



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

Session de Mars 2008 - PARIS

Prise en charge et devenir des sarcomes des tissus mous chez l'enfant

F. CHOTEL

Objectifs

- Connaître les **pièges et principales erreurs** de prise en charge
- Améliorer l'**acuité diagnostique**
- Connaître les **principaux facteurs pronostiques** de ces tumeurs

Chez l'enfant : tumeurs des tissus mous

- Bénignes dans la grande majorité des cas
Hémangiome, fibromatoses, schwannome
neurofibromes....
- Malignes rarement

Exclus de cet exposé :

Rhabdomyosarcomes et Pnet extraosseuses

- Localisation
- Comportement
- Chimiosensibilité

différent

NRSTM de l'enfant

NRSTM de l'enfant

- Entité rare si prise individuellement
- Mais collectivement :
 - > 50% des STM de l'enfant
 - 3 à 4% des cancers pédiatriques
- Groupe hétérogène / Multiples histotypes différents

Série ROH Birmingham

- Base de donnée prospective
- Entre **1982 et 2004**
- Recul minimal de 2 ans
- Patients de moins de 21 ans au moment du diagnostic

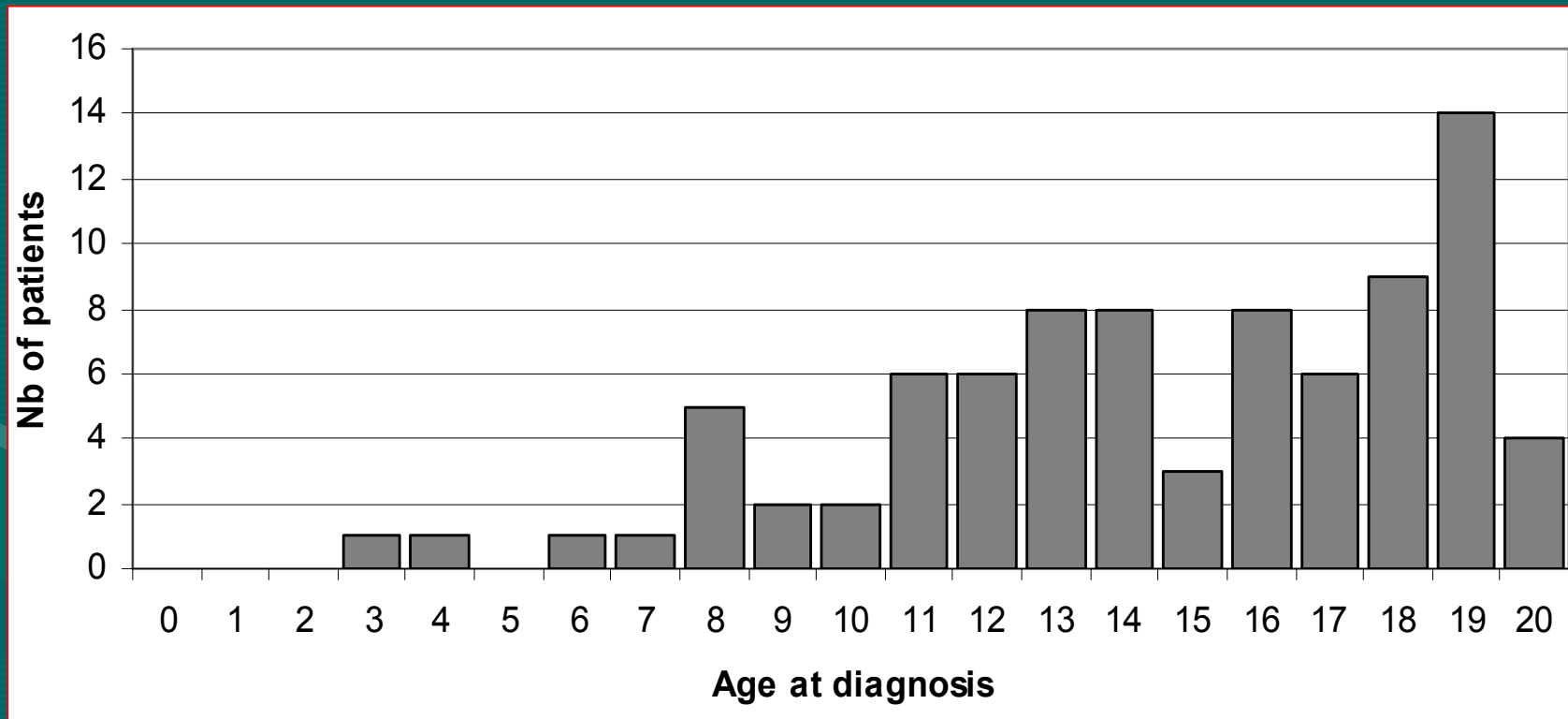
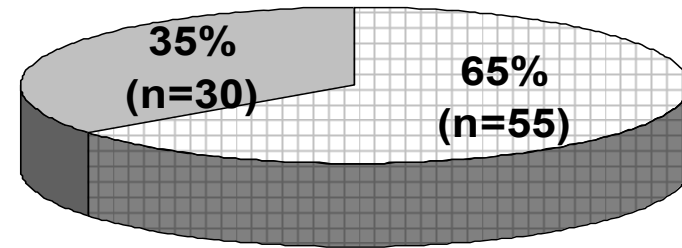


 **85 patients**

Epidémiologie

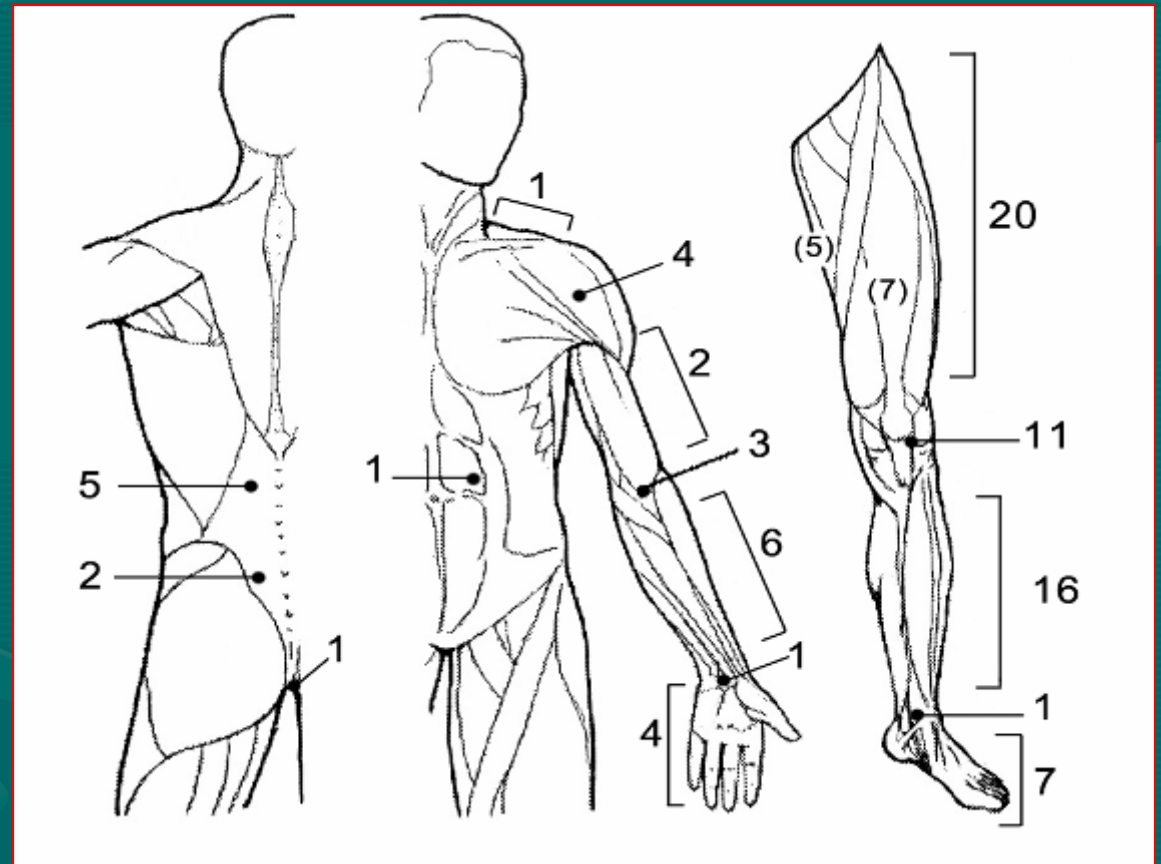
Filles

Garçons



Localisation

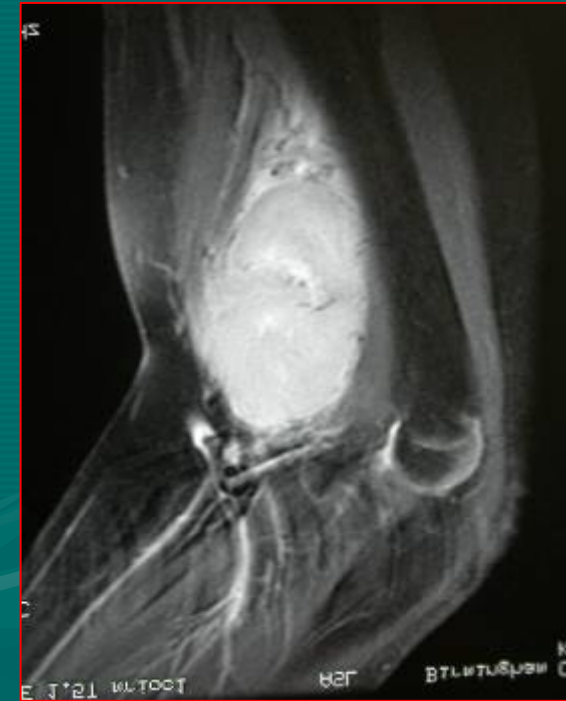
- Extrémité inf. 55
- Extrémité sup. 20
- Tronc 10



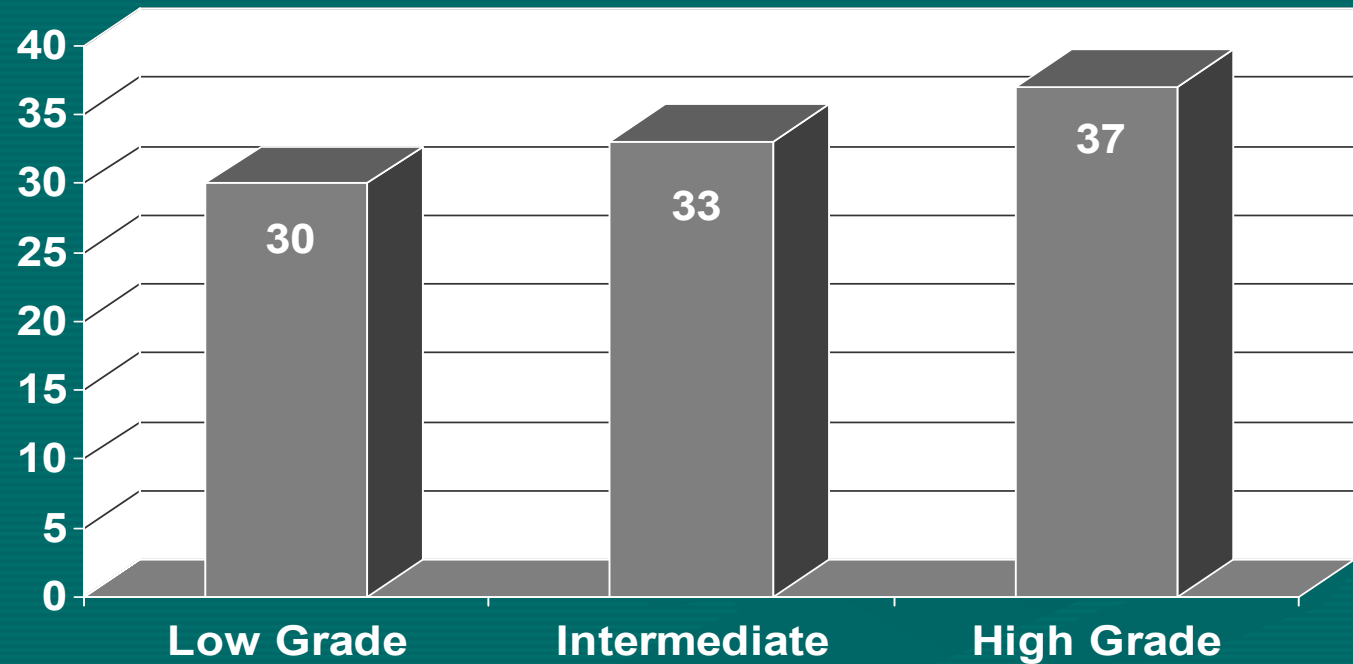
Sous-type histologique

Synovialosarcome	34
MPNST	8
Leiomyosarcome	6
Sarcome à cellules Claires	6
Alveolar soft part sarcoma	5
Haemangiopericytome	4
Liposarcome	3
Fibrosarcome	3
MFH (malignant fibrous histiocytoma)	3
Sarcome epithelioïde	2
Angiosarcome	1

85



Grade



FNCLCC grading system

Délai diagnostique moyen :

- 21 mois / bas grades et grades intermédiaires
- 10 mois / hauts grades

Durée des symptômes

- En moyenne : **1 an et 5 mois !**
- Délai patient / délai médecin
- Présentation initiale principale :
 - **Masse non douloureuse** profonde ou superficielle
 - **Contracture articulaire chronique fixée**
 - **Masse douloureuse**

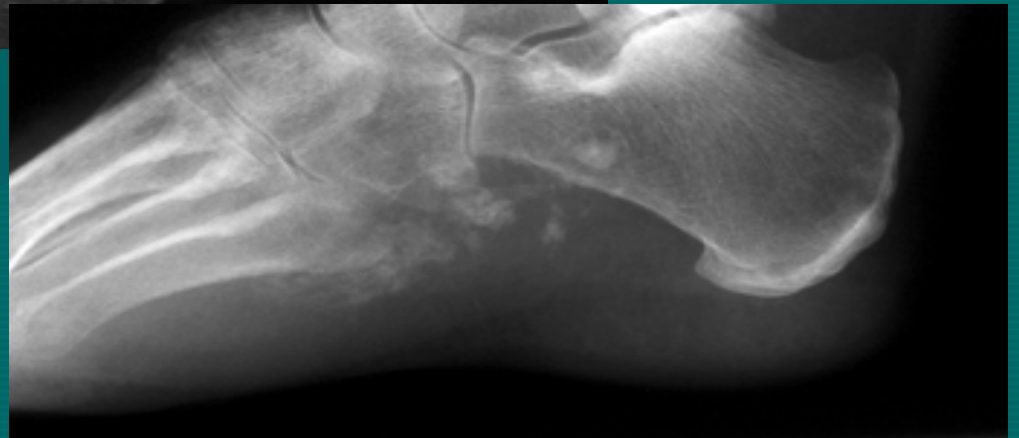


Radiographies ? OUI

- Calcifications intra lésionnelles
centrales
désorganisées
inhomogènes
=> 1/4 des Synoviosarcome
fibrosarcomes, autres
- Erosion structures osseuses au contact



**La présence de calcification
n'est pas un signe évocateur
de bénignité !!**



Imagerie IRM +++

- examen clé
- Avant la biopsie !!



Hétérogène
Triple composante



Modalités diagnostiques

- Biopsie au True cut / Cs ou au bloc
- Excision carcinologique planifiée
(T très petites tailles & superficielles
& à distance structures vasulo-nerveuses)
- 40% = **Excision non planifiée !!! (Whoops)**

Qu'est-ce qu'une WHOOP lésion ?

C'est l'exérèse par "inadvertance" d'une boule qui se révèle être une tumeur maligne .

Le Pathologiste téléphone au chirurgien :

".. C'est un ****sarcome"

Le chirurgien répond :

" .Whoops!!!



Modalités du traitement initial

- **Chirurgie seule :** 55 cas

- **Radiothérapie post-op :** 11 cas

Marges limites et haut grade ou intermed. / Grosse taille

- **Chimiothérapie pré-op :** 13 cas

Métastases au diagnostique (n=5) / Grosse taille et grade intermed. ou haut

- **Chimiothérapie post-op :** 2 cas

- **Autre combinaison :** 4 cas

TT / NRSTM chez l'enfant

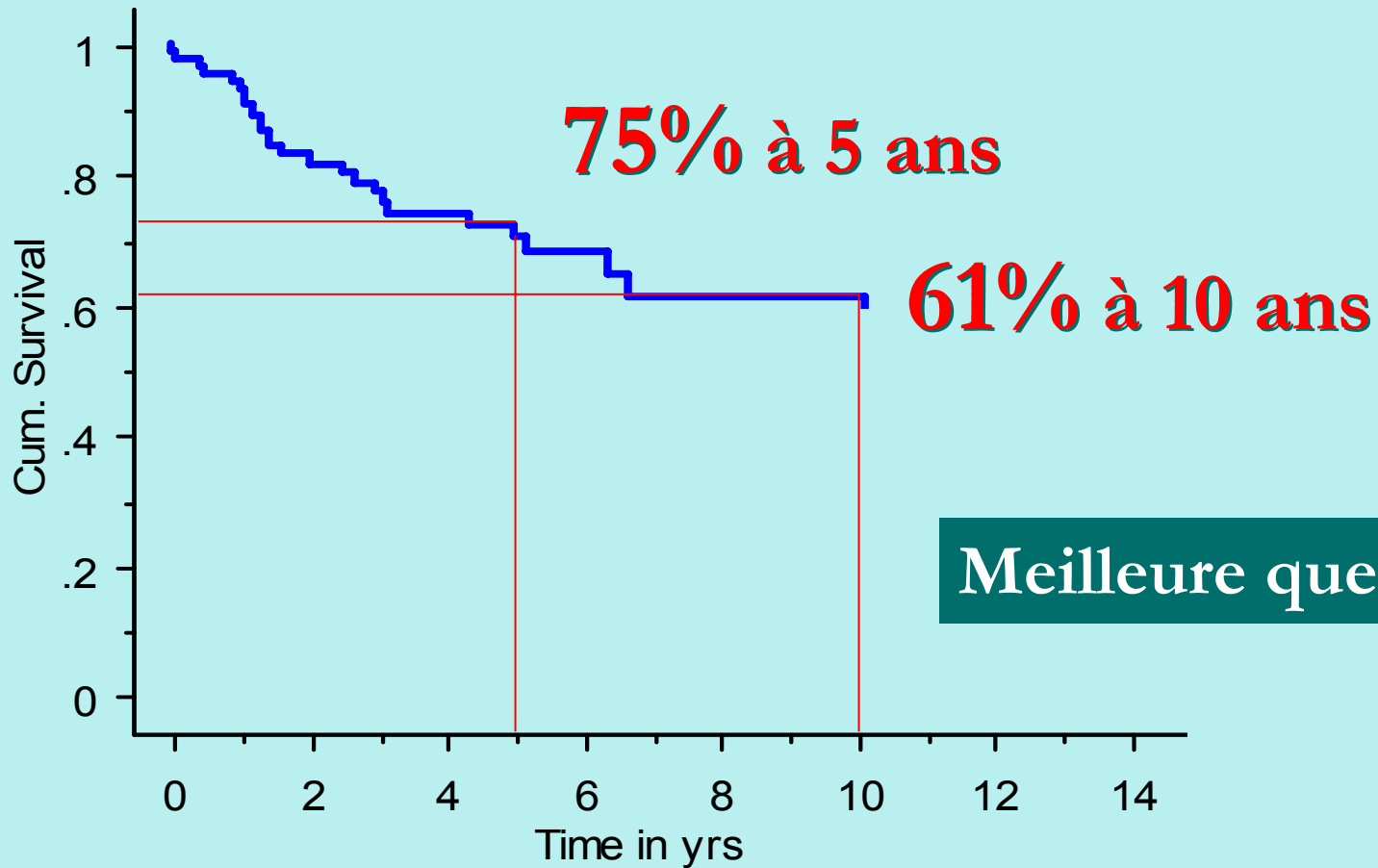
Tumeurs plutôt « chirurgicales »

Radiothérapie complémentaire

Chimiosensibilité très variable

Résultats / Courbe de survie

Recul moyen : 6 ans



Facteurs pronostiques de survie globale

Facteurs		Décès		Tests Statistiques
Age	- ≥ 15	29.5 %	(13/44)	Tend/ NS
	- $10 \leq x < 15$	20%	(6/30)	
	- < 10	9%	(1/11)	
Profondeur	- Profond	23%	(13/55)	NS
	- Superficiel	24%	(6/25)	
Taille	Multivariée p=0.0014	55.5%	(15/41)	Significant p= 0.002
		12%	(4/33)	
Grade	- Haut	35%	(11/31)	Significant p=0.01
	- Bas	10%	(2/20)	
Récidive locale	- présente	43%	(7/16)	
	- absente	20%	(13/67)	
Chimioth Init	- Chimioth	66,5%	(10/15)	
	- Pas de Chimioth	14%	(10/70)	

Age : facteur pronostique ?

- St Jude Hospital : l'âge est un indicateur pronostique
< 5 ans / fibrosarcomes ?

Hayes-Jordan JPSurg 2000

- Notre travail :
Seulement 2 enfants de moins de 5 ans /
Pas de fibrosarcomes infantiles ds cette série

- Plus petite taille / enfant : Facteur indépendant ?

Ferrari Cancer 2004

Facteurs pronostiques de récurrence locale (19% n=16)

Facteurs		Récurrence locale		Stat Significat
Age	- ≥15	20%	(9/44)	NS
	- <15	17,5%	(7/41)	
Profondeur	- Profond	18%	(10/55)	NS
	- Superficiel	17%	(5/29)	
Taille	- ≥ 5 cm	26 %	(11/42)	Significant
	- < 5cm	5,8 %	(2/34)	
Grade	- Haut & Interm	21%	(12/57)	Tend / NS
	- Bas	10%	(2/20)	
Marges init	- intralesionnelles	25 %	(2/8)	Significant
	- Autres marges	19 %	(12/61)	
Diagnostic	- Whoops	21%	(7/34)	NS
	- autre	19,5%	(9/46)	
RthPost op	- Non	19 %	(14/74)	NS
	- Oui	18%	(2/11)	

Discussion / Une ou des marges.....

- Vision du chirurgien, du radiologue, du pathologiste ?
- Intralésionnelle, marginale, large, radicale
- Large : 1cm ?
- Marge / Fascia ? Aponévrose ? Périoste ? Épinèvre ?



- Les Sarcomes sont comme les mauvaises plantes
- certains ont des “racines profondes”
- idéalement il faut les arracher en totalité
- Mais il faut être sûr de bien avoir enlever
- les racines

Whoops!!!.....

- Invariablement le chirurgien optimiste

rép

Référer l'enfant dans un centre spécialisé

Discussion en RCP

après contrôle histologie

et scanner thoracique

- Le

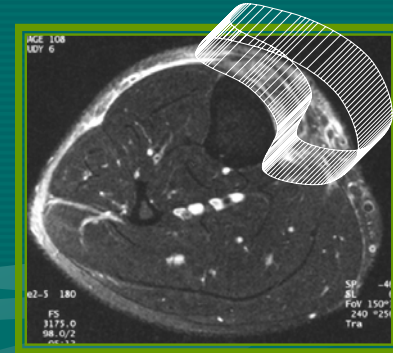
soi

- Que faire ?



Control local après exérèse non planifiée

- Question : persistance d'un reliquat tumoral ?
- IRM incapable de répondre
mais utile à 6 sem. pour planifier la reprise



**Re-excision du champ opératoire =
60% de tumeur résiduelle**

Même taux de récurrences locale que les autres

- Whoops => Meilleure survie globale

% Radiothérapie / risque de récurrence local après exérèse inadaptée

- Haut grade / T résiduelle / +ve marge = 63%**
- Haut grade / T résiduelle / -ve marge = 25%*
- Haut grade / Pas de T résiduelle = 23%*
- Bas grade / T résiduelle / +ve margin = 16%*
- Bas grade / T résiduelle / -ve margin = 11%
- Bas grade / Pas de T résiduelle = 2%

* Indication radiothérapie

** Nouvelle reprise chir / radiothérapie + chimiothérapie ?

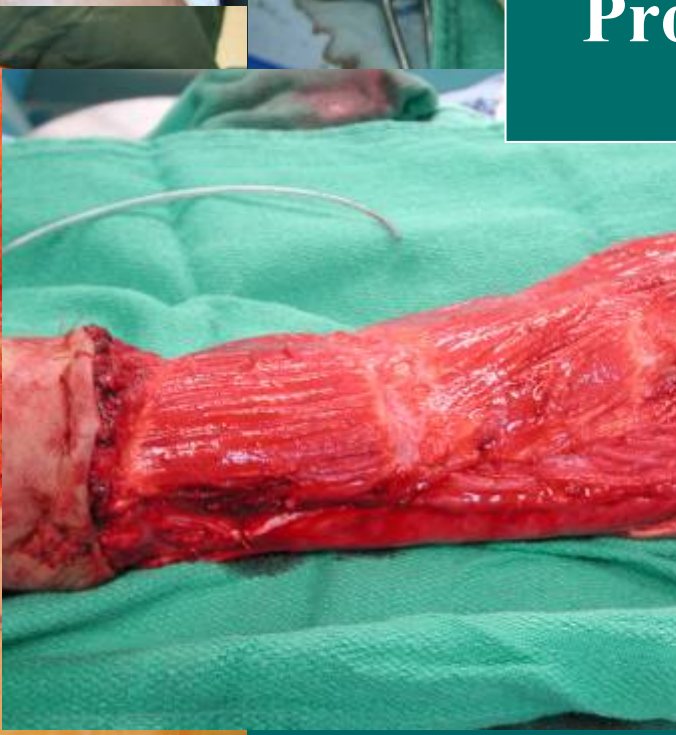
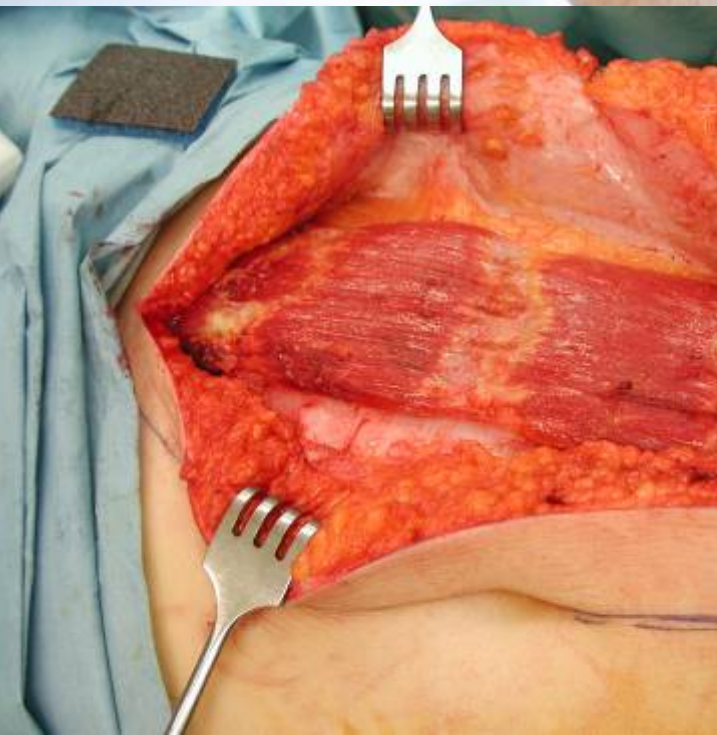
Conséquences Whoops

- Moins bon contrôle local tumoral
- Chirurgie plus extensive +++
- Lambeau de couverture

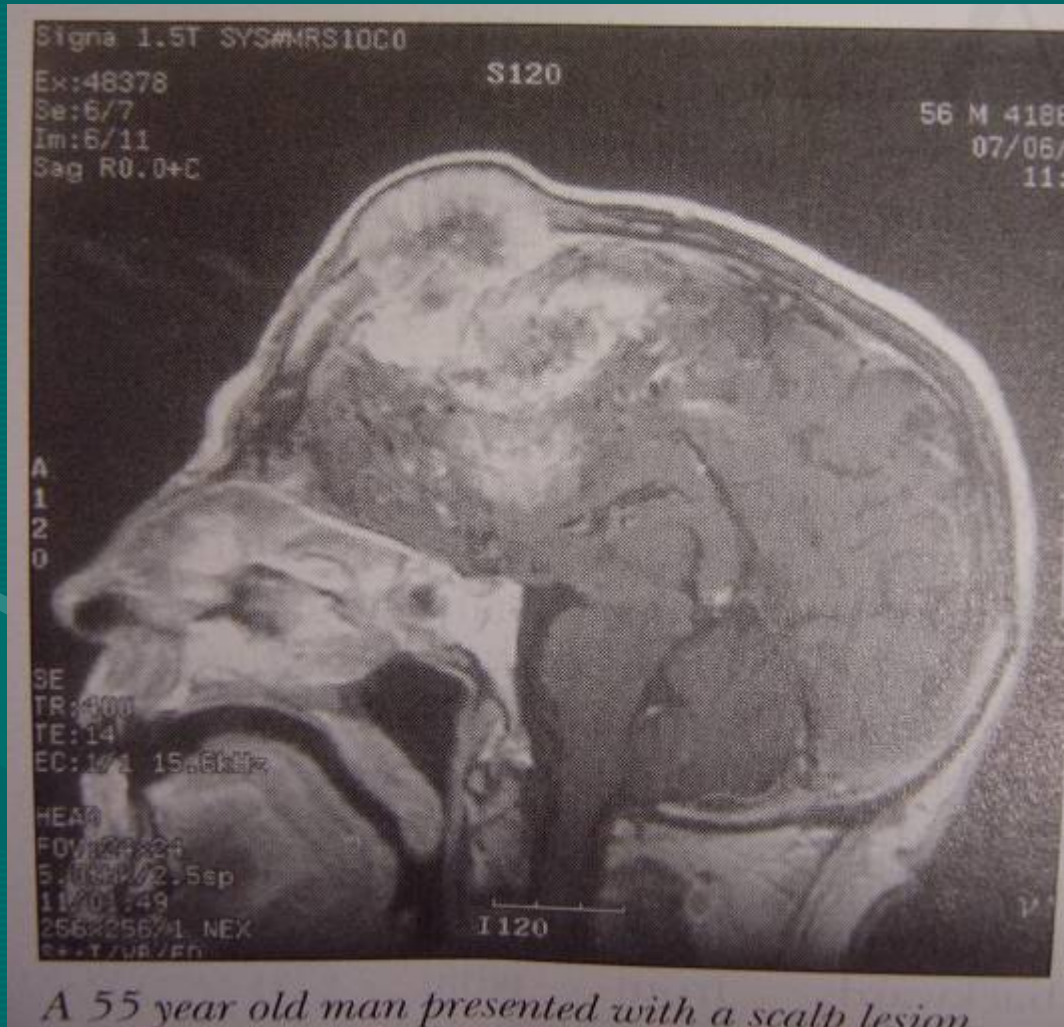




Problème des “Whoops”



D'abord l'imagerie ! ..



Pourquoi il n'est pas prudent de penser que toutes les masses peuvent être enlevées sous anesthésie locale

BMJ, Janv 2003

Conclusion

- Pladoyer pour une **meilleure connaissance** :
réduire la taille lors du diagnostic
et éviter l'exérèse inadaptée
- Les enfants porteurs de non rhabdo STM ont de très bonnes chances de guérison si la tumeur est diagnostiquée tôt et traitée par une **chirurgie permettant l'obtention de bonnes marges**
- **Chimiothérapie et radiothérapie** devraient être utilisées dans des cas sélectionnés et dans le cadre **d'essais internationaux**

Problématique des lésions des tissus mous

- **Rapport de 2** Sarcomes **pour 300** lésions bénignes

Damron AAOS Instructional course lecture 2004

- Les médecins vont rencontrer des lésions bénignes pour l'immense majorité
- Faut-il mieux “sur-investiger” 300 tumeurs bénignes ?
Ou risquer de négliger 2 STM ?
- Meilleure politique :
 - Bien connaître les pièges possibles de la présentation
 - Prendre en compte de manière très attentive toute atypie de présentation (IRM +/- Biopsie)

Les 4 critères de NICE

(guideline définies chez l'adulte)

- Taille \geq 5cm
- Augmentation de taille
- Profonde
- Douloureuse

Nombre d'évènements	Risque de malignité
0	Aucun
1	16%
2	43%
3	65%
4	86%

**Difficulté diagnostique ++ :
un exemple
le synovialo-sarcome
de l'enfant**

Article JBJS Br 2008 sous presse

Synovialo sarcome de l'enfant

- Environ 1% des tumeurs malignes de l'enfant
- Après le rhabdomyosarcome, c'est le sarcome des tissus mous le plus fréquent

Synovialo sarcome

- Taille de la tumeur
- Chirurgie adéquat avec marges larges

Importants facteurs
prédictifs de
récidive et de survie

Thompson *Clin Orthop Relat Res* 2000
Deshmukh *Clin Orthop Relat Res.* 2004
Wright *J Bone Joint Surg* 1982

Mais malheureusement :

Très **large variété de présentation** et
nombreuses difficultés diagnostiques....

Hypothèse

Diagnostique précoce
et prise en charge adaptée
devraient conduire à un meilleur pronostique

Buts de l'étude

- Identifier les premiers symptômes, données de l'examen clinique et radiographique
- Par ailleurs, identifier les erreurs et facteurs susceptibles de conduire à :
 - de long délai de prise en charge
 - une exérèse inadaptée

Patients et méthode

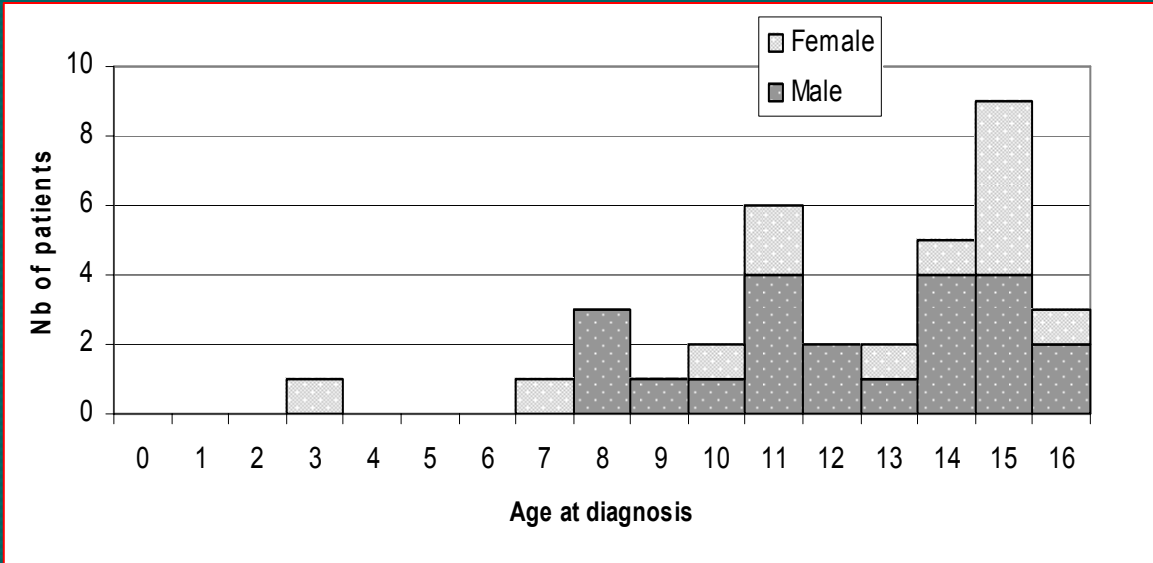
- Entre 1985 et 2006
 - Patients avec diagnostique histologique de SS (contrôlé respectivement)
 - Moins de 16 ans au moment du diagnostique
- ☞ Série consécutive de 35 patients

Durée des symptômes

- **Delai patient** : période depuis les 1er symptômes ressentis par le patient jusqu'à la première consultation
- **Delai médecin** : période depuis la première consultation jusqu'à la date à laquelle le diagnostic précis est établi

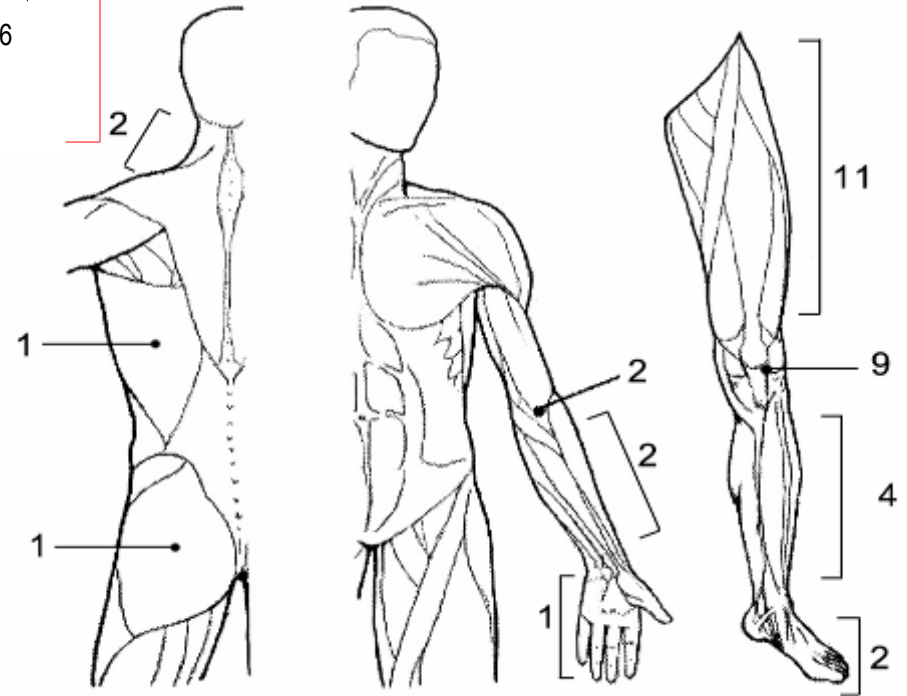
Widhe JBJS Am 2000

Epidémiologie (n=35)



- Garçons 22
- Filles 13

- Extrémité Inf. 26
- Extrémité Sup. 5
- Tronc 4





**Le Synovialosarcome
n'est pas
une tumeur intra-articulaire !!**

Résultats

Durée moyenne des symptômes :

98 Semaines = 1,9 ans



Les délais patient et médecins ne sont pas corrélés ($p=0.57$)

Diagnostic initialement porté

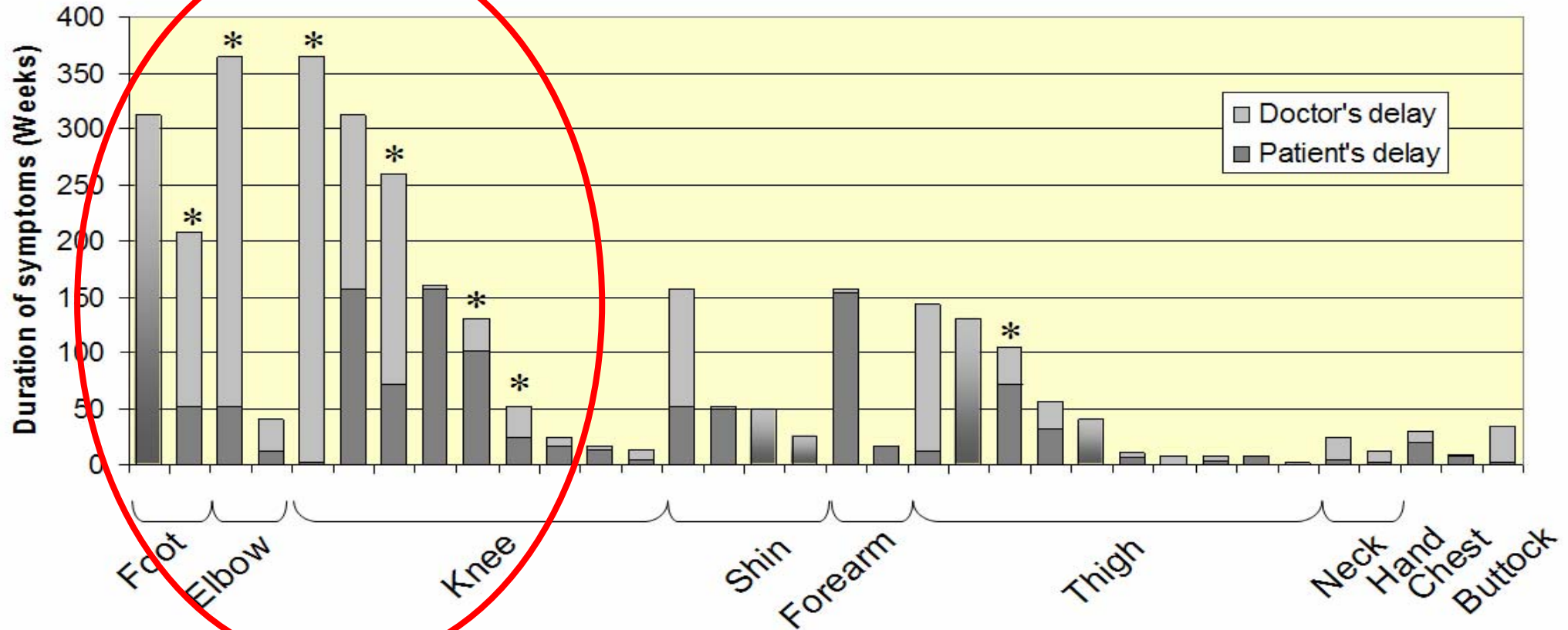
Initial presumed diagnosis	After first clinical assessment (n=35)	After MRI Scans (n=30)
STS suspected	6	15
Ganglion Cyst	3	2
Baker's cyst	2	1
Lipoma	2	1
Schwannoma or neurilemmoma	2	1
Haematoma	4	-
Myositis ossificans	3	-
Infected Lymph node	2	-
Fibromatosis	2	-
Reflex sympathetic dystrophy	1	1
PVNS	-	1
Bursitis	1	-
Juvenile rheumatoid arthritis	1	-
Epidemoid cyst	1	-
Benign inflammatory mass	-	1
No orientation given or No data available	5	8

Intérêt de l'IRM ++

Rôle de la taille

- Taille moyenne : $6 \pm 4,5\text{cm}$
(de 1 à 18 cm)
- Les grosses tumeurs n'ont pas de délai plus court !
- Les tumeurs qui grossissent : tendance à délai médecin plus court ($p=0,08$)

Rôle de la localisation



Coude et genou ++

Localisation profonde peri-articulaire (n=13)

- Augmente la durée des symptômes ($p=0.01$)
par allongement du **délai médecin** ($p=0.0002$)
- 54% de flessum fixé



Flessum articulaire fixé (n=7)

- Durée moyenne des symptômes : **4 ans !!**
par allongement du **délai médecin** ($p=0.0003$)



Rôle des symptômes

Symptoms	Early symptoms (n=33)	Physical findings at diagnosis (n=31)
Painless lump	16	11
Painful lump	6	15
Pain without lump	10	3
Tenderness	7	14
Swelling	13	20
Mass increase in size	-	17
Fixed joint contracture	7	7
Limp	1	2
Giving way	1	0
Paresthesia	0	1

Masse douloureuse en phase initiale

= Abaissement de la durée des symptômes ($p=0.04$)

par l'intermédiaire du **délai patient** ? ($p=0.07$)

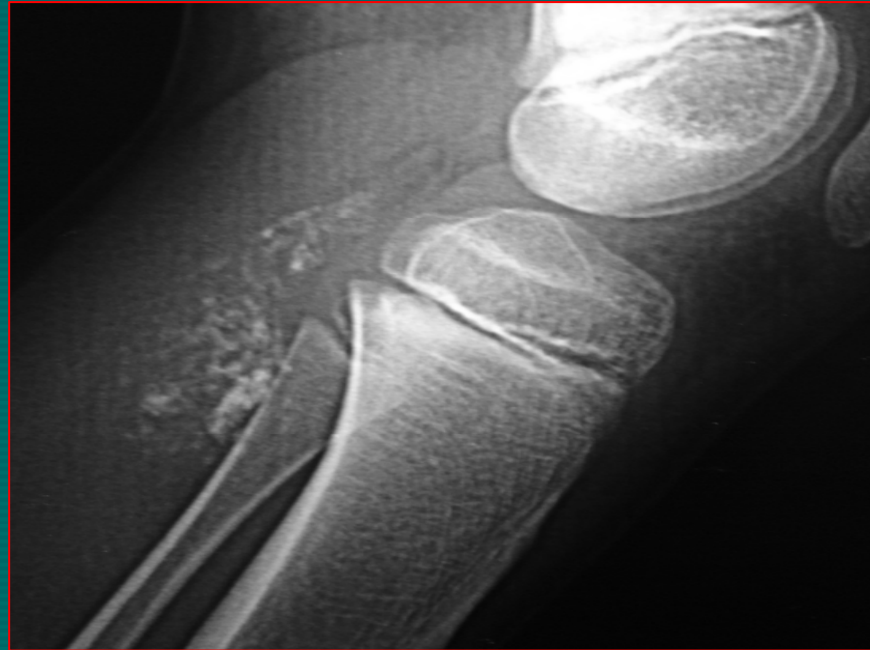
Symptômes initiaux



- **Masse indolore et petite** (n=16)
= présentation n°1 au stade initial
- **Douleurs** qui précède l'apparition d'une masse (n=10)
= délai médecin augmenté (p=0.06)
- Flexum fixé isolé (n=7)

**La moitié des patients ne répondent pas
en phase initiale
aux critères de NICE**

Rôle des calcifications sur Rx



Augmente ↗↗ significativement la durée des symptômes

En moyenne à 3.5 ans ($p=0.01$)

Plutôt par l'intermédiaire du **délai médecin** ($p=0.07$)

Procédure diagnostique / excision non planifiée (n=15)

- Sont réalisées pour des tumeurs de **plus petite taille** (p=0.03)
- Ont un **délai patient plus grand** que les tumeurs diagnostiquées d'autre manière (p=0.0007)
- Un long passé évolutif peut avoir suggéré un processus bénin ? En rassurant à tort, elle peut conduire à une prise en charge inadaptée

Les délais sont-ils en voie d'amélioration au fil du temps ?

**Avant 1996 et Après 1996 : NO
de différence**

- Même durée des symptômes !
- Même délai patient !
- Même délai médecin !

Programmes d'éducation ?

Impact de la survie globale et de la survie sans évènement

- Une longue durée des symptômes tend vers une **meilleure survie globale** ($p=0.11$), et moins d'évènements secondaires ($p=0.14$) !!
- Un long délai patient tend vers une meilleure survie globale ($p=0.15$), mais n'est pas associée à la notion d'évènement secondaire ($p=0.66$) !
- Un long délai médecin tend vers une meilleur survie globale ($p=0.08$) et moins d'évènement secondaires ($p=0.11$) !

Variable	Mean patient 's delay		p	Mean doctors 's delay		p
Initial painless mass	No (n=16)	Yes (n=12)	0.12	No (n=16)	Yes (n=12)	0.0105
	42.43±42.30	35.08±57.61		96.37±114.11	8.08±8.2	
Lump as first symptom	No (n=11)	Yes (n=17)	0.1	No (n=11)	Yes (n=17)	0.0003
	51.54±47.35	31.35±49.10		128.09±123.3	13.53±24.77	
Size	< 5 cm (n=11)	> 5 cm (n=13)	0.19	< 5 cm (n=11)	> 5 cm (n=13)	0.104
	39.72±44.54	31.61±47.27		82.45±113.58	39.54±89.21	
Increased in size	No (n=13)	Yes (n=13)	0.48	No (n=12)	Yes (n=15)	0.11
	46.17±55.21	36.13±44.9		90.83±111.08	36±80.72	
Deep	S (n=5)	D (n=23)	0.41	S (n=5)	D (n=23)	0.72
	18.4±20.5	43.8±51.9		26.6±43.38	65.48±103.53	
Periarticular location	No (n=15)	Yes (n=13)	0.02	No (n=15)	Yes (n=13)	0.015
	22.2±39	59±52.4		22.06±39.90	100.61±123.92	
Fixed joint contracture	No (n=21)	Yes (n=7)	0.08	No (n=21)	Yes (n=7)	0.0008
	34.48±52.54	53.71±33.07		25.38±45.44	158±139	
Calcifications on X-rays	No (n=18)	Yes (n=6)	0.42	No (n=18)	Yes (n=6)	0.15
	37.44±50.16	59.67±56.36		47.22±81.46	124.17±140.9	
Biopsy procedure	Whoops (n=13)	Other (n=15)	0.03	Whoops (n=13)	Other (n=15)	0.08
	62.9±60	18.8±22		82.8±108	37.5±83	

Conclusion

Penser au SS devant :

☞ **Une masse indolore** autour du genou et du coude

Même en cas de **longue histoire évolutive**

tout “kyste” atypique clinique et radiographique :

☞ exploration IRM / biopsie ?

☞ Articulation **douloureuse chronique inexplicquée** de l'enfant
avec ou sans **flessum fixé**

☞ La présence de calcifications sur les Rx standards

... I'M A POOR LONESOME COWBOY
AND A LONG WAY FROM HOME...



Fin

