

«BOULES ET AUTRES MASSES»

Prise en charge rationnelle des tumeurs des tissus mous

W. KURTH (1), PH. GILLET (2)

RÉSUMÉ : Le patient porteur d'une tumeur des tissus mous se présente habituellement à la consultation avec une masse peu spécifique des tissus mous du tronc ou des extrémités. Cet article vise à donner des recommandations de prise en charge standardisée pour ce type de tumeurs. L'épidémiologie, la présentation clinique, les examens complémentaires utiles et le traitement y sont développés afin d'aboutir à un arbre décisionnel rationnel.
MOTS-CLÉS : Tumeur tissus mous - Sarcome - Prise en charge diagnostique

LUMPS AND BUMPS. A RATIONAL SETUP FOR SOFT-TISSUE TUMOURS
SUMMARY : Patients with soft-tissue tumours usually consult for a mass at the level of an extremity or the torso. This article aims to help the general practitioner and the general surgeon in the standardized setup of these tumours. The epidemiology, clinical presentation and evaluation as well as the useful exams to be performed, including biopsy, are developed, in order to obtain rational principles for the diagnostic setup and surgical decision-making.

KEYWORDS : Soft-tissue tumour - Sarcoma - Diagnostic setup

INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous sont définis comme des tumeurs malignes développées au dépens du tissu conjonctif extra-squelettique et de ses variétés spécialisées : tissu adipeux, musculaire, vasculaire et système nerveux périphérique, à l'exclusion des sarcomes viscéraux, osseux, du tissu lymphoïde et du système nerveux central.

ÉPIDÉMIOLOGIE

GÉNÉRALITÉS

Les sarcomes des tissus mous sont rares. Ils représentent 0,5 à 1% des tumeurs malignes de l'adulte. Leur incidence en fonction de l'évaluation de certains centres spécialisés semble être supérieure. En Europe, l'incidence est estimée à un cas pour 75.000 habitants par an (1). Les sarcomes sont beaucoup moins fréquents que les tumeurs bénignes développées dans les tissus mous. Un cas de sarcome est décrit sur cent tumeurs bénignes. Il ne semble pas exister de variation géographique ou ethnique dans la répartition de ces sarcomes.

AGE ET SEXE.

La fréquence des sarcomes des tissus mous augmente avec l'âge. La moitié des sarcomes se présente chez des patients de plus de 50 ans. Certains types de sarcomes présentent néanmoins une incidence typique par rapport à l'âge du patient. Les synoviosarcomes, les sarcomes à cellules claires et les sarcomes épithélioïdes sont plus fréquents chez l'adulte jeune (20-30 ans). L'histiocytofibrome (MFH : malignant

fibrous histiocytoma) prédomine largement chez les adultes d'âge mûr (>50ans).

La répartition selon le sexe semble équilibrée ou montre une légère prédominance masculine qui augmente avec l'âge.

LOCALISATION

Les sarcomes présentent des localisations anatomiques très variées. La plus grande fréquence est observée dans les masses musculaires des membres, au niveau de la paroi thoracique ainsi qu'au niveau des tissus médiastinaux et du rétropéritoine (Tableau I).

FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

Le mécanisme à l'origine de la formation des sarcomes des tissus mous est inconnu. Certains facteurs favorisants semblent reconnus ou suspectés, mais le rôle exact d'un facteur précis est difficile à démontrer vu la rareté des sarcomes, du temps de latence et de l'influence mixte de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition. Le seul moyen d'obtenir des conclusions à ce niveau est l'analyse de données d'études multicentriques regroupant un grand nombre de patients.

Néanmoins deux facteurs interviennent de manière certaine : l'irradiation et les facteurs génétiques.

• L'irradiation

Dans une zone irradiée pour tumeur maligne chez un patient avec une survie de plus de 5 ans, l'incidence de sarcome de tissu mou est de

TABLEAU I : RÉPARTITION DES SARCOMES DES TISSUS MOUS SELON LEUR LOCALISATION ANATOMIQUE.

Membres inférieurs	50%
Régions profondes du tronc (médiastin et rétropéritoine)	20%
Membres supérieurs	15%
Paroi du tronc	10%
Tête et cou	5%

(1) Résident spécialiste, (2) Chef de Service, Service de Chirurgie de l'Appareil Locomoteur, CHU Sart Tilman, Liège.

0,1%. Ces sarcomes apparaissent au moins trois ans après l'irradiation et parfois des décennies plus tard. A eux seuls, ces sarcomes représentent 5% des cas (histiocytofibrome malin, ostéosarcomes extrasquelettiques et fibrosarcomes). Ces sarcomes sont d'une forte agressivité et ont un mauvais pronostic.

- Les facteurs génétiques

Différentes maladies génétiques semblent prédisposer au développement d'un sarcome.

Dans la neurofibromatose de type 1 (maladie de von Recklinghausen), 1 à 5% des patients présentent des sarcomes de gaines nerveuses périphériques. Le gène NFI (chromosome 17) est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui intervient dans la prolifération et la différenciation cellulaire. L'altération partielle du gène serait à l'origine du développement de neurofibromes alors que son altération complète mènerait à une transformation maligne.

Dans le syndrome de Li-Fraumeni, syndrome familial et très rare, on assiste à une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes dont les tumeurs osseuses et des tissus mous. Ce syndrome est associé à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeurs p53.

Le rôle d'autres facteurs a été évoqué

- Traumatismes

A l'anamnèse, il existe souvent une notion traumatique mais qui semble plutôt un élément révélateur attirant l'attention sur une lésion préexistante.

- Cicatrices

Il existe des publications anecdotiques sur la survenue de sarcomes sur un terrain cicatriciel d'une lésion ancienne et chronique.

- Produits chimiques

Des produits chimiques (tel que la Dioxine et d'autres produits intervenant dans la composition de certains herbicides) ont été mis en cause dans la survenue d'une plus grande incidence de sarcomes dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs), sans qu'il n'existe des preuves formelles.

- Virus

Le virus d'Epstein-Barr est associé à des proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse. Le CMV et le virus de l'herpès sont suspectés d'intervenir dans l'apparition de sarcomes de Kaposi dans le SIDA.

CLASSIFICATION

La classification de référence est celle de l'OMS. Introduite en 1969 et modifiée en 1994, elle fait le répertoire complet des tumeurs bénignes et malignes en 15 grands types et 170 sous-types. Il s'agit d'une classification complexe basée sur l'histologie (2). Elle compare la tumeur concernée à la différenciation et au type cellulaire ressemblant le plus au tissu normal. Classifier la tumeur revient à déterminer un phénotype des cellules tumorales, ce qui est d'autant plus facile que la lésion est différenciée (3) (Tableau II).

PRÉSENTATION CLINIQUE

Le piège classique le plus dangereux est de croire que l'absence de douleur signe la bénignité de la tumeur. Au contraire, la plupart des patients avec une tumeur maligne des tissus mous se présentent avec une masse non douloureuse, tout autant que les patients avec une masse tumorale bénigne. Une tumeur maligne ne présente que rarement d'autres signes cliniques qu'un syndrome de masse. Lorsque des symptômes apparaissent, ils sont le plus souvent liés au volume de la masse, créant une pression sur les structures voisines. A l'occasion, on note la présence de manifestations neurogènes périphériques (douleur, paresthésies ou déficit neurologique focal).

Une autre erreur est de croire qu'un patient avec une tumeur maligne des parties molles doit se présenter avec un tableau clinique de quelqu'un de très malade. En réalité, même dans des formes métastasiées, les symptômes systémiques sont rares.

Malgré un grand nombre de points communs entre la présentation d'un sarcome et d'une tumeur bénigne des tissus mous, certains points

TABLEAU II : CLASSIFICATION HISTO-GÉNÉTIQUE DES TUMEURS DES TISSUS MOUS (OMS, 1994).

Tumeur du tissu fibreux
Tumeur fibrohistiocytaire
Tumeur adipeuse
Tumeur musculaire lisse
Tumeur musculaire striée
Tumeur endothéliale des vaisseaux
Tumeur périvasculaire
Tumeur synoviale
Tumeur mésothéliale
Tumeur du système nerveux périphérique
Tumeur paraganglionnaire
Tumeur cartilagineuse et osseuse
Tumeur conjonctive et pluritissulaire
Tumeurs diverses
Tumeurs non classées

de l'examen clinique permettent de suspecter une pathologie maligne. Les deux caractéristiques les plus importantes sont la taille de la masse et sa profondeur.

La probabilité qu'une masse superficielle de petite taille (<5cm) soit maligne est faible. Chez l'adulte, la plupart de ces masses sont des lipomes. Chez l'enfant, il s'agit le plus souvent d'hémangiomes. Néanmoins, toutes les masses de petite taille superficielles ne sont pas bénignes et un tiers des sarcomes se présentent comme masse superficielle et de moins de 5 centimètres.

Le diagnostic d'hématome des tissus mous est souvent évoqué. Celui-ci doit être confirmé par une histoire clinique traumatique claire. Cliniquement une ecchymose associée est toujours présente. L'absence d'ecchymose peut faire penser à une masse tumorale où le sang est accumulé dans la pseudocapsule tumorale.

EVALUATION CLINIQUE

A l'anamnèse, on déterminera la date d'apparition de la masse, sa vitesse de croissance et les circonstances de découverte de celle-ci. Une masse présente de longue date et qui ne grandit pas possède moins de probabilité de malignité qu'une masse d'apparition récente et de croissance rapide. Les variations fluctuantes de la taille de la masse évoquent des processus bénins tel qu'un kyste synovial ou un hémangiome.

L'absence de douleur n'a que peu d'importance dans le diagnostic d'un processus bénin *versus* malin.

Une anamnèse générale systématique doit également être entreprise recherchant tout antécédent néoplasique familial ou personnel.

Certains sarcomes présentent des localisations multiples (liposarcomes, angiosarcomes, rhabdomyosarcomes).

L'examen clinique comporte un examen clinique général découvrant l'ensemble du corps afin de mettre en évidence d'éventuelles autres masses. Un examen attentif de la peau doit être réalisé à la recherche par exemple de tâches café-au-lait (maladie de von Recklinghausen), de lymphoedème associé à un possible lymphangiosarcome.

Les aires ganglionnaires doivent également être examinés, même si les métastases à ce niveau sont rares. Les sarcomes avec une dissémination lymphatique sont : le rhabdomyosarcome, l'angiosarcome, le sarcome à cellules claires et le synoviosarcome.

L'examen neuro-vasculaire périphérique est également indispensable ainsi que la comparaison avec le côté controlatéral.

Certaines localisations sont hautement suggestives d'un type de tumeur : l'élastofibrome dans la région sous-scapulaire, la fibromatose plantaire dans la région plantaire et médiale du pied, la maladie par griffade de chat dans les régions épicondyliennes et axillaires.

La détermination de la localisation anatomique de la tumeur, de sa taille, de sa dureté, de sa mobilité, de sa température, de sa couleur, de sa vascularité et de sa transillumination est réalisée. Les facteurs les plus importants sont la détermination de la taille et de la profondeur de ces tumeurs.

Sur base de ces «impressions cliniques» initiales, on déterminera la probabilité que cette tumeur soit : probablement bénigne, possible-ment maligne ou probablement maligne. Des examens complémentaires ciblés seront demandés en fonction de cette impression initiale.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

BIOLOGIE

Très peu d'informations utiles peuvent être obtenues par des examens de laboratoire. Dans des masses d'origine infectieuse, les perturbations habituelles des marqueurs inflammatoires et la leucocytose sont régulièrement retrouvées, mais ceci est non spécifique. Un taux augmenté de LDH est mis en évidence chez les patients porteurs d'un lymphome. Dans la goutte, le taux sérique d'acide urique peut être augmenté.

IMAGERIE

Rx standard

La mise au point initiale d'une tumeur des tissus mous devrait commencer avec la réalisation d'une radiographie standard qui, le plus souvent, ne montre qu'un effet aspécifique de masse. Cependant, les radiographies de lipomes intramusculaires montrent la nature lipidique sous forme d'un espace sombre au sein du tissu musculaire légèrement plus radio-opaque.

Des calcifications peuvent également être mis en évidence sous forme de phlébolithes (ronds et lisses et rencontrés dans des malformations vasculaires ou des hémangiomes). Un anneau périphérique de calcification peut se développer au sein d'un muscle traumatisé endéans les semaines suivant l'accident et peut mûrir en véritable myosite ossifiante. Un aspect de minéralisation hétérogène peut être trouvé dans

certaines formes de chondrosarcome mésenchymateux. Des calcifications désorganisées, diffuses peuvent être rencontrées dans tout sarcome, mais sont plus caractéristiques du synovialosarcome.

L'implication de l'os peut être évaluée par des Rx standards. On peut trouver des érosions corticales, des réactions périostées et une hyperostose périostée. Ces images sont rares dans les tumeurs bénignes et mêmes malignes des tissus mous. Néanmoins, l'atteinte osseuse par érosion corticale est classique dans les tumeurs à cellules géantes des gaines tendineuses. Les réactions périostées peuvent être rencontrées lorsque la masse est présente depuis longtemps et que sa position anatomique se situe proche du plan osseux (exemple hémangiome intramusculaire).

Echographie

La réalisation d'une échographie est utile pour confirmer le diagnostic de kyste synovial. Le terme «kyste compliqué» est utilisé en cas de signal hétérogène (à l'inverse du signal homogène habituel des lésions kystiques), mais il peut également correspondre à un sarcome à contenu kystique.

L'échographie périodique peut être utilisée dans le suivi de la taille d'une masse qui n'a pas été opérée. Une augmentation du taux de croissance doit inciter à poursuivre les investigations (4).

CT Scanner

La réalisation d'un CT-scanner peut être utile mais dans des circonstances bien déterminées : identification de calcifications au sein de tumeurs molles (ex. : myosite ossifiante), évaluation d'une atteinte osseuse corticale éventuelle. A part ces deux situations, la réalisation d'un CT-scanner intervient uniquement dans le bilan d'extension (CT pulmonaire, abdominal etc.) de sarcomes à risque de dissémination et

pour réaliser éventuellement le guidage d'une ponction-biopsie.

RMN

La RMN est l'examen le plus spécifique et le plus sensible pour l'étude des tumeurs des tissus mous (Fig. 1 à 5). Elle est indiquée quand sur base de l'anamnèse, de l'examen clinique et d'autres examens para-cliniques, le caractère malin d'une tumeur ne peut être exclu avec certitude. Elle est également indiquée pour la planification préopératoire précédant toute intervention de résection de tumeur maligne ou bénigne des tissus mous.

Les avantages liés à la RMN sont : excellente différenciation des types de tissus mous, bonne imagerie du signal de la moelle osseuse, possibilité de réaliser des reconstructions en plusieurs plans et possibilité de réaliser des études avec produit de contraste vasculaire.

Malheureusement, les images obtenues par la RMN sont relativement peu spécifiques d'une telle tumeur ou d'un tel sarcome. Cinq diagnostics peuvent toutefois être portés avec une bonne fiabilité, ils sont repris dans le tableau III. La plupart des sarcomes des tissus mous apparaissent non homogène à la RMN avec un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2, entouré d'un œdème péri-lésionnel, mais ceci n'est pas observé dans tous les sarcomes (5) (Tableau III).

Les critères de malignité d'une lésion tumorale sur base d'une RMN avec injection de Gadolinium sont repris au tableau IV (6, 7, 8) (Tableau IV).

Scintigraphie et PET-scan

Le rôle de ces examens est actuellement en évolution constante (9). En particulier, le PET scan (F-18-fluorodeoxyglucose) est utilisé dans l'évaluation de sarcomes et de leurs localisations métastatiques éventuelles.

TABLEAU III : PATHOLOGIES DANS LESQUELLES LA RMN EST RELATIVEMENT SPÉCIFIQUE

Tumeur	Tissu	T1	T2	Spécificité
Ganglion	Liquide	Hypo (foncé)	Hyper	Homogène, bordure augmenté par Gadolinium
Lymphangiome	Liquide	Hypo	Hyper	Homogène, Septa fibreux
Lipome	Graisse	Hyper	Intermédiaire	Foncé sur clichés sans graisse
Synovite villo-nodulaire	Hémosidérine	Hypo (focal)	Hypo	Régions foncées nodulaires
Fibromatose (tumeur desmoïde)	Fibreux	Intermédiaire ou hypo	Intermédiaire à hypo	Marges infiltrantes

TABLEAU IV : CRITÈRES RMN DE MALIGNITÉ DES TUMEURS DE TISSUS MOUS.

Analyse morphologique	Localisation	Sous-aponévrotique
	Taille tumorale	<3cm 93% bénin >5cm 66% malin
	Limites tumorales	Peu fiable
	Extension loco-régionale	
Analyse du signal	Nécrose tumorale Nécrose >50%	Hypo T2, hyper T1 100% malin
Prise de contraste	Prise contraste périphérique	>5cm T1 hétérogène
	Prise de contraste précoce	Sensibilité 91%

BIOPSIE

La réalisation d'une biopsie est indispensable quand les examens complémentaires ne peuvent donner un diagnostic de certitude ou quand une excision chirurgicale est prévue. Néanmoins, la biopsie est une arme à double tranchant : une biopsie réalisée de manière inappropriée peut donner un diagnostic faussement rassurant et également aggraver le pronostic.

Tous les principes de base d'une biopsie doivent être intégrés soigneusement avant de réaliser une telle intervention.

Deux critères sont indispensables à la réussite diagnostique d'une biopsie : l'anatomo-pathologiste doit avoir l'expérience nécessaire dans la lecture de telles biopsies et le chirurgien doit connaître les diagnostics différentiels et leur traitement. Si un de ces deux critères n'est pas rempli, le patient doit être adressé à un centre de référence avant toute manipulation ou biopsie maladroite. C'est ainsi que le pronostic sera optimisé et qu'une chirurgie sauvant le membre, mais permettant un contrôle local du sarcome pourra être envisagée.

Les erreurs de biopsies restent trop fréquentes (10). Les deux erreurs les plus souvent rencontrées sont :

1. il est supposé que la lésion est bénigne et elle est simplement «vidée»;
2. la tumeur ne fait l'objet d'aucun suivi particulier après la biopsie-exérèse.

Souvent, ces tumeurs sont excisées sans imagerie préopératoire adéquate, ceci étant basé sur des réflexions telles que, «de toute façon il faut l'enlever, à quoi bon réaliser des examens complémentaires coûteux ?».

Même une biopsie à l'aiguille peut poser problème pour la suite du traitement si elle est effectuée de manière inadéquate. Une RMN réa-

lisée après une biopsie à l'aiguille ou après une biopsie chirurgicale est difficilement interprétable vu l'œdème réactionnel qui tend à surévaluer la lésion.

La biopsie doit être réalisée dans un délai le plus court possible, mais en ayant réalisé au préalable tous les examens d'imagerie. Les trois types de biopsie le plus fréquemment utilisées sont : la biopsie aspiration à l'aiguille fine, la biopsie à l'aiguille à biopsie et la biopsie chirurgicale.

La biopsie à l'aiguille fine et à l'aiguille à biopsie semblent très peu invasives, mais perdent par la même occasion en sensibilité dans le pouvoir diagnostique, car trop ponctuelles. En outre, le trajet de la biopsie est souvent réalisé en dehors du futur trajet d'excision chirurgical, ce qui peut poser des problèmes techniques en vue d'une résection carcinologiquement correcte ultérieure. La biopsie à l'aiguille à biopsie est de plus en plus utilisée, mais comporte également les risques de perte de pouvoir diagnostique lié à la quantité faible de matériel obtenu. Quand une telle biopsie n'obtient que du tissu «non-concluant», il faut bien entendu exclure la possibilité de malignité de la lésion par une nouvelle biopsie.

La biopsie chirurgicale reste la méthode de référence pour obtenir une bonne fiabilité de diagnostic anatomo-pathologique. Un certain nombre de considérations techniques sont à retenir : une hémostase adéquate est indispensable. Un garrot peut être utilisé, mais celui-ci doit être serré après vidange du membre par la gravité (pas de compression par bande élastique préalable). Dans la mesure où, lors d'une reprise chirurgicale pour excision complète, le trajet de la biopsie et la cicatrice doivent être enlevés, l'incision de la biopsie doit être longitudinale ou parallèle au muscle sous-jacent. Des incisions transversales doivent être évitées au niveau des extrémités. Il faut éviter à tout prix la contamination des compartiments adjacents, des articulations, des vaisseaux et des nerfs. L'échantillon tissulaire doit être obtenu sans l'écraser, sans le thermocoaguler et doit être envoyé frais de manière immédiate à l'anatomo-pathologiste. Un examen extemporané est également conseillé pour être certain que le matériel prélevé est concluant. Si un drain doit être placé, il doit se trouver dans le prolongement de la cicatrice de la biopsie, permettant l'excision de son trajet, lors de la chirurgie définitive éventuelle. Notons que sur base d'une RMN, la tumeur semble bien encapsulée et qu'elle s'énuclée facilement lors de la biopsie, n'est pas en soi un signe de bénignité.

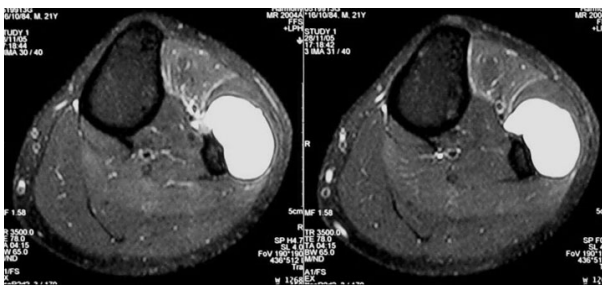


Figure 1 : RMN d'un volumineux kyste arthro-synovial de l'articulation tibio-péronière proximale

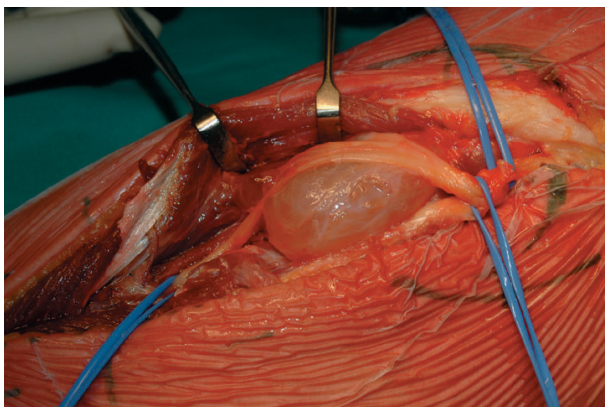


Figure 2 a : Vue per-opératoire : compression du nerf sciatique poplité externe.

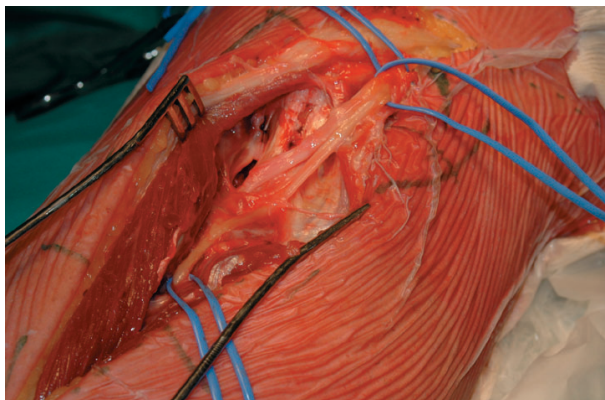


Figure 2 b : Vue per-opératoire après excision du kyste.

PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE

Le traitement chirurgical est basé sur la localisation et la taille de ces tumeurs et orienté par les résultats des examens complémentaires. Avec ces deux renseignements, les tumeurs de tissus mous peuvent être subdivisées en 4 groupes : les petites tumeurs superficielles, les grandes tumeurs superficielles, les petites tumeurs profondes et les grandes tumeurs profondes. En général, le traitement sera différent si la tumeur a plus de 5 cm de diamètre, si elle est située en dessous du fascia ou si elle infiltre celui-ci.



Figure 3 : Elastofibrome dont la localisation au niveau dans la région sous-scapulaire est caractéristique.



Figure 4 : Synoviosarcome de la cuisse.

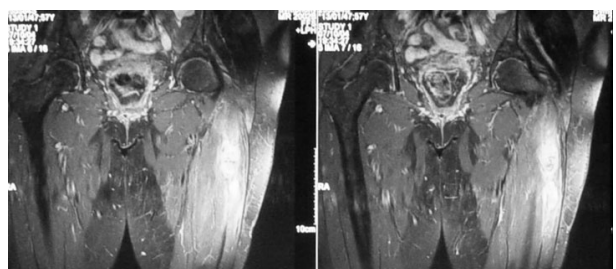


Figure 5 : Sarcome de la cuisse, sous-aponévrotique, au sein du vaste externe.

Il existe 4 types d'excision tumorale : résection intra-lésionnelle, marginale, large et radicale (10).

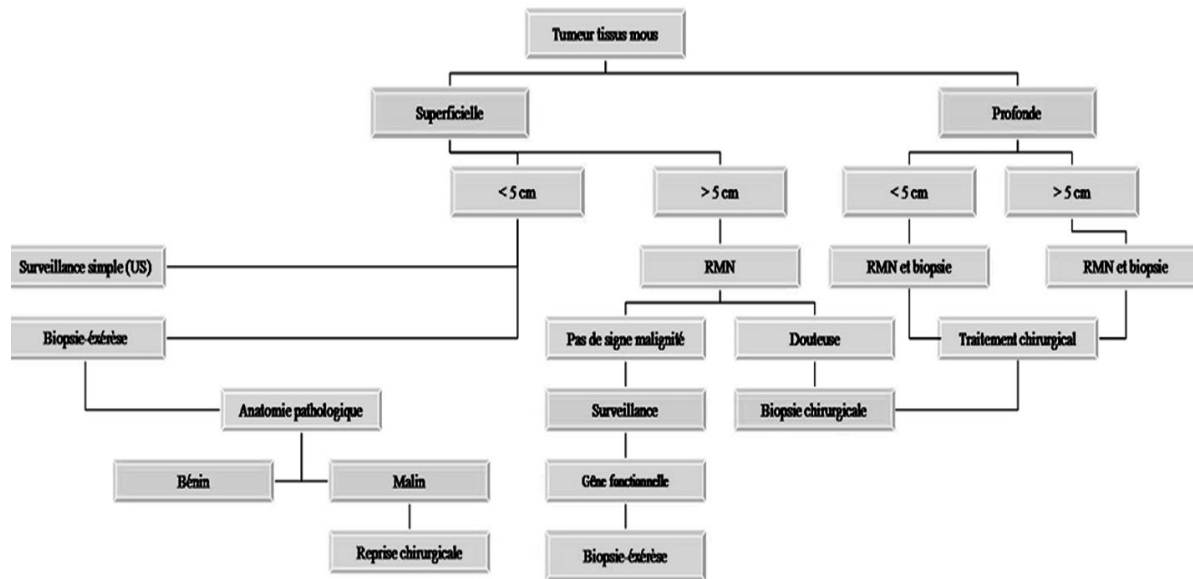
La résection intra-lésionnelle est un enlèvement à l'emporte-pièce de la tumeur. Cette technique peut être appropriée pour des synovites, kystes synoviaux, synovite villo-nodulaire et chondromatose synovial.

La résection marginale est une résection complète laissant la pseudocapsule tumorale intacte. Elle est indiquée pour les tumeurs bénignes non infiltrantes.

La résection large est effectuée quand la tumeur est enlevée avec une couche de tissu normal l'entourant complètement, sans jamais exposer la pseudocapsule tumorale. Ce type de résection est le plus couramment utilisé dans les sarcomes et les tumeurs desmoïdes, dont les capacités infiltrantes du tissu environnant sont bien connus.

La résection radicale consiste en l'enlèvement du ou des compartiments entiers qui contiennent la tumeur. Ceci revient souvent à une amputation

TABLEAU V : ARBRE DÉCISIONNEL POUR LA PRISE EN CHARGE DES TUMEURS DES TISSUS MOUS.



puisque la plupart des sarcomes sont extracompartimentaux. Elle est également utilisée si une résection large est associée à une morbidité inacceptable (neurologique ou vasculaire), en cas de récurrence locale ou en cas de sarcome négligé. (Arbre décisionnel Tableau V) (11).

L'ARBRE DÉCISIONNEL

TUMEURS SUPERFICIELLES DE PETITE TAILLE (<5CM)

Ces tumeurs sont facilement palpées sous la peau. La plupart de ces tumeurs chez l'adulte sont des lipomes. Néanmoins, le diagnostic différentiel de mélanome doit être évoqué. Une récurrence sarcomateuse peut également se présenter comme petite tumeur superficielle (notamment, sur la cicatrice opératoire) et nécessite la réalisation d'une nouvelle biopsie réglée. Si une telle masse est inflammatoire, douloureuse et fluctuante, suggérant un abcès, une ponction-aspiration peut être réalisée. En dehors de ces diagnostics, les petites tumeurs superficielles sont le plus probablement bénignes et peuvent être simplement observées. Une autre attitude vise à les réséquer systématiquement. Dans ce cas, une résection marginale est conseillée, tout en laissant le fascia sous-jacent intact. Une analyse anatomo-pathologique systématique s'impose. Si cette analyse révèle, contre toute attente, un diagnostic de malignité, le patient doit être référé dans un centre spécialisé pour résection large du site opératoire. Ceci est à retenir, car un tiers des tumeurs malignes des tissus mous se présentent au départ comme petite

masse superficielle. Le pronostic de ces patients, pris en charge dans les délais les plus courts est bon avec une survie à 5 ans dépassant les 90%.

TUMEURS SUPERFICIELLES DE GRANDE TAILLE (>5 CM)

Ces masses sont facilement palpées en dessous de la peau et ne durcissent pas à la contraction musculaire. Une évaluation systématique par RMN doit être réalisée rien que sur base du critère grande taille. La plupart s'avèrent être des tumeurs bénignes comme des kyste synoviaux ou des lipomes. Si la RMN suggère un tissu homogène de signal lipidique, sans rehaussement périphérique au Gadolinium, cette masse peut être simplement surveillée ou excisée si elle occasionne une gêne fonctionnelle ou esthétique. Si un diagnostic formel ne peut être porté sur base de la RMN, une biopsie est obligatoire, car la masse pourrait être un sarcome. Une biopsie chirurgicale devrait être réalisées par un chirurgien ayant l'habitude de cet acte et en collaboration avec un anatomo-pathologiste expérimenté.

TUMEUR PROFONDE DE PETITE TAILLE (<5 CM)

Cette tumeur se situe en dessous du fascia et dès lors devient plus dure lors de la contraction musculaire. Une sémiologie particulière peut évoquer l'un ou l'autre diagnostic. Un signe de Tinel positif évoque une tumeur de gaine nerveuse, un souffle lors de l'auscultation évoque une tumeur vasculaire ou un anévrisme. Toute tumeur sous-aponévrotique de petite taille doit être évaluée en RMN. Si la RMN ne conclut pas à un diagnostic formel (lipome, Schwannome, ...), une biopsie est à nouveau obligatoire. La

survie à 5 ans d'un patient avec un sarcome profond de petite taille reste raisonnable (82%).

TUMEUR PROFONDE DE GRANDE TAILLE (>5 CM)

Elle est également située en dessous du fascia. Une radiographie standard et une RMN doivent être obtenus obligatoirement. Une lymphadénopathie évoque un lymphome, même si exceptionnellement des sarcomes peuvent métastaser par voie lymphatique. Un centre spécialisé doit être consulté pour la prise en charge de ce groupe de patients car le risque de malignité est élevé. L'absence de diagnostic formel sur base de RMN doit faire orienter le patient vers un centre d'oncologie orthopédique. Des masses profondes de grande taille, même bénignes, sont difficiles à exciser vu leur proximité anatomique avec des structures nobles, surtout si elles sont situées en inter-musculaire plutôt qu'en intra-musculaire. Le traitement primaire d'un sarcome de grande taille profond est la résection large. Un complément de radio- et/ou chimiothérapie est souvent indispensable. La radiothérapie est également indiquée en cas de marges de résection envahies ou douteuses. La chimiothérapie est envisagée chez des patients avec des sarcomes de haut grade. La survie à 5 ans pour ces tumeurs est nettement moins bonne : 52-60% pour des sarcomes profonds de grande taille et de haut grade.

CONCLUSION

Des tumeurs et masses des tissus mous sont fréquemment rencontrées par le médecin généraliste ou le chirurgien général. Chacun devrait être familier avec ces principes simples de classification des ces tumeurs en 4 catégories permettant une prise en charge standardisée, rationnelle et efficace. La taille et la profondeur sont les deux critères qui permettent de faire le tri entre les tumeurs des tissus mous qui sont probablement bénignes et celles qui pourraient être malignes et mettront en jeu la vie du patient. L'IRM, même si elle est souvent peu spécifique d'une lésion précise, est l'examen de choix en imagerie. Si une biopsie est réalisée, le respect scrupuleux des principes généraux exposés est obligatoire. Le suivi régulier de tumeurs douteuses et l'envoi de ces patients dans un centre spécialisé permettant une prise en charge multi-disciplinaire, sont essentiels. Ce n'est que de cette manière que le patient gardera des chances de guérison optimales.

BIBLIOGRAPHIE

1. Vanel D, et al.— Tumeurs des Os et des Tissus Mous, 1ère édition, IGR Villejuif, Paris, 2005.
2. Tos A.P.— Classification of pleiomorphic sarcomas : where are we know? *Histopathology*, 2006, **48**, 51-62.
3. Deyrup AT, Weiss WT.— Grading of soft tissue sarcomas : the challenge of providing precise information in an imprecise world. *Histopathology*, 2006, **48**, 42-50.
4. Taieb S, Ceugnart L, et al.— Soft tissue sarcoma : role of imaging for initial diagnosis and treatment. *Cancer Radiother*, 2005, sous presse.
5. Rougraff BT, Durbin MA, Lawrence J, Buckwalter K.— Histologic correlation with magnetic resonance imaging for benign and malignant lipomatous masses. *Sarcoma*, 1997, **1**, 175-179.
6. Crim JR, Seeger LL, et al.— Diagnosis of soft-tissue masses with MR imaging: can benign masses be differentiated from malignant ones? *Radiology*, 1992, **185**, 581-586.
7. Sundaram M, McLeod RA.— MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *Am J Roentgenol*, 1990, **55**, 817-824.
8. Aoki J, Watanabe H, et al.— FDG-PET for preoperative differential diagnosis between benign and malignant soft tissue masses. *Skeletal Radiol*, 2003, **32**, 133-138.
9. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA.— The hazards of the biopsy, revisited. *J Bone Joint Surg Am*, 1996, **78**, 656-663.
10. Malawer MM, Sugarbaker PH.— Musculoskeletal Cancer Surgery. 1ère édition, Kluwer Academic Publishers, Washington, 2001.
11. Wolfson AH.— Preoperative vs postoperative radiation therapy for extremity soft-tissue sarcoma : controversy and present management. *Current Opin Oncol*, 2005, **17**, 357-360.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Docteur W. Kurth, Chirurgie de l'appareil locomoteur, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.