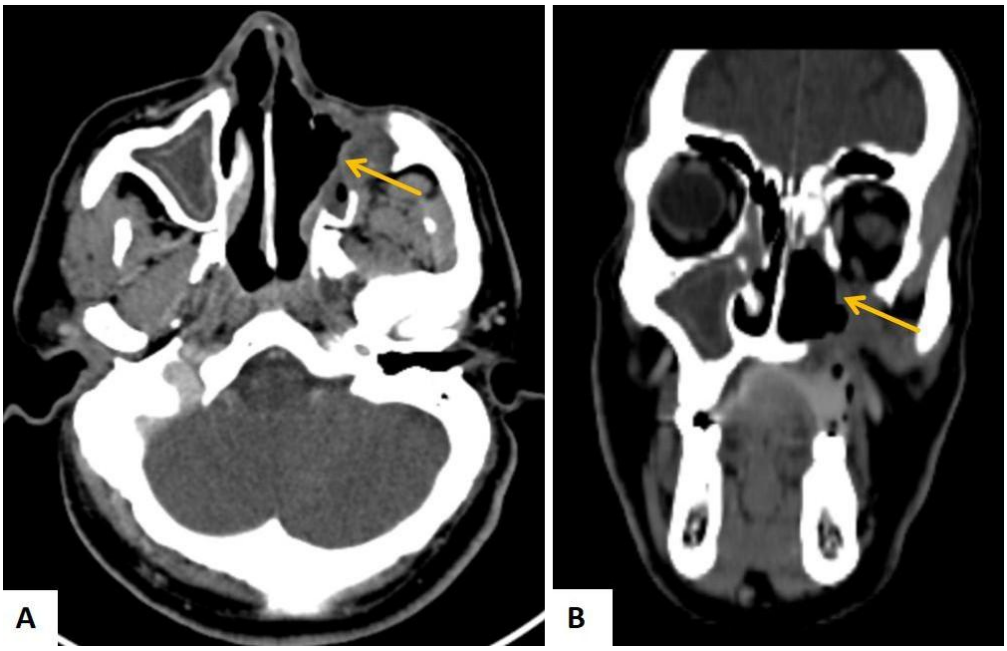


Figure 41: TDM faciale injectée en coupe axiale (A) et coronale (B):

Épaississement muqueux des parois postérieure et externe de la cavité résiduelle, sans prise de contraste suspecte à ce niveau, témoignant d'une réponse complète

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

VII. TABLEAU RECAPITULATIF:

Tableau 4:Tableau récapitulatif de l'ensemble de nos patients avec données cliniques, paracliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques

Patient: Age/ sexe	Données cliniques : ATCD / Sp	Données de l'imagerie								Résultats anatomo pathologiques	Traitement	Evolution
		localisation	Taille (cm)	contours	NT	Rehaussement	Envahissement locorégional	Envahissement ganglionnaire	Métastase au moment du dg			
P1: 50/H	Diabète Tuméfaction +obstruction nasale	Fosse nasale	>5	irréguliers	oui	hétérogène	Oui	absent	Pas de métastase	Sarcome pléomorphe	Maxillectomie subtotal+RTH	RC
P2: 37/H	Tabagisme/ Tuméfaction	Sinus maxillaire	>5	Bien limité	Oui	hétérogène	Oui	absent	Pas de métastase	Sarcome pléomorphe	CMH	Abondement du TTT
P3: 40/H	Sans ATCD/ Tuméfaction	Orbite	>5	Bien limité	oui	hétérogène	Non	Absent	Pas de metastase	Carcinome sarcomatoide	Exentération	RC
P4: 32/H	Sans ATCD/tuméfaction	mandibule	>5	Mal limité	Non	hétérogène	Non	Absent	Pas de metastase	Chondrosarcome	Hémimandibulectomie + RTH	RM
P5: 74/ F	Diabète, HTA, cholécystectomie/ masse +obstruction naale	Sinus maxillaire	>5	Mal limité	Oui	hétérogène	Oui	Absent	pulmonaire	Sarcome pléomorphe	RTH	RM
P6: 77/F	ATCD: cholécystéctomie/	Fosse nasale	>5	Irréguliers	Non	hétérogène	Oui	Absent	Pas de metastase	Hémangio-endothéliosarcome	Exérése totale de la tumeur +RTH	RC

	Obstruction Nasale+ Epistaxis											
P7: 63/F	ATCD: Diabète+ cholécystectomie/ douleur facial+exophtalmie	Fosse nasale	< 5	Irréguliers	Oui	hétérogène	Oui	absent	Pulmonaire	Sarcome sinonasal	RTH	stabilité
P8: 42/F	Diabète+ cholécystectomie/ Tuméfaction	Sinus maxillaire	>5	Mal limités	Non	Homogène	Oui	Absent	Pas de métastase	Sarcome pléomorphe	Exérèse R2+ RTH+CMT	RP
P9: 41/ F	Sans ATCD/ Tuméfaction	Sinus maxillaire	>5	irréguliers	Oui	Hétérogène	Oui	Absent	Pas de métastase	Chondrosarcome	RTH	Progression
P10: 43/ F	Sans ATCD Douleur faciale+ obstruction nasale	Sinus maxilliare	< 5	Bien limité	Non	Homogène	Oui	Absent	Pas de métastase	Chondrosarcome	Maxillectomie R0+ RTH	RC
P11: 25/F	Sans ATCD/ Tumefaction	Sinus maxillaire	>5	irréguliers	Non	Homogène	Oui	Absent	Pulmonaire+ hépatique	Chondrosarcome	RTH+CMH	Progression
P12: 51/ H	Sans ATCD/ Obstruction nasale+Rhinorrhée	Fosse nasale	< 5	Bien limités	Non	homogène	Non	Absent	Pas de métastase	Léiomyosarcome	Chirurgie + RTH	Récidive
P13: 10/ F	Sans ATCD/ Tumefaction	Parotide	< 5	Irréguliers	Oui	hétérogène	Oui	Présent	Pas de métastase	Rhadbomyosarcome embryonnaire	CMT puis parotidectomie	RC
P14: 1O/ H	Sans ATCD Exophtalmie	Orbite	< 5	Mal limités	Non	Hétérogène	Non	Absent	Pas de métastase	Chondrosarcome	RTH+ CMH	RP

P15: 16/ H	Sans ATCD Tumefaction	Fosse infratempo rale	>5	irrég uliers	Non	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	Pas de métas tase	Sarcome d'Ewing	CMH	RP
P16: 13/H	Sans ATCD/ Tuméfaction	mand ibule	>5	Irrég uliers	Non	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	pulm onair e	Ostéosarcom e	CMH+RTH	RP
P17: 10/ H	Sans ATCD/ Exophtalmie	Orbit e	< 5	Irrég uliers	Non	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	cérébr rale	Rhadbomyos arcome embryonnair e	CMH	stabili té
P18: 10/F	Sans ATCD/ Tumefaction	Mast oide	>5	Irrég uliers	Oui	Hétér ogèn e	Oui	Prése nt	Pas de métas tase	Rhadbomyos arcome embryonnair e	CMH	Récidi ve
P19: 39/H	Tabagisme/ Tuméfaction	Palais dur	>5	irrég uliers	Oui	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	Pas de métas tase	Sarcome pléomorphe	CMH	Abond ement de TTT
P20: 41/F	Sans ATCD/ Tumefactio n	Sinus maxil laire	>5	Irrég uliers	Oui	Hétér ogèn e	Oui	Prése nt	gangl ionna ire	Rhadbomyos arcome alvéolaire	CMH	Décès
P21: 16/F	Sans ATCD/ Exophtalmie + masse	Orbit e	>5	Bien limité	Oui	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	Pas de métas tase	Sarcome pléomorphe	RTH+ CMH	RP
P22: 30/F	ATCD de cholécystect omie/ Masse+obst ruction nasale	Sinus maxil laire	>5	Irrég ulier	Oui	Hétér ogèn e	Oui	Abse nt	Pas de métas tase	Sarcome pléomorphe	Chirurgie R2+ RTH	RP
P23: 10/F	Sans ATCD/ Tuméfaction	Paroti de	>5	Irrég uliers	Non	Hétér ogèn e	Oui	Prése nt	Pas de métas tase	Rhadbomyos arcome embryonnair e	CMH	Décès

DISCUSSION

I. ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE

1. Fréquence :

Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, d'origine épithéliale, plus fréquents et mieux connus. Malgré leur grande hétérogénéité, ils restent des tumeurs relativement rares. Ils représentent 1 % des tumeurs primitives de la face (2) et 4-10 % des sarcomes en général (3).

Notre série de 23 patients rapportait une fréquence de 04 cas/ an tous types confondus.

En Portugal, une étude de **Barosa** faite sur 29 cas de l'année 2000 à 2010, a montré une fréquence de 2,9 cas/an des sarcomes cervico-faciaux.(4)

Une fréquence proche à celle-ci (2 ,5 cas/an) a été trouvée par **Ketabchi** dans une étude de 10 ans à partir de la base de données du service de chirurgie maxillofaciale de l'« University College Hospital , London» (3)

La fréquence a été plus élevée dans la série de **Thomas Mucke** avec une moyenne de 7,4 cas/an (74 cas pendant 10 ans) (5).

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, avec environ 5 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants (6).

Parmi les 23 cas étudiés dans notre série, 16 étaient des sarcomes des tissus mous soit un pourcentage de 69,5% et une fréquence de 2,6 cas/ an et 7

cas étaient des sarcomes osseux soit un pourcentage de 30,4% et une fréquence de 0,3 cas / an.

Pour Barosa (4) , 15 cas parmi les 29 étaient des STM soit 52% des cas et une fréquence de 1.5 cas/an.

Une étude de Moghadam faite à l'hôpital Imam Khomeini affilié à l'Université des sciences médicales de Téhéran entre 2007 et 2016, a montre que 54 cas parmi les 183 étaient des sarcomes osseux soit 29.5 % des cas et une fréquence de 5.4 cas/an, et 69,31 % des sarcomes des tissus mous soit une fréquence de 12,2 cas / an.(7)

2 . Age et sexe :

Bien que les sarcomes des tissus mous puissent se manifester à tout âge, ceux affectant la tête et le cou présentent une tendance à survenir chez des individus jeunes (8). Certains auteurs ont observé une présentation biphasique, avec 80 à 90 % des cas touchant les adultes et 10 à 20 % touchant les jeunes (9). Cependant, dans la population pédiatrique, un sarcome sur trois siège au niveau cervico-facial (10).

Dans une étude menée à Portugal, La moyenne d'âge était de 45,9, avec des extremes d'age allant de 05 ans à 90 La prédominance masculine était un peu plus marquée chez eux par rapport à la littérature avec un sexe ratio M/F de 2,2. (4).

Une étude menée au service ORL du CHU Habib-Bourguiba, en Tunisie et qui a porté sur 15 cas de sarcomes de la tête et du cou recensé entre 1998 et

2007, a montré que l'âge médian était de 38,4 ans avec des extrêmes de 06 ans et 73 ans, 40% des malades avaient moins de 25 ans. Le sex ratio était de 0,66. (1)

Une autre étude menée en Iran à partir des fichiers pathologiques dérivés de l'Institut national iranien de la banque du cancer de l'hôpital Imam Khomeini sur une période de 10 ans (2007-2016), a conclu à un age médian de 42,92 ans avec une tranche d'âge varie de 3 à -86 ans, puisque sur les 176 cas étudiés 58,5 % des cas était de sexe masculin et 41,4 % de sexe féminin ce qui a donné un sexratio M/F de 1.4 (7).

Dans notre étude, il y avait une légère prédominance féminine avec un sexe-ratio de 0,77 , l'âge médian de nos patients était de 33,8 ans, avec deux pics d'incidence, le premier entre 30 et 49 ans, et un deuxième moins important entre 10 et 29 ans.

Le tableau suivant résume les résultats trouvés dans différentes études.

Tableau 5:Les résultats épidémiologiques des différentes études comparées aux nôtres

Etude	Moyenne d'age	Sex Ratio
Barosa	45,9 ans	2,22
Hammami	38,4 ans	0,66
Moghadam	42,92 ans	1,4
Notre étude	33,8 ans	0,77

La prédominance du sexe variait significativement d'une série à une autre ce qui pourrait suggérer qu'aucun des 2 sexes n'est un facteur de risque des sarcomes cervico faciaux.

3. Répartition selon la localisation :

La symptomatologie clinique est variable selon la localisation anatomique.

Vu les contraintes anatomiques et fonctionnelles de la tête et du cou, le site tumoral est connu comme un facteur pronostic essentiel car il conditionne la qualité du geste local avec plus ou moins l'existence de résidu microscopique ou macroscopique (6).

Les sites les plus atteints sont (11, 12):

- les zones superficielles de la face et le scalp,
- les zones superficielles du cou,
- la parotide,
- les sinus,
- les fosses nasales,
- les espaces viscéraux du cou (pharynx, larynx).

Dans notre série, la localisation maxillaire (os et/ou sinus) était la plus fréquente. Elle représentait 34,8 % des cas. S'en suivaient par ordre respective les fosses nasales et l'orbite (17,4%), ensuite la protide et la mandibule trouvaient chez deux cas soit 8,7 %, et puis à pourcentage égale la mastoide, le palais dur et la fosse infratemporale.

Dans la série de **Stavrakas** (13), le site le plus courant des sarcomes cervico-faciaux était principalement nasosinusien (23,0 %), suivi de la cavité buccale (15,3 %). L'oropharynx, la mandibule et les glandes salivaires (10,2 % pour chaque localisation) ont également été fréquemment touchés.

Quant à la série de **Barosa** (4), les localisations tumorales les plus fréquentes étaient le sinus maxillaire et les voies aérodigestives supérieures, affectant 11 patients sur 29 cas (38 %).

Dans la série de **Vassilliou** (14), qui a mené une étude distincte sur les sarcomes des tissus mous et les sarcomes osseux, ces derniers étaient apparu principalement dans la mandibule(29 cas sur 54, soit 54 %), suivie du maxillaire (19 sur 54, soit 34 %). En revanche, six cas (11 %) étaient survenus dans des localisations extragnathiques, comprenant un dans le front osseux, un dans l'os sphénoïde, un au niveau nasosinusien et trois chondrosarcomes provenant des structures laryngées.

II. Etiopathogénie :

L'étiopathogénie des sarcomes n'est pas encore bien élucidée (8). Cependant, certains facteurs favorisant sont connus, d'autres sont suspectés (15).

La détermination exacte du rôle d'un facteur précis est difficile en raison de la rareté relative des sarcomes, d'un délai important entre l'exposition à ce facteur et l'apparition de la tumeur, ainsi que de la possible implication de divers facteurs environnementaux ou de prédisposition génétique.

La large majorité des sarcomes apparait de façon sporadique, mais différentes maladies génétiques sont associées au développement d'un sarcome telles que : Le syndrome de Li-Fraumeni caractérisé par une incidence élevée de tumeurs malignes chez des individus jeunes, affectant à la fois les tissus mous et les os. Ce syndrome est lié à des mutations génétiques germinales ainsi qu'à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeurs P53 (16,17).

La neurofibromatose de type I ou la maladie de Von-Recklinghausen qui est une maladie autosomique dominante, associée à un taux de rhabdomyosarcome, de liposarcome et de fibrosarcome pédiatriques. Les sarcomes neurogènes se développent généralement plus tard à un âge adulte (18,19).

La mutation du gène Rb-1 responsable du rétinoblastome héréditaire bilatéral, peut s'accompagner de la survenue ultérieure d'un sarcome des tissus mous. (20).

Une multitude d'autres troubles génétiques, y compris le syndrome de Gardner, la naevomatose basocellulaire, la triade de Carney, l'hémochromatose héréditaire et le syndrome de Werner, ont également été liés aux sarcomes (18).

En plus des facteurs de prédisposition génétiques, plusieurs expositions environnementales ont été proposées comme agents responsables du

développement des sarcomes. les résultats de plusieurs grandes études suggèrent que l'irradiation externe au niveau de la tête et du cou contribue au risque de sarcomes (21,22). Mark et al. ont estimé le risque de survenue au long cours de sarcome en territoire irradié entre 0,03 et 0,8 % avec une moyenne d'apparition de 12 ans (23).

Dans une vaste étude portant sur des patients traités à Taïwan pour un carcinome du nasopharynx par radiothérapie, on a diagnostiqué plus tard des histiocytomes fibreux malins (HFM) chez 0,38 % des survivants à long terme.. L'incidence cumulée sur 15 ans était de 2.2 % chez ces individus (24).

Certains évoquent que le traumatisme et les infections chroniques peuvent jouer un role dans le developpement des sarcomes (25).

Dans notre série aucun facteur prédisposant n'a été signalé. 16 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, un cas avait une hypertension arterielle, 02 cas avaient une notion de tabagime actif et 04

patients avaient un diabète. Concernant les ATCD chirurgicaux, 05 cas avaient un antécédent de cholécystectomie.

III. PLACE DE L'IMAGERIE :

Les sarcomes cervico-faciaux n'ont pas d'aspect radiologique spécifique vu leur hétérogénéité tumorale ; la présence de zones nécrotiques est commune avec les autres histologies malignes.

Le bilan radiologique standard comprend en règle une TDM injectée (qui est souvent la première à être demandée dans le cadre du bilan des masses de la tête et du cou) et une IRM pour une étude optimale des extensions aux parties molles.

Les sarcomes cervico-faciaux se présentent le plus souvent sous la forme d'une masse volumineuse profonde dont il faut étudier les éventuelles extensions endocrânienne et orbitaire.

1. Moyens d'imagerie :

Les moyens d'imagerie tel que l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonance magnétique constituent une étape essentielle dans le diagnostic et la surveillance d'une tumeur des parties molles ou osseuses. Son rôle consiste en la confirmation de l'existence d'un syndrome de masse suspecté cliniquement.

Ils permettent de détecter et caractériser la masse (Taille, Structure,

vascularisation…), de juger l'opérabilité, d'apprécier l'extension tumorale au moment du diagnostic, d'évaluer la réponse au traitement et le suivi post-thérapeutique.

Mais aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, le diagnostic de certitude étant histologique. (26,27)

1.1. Échographie :

L'échographie est souvent la première modalité d'imagerie utilisée devant la découverte d'une masse vue sa rapidité, sa disponibilité et son coût. Elle joue un rôle dans la détection, le diagnostic, la recherche d'une récidive locale et le suivi post thérapeutique.

Technique :

L'idéal est de disposer d'un échographe doté d'une sonde sectorielle de 5 à 7,5 MHz, d'une sonde linéaire de 7,5 ou 10 MHz et de modules Doppler duplex/couleur/énergie.

Avantages :

Elle permet de confirmer la présence d'un syndrome de masse, de préciser le siège de la tumeur, sa taille initiale, son échostructure et ses contours.

Le doppler couleur devrait être effectué dans tous les cas de syndrome de masse des parties molles. Il permet de quantifier le degré de vascularisation, ce qui est précieux pour le diagnostic des sarcomes et le suivi des tumeurs malignes sous traitement systémique ou local.

L'échographie est reconnue comme la méthode la plus simple pour guider une biopsie à l'aiguille des néoplasmes. Elle permet d'éviter les zones nécrotiques ou hémorragiques, garantissant ainsi l'obtention d'un spécimen de composante solide.(28)

Les signes de malignité à l'échographie :

- Taille tumorale>5cm.
- Présence de zones de nécrose.
- Echistructure hétérogène.
- Lésion profonde ou sous aponévrotique (intra ou intermusculaire).
- Au doppler : vascularisation intra-tumorale et distribution anarchique des vaisseaux au sein de la masse.

Elle est sensible mais non spécifique, le champ de vue limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale pour le chirurgien, limitent son utilité.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une échographie de diagnostic, par contre 03 cas de sarcome cervico-facial ont subi des biopsies échoguidées.

1.2. TDM :

Technique :

Elle se fait par une acquisition hélicoïdale en coupes axiales avant

et après injection de produit de contraste à base de produit de contraste non ionique, avec reconstructions multi-plannaires.

Avantages :

La tomodensitométrie est une modalité d'imagerie essentielle pour évaluer une tumeur, en déterminant sa nature, son origine, son extension loco-régionale, ainsi que son extension à distance en examinant les différents étages thoraco-abdomino-pelviens.

L'examen permet la recherche de métastases ganglionnaires, thoraciques, osseuses et hépatiques.

La TDM est plus efficace que l'IRM dans la détection des anomalies osseuses et cartilagineuse. Cependant, l'inconvénient de la TDM réside dans l'utilisation de rayonnements ionisants et de produits de contraste.

Dans notre série, la TDM cervico-facial a été réalisé chez tous les malades, tandis que seulement 9 patients ont bénéficié d'une IRM.

Tous les cas ont bénéficié d'une TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension.

1.3. IRM :

L'IRM est l'examen de référence, elle est reconnue comme la méthode de choix dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous. Elle doit être pratiquée avant la biopsie.[29].

Technique :

Le protocole d'examen devrait comprendre au minimum des séquences en pondération T1 et T2, sans et avec saturation de graisse, afin de bien visualiser les structures anatomiques et évaluer les structures neurovasculaires. Des séquences injectées avec étude dynamique doivent également être réalisées.(30,31).

L'utilisation de produit de contraste permet une meilleure définition de l'extension loco-régionale d'un sarcome des tissus mous, fournit des informations sur la vascularisation des tumeurs, et est essentielle pour mettre en évidence la nécrose intra-tumorale, un signe de malignité.(32,33). Cependant, l'intérêt de la séquence de diffusion pour aider à diagnostiquer la nature sarcomateuse des tumeurs des tissus mous n'est pas encore clairement établi.

Le principal inconvénient est la longueur de la durée de l'examen (jusqu'à 45 min) et le fait que l'IRM est extrêmement sensible à des artefacts de mouvement.

Avantages:

L'IRM permet d'étudier la localisation de la lésion, de différencier les zones tumorales viables des zones non viables, aidant ainsi à identifier le site optimal pour une biopsie percutanée ou chirurgicale(32,33).

Les caractéristiques radiologiques du sarcome cervico-facial sont généralement non spécifiques. Comme pour toutes les tumeurs des tissus mous, elles se présentent avec un signal intermédiaire en pondération T1 et un signal élevé en pondération T2. En cas de présence de nombreuses cloisons, la tumeur peut apparaître sous une forme lobulaire. Elles se rehaussent de façon importante après injection de produit de contraste. Les séquences dynamiques sont nécessaires pour évaluer la vascularisation des tumeurs et différencier la maladie résiduelle post-chirurgicale de la fibrose.

Schepper et al. (34), à partir d'une analyse multifactorielle, ont identifié les éléments suivants comme étant en faveur de la malignité :

- Absence d'hyposignal en pondération T2.
- Diamètre supérieur à 5 cm, avec une sensibilité et une spécificité de 81 %.
- Signal hétérogène en pondération T1.
- Présence d'une atteinte neurovasculaire.
- Nécrose dépassant 50 %, avec une valeur prédictive positive de malignité proche de 100 %.

- Taille supérieure à 66 mm.

Dans notre étude, 09 cas ont réalisé une IRM pour poser le diagnostic, soit un pourcentage de 39 %.

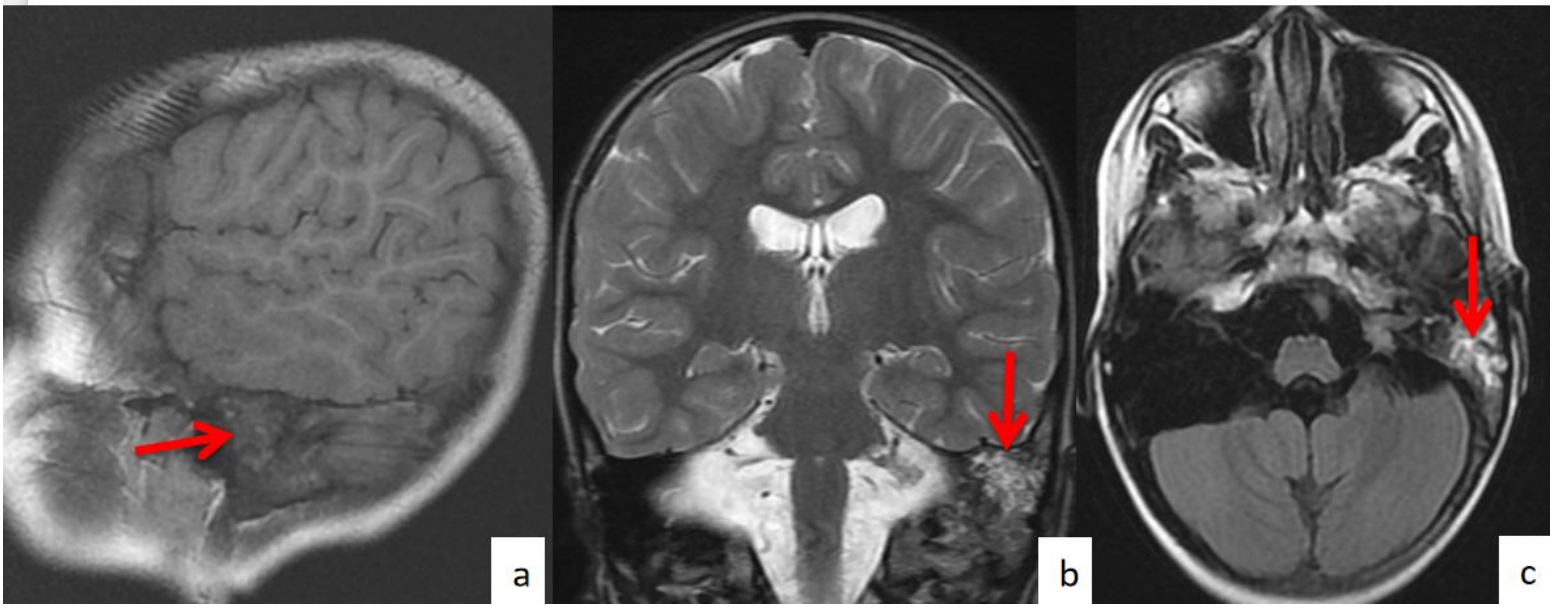


Figure 42 :I RM cranio-faciale en coupes sagittale T1 (a) , coronale T2 (b) et axial T1 gado(c)

Processus lésionnel mastoïdien gauche décrit en hyposignal T1 (flèche blanche) hypersignal T2 (flèches rouges) contenant quelques zones rehaussées après contraste.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome de la mastoide gauche**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

1.4. Autres :

1.4.1. Radiographie standard :

La radiologie conventionnelle joue un rôle insignifiant dans le diagnostic des sarcomes cervico-faciaux. Elle permet d'orienter vers une tumeur osseuse envahissant les parties molles (Osteosarcome, sarcome d'Ewing)

Les radiographies thoraciques ne sont pas à utiliser dans le cadre du bilan d'extension initial à la recherche de localisations secondaires pulmonaires, mais plutôt ils ont une place dans la surveillance. (35)

Chez nous trois patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, dont une seule revenant anormale.

1.4.2. Scintigraphie :

La scintigraphie osseuse est une technique d'imagerie non invasive, permet, de rechercher des métastases osseuses.

Dans une étude menée aux Pays-Bas portant sur 109 patients souffrant de sarcome des tissus mous, seuls 8 patients (7 %) (36) ont présenté des métastases osseuses. Parmi ces huit patients, six ont signalé ressentir des douleurs osseuses.

Les auteurs ont conclu que l'efficacité de la scintigraphie osseuse de routine est limitée et qu'elle devrait être réservée aux patients présentant des symptômes ou étant à haut risque.

Dans notre étude, aucun de nos patient n'a bénéficié d'une scintigraphie.

1.4.3. : Tomographie par émission de positons:

Une méthode plus récente, son role principal réside dans la surveillance de la réponse thérapeutique en évaluant le métabolisme cellulaire après la chimiothérapie. Dans certains cas, elle peut également permettre de distinguer une tumeur résiduelle active des changements post-opératoires. Cependant, actuellement, tout comme dans d'autres types de cancers, son rôle standard dans le dépistage, le diagnostic ou la gestion des sarcomes des tissus mous n'est pas défini. La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) demeurent les méthodes diagnostiques de référence.

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié du PET-scanner.

2 . Résultat de l'imagerie :

La majorité des sarcomes de la tête et du cou se présentent sous forme de lésions volumineuses, solitaires et unilatérales, bien que des formes primaires multifocales aient été signalées (37).

Les séquences Spin-echo (SE) T1 offrent un excellent contraste entre la tumeur et les tissus adipeux environnants ainsi que la base du crâne dans les plans axial et coronal. Les séquences SE T2 peuvent présenter une grande variabilité d'intensité de signal des sarcomes chez différents patients, pouvant être extrêmement faibles, élevées ou intermédiaires par rapport au muscle (37, 38).

Certaines tumeurs peuvent paraître relativement homogènes tandis que d'autres sont nettement hétérogènes, ce qui est probablement lié à la cellularité, à la matrice tumorale et à la présence de nécrose (39, 40).

Il n'existe pas de signes spécifiques permettant de diagnostiquer de manière pathognomonique un sarcome, cependant certains éléments peuvent suggérer cette histologie : une lésion en évolution, de plus de 5 cm, située sous l'aponévrose, des contours irréguliers, des septa intra-tumoraux irréguliers, la présence de zones nécrotiques, une hétérogénéité sur les séquences IRM T1 et T2, ainsi qu'une prise de contraste intense et prolongée.

Les tumeurs peuvent se développer à partir de diverses localisations anatomiques, telles que la fosse infratemporale, le nasopharynx, l'espace parapharyngé, la mandibule, les sinus para-nasaux, la cavité nasale, la glande parotide, l'orbite ou la mastoïde. Identifier l'origine d'une lésion de grande taille peut être complexe, mais en déterminant le centre du volume et en analysant le déplacement des structures normales, il est possible de définir le bon compartiment (41).

Certains sites présentent une propension plus élevée à la propagation précoce vers la base du crâne et à l'extension intracrânienne par rapport à d'autres, ce qui souligne l'importance d'une évaluation précise de l'étendue locale par imagerie. Les perspectives de survie et les options thérapeutiques varient significativement en fonction de l'atteinte de la base du crâne ou de l'extension tumorale intracrânienne(42,43).

L'atteinte de la base du crâne peut être visualisée efficacement sur la séquence d'imagerie T1 sans contraste, révélant des signes tels que l'invasion de l'os sphénoïde, du clivus, de l'os ptérygoïdien et des plaques ptérygoïdiennes. Une vigilance particulière est nécessaire pour détecter l'extension tumorale subtile, donc il faut rechercher la disparition des plans graisseux normaux et une augmentation anormale du contraste par rapport au côté normal non impliqué.

Des anomalies telles qu'un élargissement asymétrique du sinus caverneux avec un rehaussement anormal dans les foramens de la base du crâne peuvent indiquer une extension tumorale intracrânienne.

L'invasion osseuse du palais dur peut entraîner une propagation péri-neurale le long des nerfs palatins, avec une extension tumorale rétrograde le long des branches du nerf trijumeau et du nerf vidien dans le compartiment crânien.

Dans notre série, nous avons identifié six cas présentant une extension endocrânienne à travers une lyse osseuse, ce qui est cohérent avec les observations de la littérature

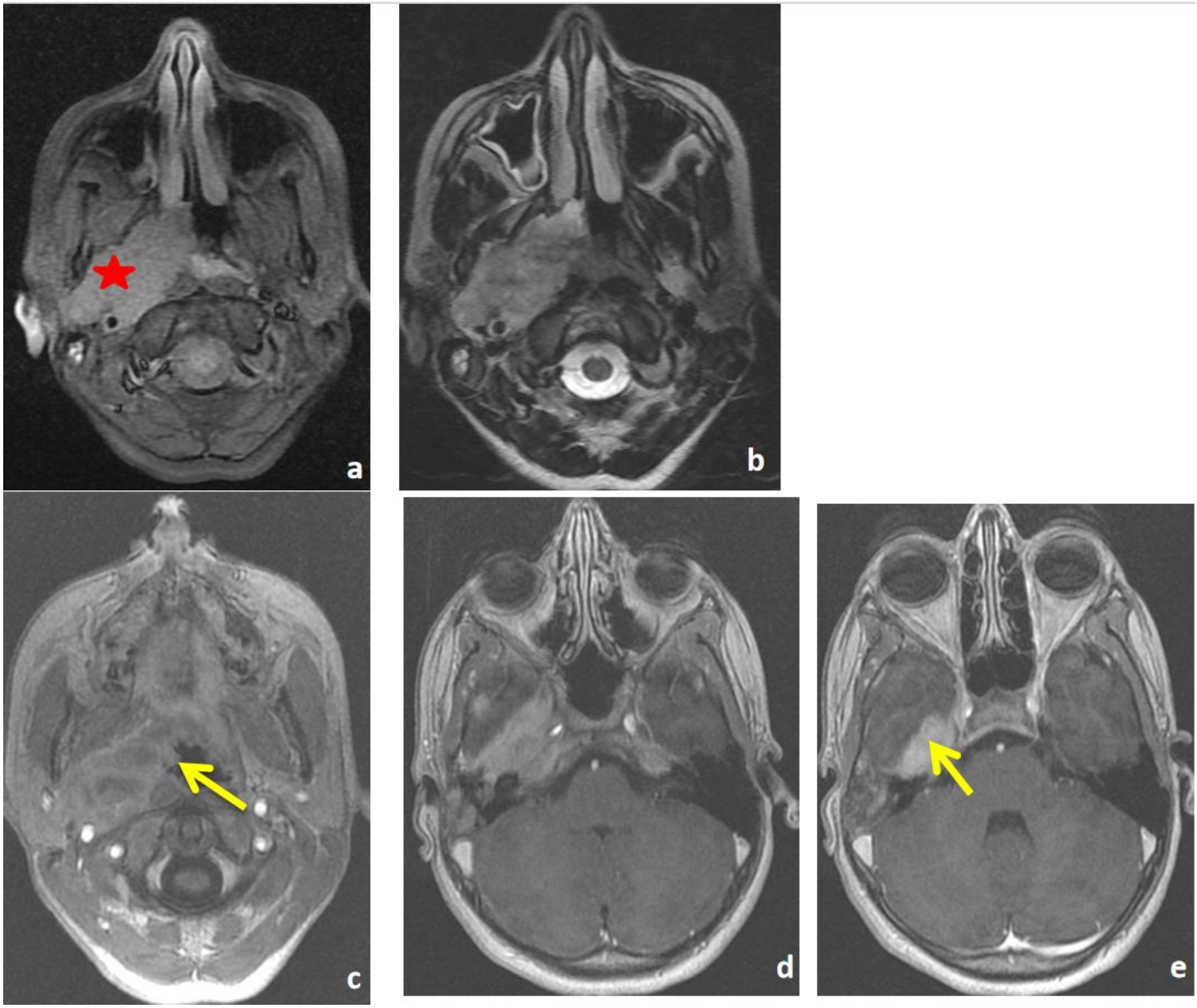


Figure 43: IRM cranio-faciale en coupes axiales T1 fatsat (a), T2 (b), et T1 gado (c,d,e) :

Processus tumoral du cavum (étoile rouge) localement avancé étendu à l'oropharynx (flèche jaune) et en endocranien.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome embryonnaire de la base du crane**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

La tumeur péri-orbitaire peut avoir son origine dans les paupières et peut se maintenir en dehors de l'orbite, également connue sous le nom de localisation pré-septale. D'autre part, la tumeur intra-orbitaire peut se situer en intra ou extraconique. L'évaluation de sa relation avec les muscles extra-oculaires, la

glande lacrymale, le système des conduits lacrymaux, le nerf optique, le globe oculaire et l'apex de l'orbite est essentielle.

Contrairement à d'autres localisations, le sarcome orbitaire a rarement tendance à envahir la base du crâne ou à s'étendre en intracrânien (44, 45). L'extension à travers la fissure orbitaire inférieure ou supérieure est rare, tout comme l'envahissement des sinus paranasaux adjacents.

Dans notre série, nous avons observé que l'extension vers les structures intracrâniennes adjacentes était exceptionnelle pour la localisation orbitaire, ce qui concorde avec les données de la littérature. Nous avons identifié deux cas présentant cette extension, en accord avec les résultats rapportés dans la littérature.

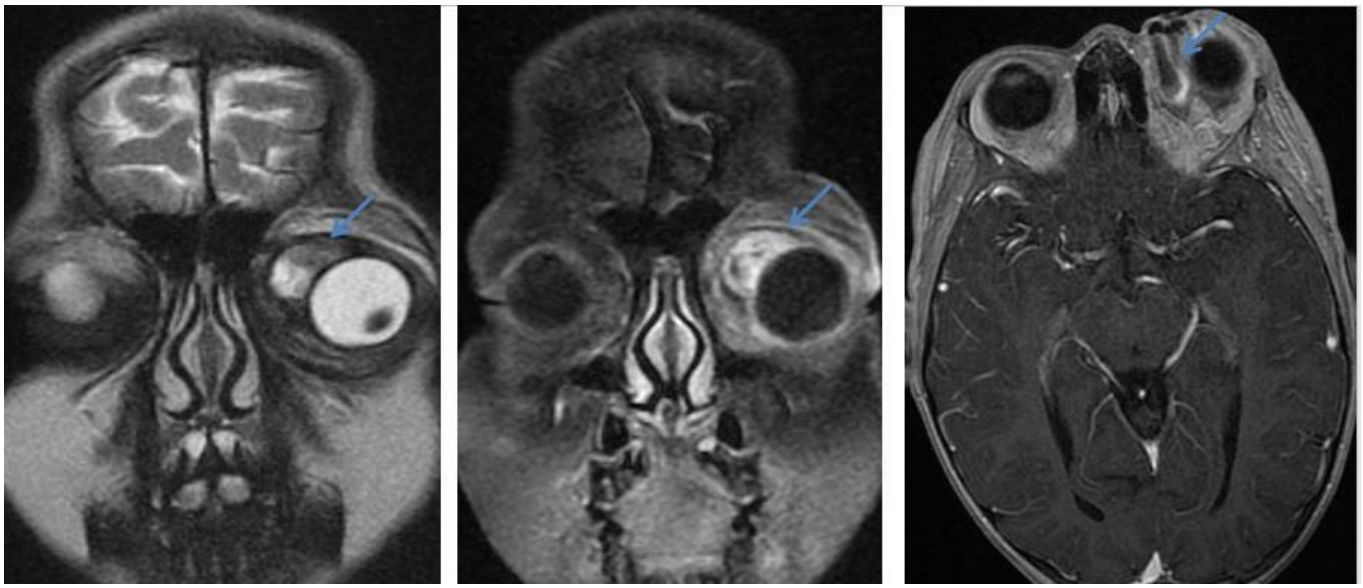


Figure 44 : IRM cranio-faciale en coupes coronale et axiale séquence T2 et T1 C+:

Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, localisé au niveau du pole supérieure et en regard du canthus interne, décrite en hypersignal T2 , rehaussé de façon hétérogène et intense après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure ainsi que la graisse intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.

Diagnostic : **Rhabdomyosarcome orbitaire**

REFERENCE : Service de radiologie Mère-Enfant CHU HASSAN II FES

3. Classification :

Les sarcomes représentent un groupe hétérogène de tumeurs malignes ayant comme point commun leur origine mésenchymateuse. Ils se développent à partir du tissu musculaire, des vaisseaux, du système nerveux périphérique, du tissu adipeux et de l'os.

Les sarcomes présentent une grande diversité pathologique avec plus de 50 sous-types histologiques, classés en fonction du tissu spécifique et du type de cellule d'où provient la tumeur. On distingue généralement 2 grandes catégories : les sarcomes osseux et les sarcomes des tissus mous.

A : Sarcomes des tissus mous STM :

Une classification précise des sarcomes des tissus mous (STM) dès le début de la prise en charge est essentielle. Elle permet d'établir un bilan diagnostique, topographique et pronostique, sur la base duquel un plan thérapeutique peut être élaboré.Du fait de leur hétérogénéité et de leur complexité, la classification des sarcomes des tissus mous se base, en plus des informations cliniques générales (âge, la localisation de la tumeur primitive...) sur les 3 facteurs suivants :

- l'analyse descriptive histologique complète rapportée selon les termes de la dernière classification de l'OMS avec une analyse moléculaire complémentaire si nécessaire (46),
- l'analyse de l'agressivité tumorale évaluée par le grade histologique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC),
- l'évaluation de l'extension tumorale résumée par le stade TNM de l'American Joint Cancer Committee (AJCC) et de l'Union internationale contre le cancer (UICC).

***Classification histologique selon l'OMS** (47) :*

La classification de référence des sarcomes des tissus mous est la classification

de l'organisation mondiale de la santé OMS qui a été révisée en 2013, 11 ans après la précédente [48], cette classification est analogique.

Elle répertorie les tumeurs bénignes et malignes des tissus mous en 12

grandes classes secondairement subdivisées en 113 sous-types histologiques.

Cette classification se base non pas sur une tentative d'identification du tissu d'origine de la tumeur, mais sur l'identification de la lignée de différenciation adoptée par la tumeur. En d'autres termes, elle se fonde sur l'aspect du tissu normal auquel la tumeur présente le plus de similitude. Elle repose sur des critères histologiques observés au microscope optique et sur des analyses complémentaires d'immunohistochimie. Pour certains sarcomes où aucune lignée de différenciation n'est clairement identifiable, la biologie moléculaire peut être utilisée pour clarifier la classification.

Grade histologique de la FNCLCC (47) :

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs agressives et souvent métastatiques. La survie globale ainsi que le risque de métastase sont étroitement liés à des facteurs tels que la taille de la tumeur, sa localisation, sa profondeur et son type histologique(49).

Plusieurs systèmes de grade histologique ont été élaborés afin de mieux distinguer les tumeurs de faible grade, associées à un bon pronostic, des tumeurs de haut grade présentant un pronostic défavorable, le le plus utilisé est celui de la Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).

Le système de la FNCLCC utilise un score obtenu par l'évaluation de 3 paramètres: La différenciation tumorale, l'index mitotique et le pourcentage de nécrose tumorale. Un score est attribué à chacun de ces paramètres et le score final est obtenu par leur addition. (50)

Le grade est peu performant pour les tumeurs malignes des gaines nerveuses, ou les rhabdomyosarcomes. De même, les tumeurs de l'enfant obéissent à d'autres paramètres et le grade de la FNCLCC doit être réservé aux sarcomes de l'adulte. Le tableau IV définit les paramètres dans le système de grading FNLCC.

Tableau 6:Définition des paramètres dans le système de grading FNCLCC [51].

Différenciation tumorale :	■ Score 1 : Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte ■ Score 2 : Sarcomes dont le type histologique est certain ■ Score 3 : Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)
Décompte des mitoses :	■ Score 1 : Zéro à neuf mitoses-dix champs (G × 40) ■ Score 2 : 10-19 mitoses-dix champs ■ Score 3 : Supérieur ou égal à 20 mitoses-dix champs
Nécrose tumorale :	■ Score 0 Pas de nécrose ■ Score 1 Inférieur à 50 % de nécrose tumorale ■ Score 2 Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale
Grade Histologique	■ Grade 1 : Score 2-3 (risque métastatique faible) ■ Grade 2 : Score 4-5 (risque métastatique réel) ■ Grade 3 : Score 6-8 (risque métastatique élevé)

Stade TNM de l'AJCC et UICC (47)

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit différentes équipes à décrire des systèmes de staging anatomo-clinique qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique. Le mieux connue est celui de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) et Union for International Cancer Control (UICC). Il prend en compte la taille, l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux(N), la présence de métastase (M) et le grade (G)

Tableau 7:classification TNM des STM de la tête et cou selon la AJCC Cancer Staging Manual , 8ème édition, 2016 (52)

T		
Tx		Tumeur primitive non évaluable
T0		Tumeur primitive non retrouvée
T1		Tumeur ≤ 2 cm dans son plus grand diamètre
T2		Tumeur > 2 cm et ≤ 4 cm
T3		Tumeur > 4 cm
T4		Tumeur envahissant les structures avoisinantes
	T4a	Tumeur avec envahissement orbitaire, de la base du crane, du compartiment viscéral central, du massif facial ou des muscles ptérygoïdiens.
	T4b	Tumeur avec envahissement du parenchyme cérébral, des muscles prévertébraux , du système nerveux central ou englobement de l'artère carotide
N		
Nx		L'envahissement ganglionnaire n'est pas évaluable
N0		Absence de ganglion envahi
N1		Envahissement ganglionnaire
M		
Mx		Les métastases à distance ne sont pas évaluables
M0		Absence de métastase
M1		Métastase(s) à distance

B : Sarcomes osseux :

La nouvelle stadification s'applique à tous les sarcomes osseux primitifs, à l'exception du lymphome malin primitif et du myélome multiple osseux. Le système de classification de la huitième édition est le même que celui de la septième édition, sauf que le grade histologique est passé du système conventionnel à quatre grades à un système à trois grades, comme dans le cas du sarcome des tissus mous.

Tableau 8:classification TNM des sarcomes osseux de la tête et cou selon la AJCC Cancer Staging Manual , 8ème édition, 2016 (52)

T		
Tx		Tumeur primitive non évaluable
T0		Tumeur primitive non retrouvée
T1		Tumeur ≤ 8 cm dans son plus grand diamètre
T2		Tumeur > 8 cm dans son plus grand diamètre
T3		Tumeurs discontinues dans le site osseux primaire
N		
Nx		L'envahissement ganglionnaire n'est pas évaluable
N0		Pas de métastases ganglionnaires régionales
N1		Métastases ganglionnaires régionales
M		
M0		Pas de métastases à distance
M1		Métastase(s) à distance
	M1a	Poumon
	M1b	Os ou autres sites distants

IV . Anatomopathologie :

En raison de la rareté des sarcomes cervico-faciaux, l'étude histologique est difficile, nécessitant à la fois un pathologiste entraîné et des techniques sophistiquées.

Le diagnostic repose sur un examen histologique standard, complété d'une étude immuno-histochimique, cytogénétique et d'une analyse en biologie moléculaire, à partir d'un échantillon représentatif obtenu par biopsie.

Les différents types histologiques des sarcomes cervico-faciaux rencontrés dans notre étude sont :

1: Sarcomes des tissus mous:

a : Sarcome pléomorphe :

Les sarcomes pléomorphes sont des tumeurs mésenchymateues malignes hétérogènes, caractérisées par des variations importantes dans la taille et la forme des noyaux et/ou des cellules tumorales, souvent liées à une instabilité génétique. Ces sarcomes sont plus fréquents chez les patients âgés de plus de 50 ans et peuvent provenir de diverses lignées histologiques. Afin de les classifier correctement, un panel d'anticorps immunohistochimiques est souvent utilisé (53).

b : Rhabdomyosarcome:

❖ **Embryonnaire :**

Les rhabdomyosarcomes (RMS) embryonnaires sont rares chez l'adulte. ils représentent 3 % des sarcomes des tissus mous chez l'adulte et atteignent principalement les enfants avec 8 % des tumeurs solides.

Environ 75 % parmi les rhabdomyosarcomes sont de typologie embryonnaire. [54] Caractérisé par la présence de cellules rondes ou allongées fusiformes, comportant des signes de différenciation musculaire nommés rhabdomyoblastes (Cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés Comportant des doubles striations).

Ces cellules peuvent être dispersées dans un stroma abondant ou mixoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense). On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense. (55)

La variété botryoïde se rencontre typiquement dans les localisations vésicales ou vaginales ou la tumeur se développe sous forme polypoïde dans une cavité (56). La variété à cellules fusiformes, d'aspect pseudo-léiomyosarcomateux, de localisation para testiculaire dans 70%, est de bon pronostic. (57)

La classification mondiale distingue le RMS alvéolaire de mauvais pronostic et le RMS embryonnaire est de pronostic bon et intermédiaire. Ce dernier a une survie à 5 ans de 67% (58).

❖ **Alvéolaire :**

Les tumeurs de type alvéolaire ainsi que les tumeurs indifférenciées ont un pronostic plus défavorable avec une survie à 5 ans qui est d'environ 50% .(58)

Le terme désigne tout RMS ayant un contingent alvéolaire. On en distingue la forme classique caractérisée par une architecture composée d'alvéoles tapissées de cellules tumorales, qui ont une tendance à desquamer dans ces espaces alvéolaires.(55) Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactés sans stroma et sans architecture alvéolaire.

c : Carcinome sarcomatoide :

Tumeur maligne biphasique comprenant à la fois une composante carcinomateuse épithéliale et mésenchymateuse. Il est rare, en particulier dans la région de la tête et du cou. Le diagnostic définitif repose sur l'histologie et l'immunohistochimie, mais il est souvent tardif, ce qui complique sa prise en charge. Le carcinosarcome est de mauvais pronostic, caractérisé par des récidives fréquentes, tant au niveau local qu'à distance, avec un taux de mortalité relativement élevé. La chirurgie reste le traitement de choix pour cette tumeur (59).

d : Sarcome sino-nasal :

Le sarcome nasosinusien biphénotypique (SNB) est une nouvelle entité récemment décrite et incluse dans la classification de l'OMS 2017. Il affecte principalement les femmes (deux femmes pour un homme) et survient chez des patients âgés de 24 à 85 ans, avec une moyenne d'âge de 52 ans. Cette tumeur se développe dans les fosses nasales et les sinus paranasaux et se caractérise

par une croissance lente mais une agressivité locale, pouvant entraîner une invasion osseuse, voire une extension intra-crânienne ou intraorbitaire.Bien que près d'un tiers des patients connaissent une récidive locale dans les cinq ans, aucune métastase n'a été signalée. (60)

Sur le plan histologique, le SNB se présente comme une prolifération uniforme de cellules fusiformes organisées en faisceaux dans le chorion. Les noyaux des cellules tumorales sont uniformes et allongés, sans pléomorphisme nucléaire ni hyperchromasie, et la tumeur présente une faible activité proliférative. Une différenciation rhabdomyoblastique peut parfois être observée.

e : Léiomyosarcome:

Les léiomyosarcomes sont rares, représentent 6% de tous les sarcomes, avec seulement 3 à 4% se produisant dans la région de la tête et du cou.

Les sites les plus courants dans la tête et le cou incluent la cavité buccale, la cavité nasale, les sinus paranasaux, la peau, l'œsophage cervical et le larynx. Les léiomyosarcomes sont plus fréquents chez les personnes âgées de 50 à 60 ans, bien qu'ils puissent survenir à tout âge .(61)

Au niveau macroscopique, ces tumeurs semblent lisses, bien circonscrites, non encapsulées et de couleur grise, beige ou rose, pouvant être polypoïdes ou sessiles. Au microscope, elles présentent des faisceaux fasciculaires de cellules fusiformes avec un noyau central en forme de cigare ou émoussé et un cytoplasme intensément éosinophile. Certains pathologistes les classent en

variantes épithélioïdes ou vasculaires en fonction du degré de cellules épithélioïdes ou vasculaires présentes.

Les léiomyosarcomes sont localement agressifs avec une récidive locale fréquente. Les métastases se produisent par propagation hématogène et touchent le plus souvent les poumon, cependant les métastases cervicales résultent généralement d'une propagation contiguë de la tumeur primaire.

Le traitement de choix est l'exérèse locale large, et le pronostic semble lié au site et à l'étendue de la tumeur primitive. (61)

f : Hémangiosarcome :

Les hémangiosarcomes sont des tumeurs malignes rares et agressives chez l'homme, souvent sans cause identifiée. Les seules causes connues incluent certaines maladies génétiques rares, une exposition antérieure à l'irradiation, ainsi qu'à des agents génotoxiques comme le chlorure de vinyle et le thorotrast. La façon dont ces tumeurs se développent n'est pas bien comprise, mais on pense qu'elles pourraient provenir de cellules endothéliales qui deviennent malignes à la suite de mutations, ou de cellules progénitrices endothéliales transformées issues de la moelle osseuse (62).

2 : Sarcome osseux :

a : Chondrosarcome:

Les chondrosarcomes conventionnels qui représentent environ 85% de tous les chondrosarcomes osseux, peuvent être classés en centraux ou périphériques. Les chondrosarcomes centraux se trouvent dans le canal

médullaire, tandis que les périphériques se développent à partir de la surface de l'os, souvent résultant de la dégénérescence maligne d'un ostéochondrome préexistant. Une minorité des chondrosarcomes conventionnels (<1%) naissent à la surface de l'os, probablement d'origine périostée et sont désignés ainsi des chondrosarcomes périostés. (63)

En plus du chondrosarcome conventionnel, plusieurs sous-types rares de chondrosarcome sont trouvés, constituant 10 à 15 % de tous les chondrosarcomes et incluant.

les chondrosarcomes dédifférenciés : caractérisés par la présence de composants cartilagineux malins de bas grade associés à des composants hétérologues de haut grade de malignité.(64)

les chondrosarcomes mésenchymateux: tumeurs de haut grade touchent des patients jeunes, d'un âge médian de 25 ans, et se développe principalement au niveau des régions cervicales et crânio-faciales (65)

les chondrosarcomes à cellules claires: des tumeurs de bas grade touchant principalement les patients âgés de 30 à 50 ans avec une prédominance masculine.(66)

b : ostéosarcome :

L'ostéosarcome est la tumeur maligne osseuse primitive la plus courante (67), dérivée de cellules mésenchymateuses ostéoformatrices primitives. Elle peut se présenter sous forme primaire (sans pathologie osseuse sous-jacente) ou secondaire (pathologie osseuse préexistante ayant subi une dégénérescence), représentant environ 20% de toutes les tumeurs osseuses

primitives. L'ostéosarcome est très hétérogène, ce qui permet de le diviser en plusieurs sous-types en fonction du degré de différenciation, de la localisation dans l'os et de la variation histologique. Ces sous-types varient en termes d'apparence d'imagerie, de démographie et de comportement biologique. Ils sont ensuite subdivisés en fonction de leur localisation dans l'os et de leur grade (67).

c : Sarcome d'Ewing :

Tumeur osseuse primitive maligne qui affecte principalement les enfants et les adolescents, mais plus rarement les adultes. Cette tumeur est d'origine neuroectodermique et se caractérise par une prolifération de petites cellules rondes. Elle est souvent associée à une translocation génétique spécifique, impliquant généralement le gène EWS sur le chromosome 22 et le gène FLI-1 sur le chromosome 11. Le sarcome d'Ewing peut affecter n'importe quel os du squelette, ainsi que les tissus mous, le système nerveux central et la peau. Dans sa forme osseuse, il se présente généralement sous forme de lésions lytiques avec un envahissement important des tissus environnants. Sans traitement, cette maladie évolue rapidement et peut devenir fatale, avec des métastases pulmonaires ou osseuses (68,69).

La fréquence de chaque type histologique est variable d'une série à une autre.

Dans notre étude, le sarcome pléomorphe constitue le type histologique le plus fréquent, représentant 30,4% des cas, suivi par le chondrosarcome,

retrouvé chez 05 cas, soit 21,7%, et le rhabdomyosarcome embryonnaire chez 04 cas.

En ce qui concerne la série de Barosa(4), l'ostéosarcome était la tumeur la plus fréquente, présente chez 34% des patients (10 cas).

Dans la série de Hammami (1), le rhabdomyosarcome embryonnaire prédominait, représentant 33% de la série avec 5 patients, suivis à parts égales par les léïomyosarcomes, les fibrosarcomes, les chondrosarcomes et les ostéosarcomes.Parmi les 42 tumeurs recensées par Van Damne (70), on trouve 7 cas de sarcome pléomorphe, 6 cas de léïomyosarcomes et 5 cas de rhabdomyosarcome.

Dans la serie de Tran et al. (82), le type histologique le plus frequent était l'angiosarcome dans 16 % des cas, suivi du fibrosarcome dans 12 % des cas.

3: Place de l'immunohistochimie : (71)

L'immunohistochimie représente un pilier quotidien du diagnostic anatomo-pathologique, étant actuellement la méthode la plus essentielle. Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie, mais sa contribution dépend du type histologique envisagé.

Schématiquement, elle permet de repérer une substance (antigène) sur des coupes tissulaires congelées ou même fixées en paraffine ou sur des préparations cytologiques à l'aide d'anticorps monoclonaux ou polyclonaux dirigés contre cette substance grâce à des systèmes d'amplification du signal et des réactions enzymatiques corrélées permettant de révéler la réaction.

Il est crucial de faire la distinction entre les anticorps peu spécifiques, dont

l'association permet souvent une bonne orientation diagnostique, et les anticorps spécifiques qui, presque par eux seuls, confirment une entité.

Parmi ces derniers, on retient la myogénine dans les rhabdomyosarcomes, Alk1 dans les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires, et plus récemment Muc4 et sTAT6 dans le sarcome fibromyxoide de bas grade et la tumeur fibreuse solitaire, ainsi que l'Erg dans les tumeurs vasculaires.

La stratégie d'utilisation de ces techniques dépend de la complexité du diagnostic. Certaines lésions sont relativement faciles à diagnostiquer lorsque la corrélation anatomoclinique est claire et que l'immunophénotype est typique. Cependant, en cas de prolifération de cellules fusiformes ambiguë ou de tumeurs rares, plusieurs étapes d'immunohistochimie sont souvent nécessaires. Dans de tels cas, il est recommandé de solliciter un second avis auprès d'un pathologiste spécialisé, surtout si des techniques moléculaires sont envisagée.

V : Traitement :

La gestion thérapeutique requiert la collaboration d'une équipe pluridisciplinaire qui rassemble les expertises du radiologue, du pathologiste, du chirurgien, du chimiothérapeute, du radiothérapeute et du psychologue. Cette équipe se réunit pour analyser et discuter des meilleures options thérapeutiques à envisager, tout en fournissant au patient des informations claires et complètes. Les objectifs du traitement sont les suivants (72) :

- ✓ Assurer le contrôle local de la maladie,
- ✓ Prévenir la propagation de la maladie,
- ✓ Préserver, dans la mesure du possible, une fonction acceptable.

1 : Chirurgie:

La chirurgie est la méthode thérapeutique privilégiée dans le traitement des sarcomes, selon les recommandations de la Société européenne d'oncologie médicale (ESMO). Elle est considérée comme l'approche de choix pour le traitement des sarcomes localisés chez les adultes (73,74).

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale.

La chirurgie doit être carcinologique, consistant en une résection large avec des marges saines, par des chirurgiens expérimentés, tout en cherchant à minimiser les séquelles fonctionnelles et esthétiques (75). Il n'existe pas de

consensus universel sur la taille optimale des marges, cependant, une marge de tissu sain d'au moins 2 cm est généralement considérée comme appropriée.(76)

Ces exigences représentent un défi dans la localisation tête et cou, compte tenu de la complexité anatomique de cette région. Néanmoins, le désir de résection radicale (R0) est l'objectif le plus important du chirurgien dans la résection des sarcomes cervico-faciaux. Le type de résection tumorale est déterminé par certains facteurs comme le site tumoral, la taille tumorale, la profondeur de l'invasion et la nécessité de reconstruction (77,78).

Pour notre série d'étude, 09 patients ont été opérés, 03 cas parmi eux ont eu une résection incomplète, dont un a une chirurgie de seconde intention après chimiothérapie.

Les autres patients opérés, ayant bénéficié d'une exérèse totale.

En cas de défauts tissulaires étendus après chirurgie radicales, des traitements réparateurs simultanés sont nécessaires avec possibilité d'utiliser des lambeaux libres, permettant d'effectuer des résections plus étendues tout en offrant des résultats anatomiques et fonctionnels jugés acceptables (79).

En raison de la rareté des métastases régionales(79), l'ablation élective systématique des ganglions lymphatiques du cou n'est pas recommandée.

En cas d'adénopathie cervicale, un traitement sélectif est recommandé, limité uniquement au groupe anatomique des ganglions dans lequel des lésions néoplasiques ont été trouvées.

2 : Radiothérapie :

La radiothérapie fait partie intégrante du traitement des sarcomes du tissu mou. Elle s'impose dans la majorité des cas après chirurgie conservatrice. Elle est le plus souvent postopératoire et elle a pour buts le contrôle tumoral locorégional et la préservation fonctionnelle maximale. (80)

Elle est surtout recommandée pour les sarcomes de haut grade, les larges tumeurs (> 5 cm), en cas de limites chirurgicales tumorales et en cas de lésions récidivantes (79, 81).

La dose d'irradiation totale doit être de 66 à 70 Gy dans des conditions de fractionnement conventionnelles (1,8 à 2 Gy par séance, cinq séances par semaine).

L'utilisation de la radiothérapie a un meilleur contrôle local, d'après Tran et al, la survie sans récidive passe de 87 % pour les patients traités par chirurgie et radiothérapie et de 45 % pour les patients traités par chirurgie seule ($p < 0,05$) (82). En fait, les patients qui sont le plus bénéficiaires de radiothérapie adjuvante sont les patients opérés en marges R1 ou R2 : le contrôle local passe de 25 à 54 % pour Barker et al. et de 26 à 75 % pour Tran et al. (82, 83).

La radiothérapie peut également être utilisée comme traitement exclusif dans certains cas inopérables de sarcome des tissus mous ou en cas de refus de chirurgie par le patient.

L'application plus large de la radiothérapie concerne les sarcomes à petites cellules (rhambdomyosarcome sous forme embryonnaire, sarcomes d'Ewing).

La radiothérapie préopératoire a été récemment évaluée avec des résultats intéressants : moins de complications que dans la radiothérapie préopératoire des membres, avec un bon contrôle local (84).

Dans notre série 14 patients ont reçu une radiothérapie externe après chirurgie ou en post chimiothérapie, soit un taux de 60,9%.

La dose moyenne administrée a été de 61 Gray avec une dose de fractionnement de 2 Gray.

3 : Chimiothérapie :

La place de la chimiothérapie n'est pas bien établie. La chimiothérapie adjuvante a montré des résultats discordants.

Dans le cas des sarcomes des tissus mous des membres, les résultats des méta-analyses justifient l'utilisation d'une chimiothérapie complémentaire dans les sarcomes à haut grade. Une méta-analyse publiée en 2000 sur 1568 patients (sarcomes toutes localisations confondues) a conclu à une amélioration du contrôle local et de la survie sans métastase avec chimiothérapie adjuvante, mais sans bénéfice sur la survie globale [85]. D'autres études allaient également dans ce sens [86]. Sur une cohorte de 1513 patients, Italiano et al. ont montré que, pour les sarcomes de grade 3, la chimiothérapie adjuvante était significativement associée à une meilleure survie sans métastase (58 % versus 49 % pour les autres grades) et à une meilleure survie globale (58 % versus 45 %) [87].

Le schéma de chimiothérapie doit être adapté au sous-type de sarcome.

Pour cette raison, dans des situations cliniques sélectionnées dans le SCF de haut grade des tissus mous, il est justifié d'utiliser une chimiothérapie

Néoadjuvante. Cette dernière présente plusieurs avantages théoriques, notamment le traitement précoce des métastases infracliniques, la réduction de la dissémination métastatique lors de l'intervention chirurgicale, la possibilité d'évaluer la sensibilité de la tumeur et surtout de rendre opérable une lésion qui ne l'était pas initialement [88]. Parfois, la chimiothérapie est exclusivement utilisée comme traitement palliatif.

Les facteurs qui conduisent à opter pour un traitement palliatif incluent la contre-indication à l'anesthésie générale, une taille de tumeur dépassant les 8 cm, l'inextirpabilité tumorale en raison de la présence de lésions sur des organes nobles et la présence de métastases [89].

Si la chimiothérapie est utilisée dans la séquence néoadjuvante, l'évaluation précoce de la réponse thérapeutique est d'une importance critique. S'il n'y a pas de réponse, les patients doivent être opérés immédiatement. Des indications de routine plus larges pour la chimiothérapie en tant que composante d'une thérapie combinée existent pour les sarcomes à petites cellules (forme embryonnaire RMS, sarcomes d'Ewing) de localisation cervico faciale comme les autres localisations.

Les deux agents les plus efficaces sont la doxorubicine et l'Ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées autour de la doxorubicine dont l'efficacité par rapport à l'emploi de la doxorubicine seule reste controversée. (90)

L'ajout de chimiothérapie, qu'elle soit administrée avant ou après la résection chirurgicale, n'est donc pas considéré comme un protocole standard, en raison du manque de reproductibilité de son impact sur la survie. En l'absence d'essais randomisés de puissance suffisante, et donc de certitude concernant le rapport bénéfice/risque des traitements adjuvants dans la prise en charge des sarcomes de la tête et du cou, toutes les décisions thérapeutiques doivent être prises au cas par cas en se basant sur l'avis d'experts.

Chez l'enfant, le traitement des SCF ne diffère pas des principes du traitement des sarcomes d'autres localisations. En raison de complications à long terme, la radiothérapie chez les enfants de moins d'un an n'est utilisée que dans des cas exceptionnels ; son utilisation est possible dans des cas justifiés chez les enfants entre un et trois ans. Dans ce groupe d'âge, la norme d'or est la chimiothérapie préopératoire, un traitement chirurgical consécutif, suivi d'une chimiothérapie avec ou sans radiothérapie. Chez certains patients (principalement des patients atteints de sarcome d'Ewing), une chimiothérapie à haute dose suivie d'une autogreffe de moelle osseuse est également appliquée.

Le tableau suivant compare le recours aux différentes modalités thérapeutiques entre notre série et des exemples de la littérature :

Tableau 9:modalités thérapeutiques des différentes études comparées aux nôtres

	Chirurgie		Radiothérapie		Chimiothérapie	
Van Damne	39	93%	18	43 %	10	24 %
Barosa	24	83 %	18	62 %	14	48 %
Hammami	7	47 %	8	53 %	4	27 %
Notre série	9	39,1 %	14	60,9 %	13	56,5 %

Dans note série la modalité thérapeutique la plus fréquente est la radiothérapie et la chimiothérapie, ceci est expliqué par le stade avancé de la maladie tumorale avec l'importante extension loco-regionale. Ces résultats discordent avec ceux de la littérature où la chirurgie et la radiothérapie restent les moyens thérapeutiques les plus utilisés tant que la chimiothérapie a une place moins importante dans la prise en charge des sarcomes cervico-faciaux.

VI. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE :

Cette surveillance à court, moyen et à long terme est essentielle pour, d'une part détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce pour un rattrapage thérapeutique efficace, ainsi que d'évaluer les séquelles thérapeutiques pouvant mettre en question l'avenir fonctionnel des patients, de même que la possibilité de survenue d'autres cancers.

Les récidives à distance sont essentiellement pulmonaires. En cas de tumeur de haut grade, les rechutes surviennent à 75-80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic. 95% sont constituées à 5 ans et il persiste un risque non négligeable au-delà. En cas de tumeur de bas grade les récidives essentiellement locales peuvent survenir de très nombreuses années après la chirurgie (91).

Les modalités de surveillance, comprend un examen clinique complet associé à une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou TDM du site primaire de la tumeur et une radiographie du thorax, qui doit être effectuée tous 3-6 mois pendant 2-3 ans, puis tous les 6 mois pendant 2 ans, puis annuellement.

Cependant, aucune preuve disponible ne montre que les recommandations en matière de surveillance permettent de détecter précocement les rechutes et par conséquent d'améliorer la survie des patients avec des rechutes (92, 93). De plus l'utilisation de l'imagerie est associée à des surexpositions aux

radiations(94, 95).En outre, des visites fréquentes à l'hôpital pourraient causer une détresse psychologique aux patients et aux parents.(96,97)

Dans notre étude tous les patients ont eu une surveillance clinique régulière et radiologique par IRM et/ou TDM à la fin du traitement.

VII. FACTEURS PRONOSTIQUES :

a : Sarcomes des tissus mous :

Les facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous toutes localisations

confondues comprennent :

- Une taille tumorale dépassant 5 cm
- Le caractère profond ou superficiel de la lésion
- Un haut grade de malignité histologique
- Une extension locale à la peau, aux os ou aux principales structures neurovasculaires
- Des marges chirurgicales positives

Ces facteurs sont corrélés à un taux de récidive locale élevé, un échec thérapeutique à distance (progression tumorale) et à une réduction du taux de survie (9, 25).

D'autres facteurs pronostiques ont été décrits comme le site tumoral, le type histologique, l'age, la qualité exérèse, la presence de nécrose et l'invasion vasculaire.

La localisation constitue un facteur de mauvais pronostic important aggravant ces chiffres-ci dans le cas des sarcomes cervico-faciaux.

Une étude rétrospective de 72 cas des sarcomes de la tête et du cou menée au

« Tata Mémorial Hospital » en Inde a révélé qu'une taille supérieure à 5 cm et un haut grade histologique affectaient significativement la survie. (98)

Ils ont souligné que les taux élevés d'échec locorégional justifient la nécessité d'améliorer les stratégies de traitement.

Dans la série de Brandon (99) comportant 111 cas, l'évaluation pathologique finale a démontré que 42% des patients avaient des marges microscopiquement

positives. Ce taux n'est pas surprenant compte tenu de la proximité de nombreuses structures vitales dans la région de la tête et du cou. Parmi les patients dont la maladie a récidivé, le site de récidive le plus fréquent était local. Compte tenu du fait que 77% des patients ont été traités par chirurgie seule, le taux élevé de récidive locale peut être lié au taux élevé de marges positives au microscope en l'absence de radiothérapie adjuvante.

Récemment, Kattan et al. (100) ont publié un nomogramme pour prédire la

probabilité de décès par sarcome des tissus mous dans les 12 ans suivant la chirurgie. Les points ont été attribués en fonction de la taille, de la profondeur, du site, du type histologique et de l'âge du patient. Parce que le grade pathologique est un facteur pronostique si puissant en soi, le nomogramme incorporait deux axes linéaires parallèles distincts expliquant la différence entre les lésions de bas et de haut grade. Une tumeur située dans la région de la tête et du cou représentait l'extrême sur l'axe du site du nomogramme. Ce nomogramme est statistiquement valide et permet aux cliniciens de calculer la survie spécifique au sarcome pour chaque patient. De

plus, cet outil peut permettre aux oncologues d'affecter les patients à divers schémas thérapeutiques en fonction de l'évaluation des risques. (100,101)

La survie globale des STM cervico faciaux à cinq ans est comprise entre 44 et 80 % et la survie sans maladie varie entre 45 et 62% (25). Cette variabilité est due à l'hétérogénéité de ces tumeurs et à l'absence de standardisation des modalités thérapeutiques.

Concernant notre série , la survie globale des patients atteints de STM Cervico-faciaux était de 50%. Ainsi, nos résultats sont semblables à ceux trouvés dans la littérature.

b : Sarcomes osseux :

La base de données nationales américaines sur le cancer (NCDB) suggère que la survie et le pronostic des sarcomes osseux de la tête et du cou se situent à michemin par rapport aux autres localisations, la meilleure survie notée pour les membres supérieurs, tandis que la survie la plus faible est notée dans la région pelvienne (102). En revanche, une grande majorité des sarcomes osseux de la tête et du cou dans la population pédiatrique sont généralement des lésions de grade faible à intermédiaire, survenant principalement dans la mandibule avec un excellent pronostic global à long terme (103).

L'influence des divers facteurs pronostiques affectant les résultats de survie n'a pas été largement étudiée en raison de la rareté des données. Des résultats défavorables ont été notés pour les tumeurs > 6 cm, un âge supérieur à 60 ans, un type histologique ostéoblastique, un traitement initial non

chirurgical et marges positives de résection (102). Les extensions aux tissus mous s'avèrent être un facteur pronostique défavorable dans quelques études (104,105).

La survie globale à 5 ans des sarcomes osseux de la région tête et cou dans la série de Krishnamurth et Palaniappan (106) était de 47,6 %.

Dans notre série ; la survie globale des sarcomes osseux était de 50% ce qui reste légerement supérieur au chiffre trouvé par Krishnamurth (106).

CONCLUSION

Les sarcomes cervico-faciaux représentent une pathologie rare. Leur prise en charge est complexe et se doit de faire appel à une équipe pluridisciplinaire pour guider la stratégie thérapeutique.

On distingue les sarcomes des tissus mous et les sarcomes osseux qui comprennent les ostéosarcomes, les chondrosarcomes et les sarcomes d'Ewing.

Les sarcomes cervico-faciaux peuvent survenir à n'importe quel âge et peuvent se développer à partir de toutes les localisations de siège cervico-faciale.

Le diagnostic de ces sarcomes doit obligatoirement reposer sur un bilan d'imagerie et une biopsie avant tout acte thérapeutique.

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic précoce de cette tumeur à l'étape primitive ou métastatique et guide ainsi un traitement adéquat

L'exérèse large constitue la pierre angulaire de la stratégie thérapeutique. Elle peut être complétée, par la radiothérapie. La chimiothérapie garde une place importante pour les formes étendues (non opérables), métastatiques, ou en dehors de toute ressource thérapeutique comme étant un traitement palliatif.

Le pronostic des sarcomes cervico-faciaux reste médiocre vu la difficulté d'avoir des marges larges dans la région cervico-faciale. L'établissement d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces demeure l'approche idéale qui permet d'augmenter les chances de guérison.

RESUME

Introduction:

Les sarcomes sont des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien. La localisation tête et cou reste relativement rare, elle présente seulement 4-10 % des sarcomes en général. L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic et contribue à sa confirmation sur biopsie radioguidée.

Objectifs:

- Analyser la sémiologie radiologique des sarcomes cervico-faciaux.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance en fin du traitement.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.

Matériels et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas de sarcomes de la tête et du cou colligés au service de radiologie Mère-Enfant et d'oto-rhino-laryngologie du CHU HASSAN II de Fès sur une période de 6 ans, s'étalant du janvier 2017 au janvier 2023.

Tous les sarcomes ont été explorés par au moins un examen d'imagerie (TDM et/ou IRM) et confirmés par l'examen anatomopathologique du matériel de biopsie ou d'exérèse.

Résultats:

Il s'agissait 13 femmes et 10 hommes. L'âge moyen de nos patients était de 33,8 ans. Le délai moyen de consultation après début de symptômes était de

7 mois. La localisation maxillaire était la plus fréquente retrouvée dans 08 cas. Au stade diagnostique, un scanner cervico-facial a été réalisée chez tous les malades, tandis que seulement 9 patients ont bénéficié d'une IRM.

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM TAP, dans le cadre du bilan d'extension.

Les métastases sont notées chez 4 malades, avec prédominance des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

39.1% des patients ont bénéficié d'une chirurgie, et 56.5 ont reçu une chimiothérapie.

Le complément thérapeutique par radiothérapie est effectué chez 60.9% des patients, et la dose moyenne administrée est de 59 Gy.

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM et/ou IRM de surveillance.

Discussion:

Conformément à la littérature l'âge médian est de 33.8 ans avec un sexe-ratio 0.77.

L'étiologie des sarcomes cervico-faciaux n'est pas encore bien élucidée, mais plusieurs facteurs ont été incriminés, tels que la neurofibromatose du type 1, le syndrome de Li-Fraumeni, de Gardner ou de Werner et l'exposition aux radiations ionisantes.

La fréquence de chaque type histologique est variable d'une série à une autre. Dans notre série le Sarcome pléomorphe constitue le type histologique le plus fréquent, suivi du chondrosarcome et du rhabdomyosarcome

embryonnaire. Le rôle de l'imagerie est d'évoquer le diagnostic et de réaliser un bilan d'extension à la fois locorégional et à distance.

Le diagnostic est confirmé par l'étude anatomopathologique. On a noté dans notre étude, comme comparé aux autres études internationales, que la localisation maxillaire est la plus fréquente.

Sur le plan thérapeutique, plus de la moitié des patients arrivent à un stade avancé, ce qui a impliqué le choix de la chimiothérapie.

Conclusion:

Le sarcome de la tête et du cou reste une entité rare et histologiquement variés. L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic précoce de cette tumeur à l'étape primitive ou métastatique et guide ainsi un traitement adéquat.

REFERENCES

[1] Hammami, B., Bouayed, W., Siala, W., Toumi, N., Khabir, A., Boudawara, T., ... & Ghorbel, A. (2008, December). Les sarcomes de la tête et du cou. In Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale (Vol. 125, No. 6, pp. 294-300). Elsevier Masson.

[2] Shellenberger T, et al. Sarcomas of the head and neck region. Curr Oncol Rep 2009;11:135-42.

[3] Ketabchi A, et al. Sarcomas of the head and neck: a 10-year retrospective of 25 patients to evaluate treatment modalities, function and survival. Br J Oral Maxillofac Surg 2011;49:116-20.

[4] J.Barosa , et al . Les sarcomes cervicofaciaux : analyse de 29 cas. European Annals of Otorhinolaryngology Head and Neck Diseases .2014 ;131(2) :67-70 doi :10.1016/j.aforl.2013.08.003

[5] THOMAS MUCKE et al. Outcome in Adult Patients With Head and Neck Sarcomas—A 10-Year Analysis. J. Surg. Oncol. 2010;102:170 174.doi :10.1002/jso.21595

[6] Galy-Bernadoy, C., & Garrel, R. (2016). Sarcomes des tissus mous de la tête et du cou de l'adulte. Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale, 133(1), 34-39.

[7] Moghadam ,et al. Prevalence of Head and Neck Sarcoma in a Major Cancer Center in Iran- A 10-Year Study.Iranian Journal of Otorhinolaryngology, Vol.31(2), Serial No.103, Mar 2019.

[8] Pandey M, Thomas G, Mathew A, et al. Sarcoma of the oral and maxillofacial soft tissue in adults. Eur J Surg Oncol 2000;26:145-8.

[9] Penel N, Mallet Y, Robin YM, et al. Prognostic factors for adult sarcomas of head and neck. Int J Oral Maxillofac Surg 2008;37:428-32.

[10] Rapidis AD, Gakiopoulou H, Stavrianos SD, et al. Sarcomas of the head and neck. Results from the treatment of 25 patients. EJSO 2005;31:177-82.

[11] Eeles RA, Fisher C, A'Hern RP, et al. Head and neck sarcomas: prognostic factors and implications for treatment. Br J Cancer 1993;68:201-7.

[12] Bentz BG, Singh B, Woodruff J, et al. Head and neck soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of outcomes. Ann Surg Oncol 2004;11:619-28

[13] M STAVRAKAS, et al. Head and neck sarcomas: clinical and histopathological presentation, treatment modalities, and outcomes. The Journal of Laryngology & Otology (2016), 130, 850-859. doi:10.1017/S0022215116008604

[14] Vassiliou et al. Head and neck sarcomas: A single institute series.Oral

Oncology 65 (2017) 16-22.doi : 10.1016/j.oraloncology.2016.12.005

[15] Bonvalot S, Vanel D, Terrier D, Le Pechoux C et Lecesne Principe de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte EMC(Elsevier,Paris), appareil locomoteur, (2004) :44-099

[16] M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre

Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles Cancer/Radiothérapie (2006):15-25

[17] Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthonny S Robbins Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival for soft tissue sarcomas

The American college for surgeons (2010) 1072-7515

[18] Zahm SH, Fraumeni JF Jr: The epidemiology of soft tissue sarcoma. Semin

Oncol 1997, 24:504-514

[19] Viskochil D, White R, Cawthon R: The neurofibromatosis type 1 gene. Annu

Rev Neurosci 1993, 16:183-205.

[20] Friend SH, Bernards R, Rogelj S, et al.: A human DNA segment with properties of the gene that predisposes to retinoblastoma and osteosarcoma. Nature 1986, 323:643-646

[21] Harvey EB, Brinton LA: Second cancer following cancer of the breast in Connecticut, 1935-82. National Cancer Institute Monogram 1985, 68:99- 112.

[22] Taghian A, de Vathaire F, Terrier P, et al.: Long-term risk of sarcoma following radiation treatment for breast cancer. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1991, 21:361-367

[23] Mark RJ, Poen J, Tran LM, et al. Postirradiation sarcomas. A single-institution study and review of the literature. Cancer 1994;73:2653-62.

[24] Ko JY, Chen CL, Lui LT, et al.: Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma in patients with nasopharyngeal carcinoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996, 122:535-538.

[25] De Bree R, Van der Valk P, Kuik DJ, et al. Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck: a singlecentre experience. Oral Oncol 2006;42:703-9.

[26] Zhao F1, Ahlawat S, Farahani SJ, Weber KL, Montgomery EA, Carrino JA, Fayad LM Can MR imaging be used to predict tumor grade in soft-tissue, sarcoma, juillet 2014.

[27] Emma Robinson, MD, FRCPC • Robert R. Bleakney, MB, BCH, FRCR, FRCPC • Peter C. Ferguson, MD, FRCSC • Brian O'Sullivan, MD, FRCPC Oncodiagnosis Panel: 2007 Multidisciplinary Management of Soft- Tissue Sarcoma1

[28] S. Pai, H. L. Eng, et S. Y. Lee, « Correction: pleuropulmonary blastoma, not rhabdomyosarcoma in a congenital lung cyst », Pediatr Blood Cancer, vol. 48, 2007

[29] S. Grufferman, F. Ruymann, S. Ognjanovic, E. B. Erhardt, et H. M. Maurer, « Prenatal X-ray exposure and rhabdomyosarcoma in children: a report from the children's oncology group », Cancer Epidemiol. Biomark. Prev. Publ. Am. Assoc. Cancer Res. Cosponsored Am. Soc. Prev. Oncol., vol. 18, no 4, p. 1271-1276, avr. 2009, doi: 10.1158/1055-9965.EPI-08-0775

[30] Bonvalot S, Vanel D, Terrier D, Le Pechoux C et Lecesne Principe de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte EMC(Elsevier,Paris), appareil locomoteur, (2004) :44-099

[31] Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ Soft-tissue sarcoma in adults N Eng1 Med (2005) 353:701-11

[32] S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaiene, C.LE Pechoux

Actualisation de la stratégie therapeutique locorégionale dans les tissus mous et les tumeurs desmoides des membres Cancer/Radiothérapie (2010) 455-459

[33] Khadija Benhayoune1, Hinde El Fatemi1, Hassan El Fettach2, Siham Tizniti2, Faouzi Boutayeb3, Mohammed El Merini4, Taoufik Harmouch1, 2014.

[34] Van Rijswijk CS, Kunz P, Hogendoorn PC et al.

Diffusion-weightedMRI in the characterization of soft-tissue tumors. J Magn

Reson Imaging 2002 Mar; 15(3):302-7.

[35] R. R. Van Rijn, J. C. H. Wilde, J. Bras, F. Oldenburger, K. M. C. McHugh, et J. H. M. Merks, « Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma », Pediatr. Radiol., vol. 38, no 6, p. 617-634, juin 2008, doi: 10.1007/s00247-008- 0751-y.

[36] R. R. Van Rijn, J. C. H. Wilde, J. Bras, F. Oldenburger, K. M. C. McHugh, et J. H. M. Merks, « Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma », Pediatr. Radiol., vol. 38, no 6, p. 617-634, juin 2008, doi: 10.1007/s00247-008- 0751-y

[37] S. A. Sohaib, I. Moseley, et J. E. Wright, « Orbital rhabdomyosarcoma—the

radiological characteristics », Clin Radiol, vol. 53, 1998, doi: 10.1016/S0009-

9260(98)80009-3.

[38] D. M. Yousem, F. J. Lexa, et L. T. Bilaniuk, « Rhabdomyosarcomas in the head and neck: MR imaging evaluation », Radiology, vol. 177, 1990.

[39] P. D. Humphries, N. J. Sebire, et M. J. Siegel, « Tumors in pediatric patients at diffusion-weighted MR imaging: apparent diffusion coefficient and tumor cellularity », Radiology, vol. 245, 2007, doi: 10.1148/radiol.2452061535.

[40] J. Sakamoto, N. Yoshino, et K. Okochi, « Tissue characterization of head and neck lesions using diffusion-weighted MR imaging with SPLICE », Eur J Radiol, vol. 69, 2009, doi: 10.1016/j.ejrad.2007.10.008.

[41] H. R. Harnsberger et A. G. Osborn, « Differential diagnosis of head and neck lesions based on their space of origin. 1. The suprahyoid part of the neck», AJR, vol. 157, 1991.

[42] R. B. Raney, J. Meza, et J. R. Anderson, « Treatment of children and adolescents with localized parameningeal sarcoma: experience of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group protocols IRS-II through -IV, 1978-1997 », Med Pediatr Oncol, vol. 38, 2002, doi: 10.1002/mpo.1259.

[43] J. Buwalda, P. F. Schouwenburg, et L. E. Blank, « A novel local treatment strategy for advanced stage head and neck rhabdomyosarcomas in children: results of the AMORE protocol », Eur J Cancer, vol. 39, 2003, doi: 10.1016/S0959- 8049(03)00363-0

[44] O. Oberlin et al., « Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment--results of an international workshop », J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol., vol. 19, no 1, p. 197-204, janv. 2001, doi: 10.1200/JCO.2001.19.1.197.

[45] C. L. Shields, J. A. Shields, et S. G. Honavar, « Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma », Ophthalmology, vol. 108, 2001, doi: 10.1016/S0161-6420(01)00840-5.

[46] Soft Tissue and Bone Tumours WHO Classification of Tumours, 5th Edition, Volume 3. IARC Press. Vol. 3. Lyon; 2020.

[47] C.Honoré et al . Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care .Journal de Chirurgie Viscérale, Volume 152, Issue 4, September 2015, Pages 224 232 .doi :10.1016/j.jviscsurg.2015.05.001

[48] Sirvent N, Coindre JM, Maire G, Hostein I, Keslair F, Guillou L, et al. Detection of MDM2-CDK4 amplification by fluorescence in situ hybridization in 200 paraffin-embedded tumor samples: utility in diagnosing adipocytic lesions and comparison witn immunohistochemistry and real-time PCR. Am J Surg Pathol2007;31:1476—89.

[49] Collin F., Gelly-Marty M., Bui Nguyen Binh M., Coindre J. M. Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologique actuelles. Cancer/Radiothérapie 2006;10: 7-14.

[50] LES SARCOMES DE PARTIES MOLLES (Apropos de 40 cas): THESE PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQEMENT LE 04/01/ 2018 PAR Mr. ANEBARI SENHAJI IBRAHIM.

[51] SARCOMES DES TISSUS MOUS : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE GENERALE DU CHU GABRIEL TOURE: THESE PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQEMENT LE 04/07/2022 DEVANT LA Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie. Par M. TANOU BAKARI

[52] Kazuhiro Tanaka and Toshifumi Ozaki. New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group . Japanese Journal of Clinical Oncology, 2019, 49(2) 103-107. doi: 10.1093/jjco/hyy157

[53] Carvalho, et al. Pleomorphic Sarcomas The State of the Art. Surg Pathol Clin 2019 Mar;12(1):63-105. doi: 10.1016/j.path.2018.10.004. Epub 2018 Dec 17

[54] A. O. Cavazzana et al., « Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically

favorable variant of rhabdomyosarcoma », Am. J. Surg. Pathol., vol. 16, no 3, p. 229-235, mars 1992, doi: 10.1097/00000478-199203000-00002.

[55] E. Masson, « Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant », EM Consulte. https://www.em-consulte.com/article/51352/rhabdomyosarcomes du-sinus-urogenital-de-l-enfant (consulté le 11 juillet 2023).

[56] D. Sommelet et al., « [Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology] », Bull. Cancer (Paris), vol. 85, no 12, p. 1015-1042, déc. 1998.

[57] A. O. Cavazzana et al., « Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma », Am. J. Surg. Pathol., vol. 16, no 3, p. 229-235, mars 1992, doi: 10.1097/00000478-199203000-00002.

[58] « Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant - EM consulte ». https://www.em-consulte.com/article/51352/rhabdomyosarcomes-du-sinus urogenital-de-l-enfant (consulté le 23 avril 2023).

[59] Benzerdjeba et al. Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. Annales de pathologie (2019) 39, 297—300. doi: 10.1016/j.annpat.2019.01.005

[60] Benzerdjeba et al. Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. Annales de pathologie (2019) 39, 297—300.

doi: 10.1016/j.annpat.2019.01.005

[61] Liping Liu et al. Pathogenesis of human hemangiosarcomas and

hemangiomas.Human Pathology Volume 44, Issue 10, October 2013, Pages

2302 2311. doi:10.1016/j.humpath.2013.05.012

[62] Liping Liu et al. Pathogenesis of human hemangiosarcomas and

hemangiomas.Human Pathology Volume 44, Issue 10, October 2013, Pages

2302 2311. doi:10.1016/j.humpath.2013.05.012

[63] Finn DG, Goepfert H, Batsakis JG. Chondrosarcoma of the head and neck.

Laryngoscope 1984;94:1539-44.

Therapeutic management and prognostic profile of a patient with maxillary

sarcomatoid carcinoma (case report)

[64] Arlen M, Toleefsen HF, Huvos AG, Marcove RC. Chondrosarcoma of head and neck. Am J Surg 1970; 120:456-60.

[65] Fu YS, Perzin KH. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: A clinicopathologic study. III. Cartilaginous tumors. Cancer 1974;34:453-63.

[66] Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, Apostolaskis LW, Robinson RA, Zhen W, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. Head Neck 2000;22:408-25.

[67] Michael J. Klein & Gene P. Siegal.Osteosarcoma: Anatomic and Histologic Variants. American Journal of Clinical Pathology, Volume 125, Issue 4, April 2006, Pages 555-581. doi: 10.1309/UC6KQHLD9LV2KENN

[68] R.D. Wood, C.J. Nortje, P. Hesseling, et al., Ewing's tumor of the jaw, Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. 69 (1990) 120-127.

[69] A. Cangir, T.J. Vietti, E.A. Gehan, et al., Ewing's sarcoma metastatic at diagnosis, Cancer 55 (1990) 887-893

[70] Van Damme JP, et al. Prognostic factors and assessment of staging systems forhead and neck soft tissue sarcomas. EJSO 2010;36:684-90.

[71] F.Collin, M.Gelly-Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre

Sarcomes des tissus mous:données anatomopathologique actuelles Cancer/Radiothérapie 10 (2006): 7-14

[72] J.Fayette, J.Y.Blay, I.Ray-Coquard

Les sarcomes des tissus mous: bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimal Cancer/Radiothérapie (2006):3-6

[73] Casali PG, Blay J-Y. Soft tissue sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2010;21:v198-203.

[74] Barker Jr JL, Paulino AC, Feeney S, et al. Locoregional treatment for adult soft tissue sarcomas of the head and neck: an institutional review. Cancer J 2003;9:49-57.

[75] Casali PG, Blay J-Y. Soft tissue sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2010;21:v198-203

[76] von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, et al. NCCN clinical practice guidelines in oncology (NCCN Guidelines®) soft tissue sarcoma. J Natl Compr Canc Netw 2014;12:473-83. Disponible sur: http://www.nccn.org/professionals/physician gls/pdf/sarcoma.pdf.

[77] Pellitteri PK, Ferlito A, Bradley PJ, et al. Management of sarcomas of the head and neck in adults. Oral Oncol

2003;39:2-12.

[78] Penel N, Haverbeke CV, Lartigau E, et al. Head and neck soft tissue sarcomas of adult: prognostic value of surgery in multimodal therapeutic approach. Oral Oncol 2004;40:890-7.

[79] De Bree R, Van der Valk P, Kuik DJ, et al. Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck: a single centre experience. Oral Oncol 2006;42:703-9.

[80] S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaiene, C.LE Pechoux

Actualisation de la stratégie therapeutique locorégionale dans les tissus mous et les tumeurs desmoides des membres Cancer/Radiothérapie (2010) 455-459

[81] Ballo MT, Zagars GK, Cormier JN, et al. Interval between surgery and radiotherapy: effect on local control of soft tissue sarcoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2004;58:1461-7.

[82] Tran LM, Mark R, Meier R, et al. Sarcomas of the head and neck. Prognostic factors and treatment strategies. Cancer 1992;70:169-77.

[83] Barker Jr JL, Paulino AC, Feeney S, et al. Locoregional treatment for adult soft tissue sarcomas of the head and neck: an institutional review. Cancer J 2003;9:49-57.

[84] O'Sullivan B, Gullane P, Irish J, et al. Preoperative radiotherapy for adult head and neck soft tissue sarcoma: assessment of wound complication rates and cancer outcome in a prospective series. World J Surg 2003;27:875-83.

[85] SMAC. Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma in adults. Sarcoma Meta-Analysis Collaboration (SMAC). Cochrane Database Syst Rev 2000:CD001419

[86] Sleijfer S, Ouali M, van Glabbeke M, et al. Prognostic and predictive factors for outcome to first-line ifosfamide-containing chemotherapy for adult patients with advanced soft tissue sarcomas: an exploratory, retrospective analysis on large series from the European Organization for Research and Treatment of Cancer-Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (EORTC-STBSG). Eur J Cancer 2010;46:72-83.

[87] Italiano A, Delva F, Mathoulin-Pelissier S, et al. Effect of adjuvant chemotherapy on survival in FNCLCC grade 3 soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of the French Sarcoma Group database. Ann Oncol 2010;21:2436-41.

[88] Fayette J, Blay JY, Ray-Coquard I. les sarcomes des tissus mous : bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimale. Cancer Radiother 2006;10:3-6.

[89] Penel N, Grosjean J, Pichon-Watelle F, et al. Factors favouring palliative treatment multidisciplinary decisions for newly diagnosed visceral and soft tissue sarcomas. Clin Oncol 2008;20:523-7.

[90] Tanou, B. (2022). Sarcomes des tissus mous: Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques dans le service De chirurgie générale du CHU Gabriel Touré (Doctoral dissertation, USTTB).

[91] S.Taieb, L.Ceugnart, H.Gauthier, N.Penel, L.Vanseymortier

Sarcomes des tissus mous: rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire.

[92] J. L. Lin, R. P. Guillerman, H. V. Russell, P. J. Lupo, L. Nicholls, et M. F. Okcu, « Does Routine Imaging of Patients for Progression or Relapse Improve Survival in Rhabdomyosarcoma? », Pediatr. Blood Cancer, vol. 63, no 2, p. 202-205, févr. 2016, doi: 10.1002/pbc.25750.

[93] S. Postovsky, M. Barzilai, I. Meller, Y. Kollander, B. Futerman, et M. W. Ben Arush, « Does regular follow-up influence the survival of patients with sarcoma after recurrence? The Miri Shitrit pediatric oncology department experience », J. Pediatr. Hematol. Oncol., vol. 30, no 3, p. 189-195, mars 2008, doi: 10.1097/MPH.0b013e31815d88fa.

[94] « Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of

leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study - PubMed ».

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22681860/ (consulté le 15 mai 2023).

[95] « Radiation Exposure From Pediatric CT Scans and Subsequent Cancer Risk in the Netherlands - PubMed ». https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30020493/

(consulté le 15 mai 2023).

[96] « Stressors in the daily life of parents after a child's successful cancer treatment - PubMed ». https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19341017/ (consulté le 15 mai 2023).

[97] « Getting control during follow-up visits: the views and experiences of parents on tumor surveillance after their children have completed therapy for rhabdomyosarcoma or Ewing sarcoma - PubMed ». https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30747278/ (consulté le 15 mai 2023).

[98] Dudhat SB, et al. Prognostic factors in head and neck soft tissue sarcomas. Cancer 2000;89:868-72

[99] Brandon G, et al. Head and Neck Soft Tissue Sarcomas: A Multivariate Analysis of Outcomes. Annals of Surgical Oncology, 11(6):619-628.

doi:10.1245/ASO.2004.03.006

[100] Kattan MW, Leung DH, Brennan MF. Postoperative nomogram for 12-year sarcoma-specific death. J Clin Oncol, 2002; 20: 791-6.

[101] Meyers P. Prognostic factors for sarcomas: hard and soft. J Clin Oncol, 2002; 20: 627-9.

[102] Smith RB, Apostolakis LW, Karnell LH, Koch BB, Robinson RA (2003) National cancer data base report on osteosarcoma of the head and neck. Cancer 98:1670-1680

[103] Gadwal SR, Gannon FH, Fanburg-Smith JC, Becoskie EM, Thompson LD (2001) Primary osteosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 22 cases with a review of the literature. Cancer 91 :598-605

[104] Oda D, Bavisotto LM, Schmidt RA, McNutt M, Bruckner JD, Conrad EU III et al (1997) Head and neck osteosarcoma at the university of Washington. Head Neck 19:513-523

[105] Granados-Garcia M, Luna-Ortiz K, Castillo-Oliva HA et al (2006) Free osseous and soft tissue surgical margins as prognostic factors in mandibular osteosarcoma. Oral Oncol 42:172-176

[106] Arvind Krishnamurthy et Ravishankar Palaniappan. Osteosarcomas of the

Head and Neck Region: A Case Series with a Review of Literature. J. Maxillofac.

Oral Surg. (Jan-Mar 2018) 17(1):38-43. Doi : 10.1007/s12663-017-1017-8