

Tumeurs des parties molles

Séminaire d'enseignement du DESC de
Chirurgie Infantile

Université Paris Descartes – Amphithéâtre de
l'Académie de Médecine

Mardi 15 mars 2016

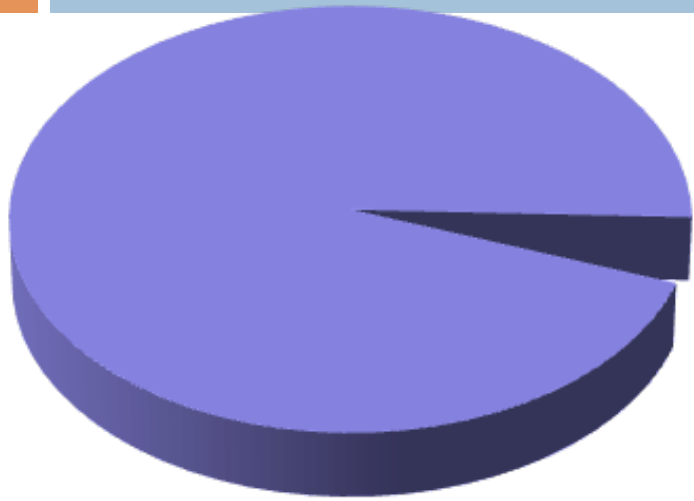


Kariman Abelin-Genevois, MD, PhD

Chirurgie Orthopédique

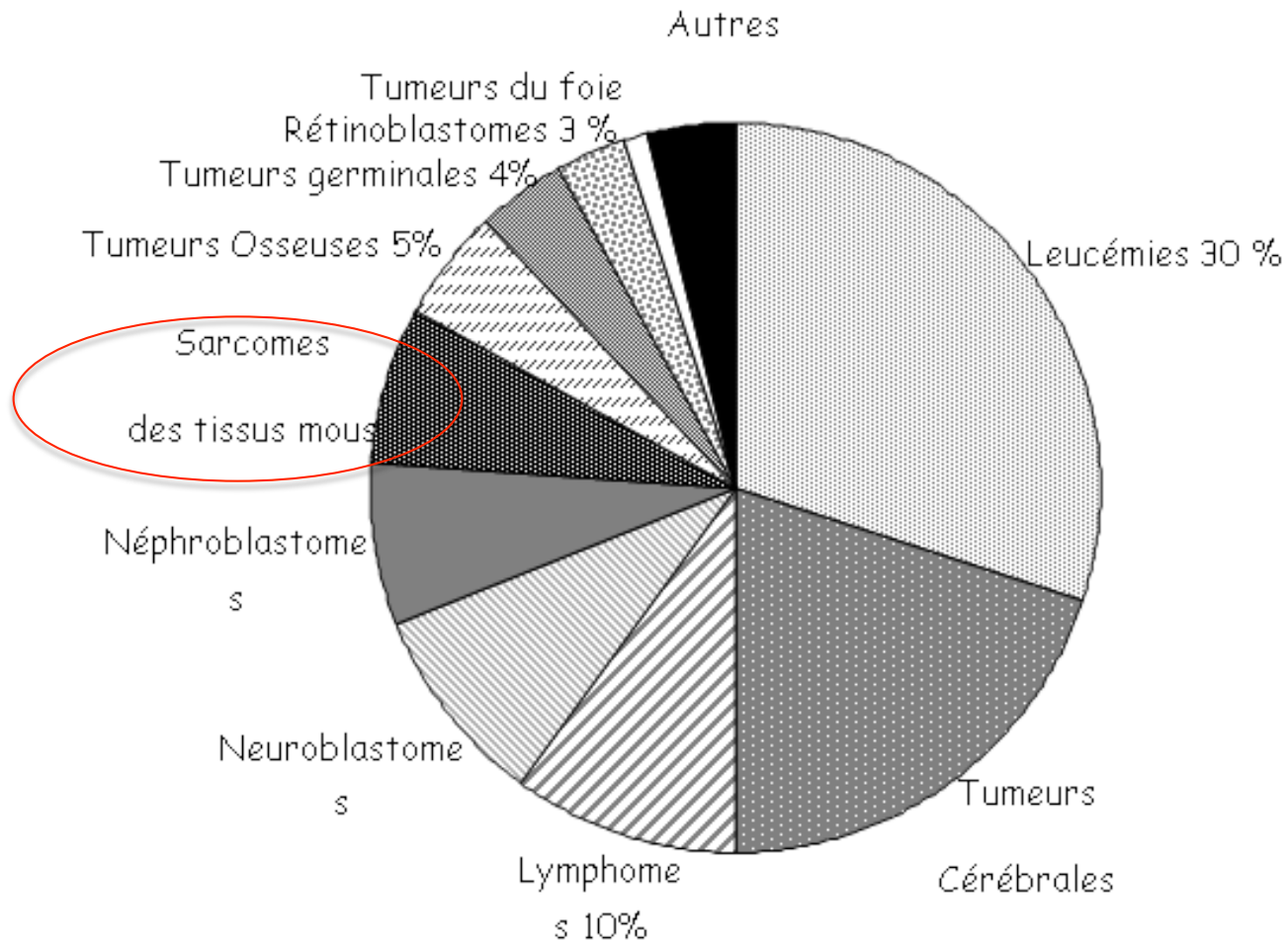
Centre Médico Chirurgical des Massues – Croix Rouge Française

Introduction



Hemangioma / lymphangioma
Fibrous hamartoma of infancy
Myofibromatosis
Lipoblastoma / lipoma
Nodular fasciitis
Myositis ossificans
PVNS
Pseudotumors

- Les tumeurs des parties molles sont le plus souvent bénignes
- Les cancers de l'enfant sont rares : 1 800 et 2 000 nouveaux cas par an en France.
- Les tumeurs malignes sont de haut grade, agressives, rapidement évolutives



Les sarcomes des tissus mous représentent **7%** des **cancers de l'enfant**

Classification des TPM

- **Agressivité** : tumeurs bénignes/malignes

- **Type histologique = tissus d'origine**
 - Muscle (muscles striés, muscles lisses)
 - Synoviale
 - Graisse
 - Tissu fibreux
 - fibrohistiocyte, vaisseaux sanguins, tissu périvasculaire, tissu nerveux
 - tumeurs osseuses des parties molles...

- **Classification OMS des tumeurs des parties molles**
(*Enziger et Weiss*)

Epidémiologie

- Les lésions bénignes des tissus mous les plus fréquentes sont les **lésions vasculaires**

- Les tumeurs malignes les plus fréquentes sont les rhabdomyosarcomes (RMS)
 - 60% des sarcomes des tissus mous
 - 4% des tumeurs malignes solides de l'enfant

- Certaines lésions sont l'apanage du nouveau-né et du nourrisson :
 - tumeurs vasculaires,
 - Fibromatoses infantiles
 - fibrosarcomes infantiles
 - métastases sous-cutanées de neuroblastome

- Lésions agressives de l'adolescent
 - tumeurs desmoïdes
 - RMS (2ème pic de fréquence entre 15 et 19 ans)
 - tumeurs malignes de gaines nerveuses (MPNST)
 - synovialosarcomes (SNVS)

Présentation habituelle

- Masse indolore
- Découverte fortuite par l'entourage, par le médecin traitant

Augmentation de volume ?



Arguments en faveur de la malignité

□ **Facteurs de risque :**

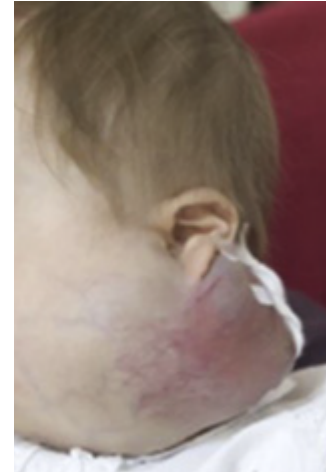
- Taille > 5 cm
- Siège sous-aponévrotique

□ **Non significatifs :**

- Âge
- Ancienneté de la lésion
- Caractère douloureux
- Aspect inflammatoire

Présentation chez le petit enfant

- Masse profonde peu ou pas douloureuse
- Augmentation récente, rapide de volume
- Autres symptômes : voix nasonnée, épistaxis, hypo-acousie, otorrhée sanglante, paralysie de nerf crânien ...



Masse profonde de diamètre > 5 cm (même si l'évolution est lente) doit faire suspecter une tumeur maligne et impose un bilan spécialisé qui conduira à une biopsie adaptée.

Conduite à tenir diagnostique

Faisceau d'arguments

□ Clinique

- Âge
- Siège
- présentation

□ Radiologique

□ Pathologique

Approche pluridisciplinaire
Expertise tumorale +++

Arguments d'orientation

- Age du patient
- Localisation de la tumeur
- Evolutivité (taille +++)

- Caractéristiques en imagerie

- Calcifications tissulaires :
 - ▣ phlébolithes (malformations veineuses)
 - ▣ calcifications irrégulières périphériques (myosite ossifiante circonscrite)
 - ▣ calcifications intralésionnelles (synovialosarcomes)
 - ▣ voire tumeurs osseuses extra osseuses (ostéosarcome de surface paraostéal)

- Caractéristiques tissulaires : Histologie ...

1. Echographie

Examen simple, non invasif

adapté aux lésions superficielles et le petit enfant

- ▣ Solide/liquide
- ▣ Homogène/hétérogène
- ▣ Rapports aux plans profonds : cloisonnement?

Peut guider la biopsie

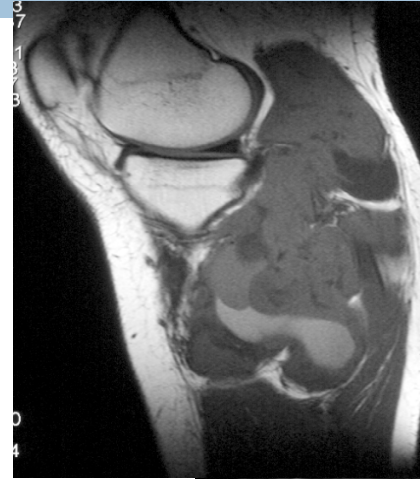
2. IRM

examen de choix +++

- Anatomie lésionnelle précise
- Volume
- Rapports avec les tissus avoisinants

Arguments en faveur de la malignité

- signal intense en T1
- absence d'hyposignal en T2
- Hétérogénéité
- Nécrose intratumorale :
signal hétérogène après injection de Gadolinium



Triple signal pattern

3. TDM

INTERET LIMITE

- Indications limitées chez l'enfant en raison de son caractère irradiant et de la nécessité de sédation.
- si localisation thoraco abdomino pelvienne, ceintures
- L'IRM est volontiers faite en première intention.

4. Biopsie

- **Sauf diagnostic radiologique de certitude**, la biopsie doit être indiquée pour éliminer le caractère malin d'une lésion des parties molles.
- **guidée par les options thérapeutiques** en particulier selon la stratégie chirurgicale ultérieure.
- **La cytoponction à l'aiguille fine** reste à l'heure actuelle l'examen de choix entre des mains entraînées
 - ▣ Histologie, immunohistochimie
 - ▣ Cytogénétique, biologie moléculaire (sarcomes +++)!!! ne peuvent se faire que sur tissu frais +++

5 à 15% des lésions resteront non étiquetées...



Sarcome d Ewing

Tumeurs bénignes des parties molles

- Les lésions bénignes des tissus mous les plus fréquentes sont les lésions vasculaires suivies par les tumeurs desmoides, les tumeurs nerveuses et les lipomes
- Leur traitement reste majoritairement chirurgical surtout si tumeur bénigne à agressivité locale +++
- Parfois elles posent le problème des séquelles liées à leur agressivité ou à leur résection :
ex : tumeur gaine nerveuse, fibrome desmoïde

Tumeurs vasculaires

Tumeurs des tissus mous les plus fréquemment rencontrées chez l'enfant.

- Le plus souvent **bénignes**.
- A différencier des malformations vasculaires

- Les hémangiomes infantiles se localisent préférentiellement à la région tête/cou
Tendance à la régression après la première année de vie

Des complications sont possibles : ulcération, hémorragies, compression médiastinales....

Traitement :

- chirurgie ;
- corticoïdes oraux,
- injection locale de corticoïdes,
- laser pulsé,
- IFN/vincristine,
- propranolol(Léauté-Labrèze C, NEJM 2008 ; 358 : 2649-51)

Tumeur desmoïde

ou fibromatose musculo-aponévrotique

- se voit surtout chez l'adulte jeune au niveau des grosses masses musculaires, la fesse en particulier.
- 30% des cas surviennent dans la première année de vie.

Pronostic local et fonctionnel réservé :

- Caractère infiltrant
- Tendance aux récurrences itératives (25 à 77% des cas)
- diagnostic histologique est souvent difficile (dg ≠ fibrosarcome)

IRM +++

- masse profonde mal limitée (pas de pseudo capsule)
- signal T1, parfois difficile à différencier de celui du muscle.
- En T2 l'intensité du signal varie en fonction de la richesse en collagène (hyposignal) ou en éléments cellulaires (hypersignal).
- moyen capital pour suivre les patients et déceler au plus tôt les récurrences.

Traitement :

- La chirurgie a longtemps été le traitement proposé.
- Récents progrès des **traitements systémiques** la fait proscrire le plus souvent d'autant plus qu'elle augmenterait le risque de récurrence : tamoxifène, AINS, IFNalpha, methotrexate/vinblastine.

→ **Wait-and-see strategy** : arrêter la croissance tumorale ; surveiller

Tumeurs du tissu nerveux

- Lésion unique : schwannome bénin
- Lésions multiples le plus souvent neurofibromes dans le cadre d'une neurofibromatose
(*NF1=maladie de Von Recklinghausen ; NF2=centrale*)

Diagnostic de certitude : IRM +++
= masse engainant un tronc nerveux

- L'aspect en *cible*
- hyperintense en périphérie
- hypointense plus ou moins homogène au centre caractéristique du neurofibrome

Lipomes

- Rares chez l'enfant
- Lésions les plus fréquentes après 25 ans
- Tumeurs bénignes **les plus faciles à caractériser en Imagerie**
 - ▣ masse à contours réguliers, hypodense sur le cliché standard,
 - ▣ le plus souvent hyperéchogène en Echographie.
 - ▣ La TDM et l'IRM ont une efficacité diagnostique équivalente;
 - ▣ l'IRM un signal identique à celui de la graisse sous cutanée quelque soit la séquence.

Les liposarcomes se voient en général dans une tranche d'âge plus élevée, dans 3/4 des cas au niveau du membre inférieur mais aussi rétro péritonéaux.

Synovite villo nodulaire pigmentée ou hémopigmentée (*ou xanthome des gaines*)

2 formes :

- forme *diffuse* développée **au dépens de la synoviale articulaire** (genoux, hanche, tarse..)
- forme *nodulaire*, parfois articulaire, mais surtout au niveau de la **synoviale des gaines des tendons** des extrémités (tumeur à cellules géantes des gaines-xanthome -téno-synovite) ou des bourses séreuses.

Diagnostic de certitude = IRM +++

- masse polylobée
- signal hétérogène toujours en hyposignal
- aspect tigré du fait de la présence de dépôts d'hémosidérine

Dg différentiel : synoviosarcome dans sa forme intra-articulaire
(10% des cas)

Sarcomes des tissus mous

- **Rares** en particulier chez l'enfant.
 - 5,9/100000 cas/an tous âges confondus
 - 1,6 cas/an avant 1 an
 - 18,2 cas/an après 70 ans

Ferrari A, Pediatric Blood Cancer 2011 ; 57 : 943-9
- 5^e tumeur maligne de l'enfant
(4 à 8 % des cancers de l'enfant entre 0 et 14 ans)

Deux groupes histologiques :

- Rhabdomyosarcome RMS (32,8%)
- non RMS soft tissue sarcomas (NRSTS)
 - Fibrosarcome infantile (24,5%) 1^{ere} année de vie
 - Tumeurs rhabdoïdes (14,2%) 1^{ere} année de vie

Rhabdomyosarcome

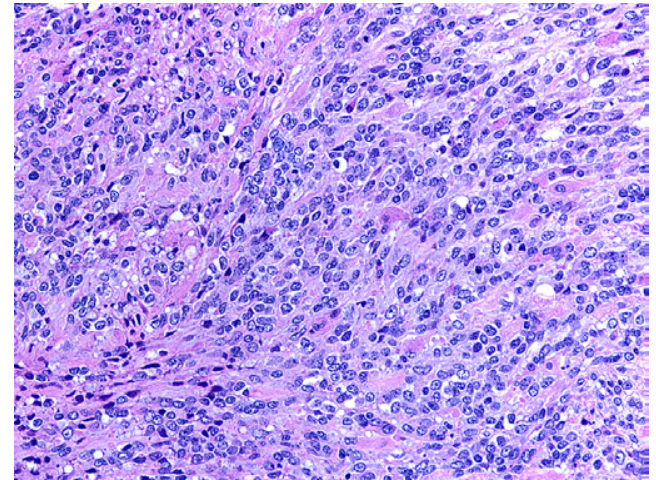
Cancer des tissus mous le plus fréquent de l'enfant (50% des cas)

- Tumeur maligne, agressive
- Tumeur embryonnaire (cellules semblables aux myoblastes fœtaux)
- Tendance à métastaser.

Peut survenir à tout âge

- **Pic de survenue entre 2 et 6 ans**
- 5 à 10% sont diagnostiqués avant 1 an.
- 1 à 2% sont congénitaux

Siège préférentiellement dans la région **tête/cou (30-40 %)**



Deux types histologiques

- **Rhabdomyosarcome embryonnaire** (70% des cas) dont le pronostic est considéré favorable.

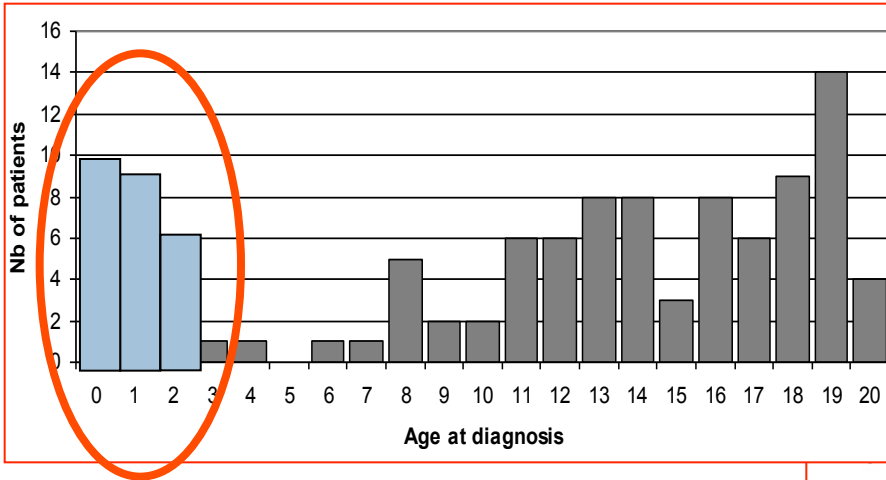
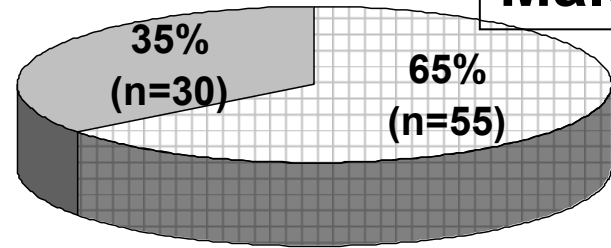
- **Rhabdomyosarcome alvéolaire**
 - de mauvais pronostic
 - caractérisé par des translocations chromosomiques $t(2 ; 13)$ et $t(1 ; 13)$.
dans sa forme néonatale est volontiers associé à nodules sous cutanés ou des métastases cérébrales.

NRSTS

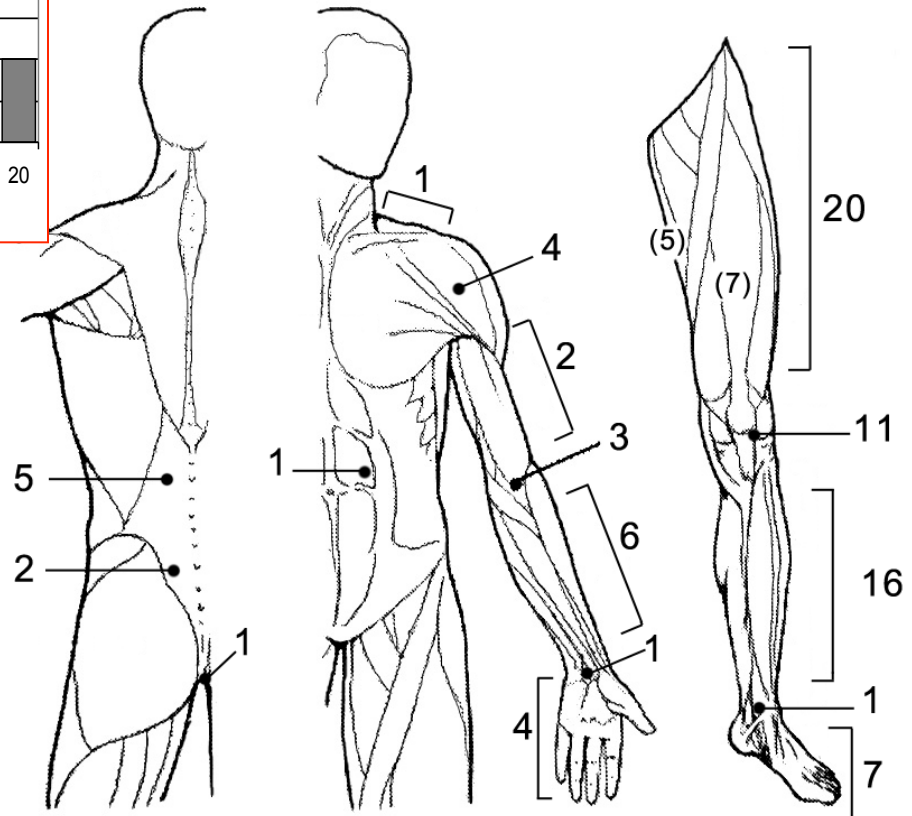
Epidemiology / ROH

Female

Male



- **Membre inferieur 55**
- **Membre superieur 20**
- **Tronc 10**



Synovialosarcome

- Localisation extra articulaire dans plus de 90% des cas
- Sarcome de haut grade (cellule souche multipotente)
- Calcifications des parties molles évocatrices +++

IRM

- signal bas ou intermédiaire en pondération T1
- hypersignal en T2
- Après injection de gadolinium, signal hétérogène avec des zones de nécroses, des septa épais et un aspect volontiers multiloculaire.

Diagnostique de certitude : histologique



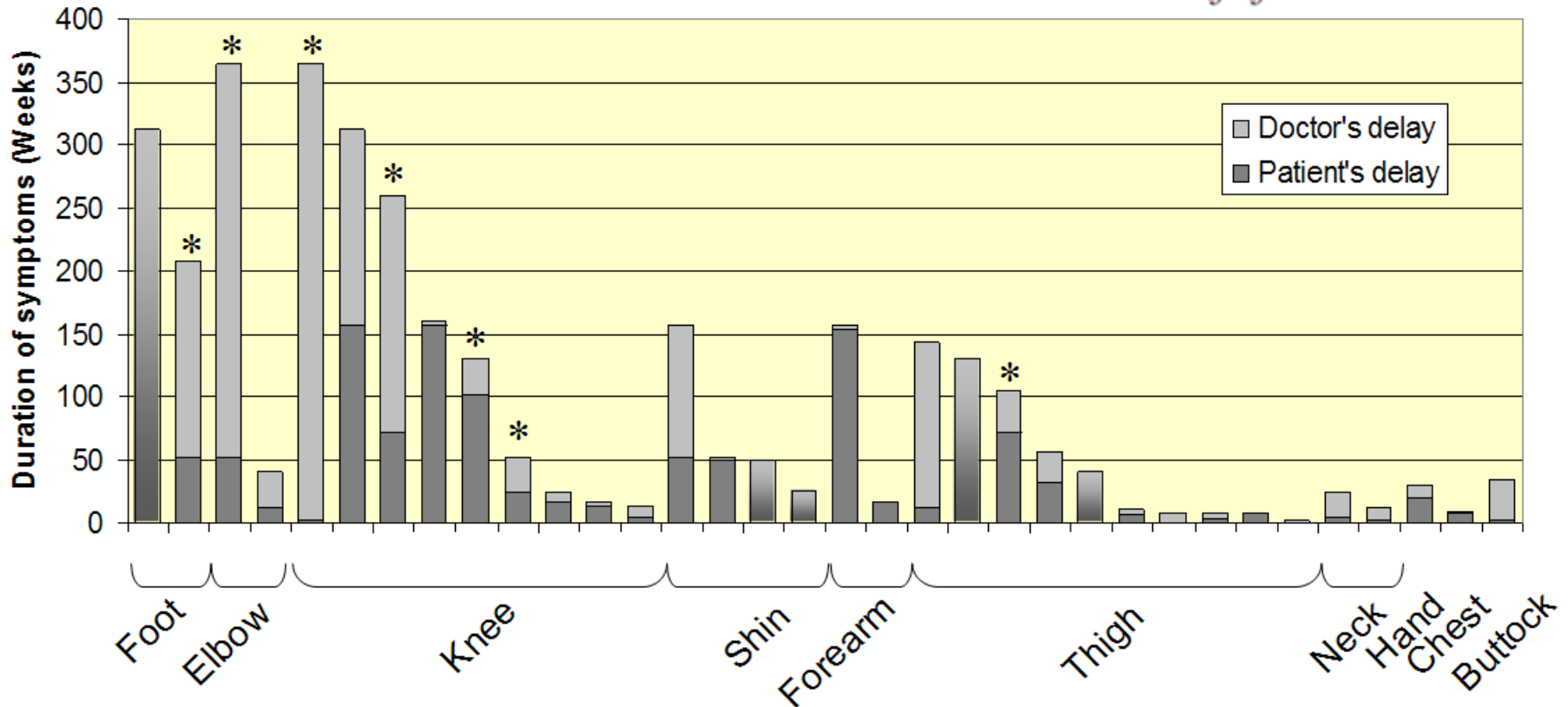
Symptomatologie du synovialosarcome

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

Plus de la moitié des enfants n'ont pas les critères NICE au stade initial

Retard diagnostique selon localisation

Chotel JBJS Br 2008



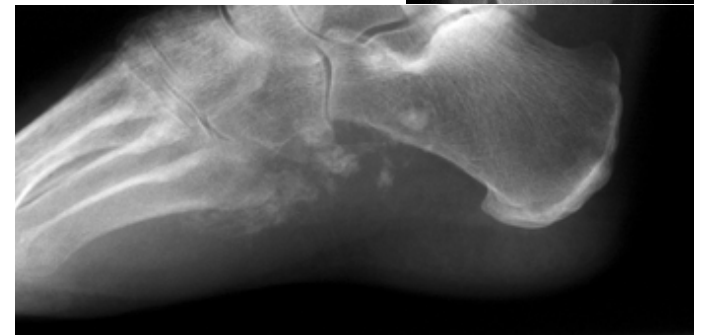
Le plus souvent au niveau des membres

Retard diagnostique important pour les formes localisées au niveau du genou et du pied !

Contracture articulaire qui dure doit y faire penser

La radiographie peut être utile

- Calcifications
 - Centrales
 - Non homogènes
 - Non spécifiques (fibrosarcome)
- atteinte osseuse contiguë?



Fibrosarcome infantile

- **tumeur caractéristique du nouveau-né.**
 - dans les deux premières années de vie
 - 60% diagnostiqués avant l'âge de 3 mois
 - 30 à 50% présents dès la naissance

Coffin CM, Pediatr Pathol ; 14 : 133-50

- Tumeur volumineuse ferme et indolore de croissance rapide
- Localisation :
 - membres dans 2/3 des cas
 - tronc 25%
 - tête/cou 10%
- **Traitement chirurgical** après chimiothérapie néoadjuvante

Pronostic favorable : survie entre 80 et 100%

Premier challenge : **y penser !**

- Deux facteurs pronostiques majeurs:
 - ▣ taille
 - ▣ Chirurgie adéquate (marges de résection)

*Thompson CORR 2000
Deshmukh CORR 2004
Wright JBJS 1982*

- Malheureusement
 - ▣ Délai moyen diagnostique depuis l'apparition des symptômes : 1,5 ans !
 - ▣ Exérèse de masse non planifiée: **40% !**

Chotel EPOS 2007

Mean diagnosis delay (patient delay+ doctor delay)

- Osteosarcoma : **3 months**



Widhe JBJS Am 2000

- Ewing Sarcoma : **7 months**



- Synovialosarcoma : **20 months !**



Chotel JBJS Br 2008

Bilan

- IRM lésionnelle

L'aspect radiologique peut faire diagnostiquer à tort une tumeur vasculaire en raison de son caractère hypervascularisé.

Le bilan d'extension doit donc comporter

- scintigraphie osseuse
- scanner thoracique
- ponction biopsie médullaire.

Métastases surviennent dans 20% des cas : poumons, moelle osseuse, os, ganglions.

Deuxième challenge : une biopsie adéquate

□ When ? combination of clinical and imaging findings
(after MRI)

□ Where ? In a reference center

« The diagnostic error ratio for nonspecialized pathologists in practice, community hospital pathologists, and academic medical centers was over 60% »

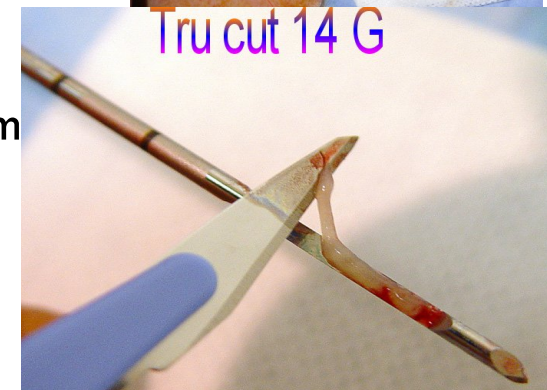
□ How ?

▣ Percutaneous (Tru cut) biopsy

▣ Incisional biopsy

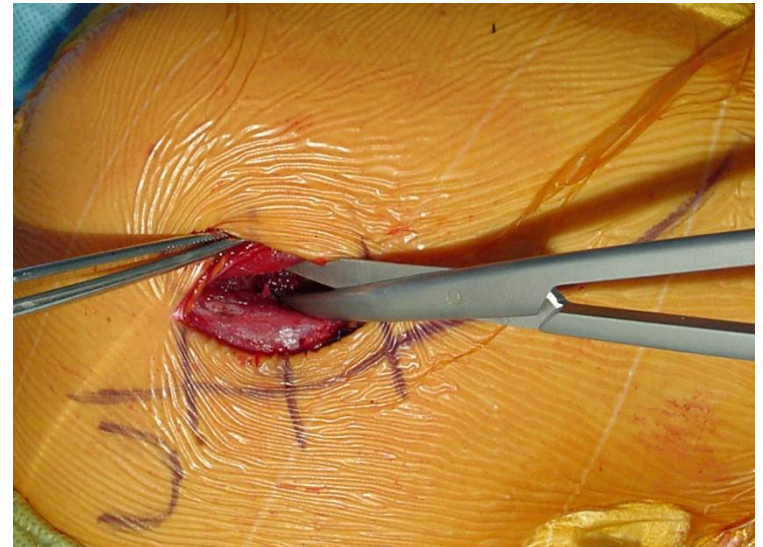
▣ Excisional biopsy

- Small tumor / subcutaneous / well dem
- Distant to neurovascular bundle



Les grandes règles

- ❑ Trans-musculaire sans utiliser les plans de dissection anatomiques
 - ❑ Eviter les décollements tissulaire
 - ❑ Sans utiliser d'écarteur à bec ou a griffe ni contre-coudés !
-
- ▶ Fils colorés non résorbable en profondeur type : *Mersuture*
 - ▶ Drainage coaxial et distal / à cicatrice
 - ▶ Cutanée ☞ éviter larges points séparés
 - ▶ Éviter infiltration avec anesthésiques locaux



Un dogme !

- La résection d'une tumeur maligne doit **emporter le trajet de biopsie** (monobloc) potentiellement contaminé !



- - ☞ **Règle n° 1** : Le trajet doit donc être soigneusement pensé et inscrit dans la voie d'abord de résection de la tumeur !

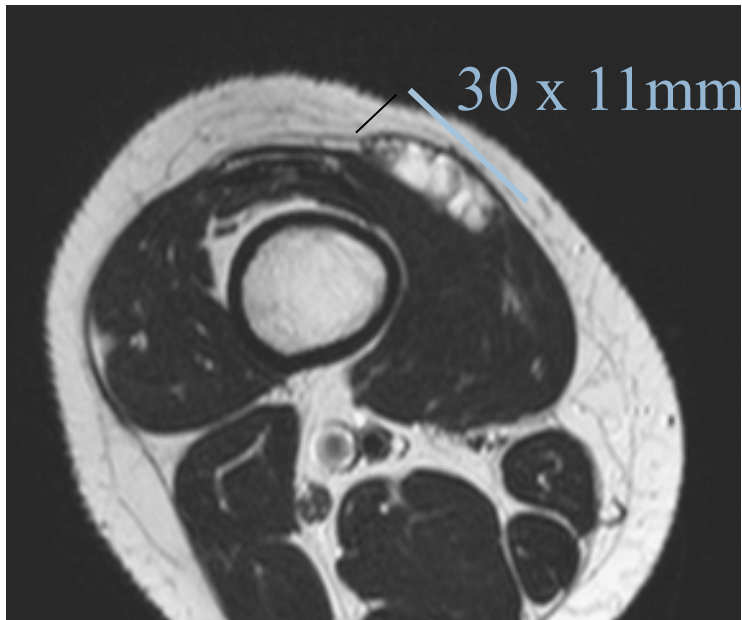
Règle n° 2 : Toujours reprendre l'interrogatoire et la clinique

- Une biopsie sans **analyse précise du contexte** peut conduire à un diagnostic erroné et un
- drame !

		CHIRURGIEN NON SPECIALISE	CHIRURGIEN MEMBRE DE LA MUSCULO SKELETAL SOCIETY
Nombre de biopsies		282	361
Erreur de diagnostic	17,80%	27,4	12,3
Biopsie non informative ou de mauvaise qualité	19,30%	36,2	3,5
Impose modification du traitement théorique	19,30%	36,3	4,1
Aboutit à une modification de l'évolution prévisible	10,10%	17,4	3,5

Pauline, 14 ans

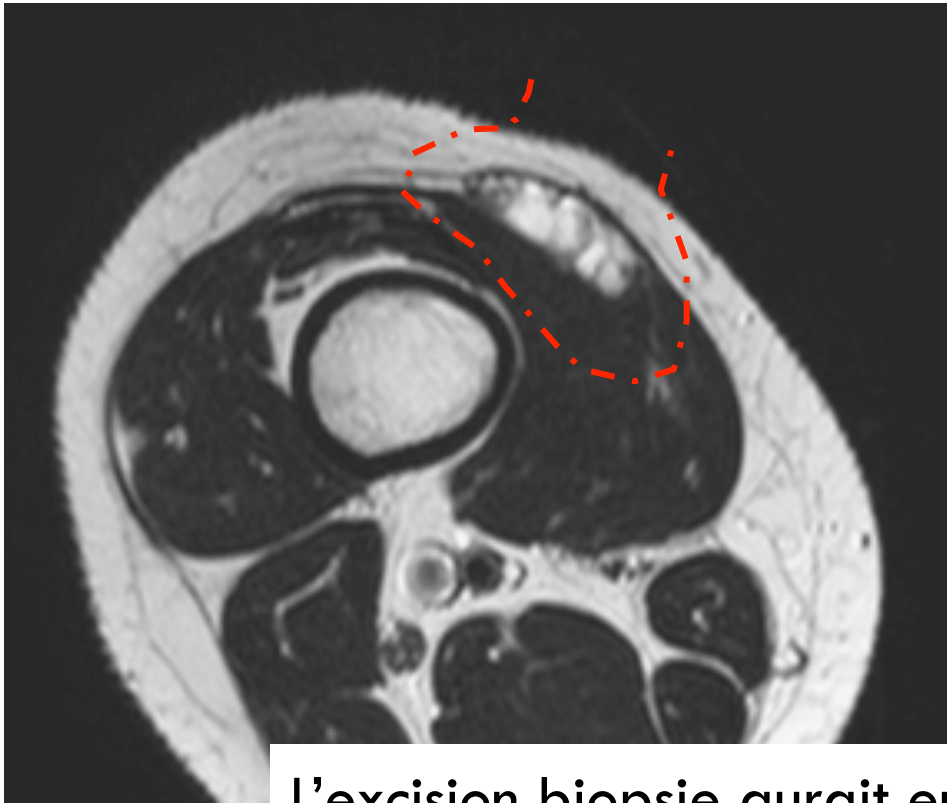
Découverte d'une tuméfaction de
cuisse
Douleurs intermittentes
Volume assez stable depuis la
découverte



**Biopsie intralésionnelle /
Excision biopsie ?**

Microbiopsie = sarcome d' Ewing

=> Décision RCP : Chimiothérapie néo adjuvante



L'excision biopsie aurait entraîné une perte de chance !

Biopsie/excision en 1 temps :

Pour quelles tumeurs ?

- ▶ < 3 cm
- ▶ Sous-cutanés
- ▶ Bien palpable ou délimitée
- ▶ Sans proximité de structure noble

 Si doute : investigation d'abord

Biopsie percutanée

□ Inconvénients :

petit volume

plus grand risque d'erreur diagnostique

Pas de contrôle visuel du prélèvement
(intérêt de l'échographie)

Moins de matériel (pb tumorothèque)

□ MAIS fiabilité en fct de l'expérience du pathologiste



Tatouage de la zone biopsiée

Règle n°3 : acheminement guidé du prélèvement au laboratoire

- Coup de fil au labo anapath
- Sec : Sans tarder si labo anapath à proximité et prévenu
- En dehors des heures d'ouverture du laboratoire : fixer AFA plutôt que Bouin
- Envoi bactériologie

- **Joindre imagerie significative**
- **Demande renseignée / Hypothèses diagnostiques**

« Le chirurgien oncologue doit entretenir une relation amoureuse avec son anapath... »

Le « whoops » : exérèse non planifiée

Chirurgie non planifiée, aec un diagnostic anatomo pathologique d'****sarcome

“The surgeon had a ...Whoops!....”

L'anatomo pathologiste ne peut conclure sur les marges

L'IRM ne peut répondre à posteriori !

👉 **Toujours adresser le patient à une équipe pluridisciplinaire oncologique**

Bon pronostic après réexcision
... au prix d'une chirurgie plus délabrante



Troisième challenge : traitement consensuel

- Chirurgie d'exérèse adéquate : **marges saines**
- Radiothérapie post-opératoire pour le contrôle local
 - Si haut risque de récurrence locale
 - selon le grade : 2-3
 - Selon les marges de résection
 - Selon la taille de la lésion tumorale
- Chimiothérapie : sensibilité variable
 - Reste controversé (discussion RCP)
 - **Présence de métastases +++**
 - Tumeur de haut grade
 - **Type histologique**

Grading tumoral

Enneking staging system

Le système n'est valable que pour les tumeurs mésoenchymateuses (NRSTS)

□ grade (G)

Le grade est basé sur l'agressivité biologique de la tumeur et noté G0 (bénin), G1 (low grade : malin) et G2 (high grade : malin).

□ localisation et extension locale (T)

L'extension locale est définie comme T0 (dans la capsule vraie et intracompartmentale), T1 (foyers tumoraux dans et en dehors de la zone réactive mais de localisation intracompartmentale) et T2 (extracompartmentale).

Certaines localisations sont considérées d'office comme extracompartmentales par manque de barrières effectives comme la fosse poplitée, l'aîne et le triangle fémoral.

□ présence ou non de métastases (M)

M0 : absence de métastases

M1 : métastases locorégionales ou à distance

Surgical stage : tumeurs malignes

- Stage IA

bas grade histologique de malignité

localisation intracompartimentale (G1, T1, M0)

- stage IB

bas grade histologique de malignité

extension extracompartimentale (G1, T2, M0)

- stage II

haut degré histologique de malignité

présentant ou non une extension extracompartimentale

- Grade III

lésions malignes présentant des métastases quel que soit leur grade histologique ou leur localisation

Sarcomes de bas grade

- **Résection chirurgicale large** : exérèse de la tumeur en bloc avec les marges de sécurité les plus grandes possibles
 - intralésionnelle si elle laisse du tissu tumoral en place
 - marginale si elle passe au contact de la pseudocapsule
 - large si la résection est monobloc et emporte plus de 2 cm de tissu sain alentour (gold standard mais pas toujours réalisable)
 - compartimentale si elle emporte en entier le compartiment anatomique dans lequel la tumeur est incluse
 - radicale en cas d'amputation
- **Radiothérapie lit tumoral** : Permet de diminuer le risque de récurrence. Fortes doses 60 à 70 gray

Sarcomes de haut grade

- Prise en charge pluri disciplinaire
en fonction du type histologique
 - ▣ Chimiothérapie néo-adjuvante : réduction tumorale
 - ▣ Résection chirurgicale
 - ▣ Chimiothérapie adjuvante selon réponse tumorale et qualité de la résection.

Marges de résection ?

- Différentes selon le chirurgien, le radiologue et l'anatomopathologiste...
Penser à la notion de rétraction tissulaire
- micro-diffusion tumorale difficile à apprécier : la plus large possible !

- Définition de marge saine (EpSSG NRSTS 2005)

- > 1 cm autour d'une tumeur située dans le muscle, dans toutes les directions
- > 1 mm quand la tumeur est située au niveau du périoste, de la paroi vasculaire, de l'épinèvre ou d'un fascia

Exérèse de la voie d'abord

- en bloc avec la tumeur sous peine de récurrence tumorale

The Hazards of the biopsy.Revisited. Mankin H .J..J BJS 1996,78A 5:656

Évaluée sur 597 malades de 21 institutions par 25 chirurgiens membres de la M.S.T.S.

- Biopsies erronées dans 17.8%
- Erreurs 2 à 12 fois plus fréquentes lorsque la biopsie n 'est pas réalisée par un spécialiste en tumeur maligne.
- 10.1% des malades ont vu leur chances de guérison compromises
- 18 malades (3%) ont du subir une amputation qui n 'aurait pas été nécessaire si la biopsie avait été adaptée au traitement définitif.

Que faire en cas de récurrence locale ?

- Chirurgie
- Radiothérapie

Pronostic

BON : le rhabdomyosarcome est radiosensible,
chimiosensible

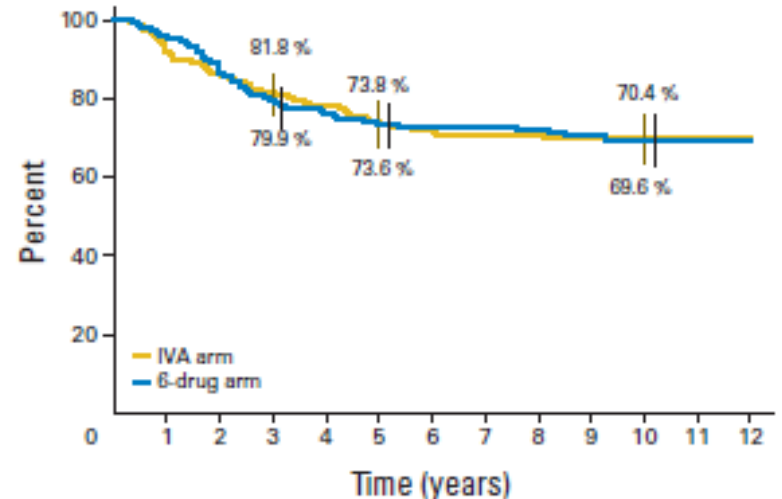
65 à 70% des RMS guériront ...

457 patients **RMS non métastatique**

Suivi moyen 8,6 ans

Taux de survie à 3 ans = 81%

Chimiothérapie classique IVA validée en terme de
survie et de moindre morbidité



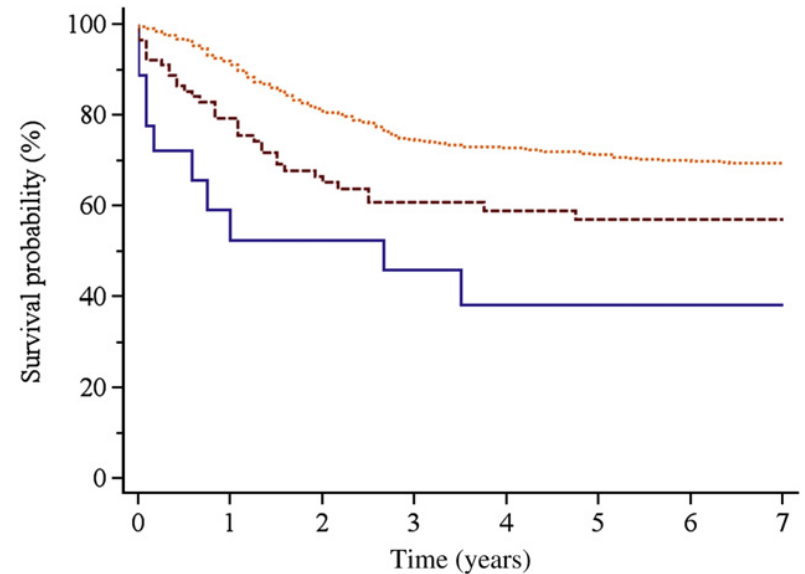
**Principal facteur pronostique :
taille lésionnelle > 5 cm (p < 0,001)**

Oberlin O et al., Nonmetastatic Rhabdomyosarcoma and Other Chemotherapy-Sensitive Childhood Soft Tissue Sarcomas: Long-Term Results From the International Society of Pediatric Oncology MMT95 Study, *J Clin Oncol* 2012

Pronostic

Pronostic plus réservé

- dans les formes néonatales (*bleu*)
- Ou avant l'âge de 1 an (*marron*)



Cas particuliers

7,1% des tumeurs des tissus mous et des ostéosarcomes de l'enfant surviennent au sein d'une famille répondant aux critères du **syndrome de Li-Fraumeni**

Ayan I et al., Immunohistochemical detection of p53 protein in rhabdomyosarcoma: association with clinicopathological features and outcome. J Pediatr Hematol Oncol 19: 48-53, 1997.

Conclusion

- **Le plus souvent** il s'agira d'une tumeur bénigne qui sera traitée chirurgicalement
- **Plus rarement** une lésion bénigne qui pose le problème de son exérèse chirurgicale sans séquelles.

Des associations chirurgie + chimio peuvent être discutées

Certaines tumeurs répondront à des traitements systémiques

- **Exceptionnellement** il s'agira d'un sarcome.
Se méfier des lésions sous aponévrotiques de plus de 5 cm de grand axe.
Dans ce cas, adresser systématiquement à une équipe médico chirurgicale rompue à la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Pas de psychose mais ...

- **Le diagnostic de tumeur maligne des parties molles est rare mais**
 - Un blocage articulaire inexplicé et/ou douloureux persistant, en particulier au coude ou au genou est un STM jusqu'à preuve du contraire
 - Garder en mémoire qu'un sarcome des tissus mous est le plus souvent une masse indolore ou peu douloureuse
 - Les calcifications des parties molles doivent être un signe d'alerte

- **L'iRM est l'examen de de choix et doit être réalisé avant la biopsie**

- **Les résections biopsies ont des indications limitées qui doivent être discutées en RCP**