

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

RÉPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET TECHNOLOGIES DE BAMAKO



U.S.T.T-B



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET
ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SARCOMES DES
TISSUS MOUS DANS LE SERVICE D'ANATOMIE ET
CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES DU CHU DU POINT G

Thèse présentée à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie pour obtenir le grade de
Docteur en Médecine (Diplôme d'État)

Par

Mlle NONO NJIKI Yollande Christèle

Soutenue publiquement le 25/06/2015

Jury

Président : Pr Cheick Bougadari TRAORE

Membre du jury : Dr Sékou KOUMARE

Co-Directeur de thèse : Dr Bourama Coulibaly

Directeur de thèse : Pr Bakarou KAMATE

Thèse N^o

Année universitaire 2013- 2014

Dédicaces

Je dédie ce travail

♥ *Au Créateur et Maître de toute chose,*

Eternel Dieu Tout Puissant, Je te Loue, je te bénis, je te rends Grace pour m'avoir choisi et aimé depuis ma conception. En ce jour spécial , je voudrais te dire merci du plus profond de mon âme de m'avoir permis d'accomplir ce travail. Mon dieu, tu n'as jamais cessé de porter sur moi un regard protecteur depuis mon arrivée au Mali. C'est grâce à toi que durant toutes ces années j'ai eu la santé, la force, la patience et le courage pour parvenir à mes objectifs. Tant de fois j'ai été éprouvée, mais à chaque fois tu m'as tendu la main, jamais tu ne m'as abandonné Seigneur. En toi j'ai mis ma confiance et jamais je n'ai été déçue. Tu as mis sur ma voie des personnes qui à maintes reprises m'ont rappelé que tu es le chemin, la vérité et la vie. Chaque jour j'apprends un peu plus de Toi et tu ne cesses de me combler de ton amour, ta bonté et ton infinie miséricorde. Tu es l'ami le plus fidèle, le Dieu qui ne change pas, celui qui dit et cela s'accomplit. Puisses tu Papa Te Tenir auprès de moi avec Ta Toute Puissance et Toutes Tes Bénédiction tout au long de ma carrière et da ma vie. Je T'aime mon Dieu et je veux faire Ton Œuvre dans ce métier, Fais de moi le médecin que Tu Veux que je sois.

Que ton Nom soit Béni à jamais. AMEN.

♥ *A mes très chers parents : M. Njiki Martin et Mme Njiki née Wokam Joséphine,*

Aucune dédicace, aucun mot ne saurait exprimer tout le respect, toute l'affection et tout l'amour que je vous porte. Vous m'avez donné la vie, vous m'avez offert un environnement propice à mon épanouissement. Merci de m'avoir soutenu tant moralement que matériellement pour que je puisse parvenir à cet objectif qui était également le vôtre. Vous avez été patient, vos prières, vos encouragements m'ont toujours accompagnée tout au long de mon cursus.

J'espère vous avoir honorés. dans ce travail et je prie le Tout Puissant de vous protéger, de vous procurer santé, joie et longue vie pour que je puisse à mon tour vous combler.

Papa, Maman, je vous aimeeeeeeeeeeeeeee...

♥ ***A mon oncle : Tonton Saidou Penda,***

Que ce travail qui représente le couronnement de tes sacrifices généreusement consentis, de tes encouragements incessants et de ta patience soient de mon immense gratitude et de mon éternelle reconnaissance qui si grandes qu'elles puissent être ne seront à la hauteur de tes sacrifices et de tes prières pour moi. Tu as cru en moi et en ce jour béni, je veux te dire merci en majuscule tout en espérant t'avoir rendu fier de moi. Je prie le tout Puissant, de te protéger et de te procurer santé, bonheur et longue vie afin que je puisse à mon tour te combler.

♥ ***A mon très cher ami : François Provost,***

Milles merci pour ton affection, ton aide et ton soutien infatigable qui ont marqué plusieurs stades de ma vie. Tu es le seul vrai ami que je n'ai jamais eu. Je te remercie énormément et j'espère t'avoir rendu encore plus fier de moi à travers cette thèse et que tu y trouveras l'expression de toute ma gratitude et mon affection pour toi. Que Dieu te protège afin que tous tes rêves soient réalisés et que rien ne te manque.

♥ ***A mes formidables frères et sœurs : Sylvie Kenmegne, Njiki (Francis, Yannick, Gaëlle, Irma),***

Je vous dédie ce travail en témoignage de tous les bons moments qu'on a vécus ensemble, de l'amour et du soutien que vous m'avez toujours apporté. Malgré la distance, je ne vous ai jamais senti loin de moi. Je vous remercie énormément et j'espère que vous trouverez dans ce travail l'expression de mon profond attachement pour vous. Je souhaite, pour chacun de vous, un avenir fleurissant et

une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité. Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

♥ ***A ma grand-mère chérie : Kamsu Cathérine « Mâ gotam »***,

Ouf ce jour est enfin arrivé, j'ai prié tous les jours pour que dieu te garde en vie jusqu'aujourd'hui car tu es la seule véritable « mami » qui me reste et que j'ai vraiment eu la chance de connaître. Dieu a exaucé ma prière, je vais continuer à prier pour qu'il prolonge tes jours et te fasse connaître ma descendance. A chaque fois que j'ai été en vacance au Cameroun, tu m'as toujours dit que tu m'attendais pour te soigner. Je suis là et je serais toujours là pour toi «Mâ Gotam». Je n'oublierai jamais la bonne ambiance et la joie que tu nous as procurée, tes autres petits fils et moi durant toutes les vacances passées chez toi tout au long de notre enfance. Merci grand-mère. Je t'aime.

♥ ***A mes adorables neveux et nièces : Nesly, Pétra belle, Brian, Stella, archange et le petit dernier Pascal*** tout juste né le 07 avril 2015

Je vous dédie cette thèse en témoignage de ma grande affection et de mon grand amour. Que Dieu vous garde et vous accorde une vie pleine de bonheur et de succès. Que tous vos rêves soient réalisés et que rien ne vous manque.

♥ ***A titre Posthume, je dédie cette thèse à mes grands-parents Yankam Nicoderme, Chegaing jacques, Wankam Rose, ...et ma tante Chérie Nono Marie***

J'aurai tant aimé que vous soyez présents aujourd'hui.

Que Dieu ait vos âmes et vous accueille dans son paradis en vous entourant de sa clémence et de sa sainte miséricorde.

♥ ***A toutes les personnes souffrant de Sarcome des tissus mous dans le monde,***

♥ *A toutes les personnes qui œuvrent dans la lutte contre le cancer dans le monde.*

Remerciements

♣ *Au Mali et le peuple Malien*

Aucun mot, aucun remerciement ne suffira jamais assez pour vous exprimer ma reconnaissance. Parmi vous je ne me suis jamais sentie dépaysée, vous m'avez accueilli et adopté. Merci pour votre générosité, votre sympathie et votre tolérance. Au-delà de mon diplôme, vous m'avez appris l'hospitalité et l'humilité, patrimoine que je garderais en moi et que je véhiculerais à chaque fois que l'occasion se présentera. Mali, pays d'adoption, je prie pour toi afin que tu puisses retrouver la paix, que le Seigneur accueille les âmes de tous ceux qui ont perdu la vie pendant la guerre et les attentats. Tu seras mon escale à jamais. « Aw niché ».

♣ *Au corps professoral de la FMOS*

Merci pour la qualité de l'enseignement reçu.

♣ *A mes chefs Dr Coulibaly et Malla*

Un grand merci pour votre aide, votre disponibilité et surtout vos sacrifices consentis malgré vos multiples tâches. J'ai beaucoup appris de vous. Vous m'avez supervisé de bout en bout afin que le travail soit de qualité et j'espère ne pas vous avoir déçu. Que le Seigneur vous le rende au centuple et vous comble de ses grâces.

♣ *Au professeur Kamaté*

Cher Maître avant tout j'aimerais vous remercier pour l'honneur que vous m'avez fait en m'offrant la possibilité de travailler à vos côtés. Ce fut une expérience pleinement profitable que d'être votre interne. Honorable Maître, personne ne saurait résister à l'envie d'embrasser l'Anapath au regard du dévouement et de l'amour que vous avez pour cette discipline en particulier et des sciences médicales en général. Au-delà de tout, vous êtes d'une immense générosité. Merci pour tous les conseils, la disponibilité et la bonne

collaboration. Tout en espérant vous avoir comblé par ce travail, recevez notre sincère gratitude.

♣ *Au professeur Traoré,*

Vous avez toujours exigé le meilleur de nous tout en cultivant une ambiance familiale dans le service. Vous avez su vous mettre à notre disposition à chaque fois que nous rencontrions des difficultés et que nous avons besoin d'aide, merci pour vos nombreux conseils. Nous espérons avoir été à la hauteur de vos attentes et nous vous sommes grandement reconnaissants.

♣ *A ma très chère famille Tsémo,*

Merci pour les efforts et sacrifices qui ont contribué à faire de moi la femme et l'intellectuelle que je suis devenue. Pardon pour tous les torts que j'ai pu vous causer. Puissiez retrouver dans ce travail l'expression de ma profonde gratitude et de mon affection.

♣ *A ma très chère tante : Tata charlotte Kaptchouang,*

Nous n'avons pas passé beaucoup de temps ensemble, mais j'ai l'impression d'avoir toujours été avec toi. Merci pour tes conseils et ta joie de vivre.

♣ *A mes tantes maternelles: Maman Bibiane et Maman Solange*

♣ *A mes tantes paternelles : Maman Louise, Maman Julienne, Maman Marseline....*

♣ *A mes oncles maternelles: Papa Dieudonné Sikazi, Papa Louis Wansi*

♣ *A mes oncles paternels : Tonton Etienne, Tonton Joseph.....*

♣ *A mes cousins maternelles : Dimitri, Serge, Yannick, Engelbert, Gaetan, Arsène, Ulrich, Wilfried, ...*

Un merci particulier à toi Dimi pour ce que tu sais.

- ♣ *A mes cousines maternelles : Vanessa, Audrey, Larissa, Paméla, Ariane, Dulcinée, Amanda...*
- ♣ *A mes cousins paternels : Thierry, Mohamed, Brice...*
- ♣ *A mes cousines paternelles : Merveille (Alima), Arlette, Sandrine, Géraldine, Aicha, Mireille, Aurélie...*

Un merci spécial à toi Thierry pour tout ce que tu as fait pour moi dès mon arrivée à Bamako.

- ♣ *A mes belles tantes et beaux oncles : Papa Jérôme Tsémo, maman Rose, tonton Roger...*
- ♣ *A mes beaux-frères et ma belle-sœur : Jean, Allison, Hermann, Hugues et Yasmine*
- ♣ *A toute la famille de Ngoudep, spécialement « Nâ Said »*

Merci pour votre soutien et votre patience.

- ♣ *Au Père Jean Pierre,*

Merci pour vos prières, votre soutien, vos encouragements et vos conseils.

- ♣ *A l'AEESCM (Association des étudiants, Elèves et Stagiaires Camerounais au Mali),*

Merci pour l'accueil et l'intégration.

- ♣ *A la communauté camerounaise,*

Merci pour l'atmosphère du pays retrouvée parmi vous.

- ♣ *A la promotion Degaulle :*

Merci pour toutes ces années que j'ai eu le plaisir de partager avec vous. Même si nos débuts ont été timides, nous avons appris à nous apprécier les uns les autres et à nous accepter. Je sais que je n'ai pas toujours été présente à toutes les activités, mais vous ne m'avez jamais laissée tomber. Pardon pour toutes les

offenses. Aujourd'hui, bientôt tous Docteurs, je vous souhaite beaucoup de courage pour la suite en espérant qu'on se retrouvera tous un jour.

♣ ***A mon groupe d'étude : Marc Etolo, Emmanuel Guétéba, Valérie Guemdjom, Christine Ngoni Alima et Ridwane k-Bawa***

Mince !!!!! Il y'a tellement à dire. Je crois que je simplifierai les choses en vous disant tout simplement MERCI pour tous les moments de joies, de fous rires, de partage, d'échanges intellectuels. Notre parcours a été parfois parsemé de difficultés que nous avons toujours su vaincre. Merci d'avoir toujours été là à chaque fois que j'ai eu besoin de vous. Nous sommes une famille, je serais toujours là pour vous et j'implorerai l'Eternel pour qu'il nous garde unis à jamais. **Marc**, plus qu'un ami, tu as été pour moi comme un frère. Tu as été tout le temps disponible quel que soit le jour et l'heure. Ce travail est également le tien. Que le Seigneur te bénisse davantage et te donne ce que ton cœur désire.

♣ ***A mes très chères amies : Mlle Nongni Dora, Mlle Sogoba Nyoni marie, Dr Bana Rita,***

Je n'oublierai jamais les moments agréables qu'on a vécu ensemble, certes il y'a aussi eu des moments difficiles, mais nous avons toujours su trouver les moyens pour avancer. Vous avez toujours répondu présentes à mon appel. Je vous souhaite beaucoup de bonheurs dans vos vies futures en espérant de tout mon cœur que notre amitié durera pour toute la vie.

♣ ***A la Promotion OGOBARA,***

Durant neuf longues années, nous avons partagé un tas de choses, le même amphi, les mêmes difficultés, les mêmes joies et pour couronner le tout l'année blanche. Nous avons de notre mieux essayé de former une promotion unie et soudée. Ça n'a pas toujours été facile, mais nous y sommes parvenus. Bon vent à tous pour la suite dans l'espoir que nous resterons connecté à jamais.

♣ *A ma grande famille de Bamako,*

- ✦ **Mes Maters** : Dr Makwet Nicaise, Dr Njuimanvui Assamaou, Dr Siné Josiane,
- ✦ **Mes Paters** : Thierry WETE, Pascal Owona
- ✦ **Mon grand frère** : Paul Bertrand Tiani
- ✦ **Ma grande sœur** : Chancelline Yaméké
- ✦ **Mes enfants** : Rodrigue Ngounou, Raissa Koagne, Aimée Bibatou, Marcel Nancy, Lorraine wembé.

Une famille tombée du ciel, mais indispensable à ma survie. Je n'aurai pas pu trouver mieux. Merci pour Tout. Où que je sois, sachez que vous pourrez toujours compter sur moi.

♣ *A mes aînés* : Dr Makwet Nicaise, Dr Njuimavoui Assamaou, Dr Siné Josiane, Dr Ngandeu Marcel, Dr Djoufang Rodrigue, Dr Thawa William, Dr Espoir Jiongo, Dr Bana Rita, Dr Natasha Italen, Dr Tcheyep Guy, Dr Rosine Mafoma, Dr Michelle Zouna, Dr Fabienne Notué, Dr Flora Djuidja...

Merci pour votre encadrement

♣ *A mes cadets* : Aimée Bibatou, Moise Ngueméni, Laurenche Tsowa, Aicha Béatrice Nayo, Jacques Kanga, Yvan Tamko, Mama Diakité, Sarata Maiga, Gracia Agnégue.

Je n'oublierais pas votre sens du respect et de la serviabilité.

♣ *A mes amis* : Dr Alix Youmbi, Joel Mbéssi, Ahmed Gnakadja, Joël Fokam, Marc Etolo, Christine Ngonu Alima, Dr Espoir Jiongo, Clarisse Mba Ondo, Francine, Fernande, Dr Sidibé Tata, Dr Hervé Nguefeu, Assomo Angeline, Dr Daurice Gana,...

Amis d'aujourd'hui. Amis de demain. Amis pour toujours. Merci d'exister.

♣ *Au Dr Abraham BIAOU :*

Ce fut un grand plaisir pour moi de faire ta connaissance. Aujourd'hui tu comptes parmi mes amis les plus chers. Merci pour ta gentillesse et ton soutien indéfectible. Que le Seigneur t'inonde de ses grâces.

♣ *A tout le personnel du service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques :*

- ✦ **Les pathologistes :** Pr Cheick Traoré, Pr Bakarou Kamaté, Dr Bourama Coulibaly, Dr Brahim Mallé,
- ✦ **Les techniciens :** Tonton Dembélé, Tonton Yacou, Tonton Sall, Samaké Sékouba (Major), Yabéma, Sow.
- ✦ **Les secrétaires :** Djoba et Ami
- ✦ **Les GS :** Alou et Koniba

Notre séjour dans le service a été une grande expérience, tant sur le plan académique que relationnel. Vous avez tous contribué à la réalisation de ce travail et le résultat parle de lui-même. Recevez mes sincères remerciements.

♣ *Au Désormais Docteurs, fruits* du service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G: Dr Keita (Merci pour toute ton aide et ta disponibilité,) , Dr Tamaki SISSOKO, Dr Josiane, Dr Lamine SAMAKE, Dr Roger SIDIBE, Dr Paul DAKOUO, Dr Sira SAMAKE, Dr Aly DIAKITE, Dr MIMI, Dr Coulibaly, Dr Saran, Dr Tiello Diall, Dr Isaac Sissoko, Dr Soumi Dao, Dr Général Moussa Cheick TRAORE, Dr Diarra Awa , Dr Tata Sidibé Fatoumata, Dr Adjaratou Bakayoko, DR Konaté Abdoul, Dr Mamadou Bagayoko, Dr Adama Coulibaly, Dr assitan Dembélé, Dr ...

Vos conseils m'ont toujours accompagné.

♣ *Aux thésards :* Samuel Koné, Fanta Sow, Mama Diakité, Mama Diarra, Rokia Keita, Séga diakité, Aminatou Coulibaly, Sina Diarra, Bintou Camara, Djénébou Samaké, Tiémoko Malikité, Yannick, Rosalie Diallo, adama Diombana, Sarata Maiga, Pamela Samiza, Djénéba Diarra, Safiatou Traoré...

Merci pour la bonne collaboration et l'amitié indéfectible qui s'est installée entre nous.

♣ *Au Dr Hadiza Maiga et à tout le personnel du service de médecine interne,*

Merci pour votre formation.

♣ *A la famille Doumbia à Sébénikoro (Bamako),*

Je me souviendrai toujours des bons weekends passés dans votre famille.

♣ *A la famille Soumano à Dravela (Bamako),*

Merci pour l'hospitalité pour tous les bons plats maliens dégustés chez vous :

« Zamè », « fonio », « saga-saga », « nyougou nâ »...

♣ *A mes Tontons de Bamako : Tonton Madou, Tonton Joseph,*

Merci pour vos conseils et votre affection.

♣ *A Tantine Uni et sa famille, (Cité- Unicef, Bamako),*

Merci pour l'hospitalité.

♣ *A Tonton Philippe et Tata Yvone Njitoyap, (Babemba, Bamako)*

Merci pour les remembers des plats Camerounais et pour toutes les fêtes de Noël passées ensemble.

♣ *A mes voisins : Marie, Ibou, Magid, Aicha, Moïse, Aimée, Thais, Lynda, Roseline, Jordan, Adj, Abdoulaye, Bocoum, Aya, Bibiche, Dr Hermine Leckpa, Ingrid, Dr Mohamed Dodo, Terrance, Eouma, Solo, marcel, Marie Marcelle, Rita, Aziz, Eouma, Micheline...*

Merci pour la cohabitation et la bonne ambiance qui a toujours régné dans la cours.

♣ *A tous mes différents logeurs,*

Merci pour votre compréhension et tolérance. A toi spécialement « Bâ Alima » (Point G village) parce que tu ne m'as jamais considéré comme un locataire, mais comme un membre de ta famille.

♣ *Au REMAO (Réseau des Etudiants en Médecine de l'Afrique de l'Ouest),*

Merci pour tout l'apprentissage et l'humour.

♣ *A l'APS- IMCC (Amicale pour la Promotion de la Santé),*

Merci pour toutes les formations.

♣ *Au Renouveau Charismatique Catholique,*

♣ *A la chorale Christ-Roi,*

♣ *A la communauté Catholique Camerounaise,*

♣ *A tous mes enseignants tout au long de mes études,*

♣ *A mes amis d'enfance et toutes mes écoles,*

♣ *A toutes les promotions de l'AEESCM,*

♣ *A tous les Camerounais de la Diasporas,*

♣ *A toutes les autres communautés étrangères de la FMOS,*

♣ *A tous ceux qui ont participé de loin ou de près à la réalisation de ce travail,*

♣ *A tous ceux ou celles qui me sont cher(e)s et que j'ai omis involontairement de citer ...*

Hommages aux membres du jury

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Pr Cheick Bougadari TRAORE

- ✓ Professeur titulaire en anatomie et cytologie pathologiques à la FMOS
- ✓ Chef du service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G
- ✓ Chef du DER des sciences fondamentales
- ✓ Chercheur et praticien hospitalier au CHU du point G
- ✓ Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin au Mali
- ✓ Collaborateur du registre national des cancers au Mali

L'opportunité nous est donnée de vous faire part de la grande estime et du respect que nous portons à votre égard.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Homme de science aux qualités immenses, votre abord facile a été possible grâce à votre simplicité.

Veillez trouver ici M. le Président, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Dr Sékou KOUMARE

- ✓ Chirurgien généraliste
- ✓ Praticien hospitalier au CHU du Point G

Nous avons eu le plaisir de vous connaître et ainsi nous avons pu apprécier l'homme que vous êtes : rigoureux, simple, aimable et travailleur.

Vos qualités intellectuelles, vos capacités pédagogiques, et votre don d'écoute font de vous un exemple.

Veillez trouver ici cher Maître l'expression de nos sincères remerciements.

A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE THESE

Dr Bourama COULIBALY

- ✓ Spécialiste en anatomie et cytologie pathologiques
- ✓ Praticien hospitalier au CHU du Point
- ✓ Collaborateur du registre national des cancers au Mali
- ✓ Ancien interne des hôpitaux

C'est avec plaisir et spontanéité que vous avez accepté de codiriger cette thèse. Votre humanisme, votre souci du travail bien fait, votre courage et votre sens élevé des responsabilités font de vous un maître exemplaire.

Vous êtes un pédagogue émérite.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de nos sincères remerciements et de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Pr Bakarou KAMATE

- ✓ Maître de conférences Agrégé en anatomie et cytologie pathologiques à la FMOS
- ✓ Chercheur et praticien hospitalier au CHU du point G
- ✓ Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin au Mali
- ✓ Collaborateur du registre national des cancers au Mali

Nous nous souviendrons de la confiance que vous avez placée en nous en acceptant de nous confier ce travail.

Votre sympathie, votre disponibilité, votre humilité, votre rigueur scientifique et votre intérêt pour la ponctualité forcent l'admiration.

Vos remarquables suggestions ont contribué à l'amélioration de ce travail.

Ce fut un véritable privilège pour nous de compter parmi vos étudiants.

Par-dessus tout, vous êtes simple et d'une immense générosité.

Permettez-nous de vous exprimer ici Honorable maître, l'expression de notre profonde gratitude.

Liste des tableaux et figures

Tableaux

<i>Tableau I : Morphologie des cellules dans les tumeurs des tissus mous</i>	36
<i>Tableau II : Types architecturaux dans les tumeurs des tissus mous</i>	36
<i>Tableau III : Classification histologique des tumeurs des tissus mous selon l'OMS</i>	37
<i>Tableau IV: Système de grade histologique selon la FNCLCC</i>	51
<i>Tableau V: Système du grade histologique selon la NCI</i>	52
<i>Tableau VI: Groupement par stades de l'AJC et de l'UICC</i>	55
<i>Tableau VII: Fréquence des STM</i>	64
<i>Tableau VIII : Répartition des cas selon la profession</i>	66
<i>Tableau IX : Répartition des cas selon la région de provenance</i>	67
<i>Tableau X : Répartition des cas selon de l'ethnie</i>	68
<i>Tableau XI : Répartition des cas selon la structure de provenance</i>	69
<i>Tableau XII : Répartition des cas en fonction de la localisation</i>	70
<i>Tableau XIII : Répartition des cas en fonction du type de prélèvement</i>	70
<i>Tableau XIV : Répartition des cas en fonction de la taille des prélèvements</i>	71
<i>Tableau XV : Répartition des cas selon la consistance de la tumeur</i>	71
<i>Tableau XVI : Répartition des cas selon le type histologique</i>	72
<i>Tableau XVII : Répartition des cas selon la nécrose</i>	73
<i>Tableau XVIII: Répartition des cas selon le grade</i>	73
<i>Tableau XIX : Répartition du type histologique selon le sexe</i>	74
<i>Tableau XX : Répartition des cas selon la relation entre le type histologique et l'âge</i>	75
<i>Tableau XXI : Répartition des cas selon la relation entre le type histologique et la localisation du prélèvement</i>	76

Figures

<i>Figure 1: Fibroblastes</i>	24
<i>Figure 2 : Tissu adipeux blanc et brun</i>	27
<i>Figure 3:Chondroblastes, chondrocytes</i>	28
<i>Figure 4:Coupe longitudinale et transversale du tissu musculaire strié</i>	29
<i>Figure 5:Coupe longitudinale et transversale du tissu musculaire lisse</i>	30
<i>Figure 6: Fibrosarcome composé de cellules en fuseau malignes, arrangées en arête</i>	40
<i>Figure 7:Histiocytome fibreux malin</i>	42
<i>Figure 8: Liposarcome myxoïde</i>	43
<i>Figure 9:Rhabdomyosarcome fait de petites cellules rondes</i>	44
<i>Figure 10: Rhabdomyosarcome alvéolaire</i>	45
<i>Figure 11: Leiomyosarcome</i>	46
<i>Figure 12:Aspects macroscopique et histologique d'un sarcome de Kaposi</i>	47
<i>Figure 13: Bureau des entrées du CHU Pt G et service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques</i>	58
<i>Figure 14: Répartition des cas selon l'année de diagnostic</i>	64
<i>Figure 15: Répartition des cas en fonction de la tranche d'âge</i>	65
<i>Figure 16:Répartition des cas en fonction du sexe</i>	65

Liste des abréviations

Abréviations

AJCC	: American Joint Committee on Cancer
CDS	: Chondrosarcome
X²	: Chi – deux
CHU GT	: Centre Hospitalier Universitaire de Gabriel Touré
CHU Pt G	: Centre Hospitalier Universtaire du Point G
CNAM	: Centre National d'Appui de lutte et de contrôle des Maladies
CNOS	: Centre National d'Odonto-Stomatologie
CSRef	: Centre de Santé de Référence
DFS	: Dermatofibrosarcome
FBS	: Fibrosarcome
FISH	: Hybridation fluorescente in situ
FNCLCC	: Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer
HES	: Hématéine Eosine Safran
HDM	: Hôpital du Mali
HDK	: Hôpital de Kati
HHV8	: Human herpes Virus de type 8
HOM	: Hémato-Oncologie Médicale
IARC	: International Agency for Research on Cancer
LMS	: Léiomyosarcome
LPS	: Liposarcome
MEC	: Matrice Extra-Cellulaire
MFH	: Histiocytofibrome malin
MNPST	: Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques
MO	: Microscopie optique
ME	: Microscopie électronique

OMS	: Organisation Mondiale de la Santé
PCR	: Polymerase Chain Reaction
PNET	: Tumeur primitive neuro-ectodermique
RMS	: Rhabdomyosarcome
STM	: Sarcomes des Tissus Mous
TNM	: Tumor Nodes Metastasis
UICC	: Union for International Cancer Control
VIH	: Virus de l'Immunodéficience Humaine

Table des matières

1. Introduction.....	10
2. Objectifs.....	13
2.1.Objectif général	14
2.2.Objectifs spécifiques	14
3. Généralités.....	15
3.1.Définition	16
3.2.Epidémiologie	16
3.3.Rappels histologiques sur le tissu conjonctif	22
3.4.Aspects anatomo-pathologiques	31
3.5.Classification des STM	35
3.6.Caractères généraux des principaux STM	39
3.7 Facteurs pronostiques	49
4. Matériel et méthodes.....	57
4.1 Cadre et lieu d'étude	58
4.2 Type et période d'étude	60
4.3 Population d'étude	60
4.4 Echantillonnage	60
4.5 Techniques anatomopathologiques :	61
4.6 Analyse Statistique	62
5. Résultats.....	63
5.1 Fréquences	64
5.2 Caractéristiques sociodémographiques	65
5.3 Caractéristiques anatomopathologiques	70
6. Commentaires et discussion.....	77
6.1 Méthodologie	78
6.2 Fréquences	79
6.3 Caractéristiques sociodémographiques	79

6.4 Localisation	81
6.5 Type histologique	81
6.6 Grade	82
7. Conclusion	84
8. Recommandations.....	86
9. Références.....	A
Annexes.....	J

1. Introduction

Les STM sont des tumeurs rares, caractérisées par une grande hétérogénéité anatomique, histologique et pronostique [1]. Ils sont définis comme étant des proliférations malignes qui se développent aux dépens du tissu conjonctif.

Les tissus mous sont des tissus non épithéliaux extra squelettiques, à l'exception du tissu lymphoïde, de la glie, des tissus spécifiques aux différents organes et viscères, du système mélanocytaire et du blastème. Ils sont donc représentés par les muscles (striés et squelettiques), la graisse, le tissu fibreux, les vaisseaux et le système nerveux périphérique [2, 3, 4].

Les sarcomes représentent environ 1% des tumeurs malignes de l'adulte et plus de 10% chez l'enfant [2]. L'incidence annuelle des STM est estimée à 3 à 4,5 pour 100000 habitants [5, 6, 7].

Un STM peut se développer dans toutes les régions du corps. Les membres représentent 65% des localisations (50% au niveau des membres inférieurs et 15% au niveau des membres supérieurs) [8-11].

Dans un laboratoire d'anatomie pathologique, seulement 2 % des prélèvements intéressent une lésion des tissus mous. A cette rareté des lésions des tissus mous, s'oppose leur grande variété puisqu'il existe environ 150 lésions de types différents. [3, 12-14].

Les types histologiques des STM les plus fréquents chez l'adulte sont : le liposarcome, le léiomyosarcome, le synovialosarcome, les sarcomes inclassés, les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques et l'histiocytofibrosarcome. Les STM de l'enfant sont dominés par le rhabdomyosarcome [2].

En raison de leur rareté, de leur localisation ubiquitaire et de leur diversité morphologique, ils sont souvent source de problème pour le pathologiste et il est

difficile d'acquérir une expérience suffisante dans ce domaine pour éviter les pièges diagnostiques [15-19].

En effet, le diagnostic des STM est réputé difficile, de même, leur pronostic est généralement sombre. Ainsi la dernière classification histologique 2012 de l'OMS contribue significativement à établir leur diagnostic et leur pronostic. Cependant cette classification n'est pas suffisante pour distinguer un sarcome d'un autre, d'où l'intérêt de l'immunohistochimie et de la biologie moléculaire. Ces techniques aident suffisamment de nos jours au diagnostic des sarcomes [13, 20-23, 25].

A notre connaissance, aucune étude de ce genre n'a été menée au Mali. C'est dans ce contexte que nous avons initié ce travail sur les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des STM dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G de Bamako.

2. Objectifs

2.1. Objectif général

Décrire les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G.

2.2. Objectifs spécifiques

- ✦ Déterminer la fréquence des STM.
- ✦ Décrire les caractéristiques sociodémographiques des patients atteints de STM.
- ✦ Décrire les caractéristiques anatomo-pathologiques des STM.

3. Généralités

3.1. Définition

Les STM sont définis comme les tumeurs malignes développées aux dépens du tissu conjonctif commun extra squelettique et de ses variétés spécialisées. Ces tissus renferment donc : les tissus fibreux, les muscles striés et lisses, la graisse, les vaisseaux et le système nerveux périphérique [2, 13, 23, 26, 27].

3.2. Epidémiologie

3.2.1 Incidence

Les STM sont rares ; il existe donc peu de données sur leur épidémiologie. Ils représentent environ 1% des tumeurs malignes de l'adulte et plus de 10 % de celles de l'enfant [2].

L'incidence annuelle estimée des STM est de 3 à 4,5 pour 100000 habitants [5, 6,7]. L'estimation grossière est que les tumeurs bénignes dépassent en fréquence leur contrepartie maligne dans un rapport d'au moins 100. Toutefois, cette incidence est sous-estimée : en raison de leur caractère ubiquitaire, les sarcomes des tissus mous sont bien souvent intégrés à d'autres localisations tumorales [2, 5- 8, 23, 28-32].

En France, pour l'année 2013, le nombre de nouveaux cas par an était de 6 à 8 pour 100000 habitants soit 3000 à 4000 nouveaux cas par an [8].

Aux États-Unis, pour l'année 2001, le nombre de nouveaux cas était de 8700 et le nombre de décès par sarcomes des tissus mous était de 4400 [28].

En Afrique, l'incidence annuelle des STM varie en fonction des pays. Selon les données de l'IARC 2007, cette incidence était respectivement de 0,4 et 14,7 pour 100000 habitants en Algérie et en Ouganda [33].

Au Mali, l'incidence annuelle était de 0,8 pour 100000 habitants selon les données de l'IARC 2002 ; soit environ 13 cas par an [34].

Exclus les sarcomes de kaposi, liés à l'infection à VIH, on peut estimer qu'en Europe, l'incidence des sarcomes des tissus mous est stable depuis 20 ans [29].

3.2.2 Age de survenue

Les STM sont observés à tous les âges, mais l'incidence augmente avec l'âge ; la moitié des patients étant âgée de plus de 50 ans avec un sex-ratio équilibré ou montrant une discrète prédominance masculine. Parmi les STM, il convient également de distinguer ceux survenant chez l'adulte de ceux survenant chez l'enfant : chez ces derniers, la moitié des sarcomes sont les rhabdomyosarcomes. Chez l'adulte jeune les sarcomes synoviaux apparaissent majoritaires tandis que chez l'adulte d'âge moyen ou âgé les histiocytofibrosarcomes sont les plus fréquents [2, 5- 8, 23, 28-32].

3.2.3 Localisation

La répartition anatomique des sarcomes des tissus mous est très large, pouvant intéresser n'importe quelle partie de l'organisme. Leur localisation préférentielle se situe au niveau des membres (65%), dont 50% au niveau du membre inférieur et 15% au niveau du membre supérieur, suivie du tronc (15%), le rétropéritoine (10%) et la région de la tête et du cou (10%) [8].

Dans 30% des cas, les STM sont superficiels (sous cutanés) et profonds (sous aponévrotique) dans 70% des cas [17, 35, 36].

3.2.4 Fréquence

Les types histologiques prédominants sont les liposarcomes, les sarcomes inclassés, les léiomyosarcomes, les tumeurs malignes des gaines des nerfs

périphériques. A ces derniers s'ajoutent ceux qui tendent à survenir dans certains groupes d'âges : les rhabdomyosarcomes chez l'enfant, les sarcomes synoviaux chez l'adulte jeune, les histiocytofibrosarcomes chez l'adulte d'âge moyen ou plus âgé [2, 23].

3.2.5 Facteurs favorisants

Les facteurs de risque tant endogènes qu'exogènes sont identifiés ou suspectés. Trois principaux émergent des données de la littérature : les pathologies génétiques rares, l'exposition aux rayonnements ionisants et de possibles facteurs professionnels.

3.2.5.1 Sarcomes des tissus mous et facteurs de risques endogènes

La prédisposition génétique est extrêmement hétérogène. Elle interviendrait pour moins de 1% des STM [5, 6, 37].

❖ Association bien établie entre STM et maladies génétiques

Quatre maladies génétiques bien caractérisées sont associées à la survenue fréquente de STM :

- ✦ *Le syndrome de Li-Fraumeni* qui est lié à la mutation du gène p53 (locus en 17p13). Au sein des familles atteintes, on observe un excès de risque de tumeurs malignes diverses : sarcomes, tumeurs cérébrales et du sein, cancers du larynx et du poumon et tumeurs des surrénales. Ces tumeurs surviennent à un âge plus jeune que dans la population générale [4, 5].
- ✦ *La neurofibromatose de Von Recklinghausen* dans sa forme périphérique est liée à une mutation du gène nfl. Sa prévalence est estimée à 0,02%, et 4 - 7% des sujets atteints développent un sarcome des tissus mous. Ces sarcomes proviennent des gaines nerveuses

périphériques : 42% des sarcomes des gaines nerveuses périphériques sont associés à une neurofibromatose [5, 55, 38].

Elle est associée à un risque accru d'autres tumeurs : carcinomes, mélanomes, phéochromocytomes... avec au total 4 fois plus de tumeurs malignes que dans la population générale [5].

✦ *Le rétinoblastome héréditaire* (altération de l'anti-oncogène rb), augmente le risque relatif de développer un sarcome de 400, avec notamment des sarcomes radio-induits (114 sarcomes de tissus mous radio-induits après traitement de 961 patients atteints de rétinoblastome héréditaire, le risque est corrélé avec la dose d'irradiation) [5, 39].

✦ *Le syndrome de Werner* (gène identifié en 8p) est associé à un risque majeur de tumeurs malignes (10% des patients) essentiellement non épithéliales: sarcomes, tumeurs du système nerveux central... [5,6]

❖ **Associations exceptionnelles entre STM et maladies génétiques**

D'autres syndromes génétiques bien caractérisés sont associés de manière tout à fait exceptionnelle à la survenue de sarcomes des tissus mous :

✦ *Le syndrome de Gardner* associe polypose recto-colique familiale, tumeurs mésoenchymateuses, essentiellement tumeurs desmoïdes. Il est apparenté à la polyadénomatoase colique familiale (transmission autosomique dominante, gène localisé en 5p). Quelques cas de fibrosarcomes associés au syndrome de Gardner ont été décrits dans la littérature. [5]

✦ *L'ataxie-télangiectasie* est une maladie autosomique récessive caractérisée par un déficit de l'immunité humorale, des troubles neurologiques centraux et la survenue des lymphomes. Le gène

responsable (gène at) est localisé en 11q22-23. Cette pathologie a été associée de manière exceptionnelle à la survenue des léiomyosarcomes ou des sarcomes de kaposi liés au déficit immunitaire [5, 40].

❖ **Autres associations :**

Des associations moins bien documentées ou des formes familiales ont été décrites de manière ponctuelle : une transmission familiale de dermatofibrosarcome protuberant , des associations familiales de tumeurs germinales et des sarcomes de tissus mous... [5].

3.2.5.2 Sarcomes des tissus mous et facteurs iatrogènes

❖ **Le syndrome de Stewart-Treves :**

Des angiosarcomes et des lymphangiomes de haut grade sont décrits chez des patients présentant des lymphoedèmes chroniques des membres supérieurs, essentiellement après chirurgie mammaire, cette complication du lymphoedème post-chirurgical est rare. Ainsi, chez 122 991 patientes suivies après cancer du sein, 116 ont développé un sarcome des tissus mous [5] dont 40 angiosarcomes. La survenue est corrélée à la présence d'un lymphoedème et non pas à la radiothérapie. Ces angiosarcomes sur lymphoedèmes représentent 30% de ces tumeurs.

❖ **Sarcomes radio-induits**

La prévalence des sarcomes radio-induits est faible : 19 sarcomes observés après le traitement par radiothérapie de 13 490 cancers du sein ; 13 sarcomes observés après radiothérapie de 6 187 séminomes testiculaires [5, 37], soit des prévalences de 0,14 et 0,2%. Il s'agit moins souvent d'ostéosarcomes (30%) que de sarcomes des tissus mous (70%). Essentiellement d'histiocytosarcomes et de

fibrosarcomes [5]. En règle générale, ils se développent en bordure du champ d'irradiation.

Les sarcomes sont 8 à 50 fois plus fréquents chez les patients traités par radiothérapie que pour la population générale. Ce risque est corrélé à la dose d'irradiation.

❖ **Sarcomes des tissus mous et prothèses vasculaires**

Six cas de sarcomes des tissus mous (3 angiosarcomes / 1 histiocytofibrome / 2 fibrosarcomes) ont été décrits en regard de prothèses vasculaires en Dacron. Ces sarcomes des tissus mous sont apparus dans un délai de 4 mois à 10 ans après la pose du matériel étranger [5, 40].

3.2.5.3 Facteurs toxiques environnementaux et professionnels

Malgré de nombreuses études cas-témoins ou de cohorte, le rôle des facteurs professionnels et environnementaux reste controversé. En pratique, l'interrogatoire doit rechercher une telle exposition professionnelle ou environnementale.

❖ **Expositions professionnelles :**

Les premières études cas-témoins scandinaves mettaient en évidence une relation entre sarcomes des tissus mous et exposition aux herbicides du type chlorophénol, mais cette association n'a pas été trouvée dans toutes les enquêtes. D'autres métiers apparaissent associés au risque de sarcomes des tissus mous dans des études isolées : travail en abattoir, exposition aux benzènes et aux solvants, les ouvriers des chemins de fer et ouvriers du bâtiment [3].

❖ **Expositions environnementales**

Ces mêmes substances ou des produits proches (dioxines...) semblent incriminés comme carcinogènes environnementaux dans 4 situations : enfants nés en milieu

rural, dans des zones de pollution de la nappe phréatique, dans des lieux après destruction d'une arme biologique et à proximité d'usines d'incinération [5].

D'autres auteurs ont suggéré les traumatismes musculo-tendineux, et des virus (Epstein Barr Virus, HHV8) chez les immunodéprimés.

3.3. Rappels histologiques sur le tissu conjonctif

Les tissus conjonctifs sont les tissus les plus répandus dans l'organisme. Ils sont caractérisés par la présence entre les cellules d'une matrice extra-cellulaire dans laquelle l'histologie classique distingue des fibres (collagènes, élastiques et de réticuline) et une substance fondamentale (macroscopiquement amorphe). Il existe trois classes principales de tissu conjonctif : Le tissu conjonctif embryonnaire, le tissu conjonctif commun et le tissu conjonctif spécialisé [41, 42, 43].

3.3.1 Tissu conjonctif embryonnaire

C'est un tissu lâche formé au cours de la phase précoce du développement de l'embryon. Il est principalement retrouvé au niveau du cordon ombilical et est principalement constitué de MEC hydrophile de consistance gélatineuse.

3.3.2 Tissu conjonctif commun

Il se caractérise par une diversité structurale considérable car les proportions de cellules par rapport aux fibres et à la substance fondamentale varient beaucoup selon les tissus. On distingue :

- **Le tissu conjonctif lâche ou aréolaire** : il contient plus de cellules que de fibres collagènes et se retrouve en général autour des vaisseaux sanguins, des nerfs et des muscles.
- **Le tissu conjonctif dense** : il contient plus de fibres collagènes que de cellules. Lorsque les fibres de collagène sont orientées de façon systématisée

comme dans les tendons, les ligaments et la cornée, on parle de tissu conjonctif dense régulier. Lorsque les fibres de collagène sont disposées au hasard comme dans le derme, on parle de tissu conjonctif dense irrégulier. De plus, les fibres de réticuline et les fibres élastiques prédominent dans le tissu conjonctif irrégulier.

- **Le tissu conjonctif réticulaire** à prédominance de fibres de réticuline, spécifique du tissu lymphoïde.
- **Le tissu conjonctif élastique** à prédominance de fibres élastiques et caractéristique des parois des gros vaisseaux sanguins et des ligaments.

❖ **Les différents constituants :**

➤ **Les cellules** : On distingue les cellules conjonctives fixes et les cellules non conjonctives mobiles.

- **Les cellules fixes** : elles sont constituées par les fibroblastes et les myofibroblastes.

- **Les fibroblastes ou fibrocytes** : cellules principales du tissu conjonctif commun, sont des cellules fusiformes ou étoilées possédant de longs prolongements cytoplasmiques. En **MO**, leur cytoplasme est peu visible et seul leur noyau, ovoïde, allongé, avec un ou deux nucléoles, est bien visible. En **ME**, on y décèle tous les organites cellulaires habituels (ribosomes, réticulum endoplasmique granulaire, appareil de golgi) impliqués dans la synthèse des protéines. La fonction principale du fibroblaste est la production et le renouvellement des composants de la matrice extracellulaire (MEC), surtout les fibres de collagènes et élastiques. Lorsque la MEC est élaboré, les fibroblastes deviennent peu actifs, perdent leur activité et se transforment en fibrocytes (cellules différenciées).

- **Les myofibroblastes** : au cours des processus de réparation et de cicatrisation après un traumatisme, une blessure, une plaie ; les fibroblastes du TC s'activent, se multiplient et se transforment en myofibroblastes. Ce sont des cellules intermédiaires entre le fibroblaste et la cellule musculaire, elles ressemblent à des fibroblastes en **MO**, mais contiennent, en **ME**, des agrégats de filaments d'actine associés à de la myosine en vue d'une fonction contractile. Ils sont peu nombreux dans le TC, on ne peut les identifier que par des techniques immunohistochimiques ou ultrastructurales.

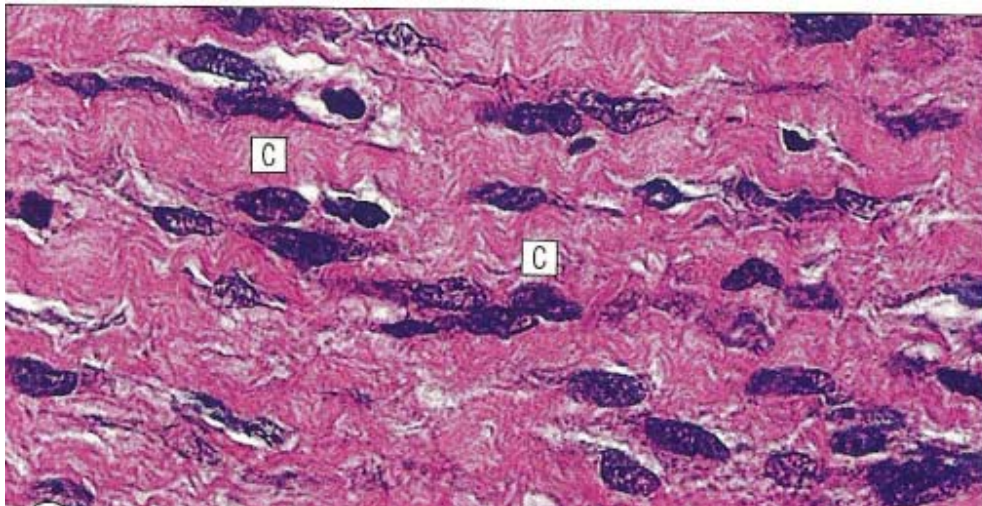


Figure 1: Fibroblastes (flèches) [42]

- **Les cellules mobiles** : ce sont les cellules de défense d'origine sanguine. Il s'agit surtout des lymphocytes et plasmocytes, des monocytes et macrophages, des granulocytes et des mastocytes.

➤ **La matrice extracellulaire**

La MEC est principalement composée de fibres protéiques (structure ou adhésion) et de macromolécules polysaccharidiques.

- **Les fibres protéiques de structure :**

- les fibres de collagène : sont formées par les molécules d'acides aminés (tropocollagène) synthétisées et excrétées par les fibroblastes.

Il existe en réalité quatre principaux types de collagène selon leur composition en acides aminés :

- **Le collagène type I** : il est le type le plus répandu (80% du collagène corporel). On le trouve notamment dans l'os, le derme, les tendons, la cornée, etc.
- **Le collagène type II** : est spécifique du cartilage hyalin. Il ne forme pas de fibres, mais de fines fibrilles difficiles à visualiser en microscopie optique.
- **Le collagène type III (ou réticuline)** : Il est abondant dans les organes hématopoïétiques et lymphoïdes. Il forme des fibres fines, très ramifiées et anastomosées en fins réseaux.
- **Le collagène type IV** : est caractéristique des membranes basales. Il forme un fin réseau sur lequel reposent les cellules épithéliales.
- Les fibres élastiques : elles sont formées d'élastine. En **MO**, elles ne sont visibles que par des colorations spéciales (orcéine, fuchsine-résorcine) qui les font apparaître sous forme d'un réseau de très fines fibres allongées et anastomosées.
 - **Les fibres protéiques d'adhésion** : elles jouent un rôle important dans les mécanismes d'adhésion des cellules entre elles et avec la MEC. Les mieux connues sont la fibronectine et la laminine.
 - **Les macromolécules polysaccharidiques** : elles comprennent les glycosaminoglycanes et les protéoglycanes.

3.3.3 Tissu conjonctif spécialisé

Il regroupe des types de tissu conjonctif dotés de propriétés spécifiques que l'on n'observe pas au niveau du tissu conjonctif embryonnaire ou commun. Il existe quatre types de tissu conjonctif spécialisé : le tissu adipeux, le cartilage, l'os et le tissu hématopoïétique. Les deux derniers ne seront pas décrits ici.

3.3.3.1 Tissus adipeux

C'est un tissu conjonctif contenant plus de cellules adipeuses que de fibres collagènes et de substance fondamentale. Il est le principal réservoir d'énergie de l'organisme. Il existe deux types de graisse :

❖ La graisse blanche ou tissu adipeux uniloculaire

Elle est constituée de cellules polyédriques groupées en lobules, richement innervées et vascularisées, séparées par des travées de tissu conjonctif dense irrégulier. Les adipocytes de la graisse blanche sont rondes ou ovalaires, leur cytoplasme est rempli d'une grosse vacuole lipidique (optiquement vide), le noyau est petit et périphérique.

❖ la graisse brune ou tissu adipeux multiloculaire

Elle est très peu abondante chez l'adulte (entre les omoplates et dans certaines zones du thorax). Elle représente 2 à 6% du poids total du nouveau-né. Les adipocytes y sont plus petits que dans la graisse blanche, au noyau central et au cytoplasme rempli de nombreuses petites gouttelettes lipidiques, d'où le nom de graisse multiloculaire.

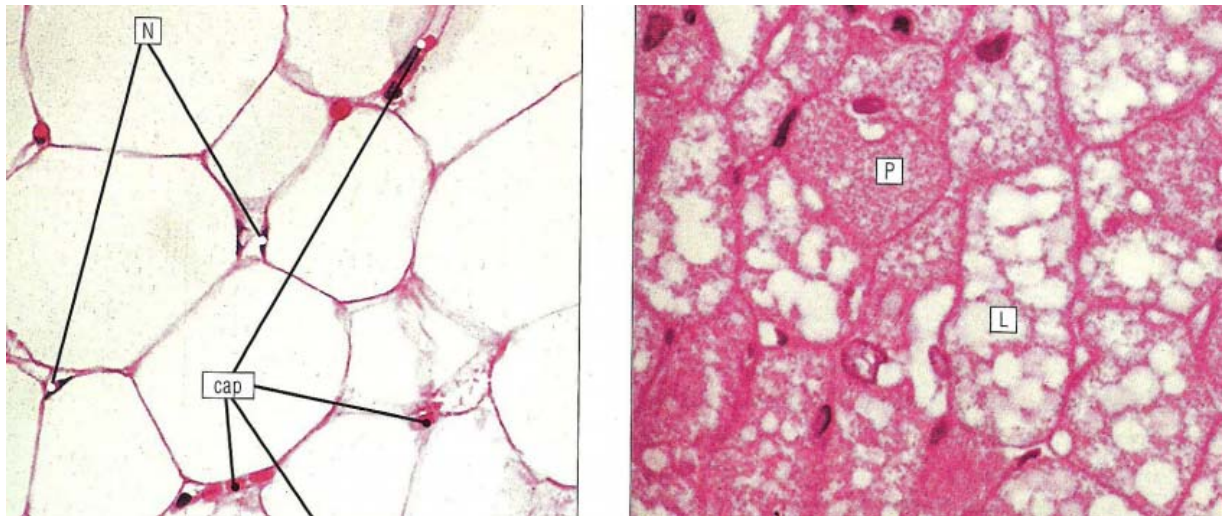


Figure 2 : Tissu adipeux blanc (à gauche) et brun (à droite) [42]

3.3.3.2 Tissu cartilagineux

Il est constitué de cellules (chondrocytes) et de MEC entourées de périchondre (chondroblastes indifférenciés). Les chondrocytes sont de forme arrondie ou ovale, au noyau central, volumineux et sphérique avec un ou deux nucléoles. Le cytoplasme est basophile car il est riche en organites cytoplasmiques. Le cartilage n'est ni vascularisé ni innervé. Les chondrocytes se nourrissent à partir des nutriments et de l'O₂ contenus dans les vaisseaux sanguins des tissus voisins qui diffusent à travers la matrice cartilagineuse. Selon la composition de la matrice extracellulaire, on distingue trois types de cartilage :

- ❖ **le cartilage hyalin**
- ❖ **Le cartilage fibreux ou fibrocartilage**
- ❖ **Le cartilage élastique**

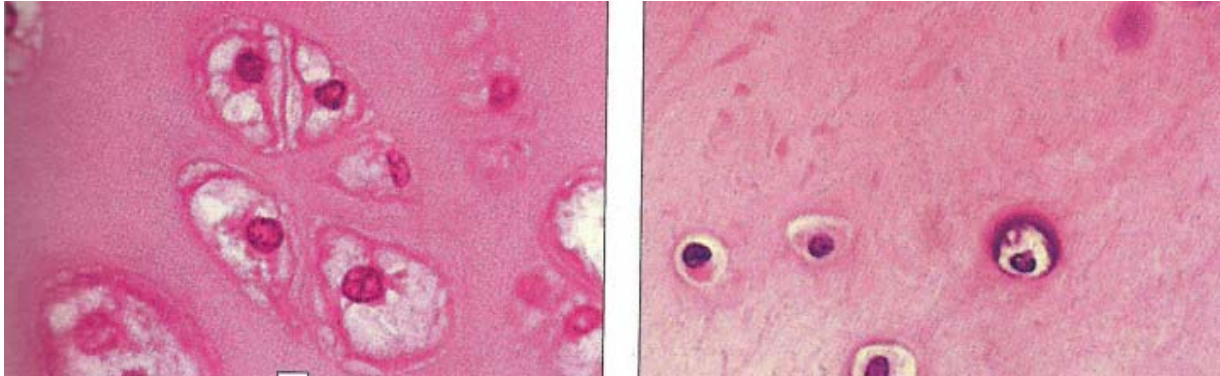


Figure 3: Chondroblastes (à gauche), chondrocytes (à droite) [42]

3.3.3.3 Tissus musculaires

Le tissu musculaire est l'un des quatre tissus fondamentaux de l'organisme. Spécialisés dans la production d'un travail mécanique, la contraction musculaire, les myocytes (ou fibres musculaires ou cellules musculaires) se caractérisent par la présence dans leur cytoplasme d'un matériel protéique filamentaire contractile, les myofilaments, groupés en myofibrilles (filaments fins d'actine et filaments épais de myosine). On distingue trois types différents de cellules musculaires : striées squelettiques, myocardiques et lisses.

- ❖ **Le tissu musculaire strié** : la cellule musculaire striée squelettique (ou fibre musculaire striée squelettique ou rhabdomyocyte) est entourée d'une membrane basale. Elle a la forme d'un cylindre allongé, possède plusieurs centaines de noyaux situés en périphérie de la cellule, contre sa membrane plasmique. Son cytoplasme contient les organites cellulaires habituels, mais se caractérise surtout par l'abondance des mitochondries et de nombreux grains de glycogènes qui procurent l'énergie nécessaire aux rhabdomyocytes.

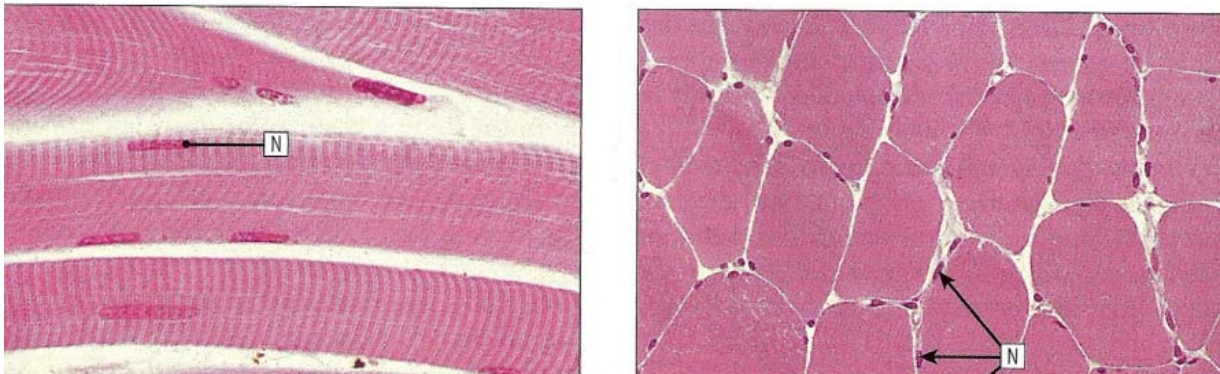


Figure 4: Coupe longitudinale (à gauche) et transversale (à droite) du tissu musculaire strié [42]

❖ **Le tissu musculaire lisse** : Fusiforme et allongée, la cellule musculaire lisse comporte :

- Un noyau unique central ;
- Un cytoplasme qui présente deux zones : l'une contient les organites vitaux de la cellule et coiffe les deux pôles du noyau, l'autre occupe la plus grande partie de la cellule et est remplie de myofilaments ;
- Une membrane plasmique revêtue d'une lame basale sur laquelle s'insèrent les faisceaux de fibres collagènes.

Les variétés de léiomyocytes sont : les léiomyocytes vasculaires (péricytes), les cellules myoépithéliales, les cellules myoépithélioïdes.

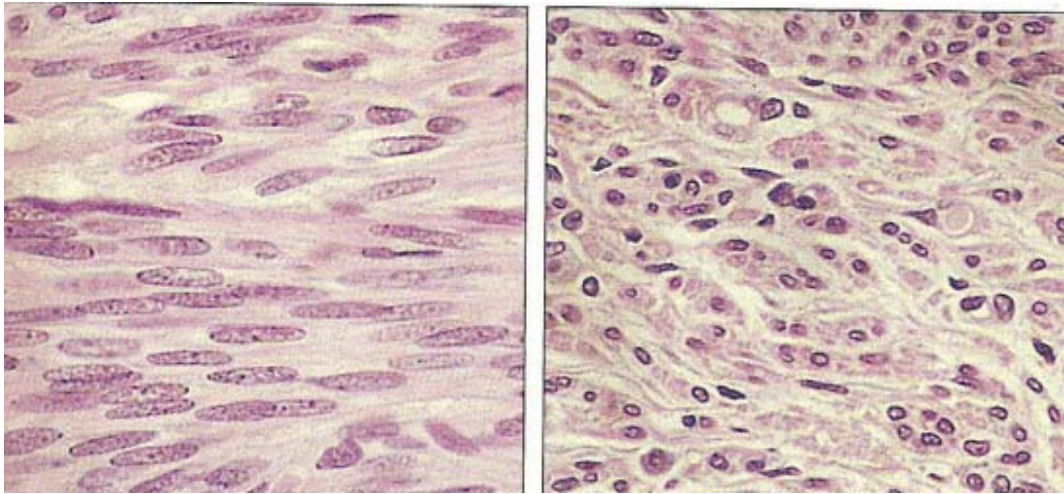


Figure 5: Coupe longitudinale (à gauche) et transversale (à droite) du tissu musculaire lisse [42]

3.3.3.4 Tissu vasculaire

Les vaisseaux sanguins sont formés de trois couches, variant en proportion selon le type de vaisseau :

- ❖ **L'intima** : tunique la plus interne, elle est constituée d'un revêtement endothélial, d'une couche de tissu conjonctif lâche (le sous-endothélium) et d'une couche plus externe de fibres élastiques (limitante élastique interne).
- ❖ **La média** : tunique intermédiaire, elle est principalement constituée de cellules musculaires lisses entourées de fibres collagènes, de MEC et d'un réseau élastique.
- ❖ **L'adventice ou tunique externe** est principalement constituée de tissu conjonctif. L'adventice des gros vaisseaux contient de petits vaisseaux (vasa vasorum) qui irriguent la média en lui apportant de l'oxygène et des nutriments.

3.3.3.5 Système nerveux périphérique

Le système nerveux périphérique se subdivise en nerfs et en ganglions.

- ❖ **Les nerfs périphériques** : sont des faisceaux d'axones associés à un tissu de soutien ; ils sont constitués d'axones, de cellules de Schwann (qui synthétisent la myéline), de cellules de soutien fusiformes, fibroblastiques (qui élaborent les fibres de collagènes) et de vaisseaux sanguins. Le tissu de soutien se subdivise en endonèvre, périnèvre et épinèvre.
- ❖ **Les ganglions** : sont les relais du système nerveux périphérique ; ils sont constitués des corps cellulaires de neurones périphériques, de cellules de soutien (cellules satellites et cellules de Schwann), d'axones et de tissu conjonctif lâche.

3.4. Aspects anatomo-pathologiques

Le diagnostic de sarcomes primitifs des STM est souvent difficile en raison de la rareté de ces tumeurs, de la grande variété des types histogénétiques et de l'existence de lésions bénignes pseudo sarcomateuses parfois trompeuses. Pour que l'examen anatomopathologique se déroule dans les meilleures conditions, il est indispensable que le chirurgien et le pathologiste se soient accordés sur un certain nombre de points [2, 26, 44] :

3.4.1 Renseignements cliniques indispensables au diagnostic

L'âge, le sexe, le siège précis, la topographie superficielle ou profonde (par rapport à l'aponévrose superficielle), la taille de la tumeur, les antécédents (dont radiothérapie), et le délai entre l'apparition de la tumeur et le prélèvement.

3.4.2 Types de prélèvement

Le diagnostic anatomopathologique des STM est posé soit sur prélèvement cellulaire ou tissulaire, ou sur pièce de résection chirurgicale.

Du point de vue technique, on distingue deux catégories de prélèvement : les prélèvements percutanés (cyto-ponction, biopsie percutanée) et les biopsies à ciel ouvert ou biopsies chirurgicales (incisionnelle, excisionnelle).

La biopsie est donc un acte indispensable au diagnostic et doit précéder tout acte thérapeutique.

❖ **Prélèvements percutanés :**

Les prélèvements percutanés sont recommandés comme approche initiale.

- **La biopsie à l'aiguille fine** : peut permettre une orientation diagnostique et doit être utilisée avec beaucoup de prudence car peut conduire à des erreurs diagnostiques.
- **La biopsie percutanée ou microbiopsie** (réalisée au trocart) est de plus en plus utilisée en raison de sa facilité de réalisation et de son innocuité. La carotte tissulaire ramenée permet généralement le diagnostic de sarcome mais l'établissement du type et du grade est plus aléatoire. Ce type de prélèvement est à utiliser dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire (sous contrôle échographique ou tomodensitométrique avec anesthésie locale le plus souvent).

Si la place des deux techniques précédentes est restreinte dans le cadre du diagnostic initial, elles peuvent, en revanche aider pour documenter une récurrence locale ou l'évolution métastatique d'un sarcome connu.

❖ **La biopsie chirurgicale:**

Elle est classiquement requise pour le diagnostic histologique de sarcome et l'établissement du score histopronostique. Son indication est justifiée lorsque la biopsie percutanée se solde par un échec et ne permet pas de prélever suffisamment de matériel tumoral. Elle est réalisée sous anesthésie générale et permet le prélèvement d'une quantité suffisante de tissus tumoraux, cependant,

l'abord chirurgical présente un risque d'hématome, de surinfection et de dissémination tumorale au niveau de la cicatrice cutanée. La biopsie chirurgicale peut être de deux formes :

- **Incisionnelle** : C'est la technique la plus courante. L'intervention consiste en une petite incision permettant de prélever un petit fragment de la lésion suspecte.
- **Excisionnelle ou biopsie exérèse** : Uniquement réservée aux tumeurs mesurant moins de 3 cm. L'intervention consiste en une incision autorisant le prélèvement intégral de la lésion suspecte.

3.4.3 Macroscopie d'une pièce opératoire

3.4.3.1 Pièce opératoire à l'état frais

Dans la mesure du possible la pièce opératoire doit parvenir rapidement, fraîche et intacte, au pathologiste, dans les délais les plus courts possibles. Le chirurgien s'abstiendra de toute incision dans la pièce. Celle-ci doit être orientée et les différents plans anatomiques repérés. Un schéma de la pièce annoté par le chirurgien est utile. Les limites d'exérèse sont repérées en badigeonnant le pourtour de la pièce d'encre de chine ou de bleu de méthylène. La taille, le caractère bien limité ou infiltrant, la topographie par rapport à l'aponévrose superficielle, l'absence ou la présence de nécrose et dans ce dernier cas son pourcentage, seront précisés. Il peut être utile de réaliser une photographie de la pièce fermée et ouverte. Les prélèvements concernant les zones d'aspect différent seront pratiqués. En général, il est admis de réaliser un bloc d'inclusion par cm de grand axe de la tumeur. C'est à ce stade que peuvent être prélevés et conditionnés par le pathologiste des échantillons destinés à des techniques spéciales.

3.4.3.2 Fixation

Il est préférable qu'elle soit effectuée au Laboratoire par l'anatomopathologiste. Le fixateur utilisé est le formol. Le délai entre la dévascularisation et la fixation doit être le plus court possible. En effet, un retard de fixation génère une diminution du nombre de mitoses et peut donc faire sous-évaluer le grade histopronostique. Avant fixation, les pièces d'exérèse sont incisées afin de permettre une bonne pénétration du fixateur. Une surfixation (à partir de trois jours) doit être évitée afin de ne pas compromettre la qualité des immunomarquages.

3.4.3.3 Pièce opératoire fixée

L'examen macroscopique suivra le même procédé que celui d'une pièce non fixée. La seule différence est que dans ce cas, la pièce parvient au pathologiste déjà fixée, ce qui est d'ailleurs le cas pour la majorité des pièces, limitant ainsi l'utilisation des techniques poussées de diagnostic telle que la biologie moléculaire nécessitant parfois une cryopréservation au préalable.

3.4.3 Microscopie d'une pièce opératoire

3.4.4.1 Microscopie optique

Elle permet l'analyse de coupes colorées habituellement à l'hématoxyline-éosine safran (HES) et permet de recueillir sur la lésion des informations à différents grossissements intéressant sa taille, sa situation, l'aspect des bords et la cellularité, l'architecture générale, l'aspect des cellules et du stroma, la présence de nécrose, les aspects et les anomalies des noyaux et des cytoplasmes, la fréquence des mitoses.

3.4.4.2 Microscopie électronique

Elle peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence par exemple des inclusions cristallines (sarcome alvéolaire). Cette technique est actuellement peu utilisée en raison du

développement de l'immunohistochimie sur coupes en paraffine. Elle nécessite un protocole de fixation particulier ; elle suscite des contraintes techniques, des problèmes d'échantillonnage et d'interprétation.

3.4.4.3 Techniques spéciales

3.4.4.3.1 Immunohistochimie

L'étude immunohistochimique est une technique complémentaire de l'étude en HE praticable sur tissus fixés et inclus en paraffine, pratiquement incontournable. Elle nécessite une bonne qualité technique et l'utilisation de plusieurs anticorps pour une même tumeur. Elle permet de confirmer la nature sarcomateuse de la tumeur en éliminant une tumeur non conjonctive (carcinome, mélanome, lymphome).

3.4.4.3.2 Biologie moléculaire/ étude génétiq ue/cytogénétiq ue

- Polymerase Chain Reaction (PCR)
- Fluorescence In situ Hybridization (FISH)

Ces techniques souvent utilisées sur matériel fixé au formol et inclus en paraffine, permettent de révéler des anomalies génétiques spécifiques (translocation). Cependant, des fragments congelés sont parfois nécessaires.

3.5. Classification des STM

La classification de référence est celle de l'OMS adoptée depuis 1969 et révisée plusieurs fois, la plus récente en date est celle de 2012, elle repose sur l'histogénèse supposée de ces tumeurs, elle reprend l'essentiel des données antérieures avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement biologique des tumeurs. Cette classification histologique fine contribue significativement à établir le pronostic,

mais les faits diagnostics importants sont la morphologie cellulaire et l'arrangement architectural ; (tableaux 1 et 2). Le tableau 3 reprend les types de sarcomes des tissus mous et de tumeurs à malignité intermédiaire rarement métastatiques de cette classification de 2012 [2, 13, 23, 24].

Tableau I : Morphologie des cellules dans les tumeurs des tissus mous [23]

Type de cellule	Aspect	Type de tumeur
Cellules fusiformes	Forme allongée dont l'axe long est deux fois plus long que l'axe court	-Fibreuse, fibrohistiocytaire -Muscle lisse -Cellule Schwann
Petites cellules arrondies	Taille d'un lymphocyte avec peu de cytoplasme	-Rhabdomyosarcome -Tumeur neuroectodermique primitive
Cellules épithélioïdes	Polyédrique avec cytoplasme abondant, noyau situé au centre	-Muscle lisse -Cellule de Schwann -Sarcome épithélioïde

Tableau II : Types architecturaux dans les tumeurs des tissus mous [23]

Type	Type de tumeur
Faisceaux de cellules éosinophiles en fuseau se croisant à angle droit	Muscle lisse
Courts faisceaux de cellules fusiformes radiant à partir d'un point central (comme les rayons d'une roue)	Fibrocytaire
Noyaux arrangés en colonnes comme en palissade	Cellules de Schwann
Os en arrête	Fibrosarcome
Mélange de cellules fusiformes et de groupes de cellules épithélioïdes	Synovialosarcome

**ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS
DANS LE SERVICE D'ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES DU CHU DU POINT G**

Tableau III : Classification histologique des tumeurs des tissus mous selon l'OMS [13, 24, 25]

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiées)	Tumeurs malignes
Tumeurs adipeuses	Tumeur lipomateuse atypique Liposarcome bien différencié	Liposarcome dédifférencié Liposarcome myxoïde Liposarcome pléomorphe Liposarcome non spécifié
Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques	Dermatofibrosarcome protubérant Dermatofibrosarcome protubérant avec zone de fibrosarcome Dermatofibrosarcome protubérant pigmenté Tumeur fibreuse solitaire Tumeur fibreuse solitaire maligne Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de bas grade Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire Tumeur fibroblastique myxo-inflammatoire atypique Fibrosarcome infantile	Fibrosarcome de l'adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
Tumeurs soi-disant fibrohistiocytaires	Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme Tumeur à cellules géantes des tissus mous	
Tumeurs musculaires lisses		Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaire (péri-vasculaires)		Tumeur glomique maligne
Tumeurs musculaires striées		Rhabdomyosarcome embryonnaire (botryoïde, anaplasique inclus) Rhabdomyosarcome alvéolaire (solide, anaplasique inclus) Rhabdomyosarcome pléomorphe Rhabdomyosarcome sclérosant/à cellules fusiformes
Tumeurs vasculaires	Hémangioendothéliome kaposiforme Angioendothéliome intralymphatique capillaire Hémangioendothéliome composite	Hémangiothéliome épithélioïde Angiosarcome

**ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS
DANS LE SERVICE D'ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES DU CHU DU POINT G**

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiantes)	Tumeurs malignes
	Hémangioendothéliome pseudomyogénique Sarcome de Kaposi	
Tumeurs chondro-osseuses		Chondrosarcome des tissus mous Chondrosarcome méenchymateux extra-squelettique Ostéosarcome extra-squelettique
Tumeurs des nerfs périphériques		Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques, de type épithélioïde Tumeur Triton maligne Tumeur à cellules granuleuses maligne Ectoméenchymome
Tumeurs à différenciation incertaine	Fibroxanthome atypique Histiocytofibromeangiomaïde Tumeur fibromyxoïde ossifiante Tumeur mixte, non spécifiée Tumeur mixte, non spécifiée, maligne Myoépithéliome Carcinomemyoépithélial Tumeur méenchymateuse phosphaturique, maligne	Synoviosarcome non spécifié (à cellules fusiformes, biphasique) Sarcome épithélioïde Sarcome alvéolaire des parties molles Sarcomes à cellules claires des tissus mous Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes Sarcome d'Ewing extra-squelettique Tumeur rhabdoïde extra-rénale Tumeur à cellules épithélioïdes péricellulaires (PEcome) Sarcome intimal

3.6. Caractères généraux des principaux STM

Les STM sont des tumeurs malignes d'évolution classiquement rapide, entraînant des phénomènes de compression :

- **Macroscopiquement**, ce sont des tumeurs souvent dures, blanchâtres, infiltrantes ou polycycliques, faites de plages nécrotiques et hémorragiques.
- **Histologiquement**, le stroma est peu abondant, constitué seulement par des vaisseaux ou des fentes vasculaires, bordées par des cellules tumorales.
- **Evolution** généralement rapide avec une importante extension locale, des hémorragies, des ulcérations, des métastases précoces par voie sanguine.

De très nombreux types tumoraux de STM sont distingués dans la classification internationale. Ici, nous ne décrivons que les types histologiques les plus courants [2, 13, 23, 24, 26, 27, 45].

3.6.1 Fibrosarcome

Les fibrosarcomes sont rares mais peuvent survenir en n'importe quelle partie du corps, le plus souvent dans le rétropéritoine et les membres (la cuisse, le genou, et les extrémités distales).

- ❖ **Macroscopie** : typiquement, ces tumeurs sont non encapsulées, infiltrantes, molles, ressemblant à la chair de poisson, et ont souvent des zones d'hémorragie et de nécrose. Des lésions mieux différenciées peuvent apparaître plus ou moins encapsulées.
- ❖ **Histologie** : on observe tous les degrés de différenciation, allant des tumeurs proliférant lentement, qui ressemblent d'assez près au fibrome cellulaire avec quelquefois des cellules en fuseau croissant en forme « d'arêtes de poisson » jusqu'au néoplasme hautement cellulaire dominé par

une désorganisation architecturale, un pléomorphisme, des mitoses fréquentes, et des zones de nécrose.

❖ **Immunohistochimie** : Les marqueurs les plus utiles sont : MUC4, EMA, CD34.

❖ **Evolution** : les fibrosarcomes sont des tumeurs agressives, récidivant dans plus de la moitié des cas, et métastasants dans plus de 25%.

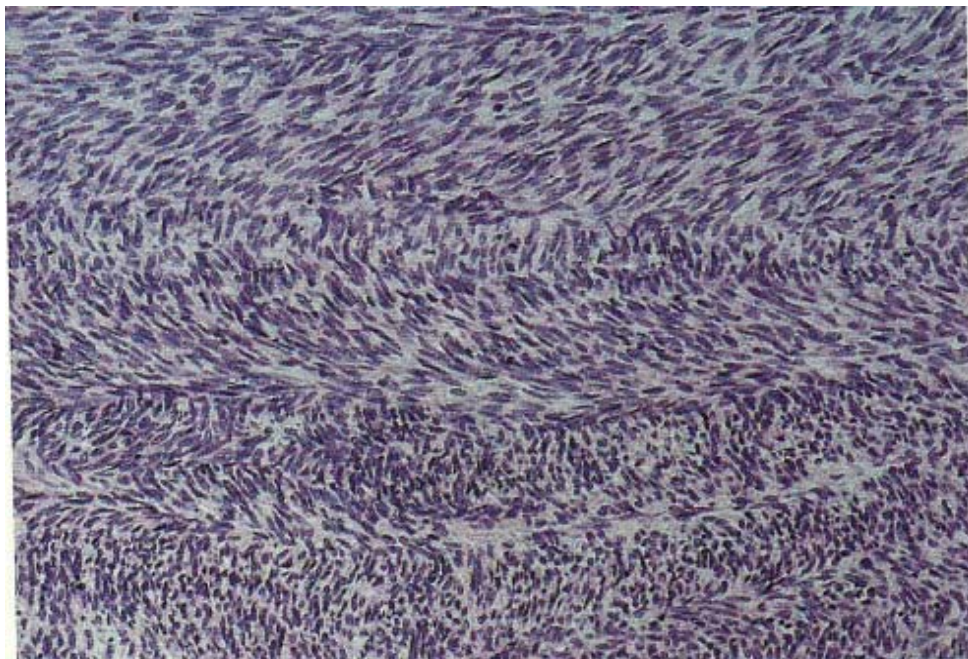


Figure 6: Fibrosarcome composé de cellules en fuseau malignes, arrangées en arête [23]

3.6.2 Histiocytofibrome malin ou histiocytome fibreux malin ou histiocytofibrosarcome

Il est caractérisé par un pléomorphisme cytologique important, on note la présence de cellules multinuclées bizarres, une architecture en amas et un stroma collagène inflammatoire avec souvent des macrophages « spumeux ». L'histiocytome fibreux

malin est présent dans les muscles et dans le rétropéritoine. Il existe également des variétés cutanées.

- ❖ **Macroscopie** : Ces tumeurs sont habituellement de couleur gris-blanc, non encapsulées, mais souvent apparaissent comme régulièrement délimitées.
- ❖ **Histologie** : Elles sont fréquemment de grande taille (5 à 20 cm) et sont classées en plusieurs variétés : pléomorphique en amas, myxoïde, inflammatoire, à cellules géantes, et angiomatoïde. Le type pléomorphique est le plus commun, il est composé de cellules malignes en fuseau disposées en amas avec de grandes cellules rondes pléomorphiques, disséminées.
- ❖ **Immunohistochimie** : les marqueurs les plus utiles sont : Cytokératine, EMA, desmine, AML, HHF35, protéine 100.
- ❖ **Evolution** : la plupart des histiocytomes fibreux malins sont agressifs, et ont un potentiel métastatique de 30 à 50% excepté pour les tumeurs cutanées qui disséminent rarement.

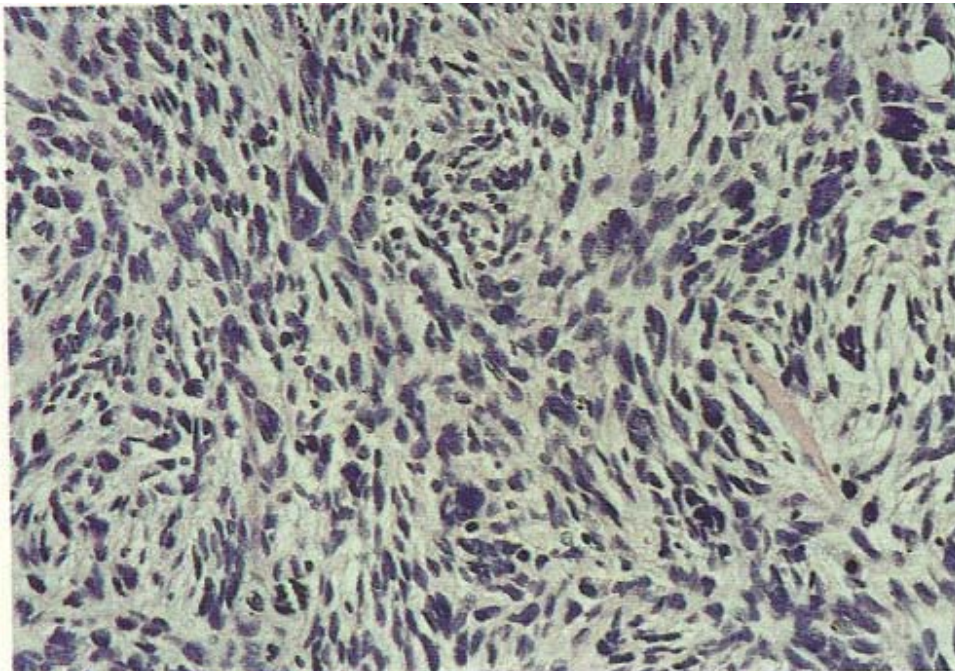


Figure 7 : Histiocytome fibreux -malin [23]

3.6.3 Liposarcome

Les liposarcomes sont un des sarcomes les plus fréquents chez l'adulte et surviennent entre 40 et 60 ans. Ils sont rares chez l'enfant. Ils se développent habituellement dans les tissus profonds des extrémités proximales, dans la région rétropéritonéale et sont connus pour leur développement en tumeur de grande taille.

- ❖ **Macroscopie** : Ce sont de volumineuses tumeurs jaunâtres ou blanchâtres
- ❖ **Histologie** : les liposarcomes peuvent être divisés en plusieurs variantes de sarcomes :
 - Bien différenciés/dédifférenciés : On note la présence de cellules stromales atypiques (noyaux volumineux, irrégliers, hyperchromatisme) dans les cloisons conjonctives. La variété dédifférenciée représente les liposarcomes sans différenciation adipeuse.
 - Myxoïdes : le fond est myxoïde, renfermant des cellules ovalaires sans atypies, avec plus ou moins de petits lipoblastes. On associe à cette variété, la forme à cellule ronde qui est une forme peu différenciée.
 - Pléomorphes : elle est marquée par la présence de plages de lipoblastes pléomorphes au sein d'un sarcome indifférencié de haut grade.
- ❖ **Immunohistochimie** : les marqueurs utiles sont : MDM2, CDK4.
- ❖ **Evolution** : tous les types de liposarcomes récidivent localement. Les variétés à cellules rondes et pléomorphiques sont habituellement agressives et métastasent fréquemment.

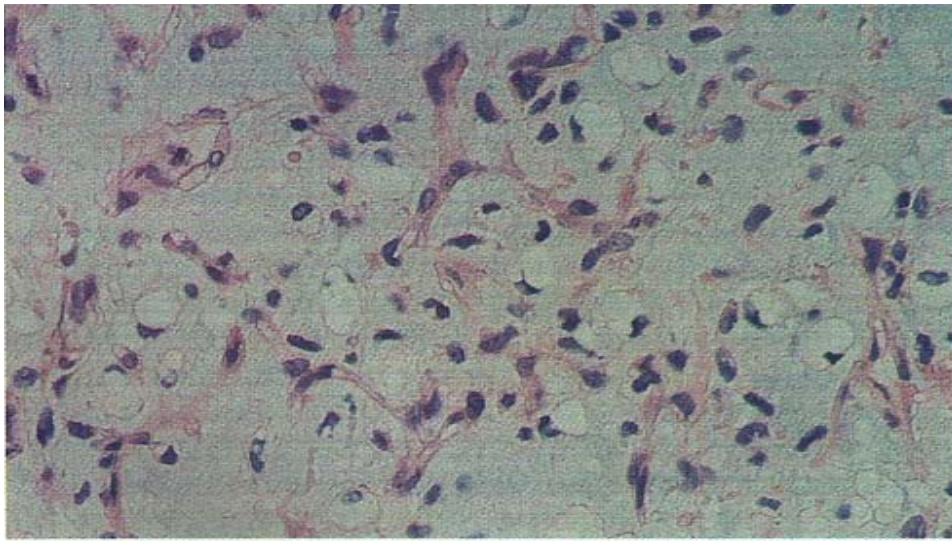


Figure 8: Liposarcome myxoïde [23]

3.6.4 Rhabdomyosarcome

STM les plus fréquents chez l'enfant et l'adolescent, surviennent habituellement avant l'âge de 20 ans. Ils peuvent commencer dans n'importe quel site anatomique, mais principalement à la tête, au cou, dans le tractus génito-urinaire, là où les muscles striés sont pratiquement absents. Il n'y a qu'aux extrémités que le rhabdomyosarcome apparaît en relation avec le muscle strié.

- ❖ **Macroscopie** : ce sont des tumeurs bien limitées (intracavitaires) et profondes (infiltrantes).

- ❖ **Histologie** : les rhabdomyosarcomes sont classés en plusieurs variétés : embryonnaires, alvéolaires, et pléomorphiques.

- Le rhabdomyosarcome embryonnaire : fait de cellules peu différenciées qui peuvent être rondes, ovalaires ou fusiformes. On note la présence plus ou moins fréquente des rhabdomyoblastes et une matrice myxoïde plus ou moins abondante. Il représente 75% des rhabdomyosarcomes

et inclut les sarcomes botryoïdes. Ceux-ci prolifèrent de façon polypoïde, donnant l'aspect d'amas de grappes qui saillent à l'intérieur d'une structure creuse telle que la vessie ou le vagin.

- Le rhabdomyosarcome alvéolaire : rare, ces cellules sont rondes à noyaux aux contours irréguliers, nucléolées avec peu de rhabdomyoblastes.

- Le rhabdomyosarcome pléomorphe

- ❖ **Immunohistochimie** : desmine, myogénine.

- ❖ **Evolution** : les rhabdomyosarcomes sont des cancers très agressifs, et sont habituellement traités par combinaison de chirurgie et de chimiothérapie. Globalement, approximativement, 65% des enfants guérissent de leur maladie, mais les adultes beaucoup moins.

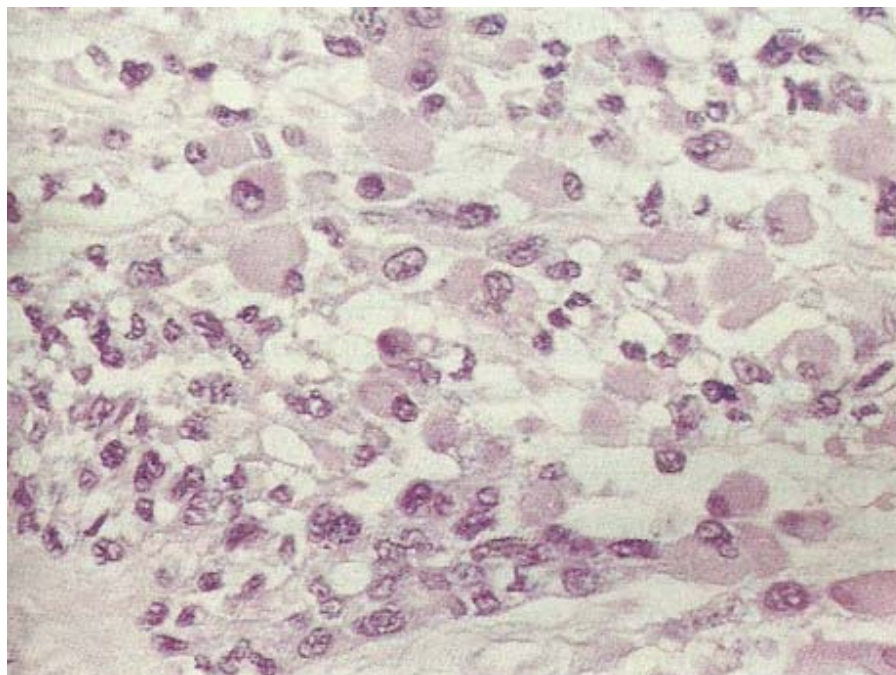


Figure 9: Rhabdomyosarcome fait de petites cellules rondes [23]

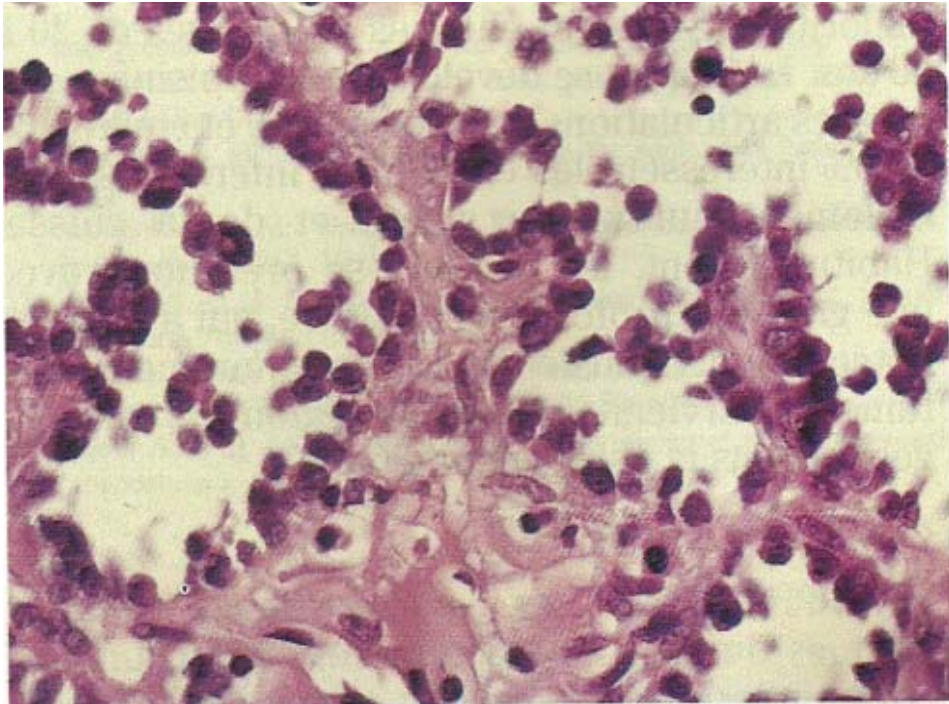


Figure 10: Rhabdomyosarcome alvéolaire [23]

3.6.5 Léiomyosarcome

Les léiomyosarcomes représentent 10 à 20% des STM. Ils surviennent chez l'adulte, plus particulièrement chez la femme, la plupart se développe dans la peau, dans les tissus profonds des extrémités et dans la région rétropéritonéale.

- ❖ **Macroscopie** : les léiomyosarcomes se présentent comme des masses fermes indolores. Les tumeurs rétropéritonéales peuvent être de grande taille, volumineuses, et provoquant des symptômes abdominaux.
- ❖ **Histologie** : les LMS sont caractérisés par des cellules fusiformes malignes, au cytoplasme éosinophile, qui ont un noyau en forme de « cigare », arrangées en faisceaux entrelacés perpendiculairement. Les variétés morphologiques comprennent des tumeurs avec stroma myxoïde prédominant et d'autres comprennent des cellules épithélioïdes.
- ❖ **Immunohistochimie**: AML, desmine, h-caldesmone.

❖ **Evolution** : les LMS superficiels ou cutanés, sont habituellement petits et ont un bon pronostic. Ceux du rétropéritoine, de grande taille, ne peuvent pas être entièrement excisés ; ils peuvent causer la mort à la fois par extension locale et métastatique.

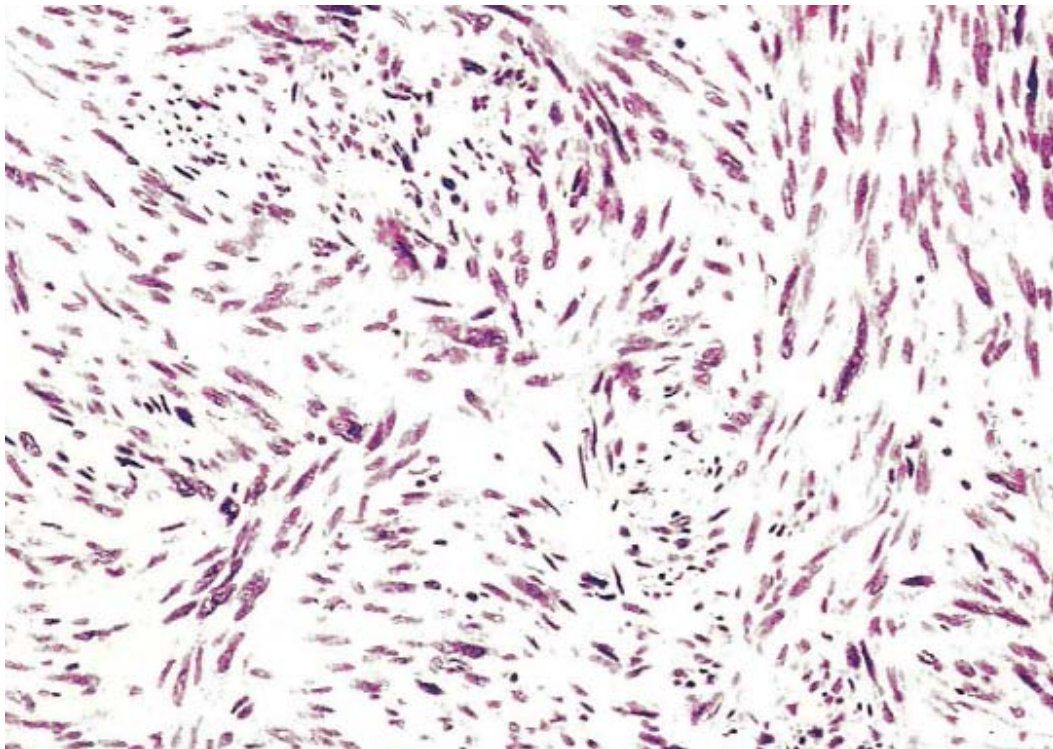


Figure 11: Leiomyosarcome [13]

3.6.6 Angiosarcomes

Les angiosarcomes sont des sarcomes des tissus vasculaires et lymphatiques. On distingue les hémangiosarcomes et les lymphangiosarcomes. Ces tumeurs surviennent dans les deux sexes, plus souvent chez l'adulte âgé de façon ubiquitaire. Ce sont des tumeurs rares favorisées par le lymphoedème chronique, le plus souvent en général 10 ans après une mastectomie et irradiation pour cancer du sein (syndrome de Stewart- Treves), réalisant dans ce cas un lymphangiosarcome.

Les angiosarcomes peuvent être également favorisés par l'irradiation aux rayons x et le sarcome de kaposi.

- ❖ **Macroscopie** : ce sont des nodules superficiels ou profonds bleu-violacés.
- ❖ **Histologie** : Il existe plusieurs variétés. Dans les formes peu différenciées, on note la présence de cellules fusiformes prédominantes, atypiques, avec des fentes vasculaires peu visibles. Le sarcome de kaposi réalise une prolifération de cellules fusiformes, creusées de fentes vasculaires séparées par du tissu collagène, parsemées de macrophages surchargés en hémossidérine.
- ❖ **Immunohistochimie** : les marqueurs utiles sont : CD31, ERG, CD34.
- ❖ **Evolution** : elle peut se faire vers des hémorragies graves et des métastases.

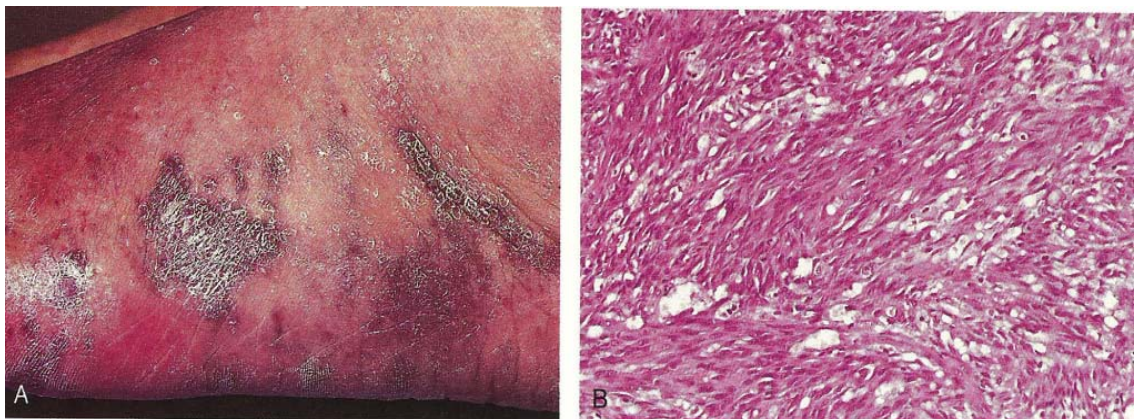


Figure 12:Aspects macroscopique et histologique d'un sarcome de Kaposi [45]

3.6.7 Chondrosarcomes

Il s'agit surtout du chondrosarcome myxoïde extra-squelettique rencontré chez l'adulte au niveau des membres (cuisse, creux poplité).

- ❖ **Macroscopie** : C'est une masse profonde bien limitée, multinodulaire, avec possibilité d'hémorragie et de nécrose.
- ❖ **Histologie** : ce sont des nodules myxoïdes séparés par des travées fibreuses. On note la présence de petites cellules régulières avec petit noyau chromatique excentré et parfois inclusion cytoplasmique «rhabdoïdes», peu de mitoses. Le fond est myxoïde alcianophilique. Il n'existe pas de composante vasculaire notable.
- ❖ **Immunohistochimie** : les marqueurs utiles sont : vimentine, protéine 100.
- ❖ **Evolution** : lente, mais récurrences locales et métastases fréquentes.

3.6.8 Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques

Elles sont préférentiellement rencontrées chez l'adulte au niveau de la racine des membres, de la tête et du cou. Elles peuvent survenir particulièrement chez le sujet plus jeune par dégénérescence d'un neurofibrome (maladie de Recklinghausen).

- ❖ **Macroscopie** : c'est une masse parfois douloureuse, plus ou moins excentrée sur un gros nerf, plus souvent profonde.
- ❖ **Histologie** : La densité cellulaire est variable selon les secteurs. On note la présence des cellules fusiformes irrégulières avec des noyaux plus ou moins ondulés ou courbés et un cytoplasme pâle. Les noyaux sont parfois disposés en « palissades ». La tumeur est bien différenciée en cas de neurofibrome transformé (densité cellulaire, mitoses).
- ❖ **Immunohistochimie** : le marqueur utile est la protéine 100.

3.6.9 Tumeurs à différenciation incertaine

Dans cette catégorie sont classées les STM dont la différenciation et l'histogenèse reste incertaine, voire inconnue. Parmi celles-ci, on peut citer le synoviosarcome qui représente approximativement 10 %.

3.7 Facteurs pronostiques

Sur le plan du pronostic, les sarcomes des tissus mous récidivent localement dans 20 à 30% des cas et donnent des métastases principalement pulmonaires dans 30 à 50% des cas. La survie globale à 10ans, qui dépend surtout des métastases, est de l'ordre de 40 à 60% suivant les séries. Il convient de distinguer clairement les récurrences locales des métastases car leurs facteurs favorisants sont différents [3, 23].

3.7.1 Facteurs de récurrences locales

La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur prédictif de récurrences locales. Le taux de récurrences locales dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récurrence de l'ordre 40 à 100% en cas d'énucléation et de 10 à 20% en cas de compartimentectomie. Cette qualité de l'exérèse chirurgicale est au mieux appréciée par l'examen anatomopathologique macroscopique et microscopique des limites de l'exérèse [3, 17, 35, 36, 44, 46-48].

Ainsi l'exérèse pourra être classée en trois catégories par l'UICC :

- R₀ : exérèse complète;
- R₁ : résidu histologique;
- R₂ : résidu macroscopique.

A la qualité d'exérèse chirurgicale équivalente d'autres facteurs de récurrences locales ont été rapportés : la taille tumorale supérieure à 10 cm, le grade histopronostique élevé, l'absence de radiothérapie adjuvante, certains types histologiques comme le léiomyosarcome, la localisation distale au niveau des membres supérieures [3,17].

3.7.2 Facteurs de métastases et de survie globale

La survenue de métastases dépend de 3 critères principaux : le grade histologique et certains facteurs cliniques (la profondeur de la tumeur et sa taille) [2, 3,12, 17, 35, 36, 47, 49-53].

3.7.2.1 Grade histologique

Il constitue le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès. Ceci a été démontré par plusieurs études relatives au pronostic des STM de l'adulte. [17, 50, 51, 53]. Dans l'ensemble un taux de métastases à 5 ans est de l'ordre de 40% pour le grade 1, de 70% pour le grade 2 et de 90% pour le grade 3 [12,49].

Plusieurs systèmes de grade histologique ont été décrits, l'OMS dans sa dernière classification en a retenu deux : celui de la Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) ou système français et celui du National Cancer Institute (NCI) ou système américain [2, 16].

Le système de la FNCLCC utilise un score obtenu par l'évaluation de 3 paramètres: la différenciation tumorale, l'index mitotique et le pourcentage de nécrose tumorale. Un score est attribué à chacun des paramètres et le score final est obtenu par leur addition. Ce système est le plus utilisé, car le mieux corrélé avec la survie globale et la survenue de métastases [2].

Tableau IV: Système de grade histologique selon la FNCLCC [2, 16]

Items	Score
Différenciation tumorale	1 : sarcome ressemblant à un tissu adulte normal 2 : sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain 3 : sarcomes embryonnaires, sarcomes épithéliodes, sarcomes à cellules claires, sarcomes alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,1734 mm ²)	1 : 0 à 9 mitoses pour 10 champs à fort grossissement 2 : 10 à 19 mitoses pour 10 champs à fort grossissement 3 : > 19 mitoses pour 10 champs à fort grossissement
Nécrose tumorale	0 : absence de nécrose 1 : moins de 50 % de nécrose 2 : plus de 50 % de nécrose
Grade = somme de scores des items	2-3 : grade I (bas grade) 4-5 : grade II (grade intermédiaire) 6-8 : grade III (haut grade)

La valeur pronostique de ce système de grading a été validée à plusieurs reprises. Lors d'un travail récent portant sur 694 STM de l'adulte, la survie globale à 10 ans est de 85% pour les tumeurs de Grade I, 55% pour les tumeurs de Grade II et 25% pour les tumeurs de Grade III [3].

Le système du NCI utilise le type histologique, la cellularité et l'index mitotique pour attribuer le grade :

Tableau V: Système du grade histologique selon la NCI [16]

Grade I	Liposarcome bien différencié Liposarcome myxoïde Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand
Grade I-II	Léiomyosarcome Chondrosarcome Schwannome malin Hémangiopéricytome
Grade II-III	Liposarcome à cellules rondes Histiocytofibrome malin Sarcome à cellules claires Angiosarcome Sarcome épithélioïde Tumeur maligne à cellules granuleuses Fibrosarcome
Grade III	Sarcome d'Ewing Rhabdomyosarcome Ostéosarcome Sarcome alvéolaire des parties molles Synoviosarcome

- La distinction entre grades I et II se fait sur l'aspect morphologique
- La distinction entre grades II et III se fait principalement sur la nécrose ; Le Grade II est défini par une nécrose absente ou minime (<15%), et le grade III par une nécrose modérée ou marquée (>15%).

Facteurs cliniques

Des études multifactorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte, en particulier les plus récentes [17,51], permettent de retenir deux facteurs cliniques pour la prédiction de la survenue de métastases et de la survie globale: il s'agit de la profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel) et de la taille de la tumeur (plus de 5 ou de 10 cm de diamètre). En général, les tumeurs provenant de la localisation superficielle (peau et tissu sous cutané) ont un meilleur pronostic que les lésions plus profondes. La combinaison du grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic différent. Ainsi les tumeurs superficielles de grade II ont le même bon pronostic que l'ensemble des tumeurs de grade I. Chez les patients atteints de sarcomes profonds, de haut grade (grade III), les métastases se développent chez 80% de ceux dont la taille tumorale est supérieure à 20 cm [23].

3.7.3 Système de staging

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit différentes équipes à décrire des systèmes de staging anatomo-clinique qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique. Les trois les plus connus sont le système de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, le système chirurgical de Enneking et le système selon Hajdu [3, 54].

❖ Système de staging de l'American Joint Committee (AJCC) et UICC, modifié en 1997 [54] :

Il prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade du sarcome (G).

T : Tumeur primitive

T₁ : ≤5 cm de diamètre

T_{1a} : Tumeur superficielle (c'est-à-dire entièrement située au-dessus de l'aponévrose superficielle)

T_{1b} : Tumeur profonde

T₂ : > 5 cm de diamètre

T_{2a} : Tumeur superficielle

T_{2b} : Tumeur profonde

N : Adénopathies satellites

N₀ : Pas d'adénopathie

N₁ : Envahissement des ganglions régionaux

M : Métastases à distance

M₀ : Pas de signe de métastase

M₁ : Présence de métastases

G : Grade histopronostique (G₁, G₂, G₃, G₄)

Tableau VI: Groupement par stades de l'AJC et de l'UICC [54]

Stade IA	G1, 2	T1	N0	M0
Stade IB	G1, 2	T2	N0	M0
Stade IIA	G3, 4	T1	N0	M0
Stade IIB	G3, 4	T2a	N0	M0
Stade III	G3, 4	T2b	N0	M0
Stade IV	tous G	tous T	N1	M0
	tous G	tous T	tous N	M1

Ce système à l'avantage d'être applicable à tous les sarcomes des tissus mous quelle que soit leur localisation, mais il est relativement complexe et il introduit un système de grading de 4 classes. En outre, s'il tient compte du caractère superficiel ou profond de la tumeur, il ne tient plus compte de l'envahissement osseux et/ou vasculonerveux, qui constitue en pratique un critère important du pronostic.

❖ **Système chirurgical de Enneking [55] :**

Il prend en compte :

- la localisation anatomique de la tumeur :
 - T₁ : intra-compartimental
 - T₂ : extra-compartimental
- deux grades : G₁ et G₂

Il définit trois stades :

- Stade I : sarcomes de bas grade sans métastase
- Stade II : sarcomes de haut sans métastase
- Stade III : métastases quel que soit le grade.

Chaque stade est subdivisé en fonction de la présentation de la tumeur (T1 ou T2)

:

- A : intracompartimental
- B : extracompartimental

Ce système à l'avantage d'insister sur le caractère intra ou extracompartimental et est donc bien adapté pour une décision chirurgicale. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur.

❖ **Système selon Hajdu [56] :**

Il prend en compte les paramètres suivants :

- le type histologique
- la taille : < 5 cm ou ≥ 5 cm
- la localisation : superficielle ou profonde
- deux grades de malignité : faible ou élevé
- la présence de métastases.

Il définit 5 stades (0, I, II, III, IV) en fonction du nombre de paramètres de bon ou de mauvais pronostic et subdivise les stades I et II en 3 catégories (A, B, C).

4. Matériel et méthodes

4.1 Cadre et lieu d'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service d'**Anatomie et Cytologie Pathologiques** du C.H.U du Point G à Bamako. Les prélèvements provenaient de diverses structures sanitaires du pays.

4.1.1 Présentation du CHU du point G



Figure 13: Bureau des entrées du CHU du Point G à gauche) et service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques (à droite)

L'hôpital du Point G a été construit en 1906 et a été opérationnel en 1912 sous l'administration de médecins militaires et infirmiers coloniaux basés à Dakar (Sénégal).

Il est situé sur la colline à laquelle il emprunte son nom (Point G). Son emplacement est le nord, à 8 km du centre-ville de Bamako, face à la colline de Koulouba. Il couvre une superficie de 25 hectares.

4.1.2 Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques

Il a été transféré au C.H.U du Point G en juillet 2010 et est devenu fonctionnel en août de la même année. Il est situé au Nord-Est de l'hôpital entre le nouveau bâtiment de la Néphrologie, l'ancien bâtiment de Médecine Interne, le bâtiment de consultation de Rhumatologie et le service d'Hématologie Oncologie.

❖ Le personnel du service d'Anatomie et cytologie pathologiques

Il se compose comme suit :

- Deux maîtres de Conférences Agrégés,
- Deux médecins pathologistes,
- Trois techniciens de laboratoire,
- Deux secrétaires,
- Deux manœuvres,
- Vingt et quatre étudiants en année de thèse.

❖ Le plan du service d'Anatomie et cytologie pathologiques

Il se présente de la manière suivante :

- Une salle d'accueil,
- Une salle de prélèvement pour la cytologie,
- Une salle de macroscopie,
- Une salle de registre des cancers,
- Deux salles de technique,
- Une salle de réunion,
- Une salle d'archivage,
- Trois bureaux,
- Deux toilettes.

❖ **Le fonctionnement du service d'Anatomie et cytologie pathologiques**

C'est au seul service susmentionné, publique au Mali, que sont adressés la grande majorité des frottis, les liquides biologiques pour cytologie, les biopsies et les pièces opératoires provenant de tout le pays.

Les comptes rendus anatomo-pathologiques sont archivés et les résultats des cas de cancers sont enregistrés dans le registre des cancers.

En plus de ses activités de diagnostic, le service est aussi actif dans le domaine de la recherche. Il collabore notamment avec le **C.I.R.C.** (Centre International de Recherche sur le Cancer).

4.2 Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive étalée sur une période de 4 ans, allant du 1^{er} janvier 2011 au 31 décembre 2014, où nous avons répertorié 113 cas de STM.

4.3 Population d'étude

Elle était constituée de tous les patients enregistrés dans le service chez qui le diagnostic de STM a été confirmé à l'histologie.

4.4 Echantillonnage

Il s'agit d'un recrutement exhaustif de tous les cas de STM dont le diagnostic histologique a été posé dans le service.

❖ **Critères d'inclusion**

Notre étude a inclus tous les cas de STM dont le diagnostic histologique a été confirmé durant la période d'étude.

❖ **Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus dans notre étude :

- Tous les cas de STM sans confirmation histologique.
- Tous les cas de STM enregistrés en dehors de la période d'étude.
- Tous les cas de sarcomes en dehors des tissus mous.

❖ **Recueil des données :**

Les données ont été recueillies à partir d'une fiche d'exploitation qui nous a permis de faire ressortir les caractéristiques sociodémographiques et anatomopathologiques des patients atteints de STM.

4.5 Techniques anatomopathologiques :

Les prélèvements ont été obtenus à partir des biopsies et des pièces opératoires de tissus mous.

Les prélèvements ont été fixés au formol à 10 %.

Après enregistrement, nous avons procédé à la macroscopie dont les étapes sont les suivantes :

- ❖ Mesure de la pièce
- ❖ Encrage des limites d'exérèse
- ❖ Description de la tumeur : localisation, taille(le plus grand axe), caractère homogène ou hétérogène, consistance (molle, ferme ou dure) coloration et aspect (adipeux, gélatineux, charnu, blanchâtre, fasciculée, kystique, hémorragique), nécrose (absente ou présente), limitation (bien limitée ou à bords infiltrants), rapports avec les structures anatomiques et les limites d'exérèse chirurgicale.
- ❖ Coupe et inclusion des fragments de tissu dans les cassettes en plastique

- ❖ Déshydratation pour permettre une bonne prise de colorants
- ❖ Inclusion en paraffine pour la confection des blocs
- ❖ Coupe et coloration : les blocs de paraffine obtenus ont été refroidis, coupés en fins rubans à l'aide du microtome rotatif. Les rubans ont été ensuite étalés sur des lames, ensuite déparaffinés puis colorés à l'hématoxyline-éosine (HE).

La lecture a été faite à l'aide d'un microscope optique, au faible puis au fort grossissement par le pathologiste.

4.6 Analyse Statistique

- ❖ **Variables statistiques :**
 - Profil épidémiologique et sociodémographique: fréquence, âge, sexe, structure de provenance, profession, région de provenance, ethnie.
 - Données anatomopathologiques : localisation du prélèvement, taille du prélèvement tumoral, type de prélèvement, type histologique, nécrose, grade.
- ❖ **Saisie et analyse des données :**

Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel SPSS version 19.0. La saisie des textes, des tableaux et des graphiques a été effectuée sur les logiciels Microsoft Office Word 2013 et Microsoft Office Excel 2013. Les tests statistiques utilisés ont été le test Chi² de Pearson et le test corrigé de Yates avec une valeur de $P < 0,05$ qui a été considérée comme statistiquement significative.

5. Résultats

5.1 Fréquences

5.1.1 Fréquence parmi tous les cancers durant la période d'étude

Tableau VII: Fréquence des STM

Nombre de STM	Nombre total des cancers	pourcentage (%)
113	3857	2,93

Source : Calcul de l'auteure à partir des données de l'enquête

Parmi les 3857 cas de cancers enregistrés durant la période d'étude, 113 étaient des STM ; soit 2,93%.

5.1.2 Fréquence selon l'année de diagnostic

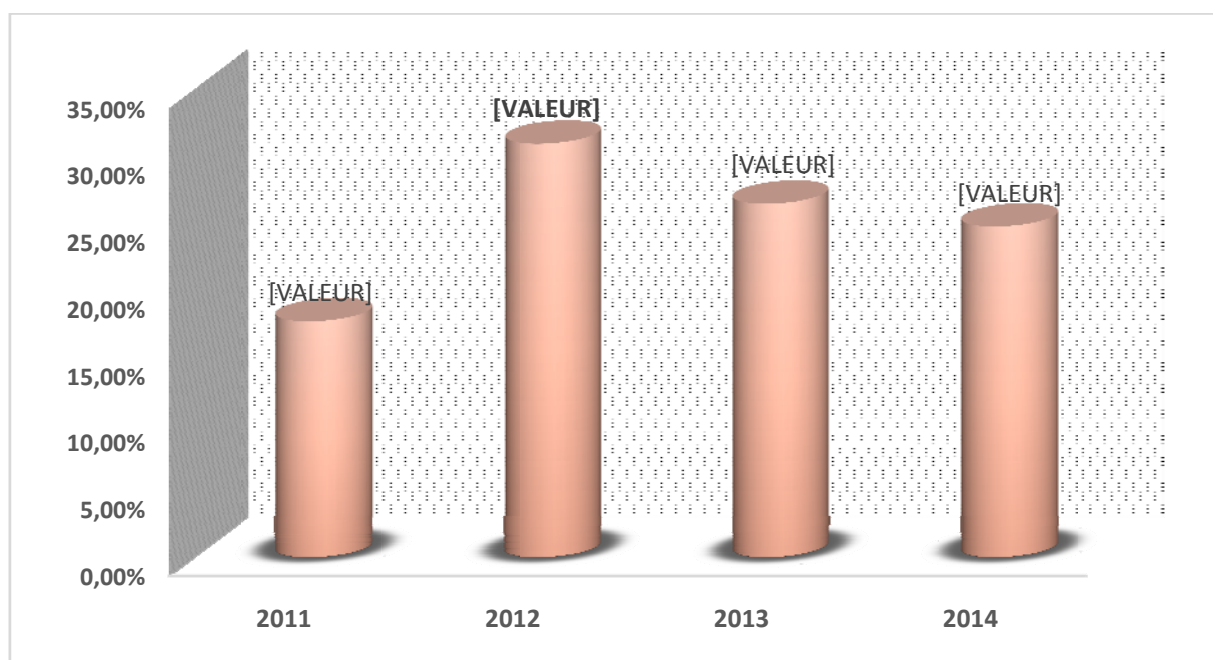


Figure 14: Répartition des cas selon l'année de diagnostic

L'année 2012 était la plus représentée avec 31% des cas.

5.2 Caractéristiques sociodémographiques

5.2.1 Tranches d'âges

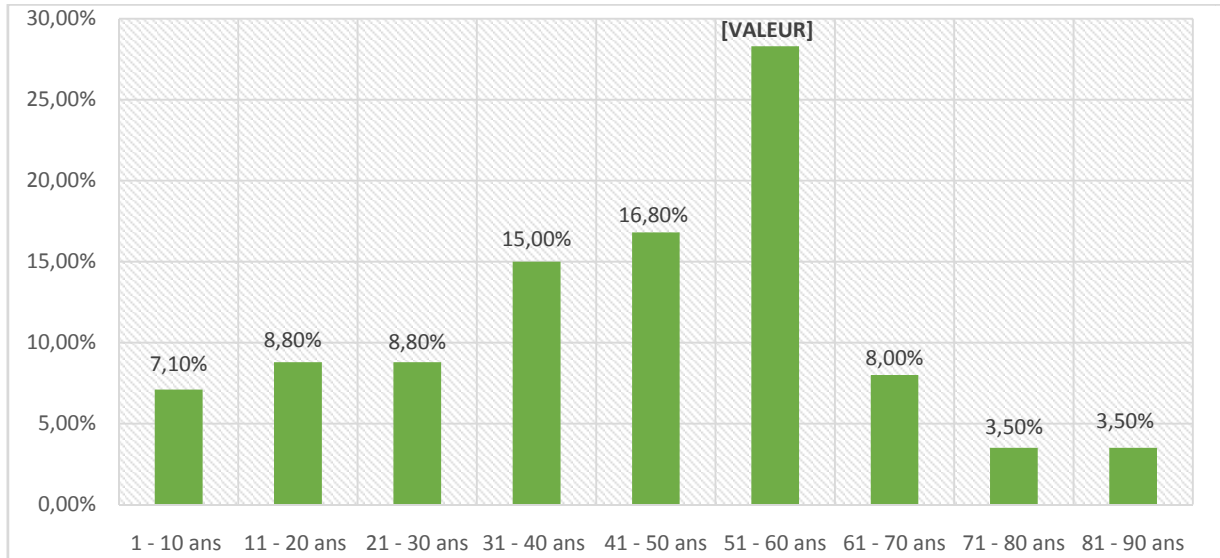


Figure 15: Répartition des cas en fonction de la tranche d'âge

La tranche d'âge 51-60 ans était la plus représentée avec 28,3%. La moyenne d'âge était de 43,96 ans \pm 19,95 ans avec des extrêmes de 3 et 90 ans.

5.2.2 Sexe

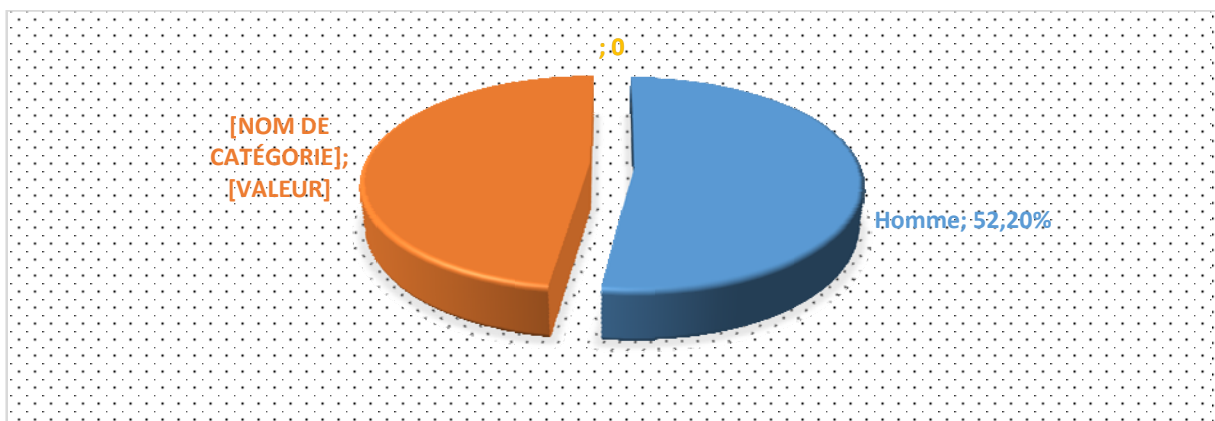


Figure 16 : Répartition des cas en fonction du sexe

Le sexe masculin était le plus représenté avec 52,2%, soit un sex-ratio de 1,09.

5.2.3 Profession

Tableau VIII : Répartition des cas selon la profession

Profession	Effectifs	Pourcentages (%)
Ménagère	35	31,0
Artisan / Ouvrier	18	15,9
Commerçant	5	4,4
Fonctionnaire	8	7,1
Cultivateur	17	15,0
Elève / Étudiant	13	11,5
Eleveur	2	1,8
Retraité	7	6,2
Sans emploi	8	7,1
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Les ménagères étaient les plus représentées avec 31%, suivies des ouvriers et des cultivateurs avec respectivement 15,9 et 15%.

5.2.4 Région de provenance

Tableau IX : Répartition des cas selon la région de provenance

Région de provenance	Effectifs	Pourcentages (%)
Kayes	7	6,2
Koulikoro	13	11,5
Sikasso	3	2,7
Ségou	4	3,5
Mopti	2	1,8
Gao	1	0,9
Bamako	82	72,6
Autre	1	0,9
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

La région de Bamako était la plus représentée avec 72,6%.

Autre = Mauritanie.

5.2.5 Ethnie

Tableau X : Répartition des cas selon de l'ethnie

Ethnie	Effectifs	Pourcentages (%)
Malinké	9	8
Bambara	34	30,1
Peulh	27	23,9
Sarakolé/soninké	16	14,2
Dogon	5	4,4
Sonrhāï	9	8,0
Autres	12	10,6
Non précisée	1	0,9
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

L'ethnie Bambara détenait le taux le plus élevé avec 30,1% des cas, suivie des ethnies Peulh et Sarakolé avec respectivement 23,9% et 14,2 %.

Autres : Somono=2 ; sénoufo=2 ; Minianka=2 ; Bobo=2 ; Bozo=2 ; Maure= 1 ; Kassogué=1

5.2.6 Structure de provenance

Tableau XI : Répartition des cas selon la structure de provenance

Structure de provenance	Effectifs	Pourcentages(%)
CHU Pt G	41	36,3
CHU GT	27	23,8
HDK	7	6,2
HDM	3	2,7
CNOS	4	3,5
CNAM	9	8
CSRef	1	0,9
Privé	19	16,8
Autres	2	1,8
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Le CHU du Point G était la structure de provenance la plus représentée avec 36,3% suivi du CHU GT avec 23,8%.

Autres = Hôpital de Ségou, Hôpital de Gao.

5.3 Caractéristiques anatomopathologiques

5.3.1 Localisation

Tableau XII : Répartition des cas en fonction de la localisation

Siege du prélèvement	Effectifs	Pourcentage (%)
Membres	65	57,5
Tronc	35	31
Tête et cou	11	9,7
Retro péritoine	2	1,8
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Les membres étaient la localisation du prélèvement la plus représentée avec 57,5 % des cas, suivis du tronc avec 31%.

5.3.2 Type de prélèvement

Tableau XIII : Répartition des cas en fonction du type de prélèvement

Type de prélèvement	Effectifs	Pourcentages (%)
Pièces opératoires	76	67,3
Biopsies	37	32,7
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Le type de prélèvement le plus fréquent était les pièces opératoires avec 67,3 % des cas.

5.3.3 Taille du prélèvement

Tableau XIV : Répartition des cas en fonction de la taille des prélèvements

Taille	Effectifs	Pourcentages (%)
≤ 5 cm	35	51,5
5 < T ≤ 10 cm	17	25
10 < T ≤ 15 cm	10	14,7
> 15 cm	6	8,8
Total	68	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

La taille des prélèvements a été précisée pour 68/113 cas de STM.

Les prélèvements dont la taille était inférieure ou égale à 5 cm étaient les plus retrouvés avec 51,5 % des cas.

5.3.4 Consistance de la tumeur

Tableau XV : Répartition des cas selon la consistance de la tumeur

Consistance	Effectifs	Pourcentages (%)
Ferme	59	95,2
Dure	1	1,6
Molle	2	3,2
Total	62	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

La consistance a été précisée pour 62/113 cas de STM.

Les tumeurs de consistance ferme étaient les plus fréquentes avec 95,2 % des cas.

5.3.5 Type histologique

Tableau XVI : Répartition des cas selon le type histologique

Type histologique	Fréquences absolues	Fréquences relatives (%)
Fibrosarcome	26	23
Sarcome de Kaposi	26	23
Rhabdomyosarcome	20	17,7
Chondrosarcome	10	8,8
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferand	9	8
Leiomyosarcome	8	7,1
Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques	6	5,3
Angiosarcome	5	4,4
Histiocytofibrosarcome	1	0,9
Liposarcome	1	0,9
Sarcome à différenciation incertaine	1	0,9
Total	113	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Le fibrosarcome et le sarcome de Kaposi étaient les types histologiques les plus représentés avec 23 % des cas, suivis du rhabdomyosarcome avec 17,7 %.

5.3.6 Nécrose

Tableau XVII : Répartition des cas selon la nécrose

Nécrose histologique	Effectifs	Pourcentages (%)
Absence de nécrose	87	78,4
Présence de nécrose	24	21,6
Total	111	100

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

La présence ou l'absence de nécrose a été précisée pour 111/113 cas de STM.
Elle était histologiquement absente dans 78,4 % des cas.

5.3.7 Grade

Tableau XVIII: Répartition des cas selon le grade

Grade	Effectifs	Pourcentages (%)
Grade I (bas)	17	60,7
Grade II (intermédiaire)	7	25
Grade III (haut)	4	14,3
Total	28	100

Le grade a été précisé pour 28/113 cas de STM.
Le grade I (bas) était le plus fréquent avec 60,7 % des cas.

Tableau XIX : Répartition du type histologique selon le sexe

Type histologique	Sexe		Total
	Masculin (%)	Féminin (%)	
Fibrosarcome	12 (20,3)	14 (25,9)	26
Sarcome de Kaposi	16 (27,1)	10 (18,5)	26
Rhabdomyosarcome	12 (20,3)	8 (14,8)	20
Chondrosarcome	5 (8,5)	5 (9,2)	10
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferand	2 (3,4)	7 (13)	9
Léiomyosarcome	4 (6,8)	4 (7,4)	8
Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques	3 (5,1)	3 (5,5)	6
Angiosarcome	4 (6,8)	1 (1,9)	5
Histiocytofibrosarcome	1 (1,7)	0 (0,0)	1
Liposarcome	0(0,0)	1(1,9)	1
Sarcome à différenciation incertaine	0 (0,0)	1 (1,9)	1
Total	59 (100)	54 (100)	113

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Test corrigé de Yates = 9,714 ddl = 10 P = 0,466

On note une prédominance du fibrosarcome chez les individus de sexe féminin (14 femmes contre 12 hommes). Par ailleurs le sarcome de Kaposi et le rhabdomyosarcome étaient prédominants chez les individus de sexe masculin, alors que cette distribution selon le sexe reste identique pour le léiomyosarcome, le chondrosarcome et les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques.

Il n'y avait cependant pas de lien statistiquement significatif entre le type histologique et le sexe.

Tableau XX : Répartition des cas selon la relation entre le type histologique et l'âge

Type histologique	Tranche d'âge de 10 ans									Total
	1 à 10	11 à 20	21 à 30	31 à 40	41 à 50	51 à 60	61 à 70	71 à 80	81 à 90	
Liposarcome	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Fibrosarcome	3	3	1	3	5	5	2	3	1	26
Rhabdomyosarcome	3	1	1	2	3	6	2	0	2	20
Léiomyosarcome	0	1	1	1	1	3	1	0	0	8
Angiosarcome	0	1	1	0	1	1	1	0	0	5
Chondrosarcome	0	3	0	1	1	4	1	0	0	10
Dermatofibrosarcome de Darrier-Ferrand	1	0	2	0	3	3	0	0	0	9
Histiocytofibrosarcome	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques	0	0	1	1	1	3	0	1	1	6
Sarcome de Kaposi	0	1	3	9	4	5	2	1	1	26
Sarcome à différenciation incertaine	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Total	8	10	10	17	19	32	9	4	4	113

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

Test corrigé de Yates = 66,412

ddl = 80

P = 0,862

Parmi les cas, 9 sarcomes de kaposi et 3 fibrosarcomes provenaient d'individus d'âge compris entre 31 et 40 ans. Nous avons également constaté 5 cas de fibrosarcome, 5 cas de sarcome de kaposi et 6 cas de rhabdomyosarcome chez les individus d'âge compris entre 51 et 60 ans.

Aucun lien statistiquement significatif n'avait cependant été retrouvé entre le type histologique et l'âge des patients.

Tableau XXI : Répartition des cas selon la relation entre le type histologique et la localisation du prélèvement

Type histologique	Siege du prélèvement				Total
	Tête et cou (%)	Membres (%)	Tronc (%)	Rétropéri- toine (%)	
Fibrosarcome	3 (27,2)	14 (21,5)	9 (25,7)	0 (0,0)	26
Sarcome de Kaposi	2 (18,2)	17 (26,3)	7 (20)	0 (0,0)	26
Rhabdomyosarcome	1 (9,1)	14 (21,5)	5 (14,3)	0 (0,0)	20
Chondrosarcome	2 (18,2)	8 (12,3)	0 (0,0)	0 (0,0)	10
Dermatofibrosarcome de darrier-Ferrand	0 (0,0)	5 (7,7)	4 (11,4)	0 (0,0)	9
Léiomyosarcome	0 (0,0)	2 (3,1)	4 (11,4)	2 (100)	8
Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques	1 (9,1)	3 (4,6)	2 (5,7)	0 (0,0)	6
Angiosarcome	2 (18,2)	1 (1,5)	2 (5,7)	0 (0,0)	5
Histiocytofibrosarcome	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (2,9)	0 (0,0)	1
Liposarcome	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (1,9)	0 (0,0)	1
Sarcome à différenciation incertaine	0 (0,0%)	1 (1,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	1
Total	11 (100)	65 (100)	35 (100)	2 (100)	113

Source : Calcul de l'auteur à partir des données de l'enquête

χ^2 de Pearson = 49,491 ddl = 30 P = 0,014

Le sarcome de Kaposi était localisé au niveau des membres pour 17 cas et 7 cas pour le tronc. La répartition selon la localisation reste identique au niveau des membres pour le fibrosarcome et le rhabdomyosarcome avec 14 cas respectivement.

Il y avait un lien statistiquement significatif entre le type histologique et la localisation du prélèvement avec un seuil de signification P = 0,014.

6. Commentaires et discussion

6.1 Méthodologie

L'étude rétrospective que nous avons menée a permis l'obtention des résultats présentés précédemment. Néanmoins certaines insuffisances et difficultés ont été répertoriées, notamment : la rareté des études menées en Afrique sur le sujet, le regroupement difficile dans les comptes rendu des données utiles à notre étude, le manque de précision de certaines des informations recueillies lié au plateau technique modeste ne permettant pas d'effectuer certains examens. Cela explique un échantillonnage réduit pour certaines variables.

En effet, la pauvreté du plateau technique et surtout l'absence de l'immunohistochimie nous ont limité dans l'application correcte du système de grading de la FNCLCC, ainsi que pour donner le diagnostic de certitude de certains STM ou faire la différence avec d'autres tumeurs malignes. Tout ceci explique l'absence de certains types histologiques dans notre étude.

Les données que nous rapportons peuvent ne pas refléter fidèlement la situation réelle dans notre contexte car il arrive que les personnes ou les patients devant acheminer un prélèvement ne le fassent pas dans certains cas. Dans d'autres cas, ils arrivent quelques jours plus tard avec une pièce inexploitable car n'ayant pas été fixée au préalable par le chirurgien à cause du manque de formol. Il y'aurait également certains prélèvements des structures publiques et privées qui seraient adressés à l'étranger.

Par ailleurs, la majorité des auteurs ont étudié les STM sans faire ressortir l'existence de lien significatif entre les types histologiques et le sexe, l'âge et la localisation, limitant ainsi la discussion avec d'autres études.

6.2 Fréquences

+ Fréquence

De 2011 à 2014, ont été diagnostiqués 113 cas de STM sur un total de 3857 cas de cancer ; soit 2,93%. Au vu des données de l'IARC 2007 [33], nous remarquons que notre fréquence est supérieure à celle de Sétif en Algérie (1,1%), de l'Alaska aux USA (1,02%) et de la Loire -Atlantique en France (1%). D'un autre côté, cette fréquence se rapproche de celle de kyadondo en Ouganda (3,23%). La recrudescence du sarcome de Kaposi liée à l'infection à VIH donnerait une ébauche d'explication à cela dans les pays de l'Afrique noire.

+ Fréquence selon l'année de diagnostic

L'étude que nous avons réalisée retrouvait 113 cas sur une période de 4 ans ; soit environ 28 cas/an. Ce résultat nous permet de dégager une tendance à la hausse lorsque nous nous référons aux données de l'IARC 2002 [34] qui rapporte environ 13 cas de STM/an. Il est largement supérieur à celui de **Mohamed Kassim Y. [57]** à Rabat au Maroc qui avait trouvé dans son étude 9 cas/an. Cela pourrait s'expliquer par le fait que dans notre étude, nous avons colligé tous les cas de STM de la tête et du cou, du tronc, du rétropéritoine et des membres alors que dans celle de **Mohamed Kassim Y. [57]**, il ne s'agissait que des cas de STM des membres constitués d'une série de 29 cas sur une période de 3 ans.

6.3 Caractéristiques sociodémographiques

+ Age

L'analyse de nos cas retrouvait un âge moyen de survenue égal à 43,96 ans avec des extrêmes de 3 et 90 ans. La répartition des patients selon les tranches d'âge montrait un pic de fréquence situé entre 51 et 60 ans.

Selon la revue de la littérature, les STM peuvent toucher toutes les tranches d'âge allant du nouveau-né au sujet âgé, mais l'incidence augmente avec l'âge. Pour tous types histologiques confondus, la moitié des patients étant âgé de plus de 50 ans [5, 7, 13, 32].

Au Maroc, **Shakiri S. [58]** à Fès en 2008 avait trouvé des résultats similaires aux nôtres (tranche d'âge la plus touchée située entre 51 et 60 ans), mais avec un âge moyen de survenue de 49,75 ans et des extrêmes de 3 et 85 ans. **El Hor N. [59]** à Fès également en 2009 avait trouvé un âge moyen de 50 ans avec des extrêmes de 16 et 85 ans. Quant à **Mohamed Kassim Y. [57]** à Rabat en 2011, il retrouvait un âge moyen de survenue égal à 45 ans.

Dans une étude française, la moyenne d'âge des STM était de 51 ans, avec des extrêmes de 18 et 99 ans [60].

Nos résultats sont comparables à ceux des différentes études précédentes. Ils démontrent que les STM sont rares avant la 4^{ème} décennie de vie et confirme sa prédominance chez le sujet adulte âgé due certainement à l'exposition prolongée aux différents facteurs favorisants.

✦ Sexe

L'observation de nos résultats notait une légère prédominance masculine (52,2%) avec un sex-ratio égal à 1,09. Ces résultats diffèrent de ceux de **Shakiri S. [58]** et **El Hor N. [59]** qui trouvaient une nette prédominance masculine et des sex-ratios respectifs de 2,2 (69%) et 1,5 (60%). Ils diffèrent également de ceux de **Mohamed Kassim Y. [57]** qui contrairement avait retrouvé plutôt une prédominance féminine (59%) avec un sex-ratio de 0,7.

Suivant les études, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance masculine [35, 61, 62]. Notre observation concorde avec les données récentes de la littérature qui tendent à mettre en évidence le caractère beaucoup moins déterminant du sexe sur la survenue des STM.

✦ **Structure de provenance**

Le CHU du Point G était la structure hospitalière qui avait adressé la plupart des prélèvements avec 36.3 % suivi du CHU de GT avec 23,8%. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que ce sont deux principales structures de santé de niveau 3 à Bamako les plus sollicitées par la population, dotées d'infrastructures de premier plan et par conséquent reçoivent en priorité les cas de chirurgie.

6.4 Localisation

Les membres étaient la localisation des STM la plus représentée avec 57,5% des cas dans notre étude. Ce résultat est similaire aux données retrouvées par **Shakiri S. [58]**, **Elalouani C. et al [9]** qui rapportaient respectivement 51,7% et 55%. Il se rapproche également des données de la littérature en général où le membre est désigné comme la localisation la plus fréquente avec une proportion de 65% [8].

6.5 Type histologique

Les types histologiques de STM les plus fréquemment retrouvés dans notre observation étaient le fibrosarcome, le sarcome de Kaposi, le rhabdomyosarcome avec respectivement 23,0 %, 23,0 % et 17,7 % des cas.

Dans deux études réalisées au Maroc, **Shakiri S. [58]** à Fès, avait trouvé comme STM les plus fréquents : le leiomyosarcome (24,1%), le dermatofibrosarcome de Darrier-Ferrand (19%) et le liposarcome (15,5%) suivis du sarcome de Kaposi (13,8%). **Elalouani C. et al [9]**, quant à eux à Marrakech retrouvaient : le

liposarcome (22%), le sarcome indifférencié ou pléomorphe (20%), le fibrosarcome (17%), rhabdomyosarcome (11%).

Selon **Belarbi A. et al. [63]**, en Algérie, les types les plus fréquents de STM étaient les rhabdomyosarcomes (21%), les sarcomes peu différenciés de type histiocytofibrome malin (13%) et les liposarcomes (9,5%).

Hashimoto et al. [64] dans une étude faite au Japon retrouvaient : l'histiocytosarcome (25,1%), le liposarcome (11,6%) et le rhabdomyosarcome (9,7%).

Markhede et al. [65] dans une étude menée en Suède, avaient observé : l'histiocytosarcome (28%), le fibrosarcome (14%) et le liposarcome (9%) suivis du rhabdomyosarcome.

Nos résultats diffèrent de ceux des auteurs sus-cités, ils témoignent donc de la grande hétérogénéité histologique des STM.

Par ailleurs dans notre étude l'histiocytosarcome était retrouvé chez un seul patient, soit une proportion de 0,9%. Celle-ci est comparable à celle de **Shakiri S. [58]** qui l'avait retrouvé chez 2 patients (3,4%) ; cependant ces résultats s'opposent aux données de la littérature qui stipule que c'est le STM le plus fréquent de l'adulte d'âge moyen ou plus âgé [23]. Cela pourrait s'expliquer par le fait qu'actuellement le diagnostic de certitude se fait après élimination des autres types de sarcome par immunohistochimie ou biologie moléculaire bien conduite.

6.6 Grade

Le grade était directement attribué par le pathologiste lors de la lecture dans notre étude. Toutefois, nous avons uniquement présenté les proportions des STM dont le

grade a été précisé ; soit 28 cas. Le grade I était le plus élevé avec 60,7% des cas suivi des grades II et III avec respectivement 25% et 14,3%.

Nos proportions sont similaires à celles de **Shakiri S. [58]** à Fès au Maroc qui rapportait 43,1% pour le grade I, 36,2% pour le grade II, et 6,9% pour le grade III.

7. Conclusion

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares au Mali. Ils représentent 2.93% de tous les cancers ; soit environ 28 cas par an. Ils surviennent le plus souvent chez le sujet adulte avec un âge moyen de 43,96% et une légère prédominance masculine.

La principale localisation était au niveau des membres. Les types histologiques les plus fréquents étaient le fibrosarcome et le sarcome de kaposi suivis du rhabdomyosarcome. Le grade histopronostique le plus fréquent était le grade I. La localisation ubiquitaire et la morphologie diverse des STM constituent souvent une source de problème diagnostique pour le pathologiste. Leur pronostic est généralement sombre. Dans notre étude, aucun cas de STM n'a bénéficié des études immunohistochimiques ou de biologie moléculaires, alors qu'ils constituent actuellement un profond bouleversement des méthodes d'investigation en matière des sarcomes des tissus mous.

Des études supplémentaires seront nécessaires, tant pour le diagnostic que pour évaluer les facteurs de risque et pronostic des STM.

8. Recommandations

Les résultats de la présente étude suscitent de formuler quelques recommandations :

❖ **Aux autorités sanitaires et politiques**

- ✦ Mise en place d'un programme national de lutte contre les cancers au Mali.
- ✦ Renforcement de la capacité du service d'Anatomie et Cytologie Pathologique du CHU du Pt G de Bamako d'un matériel permettant de réaliser les techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire.
- ✦ Dotation de tous les hôpitaux d'un laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, muni d'un plateau technique adéquat pour la réalisation rapide du diagnostic des cancers pour une prise en charge précoce.
- ✦ Favoriser l'accès aux examens anatomopathologiques par la subvention des coûts.
- ✦ Encouragement de la formation de spécialistes en anatomie et cytologie pathologiques, chirurgie oncologique, oncologie médicale et imagerie médicale par l'octroi des bourses.

❖ **Aux prestataires de santé**

- ✦ Fixation immédiate des pièces au formol à 10% avant l'envoi pour examen anatomopathologique.
- ✦ Demander systématiquement un examen anatomopathologique de toute biopsie ou pièce opératoire, tout en remplissant convenablement les bulletins d'examen.

- ✦ Sensibilisation de la population sur les différents facteurs favorisant et les symptômes des STM.
- ✦ Amélioration des comptes rendus anatomo-pathologiques en précisant tous les différents items du grade histologique de la FNCLCC.
- ✦ Orientation des pièces opératoires et encrer les limites de résection à l'encre de chine.
- ✦ Sensibilisation des patients sur l'importance d'acheminer tout prélèvement pour examen anatomopathologique.

❖ **A la population**

- ✦ Consultation au moindre signe d'appel de toute affection en général et plus spécifiquement des STM.
- ✦ Bilan régulier de santé à partir de la 4^{ème} décennie de vie.
- ✦ Suivi régulier en cas d'exposition aux facteurs de risque des STM pour permettre un diagnostic précoce.
- ✦ Acheminement direct des pièces opératoires après prélèvement au service d'anatomie et cytologie pathologiques.

9. Références

- 1- **Pennel N, Lartigau E, Fournier C, Vilain M.-O, Dansin E, Taieb S, et al.** Sarcomes des tissus mous thoraciques de l'adulte : étude rétrospective de 40 cas. *Annales de chirurgie*. 2003 ; 128 : 237 - 245.
- 2- **Adem C. et Petit T.** directeurs. *Mémento de Pathologie*. Paris : 4^e éd VG ; 2014. pp. 455 - 467.
- 3- **Groupe Sarcomes FNCLCC.** Tumeurs des tissus mous .Tome I et II ; 2007.
- 4- **Weiss S.W, Goldblum JR.** Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. The CV-Mosby Company, Fourth Edition; 2001.
- 5- **Panel N, Nisse C, Feddal S, Lartigau E.** Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *La presse médicale*. 2001;30(28):1405-1413.
- 6- **Zahm SH, Fraumeni JF.** The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin Oncol*. 1997 ; 24(5):504-14.
- 7- **Nijhuis PH, Schaapveld M, Otter R, Molenaar WM, Van Der Graaf WT, Hoekstra HJ.** Epidemiological aspects of soft tissue sarcomas (STS) -- consequences for the design of clinical STS trials. *Eur J Cancer* .1999; 35(12):1705-10.
- 8- **Référentiel inter-régional.** Prise en charge des sarcomes des tissus mous. Grand-Est France : 2014.
- 9- **Elalouani C, Khouchani M, Sadek H, Rida H, Elkholti Y, Elomrani A. et al.** Profil épidémioclinique et évolutif des sarcomes des tissus mous dans le service d'oncologie-radiothérapie du centre hospitalier universitaire Mohammed-VI Marrakech. *Abstracts / Cancer/Radiothérapie*. 2009 ; 13 : 644–697. doi:10.1016/j.canrad.2009.08.134

- 10- **Fayette J, Blay JY.** Les sarcomes des tissus mous : prise en charge multidisciplinaire et nouveaux concepts. *Revue médicale suisse.* 2005 ; 1(30) : 1979-1984.
- 11- **Stoeckle E.** New surgical techniques in soft tissue sarcoma. *Cancer radiother.* 1997;1:453-6.
- 12- **JM. Coindre.** Intérêts et limites du grade histopronostique dans les sarcomes des tissus mous. *Oncologie.* 2006; 8(3):259-260.
- 13- **Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F.** World Health Organization classification of tumours. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* IARC Press. Lyon: 2002.
- 14- **Meis-Kindblom JM, Bjerkehage B, Bohling T, Domanski H, Halvorsen TB, Larsson O, et al.** Morphologic review of 1000 soft tissue sarcomas from the Scandinavian sarcoma group (SSG) Register. The peer-review committee experience. *Acta Orthop Scand Suppl.* 1999; 285: 18-26.
- 15- **Guillou L, Coindre JM.** Grade histopronostique des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Méthodes d'évaluation, intérêts et limites. *Annales de pathologie.* 1998;18(6) :473-480.
- 16- **Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, Bui Nguyen Binh M, Terrier p, Collin F, et al.** Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol.* 1997; 15(1): 350-62.
- 17- **Coindre JM, Terrier P, Bui Nguyen Binh M, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V, et al.** Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: a study on 546 patients from the French

Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. J Clin Oncol. 1996; 14(3): 869-877.

- 18- **Gaynor JJ, Tan CC, Casper ES, Collin CF, Friedrich C, Shiu M, et al.** Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcomas of the extremity : a study of 423 adults. J Clin Oncol. 1992; 10: 1317-29.
- 19- **Pisters PWT, Leung DHY, Woodruff J, Brennan MF.** Analysis of prognostic factors in 1041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. J Clin Oncol. 1996; 14: 1679-89.
- 20- **Collin F, Gelly-Marty M, Bui Nguyen Binh M, Coindre JM.** Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles ; Cancer/Radiothérapie. 2006 ; 10(1-2) :7-14.
- 21- **Borden EC, Baker LH, Bell RS, Bramwell V, Demetri GD, Eisenberg BL, et al.** Soft tissue sarcomas of adults: state of the translational science. Clin Cancer Res .2003; 9:1941–56.
- 22- **Hogendoorn PCW, Collin F, Daugaard S, Dei Tos AP, Fisher C, Schneider U, et al.** Changing concepts in the pathological basis of soft tissue and bone sarcoma treatment. Eur J Cancer. 2004; 40:1644–54.
- 23- **Voigt J-J. Robbins Anatomie Pathologique.** 3^e éd française traduite de la 6^e de langue anglaise. France. 2000. 2 : 1503- 1512.
- 24- **Infosarcome.** Ensemble contre le cancer. 2013. [mise à jour en 2015 ; Consulté le 15/03/2014]. Disponible : [www.infosarcomes.org/search/node/classification des sarcomes](http://www.infosarcomes.org/search/node/classification%20des%20sarcomes)
- 25- **World Health organization and International Agency for Research on Cancer,** WHO classification of tumors of soft tissue and bone, 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013.

- 26- **Emile J.F, Leteutre E, Guyétant S**, directeurs. Pathologie générale. Elsevier Masson. Dragos Bobus. France ; 2007. pp 166-171.
- 27- **Duyckaerts C, Fouret P, Hauw JJ**. Anatomie pathologique. Paris: 2006.
- 28- **Greenlee RT, Hill-Harmon MB, Murray T, Thun M**. Cancer's statistics. CA Cancer J Clin. 2001 ; 51(1) :15-36.
- 29- **Levi F, La Vecchia C, Randimbison L, et al**. Descriptive epidemiology of soft tissue sarcoma in Vaud, Switzerland. Eur J Cancer 1999; 12:1711-16.
- 30- **Birch JM**. Epidemiology of sarcomas. Curr Opin Oncol. 1990; 2(3): 462-6.
- 31- **Hoppin JA, Tolbert PE, FlandersWD, Zhang RH, Daniels DS, Rasgale BD, Brann EA**. Occupational risk factors for sarcoma subtypes Epidemiology. 1999 ; 10(3) : 300-6.
- 32- **Bonvalot S, Vanel D, Terrier P, Le Pechoux C, La Cesne A**. Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. EMC-Rhumatologie-Orthopédie. 2004; 1:541-521.
- 33- **Curado M.P, Edwards B, Shin H.R, Storm H, Ferlay J, Heanue M et al**. Cancer Incidence in Five Continents. IARC Scientific Publications. 2007; 9(160): 526-532.
- 34- **Parkin D.M, Whelan S.L, Ferlay J, Teppo L, Thomas D.B**. Cancer Incidence in Five Continents. IARC Scientific Publications. 2002; 8 (155): 78-81.
- 35- **Capanna R**. Le traitement des sarcomes des tissus mous. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. 1998 ; 66 : 175-189.
- 36- **Babinet A**. Prise en charge des sarcomes des tissus mous. Maîtrise orthopédique N°136- Août-Septembre 2004.

- 37- Treatment of bone and soft tissue sarcomas.** The role of chemotherapy, dose-response relationships and haematopoietic growth factors consultant. 1996; (15).
- 38- Demas B.E, Heelan R.T, Lane J, Marcoue, Hajus brennam M.F.** Soft sarcomas of the extremities : comparaison of MR and CT in determining the extent of disease. 1988; ARJ.150-615-620.
- 39- Wong FL, Boice JD, Abramson DH, Tarone RE, Kleinerman RA, Stovall M et al.** Cancer incidence after retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk. JAMA. 1997; 278(15): 1262-7.
- 40- Yang JC, Glatstein EJ, Rosenberg SA, Antman KH.** Sarcomas of soft tissue. In De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA editors. Cancer: Principales and practice of oncology. 4th ed. Philadelphia: JB. Lipincott JB.1993; pp. 1436-88.
- 41- Poirier J. et Ribadeau Dumas J.-L.** 4^e éd. Paris, Milan, Barcelone, Bonn: Masson; 1993.
- 42- Stevens A. et Lowe J.** Histologie humaine. 3^e éd. Elsevier. Dragos Bobu. Paris : juillet 2006.
- 43- Validire P. et Validire-Charpy P.** Histologie et biologie cellulaire. 1^{er} éd. Bruxelles : De Boeck ; 2006.
- 44- Réseau de cancérologie de Midi-pyrénées.** Sarcomes : Référentiel régional de prise en charge. Midi-pyrénées : oncomip ; 2008.
- 45- Voigt J-J.** Robbins Anatomie Pathologique. 3e éd française traduite de la 6e de langue anglaise. France. 2000 ; 1 : 649-653.
- 46- Gengler C, Guillou L.** Tumeurs des tissus mous : Rôle du pathologiste dans l'approche diagnostique .Revue médicale suisse. 2007 ; 3(119) : 279-284.

- 47- Gustafson P.** Soft tissue sarcoma: epidemiology and prognosis in 508 patients. *Acta Orthop Scand.* 1994; 65 (Suppl. 259): 2-31.
- 48- Stoeckle E, Gardet H, Coindre JM, Kantor G, Bonichon F, Milbéo Y, et al.** Prospective evaluation of quality of surgery in soft tissue sarcoma *EJSO.* 2006; 32(10): 1242-8.
- 49- Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, et al.** Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group *Cancer.* 2001; 91: 1914-26.
- 50- Ueda T, Aozasa K, Tsujimoto M, et al.** Multivariate analysis for clinical prognostic factors in 163 patients with soft tissue sarcoma. *Cancer* 1988; 62 (7): 1444-50.
- 51- Bell RS, O'Sullivan B, Liu FF, Powell J, Langer F, Fornasier VL, et al.** The surgical margin in soft tissue sarcoma. *J Bone Joint Surgery Am.* 1989; 71(3): 370-5.
- 52- Mandard AM, Petiot JF, Marnay J, Mandard JC, Chasle J, de Ranieri E, et al.** Prognostic factors in soft tissue sarcomas. A multivariate analysis of 109 cases. *Cancer.* 1989; 63(7):1437-51.
- 53- Rydholm A, Berg NO, Gullberg BO, Persson BM, thorneren KG.** Prognosis for soft-tissue sarcoma in the locomotor system. A retrospective population-based follow-up study of 237 patients. *Acta Path Microbiol Immunol Scand (A).* 1984; 92: 375-86.
- 54- Sobin LH, Wittekind C.** UICC. TNM. Classification of malignant tumours. Wiley-Liss, Fifth Edition. 1997; 101-9.

- 55- Enneking WF, Spanier SS, Godman MD.** A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthoped. 1980; 153:106-20.
- 56- Hajdu SI.** Pathology of soft tissue tumors. 2e ed. Philadelphia: Lea & Febiger. 1986.
- 57- Mohamed Kassim Y.** Résultats de la chirurgie associée à la chimiothérapie dans les sarcomes des parties molles des membres (à propos de 29 cas), 2006-2009 [Thèse de médecine N°115]. Rabat : Service de traumatologie et orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat. 2011.
- 58- Shakiri S.** Sarcomes des parties molles. Aspects épidémiologiques et immunohistochimiques des sarcomes des parties molles (à propos de 58 cas), 2004-2007 [Thèse de médecine N°114 - 08]. Fès : Service d'Anatomopathologie du CHU Hassan II de Fès ; 2008.
- 59- El Hor N.** Les sarcomes des parties molles (à propos de 28 cas), 2004-2008 [Thèse de médecine N°47 - 09]. Fès : Service de traumato- orthopédie du CHU Hassan II de Fès ; 2009.
- 60- Penel N, Depadt G, Vilain MO, Vanseymortier L, Ceugnart L, Taieb S, et al.** Fréquence des génopathies et des antécédents carcinologiques chez 493 adultes atteints de sarcomes viscéraux ou des tissus mous Bulletin du cancer, 2003 ; 90(10) : 887-895.
- 61- Bui Nguyen Binh M.** Comparaison entre immunophénotype et altérations génétiques caractérisant les sarcomes des tissus mous : expression de MDM2, CDK4, C-JUN, RB1 et h-caldesmon dans une série de 100 cas. [Thèse de médecine N°1074]. Faculté de médecine Pitié Salpêtrière ; 2004.
- 62- Kasse AA, Diop M, Dieng M, Deme A, Fall MC, Diop P, et al.** Les facteurs de récurrence des sarcomes des parties molles : étude d'une série

rétrospective de 125 cas. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. Institut Ouest Africain de Lutte contre le Cancer. Université Cheikh Anta DIOP. 2003; 2(2):30-34.

- 63- Belarbi A, Kihal M, Bouzida H, Hamed A, Gachi F, Asselah F.** Sarcomes des tissus mous: Etude anatomopathologique de 362 cas consécutifs. Alger. 2012. [dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2012.09.077](https://doi.org/10.1016/j.annpat.2012.09.077)
- 64- Hashimoto H, Daimaru Y, Takeshita S, Tsuneyoshi M, Enjoji M, et al.** Prognostic significance of histologic parameters of soft tissue sarcomas. Cancer. 1992; 70: 2816.
- 65- Markhede G, Angervall L, Stener B.** A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft tissue tumors. Cancer. 1982; 49(8): 1721-33.

Annexes

**ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS
DANS LE SERVICE D'ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES DU CHU DU POINT G**

1. Fiche d'enquête

Identification			
	Numéro de la fiche d'enquête		/ / /
	Numéro du prélèvement		/ / / / - / / / / /
	Nom		
	Prénom		
Aspects sociodémographiques			
Q1	Age		
Q2	Sexe	1 = Masculin 2 = Féminin	/ /
Q3	Structure de provenance	1= CHU Pt G 4= HDK 7=IOTA 10= Autres 2= CHU GT 5= CNOS 8= CSREF 3= HDM 6= CNAM 9= Privé	/ / /
Q4	Profession	1= commerçant 5= corps d'armée 9= ménagère 2= fonctionnaire 6= artisan/ouvrier 10=sans emploi 3= cultivateur 7= éleveur 11= autres 4= élève/étudiant 8= retraité	/ / /
Q5	Région de provenance	1=Kayes 4=Ségou 7=Gao 10=Autre 2=Koulikoro 5=Mopti 8=Kidal 3=Sikasso 6=Tombouctou 9=Bamako	/ / /
Q6	Ethnie	1= Malinké 4= Sarakolé/Soninké 7=Autres 2= Bambara 5=Dogon 8= Non précisée 3= Peulh 6=Sonrhai	/ /
Localisation du prélèvement			
Q7	localisation du prélèvement	1=Tête et cou 2= Membres 3= Tronc 4 =Rétropéritoine	/ /
Aspects macroscopiques			
Q8	Type de prélèvement	1= Biopsie 2= Pièce d'exérèse	/ /
Q9	Taille	1= Fragmentée 3= 5 < T ≤ 10 cm 5= >15cm 2= ≤5cm 4= 10 < T ≤ 15 cm 6= Non précisée	/ /
Q10	Limites	1=Mal limitée 2=Bien limitée 3=Non précisée	/ /
Q11	Siège par rapport à l'aponévrose superficielle	1=Superficiel 2= Profond 3=Non précisé	/ /
Q12	Aspect	1= Homogène 4= Gélatineux 7= Kystique 2= Hétérogène 5= Charnu 8= Friable 3= Hémorragique 6=Adipeux 9= Non précisé	/ /
Q13	Consistance	1= Ferme 2= Dure 3= Molle 4= Non précisée	/ /
Aspects histologiques			
Q14	Type histologique	1= Liposarcome 5= Angiosarcome 9= MNPST 2= Fibrosarcome 6= Chondrosarcome 10= Sarcome de Kaposi 3= Rhabdomyosarcome 7= Dermatofibrosarcome de D-F 11= Sarcome à 4= Léiomyosarcome 8= Histicytofibrosarcome différenciation incertaine	/ / /
Q15	Nécrose histologique	1= Absence de nécrose 2= Présence de nécrose 3=Non précisée	/ /
Q16	Grade selon la FNCLCC	1= Grade I (Bas grade) 2= Grade II (Intermédiaire) 3= Grade III (Haut grade) 4= Non précisé	/ /

2. Iconographies des pièces reçues au service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G



Figure 1 : Aspect macroscopique d'un fibrosarcome de la fesse

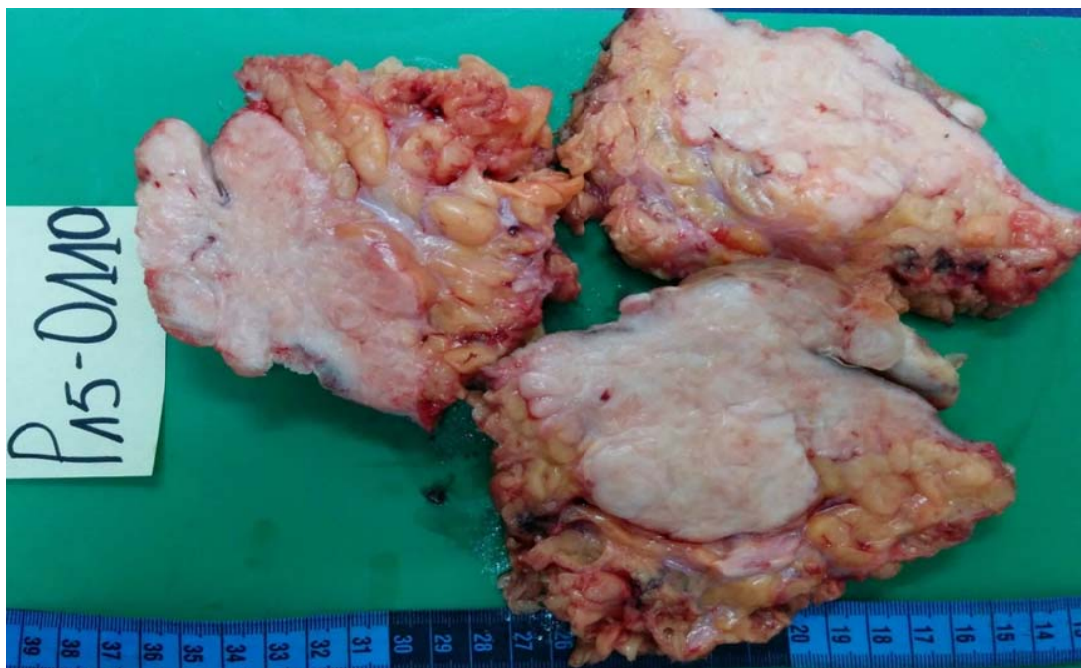


Figure 2 : Aspect macroscopique d'un fibrosarcome de la fesse à la tranche de section



Figure 3 : Aspect macroscopique d'un fibrosarcome de la paroi abdominale

3. Fiche signalétique

Noms : Nono Njiki

Prénoms : Yollande Christèle

Adresse email : christelenono@yahoo.fr

Titre de la thèse : Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du Point G

Année de soutenance : 2015

Pays d'origine : Cameroun

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de Médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie de Bamako

Secteurs d'intérêt : Anatomie pathologie, Chirurgie oncologie, Oncologie médicale, Imagerie médicale.

RESUME

Les sarcomes des tissus mous sont des affections néoplasiques des tissus non épithéliaux extrasquelettiques de l'organisme, à l'exception des néoplasies du tissu lymphoïde, de la glie, des tissus de soutien spécifiques aux différents organes et viscères, du système mélanocytaire et du blastème.

L'objectif de notre étude était de présenter un premier résultat sur les STM dans notre service à propos des aspects épidémiologiques et anatomopathologiques afin d'adopter des stratégies de lutte contre ce cancer rare de pronostic sombre et méconnu par beaucoup de prestataires.



Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive allant du 1er janvier 2011 au 31 décembre 2014 dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.

Nous avons colligé 113 patients âgés de 3 à 90 ans atteints de STM. Nous avons discuté dans ce travail rétrospectif, des aspects épidémiologiques, anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous en comparant nos résultats avec ceux de la littérature et d'autres auteurs.

La moyenne d'âge était de $43,96 \pm 19,95$ ans avec des extrêmes de 3 et 90 ans et une légère prédominance masculine 52,2%, soit un sexe ratio de 1,09. La localisation la plus retrouvée était les membres avec 57,5%. Les types histologiques les plus fréquents étaient le fibrosarcome (23%), le sarcome de Kaposi (23%), le rhabdomyosarcome (17,7%). Le grade I selon la FNCLCC prédominait avec 60,7%.

Par ailleurs, notons que l'histiocytofibrosarcome n'a été retrouvé que chez un seul patient (0.9%).

Mots clés : Tissus mous, Sarcomes, épidémiologie, anatomopathologie

4. Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !