

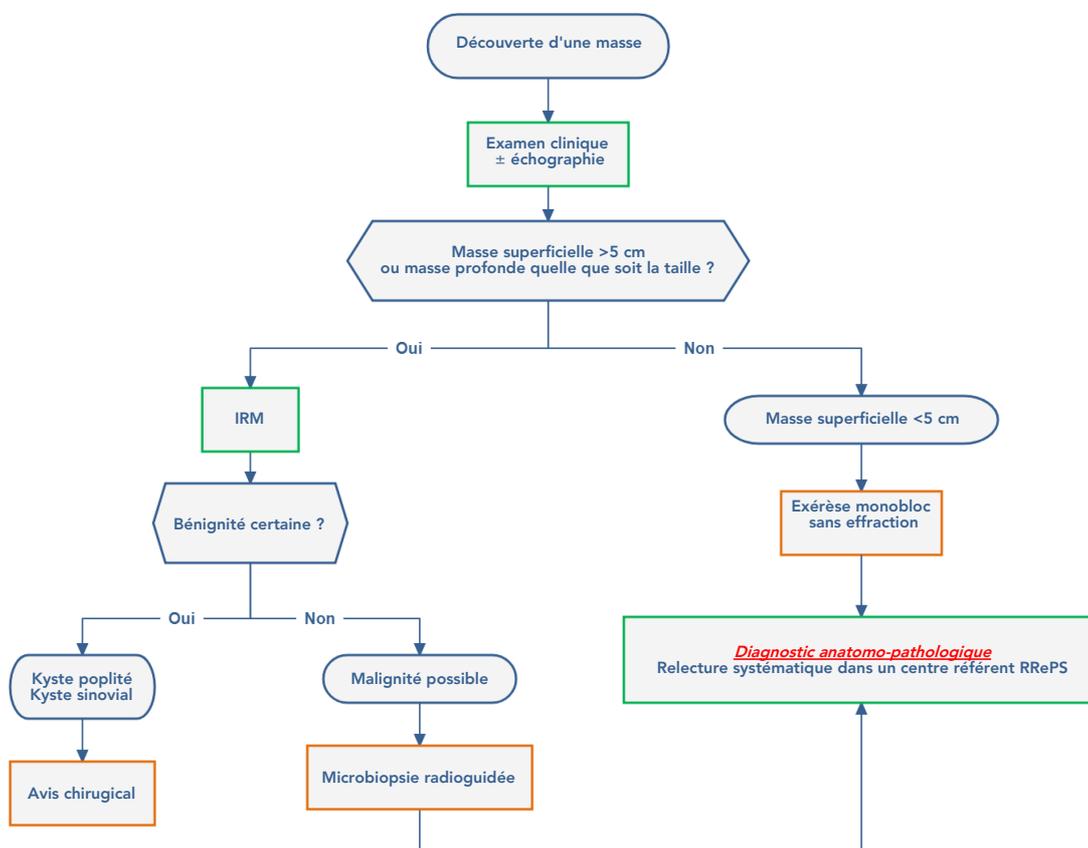
# Tumeurs des tissus mous : procédures diagnostiques chirurgicales et anatomo-pathologiques

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine (ONCOLOR), d'Alsace (CAROL), de Bourgogne (ONCOBOURGOGNE) et de Franche-Comté (ONCOLIE), en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au 19 mai 2014.

## 1. Généralités

**Toute masse profonde (sous-aponévrotique) quelque soit sa taille  
ou  
superficielle (sus-aponévrotique) de plus de 5 cm  
doit faire suspecter le diagnostic de sarcome et justifier d'une imagerie avant tout geste.**

- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de référence.
- L'approche diagnostique standard repose sur la réalisation de **microbiopsies radioguidées** devant être préalablement discutées en RCP.
- Le **diagnostic histologique** doit être fait selon la **classification 2010 de l'OMS**.
- Depuis janvier 2010, sous l'égide de l'INCa, toute tumeur des tissus mous, qu'il existe ou non un doute diagnostique, doit bénéficier d'une **deuxième lecture dans un centre de référence du réseau RRePS** et être enregistrée dans la base de données nationale.
- **Circonstances de découverte des STM :**
  - le plus souvent devant des symptômes : tuméfaction palpable, douleurs.  
La rapidité d'évolution peut être très variable : croissance rapide en quelques semaines ou au contraire très lente sur plusieurs années
  - rarement fortuite sur une imagerie.



## 2. Bilan clinique

- Son objectif est de rechercher des arguments pouvant orienter entre une tumeur primitive ou secondaire.

### Interrogatoire

- Âge, sexe
- Antécédents carcinologiques personnels et familiaux
- Antécédents d'irradiation dans la région anatomique
- Tabagisme
- Exposition au soleil, professionnelle
- Recherche d'une notion de traumatisme
- Evolutivité.

### Examen clinique

- Palpation des aires ganglionnaires, abdominale, examen cutané, recherche d'un lymphœdème du membre ou de complications vasculo-nerveuses.
- Poids, taille et calculer l'IMC.

## 3. Bilan biologique

- Il est adapté au contexte clinique (bilan inflammatoire, infectieux, marqueurs tumoraux en rapport avec d'autres pathologies carcinomateuses)

## 4. Bilan radiologique initial

- **Le bilan radiologique locorégional doit précéder la biopsie diagnostique.**

### Echographie

- Examen souvent réalisé en première intention. Permet d'avoir une idée de la taille, du caractère profond ou superficiel, du caractère liquidien pur (lésion kystique pure en faveur d'une lésion bénigne comme un kyste poplité, synovial) ou tissulaire.
- Les STM ont souvent (du fait de la nécrose tumorale notamment) un aspect échographique d'hématome. Une IRM complémentaire doit être systématiquement réalisée.

### Radiographie standard et TDM

- La radiographie standard permet d'orienter le diagnostic vers une tumeur osseuse (et non pas des tissus mous), peut montrer des calcifications (myosite ossifiante, ostéosarcome ou chondrosarcome extra-osseux) ou une atteinte osseuse du STM par contiguïté. Dans ce cas une TDM complémentaire est indiquée.

### IRM : examen de référence des STM

- **Orientation technique**
  - antenne adaptée à la région anatomique
  - 2 à 3 plans orthogonaux (au minimum un plan longitudinal [coronal ou sagittal selon les cas] et surtout un plan axial transverse)
  - épaisseur de coupe  $\leq 4$  mm
  - au moins une acquisition (en plan axial) en pondération T1, en pondération T2 avec suppression de graisse, 2 plans T1 perpendiculaires dont un plan axial après injection de Gadolinium ( $\pm$  précédée d'une séquence vasculaire à la phase artérielle + Gado + Fat Sat si extension aux parties molles, une série SE T1 + Fat Sat avant injection de Gadolinium est utile à titre de référence pour mieux évaluer la prise de contraste).
- **Objectifs**
  - mensurations tumorales : taille de la tumeur dans les 3 plans de l'espace (critères OMS) plus grand diamètre dans le plan axial et plus grand diamètre perpendiculaire
  - topographie : profondeur, localisation intra-/intermusculaire
  - rapports anatomiques : situation de la tumeur par rapport aux vaisseaux, nerfs, muscles, tendons, os et articulation
  - caractérisation tumorale
    - présence de nécrose
    - présence de tissu graisseux, myxoïde (orientation du diagnostic)
    - d'hémorragie, d'hypervascularisation, d'une réaction inflammatoire de voisinage
  - localisation de la zone la plus représentative en vue d'une biopsie
  - recherche de skip métastase.

## 5. Diagnostic histologique

- Tout geste invasif biopsique doit être discuté en RCP du centre de référence régional du réseau sarcome **NETSARC**.

### Techniques de prélèvement

#### Standard de première intention

- En cas de tumeur superficielle de petite taille (<5 cm) : **biopsie exérèse en monobloc**, sans effraction tumorale et sans effraction de l'aponévrose sous-jacente (pour laquelle une reprise chirurgicale serait aisée si jamais cette lésion correspondait à un sarcome)
- Pour toute autre tumeur : **microbiopsie percutanée radioguidée**.
  
- La biopsie est discutée en RCP :
  - le trajet de la biopsie est discuté avec le chirurgien amené à réaliser l'exérèse en cas de sarcome pour ne pas compromettre l'exérèse ultérieure (généralement de bas en haut dans l'axe du membre)
  - le point de ponction est repéré par tatouage à la peau (en vue de l'exérèse du trajet biopsique lors de la chirurgie ultérieure)
  - elle est réalisée sous contrôle radiologique afin de prélever les zones tissulaires les mieux représentatives de la tumeur et d'éviter de ne prélever que de la nécrose
  - elle est réalisée à l'aide d'aiguille coaxiale de gros calibre (16 G ou 14 G)
  - prélèvement de plusieurs carottes (au moins 3) par le même orifice.

#### La biopsie chirurgicale : en seconde intention

- Si le prélèvement par microbiopsie n'a pas permis de faire un diagnostic.
- La technique de prélèvement doit répondre à certaines règles pour éviter :
  - de contaminer des compartiments adjacents
  - de pratiquer des incisions qui vont compliquer ou rendre impossible l'exérèse
  - de placer des orifices de drainage à distance de la tumeur, compliquant le traitement locorégional.
- La biopsie est planifiée avec le radiologue et l'anatomopathologiste.
- Abord direct (l'imagerie peut guider le choix du site à biopsier et la voie d'abord).
- Incision longitudinale (selon axe du membre), adaptée à une chirurgie secondaire.
- Eviter le garrot et dans tous les cas la bande d'Esmarch.
- Modalités de l'incision tenant compte de la chirurgie d'exérèse prévue ultérieurement :
  - sans dissection ni décollement
  - en préservant de futurs lambeaux
  - sans contaminer un autre compartiment.
- Volume suffisant de tissu tumoral (1 à 2 cm<sup>3</sup>).
- Importance de l'hémostase.
- Eviter le drainage si possible. Si un drainage est nécessaire l'extérioriser par la cicatrice ou à proximité de la cicatrice, dans son axe et à son bord inférieur.
- Examen extemporané uniquement pour vérifier la qualité des tissus prélevés et non pas pour avoir un diagnostic.
- Respecter la stérilité de la pièce dans l'éventualité d'une étude cytogénétique.
- Penser à l'éventuel apport diagnostique de l'examen bactériologique.

#### Aspiration à l'aiguille pour étude cytologique

- Pas d'indication.

## 6. Diagnostic anatomo-pathologique

### Modalités de prise en charge des microbiopsies radioguidées au niveau des parties molles

- Les renseignements cliniques sont indispensables au pathologiste pour l'interprétation des lames (bien renseigner le bordereau d'envoi au laboratoire) :
  - âge
  - sexe
  - antécédents du patient
  - siège et profondeur de la lésion
  - symptômes et évolutivité
  - traitement préalable
  - aspects radiologiques.
- Les prélèvements biopsiques doivent être placés immédiatement dans un récipient contenant une quantité suffisante de formol à 4 % (pas de Bouin).
- Ils seront ensuite, après fixation minimum de 6 heures (idéal 24 heures), scindés par le pathologiste dans au moins deux blocs de paraffine.
- Un prélèvement biopsique supplémentaire, stérile, en tube sec, est recommandé. Il sera congelé dans les plus brefs délais au laboratoire d'anatomo-pathologie et réservé pour la biologie moléculaire.
- Ces pathologies nécessitent une double lecture pour confirmation du diagnostic par un anatomo-pathologiste expérimenté faisant partie du GSF exerçant dans un centre de référence. Ces lésions seront enregistrées dans la base nationale de données RRePS.
- Le diagnostic histologique est posé selon la [classification OMS 2010](#). Le grade qui est un marqueur histopronostique est celui élaboré par la [FNCLCC](#) (sauf s'il y a eu un traitement néo-adjuvant) si le matériel examiné est suffisant.
- Limites de la microbiopsie : il peut y avoir sous-estimation du grade de la [FNCLCC](#) ou des difficultés à typer précisément la nature de la lésion par manque de représentativité de ces fragments de petite taille.

### Démarches de l'anatomopathologiste pour la prise en charge des microbiopsies

- Analyses morphologiques en coloration standard par l'HES (un seul niveau de coupe par lame, ne pas faire immédiatement plusieurs niveaux de coupes sériées) : les limites tumorales, l'architecture tumorale, la cytologie, le stroma, la vascularisation, la présence ou non de nécroses, le nombre de figures de mitoses.  
Afin de répondre à plusieurs questions :
  - bénin/malin (attention aux lésions réactionnelles)
  - sarcome/autre cancer (carcinome, lymphome et mélanome)
  - typer le sarcome.
- Etudes complémentaires par immunohistochimie à toujours interpréter avec la morphologie et la clinique.
- Hiérarchiser les demandes et procéder par étapes en fonction des orientations diagnostiques par souci d'économie du matériel disponible.
- Utiliser un panel d'anticorps : marqueurs épithéliaux, lymphoïdes, nerveux, mélaniques, musculaires lisses, musculaires striés et vasculaires.
- En fonction du type de sarcome, s'il existe une anomalie moléculaire connue, procéder à une analyse moléculaire pour confirmer le diagnostic (FISH, Rt PCR) ± valeur pronostique.

## 7. Bilan pré-thérapeutique

- Une fois le diagnostic de STM fait sur biopsie pré-thérapeutique, il convient d'effectuer un bilan de la maladie et du patient afin de définir en RCP du centre de référence régional du réseau sarcome [NETSARC](#) un plan personnalisé de soins (PPS).
- Le bilan de la maladie doit déterminer l'extension locale et à distance du sarcome sachant que le parenchyme pulmonaire est le site privilégié des métastases à distance et que les sarcomes ne sont pas lymphophiles, à l'exception de certains types histologiques (sarcomes épithélioïdes, synoviosarcomes, sarcome à cellules claires).
- Le bilan du patient doit déterminer ses comorbidités pouvant influencer son traitement.

### Examen clinique

- Anamnèse, antécédents, comorbidités.
- Examen clinique tumoral (localisation, taille, position superficielle ou profonde).
- Examen clinique général avec Performance Status (PS) OMS.

### Bilan biologique

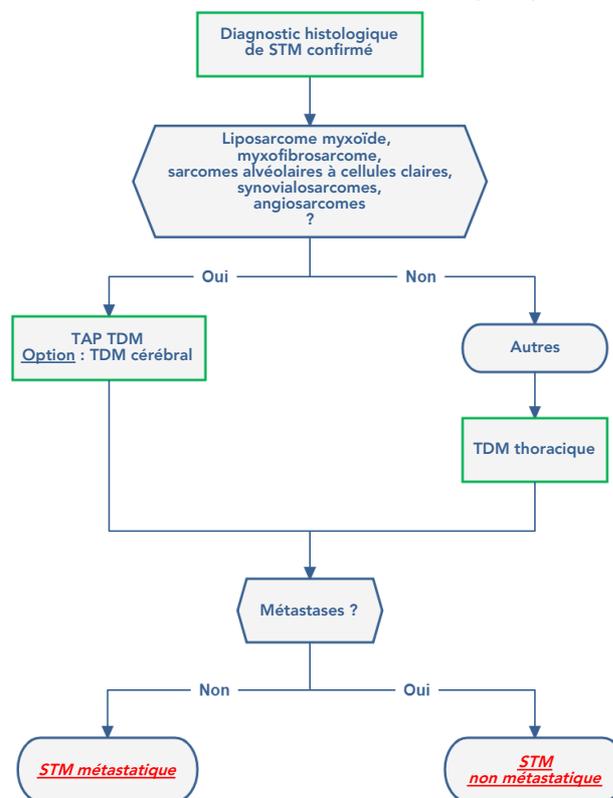
- Il est adapté en fonction des besoins thérapeutiques (ex : bilan préopératoire, bilan avant chimiothérapie...) et du patient (comorbidités).

## Bilan radiologique

Local : IRM de la région tumorale et du membre

- L'IRM doit être réalisée avant la réalisation de la microbiopsie diagnostique et **permettre une description morphologique (séquences anatomiques)** visant à déterminer le volume lésionnel nécessaire à la chirurgie et la radiothérapie :
  - dimensions du processus tumoral
  - compartiment anatomique précis : topographie superficielle ou profonde, localisation intra- ou extra-musculaire, muscles concernés, limité ou infiltrant
  - caractère uni- ou plurifocal
  - rapports anatomiques pouvant remettre en cause ou rendre plus complexe la résection chirurgicale (rapports vasculaires ou nerveux, envahissement ostéo-articulaire).
- L'examen est réalisé en l'absence de contre-indication. Il comporte des séquences qui permettent de préciser l'anatomie et d'approcher la composition tissulaire, au moins deux plans perpendiculaires, des pondérations T1 et T2 et des séquences après contraste. L'affirmation d'une prise de contraste tissulaire corrélée à un processus vascularisé ne peut se faire que si l'on dispose de séquences identiques avant et après injection. L'examen doit donc comporter au minimum un plan T1, un axial T2 et deux plans perpendiculaires T1 après contraste (accord d'experts).

A distance : TDM thoracique ou TDM Thoraco-Abdomino-Pelvien (TAP)



- L'envahissement ganglionnaire régional est rare à l'exception des sarcomes épithélioïdes, des synoviosarcomes et des sarcomes à cellules claires, pour lesquels une TDM ou une IRM de l'aire de drainage peut être faite (option).
- TDM TAP pour les sarcomes avec composante myxoïde (liposarcomes myxoïdes, myxofibrosarcome).
- TDM cérébral en plus pour les sarcomes alvéolaires, sarcomes à cellules claires et angiosarcomes (option).

## 8. Classifications

- Utilisation de la **classification TNM de 2010** en gardant la précision de l'envahissement vasculo-nerveux ou osseux éventuel.
- Compte tenu du travail effectué par le Groupe Sarcomes Français (Guillou, 2004), il est proposé que la classification de 2010 soit utilisée car plus discriminante que la version de 2002.

## Classification TNM 2010 pour les sarcomes

T	
Tx	Tumeur primitive non évaluable
T0	Tumeur primitive non retrouvée
T1	Tumeur <5 cm dans son plus grand diamètre
T1a	Tumeur superficielle
T1b	Tumeur profonde
T2	Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre
T2a	Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel
T2b	Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
N	
N0	Absence de ganglion envahi
N1	Envahissement ganglionnaire
M	
M0	Absence de métastase
M1	Métastase(s) à distance

### Stades pronostiques

Stades	T	N	M	G
Stade IA	T1a	N0	M0	G1, Gx
	T1b	N0	M0	
Stade IB	T2a	N0	M0	G1, Gx
	T2b	N0	M0	
Stade IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	
Stade IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	
Stade III	T2a	N0	M0	G3
	T2b	N0	M0	G3
	tout T	N1	M0	tout G
Stade IV	tout T	tout N	M1	tout G

### Grading histopronostique des STM de la FNCLCC

- Proposé par la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).

Différenciation tumorale	
Score 1	Sarcomes ressemblant à un tissu adulte normal (ex: liposarcome bien différencié)
Score 2	Sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain (ex : liposarcome myxoïde)
Score 3	Sarcomes embryonnaires, synoviosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,174 mm <sup>2</sup> )	
Score 1	0 à 9 mitoses pour 10 HPF (pour 10 champs à l'objectif X 40)
Score 2	10 à 19 mitoses pour 10 HPF
Score 3	Plus de 19 mitoses pour 10 HPF
Nécrose tumorale	
Score 0	Absence de nécrose
Score 1	<50 % de nécrose tumorale
Score 2	>50 % de nécrose tumorale
RESULTATS	
Grade I	Somme des scores = 2-3 (risque métastatique faible)
Grade II	Somme des scores = 4-5 (risque métastatique réel)
Grade III	Somme des scores = 6-8 (risque métastatique élevé)

- Le grade d'un sarcome peut se modifier au cours de l'évolution.

## 9. Essais cliniques

- Voir la liste des [essais cliniques](#)

## 10. Bibliographie

- Bonvalot S.  
Sarcome des tissus mous de l'adulte : état des lieux  
*Convergence Edition, avril 2013.*
- Edge SB, Compton CC.  
The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the AJCC cancer staging manual and the future of TNM.  
*Ann Surg Oncol. 2010;17:1471-4.*
- Guillou L, Benhattar J, Bonichon F, Gallagher G *et al.*  
Histologic grade, but not SYT-SSX fusion type, is an important prognostic factor in patients with synovial sarcoma: a multicenter, retrospective analysis.  
*J Clin Oncol. 2004 ;22:4040-50.*