



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Mise au point

Sarcomes des tissus mous de la tête et du cou de l'adulte[☆]



C. Galy-Bernadoy*, R. Garrel

Service ORL et chirurgie cervico-faciale A, CHU hôpital Gui-de-Chauliac, université Montpellier 1, 80, avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier cedex, France

INFO ARTICLE

Mots clés :
 Tête et cou
 Sarcomes des tissus mous
 Diagnostic
 Pronostic
 Traitement
 Conticanet
 REFCOR

RÉSUMÉ

Les sarcomes des tissus mous de l'adulte sont des tumeurs agressives et rares, avec environ 5 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants. La localisation cervico-céphalique est peu représentée. Des maladies génétiques et l'irradiation favorisent leur survenue. Le diagnostic doit être connu afin d'éviter les retards thérapeutiques. Il existe environ cinquante sous-types histologiques, avec des modes évolutifs et des pronostics différents, rendant la relecture anatomopathologique et le développement des techniques moléculaires essentiels. Le pronostic des sarcomes des tissus de la tête et du cou (HNSTS) de l'adulte est mauvais (60% de survie globale à 5 ans). La rechute locale est le mode de récurrence le plus fréquent. Les facteurs pronostiques sont la taille tumorale et l'extension locale, le grade histologique et la qualité des marges chirurgicales. Peu de recommandations ciblées concernent leur traitement. La chirurgie en marges saines est le traitement de première intention. La radiothérapie postopératoire peut améliorer le pronostic. La place de la chimiothérapie n'est pas bien établie. Ils doivent être pris en charge dans des centres de références, pluridisciplinaires, selon les recommandations des réseaux nationaux. Plusieurs éléments sont encore inconnus. L'objectif de cet article est de synthétiser les connaissances actuelles sur les HNSTS de l'adulte.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

Les sarcomes des tissus mous de localisation tête et cou (Head and Neck Soft Tissue Sarcomas [HNSTS]) sont des tumeurs rares, agressives et hétérogènes. Les grandes séries sont peu nombreuses dans la littérature et de ce fait, les recommandations thérapeutiques ne sont pas ciblées spécifiquement pour les HNSTS. Plusieurs éléments sont encore inconnus ou en cours d'évaluation dans les HNSTS. L'objectif de cet article est de rapporter et synthétiser les connaissances actuelles dans le domaine des sarcomes des tissus mous de la tête et du cou. Les aspects anatomopathologiques, diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques sont étudiés.

2. Discussion

2.1. Épidémiologie et diagnostic

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, avec environ 5 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants [1].

Les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou sont les moins fréquents [1,2]. Ils représentent 5 à 15% de tous les sarcomes et environ 1% des tumeurs malignes cervico-faciales de l'adulte [3,4].

Il existe certains facteurs favorisants. Des maladies génétiques, comme le syndrome de Li-Fraumeni ou la neurofibromatose de type I, prédisposent à certains sarcomes ; et des anomalies génomiques, notamment des translocations réciproques spécifiques, sont fréquemment retrouvées lors des analyses moléculaires de sarcomes [5]. Par ailleurs, l'exposition aux radiations est associée à une incidence accrue de sarcomes [6]. Mark et al. ont estimé le risque de survenue au long cours de sarcome en territoire irradié entre 0,03 et 0,8% avec une moyenne d'apparition de 12 ans [7]. Le diagnostic et la relation de cause à effet sont difficiles à établir, avec des critères évolutifs dans le temps, et les termes « sarcome radio-induit » et « sarcome en territoire irradié » sont discutés [8,9].

Il existe une cinquantaine de sous-types histologiques de sarcomes, classés par l'OMS [10]. Au niveau de la tête et du cou, les sarcomes pléomorphes (ou histiocytaires fibreux malins [MFH]), les fibrosarcomes, les angiosarcomes, les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques et les sarcomes inclassés/indifférenciés, toutes séries confondues, sont les plus fréquents [3,11–19] (Fig. 1).

Vu les contraintes anatomiques et fonctionnelles de la tête et du cou, le site tumoral est un important facteur décisionnel dans la prise en charge thérapeutique. Il influence les options chirurgicales, la possibilité d'obtention de marges de résection saines, et le

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2015.09.003>.

[☆] Ne pas utiliser pour citation la référence française de cet article mais celle de l'article original paru dans *European Annals of Otorhinolaryngology Head and Neck Diseases* en utilisant le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : galycamille@gmail.com (C. Galy-Bernadoy).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2014.11.016>

1879-7261/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

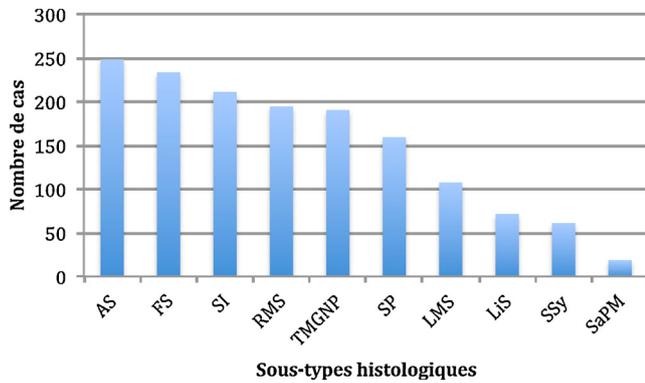


Fig. 1. Sous-types histologiques, synthèse de 1579 cas de HNSTS [3,11–19]. AS : angiosarcomes ; FS : fibrosarcomes ; SI : sarcomes inclassés/indifférenciés ; RMS : rhabdomyosarcomes ; TMGNP : tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques ; SP : sarcomes indifférenciés pléomorphes (anciens MFH) ; LMS : léiomyosarcomes ; LiS : liposarcomes ; SSy : sarcomes synoviaux ; SaPM : sarcomes alvéolaires des parties molles.

pronostic fonctionnel et esthétique. Les sites les plus atteints sont les zones superficielles de la face et le scalp, les zones superficielles du cou et la parotide, les sinus et fosses nasales, puis les espaces viscéraux du cou (pharynx, larynx) [3,11–21] (Fig. 2).

Sur le plan diagnostique, le bilan d'imagerie comporte TDM et IRM. Même s'il n'existe pas de critères spécifiques de sarcomes, quelques éléments peuvent orienter vers cette histologie : lésion évolutive, de plus de 5 cm, sous-aponévrotique, contours irréguliers, septa intra-tumoraux irréguliers, présence de zones nécrotiques, hétérogénéité sur les séquences IRM T1 et T2, prise de contraste intense et prolongée. Les cytoponctions ne sont pas recommandées et les biopsies doivent se faire selon des règles précises. Il n'y a pas de place pour l'examen extemporané à but diagnostique [22]. Les objectifs du pathologiste sont d'établir le diagnostic de tumeur maligne mésenchymateuse, de classer le sarcome et de le grader. Le diagnostic histologique de sarcome est difficile, de par sa rareté et la grande variété histologique. La relecture des lames histologiques par différents pathologistes permet un diagnostic plus fiable [23]. Plusieurs systèmes de *grading* histologique ont été proposés. Celui établi par la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer paraît le plus pertinent pour prédire la survie globale et la survenue de métastases [24].

Le scanner thoracique est recommandé dans le bilan d'extension des sarcomes [2].

La classification clinique la plus utilisée est celle commune à l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) et à l'Union internationale contre le cancer (UICC). Elle reprend en trois stades la

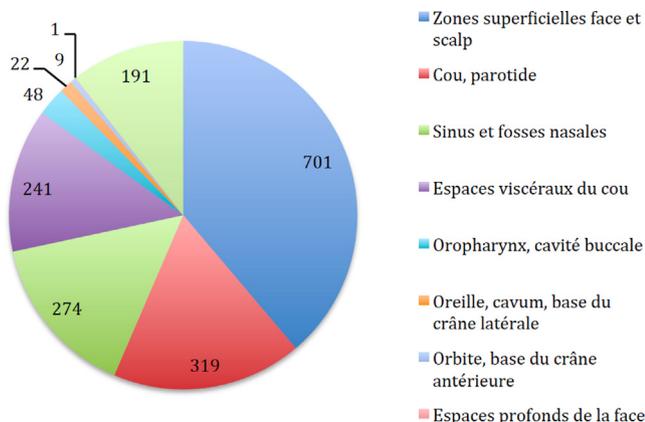


Fig. 2. Revue des cas des principales séries publiées des sites tumoraux [3,11–21].

taille et l'extension de la tumeur primitive, l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux, la présence de métastases et le grade du sarcome.

2.2. Survie et facteurs pronostiques

Le contrôle local à 5 ans est le principal critère de jugement car la rechute locale est le mode le plus fréquent de récurrence des sarcomes des tissus mous de la tête et du cou [19].

Il est très variable selon les séries, entre 47 et 78% [3,11–13,15,25,26]. D'une part, la pathologie étant rare, certaines séries sont anciennes et n'ont pas bénéficié des progrès chirurgicaux et oncologiques ; pour être conséquentes, les séries ont des périodes d'inclusion parfois étalées dans le temps. D'autre part, les critères d'inclusion autorisent parfois des tumeurs à l'histoire naturelle et au pronostic différents, comme les tumeurs desmoïdes, les tumeurs fibreuses solitaires ou les dermatofibrosarcomes protubérants. Les récurrences locales surviennent généralement dans les 24 mois [13].

Entre 10 et 40% des patients atteints de HNSTS développent des métastases à distance au cours de leur suivi, majoritairement pulmonaires [19,27]. Les séries à fort taux de métastases, comme celle de Tejani et al. avec 37%, comportaient principalement des sarcomes de haut grade [27].

La survie globale des sarcomes des tissus mous de la tête et du cou est plus faible que dans les autres localisations. Ceci peut être en partie corrélé à la répartition des différents sous-types histologiques avec des angiosarcomes et des fibrosarcomes plus fréquents et à la difficulté anatomique d'obtenir des marges chirurgicales saines au niveau de l'extrémité cervico-céphalique. Les taux de survie globale à 5 ans varient entre 31 et 80%, avec une moyenne aux alentours de 60% de survie globale à 5 ans, contre environ 80% pour les sarcomes du tronc et des extrémités [3,11–13,15–19,26,28–33] (Tableau 1). L'inclusion de cas pédiatriques dans certaines séries et le reclassement de tumeurs dans des catégories à malignité intermédiaire peuvent expliquer les différences de résultats [10]. Enfin, la faible incidence des sarcomes suppose que la plupart des grandes séries correspondent à des cas survenus sur plusieurs dizaines d'années, avec les changements de modalités et les évolutions thérapeutiques que cela implique.

La qualité des marges d'exérèse est le facteur prédictif de contrôle local le plus fréquemment retrouvé dans la littérature. Barker et al. ont rapporté que 72% des patients avec des marges chirurgicales saines étaient contrôlés localement, contre 34% pour ceux ayant des marges limites ou envahies [12]. Le risque relatif de récurrence locale est, selon Bentz et al., de 2,23 en cas d'exérèse R1-R2 versus R0 dans les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou [11].

Le grade histologique apparaît également comme un facteur prédictif significatif sur le contrôle local [11,24,30,34]. Le risque relatif de récurrence locale est de 1,73 dans les grades 3, selon Coindre et al. [34]. Le pourcentage de nécrose tumorale serait le plus indicateur.

L'influence de la taille tumorale sur les récurrences locales n'est pas clairement établie. En fait, la taille tumorale apparaît corrélée à la qualité d'exérèse et la plupart des études ne rapportent pas de résultat significatif en analyse multivariée [3,12,14,26]. Par contre, l'extension en profondeur et aux structures vasculonerveuses voisines est de mauvais pronostic [14,18,34].

Certains sous-types histologiques, notamment les angiosarcomes et les rhabdomyosarcomes, sont plus enclins à récidiver que les autres [11].

La survenue de métastases est principalement influencée par le grade histologique, avec un risque relatif de développer des métastases de 7,7 en cas de grade FNLCCE élevé [24]. La taille tumorale et l'extension de voisinage sont également corrélées au risque

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4104734>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4104734>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)