

LA PRISE EN CHARGE DU SARCOMES DES TISSUS MOUS :

DU DIAGNOSTIC AU TRAITEMENT

NEUBERG M (1), DECKER E (1), GENNIGENS C (2), COLIN G (3), POTTIER C (2), LIFRANGE F (4), KURTH W (5), DE ROOVER A (1)

RÉSUMÉ : Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares et hétérogènes. La prise en charge initiale est essentielle et dicte les résultats oncologiques à long terme. Le diagnostic comporte la réalisation d'une imagerie adaptée et d'une biopsie protégée. Le patient doit être adressé dans un centre spécialisé dès la suspicion clinique d'un sarcome. La chirurgie d'exérèse est planifiée en concertation oncologique multidisciplinaire (COM), permettant de déterminer si un traitement néo-adjuvant est éventuellement nécessaire. La chirurgie du sarcome est compartimentale et monobloc avec une marge de tissus sains dans toutes les directions.

MOTS-CLÉS : *Sarcome des tissus mous - Biopsie coaxiale - Chirurgie compartimentale - Traitement en centre de référence*

MANAGEMENT OF SOFT TISSUE SARCOMAS : GUIDELINES FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT

SUMMARY : Soft tissue sarcomas determine a rare heterogeneous group of tumours. Most important is the initial diagnostic procedure, comprising adequate imaging and a core needle biopsy. Management should be carried out in sarcoma reference centres. This would mean referring all patients with any suspected soft tissue sarcoma. Prior to surgery, a multidisciplinary conference determines its moment and the eventual need of neoadjuvant treatment. The standard surgical procedure is an "en bloc" excision. This implies removing the tumour in a single specimen with a rim of normal tissue around it.

KEYWORDS : *Soft tissue sarcoma - Core needle biopsy - En bloc excision - Management in reference centre*

PRÉSENTATION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

Les sarcomes sont une famille de cancers rares. Ils représentent moins de 1 % de tous les cancers, soit 6 cas pour 100.000 individus par an (1). Les sarcomes touchent autant les femmes que les hommes et peuvent apparaître à tout âge, avec un âge moyen d'apparition à 60 ans.

Ils sont regroupés en trois grades catégories suivant leur origine :

- Les sarcomes osseux,
- Les sarcomes des tissus mous,
- Les sarcomes des viscères (tumeurs stromales gastro-intestinales aussi appelées «GIST»).

Les sarcomes osseux et les sarcomes viscéraux (GIST) sont traités différemment des sarcomes des tissus mous et ne seront pas abordés dans cet article.

Le sarcome des tissus mous (STM) se développe principalement aux dépens de la graisse, des muscles et des vaisseaux. Il peut apparaître dans toutes les parties du corps, avec une prédominance au niveau des membres (50 %), suivi

par le tronc et l'abdomen. Au niveau abdominal, la localisation principale est rétro-péritonéale, c'est-à-dire que le sarcome prend naissance au niveau des muscles et de la graisse rétro-péritonéale. Ce groupe de tumeurs est très hétérogène, il existe plus de 75 sous-types histologiques et moléculaires. Les deux sous-types les plus fréquents sont le liposarcome et le leiomyosarcome (2). La grande majorité des STM survient de manière sporadique. Il existe toutefois des facteurs de risque avérés (génétiques et environnementaux).

Deux maladies héréditaires entraînent une hausse de plusieurs types de cancers dont le STM : le syndrome de Li-Fraumeni et la neurofibromatose de type I (aussi appelée maladie de Von Recklinghausen).

Le principal facteur de risque environnemental est l'exposition aux rayons ionisants (tel que le traitement de radiothérapie). Bien que rare, le sarcome radio-induit représente près de 5 % des sarcomes. Il survient dans la zone irradiée, généralement plus de 10 ans après le traitement (3).

LE BILAN DIAGNOSTIQUE

L'IMAGERIE ADAPTÉE

Le STM reste longtemps asymptomatique. Le mode d'apparition principal est la survenue

(1) Service de Chirurgie abdominale, CHU Liège, Belgique.

(2) Service d'Oncologie, CHU de Liège, Belgique.

(3) Service de Radiothérapie, CHU Liège, Belgique.

(4) Service d'Anatomie et Cytologie pathologique, CHU Liège, Belgique.

(5) Service de Chirurgie orthopédique, CHU Liège, Belgique.

d'une tuméfaction, généralement peu douloureuse.

La première étape de prise en charge est la réalisation d'un examen d'imagerie adaptée. L'échographie est très souvent réalisée en première intention, son principal but sera de confirmer qu'il s'agit d'une tumeur solide et non d'un kyste. En cas de lésion solide, un examen d'imagerie complémentaire est nécessaire. Le scanner et l'IRM sont les deux seuls examens radiologiques utilisés. L'utilisation de l'un ou l'autre dépend de la localisation de la tumeur.

Pour synthétiser :

- Une IRM est réalisée pour les lésions localisées au niveau des membres, du tronc ou de la paroi abdominale.
- Un scanner est, quant à lui, réalisé pour la localisation intra-abdominale, principalement rétro-péritonéale.

De plus, un bilan d'extension est nécessaire. Tous les sarcomes ne possèdent pas le même potentiel métastatique. Toutefois, nous pouvons retenir qu'en règle générale, les sarcomes développent préférentiellement des métastases pulmonaires. Un scanner thoracique est donc la règle du bilan à distance (4).

LA BIOPSIE

L'imagerie a pour but de caractériser les limites de la tumeur et de planifier la chirurgie, mais ne permet pas le diagnostic. En effet, il est impossible de faire la différence en radiologie entre une lésion graisseuse bénigne (lipome) ou un liposarcome. Une biopsie est donc obligatoire. Celle-ci est réalisée de manière percutanée, généralement par un radiologue sous contrôle échographique ou scannographique. La technique utilisée est coaxiale, c'est-à-dire que le trajet de biopsie (à travers la peau et les tissus) est protégé, ce qui permet d'éviter un essaimage de la tumeur (5).

Les recommandations sont donc une biopsie de toute lésion profonde (sous l'aponévrose ou dans l'abdomen), quelle que soit sa taille, et pour toute lésion superficielle (au-dessus de l'aponévrose) de plus de 3 - 5 cm (6).

LA RELECTURE HISTOLOGIQUE

Vu le nombre de sous-types histologiques et la faible incidence, les erreurs de diagnostics histologiques sont fréquentes. Elles peuvent atteindre 6 à 35 % des cas pour un anatomopathologiste non expert (7). En cas de suspicion de sarcome, une relecture histologique par un anatomopathologiste d'un centre expert en maladie rare est recommandée (6).

LA CONCERTATION ONCOLOGIQUE MULTIDISCIPLINAIRE (COM)

Vu la complexité de prise en charge, une approche multidisciplinaire est essentielle. La COM est une réunion regroupant autour d'une table de nombreux spécialistes (entre autres experts, des oncologues, des chirurgiens, des radiothérapeutes, des radiologues et des anatomopathologistes).

Il a été démontré que les patients qui bénéficiaient d'une discussion en COM avant de débuter tout traitement avaient de meilleurs résultats oncologiques avec un impact sur la survie globale (8).

LE TRAITEMENT

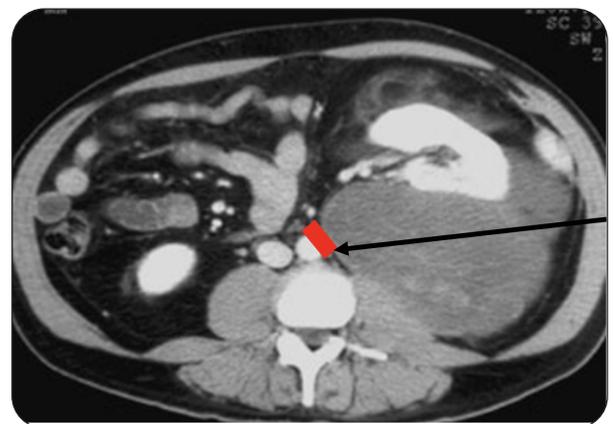
LE TRAITEMENT NÉO-ADJUVANT

En cas de tumeur localisée, si la chirurgie est possible avec une morbidité acceptable, elle est généralement réalisée d'emblée, sans traitement pré-opératoire de type radiothérapie ou chimiothérapie.

Toutefois, la notion de marginalité programmée doit être énoncée. En effet, certains organes sont considérés comme « à risque », c'est-à-dire résécable au prix d'une grande morbidité (Figure 1).

En cas de contact de la tumeur avec une zone à risque (typiquement l'aorte ou la veine cave dans les sarcomes abdominaux), une marge de résection sans tumeur, mais inférieure à 1 mm (résection R1 programmée), est préconisée

Figure 1. Scanner d'un sarcome rétropéritonéal



Ligne rouge : future zone de résection marginale au niveau de l'aorte.
Flèche

en association avec un traitement néo-adjuvant (9). La radiothérapie est de moins en moins indiquée dans la prise en charge du sarcome rétro-péritonéal. Elle garde, cependant, un rôle central de contrôle local pour les sarcomes du tronc et des extrémités après une chirurgie conservatrice (6). La préférence actuelle va pour la radiothérapie néo-adjuvante.

LA CHIRURGIE

La première chirurgie conditionne le pronostic du patient. Il a été démontré qu'une chirurgie réalisée par une équipe expérimentée avait une meilleure survie (10).

Il est à noter que la moitié des sarcomes sont opérés sans suivre les recommandations diagnostiques et, donc, sans savoir qu'il s'agit d'un sarcome (11). Vu la fréquence de ces interventions pour les sarcomes, on leur a donné un terme, les chirurgies «Whoops». Évidemment, elles conditionnent un pronostic oncologique médiocre. En effet, dans les sarcomes, aucun traitement ne pourra compenser une première chirurgie inadaptée (12).

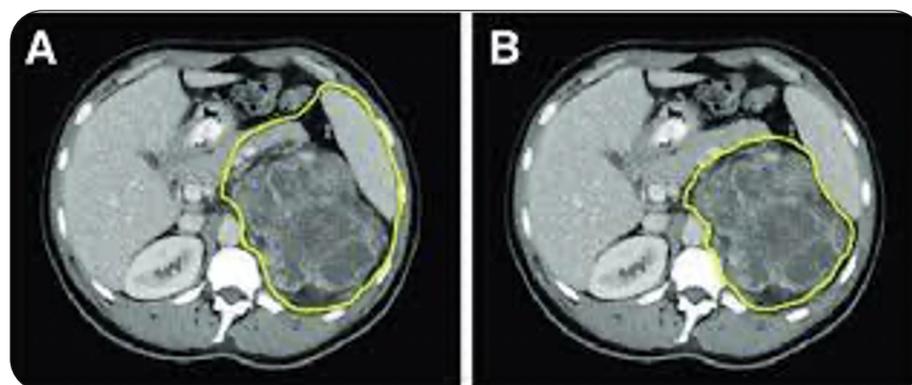
La plupart des STM semblent avoir des limites bien définies. En effet, ils croissent en repoussant les tissus voisins avec une interface appelée «pseudocapsule». Or, cette interface contient souvent des cellules tumorales. L'erreur la plus fréquente pour les chirurgiens non expérimentés est de réaliser une exérèse de cette tumeur en respectant cette capsule (énucléation). Même si elle paraît complète et satisfaisante, il s'agit d'une chirurgie microscopiquement incomplète (aussi appelé R1) et donc grevée d'un taux de récurrences important.

La chirurgie radicale complète (R0) est bien plus complexe. L'exérèse doit être monobloc, emportant l'ensemble de la tumeur, sans jamais la voir. En effet, le principe du monobloc est une exérèse élargie avec des tissus sains protégeant la tumeur dans toutes les directions. Ce tissu qui fait office de barrière anatomique pour une chirurgie complète peut correspondre, suivant la localisation du sarcome à de la peau, des muscles, voire les organes adjacents en cas de sarcomes abdominaux (Figure 2).

CONCLUSION : POINTS À RETENIR

- Les sarcomes sont des tumeurs rares et hétérogènes. Leur traitement est meilleur dans un centre de maladie rare. D'où l'importance d'un réseau d'hôpitaux travaillant ensemble.
- La première étape est une imagerie adéquate avant traitement : scanographie pour des localisations thoraco-abdominale profondes et IRM pour les sarcomes de la paroi du tronc, des membres, de la tête et du cou.
- Une biopsie percutanée avec un trocart coaxial sous contrôle d'imagerie avant toute chirurgie est obligatoire.
- Une discussion de tout patient en COM est nécessaire avant tout traitement.
- La chirurgie est une résection en bloc avec une marge de tissus sains dans toutes les directions.

Figure 2. Scanner abdominal d'un sarcome rétropéritonéal



Lignes jaunes A : Exérèse compartimentale recommandée. Lignes jaunes B : Énucléation du sarcome avec sa pseudocapsule.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stiller CA, Trama A, Brewster DH, et al. RARECARE Working Group. Descriptive epidemiology of Kaposi sarcoma in Europe. Report from the RARECARE project. *Cancer Epidemiol* 2014;**38**:670-8.
2. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: news and perspectives. *Pathologica* 2021;**113**:70-84.
3. Parkin DM, Darby SC. 12. Cancers in 2010 attributable to ionising radiation exposure in the UK. *Br J Cancer* 2011;**105** (Suppl 2):S57-65.
4. Honoré C, Carrère S, Bonvalot S, et al. «Sarcomes des tissus mous abdomino-pelviens (hors GIST)» Thésaurus National de Cancérologie Digestive, octobre 2022. Disponible sur : https://onconormandie.fr/wp-content/uploads/2024/01/tncd_chap22_sarcomes_abdomino_pelviens_SNFGE_2023.pdf
5. Wilkinson MJ, Martin JL, Khan AA, et al. Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal sarcomas does not influence local recurrence or overall survival. *Ann Surg Oncol* 2015;**22**:853-8.
6. Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, et al. ESMO Guidelines Committee, EURACAN and GENTURIS. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2021;**32**:1348-65.
7. Ray-Coquard I, Montesco MC, Coindre JM, et al. Sarcoma: concordance between initial diagnosis and centralized expert review in a population-based study within three European regions. *Ann Oncol* 2012;**23**:2442-9.
8. Blay JY, Soibinet P, Penel N, et al. Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. *Ann Oncol* 2017;**28**:2852-9.
9. Gundle KR, Kafchinski L, Gupta S, et al. Analysis of margin classification systems for assessing the risk of local recurrence after soft tissue sarcoma resection. *J Clin Oncol* 2018;**36**:704-9.
10. Blay JY, Honoré C, Stoeckle E, et al. NETSARC/REPPS/RESOS and French Sarcoma Group—Groupe d'Etude des Tumeurs Osseuses (GSF-GETO) Networks. Surgery in reference centers improves survival of sarcoma patients: a nationwide study. *Ann Oncol* 2019;**30**:1143-53.
11. Mathoulin-Pélissier S, Chevreau C, Bellera C, et al. Adherence to consensus-based diagnosis and treatment guidelines in adult soft-tissue sarcoma patients: a French prospective population-based study. *Ann Oncol* 2014;**25**:225-31.
12. Danieli M, Barretta F, Fiore M, et al. Unplanned excision of extremity and trunk wall soft tissue sarcoma: to re-resect or not to re-resect? *Ann Surg Oncol* 2021;**28**:4706-17.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Neuberger M, service de Chirurgie abdominale, CHU Liège, Belgique.

Email : Maud.neuberger@chuliege.be