REPUBLIQUE DU BENIN

****

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

****

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

*****

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE EN MEDECINE

****

Année : 2019 - 2020

N° thèse : 2312

ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES, THERAPEUTIQUES ET PRONOSTIQUES DES SARCOMES A COTONOU

THESE

Présentée et soutenue publiquement pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

DIPLÔME D'ETAT

Par :

Myrethe Olouwafemi ADANZOUNNON

Née le 30 Juillet 1996 à Cotonou (République du Bénin)

DIRECTEUR DE THESE

MCA Gaspard Dansou GBESSI

CO-DIRECTEURS DE THESE

MA Freddy Houehanou R. GNANGNON

MA Sègla Pascal Eric CHIGBLO

MA Falilatou SEIDOU

PRESIDENT DU JURY

Pr Fabien HOUNGBE

MEMBRES DU JURY

Pr Soumaila MADOUGOU

MCA Gaspard Dansou GBESSI

REPUBLIQUE DU BENIN
*****
UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE
****

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT

DOYEN : Professeur MEHINTO Delphin K.

VICE-DOYEN U.F.R Médecine : Professeur ZOUMENOU Eugène

VICE-DOYEN U.F.R Pharmacie : Maître de Conférences Agrégé YEMOA Loconon Y. Achille

VICE-DOYENNE/ECOLES : Professeur EZIN-HOUNGBE Josiane

Année : 2018-2019 (version octobre 2019)

PROFESSEURS TITULAIRES

1.	Dr HOUNGBE Fabien	Médecine Interne
2.	Dr EZIN-HOUNGBE Josiane	Psychiatrie Adulte
3.	Dr HOUINATO Dismand Stéphan	Neurologie
4.	Dr ADJIBABI Wassi	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
5.	Dr. KINDE GAZARD Dorothée Akoko	Parasitologie Mycologie
6.	Dr MEHINTO Delphin Kuassi	Chirurgie Viscérale
7.	Dr VIGNIKIN -YEHOUESSI Bernadette	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
8.	Dr GANGBO Flore	Histologie- Embryologie-Cytogénétique
9.	Dr HOUNNOU-TCHABI Sidonie	Ophtalmologie
10.	Dr. LALEYE Anatole O. A	Histologie, Embryologie, Cytogénétique
11.	Dr. AMOUSSOU-GUENOU Marcellin Kuassi	Biophysique, Médecine Nucléaire
12.	Dr FIOGBE Michel Armand	Chirurgie Pédiatrique
13.	Dr HOUENASSI D. Martin	Cardiologie
14.	Dr HANS-MOEVI Aristote	Orthopédie -Traumatologie
15.	Dr KPADONOU Toussaint G	Médecine Physique – Réadaptation
16.	Dr SOUNOUVOU Ignace	Ophtalmologie
17.	Dr BIAOU Olivier	Imagerie Médicale
18.	Dr ODOULAMI-YEHOUESSI Lisette	Ophtalmologie
19.	Dr ZANNOU D. Marcel	Médecine Interne
20.	Dr ZOUMENOU Eugène	Anesthésie-Réanimation
21.	Dr DENAKPO Justin Lewis	Gynécologie Obstétrique
22.	Dr DOSSOU Francis Moïse	Chirurgie Générale

OCTOBRE 2019

Université d'Abomey-Calavi
LE DOYEN
Faculté des Sciences de la Santé

MJK

23. Dr ADEGBIDI Hugues Daniel Gbadébo	DermatologieVénérologie
24. Dr AFFOLABI Dissou.....	Bactériologie-Virologie
25. Dr ALAO Modjere Ola Maroufou Jules.....	Pédiatrie et Génétique Médicale
26. Dr ATADOKPEDE Agbomènou Félix.....	Dermatologie- Vénérologie
27. Dr AWEDE Bonaventure Lucien Sévérin.....	Physiologie
28. Dr FIOSSI-KPADONOU Emilie	Pédopsychiatrie
29. Dr HOUNNOU d'ALMEIDA Marcelline Edith Solange....	Pédiatrie et Génétique Médicale
30. Dr MADOUGOU Soumaïla	Orthopédie et Traumatologie
31. Dr TONATO Josiane Angéline Adjoua.....	Gynécologie-Obstétrique
32. Dr ADJIEN Kodjo Constant.....	Neurologie
33. Dr OGOUYEMI-HOUNTO Aurore Bertille.....	Parasitologie
34. Dr SAGBO Gratien.....	Pédiatrie
35. Dr SEHONOU Jean.....	Hépato-Gastro-Entérologie

OCTOBRE 2019

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé * LE DOYEN

MAÎTRES DE CONFERENCES AGREGES

1.	Dr RAHIMY Mohamed Chérif Deen.....	Pédiatrie et Génétique Médicale
2.	Dr ASSOUTO A. Pamphile.	Anesthésie –Réanimation
3.	Dr AVAKOUDJO François	ORL-ChirurgieCervicoFaciale

MJK

4.	Dr GANSOU Grégoire Magloire	Psychiatrie
5.	Dr GBENOU Antoine Séraphin	Chirurgie Pédiatrique
6.	Dr HOUNKPE Pierre Claver	Anesthésie-Réanimation
7.	Dr AGODOKPESSI Gildas	Pneumo-Phtisiologie
8.	Dr ALAMOU Soulé	Ophtalmologie
9.	Dr AVAKOUDJO Josué D. Georges	Urologie-Andrologie
10.	Dr AYELO Ahounmènou Paul	Médecine du Travail
11.	Dr GNONLONFOUN Dieu donné	Neurologie
12.	Dr HOUNKPATIN Benjamin Ignace Bodounrin.....	Gynécologie Obstétrique
13.	Dr LAWSON AFOUDA Sonia.....	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
14.	Dr TSHABU AGUEMON Christiane	Gynécologie Obstétrique
15.	Dr YEKPE AHOUANSOU Patricia Frida.....	Imagerie Médicale
16.	Dr ZOMALHETO Zavier Cossi	Rhumatologie
17.	Dr AGUEMON Badirou Din.....	Santé Publique
18.	Dr ALAGNIDE Hountondji Etienne	Médecine Physique et de Réadaptation
19.	Dr AZON KOUANOU Angèle	Médecine Interne
20.	Dr GBESSI Dansou Gaspard	Chirurgie Générale
21.	Dr HINSON Vikkey Antoine	Médecine du Travail
22.	Dr LALYA Francis Honorat	Pédiatrie et Génétique Médicale
23.	Dr SISSINTO SAVI DE TOVE Yolande	Parasitologie –Mycologie
24.	Dr VIGAN Jacques	Néphrologie
25.	Dr YEMOA Loconon Y Achille.	Chimie Analytique et Bromatologie

OCTOBRE 2019

Université d'Abomey-Calavi
LE DOYEN
Faculté des Sciences de la Santé

MAÎTRE DE CONFERENCES

1.	Dr ALLABI Aurel Constant Eustache.....	Pharmacologie Clinique

MAK

MAITRES ASSISTANTS

1.	Dr BIO-TCHANE Imrane.....	Chirurgie Maxillo-Faciale
2.	Dr KEREKOU Célestine Annelie.	Endocrinologie
3.	Dr GANDAHO Hugues Jean-Thierry.....	Neurochirurgie
4.	Dr BAGNAN TOSSA Léhila.....	Pédiatrie et Génétique Médicale
5.	Dr AGBOTON Bruno Léopold	Néphrologie
6.	Dr GANFON Habib M.Yoel.	Pharmacognosie (Matière médicale)
7.	Dr AGBODANDE Kouessi Anthelme	Médecine Interne
8.	Dr ALIHONOU Florence	Pédiatrie et Génétique Médicale
9.	Dr ALIHONOU Thierry	Neurochirurgie
10.	Dr VODOUHE Ulrich B.	ORL-ChirurgieCervicoFaciale
11.	Dr WANVOEGBE Armand.....	Médecine Interne
12.	Dr ABOUKI Chakiratou Olaïdé Adoukè.....	Ophtalmologie
13.	Dr AKPADJAN Gbèmawonmèdé Fabrice.....	Dermatologie-Vénérologie
14.	Dr CHIGBLO Segla Pascal Eric.....	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
15.	Dr DEGBOE Kaï Bérénice Esthelle.....	Dermatologie-Vénérologie
16.	Dr DJOSSOU Médéssè David (Demande de mise à disponibilité)	Odontologie Pédiatrique
17.	Dr HODONOU Détondji Fred Jean-Martin.....	Urologie-Andrologie
18.	Dr LAWANI Ismail.....	Chirurgie Viscérale
19.	Dr OGOUDJOBI Ogourindé Mathieu.....	Gynécologie-Obstétrique
20.	Dr ZOHOUN GUIDIBI Lutécia Myria Ayaba.....	Pédiatrie et Génétique Médicale
21.	Dr ABOUBACAR Moufalilou	Gynécologie-Obstétrique
22.	Dr ADJADOHOUN Sonia Bignon Mahussi Gwladys	Radiologie
23.	Dr ADJAGBA D. Philippe M.....	Cardiologie

Université d'Abomey-Calavi
LE DOYEN
Faculté des Sciences de la Santé

OCTOBRE 2019

MAK

24.	Dr AMOSSOU L. François.....	Traumatologie-Orthopédie
25.	Dr ATTOLOU Sètondji.....	Chirurgie Générale
26.	Dr AZONBAKIN Azandégbé Simon.....	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
27.	Dr GNANGNON Freddy Houehanou Rodrigue.....	Cancérologie Chirurgicale
28.	Dr GNINKOUN Comlan Jules.....	Endocrinologie Métabolisme et Nutrition
29.	Dr IMOROU Yacoubou.....	Chirurgie Générale
30.	Dr KPOSSOU Aboudou Raïmi.....	Gastroentérologie et Hépathologie
31.	Dr LOKOSSOU M. Symphorose.....	Gynécologie-Obstétrique
32.	Dr PADONOU Abiodoun Djossè.....	Traumatologie-Orthopédie
33.	Dr PADONOU Sètondji Géraud Roméo.....	Santé Publique
34.	Dr SEIDOU Falilatou.....	Anatomie Pathologique
35.	Dr SONOU Djidjoho Joël A.....	Cardiologie
36.	Dr TOGNIFODE M. Véronique.....	Gynécologie-Obstétrique
37.	Dr TOKOUDAGBA Kossi Jean-Marie Denis.....	Chimie Organique
38.	Dr WACHINOU Ablo Prudence.....	Pneumo-Phtisiologie
39.	Dr YEVI Dodji Magloire Inès.....	Urologie Andrologie
40.	Dr BADOU Agnès Sylvie.....	Ethnologie

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé *
LE DOYEN

OCTOBRE 2019

ASSISTANTS

1.	Dr VIGNON Cyprien K. (Procédure d'appel en cours pour service abandonné)	Chirurgie Générale
2.	Dr LANKPEKO-AFFOLABI Clémence M.	Pédiatrie et Génétique Médicale
3.	Dr HOUNKPONOU Eliane K. Murielle	Cardiologie
4.	Dr YAKOUBOU YOBO Annatou	Pédiatrie et Génétique Médicale
5.	Dr BIGOT Cédric Egnonwa Parfait	Médecine Légale
6.	Dr SOSSA Jean	Urologie

MDG

7.	Dr VIGNON Koffi Rodolphe	Hépato-Gastroentérologie
8.	Dr ZOHOUN Comlan Gildas Alban	Hématologie
9.	Dr BANCOLE POGNON Sylvie Arlette Ayaba	Chirurgie Buccale
10.	Dr AKODJENOU Joseph	Anesthésie Réanimation
11.	Dr AMONLES Yves D.	Psychiatrie
12.	Dr BOGNON Gilles M	Pédiatrie
13.	Dr LAWSON Roland F (Situation non connue)	Pharmacologie
14.	Dr MIKPONHOUE Rose C	Médecine du Travail
15.	Dr PADONOU Caroline	Pédiatrie
16.	Dr ANAGONOU Lary Lucrèce	Pédopsychiatrie
17.	Dr KLIKPO Elvyre	Psychiatrie Adulte
18.	Dr ADJOBIMEY Mênonli	Santé au Travail
19.	Dr AHOUNOU Ernest Stéphane	Anesthésie-Réanimation
20.	Dr HOUESSOU ENIANLOKO Nicole Zinhoué épse TCHIAKPE	Pédiatrie
21.	Dr DANGBEMEY Djima Patrice	Gynécologie-Obstétrique
22.	Dr HOUNDETOUNGAN David Gilles	Biophysique
23.	Dr MIZEHOUN GbèdéconCarmelle	Nutrition et Diététique
24.	Dr LALEYE Christel Marie Fortunat Olatumbossum B.I.	Anatomie
25.	Dr AÏGBE Nestor	Ophtalmologie
26.	Dr AZA-GNANDJI Guy-Gérard	Psychiatrie
27.	Dr DADJO Kinski Aumar	Traumatologie Orthopédie
28.	Dr Alexis Do SANTOS ZOUNON	OTO-Rhino Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale
29.	Dr GOUKODADJA Oswald	Traumatologie Orthopédie
30.	Dr ASSANHOU Assogba Gabin	Pharmacie Galénique
31.	Dr BAGLO Dédé Priscillia Tatiana	Hémétologie biologie

LE DOYEN

MJK

COPIE 2019

EMERITES

1- Dr BASSABI Souleymane.....

2- Dr AHYI Réné A. Galbert.....

3- Dr PADONOU Nazaire.....

4- Dr HOUNKPE Célestin.....

5- Dr Do ANGO-PADONOU Florencia.....

6- Dr GNINAFON Martin.....

7- Dr ALIHONOU Eusèbe Magloire.....

OCTOBRE 2019

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé * LE DOYEN

COLLABORATEURS

A- COLLABORATEURS EXTERIEURS

1- Dr LECLERCQ Joëlle.....	Professeur en Pharmacognosie à la Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Louvain
2 - Dr CREPPY Edmond.....	Professeur de Toxicologie- Université de Bordeaux 2
3 - Dr ATINDEHOU Eugène.....	Professeur de Chimie Analytique à l'Université d'Abidjan (RCI)
4 - Dr GRISLAIN Luc.....	Professeur de Galénique à l'Université Bordeaux 2

5 - Dr POUPAERT Jacques.....	Professeur de Chimie Pharmaceutique à l'UCL (Belgique)
6 - Dr EVRARD Brigitte.....	Professeur de Galénique à l'Université de Liège
7-Dr ROBERT Jean-Michel	Professeur de Chimie Thérapeutique/UFR Pharmacie Université de Nantes
8- Dr ZIME DIAWARA H. Hermine	Maître-Assistant en Sciences Pharmaceutiques : Option Pharmacie Galénique (Burkina-Faso)

LE DOYEN

B- COLLABORATEURS NATIONAUX

1 - Dr MAKOUTODE Michel	Professeur Titulaire en Santé Publique à l'Institut Régional de Santé Publique (Retraité)
2 - Dr LOKO Frédéric Simplice	Professeur Titulaire de Biochimie à l'Ecole Polytechnique de l'UAC (Retraité)
3–Dr AHISSOU Hyacinthe.....	Professeur Titulaire de Biochimie à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC (Retraité)
4–Dr GBENOU Joachim	Professeur Titulaire de Chimie Organique à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
5- Dr OUENDO Marie-Edgard Dona.....	Professeur Titulaire en Santé Publique, Epidémiologie, Nutrition
6- Dr AGUEH Victoire.....	Maître de Conférences Agrégé en Santé Publique (IRSP) (Retraité)
7–Dr JOSSE Roger Gérard	Professeur Titulairede Chimie Analytique à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
8–Dr GBAGUIDI Fernand	Professeur Titulaire de Chimie Organique à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
9–Dr WOTTO Valentin	Maître de Conférences de Chimie Physique à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
10- Mr ATOHOUN Guy	Professeur Titulaire de Chimie Minérale
11- Dr EZIN Eugène.....	Maître de Conférences en Informatique à l'Institut de Mathématiques et de Sciences Physiques de l'UAC
12 – Dr OGOUYANDJOU Simplice.....	Maître de Conférences en Mathématiques

OCTOBRE 2012

13 - Dr KPOVIESSI Salomé	Maître de Conférences en Chimie et Applications à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
14- Dr DJEIGO Gaudens	Professeur Titulaire en Ecologie/Botanique
15- Mr AGBANI Benoît	Maître Assistant de Physique à la Faculté des Sciences et Techniques de l'UAC
16- Dr MEDEGAN FAGLA Sèdami Romarique.....	Maître-Assistant en Chimie Organique.

OCTOBRE 2019

C- ENSEIGNANTS ASSOCIES

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé * LE DOYEN

1 - Mr JADIN Olivier	Kinésithérapie
2 - Mr YEHOUESSI Jacques	Soins infirmiers
3 - Mme QUENUM Marie	Soins Infirmiers
4 - Mr AFANUH Matthew.....	Anglais
5- Dr HENADOU Martin	Législation Pharmaceutique
6 - Dr AHLONSOU Prosper	Législation Pharmaceutique
7 - Mr ANANI Yves.....	Techniques de kinésithérapie passive
8 - Mr ASSOGBA Franck.....	Techniques de kinésithérapie active
9 - Mr GNIMASSOU Karol.....	Techniques de kinésithérapie respiratoire
10- Mme DJIVOH Yolande.....	Périnéologie
11- Mr AHO Audrey	Electrothérapie
12 - Dr HOUNGBEDJI Germain	Analyse du mouvement, Biomatériaux et Thérapie Manuelle Orthopédique
13 - Mr SOGBOSSI Emmanuel.....	Anatomie palpatoire

14 - Mme ZOUNON Diane.....	Analyse du mouvement
15 - Mr OLOUKA Jean.....	Techniques de kinésithérapie en neurologie adulte
16 - Mme BABI Josiane.....	Techniques de kinésithérapie en neurologie-pédiatrie
17 - Mr ACAKPO Alfred.....	Nutrition
18- Mr KADI Christophe.....	Anglais
20 - Mr DJOSSOU A. K. Alfred.....	Anglais
21 - Mr SOUMANOU Mohamed.....	Technologiealimentaire
22 - Mr ABOU Adam.....	Technologie alimentaire
23 - Mme CAPO-CHICHI Callinice.....	Biologie moléculaire
24 - Mr SANNI Ambaliou.....	Biologie moléculaire
25 - Dr ALASSANI Adébayo.....	Médecine interne/Nutrition
26 - Mr MIKODE Denis.....	Nutrition
27 - Mme LOKOSSOU Céline.....	Nutrition
28 - Mme HOUNGBO Hermance.....	Nutrition
29 - Mr ADOMAHOU David.....	Nutrition
30 -Mme DOSSOU-SINTONDJI Reine.....	Nutrition
31- Dr SOSSA Charles.....	Nutrition
32 - Mr HESSOU Joseph.....	Nutrition
33 - Mme MELOME Marie Constance	Communication
34 - Mme COSSI Reine.....	Méthodologie
35 – Dr MOROU Karim	Nutrition
36– Dr AZANDJEME Colette	Nutrition
37-MmeNapporn Clarisse.....	Psychologie Sociale, (Maître-assistant à la FLASH)

OCTOBRE 2019

LE DOYEN

MLK

38 - Mr AÏHOU Mamère.....	Finances Publiques
39 -Mr AMOUSSOU YEYE Denis	Psychologie générale, Psychologie du couple
40- Dr BODEA Gilbert	Méthodologie de la recherche, Sociologie de la famille
41 - Mr ZANNOU Jules.....	Droit Administratif et Constitutionnel
42 - Mr KEKE Jean-Claude.....	Economie
43 - Mr AVOCE Viagamou.....	Economie
44- Mr EKPINSE Emile.....	Rédaction administrative
45 - Mme SAGBOHAN Mireille.....	Economie Familiale, Economie Sociale
46- Mr HOUEDJISSIN Benoit.....	Déviance et délinquance juvénile
47 - Mme AKINHOLA Valérie.....	Méthodologie d'intervention, intervention sociale d'aide à la personne
48 - Mme IDOSSOU Valérie.....	Introduction à la politique sociale, politique de protection des personnes âgées, cadre théorique, service social de groupe
49- Mr ADJAÏ Olivier.....	Politique de protection sociale de l'enfant
50 - Mr TONI Mathias.....	Politique de la jeunesse, Politique de protection sociale des personnes handicapées
51- Mr COMAHOUE Franck	Politique de protection sociale de l'enfant, TD devoir médico-social (Méthodologie d'intervention)
52- Mme SESSOU Fidélia	TD Devoir social (Méthodologie d'intervention)
53- Mme de SOUZA Pélagie.....	Socio-Anthropologie Générale
54 - Mr SOSSOU Janvier	Technique d'animation
55 - Mr HOUNTONDJI Albert	Droit du travail
56 - Mr HOUNTONDJI Jules	Service social communautaire
57- Mr ALADATIN Prévert	Droit Pénal Général, Procédure Pénal
58 - Dr IBIKUNLE Charles	Introduction au Droit, Droit civil
59 - Mme TCHIBOZO Pauline	Intervention d'aide à la personne

OCTOBRE 2019

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé *
LE DOYEN

MDK

60- Mr ATODJINOU Candide	Statistique
61- Mr AKOCHAYE Nicolas	Démographie
62 - Dr VISSOH Séraphin.....	Méthodologie de la Recherche
63 – Mr GBEHINTO Bruno	Gestion de projet
64- Mme DARBOUX Marie Antoinette Brigitte.	Littérature Anglaise et Américaine

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé * LE DOYEN

Université d'Abomey-Calavi * Faculté des Sciences de la Santé * LE DOYEN

Professeur Delphin K. MEHINTO

OCTOBRE 2019

Dédicaces

Dédicaces

Si l'Eternel ne bâtit la maison, ceux qui la bâtissent travaillent en vain ; Si l'Eternel ne garde la ville, celui qui la garde veille en vain.

Psaume 127 verset 1.

- **A Dieu le Père, le Fils et le Saint-Esprit,**

Que puis-je dire que tu ne sais déjà ? Quand je regarde en arrière je vois tes bienfaits. Quand je vois ce jour, je vis la preuve de tes hauts faits. Quand je tourne mon regard vers l'horizon, je m'abandonne à ta puissance. La vie, la santé, la joie sont ton œuvre exclusive. Sois le soutien du soignant et le réconfort du malade. Sois nos mains ; sois nos pensées ; sois notre instinct ; sois notre réflexe. Et quand s'enfleront nos âmes, brise en nous l'orgueil. Aujourd'hui n'est pas une fin, mais le début d'une nouvelle aventure…

Pourvu que nos œuvres te rendent gloire ! Amen

- **A mes parents, ADANZOUNNON Rémy et AKAN Agathe Edouard**

Papa, Maman…Je bénis et prie tous les jours le Seigneur pour vos existences. Un adage Fon dit qu'on peut bel et bien faire son devoir mais en être remercié. Merci pour tous vos efforts, notre complicité, vos prières incessantes et pour tous ces moments de soutien sans faille depuis ma naissance jusqu'à ce jour et pour tous les jours à venir. Vous avez forgé la femme que je suis…Que dis-je la femme que je deviens. Au gré des jours et des situations de la vie, les empreintes de votre éducation reçue et les modèles que vous êtes ne cessent d'être des piliers pour moi. Que le Seigneur m'accorde la grâce de pouvoir vous honorer à la hauteur du mérite qui est le vôtre. Qu'il vous bénisse et vous comble au-delà de vos espérances. Qu'il vous accorde une longue vie à nos côtés. Amen.

- **A ma tante AKAN Marie Brigitte**

Chère Maman, qui éduque un enfant, éduque une famille dit-on. Je ne saurais en ce jour oublier de rendre témoignage du modèle d'éducatrice hors pair que vous avez été pour moi. Merci d'avoir participé à l'être que je suis. Merci pour tout le soutien. Que le Seigneur m'accorde la grâce de pouvoir vous honorer à la hauteur du mérite qui est le vôtre. Qu'il vous bénisse et vous comble au-delà de vos espérances. Qu'il vous accorde une longue vie à nos côtés. Amen.

- **A toutes mes tantes et oncles maternels et paternels**

Merci pour votre soutien.

- **A mes Sœurs Régine et Monique**

Vous m'avez enseignée la responsabilité et la vie familiale. Recevez ici le témoignage de l'attachement, de l'amour, et de la reconnaissance que j'éprouve pour vous. Merci pour votre soutien sans faille au cours de toutes ces années de dur labeur. Puisse le Seigneur me faire la grâce de ne point faillir à mes devoirs et de pouvoir être un bon exemple pour vous. Que le Saint-Esprit vous guide dans vos différents secteurs et que vous fassiez toujours mieux et toujours plus. Puissions-nous demeurer toujours unis.

Amen !

- **A ma sœur Régina Kègnindé : In memorium**

Repose en paix petit-ange; Tu es et resteras à jamais dans nos cœurs.

- **A Anne Marie HOUESSOU**

Merci pour tout le soutien et pour l'amour fraternel à l'endroit de toute la famille.

- **A tous les membres des familles ADANZOUNNON et AKAN**

Proche ou loin des yeux, vous êtes toujours dans mon cœur, je vous dédie ce travail.

- **A mes grands-parents maternels : In memorium**

- **A mon grand-père paternel : In memorium**

Vous avez tant rêvé et cru en ce jour. Ce travail vous est dédié.

- **A mon oncle ADANZOUNNON Jacob : In memorium**

Ce combat, vous l'avez connu …Ce travail vous est dédié.

- **A ma grand-mère paternelle**

Votre calme, votre courage, votre force et votre résilience m'ont toujours fascinée. Ce combat, vous le connaissez… J'ai fait ce travail en pensant chaque jour à vous. Même

si vous ne pourrez lire ces mots, j'aimerais par ce travail vous rendre hommage brave femme !!! Je rends grâce au Seigneur pour tout ce temps qu'il nous accorde…Amen.

- **A tous mes cousins et cousines, neveux et nièces maternels et paternels**

- **A mon filleul DJOI Samuel**

- **A AZONHOWE Joël S.**

Pour le soutien et le partage ; pour l'amitié et la présence ; pour les jours passés et à venir…Merci de tout cœur…Que DIEU te bénisse et te comble au-delà de tes espérances.

Amen !

- **A tous les malades d'ici et d'ailleurs souffrant de sarcome ou de toutes sortes de cancers et à leurs familles**

Veuillez trouver en ce travail la marque de mon soutien et de mes vœux de guérison. La bataille est quotidienne. Ne baissez point les bras.

Remerciements

- **A mes collègues GBETCHEDJI Pacifique, ABETE Génifère, ELEGBEDE Fidélia, ODIDI Perez, ADEBIAYE Sandry, GBENOU Ferol, HODONOU Diane, Mathieu GBODO.**

Merci pour votre participation à ce travail.

- **A mon groupe de travail depuis toujours (Docteurs Etudiants)**

Yasmine LALEYE, Yasmine ADISSO, Ferol GBENOU, FAGNON Lauriane, ALLABI Hemeline, FAGNON Prestige, Gloria COTOMALE, Sylvio FALADE, WINSOU Espérencia, Amen SINSIN, HODONOU Diane, DATO Charbel : Chers collègues, chers frères et sœurs…Merci pour le partage et la fraternité durant toutes ces années. Je garde à l'esprit toutes ces épreuves franchies ensemble, cette joie et cette famille que nous avons créée...Que DIEU nous bénisse, nous garde et nous unisse davantage.

- **A ma collègue SEHOUNKO Chérita**,

Merci pour toute la fraternité durant toutes ses années.

- **A la sœur Diane HODONOU et à sa congrégation, aux sœurs Carole et Sandrine**

Merci pour tout.

- **A tous mes amis d'ici et d'ailleurs**

Merci pour le soutien

- **A mes collègues Wilfried HOUNNASSO et WHENU Sèna**,

Merci pour toutes ses années de fraternité et de bon voisinage

- **Aux groupes Emmaüs FSS, Anaconda FSS**,

Merci pour ces formidables expériences de la vie associative

- **A l'association We are one FSS (WAO)**

Merci pour ces formidables expériences de la vie associative. Puissions-nous être des médecins d'impact au service de notre communauté.

- **A Donelle AGOSSADOU, Daniel AGUEH et Moulicath**

Merci pour votre participation à ce travail.

- **A mes ainés Dr TAKIN Romulus, Dr FLENON Arielle**

Merci pour votre disponibilité et pour votre participation à ce travail.

- **Aux familles DENAMI et AZONHOWE**

Vous m'avez accueillie et soutenue…Merci pour tout.

- **A tous ceux qui m'ont porté dans leurs prières**

- **Au personnel des différents CHU et des différents centres parcourus**

Merci pour tout.

- **A toute la 42ème promotion de Médecine FSS Cotonou,**

Brillante carrière très chère Team 42.

Hommages

- **A notre Maître et directeur de thèse, le Maître de Conférences Agrégé GBESSI Gaspard Dansou**

Votre humilité, votre simplicité et votre amour du travail bien fait sont des valeurs qui nous ont toujours rendues admirative. Vous avez été pour nous un maitre, un père et un éducateur. Recevez ici notre gratitude et notre profonde marque de respect. Que DIEU vous bénisse et vous comble au-delà de vos espérances. Amen !

- **A mes Maîtres et co-directeurs de thèse, Dr Freddy GNANGNON, Dr CHIGBLO Pascal et Dr SEIDOU Falilatou**

Vous avez été tout au long de ce travail une véritable source de motivation. Merci pour votre disponibilité à toute épreuve. Puisse cette thèse vous gratifier de ma reconnaissance et témoigner de mon admiration à votre égard. Que DIEU vous bénisse et vous comble au-delà de vos espérances. Amen !

- **A tous nos Maîtres de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou**

En reconnaissance de la qualité de la formation que nous avons reçue de vous, acceptez chers Maîtres, notre profonde gratitude.

Hommages mérités.

- **A notre Président de Jury**

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury. Nous restons persuadée, que vos conseils et recommandations nous serviront à améliorer ce travail. Veuillez croire en l'expression de notre profond respect et notre profonde gratitude.

Hommages respectueux.

- **Aux Honorables membres du Jury**

Nous vous adressons nos vifs remerciements pour l'intérêt que vous avez bien voulu porter à notre travail en acceptant de l'apprécier. Nous restons persuadée, que vos

conseils et recommandations nous serviront à améliorer ce travail. Chers Maîtres, recevez ici l'expression de notre reconnaissance.

Hommages respectueux.

Liste des sigles et des abréviations

AJCC : American Joint Cancer Committee

ATCD : Antécédent

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

AMM : Autorisation de mise sur le marché

CYVADIC : Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycine, Déticéne

CNHU-HKM : Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA

CHU : Centre hospitalier universitaire

CNC : Chirurgie Non Carcinologique

ChT : Chimiothérapie

CUCV : Clinique Universitaire de Chirurgie Viscérale

CUTO-CR : Clinique Universitaire de Traumatologie –Orthopédie et de Chirurgie Réparatrice

CUGO : Clinique Universitaire de Gynécologie et Obstétrique

CRP : C Réactive Protéine

CHU-MEL : Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et l'Enfant Lagune

CAAP : Centre Adéchina d'Anatomie et de Cytologie Pathologique/ Clinique DUBOIS

CHD OP : Centre Hospitalier et Universitaire Départemental Ouémé-Plateau

DFSP : Dermatofibrosarcome Protuberant de Ferrand et Darier

EUROCARE : European Cancer Registry based on survival and care of cancer patients

ESMO : European Society of Medical Oncology

FNCLCC : Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer

FSS : Faculté des sciences de la santé

FISH : Fluorescent in situ hybridization

GIST : Tumeur Stromale Gastro-intestinale

GSF : Groupe Sarcome Français

HTA : Hypertension Artérielle

HBP : Hypertrophie bénigne de la Prostate

HHV8 : Herpès Virus Humains 8

HIA C : Hôpital d'Instruction des Armées de Cotonou

HSJDT : Hôpital Saint Jean de Dieu de Tanguiéta

IHC : Immunohistochimie

ITK : Inhibiteurs de la Tyrosine kinase

INCa : Institut National du Cancer

IMC : Indice de Masse Corporelle

IPS : Indice de performance de l'OMS

INMES : Institut National Médico-Sanitaire

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LDH : Lactate déshydrogénase

LEMACEN : Laboratoire d'Epidémiologie des Maladies Chronique et Neurologique

MFH : Histiocytofibrome malin

MAID : Mesna, Adriamycine, Ifosfamide, Dacarbazine

NetSarc : Network sarcoma (Réseau de référence clinique des sarcomes des tissus mous et viscères.

NFS : Numération Formule Sanguine

NF1 : Neurofibromatose de type 1

ORL-CCF : Clinique D'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale

OMS : Organisation Mondial de la Santé

PVVIH : Personne Vivant avec le Virus d'Immunodéficience Humain

PCR : Polymerase Chain Reaction

PTME : Prévention de la Transmission Mère –Enfant

PDGFR Béta : Platelet Derived Growth Factor Receptor beta

RT : Radiothérapie

RCC : Registre du Cancer de Cotonou

RRePS : Réseau de Référence en Pathologie des Sarcomes des tissus mous et des viscères

RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

RESOS Réseau de référence pour la prise en charge des sarcomes osseux

SIDA : Syndrome d'immunodéficience acquise

SV : Sarcome des viscères

SO : Sarcome Osseux

STM : Sarcome des tissus mous

SEER : Surveillance Epidemiology and End Result Program

TSM : Taux d'incidence standardisés Monde

TCG : Tumeur à Cellules Géantes

TDM : Tomodensitométrie

TNM : Tumeur, Ganglions, Métastases

TNF : Tumor Necrosis Factor

UICC : Union Internationale contre le cancer

VEGF : Vascular Endothelial GrowthnFactor

VS : Vitesse de Sédimentation

Liste des tableaux et figures

Liste des tableaux

Tableau I : Classes histologiques des sarcomes selon l'OMS (2013) 14
Tableau II : Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant . 15
Tableau III: Principales translocations dans les sarcomes 18
Tableau IV: Grade histologique de la FNCLCC 33
Tableau V : Système de stadification de l'AJC et UICC 34
Tableau VI : Répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction de la latéralité de la lésion 82
Tableau VII : Répartition de cas de sarcomes histologiquement confirmés par sites et par segments anatomiques 83
Tableau VIII : Répartition des types histologiques de sarcomes des tissus mous en fonction de la classe histologique 92
Tableau IX : Répartition des types histologiques de sarcomes des viscères en fonction de la classe histologique 93
Tableau X : Répartition des types histologiques de sarcomes osseux en fonction de la classe histologique 94
Tableau XI : Répartition des patients de la population d'étude clinique en fonction de leur profession et situations matrimoniales 101
Tableau XII : Répartition des patients en fonction de leurs antécédents personnels médicaux et chirurgicaux 102
Tableau XIII: Répartition des patients atteints de Sarcomes en fonction de leurs antécédents familiaux 103
Tableau XIV Résultats de l'examen général des patients 105
Tableau XV: Répartition des cas en fonction de la taille et du type de sarcome 110
Tableau XVI : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques échographiques 113
Tableau XVII : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques scanographiques 114
Tableau XVIII : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques scanographiques 116
Tableau XIX : Matériels utilisés dans le cadre du bilan histologique 120
Tableau XX : Répartition des sujets atteints de sarcomes et ayant bénéficié d'une chimiothérapie en fonction du protocole utilisé 121
Tableau XXI : Répartition du nombre de cas de récidives en fonction du type de sarcomes 123

Liste des figures

Figure 1 : Liposarcome dédifférencié montrant une dédifférenciation lipoblastique homologue. 22
Figure 2 : Amplification de MDM2 dans de nombreuses cellules (Technique FISH) 23
Figure 3 : Principaux types de chirurgie des sarcomes 41
Figure 4 : Stratégie thérapeutique générale pour les trois sarcomes osseux les plus fréquents.. 47
Figure 5 : Prise en charge des STM non métastatiques 48
Figure 6 : Prise en charge des STM de grade 1 avec résection R0 48
Figure 7 : Prise en charge des STM de grades 2 et 3 avec résection R0 49
Figure 8 : Prise en charge des STM avec résection R1 49
Figure 9 : Prise en charge des STM avec résection R2 50
Figure 10 : Prise en charge des STM métastatiques 50
Figure 11 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal non métastatique 51
Figure 12 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal si résection R0 ou R1 51
Figure 13 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal si marge R2 52
Figure 14 : Prise en charge des GIST localisés 52
Figure 15 : Prise en charge des GIST localement avancés ou métastatiques 53
Figure 16 : Flow chart de l'étude 74
Figure 17 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction des tranches d'âge 75
Figure 18 : Répartition du nombre de cas de sarcomes histologiquement confirmés par année de diagnostic 76
Figure 19 : Répartition des cas de sarcomes diagnostiqués et ou pris en charge à Cotonou par structure sanitaire 77
Figure 20 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du type de sarcome 78
Figure 21 : Répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du grade 79
Figure 22 : Courbes de la demande de compléments immunohistochimique et génétique par l'anatomopathologiste 80
Figure 23 : Pièce d'exérèse d'un dermatofibrosarcome de Ferrand et Darier de la paroi abdominale antérieure 81
Figure 24 : Répartition des cas de sarcomes des tissus mous histologiquement confirmés en fonction de la localisation 85
Figure 25 : Répartition des cas de sarcomes des tissus mous histologiquement confirmés en fonction des segments des membres thoraciques et pelviens 86
Figure 26 : Sarcome des tissus mous localisé à la cuisse droite 87
Figure 27 : Localisation au niveau de l'épaule gauche d'une tuméfaction suspecte de STM 88
Figure 28 : Localisation au niveau de la paroi antérieure abdominale d'un sarcome des tissus mous 88
Figure 29 : Localisation des sarcomes osseux histologiquement confirmés à Cotonou 89
Figure 30 : Répartion en fonction de la localisation des cas de sarcomes viscéraux 90
Figure 31 : Exérèse d'une volumineuse tumeur utérine. 91
Figure 32 : Répartition des cas suivant le sexe et le type de sarcomes 95
Figure 33 : Répartition des cas en fonction de l'âge et du type histologique 96

Figure 34 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du service de provenance 97
Figure 35 : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction du type de sarcome au sein de la population d'étude clinique..... 98
Figure 36 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du département de provenance..... 99
Figure 37 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés de la population d'étude clinique en fonction de leurs ethnies..... 100
Figure 38 : Répartition des sujets en fonction du type de sarcomes et du score IPS de l'OMS 106
Figure 39 : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques de la peau en regard de la tumeur primitive..... 107
Figure 40 : Tuméfaction luisante de la cuisse droite 108
Figure 41 : Tuméfaction ulcéro nécrotique et bourgeonnante de l'épaule droite 109
Figure 42 : Répartition des sujets atteints de sarcomes suivants les aspects radiographiques de la tumeur primitive..... 111
Figure 43 : Radiographie du bassin montrant ostéolyse fémorale droite (flèche noire) 112
Figure 44 : Coupes transversale (A) et sagittale (B) montrant une volumineuse masse hétérogène abdomino pelvienne. 115
Figure 45 : Image en lacher de ballons traduisant une métastase pulmonaire**Erreur ! Signet non défini.**
Figure 46 : Exérèse large d'un sarcome à typer de la paroi abdominale antérieure 121
Figure 47 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les sarcomes en général. 124
Figure 48 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les STM..... 125
Figure 49 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les SV..... 126
Figure 50 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les SO..... 127

Sommaire

Sommaire

INTRODUCTION……1

GENERALITES……...4

CADRE ET METHODES D'ETUDE……...57

RESULTATS……...72

DISCUSSION……122

CONCLUSION ET SUGGESTIONS....……..139

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES…..……..144

ANNEXES…….a

TABLE DES MATIERES...…….r

Par délibération, la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou a arrêté que les opinions émises dans cette thèse n'engagent que leurs auteurs.

Introduction

L'une des caractéristiques définissant le cancer est l'apparition rapide de cellules anormales dont la croissance s'étend au-delà de leurs limites habituelles. Elles peuvent alors envahir des zones voisines du processus initial et se propager à d'autres organes [1]. Lors de la Journée mondiale contre le cancer du 4 février 2020, l'OMS avait rappelé que le cancer est responsable d'un décès sur six dans le monde [2]. D'après GLOBOCAN, au Bénin on estime en 2018 à 8036 le nombre de nouveaux cas de cancers enregistrés et 5667 décès liés aux cancers sur une population de 11 485 666 habitants [3].

Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, d'origines épithéliales, plus fréquents et mieux connus. Ils sont de localisation ubiquitaire [4] et d'une agressivité variable même au sein du même sous-type histologique[5]. On distingue trois catégories de sarcomes correspondant à des entités clinicopathologiques différentes, d'évolutions individuellement spécifiques et dont les traitements sont distincts. Il s'agit des sarcomes osseux, des sarcomes viscéraux développés au sein d'un organe spécifique et les sarcomes des tissus mous (STM) issus des tissus conjonctifs et de soutien extra-osseux. Ils représentent environ 1 % des cancers de l'adulte et 21% des tumeurs malignes de l'enfant [5–8]. Le mécanisme de la genèse des sarcomes reste inconnu [6]. La prise en charge est complexe. Par ailleurs, le pronostic est réservé [4]. Le risque ultime étant la méconnaissance initiale du diagnostic qui entraîne la réalisation de gestes inadaptés compromettant le pronostic fonctionnel voir vital des patients [6,11]. Plus encore sous nos cieux ou les facteurs organisationnels du système de santé ,économiques et sociaux limitent fortement la prise en charge adéquate des patients [9]. Très peu d'études ont été jusqu'ici menées à notre connaissance sur le sujet dans la sous-région et au Bénin en particulier. En effet à notre connaissance une seule étude datant de 1980 a été consacrée aux sarcomes au Bénin [10]. Mais la prise en charge des sarcomes en ce qui concerne les moyens diagnostiques et thérapeutiques a largement connu des avancées scientifiques et technologiques de par le monde depuis lors sans

compter que le plateau technique béninois a évolué : existence de laboratoires d'anatomopathologie, disponibilité de l'immunohistochimie, de spécialistes oncologues, l'existence d'un registre de cancer à Cotonou. Il est donc nécessaire de faire un état des lieux sur les sarcomes et leur prise en charge au Bénin et plus précisément dans la ville de Cotonou.

➢ Objectif général

Etudier les caractéristiques épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et pronostique des sarcomes à Cotonou.

➢ Objectifs spécifiques

- Déterminer la fréquence des sarcomes à Cotonou.
- Décrire le profil épidémiologique des sarcomes à Cotonou.
- Décrire les caractéristiques cliniques des sarcomes.
- Evaluer la prise en charge thérapeutique des sarcomes.
- Identifier les facteurs pronostiques des sarcomes.
- Elaborer des recommandations pour une prise en charge optimale de ces tumeurs rares au Bénin.

1. Généralités

1.1. Epidémiologie

1.1.1. Epidémiologie descriptive

1.1.1.1. Fréquence

Les sarcomes représentent 21% des tumeurs malignes de l'enfant et moins de 1% des cancers de l'adulte [8]**.** Leur incidence est évaluée en fonction des données de certains centres spécialisés. En pratique générale, le rapport est de l'ordre d'un sarcome pour 100 tumeurs bénignes [6,12].

On estime à 5294 le nombre de nouveaux cas de sarcomes en France en 2018, dont 50% chez l'homme. Les taux d'incidence standardisés Monde (TSM) sont de 5,2 pour 100000 personnes-années chez l'homme et de 4,9 pour 100000 personnes-années chez la femme (sexe ratio à 1,1) [13]**.**

La majorité des sarcomes proviennent des tissus mous (près de 75%) suivi par les sarcomes viscéraux (15%) puis les sarcomes osseux (10%) [14].

Dans une étude réalisée à Ouagadougou par Bambara et al (entre janvier 2003 et décembre 2012) les sarcomes des tissus mous représentaient 48,3%, les sarcomes des viscères (32,3%) et les sarcomes osseux 19,4% [15].

Au Bénin la seule étude portant sur le sujet avait retrouvé 106 cas pour 551 tumeurs malignes diagnostiquées soit 19,24% sur une période de neuf ans (du 1er janvier 1971 au 31 décembre 1979) avec près d'1 sarcome pour 4 carcinomes. La majorité des sujets étaient de sexe masculin (70,75%) avec un sexe ratio de 2,42. On note une large proportion des cas chez les enfants et adolescents avec 46,94% des cas ayant entre 0 et 20 ans. Les sarcomes des parties molles représentaient 27,36% et 4,72% pour les ostéosarcomes [10]. Il faut noter de grandes diversités entre la classification histologique des sarcomes d'alors et celle utilisée de nos jours [16,17].

- **Sarcomes des tissus mous et viscères**

L'incidence estimée des sarcomes des tissus mous (STM) est de 6 à 8 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants [18].

Les GIST sont les sarcomes digestifs les plus fréquents et constituent 20 à 30 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous et viscères [19]. Les GIST ont une incidence annuelle d'environ 1,5 nouveau cas pour 100 000 habitants, ce qui représente environ 900 nouveaux cas par an en France [20]

A Ouagadougou dans le groupe des sarcomes viscéraux, les sarcomes gynécologiques et mammaires viennent en tête, suivis des sarcomes digestifs d'après Bambara et al [15].

- **Sarcomes osseux** [21–24]

Les tumeurs osseuses primaires sont rares, représentant moins de 0,2% des néoplasmes malins dans la base de données EUROCARE (European Cancer Registry based on survival and care of cancer patients).

L'ostéosarcome est le premier cancer primitif des os (0,3 cas pour 100 000 par an). L'incidence est plus élevée chez les adolescents (0,8 à 1,1 pour 100 000 par an à l'âge de 15 à 19 ans). Il représente 45 % des sarcomes osseux.

Le chondrosarcome est le sarcome osseux le plus fréquent à l'âge adulte avec une incidence de 0,2 pour 100 000 par an. Il représente 25 % des sarcomes osseux.

Le sarcome d'Ewing est la troisième tumeur osseuse maligne primaire la plus fréquente. Chez les sujets caucasiens le sarcome d'Ewing a une incidence de 0,3 pour 100 000 par an et il est encore plus rare dans la population africaine et asiatique. Il représente 10 à 15 % des sarcomes osseux.

1.1.1.2. Siège

Les sarcomes sont de localisation ubiquitaire [4].

- **Sarcomes des tissus mous et viscères**

Près de 60 % des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des extrémités. Par ordre de fréquence décroissante ils intéressent : les membres inférieurs (50 %), les régions profondes du tronc (médiastin et rétropéritoine) (20%), les membres supérieurs (15 %), la paroi du tronc (10 %), la tête et le cou (5%). À peu près les trois quarts des sarcomes sont profonds, situés sous l'aponévrose superficielle [6,7,18].

D'après Bambara et al les sarcomes des tissus mous étaient majoritairement localisés aux membres (67,5%), suivi du tronc (26,8%) et des parties cervico-céphaliques (5,7%) [15].

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) peuvent se développer à partir de tous les segments du tractus digestif : estomac (60%), intestin grêle (30%), côlon ou le rectum (environ 5%). Les autres localisations sont très rares (œsophage, pancréas, épiploon et mésentère) [19,25,26].

- **Sarcomes osseux**

La plupart des ostéosarcomes de patients plus jeunes surviennent dans une extrémité. Cependant, tout os peut être potentiellement atteint [21]. La localisation revêt également une importance essentielle dans la démarche diagnostique. Ainsi se localisent préférentiellement au niveau diaphysaire le sarcome d'Ewing, au niveau métaphysaire l'ostéosarcome et au niveau épiphysaire les tumeurs à cellules géantes (TCG) et sarcome à cellules claires [24].

1.1.1.3. Age et sexe

- **Sarcomes des tissus mous et des viscères**

La fréquence des sarcomes des tissus mous augmente avec l'âge, et la moitié environ des patients sont âgés de plus de 50 ans. Il existe néanmoins des variations de répartition des différents types de sarcomes en fonction de l'âge. Ainsi on a : les synovialosarcomes, les sarcomes à cellules claires, les sarcomes épithélioïdes plus fréquents chez l'adulte jeune (20-30 ans), l'histiocytofibrome malin (MFH) prédominant largement chez l'adulte plus âgé (50-60 ans), le rhabdomyosarcome avant 15 ans, le fibrosarcome entre 15 et 40 ans, le liposarcome entre 25 et 55 ans, les schwannomes malins entre 30 à 60 ans. Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance masculine. Cette prépondérance s'accentue, au-delà de 60 ans [6]. Pour les GIST la plupart de ces cas surviennent de manière sporadique sans prédominance de sexe, le plus souvent après 50 ans [20].

- **Sarcomes osseux** [21,22,24,27–29]

Les ostéosarcomes touchent principalement les enfants et les jeunes adultes de sexe masculin (10-20 ans), mais peuvent survenir à tout âge. Le sexe ratio est de 1,4.

Le sarcome d'Ewing survient le plus souvent chez les enfants et les adolescents, mais est également observé chez les adultes. L'âge médian au moment du diagnostic est de 15 ans et il y a une prédominance masculine (1,5).

Les chondrosarcomes touchent plutôt les adultes avec un âge médian au diagnostic compris entre 30 et 60 ans. Aucune prédominance sexuelle n'a été signalée.

1.1.2. Epidémiologie analytique : facteurs étiologiques

Le mécanisme de la genèse des sarcomes est inconnu. Certains facteurs favorisants sont reconnus, d'autres sont suspectés. Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des sarcomes, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur, et de l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition [6]. Ainsi aucune étiologie formelle n'est reconnue à ce jour mais plusieurs facteurs favorisants intrinsèques et extrinsèques ont été identifiés [5]

1.1.2.1. Les facteurs intervenant de manière certaine

Ce sont l'irradiation et les facteurs génétiques.

- **Irradiation**

Environ 0,1 % des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développent en zone irradiée un sarcome des os ou des tissus mous. Ces tumeurs, qui surviennent dans un délai d'au moins 3 ans après l'irradiation, représentent environ 5 % des sarcomes. Ce sont principalement des histiocytofibromes malins, des ostéosarcomes extra squelettiques, et des fibrosarcomes. Ils ont en commun une forte agressivité et un pronostic défavorable [6,7,21].

- **Facteurs génétiques** [6,12,21,25,30,31]

Différentes maladies génétiques sont associées au développement d'un sarcome :

- la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen : maladie autosomique dominante, 1 à 5% des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne de neurofibromes préexistants. Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17, est considéré comme un gène suppresseur de tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire. Le rôle précis de la

neurofibromine codée par ce gène reste à préciser. L'altération partielle et constitutionnelle du gène serait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne;

- le syndrome de Li Fraumeni est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, dont des sarcomes des tissus mous et des os. Ce syndrome est associé à des modifications germinales et à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeur p53 ;
- le rétinoblastome héréditaire bilatéral : dans cette pathologie une complication possible est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous, en dehors de toute zone d'irradiation. La perte de fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des deux allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans le contrôle de la prolifération cellulaire, détermine la survenue des tumeurs rétiniennes et des sarcomes ;
- nous avons la triade de Carney qui associe classiquement GIST, paragangliome extra-surrenalien et chondrome pulmonaire ;
- la maladie de Paget quant à elle est associée au développement de sarcomes osseux.

1.1.2.2. Autres facteurs

D'autres facteurs sont fréquemment évoqués :

- les traumatismes, souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs, attirant le plus souvent l'attention sur une lésion préexistante au traumatisme. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe [6];

- en dehors des angiosarcomes sur lymphœdème chronique, des observations anecdotiques ont été publiées de sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique ;
- des produits chimiques, dont la dioxine, entrant dans la composition de certains herbicides ont été incriminés comme étant à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs, forestiers) sans que des preuves formelles aient été retenues [32] ;
- le rôle de certains virus, parmi lesquels le cytomégalovirus, mais aussi l'herpès virus (HHV8), est suspecté dans le sarcome de Kaposi associé au syndrome d'immunodéficience acquise (Sida) ;
- le virus Epstein-Barr est associé à certaines prolifération tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre de déficits immunitaires acquis.

1.2. Rappel histo-embryologique du tissu de soutien [33]

Les tissus de soutien ont un rôle de soutien et un rôle de nutrition des différents tissus et organes. Ils sont caractérisés par des cellules spécifiques à chacun des tissus et par une substance intercellulaire de deux types : fibrillaire et amorphe. Ces cellules dérivent dans la majorité des cas du mésoderme.

Le mésoblaste, à l'origine formé de cellules épithélioïdes, donne vers la 4ème semaine du développement embryonnaire des cellules qui vont migrer vers la corde dorsale pour former le sclérotome. Les cellules formant le sclérotome prennent un aspect mésenchymateux et baignent dans une substance fondamentale contenant peu de fibres. Le mésenchyme se condense au voisinage des ébauches des organes pour constituer le tissu de soutien embryonnaire.

Les cellules mésenchymateuses sont douées de potentialités diverses, ainsi elles peuvent se transformer en fibroblastes, chondroblastes, cellules osseuses, musculaires,

endothéliales, mésothéliales et cellules sanguines. Ceci explique la grande variété de types histologiques au sein des sarcomes.

1.3. Classifications et aspects anatomopathologiques, immunohistochimiques et moléculaires

Une classification adéquate des sarcomes dès le début de la prise en charge est impérative. Elle permet d'établir le bilan diagnostique, topographique et pronostique, base du plan thérapeutique.

Les sarcomes sont de nature très hétérogène et trop complexe pour qu'aucun système de classement ne se soit avéré individuellement suffisant.

La classification des sarcomes se base donc sur un ensemble composite qui prend en compte outre le recueil d'informations cliniques générales comme l'âge et la localisation de la tumeur primitive 3 facteurs [5] :

- l'analyse descriptive histologique complète rapportée selon les termes de la dernière classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) avec une analyse immunohistochimique et moléculaire complémentaire ;
- l'analyse de l'agressivité tumorale évaluée par le grade histologique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) ;
- et l'évaluation de l'extension tumorale résumée par le stade TNM de l'American Joint Cancer Committee (AJCC) et de l'Union internationale contre le cancer (UICC).

1.3.1. Aspects anatomopathologiques

La classification histologique de référence des sarcomes est celle basée sur la classification de 2013 de l'OMS des tumeurs des tissus mous et os (voir annexe 3 et Tableau 1) [16,34–36]. Elle répertorie les sarcomes des tissus mous et viscères et les sarcomes osseux respectivement en 12 grandes classes. Cette classification est analogique et se base sur l'aspect du tissu normal auquel la tumeur ressemble le plus. Cette classification repose sur des arguments histologiques obtenus en microscopie optique avec parfois un complément d'analyse immunohistochimique et moléculaire [5] (voir tableau I).

1.3.2. Aspects immunohistochimiques [6,9,37,38]

L'immunohistochimie repose sur le principe de la réaction antigène-anticorps. La réaction antigène-anticorps est visualisée par un marqueur qui est observé au microscope optique. Elle permet de mettre en évidence plusieurs types d'antigènes potentiellement présents au niveau des cellules. Nous avons des marqueurs de différenciation cellulaire (par exemple, marqueurs de différenciation épithéliale comme les cytokératines, de différenciation musculaire comme l'actine musculaire lisse, la desmine, la caldesmone, la myogénine, des marqueurs de différenciation vasculaire comme le CD31 et le CD34) ; des produits d'oncogènes (par exemple, mdm2 et p53) et d'anti-oncogènes (protéine INI-1 dans les tumeurs rhabdoïdes), et marqueurs de prolifération cellulaire (Ki-67). Corrélés à la morphologie de la tumeur, les marqueurs immunohistochimiques de différenciation permettent dans de nombreux cas de déterminer la lignée de différenciation des cellules, et d'aboutir à un diagnostic. Néanmoins sa contribution dépend du type histologique envisagé. Enfin, dans certains types de sarcomes, l'immunohistochimie peut être utilisée comme témoin indirect d'une anomalie chromosomique. C'est le cas de l'immunomarquage par les anticorps anti-WT1, anti-Fli-1, ou anti-mdm2.

Tableau I : Classes histologiques des sarcomes selon l'OMS (2013) [5,16]

Sarcome des tissus mous et viscères	**Sarcomes osseux**
Tumeurs adipocytaires	Tumeurs chondrogéniques
Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques	Tumeurs ostéogéniques
Tumeur soit- disant fibrohistiocytaires	Tumeurs fibrogéniques
Tumeurs musculaires lisses	Tumeurs fibrohistiocytaires
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)	Tumeurs hématopoietiques
Tumeurs musculaires striées	Tumeurs riches en cellules géantes ostéoclastiques
Tumeurs vasculaires	Tumeurs notochordales
Tumeurs chondro-osseuses	Tumeurs vasculaires
Tumeurs stromales gastro-instestinales (GIST)	Tumeurs myogéniques
Tumeur des nerfs périphériques	Tumeurs lipogéniques
Tumeur à différenciation incertaine	Tumeurs de nature indéfinie
Sarcomes indifférenciés/inclassés	Tumeurs diverses

Tableau II : Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant [5]

Types de tumeurs	Anticorps principaux
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 ; CDK4
Rhabdomyosarcomes	Myogénine
GIST	CD117 ou C-KIT; CD34; H-caldesmone
Angiosarcomes	CD31 ; CD34 ; HHV8
Sarcomes synoviaux	Cytokératines ; EMA ; CD34 (toujours négatif)
Sarcome épithélioïde	Cytokératines ; EMA ; CD34
Sarcome à cellules claires	PS100 ; HMB 45 ; Melan-A
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines ; EMA ; Desmine
Sarcome d'Ewing	O13 ; Fli-1
Léiomyosarcome	Actine musculaire lisse ; Actine musculaire globale
Chondrosarcome extra squelettique	PS100

1.3.3. Aspects moléculaires

Une proportion significative de sarcomes est caractérisée par une anomalie génomique spécifique, potentiellement utile pour le diagnostic. Des tests moléculaires sont mis en place et adaptés à la pratique quotidienne et sont possibles avec des tissus à la fois fixés au formol et inclus dans la paraffine [39]. Car les tissus fixés au formol et inclus en paraffine sont toujours à disposition et donnent de bons résultats dans la recherche d'anomalies moléculaires dans environ 80 à 90 % des cas [20]. Il s'agit comme anomalies génétiques de: translocation réciproque, amplification, mutation et délétion [5,7,20]. Ils constituent des marqueurs d'identification et permettant une classification objective et reproductible. Tout ceci conduit à un débat autour de la suffisance du diagnostic histologique par rapport à la nécessité de diagnostics moléculaires auxiliaires [11].

Nous devons également garder à l'esprit que pour une entité donnée avec une anomalie génomique spécifique, cette anomalie n'est pas retrouvée dans 100% des cas. Cela signifie que lorsque le diagnostic est histologiquement certain, un résultat négatif de l'analyse moléculaire n'exclut pas le diagnostic. De plus, pour des raisons techniques, 5 à 10% des tests moléculaires ne sont pas interprétables. Dans cette situation, le diagnostic final est basé sur l'histologie et l'immunohistochimie. L'utilité de l'analyse moléculaire est de confirmer définitivement un diagnostic probable et de permettre un diagnostic éventuel qui n'aurait pas été possible sans un test moléculaire [39].

Au-delà du cadre strictement nosologique, le diagnostic moléculaire des sarcomes a permis de rassembler des entités microscopiquement distinctes mais présentant des anomalies génétiques identiques. Il en est de même pour les tumeurs morphologiquement identiques mais présentant des anomalies moléculaires différentes. Ceci apporte un espoir thérapeutique majeur en offrant une cible aux thérapies ciblées existantes ou en cours de développement, à l'instar de la révolution engendrée par l'imatinib dans les GIST [5,39].

1.3.3.1. Sarcomes avec translocation [20]

Les sarcomes avec translocation réciproque spécifique représentent environ 10 à 15% de l'ensemble des sarcomes. Les plus fréquents sont le dermatofibrosarcome protubérant de Darier et Ferrand, le liposarcome myxoïde, le sarcome d'Ewing et le synovialosarcome. Ces translocations aboutissent à un gène de fusion que l'on suppose être directement responsable du développement tumoral. Ces translocations peuvent être mises en évidence par RT-PCR ou par technique de FISH avec plusieurs sondes encadrantes disponibles.

Les sarcomes avec translocation ont plusieurs points communs : il s'agit habituellement de tumeurs qui surviennent chez des patients jeunes, qui sont constituées de petites cellules rondes ou fusiformes monomorphes et sont assez souvent agressives.

Tableau III: Principales translocations dans les sarcomes [20]

Tumeur	Translocation	Gène de fusion
Sarcome d'Ewing/PNET	t(11;22)(q24;q12)	EWS-FLI1
	t(21;22)(q22;q12)	EWS-ERG
	t(7;22)(q22;q12)	EWS-ETV1
	t(17;22)(q12;q12)	EWS-E1AF
	t(2;22)(q33;q12)	EWS-FEV
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2;13)(q35;q14	PAX3-FKHR
	t(1;13)(p36;q14)	PAX7-FKHR
Synovialosarcome	t(X;18)(p11;q11)	SYT-SSX1
		SYT-SSX2
		SYT-SSX4 (rare)
Fibrosarcome congénital	t(12;15)(p13;q25)	ETV6-NTRK3
Sarcome fibromyxoïde de bas grade	t(7;16)(q33;p11)	FUS-CREB3L2
	t(11;16)(p11;p11)	FUS-CREB3L1 (rare)
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(1;2)(q22;p23)	TPM3-ALK
	t(2;19)(p23;p13)	TPM4-ALK
	t(2;17)(p23;q23)	CLTC-ALK
	t(2;2)(p23;q13)	RANBP2-ALK

Tableau III (Suite): Principales translocations dans les sarcomes

Tumeur	Translocation	Gène de fusion
Histiocytofibrome angiomatoïde	t(12;16)(q13;p11)	FUS-ATF1
Dermatofibrosarcome de Darier etFerrand	t(17;22)(q22;q13)	COL1A1PDGFB
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11;22)(p13;q12)	EWS-WT1
Sarcome à cellules claires	t(12;22)(q13;q12)	EWS-ATF1
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X;17)(p11;q25)	TFE3-ASPL
Liposarcome myxoïde	t(12;16)(q13;p11)	FUS-DDIT3
	t(12;22)(q13;q12)	EWS-DDIT3
Chondrosarcome myxoïde extrasquelettique	t(9;22)(q22;q12)	EWS-NR4A3
	t(9;17)(q22;q11)	RBP56NR4A3
	t(9;15)(q22;q21)	TCF12-NR4A3

1.3.3.2. Sarcomes avec profil génomique simple caractérisé par une amplification [20]

Il s'agit principalement des tumeurs adipeuses atypiques ou liposarcomes bien différenciés, des liposarcomes dédifférenciés et plus accessoirement du sarcome intimal (sarcome peu différencié des gros vaisseaux) et de l'ostéosarcome parostéal. Sur le plan cytogénétique, ces tumeurs sont caractérisées par la présence de chromosomes géants ou en anneau surnuméraires sur un fond de caryotype par ailleurs normal. Ces chromosomes surnuméraires sont constitués de séquences amplifiées de la région 12q14-15 avec amplification constante du gène MDM2, et neuf fois sur dix du gène CDK4 et plus accessoirement d'autres gènes comme HMGA2 et SAS. La coamplification MDM2 et CDK4 est certainement responsable du processus tumoral : MDM2, en tant qu'inhibiteur de p53, augmente la survie cellulaire tandis que CDK4, en tant qu'inhibiteur de RB1, augmente la prolifération cellulaire. Cette détection des marqueurs peut être faite par immunohistochimie qui montre une hyperexpression de ces deux gènes. Il convient cependant de savoir qu'une hyperexpression du gène MDM2 existe dans environ 20 % des sarcomes autres que le liposarcome bien différencié ou dédifférencié, et que dans les cas difficiles la recherche d'une amplification par technique de FISH est requise pour le diagnostic. Il est, en fait, actuellement recommandé de systématiquement démontrer cette amplification par technique de FISH devant toute suspicion de liposarcome bien différencié ou dédifférencié. Ces nouveaux outils diagnostiques sont d'une grande utilité pour distinguer un liposarcome bien différencié des lipomes inhabituels. Le diagnostic de liposarcome dédifférencié est important pour l'utilisation potentielle de thérapeutiques ciblées contre MDM2 et CDK4.

1.3.3.3. Sarcomes avec mutations activatrices [19,20,40]

Il s'agit des tumeurs stromales du tube digestif ou GIST (gastro-intestinal stromal tumor) qui présentent des mutations activatrices des gènes KIT ou PDGFRA. L'immunohistochimie constitue actuellement un élément indispensable pour le

diagnostic en montrant une positivité pour l'anti-KIT ou le CD117 dans 95 % des cas et pour l'anti-DOG1 dans 95 % des cas. Le CD34 est positif dans environ les deux tiers des cas et la caldesmone dans 80 % des cas. Environ 80% des GIST présentent une mutation du gène KIT. Environ 10% des cas présentent une mutation au niveau du gène PDGFRA. Environ 10% des GIST ne montrent pas de mutation de KIT ou de PDGFRA. La recherche des mutations de KIT et de PGDFRA est maintenant systématique dans les GIST, non pas pour le diagnostic qui est en règle facile, mais principalement pour la prédiction de la réponse aux thérapeutiques anti-tyrosines-kinases. Leur expression quasi-constante de KIT suggère fortement que ces tumeurs dérivent des cellules interstitielles de Cajal. Ces cellules de Cajal sont responsables du péristaltisme digestif et expriment KIT à l'état normal.

1.3.3.4. Sarcomes avec mutations inactivatrices [20]

Il s'agit principalement de la tumeur rhabdoïde maligne avec mutation inactivatrice du gène INI1. La tumeur rhabdoïde maligne extrarénale touche surtout l'enfant et le sujet jeune. Cette tumeur présente, de manière probablement causale, une mutation inactivatrice ou une délétion de INI1 qui est un gène suppresseur de tumeur situé sur le bras long du chromosome 22. Ce gène code pour le membre d'un complexe intervenant dans le remodelage de la chromatine. Cette anomalie moléculaire est facilement mise en évidence par immunohistochimie sur coupes histologiques, puisqu'il existe un anticorps détectable (clone BAF47). Cette inactivation de INI1 est retrouvée également dans 80% des sarcomes épithélioïdes et des schwannomes malins épithélioïdes. Mais l'anomalie moléculaire à type de mutations et de délétions est rare dans ces tumeurs d'où l'intérêt de la biologie moléculaire.

1.3.3.5. Sarcomes avec profil génomique complexe [20]

Environ 50 à 60 % des sarcomes montrent un profil génomique complexe avec de nombreux gains et pertes géniques difficiles à catégoriser. Ces tumeurs sont principalement représentées par des léiomyosarcomes, des myxofibrosarcomes, des liposarcomes pléomorphes, des rhabdomyosarcomes pléomorphes et des sarcomes peu

différenciés, anciennement dénommés histiocytofibromes malins pléomorphes. Elles surviennent le plus souvent chez l'adulte après 50 ans et sont constituées, sur le plan histologique, de cellules fusiformes et surtout pléomorphes. Il s'agit, en règle, de tumeurs relativement agressives avec un potentiel métastatique de l'ordre de 50 % des cas. Sur le plan génomique, elles montrent un profil complexe avec fréquemment une altération de la voie p53 et une perte du gène RB1 et de nombreux remaniements communs aux différents types de tumeurs entrant dans cette catégorie.

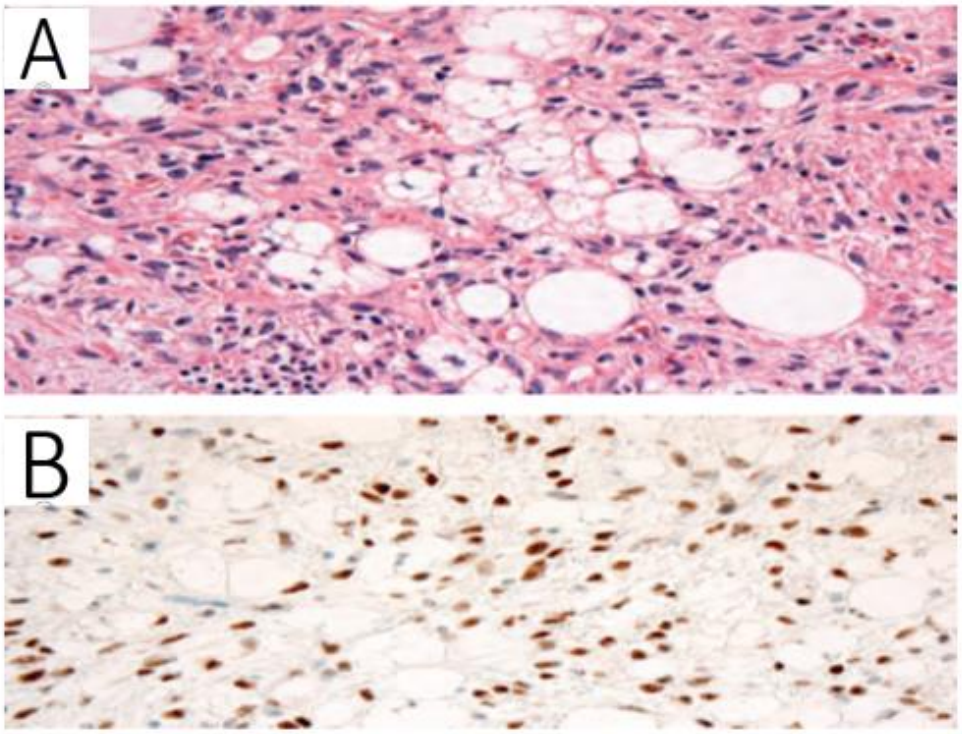


Figure 1 : Liposarcome dédifférencié montrant une dédifférenciation lipoblastique homologue. Cette tumeur a des caractéristiques morphologiques ressemblant étroitement à un liposarcome pléomorphe avec des lipoblastes abondants (A) mais était fortement positive pour MDM2 (B) [35]

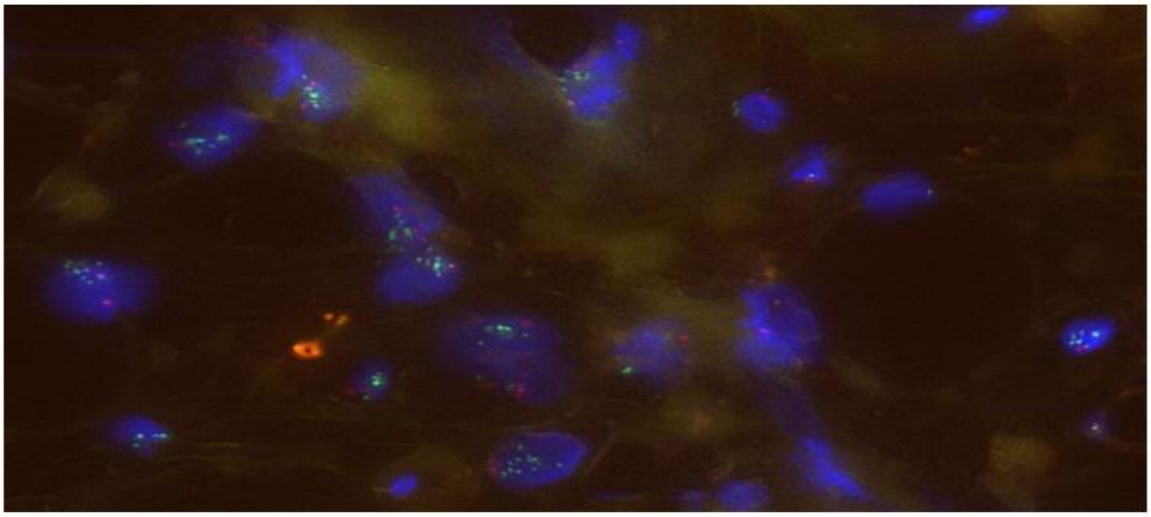


Figure 2 : Amplification de MDM2 dans de nombreuses cellules (Technique FISH : Hybridation in situ Fluorescente) [72].

1.4. Etude clinique

1.4.1. Circonstances de découverte [18]

Toute masse profonde (sous-aponévrotique) quelle que soit sa taille ; ou superficielle (sus-aponévrotique) de plus de 5 cm doit faire suspecter le diagnostic de sarcome et justifier d'une imagerie avant tout geste.

De même toute tumeur rétropéritonéale doit être considérée comme suspecte de sarcome.

1.4.2. Interrogatoire [18,19,23–25,28]

On recherchera :

- l'âge, le sexe, la profession ;
- l'évolutivité ;
- l'existence de douleurs ;

- l'inégalité de longueur des membres pelviens : toute inégalité de longueur acquise et évolutive doit faire rechercher une tumeur ;
- la boiterie d'esquive ou une impotence fonctionnelle partielle ou totale ;
- la présence de syndrome d'aval tel un œdème ou une phlébite ;
- la présence de paresthésie en cas de tumeurs des gaines nerveuses ;
- des antécédents carcinologiques personnels et familiaux ;
- des antécédents d'irradiation dans la région anatomique ;
- le tabagisme, l'alcoolisme ;
- une fracture pathologique et des chutes accidentelles ;
- une notion de traumatisme ou d'intervention orthopédique au site concerné.

En cas de localisation rétropéritonéale ou viscérale abdominale :

Les sarcomes rétropéritonéaux sont souvent inhabituellement volumineux au moment du diagnostic.

Les tumeurs viscérales abdominales restent longtemps peu symptomatiques ; de ce fait 10 à 20 % sont de découverte fortuite notamment lors d'une endoscopie digestive haute, d'un examen d'imagerie ou d'une intervention chirurgicale.

Un saignement digestif est le mode de révélation le plus fréquent, diagnostiqué dans un contexte d'anémie ferriprive ou d'hémorragie extériorisée, lorsque la tumeur est ulcérée. Les autres symptômes possibles sont des douleurs abdominales peu spécifiques, une masse palpable, des complications telles qu'une perforation ou un syndrome occlusif. Environ 15 à 50 % sont découvertes à un stade métastatique.

1.4.3. Examen physique [18,24]

Il est essentiel de :

- relever le poids, la taille et calculer l'IMC ;

- préciser le site et la région anatomique ainsi que les aires ganglionnaires satellites et les trajets vasculo-nerveux ;
- préciser l'état de la peau en regard, le volume tumoral, la consistance et la profondeur ainsi que la mobilité par rapport aux plans superficiel et profond.

1.5. Bilan paraclinique

Les examens paracliniques ont un intérêt majeur et permettent d'orienter le diagnostic, d'étudier l'extension tumorale. En plus, ils ont un but thérapeutique et de surveillance. Le seul élément déterminant du diagnostic reste la biopsie qui doit être réalisée dans tous les cas et doit consister en un geste indépendant de l'exérèse sauf pour les tumeurs superficielles de petite taille [6].

1.5.1. Bilan biologique

Il est adapté au contexte clinique (Bilan inflammatoire, infectieux, marqueurs tumoraux en rapport avec d'autres pathologies carcinomateuses) [18].

Dans certains cas il peut exister un syndrome inflammatoire biologique ou d'autres perturbations telles qu'une augmentation des LDH (sarcome d'Ewing), une hypercalcémie (si métastases osseuses multiples) [24].

1.5.2. Bilan radiologique initial

IL est important de réaliser une imagerie adaptée avant un geste diagnostic ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie). Se rappeler que l'erreur la plus fréquente est d'opérer d'emblée sur un diagnostic d'hématome ou d'abcès un sarcome [6]. Aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, bien que l'imagerie par résonance magnétique ait néanmoins considérablement amélioré les performances. Le rôle de l'imagerie est de suggérer une possible lésion maligne, de déterminer l'extension locale et à distance afin d'adapter la démarche thérapeutique et l'étendue du geste chirurgical, d'évaluer la réponse au traitement, et de détecter les récidives [6,18].

- **L'échographie :** Elle permet d'avoir une idée de la taille, du caractère profond ou superficiel, et de la nature de la masse [18].
  - Attention au diagnostic échographique d'hématome : Les STM ont souvent (du fait de la nécrose tumorale notamment) un aspect échographique d'hématome. Ceci d'autant que l'on retrouve parfois un antécédent de traumatisme chez les patients qui développent un sarcome. Une IRM complémentaire doit être systématiquement réalisée[6,18].
- **Radiographie standard :** La radiographie standard permet d'orienter le diagnostic vers une tumeur osseuse, une atteinte osseuse par contiguïté et aussi d'évoquer un envahissement des tissus mous par une tumeur osseuse [6,18].

  Elle analyse [24,41] :
  - la taille de la lésion : > ou < 5 cm ;
  - la trame osseuse : Ostéolyse ou ostéocondensation, aspect en verre dépoli, calcifications osseuses (piqueté, mouché) ou cartilagineuse (en pop-corn, cerclé, ou anneaux) ;
  - la corticale : respectée ou érodée ou rompue ;
  - les contours de la lésion : nets ou flous ;
  - le périoste respecté ou avec réactions périostées : spicule (feu d'herbe ou poil de brosse) ou lamellaires (bulbe d'oignon) ou éperon de Godman ;
  - les parties molles : envahies ou non envahies ± calcifications ;
  - l'évolution dans le temps : stable ou progression rapide.
- **Echo-endoscopie :** est le meilleur examen pour caractériser les lésions sous-muqueuses oeso-gastro-duodénales ou rectales. L'analyse des caractéristiques écho-endoscopiques peut permettre de diagnostiquer la nature de la lésion, notamment en cas de GIST. L'aspect écho-endoscopique des GIST est souvent typique : une lésion hypoéchogène, ovalaire, homogène, à limites régulières, se développant à partir de la quatrième couche hypo-échogène qui correspond à la musculeuse. En cas de suspicion de GIST, une résection par voie endoscopique,

tout du moins pour obtenir un diagnostic histologique, est contre indiquée du fait du risque important de perforation [25].

- **Scanner :** il est utilisé dans le bilan local que si l'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'est pas disponible, ou contre-indiquée. C'est une bonne technique d'étude où ses performances égalent l'IRM. Il peut également guider des biopsies de récidives ou de métastases [6]. En cas de sarcomes osseux, il peut fournir des informations supplémentaires en permettant une meilleure visualisation des calcifications, de la formation osseuse périostée et de la destruction corticale [21].
- **IRM** : Elle est l'examen de référence [7]
  - Objectifs : taille de la tumeur ; topographie ; profondeur, localisation intra/intermusculaire ; Rapports anatomiques ; Situation de la tumeur par rapport aux vaisseaux, nerfs, muscles, tendons, os et articulation; caractérisation tumorale; présence de nécrose; d'hémorragie; d'hypervascularisation; d'une réaction inflammatoire de voisinage.
  - Elle peut permettre également la localisation de la zone la plus représentative en vue d'une biopsie et la recherche de skip métastases [18].
  - L'IRM permet également de suivre les tumeurs sous chimiothérapie néoadjuvante. La diminution de taille de la tumeur et sa moindre vascularisation après injection de produit de contraste sont en faveur d'un traitement efficace [6].

1.5.3. Diagnostic histologique

La biopsie est le dernier examen complémentaire et le seul qui permet de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique. La biopsie est indispensable dans la majorité des cas pour les raisons suivantes :

- confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive ;
- confirmer qu'il s'agit d'une tumeur maligne en occurrence un sarcome ;

- définir d'emblée le type de chirurgie qui doit être réalisé ;
- discuter un traitement néoadjuvant [6,18].

La biopsie a ses règles et toute erreur peut s'avérer catastrophique en cas de malignité de la tumeur : amputation au lieu d'une chirurgie conservatrice, retentissement dramatique sur le pronostic vital. Un bilan complet doit être effectué avant de pratiquer la biopsie qui de préférence doit être faite par le chirurgien qui réalisera l'exérèse définitive. Tout geste invasif biopsique doit être discuté en RCP du centre de référence. On lui décrit quatre techniques [18] :

- **La biopsie exérèse en monobloc**, sans effraction tumorale et sans effraction de l'aponévrose sous-jacente, est le standard en cas de tumeur superficielle de petite taille (< 5 cm) pour laquelle une reprise chirurgicale serait aisée si jamais cette lésion correspondait à un sarcome.

- **La microbiopsie percutanée radioguidée** : est le standard en première intention pour toutes les autres tumeurs. Le trajet de la biopsie est discuté avec le chirurgien amené à réaliser l'exérèse en cas de sarcome pour ne pas compromettre l'exérèse ultérieure. Le point de ponction est repéré par tatouage à la peau (en vue de l'exérèse du trajet biopsique lors de la chirurgie ultérieure). Elle est réalisée sous contrôle radiologique afin de prélever les zones tissulaires les mieux représentatives de la tumeur et éviter de ne prélever que de la nécrose. Elle est réalisée à l'aide d'aiguille coaxiale de gros calibre (16G ou 14G) et on prélève plusieurs carottes (au moins 3) par le même orifice. Cet abord évite les complications locorégionales de l'abord chirurgical et de l'anesthésie générale. Il réduit d'une part le risque d'essaimage et d'autre part les chirurgies à ciel ouvert ou laparotomies inutiles. Comme limites il peut y avoir sous-estimation du grade ou des difficultés à typer précisément la nature de la lésion par manque de représentativité de ces fragments de petite taille.

- A la différence **la cytoponction** consiste dans l'utilisation d'une aiguille de faible calibre (entre 24 G et 20 G) afin de récolter des cellules isolées au sein de l'image anormale, soit en s'aidant d'une aspiration ou par simple capillarité. Elle permet un échantillonnage relativement large, par déplacement de l'aiguille. Cependant la quantité de cellules retirées reste faible et elle ne facilite pas l'étude de l'architecture tissulaire. Elle est de moins en moins utilisée.

- **La biopsie chirurgicale** : en seconde intention : Dans certains cas, le prélèvement par microbiopsie n'a pas permis de faire un diagnostic, éventualité de plus en plus rare où la biopsie chirurgicale garde sa place. Les Modalités de l'incision doivent tenir compte de la chirurgie d'exérèse prévue ultérieurement :
  - Sans dissection ni décollement
  - En préservant de futurs lambeaux ;
  - Sans contaminer un autre compartiment ;
  - Volume suffisant de tissu tumoral (1 à 2 cm3) ;
  - Importance de l'hémostase ;
  - Éviter le drainage si possible ; si un drainage est nécessaire l'extérioriser par la cicatrice ou à proximité de la cicatrice, dans son axe et à son bord inférieur ;
  - N'user de l'examen extemporané que pour vérifier la qualité des tissus prélevés et non pas pour avoir un diagnostic ;
  - Respecter la stérilité de la pièce dans l'éventualité d'une étude cytogénétique.

En pensant à l'éventuel apport diagnostic de l'examen bactériologique on réalise également l'aspiration à l'aiguille pour étude cytologique : pas d'indication.

IL est important de souligner que lorsque l'analyse histologique est confiée à un pathologiste non expert, le risque d'erreur diagnostique initiale est de 10 % à 25 %. Ainsi nous avons dans 4 % des cas un sarcome pris pour une lésion bénigne et dans 10 % des cas une lésion bénigne prise pour un sarcome [5,7].

Ces pathologies nécessitent donc une double lecture pour confirmation du diagnostic par un anatomopathologiste expérimenté faisant partie d'un centre de référence [18].

1.5.4. Bilan d'extension [7,18]

1.5.4.1. Bilan d'extension locorégionale

- Radiographie standard à la recherche d'un envahissement osseux ou d'infiltration du tissu musculaire ;
- Scintigraphie osseuse ;
- Artériographie précisant les rapports vasculaires de la tumeur ;
- Échographie-Doppler des parties molles ;
- TDM, IRM pour mieux préciser les rapports de la tumeur.

1.5.4.2. Bilan d'extension à distance et de surveillance

- Radiographie pulmonaire et la TDM thoracique permettent d'objectiver des métastases pulmonaires ou TDM thoraco abdomino-pelvienne ;
- Échographie abdominale à la recherche de métastases abdominales (hépatiques+++) ;
- TDM abdomino-pelvienne (métastases pulmonaires, hépatiques, cérébrales…) ;
- TDM Cérébrale ;
- IRM.

Ainsi au terme de ce bilan, la tumeur peut être classée en différents stades anatomo-cliniques ci-dessous évoqués.

1.6. Facteurs pronostiques et évolution

Sur le plan pronostique, il convient de distinguer clairement les récidives locales des métastases car leurs facteurs favorisants sont différents.

1.6.1. Facteurs pronostiques

1.6.1.1. Facteurs de récidive locale

La qualité de l'exérèse chirurgicale lors du traitement initial constitue le principal facteur de récidive locale. L'exérèse large (taux de rechute locale de 5 à 15 %) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90 % de rechute locale). Les traitements adjuvants actuels ne rattrapent en aucun cas une chirurgie de mauvaise qualité, et une reprise systématique du lit tumoral doit être proposée si la tumeur a été ouverte pendant l'intervention, si l'opérateur n'a pas envisagé qu'il pouvait s'agir d'un sarcome en préopératoire, et si l'exérèse est incomplète ou marginale [6,7,21].

A cela s'ajoute pour les sarcomes osseux les taux élevés de LDH sérique, la localisation au niveau des extrémités et l'âge> 15 ans [21].

1.6.1.2. Facteurs de métastases et de survie globale [6,25]

- **Grade histologique** : Il représente le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès.
- **Facteurs cliniques** :
  - Profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel)
  - Taille de la tumeur (plus de 5 cm de diamètre).

La combinaison du grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostics différents. Ainsi les tumeurs superficielles de grade 2 ont le même bon pronostic que l'ensemble des tumeurs de grade 1. Aussi on a respectivement 90, 60 et 35 % de survie à 5 ans respectivement pour les grades 1, 2 et 3.

L'influence de la rechute locale sur la survie globale est diversement appréciée dans la littérature. Elle reste néanmoins un facteur pronostique défavorable pour la survie.

Le pronostic des GIST métastatiques a été complètement modifié par les ITK. La médiane de survie globale étant auparavant de 12 à 18 mois.

1.6.1.3 Systèmes de stadification

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit à décrire des systèmes de stadification histo-pronostique et anatomo-clinique qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique [5,7,42–44] :

- le grade histo-pronostique de la FNCLCC (pour les STM et SV) (tableau IV) ;
- le système de l'Américain Joint Committee (AJC) et UICC (tableau V);

Tableau IV: Grade histologique de la FNCLCC

Différenciation tumorale
Score 1 : Sarcome ressemblant à un tissu normal **Score 2 :** Sarcome à diagnostic histologique certain **Score 3 :** Sarcomes embryonnaires, synovialosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (1 champ = 0,1734 mm2)
Score 1 : 0 à 9 mitoses pour 10 champs **Score 2** : 10 à 19 mitoses pour 10 champs **Score 3** : Plus de 19 mitoses pour 10 champs
Nécrose tumorale
Score 1 : Pas de nécroses **Score 2** : Moins de 50 % de nécrose tumorale **Score 3** : Plus de 50 % de nécrose tumorale
Grades
Grade 1 : Somme des scores = 2-3 (risque métastatique faible) **Grade 2** : somme des scores = 4-5 (risque métastatique réel) **Grade 3** : somme des scores = 6-8 (risque métastatique élevé) Le grade d'un sarcome peut se modifier au cours de l'évolution

Tableau V : Système de stadification de l'AJC et UICC (STM et SV) [14]

T – tumeur primitive

TX La tumeur primitive ne peut être évaluée

T0 Aucune preuve de tumeur primaire

Extrémité et tronc superficiel / Retropéritoine

T1 Tumeur de 5 cm ou moins dans sa plus grande dimension

T2 Tumeur > 5 cm de diamètre 5 cm mais < 10 cm

T3 Tumeur > 10 cm mais < 15 cm

T4 Tumeur > 15 cm

Tête et cou

T1 Tumeur ≤ 2 cm

T2 Tumeur > 2 cm mais ≤ 4 cm

T3 Tumeur > 4 cm

T4a La tumeur envahit l'orbite, la base du crâne ou la dure-mère, les viscères du compartiment central, le squelette facial et ou les muscles ptérygoïdes

T4b La tumeur envahit le parenchyme cérébral, englobe l'artère carotide, envahit le muscle prévertébral ou implique la partie centrale système nerveux par propagation périneurale

Viscères thoraciques et abdominaux

T1 Tumeur confinée à un seul organe

T2a La tumeur envahit la séreuse ou le péritoine viscéral

T2b Tumeur avec extension microscopique au-delà de la séreuse

T3 La tumeur envahit un autre organe ou extension macroscopique au-delà de la séreuse

T4a Tumeur multifocale impliquant au plus deux sites dans un organe

T4b Tumeur multifocale impliquant plus de deux sites mais pas plus de cinq sites

T4c Tumeur multifocale impliquant plus de cinq sites

N - ganglions lymphatiques régionaux

NX Les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent pas être évalués

N0 Aucune métastase ganglionnaire régionale

N1 Métastases ganglionnaires régionales

M - métastases à distance

M0 Pas de métastases à distance

M1 Métastases éloignées

Stades – tronc superficiel et extrémités / rétropéritoine

Stade 1A : T1 N0 M0; G1 GX

Stade 1B : T2, T3, T4 N0 M0; G1 ; GX

Stade 2 : T1 N0 M0; G2, G3

Stade 3A T2 N0 M0; G2, G3

Stade 3B T3, T4 N0 M0; G2, G3

Tout T N1 M0; Tout G

Stade 4 Tout T Tout N M1; Tout G

Stades - tête et cou et viscères thoraciques et abdominaux

Il n'y a pas de stade pour le sarcome des tissus mous de la tête et du cou et les sarcomes des viscères thoraciques et abdominaux

Tableau VI (Suite) : Système de stadification de l'AJC et UICC (SO) [73]

T – tumeur primitive

TX La tumeur primitive ne peut être évaluée

T0 Aucune preuve de tumeur primaire

A) Squelette appendiculaire, os du tronc, du crâne et de la face

T1 Tumeur ≤ 8 cm dans sa plus grande dimension

T2 Tumeur > 8 cm dans sa plus grande dimension

T3 Tumeurs discontinues dans le site osseux primaire

B) Colonne vertébrale

T1 Tumeur confinée à un segment vertébral ou à deux segments vertébraux adjacents

T2 Tumeur confinée à trois segments vertébraux adjacents

T3 Tumeur confinée à quatre segments vertébraux adjacents ou plus, ou à tout segment vertébral non adjacent

T4 Extension dans le canal rachidien ou dans les gros vaisseaux

T4a Extension dans le canal rachidien

T4b Invasion vasculaire macroscopique ou thrombus tumoral dans les gros vaisseaux

C) Bassin

T1 Tumeur confinée à un segment pelvien sans extension extra-osseuse

Tumeur T1a ≤ 8 cm dans la plus grande dimension

Tumeur T1b > 8 cm dans la plus grande dimension

T2 Tumeur confinée à un segment pelvien avec extension extra-osseuse ou à deux segments sans extension extra-osseuse

Tumeur T2a ≤ 8 cm dans la plus grande dimension

Tumeur T2b > 8 cm dans la plus grande dimension

T3 Tumeur couvrant deux segments pelviens avec extension extra-osseuse

T3a Tumeur ≤ 8 cm dans la plus grande dimension

T3b Tumeur > 8 cm dans la plus grande dimension

T4 Tumeur s'étendant sur trois segments pelviens ou traversant l'articulation sacro-iliaque

T4a La tumeur implique l'articulation sacro-iliaque et s'étend en dedans du foramen sacré

T4b Enveloppement tumoral des vaisseaux iliaques externes ou présence d'un thrombus tumoral macroscopique dans les principaux vaisseaux pelviens

N - ganglions lymphatiques régionaux

NX Les ganglions lymphatiques régionaux ne peuvent pas être évalués

N0 Aucune métastase ganglionnaire régionale

N1 Métastases ganglionnaires régionales

M - métastases à distance

M0 Pas de métastases à distance

M1 Métastases à distance (M1a Poumons ; M1b Os ou autres sites à distance)

Stades – Squelette appendiculaire, os du tronc, du crâne et de la face

Stade 1A : T1 N0 M0; G1 GX

Stade 1B : T2, T3 ; N0 M0; G1,GX

Stade 2A : T1 N0 M0; G2, G3

Stade 2B : T2 N0 M0 ; G2, G3

Stade 3 : T3 N0 M0; G2, G3

Stade 4A : Tout T, N0 M1a; Tout G

Stade 4B : Tout T ; N1 ; Tout M; Tout G

Tout T ; Tout N M1b; Tout G

Stades – colonne vertébrale et pelvis

Il n'y a pas de stade pour les sarcomes osseux de la colonne vertébrale et du pelvis

1.6.2. Mode Evolutif

1.6.2.1. Extension loco-régionale [6]

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale. Les sarcomes croissent par poussée centrifuge à l'encontre des tissus adjacents. Contrairement aux carcinomes, l'aspect macroscopique d'une tumeur primitive est rarement infiltrant, ce qui donne une fausse impression de bénignité. Cette poussée entraîne, en périphérie de la tumeur, une compression des tissus, d'où l'apparence d'une délimitation nette. La pseudo-capsule est donc constituée de cellules tumorales densifiées. La tumeur est d'ailleurs habituellement clivable au niveau de cette stroma réaction (on parle d'énucléation). En périphérie de cette pseudo capsule, l'examen microscopique retrouve des éléments tumoraux. On comprend que l'énucléation simple en passant dans le plan de clivage naturel laisse en place des reliquats tumoraux microscopiques sources de récidives.

Des nodules satellites tumoraux peuvent migrer à distance de la tumeur primitive (skip métastases), surtout en cas de haut grade de malignité tumorale. Un autre mode de propagation locorégionale, indépendant du grade de malignité, est la migration des cellules tumorales le long de plans anatomiques de résistance, tels les fascias et aponévroses musculaires, les cloisons intermusculaires, les gaines vasculaires et nerveuses, le périoste, le trajet constitué par un drain chirurgical. Les barrières anatomiques ne sont que rarement et tardivement traversées. L'extension ganglionnaire est rare dans les sarcomes chez l'adulte (inférieure à 5%). L'incidence d'envahissement ganglionnaire est plus élevée pour certaines formes histologiques : sarcome épithélioïde, sarcome synovial, sarcomes à cellules claires, rhabdomyosarcome.

1.6.2.2. Métastases [7]

Les métastases se font par voie hématique quasi exclusive et sont principalement pulmonaires dans 70 % des cas. Environ 5 à 10 % des malades ont des métastases au moment du diagnostic ; et au total 50 à 60 % des malades présentent des métastases.

Ces métastases surviennent le plus souvent dans les deux ans qui suivent le diagnostic, mais certaines tumeurs peuvent donner des métastases tardives. Les métastases par voie lymphatique sont rares d'emblée et habituellement tardives.

Entre 20% et 25% des patients reçoivent un diagnostic de maladie métastatique [poumon (10%) ; os / moelle osseuse (10%); combinaisons ou autres (5%). La stadification doit être orientée pour détecter les métastases pulmonaires, osseuses et médullaires et doit inclure une biopsie en cas de lésions douteuses. Les métastases osseuses multiples confèrent un résultat moins bon que les métastases pulmonaires / pleurales (20% –40% de survie à 5 ans).

Les sarcomes viscéraux (GIST par exemple) se métastasent fréquemment au foie. Les métastases extrapulmonaires sont des formes rares de première métastase et surviennent généralement comme une manifestation tardive d'une maladie largement disséminée.

Pour les sarcomes en général, la survie médiane à partir du moment du développement de la maladie métastatique est de 8 à 12 mois. Les exceptions incluent le sarcome alvéolaire des parties molles, le chondrosarcome myxoïde extra-squelettique, la tumeur fibreuse solitaire et moins fréquemment le leiomyosarcome et le fibrosarcome, parmi d'autres diagnostics, dans lesquels la maladie métastatique peut persister pendant plus de 10 ans.

1.7. Stratégie thérapeutique

Le risque essentiel de ces tumeurs rares est de méconnaître initialement le diagnostic car la chirurgie initiale conditionne l'avenir du patient. Les reprises chirurgicales élargies ne permettent pas toujours de replacer le patient dans des conditions optimales. Afin d'éviter des gestes inadaptés, il est nécessaire de réaliser, avant toute chirurgie, une imagerie adaptée, puis de faire une biopsie sur le trajet de la future exérèse. Ceci permettra d'adapter d'emblée le geste chirurgical et la démarche thérapeutique au diagnostic histologique définitif.

A noter qu'un examen extemporané ne permet pas toujours de trancher entre bénin et malin; ni de certifier s'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive [6].

Une prise en charge multidisciplinaire est nécessaire dans tous les cas. Elle fait intervenir les radiologues, les anatomopathologistes, les chirurgiens, les radiothérapeutes, les oncologues, le psychologue. Ils conjuguent leurs compétences pour analyser et discuter la conduite thérapeutique à tenir et informer le patient en toute transparence [18,28].

Les cancers tels que les sarcomes posent des problèmes particuliers liés à leur rareté relative : errance diagnostique, diagnostic erroné, traitement inadéquat, peu de référentiels disponibles, accès à certains traitements complexes restreints à quelques établissements et accès aux essais cliniques limité. L'organisation d'une prise en charge au niveau national permet de limiter ces problèmes [5].

Elle repose le plus souvent sur des réseaux nationaux ou régionaux, anatomopathologique et clinique, qui fonctionnent en symbiose.

En France par exemple nous avons [5,18,20] :

- **Réseau anatomopathologique** : Le Réseau de référence en pathologie des sarcomes des tissus mous et des viscères (RRePS) est un regroupement de pathologistes experts labellisés par l'institut national du cancer en France et dont l'objectif principal est d'assurer une deuxième lecture gratuite de tout nouveau cas de sarcome développé dans les tissus mous ou les viscères ;
- **Le Réseau de référence clinique des sarcomes-GIST-desmoïdes (NetSarc)** est un regroupement de praticiens experts labellisé par l'INCa qui a pour objectifs la définition des recommandations de prise en charge, l'organisation d'une activité de recours pour la prise en charge des patients, la coordination des recherches, la participation à une veille épidémiologique, la structuration d'une filière de soins pour les patients et la formation/information ;
- Ces réseaux sont complétés pour la pathologie osseuse du réseau **RESOS.**

Ces réseaux sont fréquemment sollicités par les praticiens hospitaliers et anatomopathologistes béninois. Des recommandations sont régulièrement mises à jour et destinées à assurer une prise en charge optimale des sarcomes [5,14,18,21,45].

- **Réunions de Concertation Pluridisciplinaires** (RCP) [18]

La prise en charge diagnostique et thérapeutique est discutée par un comité pluridisciplinaire en préalable à tout traitement (accord d'experts). La discussion de prise en charge devrait impliquer un centre de référence régional. Le patient doit être averti que son dossier sera discuté par un comité multidisciplinaire. Après la concertation, le plan personnalisé de soins (PPS) qui sera mis en place doit être soumis de manière détaillée au patient.

1.7.1. Buts du traitement

- Contrôle local de la maladie ;
- Prévention de la dissémination de la maladie ;
- Guérir le malade ou à défaut lui assurer un meilleur confort.

1.7.2. Moyens thérapeutiques

Ils sont de différents ordres : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, thérapie ciblée et les nouvelles approches thérapeutiques.

1.7.2.1. Chirurgie

L'objectif chirurgical est double [18,25] :

1) Obtenir une **exérèse monobloc** R0 et éviter toute effraction tumorale

2) Privilégier un traitement à visée conservatrice de l'anatomie et de la fonction.

[6]

- Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes. L'exérèse chirurgicale peut être schématisée en quatre types principaux auxquels correspondent des risques de récidives différents.
    - **Enucléation ou exérèse marginale** : exérèse limitée à la tumeur, elle-même qui utilise le plan externe de la pseudo-capsule comme plan de clivage. Le taux de récidive locale est de 40 à 100 %.
    - **Exérèse large** : c'est le standard chirurgical. Elle correspond à la résection de la tumeur, de la pseudo-capsule et de quelques centimètres de tissu normal péritumoral. La tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection. Le caractère « large » de la chirurgie ne dépend pas de ce qu'on enlève, mais de la qualité des marges chirurgicales définie par l'anatomopathologiste sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur. Ce n'est donc pas parce que la pièce est volumineuse que l'exérèse est large. L'exérèse large a donc une définition clinique et anatomopathologique. La quantité de tissu sain à obtenir autour de la tumeur varie largement selon les auteurs. L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm au minimum de tissu sain dans tous les plans et/ou une barrière anatomique (par exemple, l'aponévrose).
    - **Exérèse extracompartimentale** : correspond à l'exérèse complète de tout le compartiment cellulo-musculaire atteint et emporte le ou les muscles atteints de leur origine à leur terminaison, ainsi que les axes vasculo-nerveux qui les traversent. Il s'agit d'une chirurgie délabrante qui s'applique surtout aux tumeurs des membres.
    - **Amputation ou désarticulation ou chirurgie radicale :** dont le niveau est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints. Des marges larges passant en tissu sain sont plus facilement obtenues par amputation (surtout si la lésion est distale) expliquant un taux de rechute locale de 0 à 20 %.

- **Appréciation de la qualité de la chirurgie : évaluation des marges chirurgicales par l'anatomopathologiste** [6]

Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle. Le mieux est d'avoir un schéma sur le liège de manière à orienter l'anatomopathologiste. L'anatomopathologiste définit la qualité de l'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC) (classification de l'UICC dans la quatrième édition TNM):

- **R0** : marge microscopique saine, la marge minimale est définie en millimètres en précisant la qualité du tissu la constituant et le chirurgien a précisé dans le compte rendu opératoire le facteur limitant à ce niveau l'exérèse (structure vasculaire, nerveuse) ;
- **R1** : existence d'un résidu microscopique, il existe une marge envahie sur le plan microscopique, c'est typiquement ce que l'on obtient après une énucléation ;
- **R2** : existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte rendu opératoire.

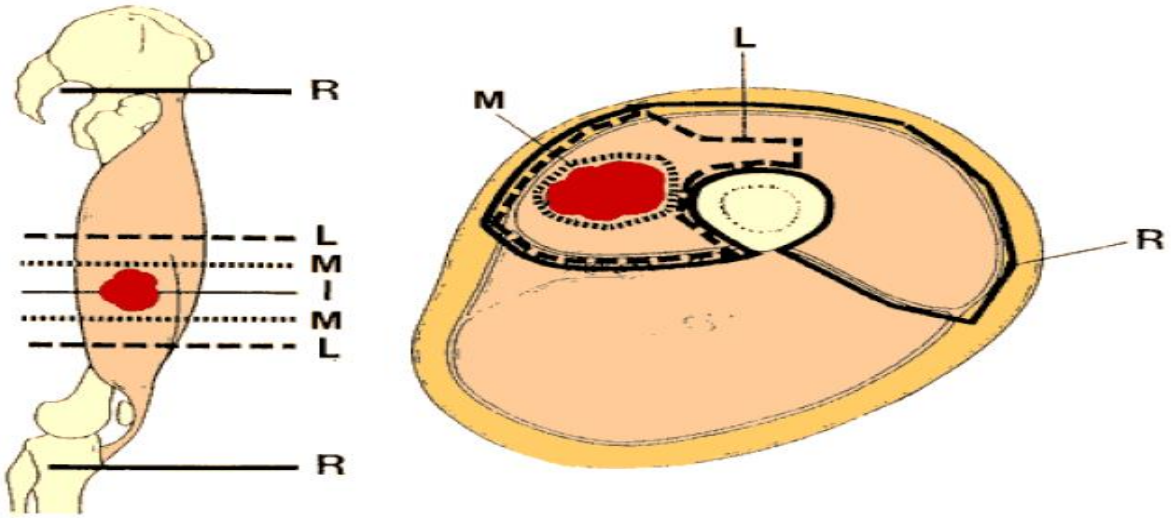


Figure 3 : Principaux types de chirurgie des sarcomes [18]

Exérèse Radicale (R) ; Exérèse Intralésionnelle (I) ; Exérèse Marginale (M) ; Exérèse Large (L)

1.7.2.2. Radiothérapie

Il s'agit surtout de la **radiothérapie externe** qui est en règle associée à une exérèse chirurgicale. Elle peut être pré opératoire, mais surtout utilisée en post opératoire[7]. En cas de refus ou contre-indication chirurgicale, une radiothérapie exclusive peut-être proposée. A l'heure actuelle, il n'y a pas d'indication de radio-chimiothérapie concomitante, hors essai [18].

Les champs d'irradiation doivent couvrir la tumeur, le compartiment dans lequel elle se développe et la cicatrice ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans. Après une dose de 45 à 50 Gy en 5 semaines, la radiothérapie est limitée au lit tumoral pour atteindre à ce niveau 60 à 70 Gy [6].

On distingue également la **curiethérapie interstitielle** nécessitant la mise en place de gaines vectrices au moment de la chirurgie. Cette technique permet de réaliser une meilleure protection des tissus sains et est utile surtout pour les extrémités lorsque l'exérèse chirurgicale ne peut être complète pour des raisons anatomiques.

Idéalement, la radiothérapie doit être réalisée dans les huit semaines suivant la chirurgie. Toutefois, ce délai peut être reconsidéré en fonction des suites opératoires, des résultats opératoires, de la localisation tumorale. La qualité de la cicatrisation (notamment l'absence de désunion), l'absence de surinfection, de collection post-opératoire sont des éléments nécessaires à la tolérance immédiate et tardive du traitement.

Après un délai supérieur à trois mois, il sera nécessaire de discuter en RCP la réalisation d'une nouvelle imagerie (afin d'éliminer une rechute locale précoce) mais également du maintien de l'indication de radiothérapie [18].

1.7.2.3. Chimiothérapie [18]

On distingue 3 types de chimiothérapie :

- La chimiothérapie palliative administrée pour les tumeurs métastatiques, ou localement très évoluées dans le but d'entrainer une régression transitoire, sans espoir de guérison.

- La chimiothérapie adjuvante administrée après que le contrôle local de la tumeur primitive soit acquis.
- La chimiothérapie néoadjuvante dite aussi d'induction administrée en première intention avant la chirurgie pour une tumeur localement évoluée, dans le but de faire diminuer le volume tumoral et de pouvoir réaliser un traitement local conservateur. Elle permet aussi une évaluation de l'efficacité de la chimiothérapie.

Les deux cytostatiques les plus efficaces sont la doxorubicine et l'ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées autour de la doxorubicine dont l'efficacité par rapport à l'emploi de la doxorubicine seule reste controversée.

L'association dite **CYVADIC** (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, déticéne) a été longtemps la référence.

Il existe également l'association **MAID** (mesna, adriamycine, ifosfamide et dacarbazine). Les cytostatiques utilisables au-delà de la première ligne de chimiothérapie sont : pazopanib, trabectidine, paclitaxel, docétaxel, gemcitabine, sels de platine, vinorelbine, étoposide, dacarbazine, à choisir selon le type et sous type histologique.

1.7.2.4. Thérapie ciblée

- **Imatinib**

L'imatinib est un inhibiteur de la tyrosine kinase qui inhibe plusieurs voies oncogéniques. Son activité impressionnante dans les sarcomes a été principalement montrée dans le GIST [19]. Il interrompt l'activation constitutive de la transduction du signal médiée par KIT caractéristique de ce sarcome. L'imatinib a également démontré un avantage clinique dans le contexte métastatique du dermatofibrosarcome protubérant

(DFSP) en inhibant l'activation du récepteur bêta du facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGFR-β). Les tumeurs DFSP sont caractérisées par PDGFB des réarrangements (entraînant une surexpression de PDGFβ), et 10 à 20% progressent vers un sous-type plus agressif et de qualité supérieure, appelé transformation fibrosarcomateuse (FS-DFSP) [11]. Le traitement adjuvant par l'imatinib pendant 3 ans est le traitement standard des patients présentant un risque significatif de rechute. L'imatinib est le traitement standard des maladies inopérables et métastatiques localement avancées. L'imatinib est également le traitement standard pour les patients atteints d'une maladie métastatique qui ont subi une ablation chirurgicale de toutes les lésions, bien que la chirurgie ne soit pas recommandée comme approche principale dans le contexte métastatique [45]. Un traitement néoadjuvant par imatinib est discuté dans des cas particuliers, où l'objectif est la préservation d'organe et/ou l'augmentation du taux de résection R0 [25].

- **Sorafenib**

Il a été démontré que le sorafénib, un inhibiteur multi-kinase, agit par différentes voies de transduction du signal, notamment via l'inhibition des récepteurs du facteur de croissance endothélial vasculaire pro-angiogénique (VEGFR et PDGFR-β). Dans les essais cliniques, le sorafénib s'est révélé actif dans le sarcome métastatique des tissus mous, en particulier dans le léiomyosarcome et dans l'angiosarcome[11].

- **Sunitinib**

Il est un inhibiteur oral de tyrosine-kinase agissant sur plusieurs récepteurs tyrosine kinase transmembranaires (KIT, VEGF, PDGF). Il s'agit du seul inhibiteur de tyrosine-kinase ayant une AMM en deuxième ligne. Son efficacité a été démontrée chez des patients avec une GIST métastatique ou non résécable ayant une résistance ou une intolérance à l'imatinib. Les ITK après la première ligne entrainent plus souvent des stabilisations de la maladie que des réponses objectives radiologiques. L'observance du traitement est essentielle, et le traitement doit être personnalisé (posologie, schéma intermittent ou continu) selon la tolérance [46].

- **Regorafenib** [46]

Le regorafenib est un inhibiteur oral de tyrosine-kinase proche du sorafenib, agissant sur plusieurs récepteurs tyrosine kinase transmembranaires (KIT, VEGF, PDGF). Il s'agit du seul inhibiteur de tyrosine-kinase ayant une AMM en troisième ligne, en cas d'échec et/ou intolérance de l'imatinib et du sunitinib. Son efficacité a été démontrée chez des patients avec une GIST métastatique ou non résécable, résistants ou intolérants à l'imatinib et au sunitinib. Comme pour tous les ITK, la prévention et la prise en charge des effets secondaires, l'adaptation des doses à la tolérance, et la personnalisation du traitement sont essentiels pour l'observance.

Le sutinitib et le regorafenib sont les traitements standards respectivement de deuxième et troisième ligne des GIST avancées [25,47].

1.7.2.5. Nouvelles approches thérapeutiques

- **Perfusion isolée du membre** [7,18]

  Il s'agit d'une perfusion isolée du membre atteint, délivrant en intra-artériel et dans des conditions d'hyperthermie : du tumor necrosis factor (TNF) à très forte dose (10 fois la dose létale chez l'homme en IV) et du melphalan. Cette technique réduit l'indication de l'amputation dans 75 % des cas mais ne modifie pas la survie des patients. Cette technique peut être utilisée seule ou dans le cadre d'un traitement multidisciplinaire. Elle permet d'éviter une amputation chez les patients atteints de STM des membres localement évolués, métastatiques ou non métastatiques. Le recours à cette technique doit etre discusté en RCP.

- **Chimiohyperthermie** [7]

  L'élévation thermique favorise la pénétration intracellulaire des agents antimitotiques. On associe une chimiothérapie (doxorubicine, étoposide et ifosfamide) complète à l'hyperthermie (1 heure à 42° c en J1 et J4).

- La thérapie génique : une piste actuellement explorée est la réintroduction du gène P53 sauvage dans un certain nombre de lignées cellulaires présentant une mutation de ce gène. La néovascularisation tumorale pourrait également représenter une cible potentielle pour des études de thérapie génique ou de facteurs antiangiogéniques dans les STM.

1.7.3. Indications

Les indications thérapeutiques dépendent de l'absence ou de la présence de métastases, de la possibilité d'un traitement conservateur d'emblée et du type histologique de la tumeur [6,21,27].

Ainsi :

- Priorité est donnée à la chirurgie large mais conservatrice pour toutes les tumeurs non métastatiques de type non embryonnaire, de petite taille ou de taille accessible.
- Priorité est donnée à la chimiothérapie pour les tumeurs métastatiques d'emblée, les tumeurs embryonnaires et les grosses tumeurs non accessibles à un traitement chirurgical conservateur. On rediscute après un certain nombre de cures l'accessibilité à une intervention conservatrice de seconde intention.
- En cas de métastases l'inclusion du patient dans un essai thérapeutique est recommandée [18].
- En plus de la chirurgie, 3 ans d'adjuvant à l'imatinib est la norme de soins pour les tumeurs stromales gastro-intestinales à haut risque (GIST) [7].

Les algorithmes ci-dessous regroupent les indications générales en cas de sarcomes osseux ; de sarcomes des tissus mous et viscères.

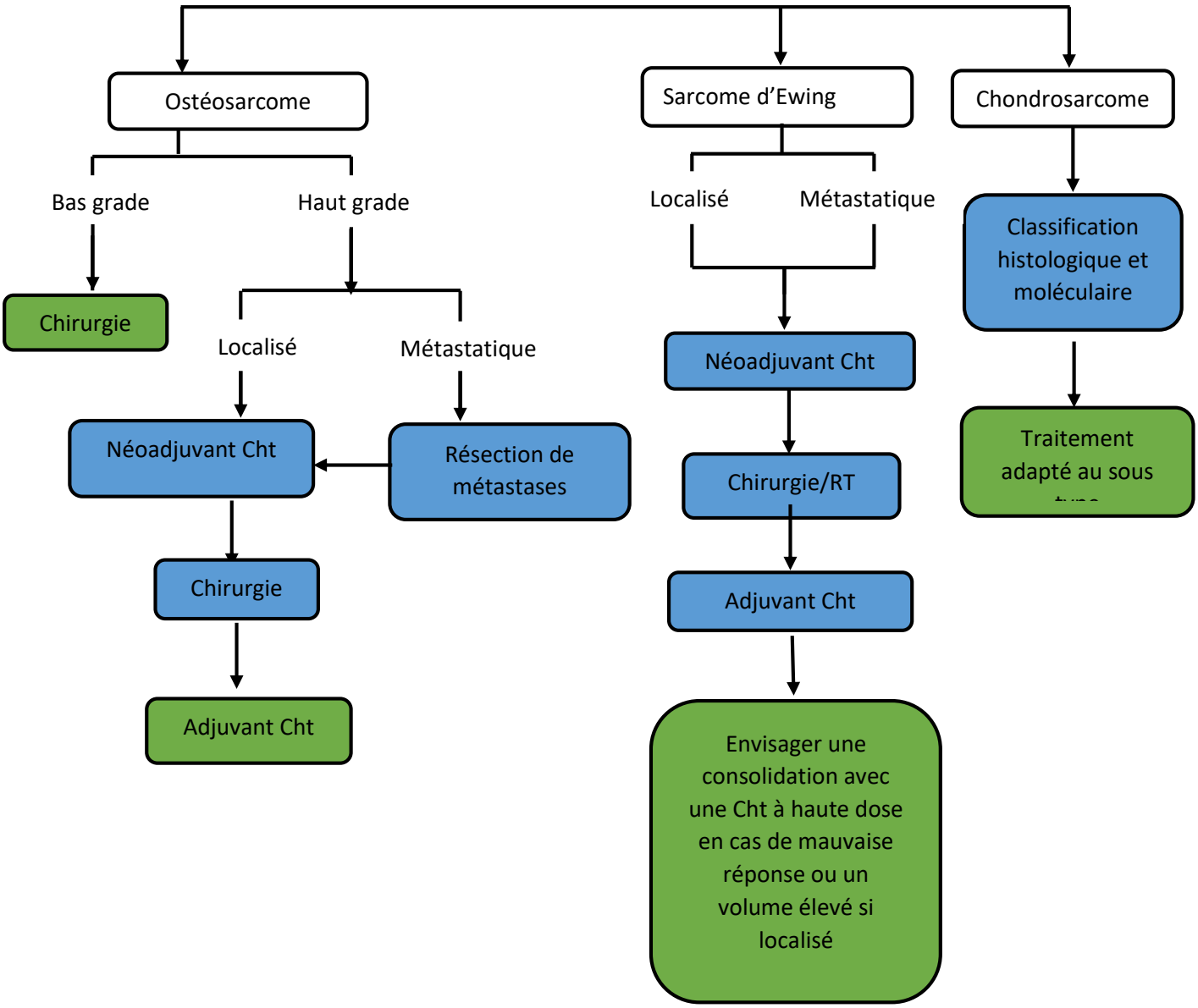


Figure 4 : Stratégie thérapeutique générale pour les trois sarcomes osseux les plus fréquents. (Selon le sous-type de chondrosarcome, le traitement peut être une chirurgie, une ChT ou une RT néoadjuvante et adjuvante) [21].

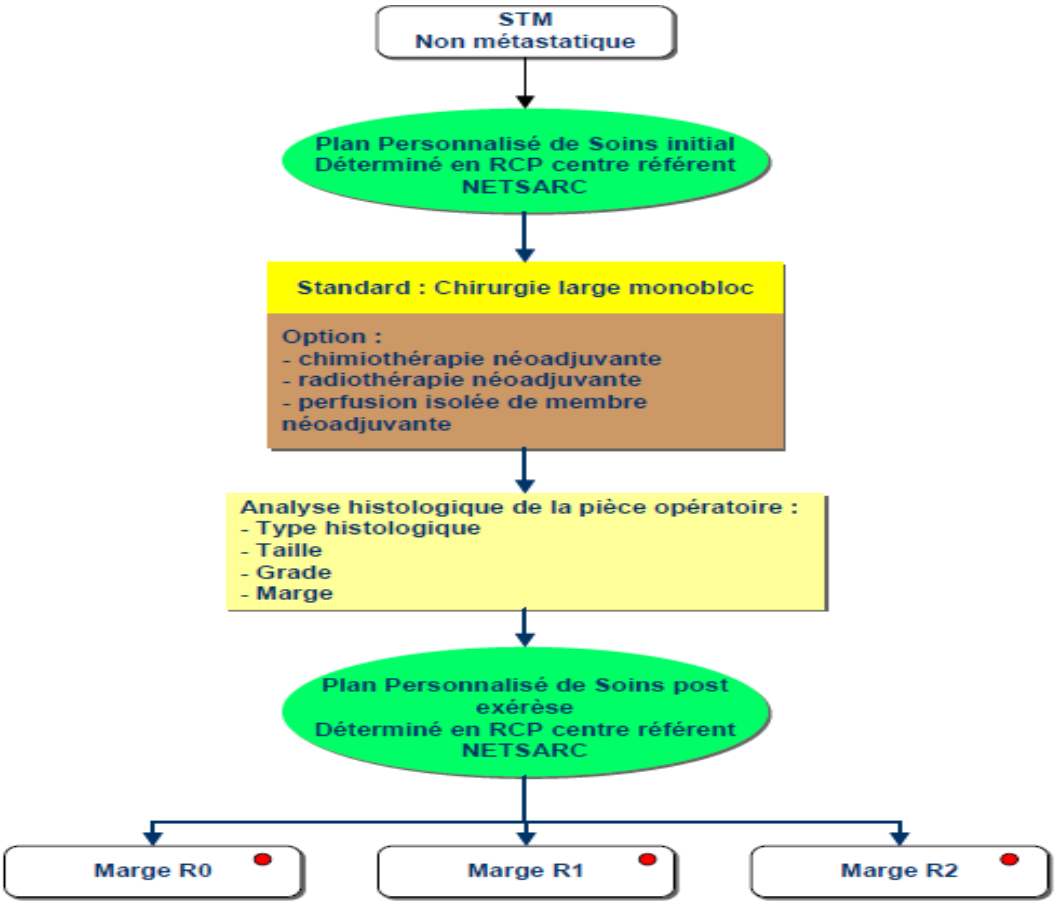


Figure 5 : Prise en charge des STM non métastatiques [18]

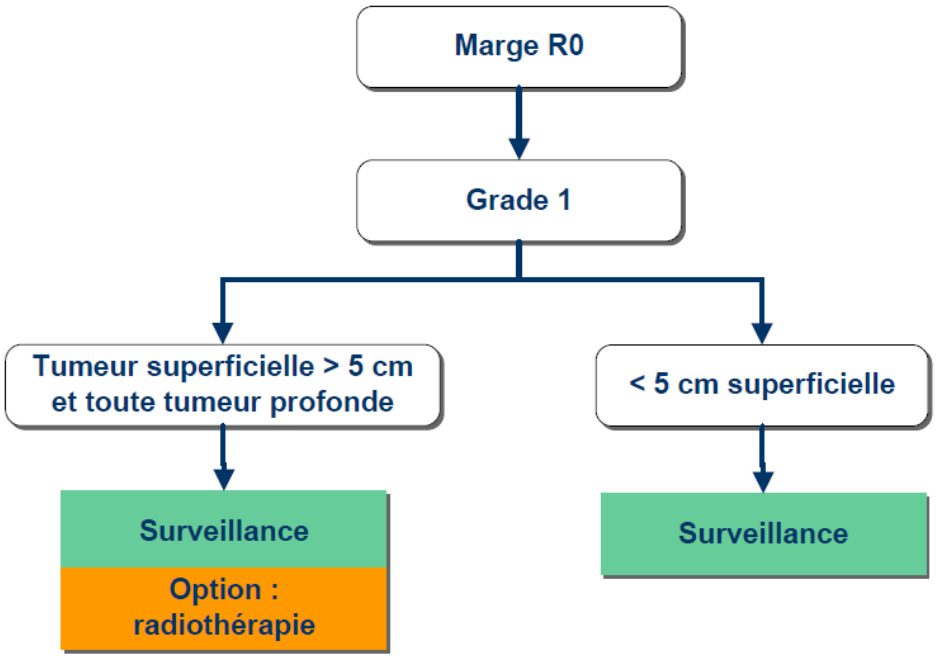


Figure 6 : Prise en charge des STM de grade 1 avec résection R0 [18]

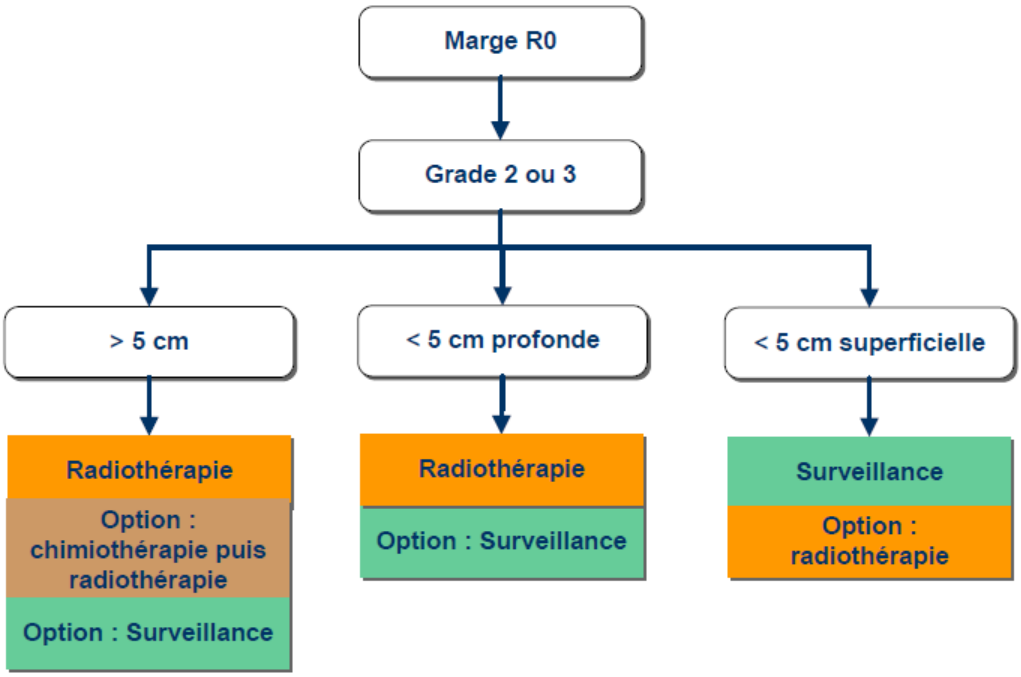


Figure 7 : Prise en charge des STM de grades 2 et 3 avec résection R0 [18]

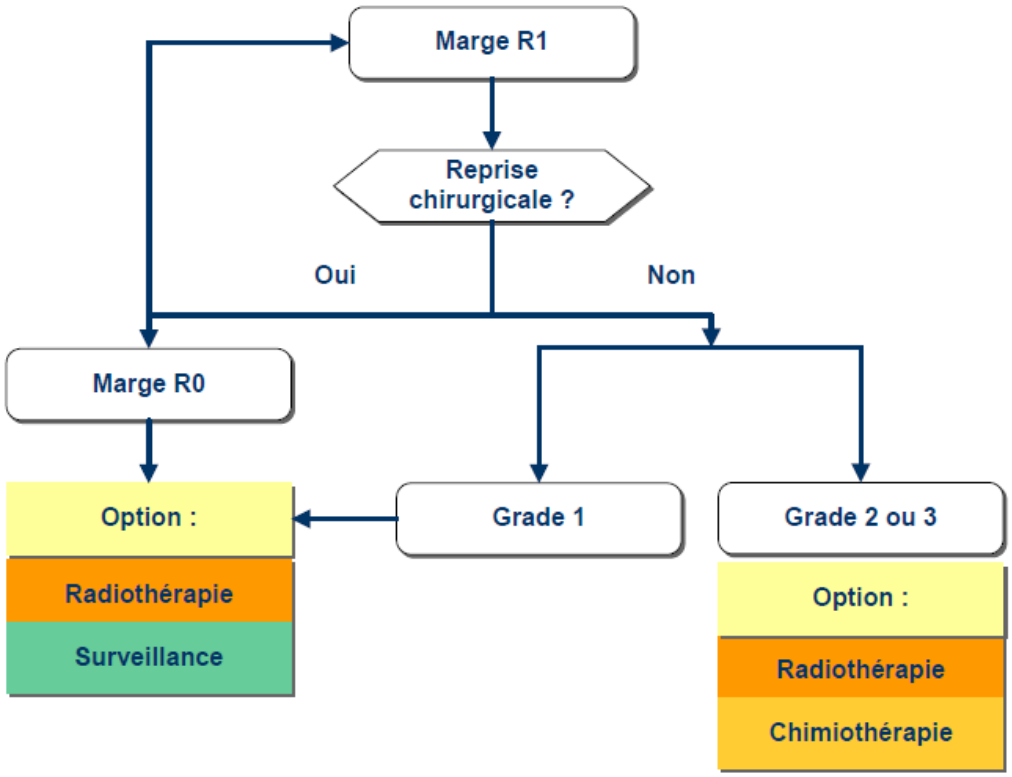


Figure 8 : Prise en charge des STM avec résection R1 [18]

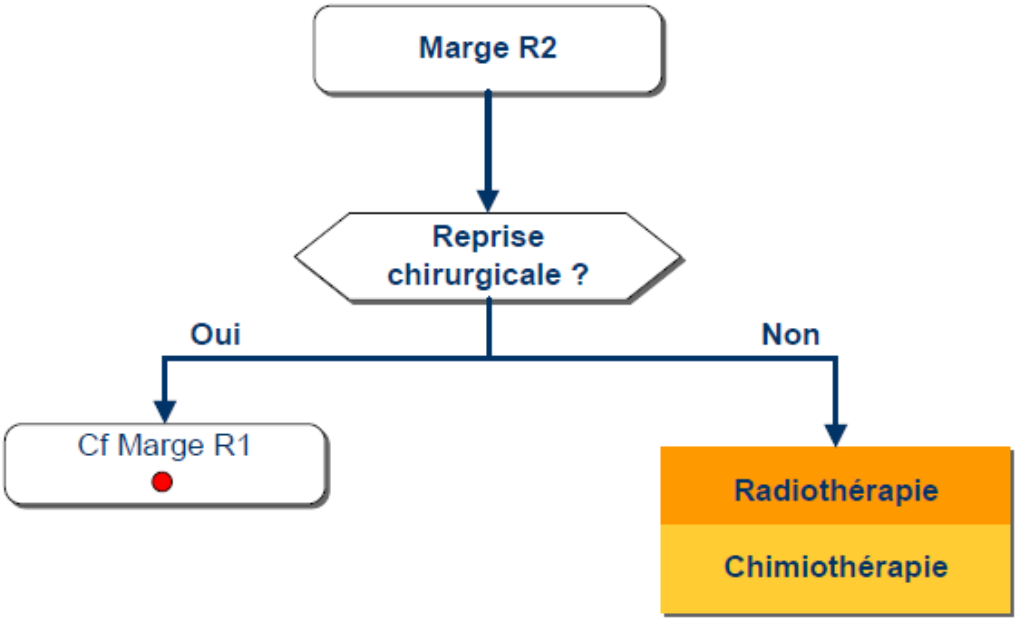


Figure 9 : Prise en charge des STM avec résection R2 [18]

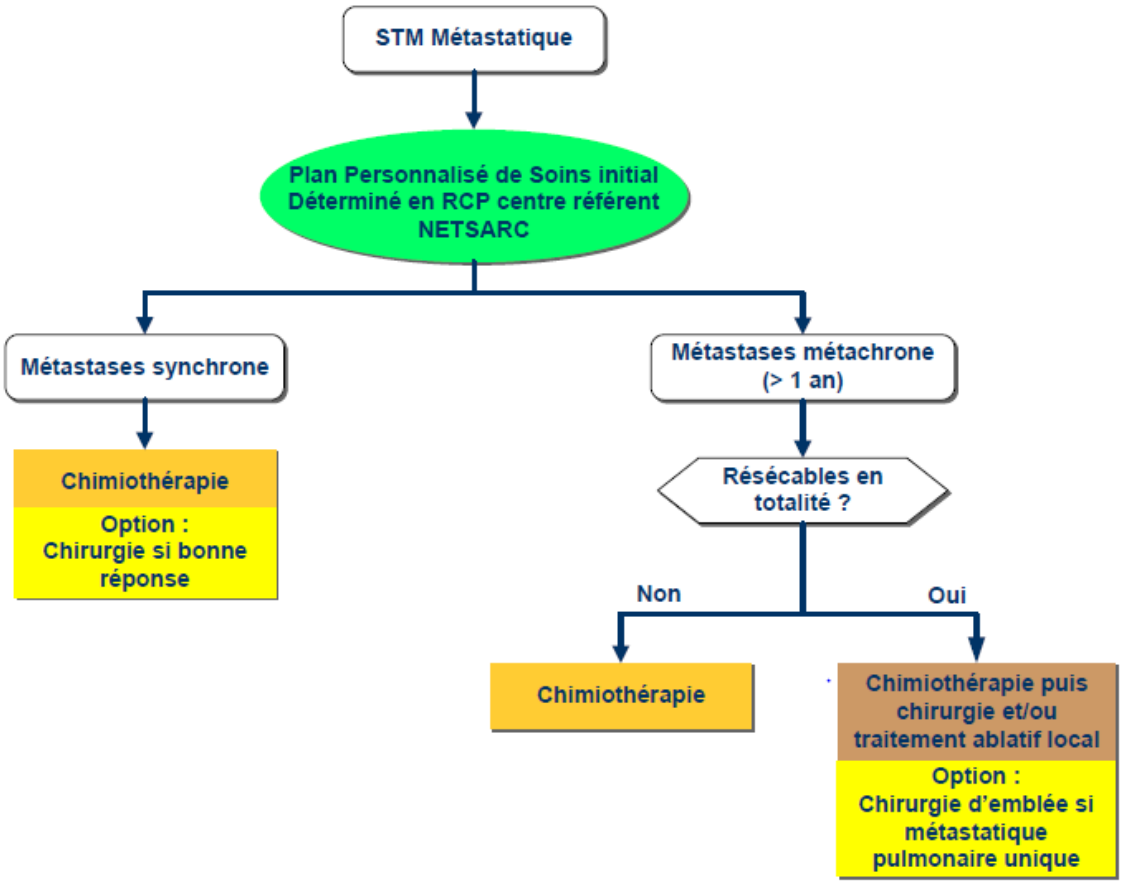


Figure 10 : Prise en charge des STM métastatiques [18]

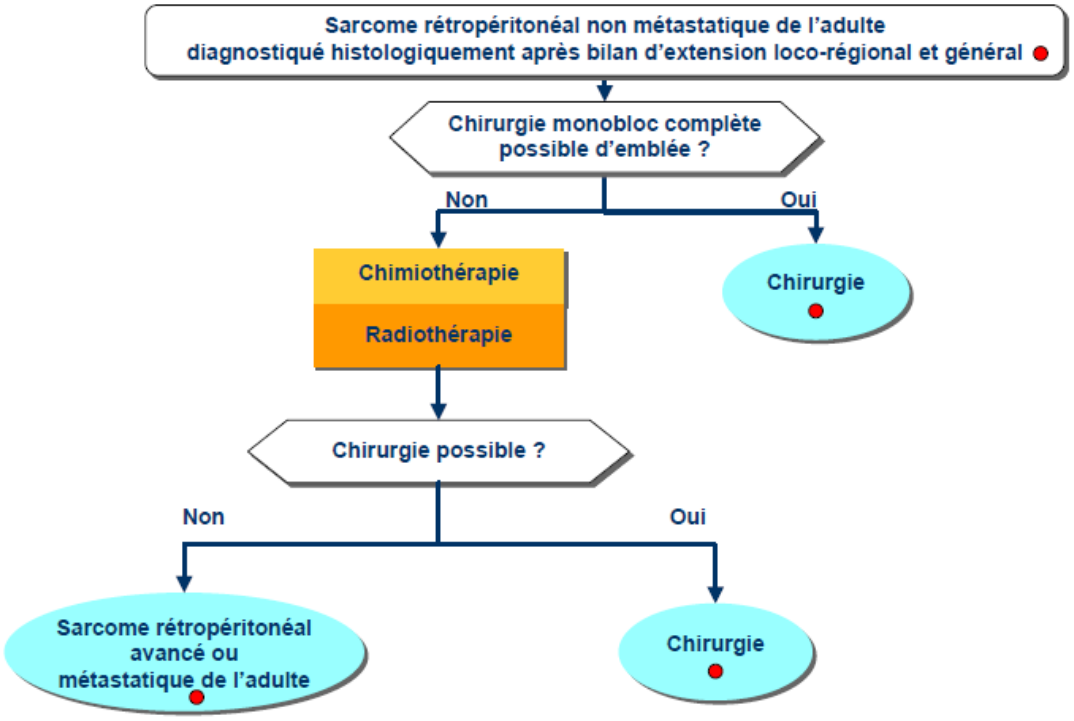


Figure 11 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal non métastatique [18]

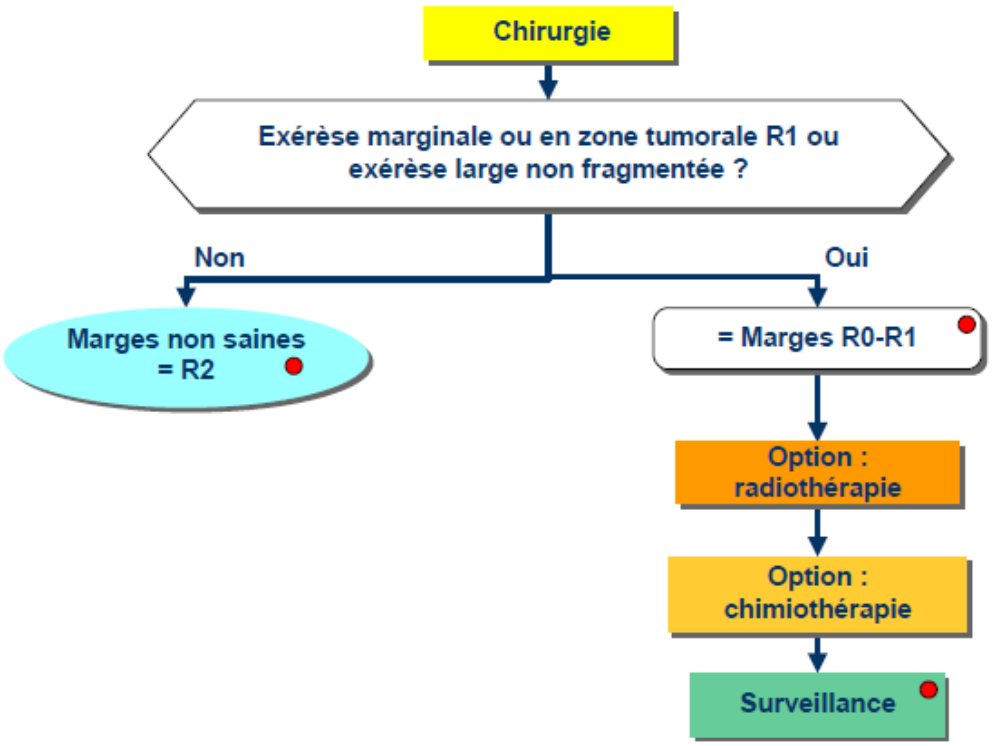


Figure 12 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal si résection R0 ou R1 [18]

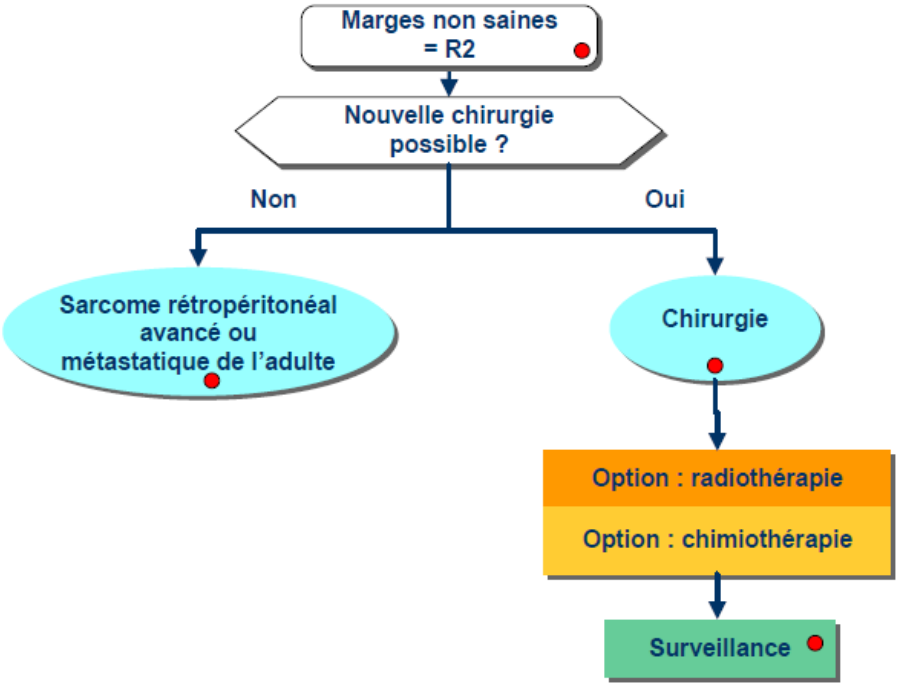


Figure 13 : Prise en charge du sarcome retropéritonéal si marge R2 [18]

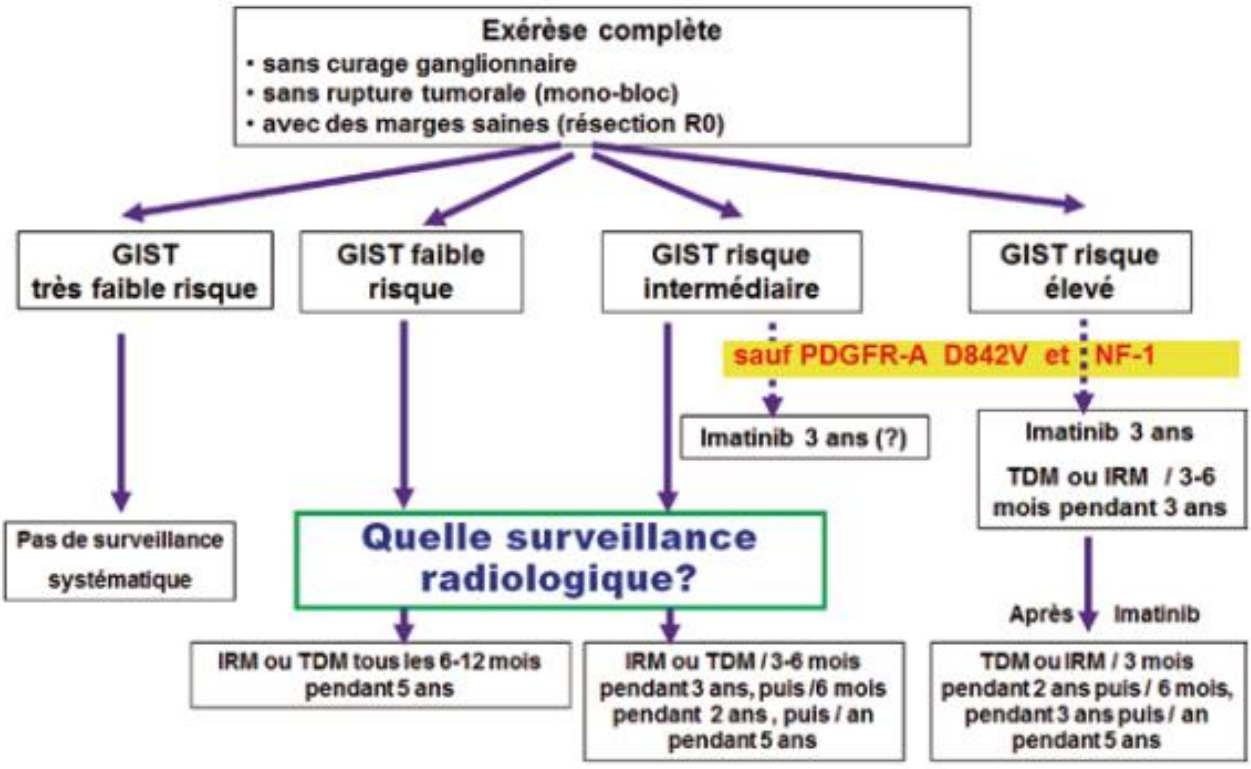


Figure 14 : Prise en charge des GIST localisés [25,45,47]

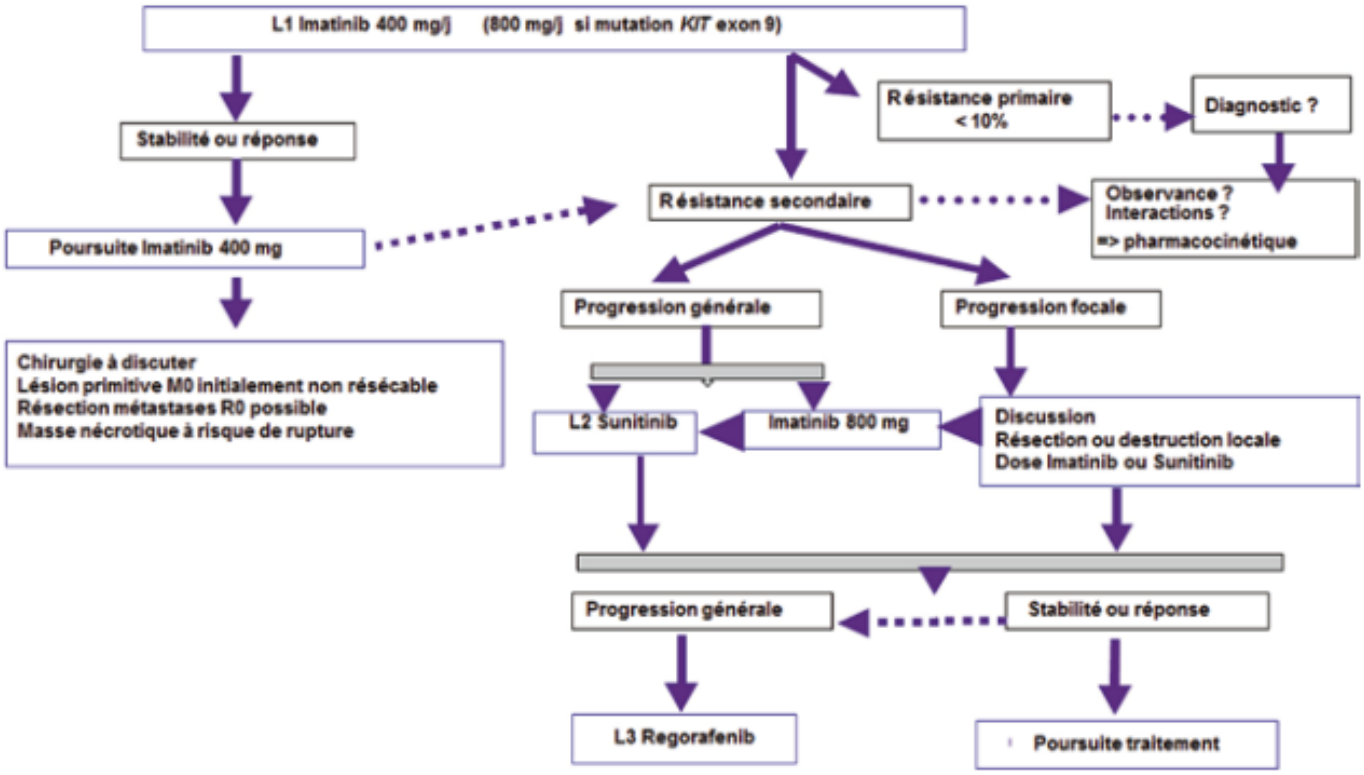


Figure 15 : Prise en charge des GIST localement avancés ou métastatiques [25,45,47]

1.7.4. Complications post thérapeutiques [21]

L'avènement des traitements combinés a augmenté les taux de complications.

On peut distinguer :

- Les complications aigues : hématome, lymphocèle, œdème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation
- Les complications tardives : lymphœdème, fibrose radique, infection tardive, fracture pathologique, douleur qui ont un impact essentiellement sur la qualité de vie et, pour les sarcomes des extrémités, sur le caractère fonctionnel du membre.
- De plus la chimiothérapie peut entraîner un dysfonctionnement rénal, cardiaque, auditif. Avant de commencer le traitement, un test de la fonction rénale de base, une évaluation de la fonction cardiaque et un audiogramme (dans le cas des

dérivés du platine) doivent être effectués. Le stockage du sperme est recommandé pour les patients masculins en âge de procréer. Pour les patientes, un médecin de fertilité est régulièrement consulté sur l'échantillonnage potentiel des tissus ovariens et la cryoconservation dans certains pays, mais pas dans tous, reflète une variabilité des politiques de santé d'un pays à l'autre.

1.7.5. Surveillance des malades traités

Cette surveillance est essentielle pour, d'une part détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce en vue d'un rattrapage thérapeutique efficace. Elle permet également d'évaluer les séquelles thérapeutiques pouvant mettre en question l'avenir fonctionnel voire vital des patients.

- Cette surveillance est clinique et para clinique (Radiographie du poumon, IRM +++, TDM) [6].
  - Pour la dissémination essentiellement pulmonaire, seule la radiographie pulmonaire se justifie.
  - Une surveillance scanographique systématique est recommandée pour les sarcomes profonds, rétropéritonéaux, de même qu'une surveillance IRM pour les localisations tête et cou.
  - Pour les sarcomes des membres et de la paroi du tronc, la réalisation systématique et régulière d'examens scanographiques ou IRM pour détecter une éventuelle récidive locale n'est pas recommandée. La réalisation de ces examens doit être modulée en fonction de la difficulté de la surveillance clinique.
  - Le scanner thoracique n'est indiqué qu'en cas d'image suspecte sur le cliché simple ou dans le bilan d'une éventuelle récidive locale.
- Le rythme de surveillance peut être modulé selon la localisation tumorale et les facteurs de risque.

- Pour les sarcomes des membres, de la paroi du tronc et de la région tête et cou, une évaluation peut être proposée tous les 3-4 mois pendant les 3 premières années, tous les 6 mois les troisième et quatrième années, tous les ans ensuite.
- Pour les sarcomes rétropéritonéaux, un examen clinique et un scanner doivent être effectués tous les 3 à 6 mois les 3 premières années, tous les 6 mois les quatrièmes et cinquièmes années puis tous les ans.

1.7.6. Options thérapeutiques de prise en charge des sarcomes durant la pandémie COVID-19 : propositions du groupe sarcome français [48]

Il propose compte-tenu de l'urgence sanitaire une adaptation des recommandations thérapeutiques.

La présence du virus doit être recherchée chez les patients avec suspicion d'infection COVID-19. Le traitement doit alors être décalé de 15 jours à partir du début des symptômes, si le patient est asymptomatique.

Les RCP labellisées restent à la disposition de chacun. Il est préférable d'échanger par téléconférence ou visioconférence.

1.7.6.1. Pour les formes localisées

- Les recommandations de pratiques cliniques ESMO s'appliquent sans modification pour les patients sans symptômes d'infection par COVID-19 ;
- Ne pas repousser la chirurgie pour les patients opérables, sans symptômes COVID : sarcomes des tissus mous de grade 2–3, sarcomes osseux, tumeurs gastro-intestinales digestives(GIST) et sarcomes viscéraux ;
- En cas de chirurgie lourde (type sarcome rétropéritonéal) :s'assurer des capacités de réanimation postopératoire ;
- La radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous ne doit pas être retardée ;
- Pour les sarcomes des tissus mous, la chimiothérapie néo-adjuvante est à réserver aux patients inopérables ou chez qui la seule intervention possible est mutilante.

Discuter aussi la radiothérapie préopératoire, selon la localisation et le type histologique ;

- Pour les sarcomes d'Ewing et ostéosarcomes : maintenir les programmes de chimiothérapies néo-adjuvantes et adjuvantes, sans modification pour les patients sans symptômes d'infection par COVID-19 ;
- Rhabdomyosarcomes alvéolaires et embryonnaires : maintenir les programmes de chimiothérapies néo-adjuvantes et adjuvantes, sans modification pour les patients sans symptômes d'infection par COVID-19;
- Fibromatoses desmoïdes et tumeurs conjonctives à malignité intermédiaire : privilégier la surveillance active ;
- En cas de maladie évolutive : privilégier une option sans AINS;
- Pour les GIST à haut risque de rechute, initier le traitement adjuvant par imatinib.

1.7.6.2. Pour les formes métastatiques

- Sarcomes des tissus mous : en phase métastatique, le traitement de première ligne reste une chimiothérapie avec doxorubicine, avec facteurs de croissances systématiques ;
- Mais proposition de polychimiothérapie par doxorubicine et dacarbazine si léiomyosarcome avec métastases pulmonaires limitées sans extension extra-thoracique et accessibles à une chirurgie thoracique ;
- Proposition de polychimiothérapie par doxorubicine et ifosfamide pour les autres histologies avec métastases pulmonaires limitées sans extension extra-thoracique et accessibles à une chirurgie thoracique).
- Sarcomes des tissus mous : les traitements de deuxièmes lignes et au-delà peuvent être prescrits selon les recommandations de pratique habituelle : les traitements par voie orale (pazopanib, voire regorafenib) peuvent être privilégiés pour limiter les déplacements des patients pour les sarcomes non liposarcomes. Pour les liposarcomes : trabectedin ou eribuline ;

- GIST : les recommandations s'appliquent avec imatinib et en phase métastatique (pour sunitinib et régorafenib).
- Sarcomes osseux d'emblée métastatiques : ostéosarcomes et sarcomes d'Ewing d'emblée métastatique (traitement de première ligne classique, par exemple VDC-IE pour les sarcomes d'Ewing) ;
- Rechute métastatique des sarcomes osseux : topotecan et cyclophosphamide pour les sarcomes d'Ewing ; pas de standard thérapeutique pour les ostéosarcomes.

2. Cadre et méthode d'étude

2.1. Cadre d'étude

La ville de Cotonou, représentant le département du Littoral au Bénin, est une région côtière limitée dans sa zone méridionale par l'Océan Atlantique. Nous avons ciblé tous les centres hospitaliers et structures sanitaires de Cotonou susceptibles de prendre en charge, de diagnostiquer ou d'enregistrer des sarcomes.

2.1.1. Le Centre National Hospitalier Universitaire-Hubert Koutoukou Maga

Le Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU HKM) de Cotonou est un hôpital de référence du BENIN qui a été créé en 1962 sous le nom de ″hôpital 350 lits″. De 1976 à 2001, il a porté le nom de Centre National Hospitalier et Universitaire (CNHU), avant d'être rebaptisé Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM). Le CNHU-HKM est un centre de soins, d'enseignement, de recherche et de formation pour les agents de santé de tous les niveaux. Les services impliqués dans notre étude étaient :

2.1.1.1. La Clinique Universitaire de Chirurgie Viscérale

Créée le 1er juillet 1989, la Clinique Universitaire de Chirurgie Viscérale (CUCV) du CNHU-HKM, a porté ce nom jusqu'en 2001. Par la suite, elle a été dédoublée en janvier 2001 pour donner naissance à deux services : la chirurgie viscérale A et la chirurgie viscérale B. Depuis novembre 2019, les deux cliniques universitaires sont dirigées par le Professeur MEHINTO Delphin Kuassi.

- ✓ **Les infrastructures**

Elle comporte :

- un pavillon d'hospitalisation ;
- un bloc opératoire ;
- un secteur de consultation externe.

- ✓ **Les ressources humaines**

- Sept chirurgiens dont un professeur titulaire chef de service, un Maître de conférences agrégé, trois maitres-assistants et deux praticiens hospitaliers ;
- Huit infirmiers ;
- Sept aides-soignants ;
- Une secrétaire ;
- Trois agents occasionnels (aides-soignants) ;
- Les stagiaires en médecine générale, en spécialisation et en infirmerie.

✓ **Les activités**

- Des soins spécialisés en chirurgie générale ;
- Les consultations ;
- Les soins de suivi des malades hospitalisés lors des visites quotidiennes ;
- L'encadrement théorique au cours des staffs quotidiens ;
- L'encadrement pratique des apprenants au lit des malades ;
- Les activités de recherche.

2.1.1.2. Clinique universitaire de traumatologie-orthopédie et de chirurgie réparatrice (CUTO-CR)

Elle a été créée le 1er juillet 1989.

✓ **Les infrastructures** :

- deux pavillons d'hospitalisation ;
- trois salles opératoires au bloc opératoire central dont une de neurochirurgie ;
- une salle de pansement ;
- une salle de consultation ;
- une salle de plâtre en chirurgie externe.

✓ **Les ressources humaines**

Le personnel est constitué de :

- quatre traumatologues dont 01 professeur titulaire ;

- trois neurochirurgiens ;
- une plasticienne ;
- quatorze infirmiers diplômés d'Etat ;
- onze aides-soignants ;
- les stagiaires en médecine générale, en spécialisation et en infirmerie.

✓ **Les activités**

La CUTO-CR assure :

- des soins spécialisés en traumatologie-orthopédie, chirurgie réparatrice et neurochirurgie ;
- les consultations ;
- les soins de suivi des malades hospitalisés lors des visites quotidiennes ;
- l'encadrement théorique au cours des staffs quotidiens ;
- l'encadrement pratique des apprenants au lit des malades ;
- les activités de recherche.

2.1.1.3. Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique

Elle est le premier service de prise en charge des pathologies chirurgicales infantiles au Bénin.

✓ **Infrastructures**

Elles comportent les secteurs suivants :

- le pavillon d'hospitalisation ;
- le bloc opératoire central où la chirurgie pédiatrique dispose de sa salle ;
- le service de consultation de chirurgie externe ;
- la clinique universitaire d'accueil des urgences (CUAU) ;
- le service polyvalent d'anesthésie et de réanimation (SPAR).

✓ **Les ressources humaines**

Le personnel est composé de :

- trois chirurgiens dont un professeur titulaire et deux praticiens hospitaliers ;

- dix infirmiers dont le surveillant et son adjoint ;
- huit aides-soignants ;
- un agent administratif (un col vert) ;
- une secrétaire ;
- les stagiaires en médecine générale, en spécialisation et en infirmerie.

✓ **Elle assure les activités suivantes** :

- les consultations ;
- les interventions chirurgicales ;
- les soins de suivi des malades hospitalisés lors des visites quotidiennes ;
- l'encadrement théorique au cours des staffs quotidiens ;
- l'encadrement pratique des apprenants au lit des malades ;
- les gardes spécialisées de chirurgie pédiatrique ;
- les activités de recherche.

2.1.1.4. La Clinique Universitaire de Gynécologie et Obstétrique (CUGO)

Implantée dans l'enceinte du CNHU-HKM, la CUGO a ouvert ses portes le 1er juin 1978.

✓ **Les infrastructures**

Elles comportent 3 secteurs :

- le bloc technique ;
- le secteur de consultation ;
- le secteur d'hospitalisation ;
- le secteur de néonatologie qui dans sa création était une partie intégrante de la CUGO ; physiquement y demeure mais sur le plan technique et de la responsabilité des services est géré par les pédiatres.

✓ **Les ressources humaines**

Le personnel de la CUGO est composé de :

- deux Professeurs Titulaires de gynécologie et d'obstétrique ;
- un maître-assistant de gynécologie et d'obstétrique ;
- sept praticiens hospitaliers gynécologues obstétriciens ;
- trente-sept sages-femmes ;
- vingt-sept infirmiers et infirmières diplômés d'Etat ;
- vingt- cinq aides-soignants.

✓ **La CUGO assure les activités suivantes** :

- les consultations prénatales, postnatales et gynécologiques ;
- les accouchements ;
- les interventions chirurgicales ;
- les vaccinations ;
- la planification familiale ;
- le dépistage du cancer du col ;
- les activités de recherche et d'enseignement ;
- les activités de la PTME chez les PVVIH.

2.1.1.5. Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale (ORL-CCF)

Les caractéristiques du service se présentent comme suit :

✓ **Les infrastructures**

- Un bloc opératoire commun aux cliniques d'ORL et d'Ophtalmologie ;
- Le cabinet de consultation ORL et le secrétariat administratif du service ;
- Un pavillon d'hospitalisation.

✓ **Organisation du service**

La clinique d'ORL et CCF accueille les malades provenant non seulement de différentes régions du Bénin mais aussi des pays voisins En plus de son personnel, le service d'ORL et CCF reçoit pour les stages des médecins stagiaires pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (DES), des étudiants en 5ème année de médecine à la Faculté des

Sciences de la Santé (FSS) et les étudiants de la 3éme année de l'Ecole Supérieure des Infirmiers et Infirmières d'Etat de l'Institut National Médico-Sanitaire (INMES) de Cotonou.

- ✓ **Les activités**
  - Des soins spécialisés en ORL-CCF ;
  - Les consultations ;
  - Les soins de suivi des malades hospitalisés lors des visites quotidiennes ;
  - L'encadrement théorique au cours des staffs quotidiens ;
  - L'encadrement pratique des apprenants au lit des malades ;
  - Les activités de recherche.

2.1.2. Le Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant Lagune (CHUMEL)

Au bord de la lagune de Cotonou, le CHU-MEL est situé à Tokpa- Hoho dans le 5ème Arrondissement de la ville de Cotonou.

Créé depuis 1958, le CHU-MEL est un établissement public à caractère social, un hôpital de référence dans les domaines de la Gynécologie, de l'Obstétrique et de la Pédiatrie. En tant qu'établissement hospitalo-universitaire, le CHU-MEL a trois principales missions : les soins (préventifs, curatifs, promotionnels et réadaptatifs), la formation et la recherche. Il est divisé en plusieurs services que sont :

- Le service de gynécologie-obstétrique et médecine de la reproduction ;
- Le service des urgences gynécologiques ;
- Le service d'oncologie gynécologique et mammaire ;
- Le service d'anesthésie-réanimation ;
- Le service de pédiatrie générale ;
- Le service de chirurgie pédiatrique ;
- Le service d'exploration fonctionnelle ;
- Le service de laboratoires ;

- Le service des autres spécialités médico-chirurgicales (cardiologie, ORL, kinésithérapie et rééducation, nutrition et diététique, psychiatrie) ;
- Le service pharmacie ;
- Le service hygiène hospitalière, des conditions de travail et de sécurité au travail ;
- Le service social.

Les services impliqués dans notre étude étaient :

- Le service de chirurgie pédiatrique
- Le service de gynécologie-obstétrique

2.1.3. Les laboratoires d'anatomopathologie et de cytologie

2.1.3.1. Le Laboratoire d'Anatomie et de cytologie pathologiques de la Faculté des Sciences de la Santé (FSS)

Il se situe dans l'enceinte de la Faculté des Sciences de la Santé de l'UAC sise au champ de foire de Cotonou. Il reçoit et traite les prélèvements provenant des hôpitaux sur toute l'étendue du territoire national.

2.1.3.2. Le Centre Adéchina d'Anatomie et de cytologie Pathologiques / Clinique DUBOIS (CAAP)

Il s'agit d'un laboratoire privé qui reçoit et analyse les prélèvements de tout le territoire national. Il est situé dans la ville de Cotonou plus précisément à Fifadji.

2.1.3.3. Le Laboratoire privé d'Anatomie et de cytologie pathologiques du Cabinet médical Foi en Dieu

Il s'agit d'un laboratoire privé qui reçoit et analyse les prélèvements de tout le territoire national. Il est situé dans la ville de Cotonou lus précisément dans la cité Houéyiho.

2.1.3.4. Le Laboratoire d'Anatomie et de cytologie pathologiques du centre confessionnel Padre Pio

Il se situe à Akpakpa en face de l'hôtel du lac dans la ville de Cotonou. Il reçoit et analyse également les pièces opératoires en provenance des centres de santé situés sur toute l'étendue du territoire national.

2.1.4. Le registre du cancer de Cotonou (RCC)

L'enregistrement du cancer a commencé au Bénin en 2013 avec un registre d'anatomie pathologique situé au département d'anatomie pathologique (faculté de médecine de Cotonou). En 2014, le ministère de la Santé a créé un registre du cancer basé sur la population sous le contrôle du Programme National de Lutte contre les Maladies Non Transmissibles (PNLMNT).

- ✓ **Les infrastructures**

Le registre est installé dans le bâtiment du PNLMNT. Ce dernier comporte un bureau pour le directeur et une salle informatique. Trois ordinateurs sont disponibles. Actuellement, le transport se fait par les transports publics ou en véhicule personnel.

- ✓ **Les ressources humaines**
  - Le registre est supervisé par un comité dirigé par le coordonnateur du PNLMNT.
  - Il est dirigé par un Médecin en santé publique et chirurgien oncologue, qui en est le responsable scientifique.
  - Un épidémiologiste, registraire actuel au RCC.
  - Un superviseur.
  - Trois stagiaires.
- ✓ **Les activités**

Le registre couvre la ville de Cotonou. Le RCC recueille des informations auprès de 28 sources où les patients peuvent être diagnostiqués, traités ou hospitalisés pour un cancer. Les registraires visitent périodiquement lesdits centres pour enregistrer les cas.

2.1.5. Autres structures sanitaires ayant été associées dans le cadre de la recherche active des patients diagnostiqués et ou pris en charge pour sarcome à Cotonou

- Le Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques de l'Hôpital La Croix de ZINVIE ;
- Hôpital La Croix de ZINVIE ;
- Centre Hospitalier et Universitaire de Zone-Suru léré de Cotonou ;
- Centre Hospitalier et Universitaire Départemental Ouémé-Plateaux ;
- Hôpital d'Instruction des Armées de Parakou ;
- Hôpital Saint Jean de Dieu de Tanguiéta ;
- Le Centre Médico-Chirurgical Sainte Anne d'Afrique de Cotonou ;
- Le centre de cancérologie de Cotonou ;
- Hôpital d'Instruction des Armées de Cotonou (HIA Cotonou) ;
- Hôpital Confessionnel Saint Luc de Cotonou ;
- Les services d'urologie, de dermatologie et de d'ophtalmologie du CNHU-HKM.

2.2. Méthode d'étude

2.2.1. Type d'étude et période d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive et analytique, à la fois prospective et rétrospective.

2.2.2. Période d'étude

Notre étude a couvert une période de dix (10) ans allant de septembre 2010 à septembre 2020:

- La partie rétrospective s'étendait du 1er septembre 2010 au 31 décembre 2019 ;

- La partie prospective, du 1er janvier 2020 au 31 septembre 2020.

2.2.3. Population d'étude

L'étude a porté sur les patients et les dossiers des patients ayant été diagnostiqué et ou pris en charge pour un sarcome histologiquement confirmé dans l'une des structures ci-dessus citées.

2.2.4. Critères d'inclusion

- ✓ Patients pris en charge durant la période de l'étude ;
- ✓ Diagnostic histologique de sarcomes posé avec toutes localisations et types confondus ;
- ✓ Patient ayant donné son consentement pour la phase prospective.

2.2.5. Critères d'exclusion

- ✓ Patients ayant retiré son consentement (pour la phase prospective)
- ✓ Discordance avec un autre résultat anatomopathologique
- ✓ Discordance avec un résultat immunohistochimique

2.2.6. Echantillonnage

- ➢ **Nombre de sujets nécessaires** :

Au vu des données de la littérature la fréquence de survenue des sarcomes est d'environ 1% [8]. En considérant un niveau de risque alpha de 5% et en utilisant la formule de Schwartz, $N= (1,96^2 \times 0,01x (1-0,01) /0,05^2) = 138$; Soit une taille minimale de 138 patients.

- ➢ **Technique d'échantillonnage** :

Il s'est agi d'un échantillonnage systématique non probabiliste raisonné avec une sélection exhaustive de tous les patients répondant aux critères sus définis.

2.2.7. Collecte de données

2.2.7.1. Source de données

Les données provenaient : de l'interrogatoire, des dossiers des patients, des comptes rendus d'examen anatomo-pathologique et d'imagerie médicale, des comptes rendus opératoires, des registres opératoires et d'hospitalisation.

2.2.7.2. Outil de collecte

Pour la collecte nous avons utilisé une fiche standardisée individuelle préétablie. Cette fiche est annexée au présent document (annexe 1).

2.2.7.3. Equipe d'enquête

Le remplissage du formulaire de dépouillement a été fait par nous-même et chaque fiche a été contrôlée par un médecin spécialiste.

2.2.7.4. Déroulement de la collecte

- **Partie prospective** : les patients pris en charge pendant notre période d'étude pour sarcomes dans les structures ciblées ont été interrogés. Les cas suspects sont suivis jusqu'à l'obtention du résultat anatomopathologique. Les dossiers de ces patients, les comptes rendus d'examen anatomo-pathologique et d'imagerie médicale et les protocoles opératoires ont également été exploités. Le consentement éclairé des patients a été recueilli ;
- **Partie rétrospective** : les dossiers des patients, les comptes rendus d'examen anatomo-pathologique et d'imagerie médicale et les registres d'hospitalisation et opératoires ont été exploités. Les patients vivants ont été recontactés et revus en consultation.

Par ailleurs une recherche active a été faite pour retrouver tous les cas diagnostiqués dans les laboratoires d'anatomie pathologique de Cotonou sur notre période d'étude. De même les comptes rendus d'histologie des patients pris en charge dans une structure sanitaire de Cotonou mais provenant de laboratoires autres que ceux de Cotonou ont été recherchés. Les médecins traitants ont été contactés au besoin pour renseigner sur le parcours et le devenir des malades perdus de vus.

2.2.8. Variables de l'étude

Il s'agissait de :

- **Variable dépendante** : Diagnostic de sarcome histologiquement confirmé.
- **Variables indépendantes** :
  - Données sociodémographiques :
    - Âge : il s'agissait de l'âge du patient au moment du diagnostic ;
    - Profession : celle déclarée par le sujet ;
    - Ethnie ;

- Zone de résidence.

- Données cliniques :
  - Motif de consultation ;
  - Délai de consultation en mois : délai entre la date d'apparition des premiers symptômes et la date de la première consultation ;
  - Antécédents personnels : médicaux, chirurgicaux (chirurgie non carcinologique sur le site de la tumeur+++).
  - Antécédents familiaux ;
  - Etat général apprécié grâce à l'Indice de Performance de l'OMS (Voir annexe 4) ;
  - Siège et taille de la tumeur.
- Données paracliniques
  - Explorations d'imagerie médicale initiales et d'extension réalisées et leurs résultats : Radiographie standard, TDM, Echographie, IRM ;
  - Explorations biologiques réalisées et leurs résultats ;
  - Matériel d'étude histologique ;
  - Délai de réalisation de l'histologie en mois : délai entre la date de la première consultation et la date du diagnostic préopératoire ou post-opératoire ;
  - Le type histologique en se basant sur la classification histologique des sarcomes des tissus mous, viscères et os de l'OMS 2013 (Voir annexe 3) ;
  - Grade histo-pronostique des sarcomes selon la FNLCC ;
  - Demande de complément d'examen immunohistochimique et ou génétique.
- Données thérapeutiques
  - ✓ Délais de prise en charge thérapeutique

- Délai de chirurgie en jours : délai entre la date de la première consultation et la date de réalisation de la chirurgie ;
- Délai pour le traitement médical en jours : délai entre la date du diagnostic histologique et la date de la première cure de chimiothérapie, de radiothérapie ou de thérapie ciblée.

✓ Les modalités du traitement :

- Chimiothérapie néoadjuvante et/ou ou adjuvante ;
- Chirurgie : Type de chirurgie réalisée ;
- Radiothérapie, Thérapie ciblée.

- Evolution après traitement
- Survie globale

2.2.9. Détermination de la fréquence des sarcomes à Cotonou

La fréquence des sarcomes à Cotonou a été déterminée sur la base des données du registre du cancer. Cette base répertorie de 2014 à 2019 tous les cas de tumeurs malignes diagnostiqués.

2.2.10. Traitement des données et aspects statistiques

Après dépouillement les données ont été saisies à l'aide du logiciel Epi Data 3.1. L'analyse des données a été conduite avec le logiciel STATA version 13. La comparaison des moyennes a été faite avec le test de Student, celle des fréquences avec le test de Khi2. Les courbes de Kaplan Meier ont été utilisées pour évaluer la survie. Le seuil de significativité des tests statistiques a été fixé à 5%.

2.2.11. Considérations éthiques

L'étude a été réalisée dans la confidentialité de l'identité des patients. Des mesures de sécurité strictes ont été appliquées pour assurer cette confidentialité. Les formulaires remplis ont été stockés en lieu sûr dans une armoire verrouillée au niveau du Laboratoire d'épidémiologie des maladies chroniques et neurologiques (LEMACEN) à la Faculté des sciences de la santé. Leur accès était limité aux seules personnes autorisées. L'accès

à la base de données numérique était strictement limité et réservé à l'équipe de recherche. Elle a été conservée dans un ordinateur, et protégée par un nom d'utilisateur et un mot de passe. Les fichiers étaient anonymes et codés avant tout transfert par support électronique ou e-mail.

2.2.12. Difficultés rencontrées

Au cours de cette étude, nous avons été confrontée à certaines difficultés qui ont allongé la durée de la collecte :

- Le mauvais archivage des dossiers a fait que nous avons eu des difficultés à les retrouver ;
- Le mauvais remplissage des renseignements généraux (adresse, contacts) dans les dossiers et ou sur les comptes rendus anatomopathologiques a fait que certains sujets n'ont pu être contactés ;
- Le défaut de réalisation par les patients de l'histologie demandée pour confirmation qui a fait que beaucoup de cas suspects retrouvés à l'hôpital n'ont pu être inclus dans l'étude ;
- La multiplicité des centres de provenance des cas histologiquement confirmés retrouvés dans les laboratoires d'anatomie pathologique de Cotonou et au registre du cancer de Cotonou.

3. Résultats

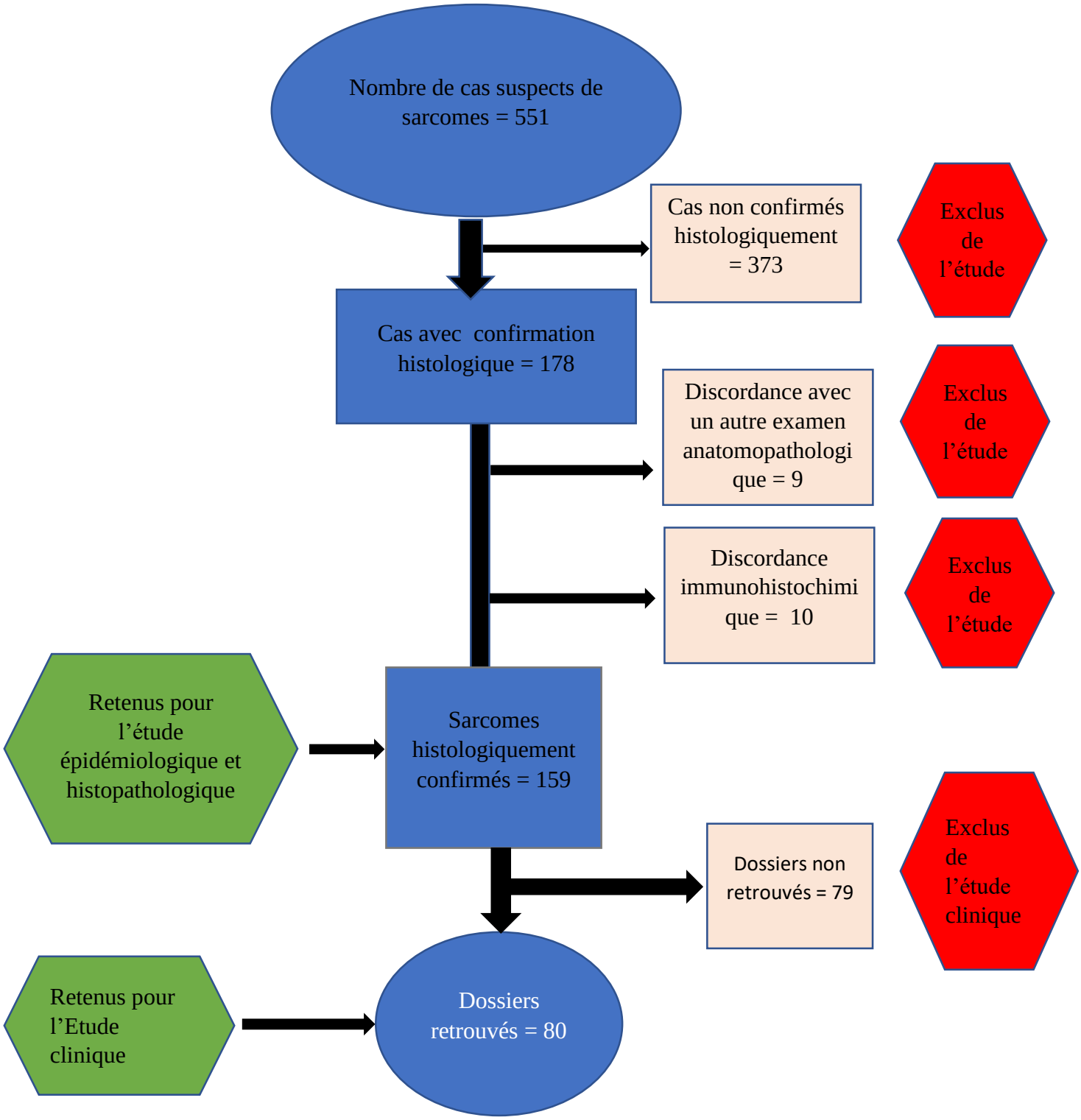


Figure 16 : Flow chart de l'étude

3.1. Fréquences des sarcomes à Cotonou

Nous avons recensé sur la base des données du registre du cancer de 2014 à 2019, 50 cas de sarcomes sur 2540 cas de tumeurs malignes diagnostiquées. Les sarcomes correspondent alors à 1,96% de l'ensemble des tumeurs malignes à Cotonou entre 2014 et 2020.

3.2. Etude épidémiologique et histopathologique (n=159)

Elle a été réalisée sur la base des 159 comptes rendus d'histopathologie.

3.2.1. Age

La figure n°17 représente la répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction des tranches d'âges.

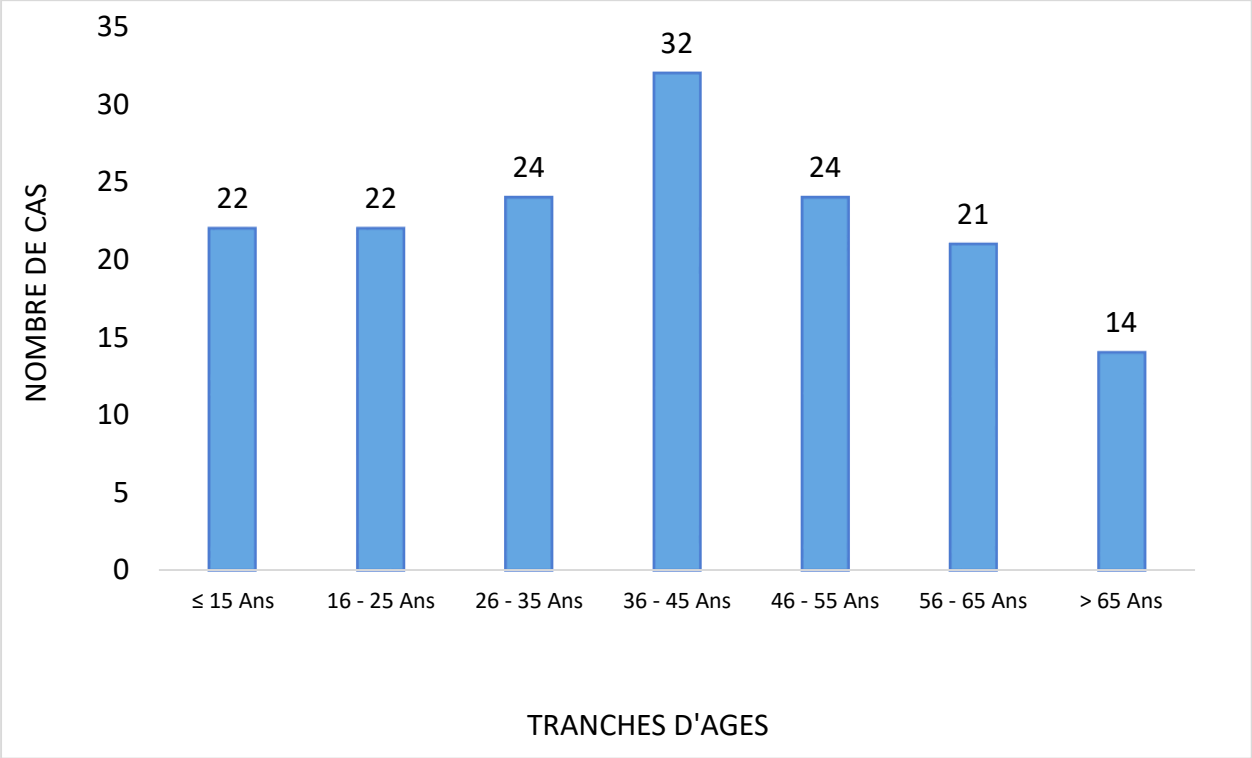


Figure 17 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction des tranches d'âge à Cotonou de 2010 à 2020

L'âge moyen des patients atteints de sarcomes était de 38,89 ± 1,51 an avec des extrêmes allant de 1 à 82 ans. La moyenne d'âge chez les hommes était de 38,27 ± 2,15 ans [1-78 ans]. Chez les femmes la moyenne d'âge était de 39,44 ± 2,14 ans [1-82 ans]. Plus

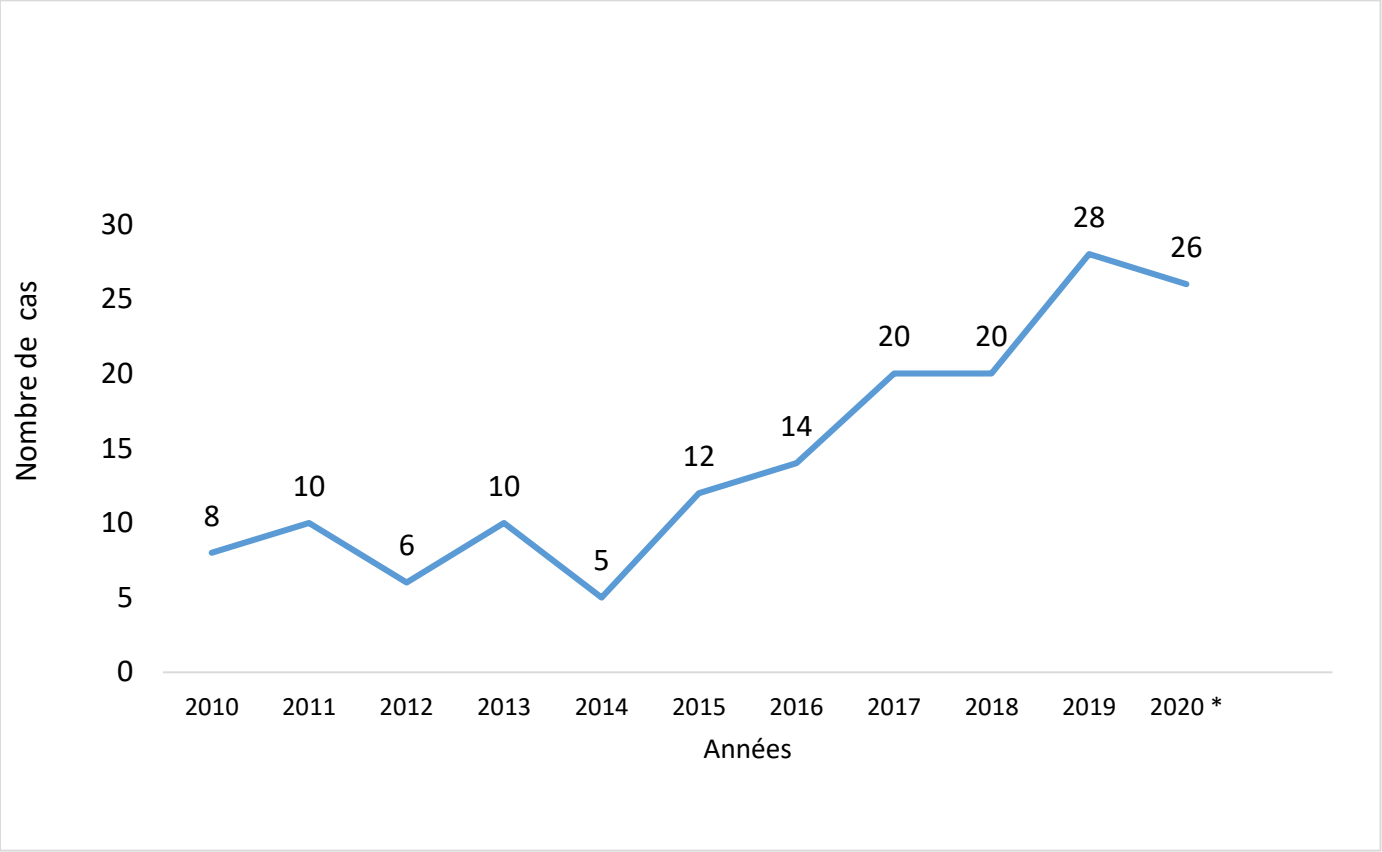
de la moitié des patients étaient des sujets adultes [25-64 ans] avec un maximum de fréquence entre 36 et 45 ans.

3.2.2. Sexe

Sur les 159 patients, on notait une prédominance féminine (52,83%). Le sexe ratio était de 0,89.

3.2.3. Année de diagnostic

La figure n°18 montre la courbe évolutive du nombre de cas de sarcomes diagnostiqués de 2010 à 2020 à Cotonou.



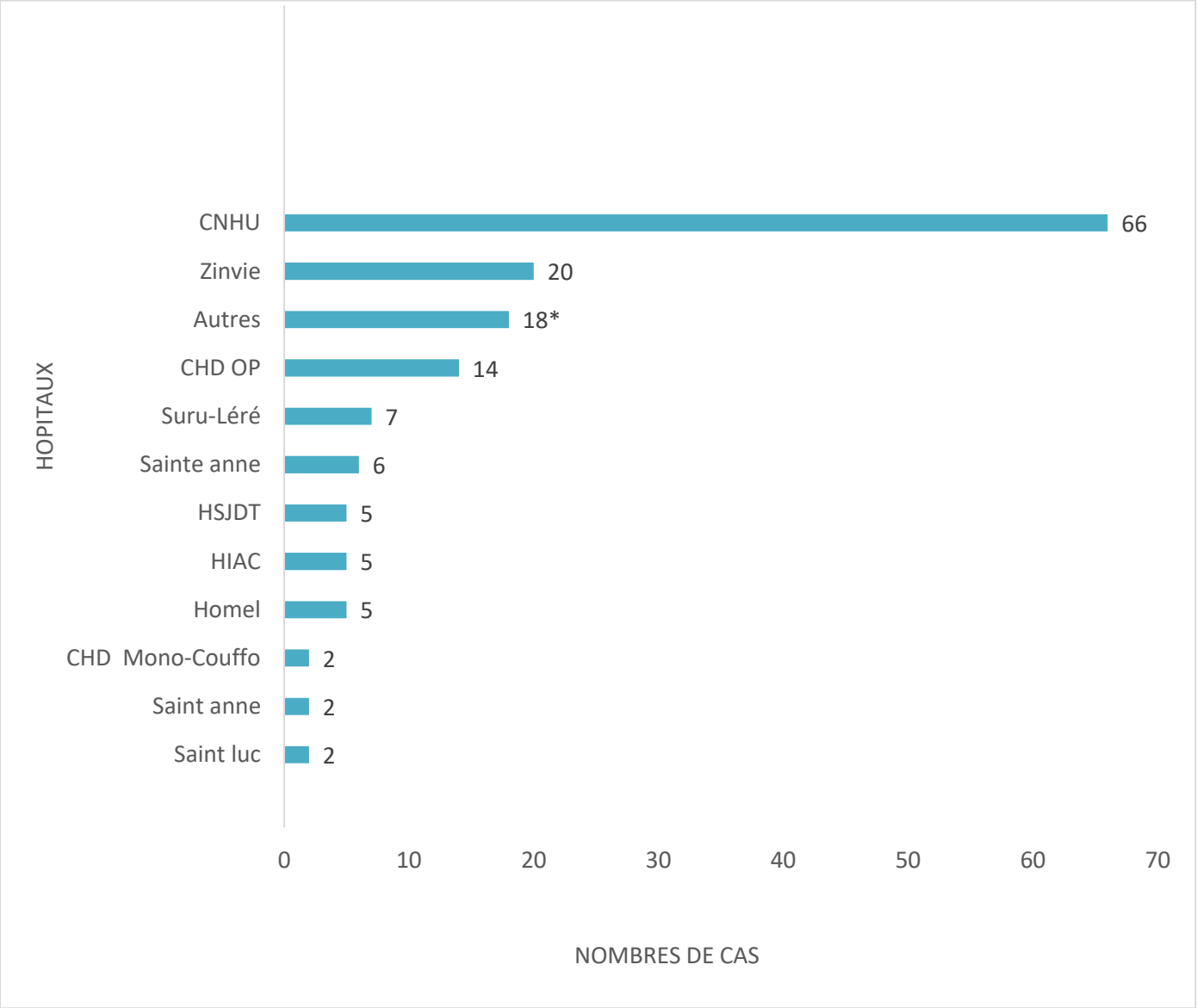
*Données colletées jusqu'au mois de septembre pour 2020

Figure 18 : Répartition du nombre de cas de sarcomes histologiquement confirmés par année de diagnostic de 2010 à 2020 à Cotonou (n=159)

Le nombre de cas connaissait une évolution croissante de 2010 à 2020 avec un pic en 2019 (n = 28).

3.2.4. Hôpitaux de provenance

La figure n°19 montre la répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction de l'hôpital de provenance.



* 1 cas enregistré par structure

Figure 19 : Répartition des cas de sarcomes diagnostiqués et ou pris en charge à Cotonou par structure sanitaire de 2010 à 2020 (n=152)

Plus du tiers des sujets avaient été pris en charge au CNHU-HKM (41,51%) sur les 152 cas où la structure de provenance a été précisée.

3.2.5. Type de sarcomes

La figure n° 20 montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction du type de sarcome à Cotonou de 2010 à 2020.

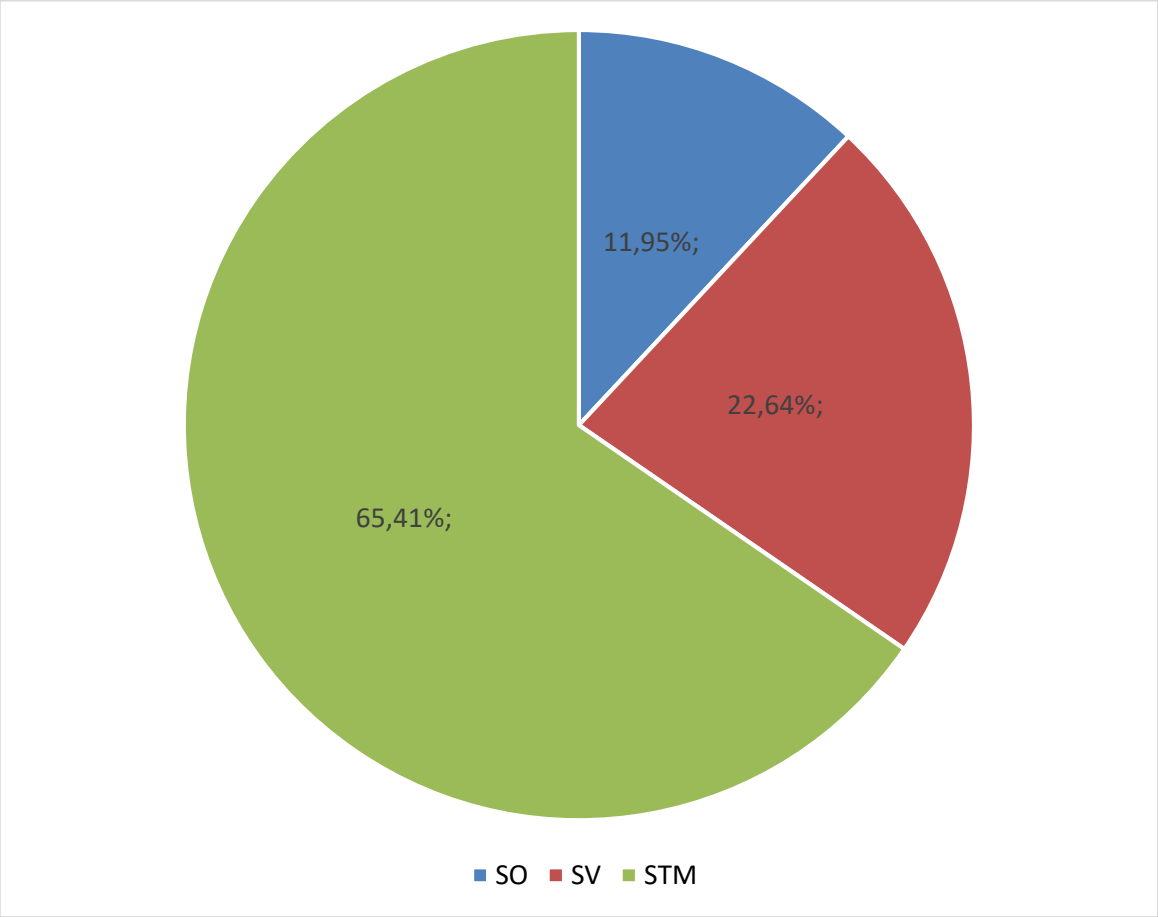


Figure 20 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du type de sarcome à Cotonou de 2010 à 2020

Les sarcomes des tissus mous étaient les plus fréquents (65,41%) suivis par les sarcomes viscéraux (22,64%).

3.2.6. Grades

La figure n° 21 montre la répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du grade.

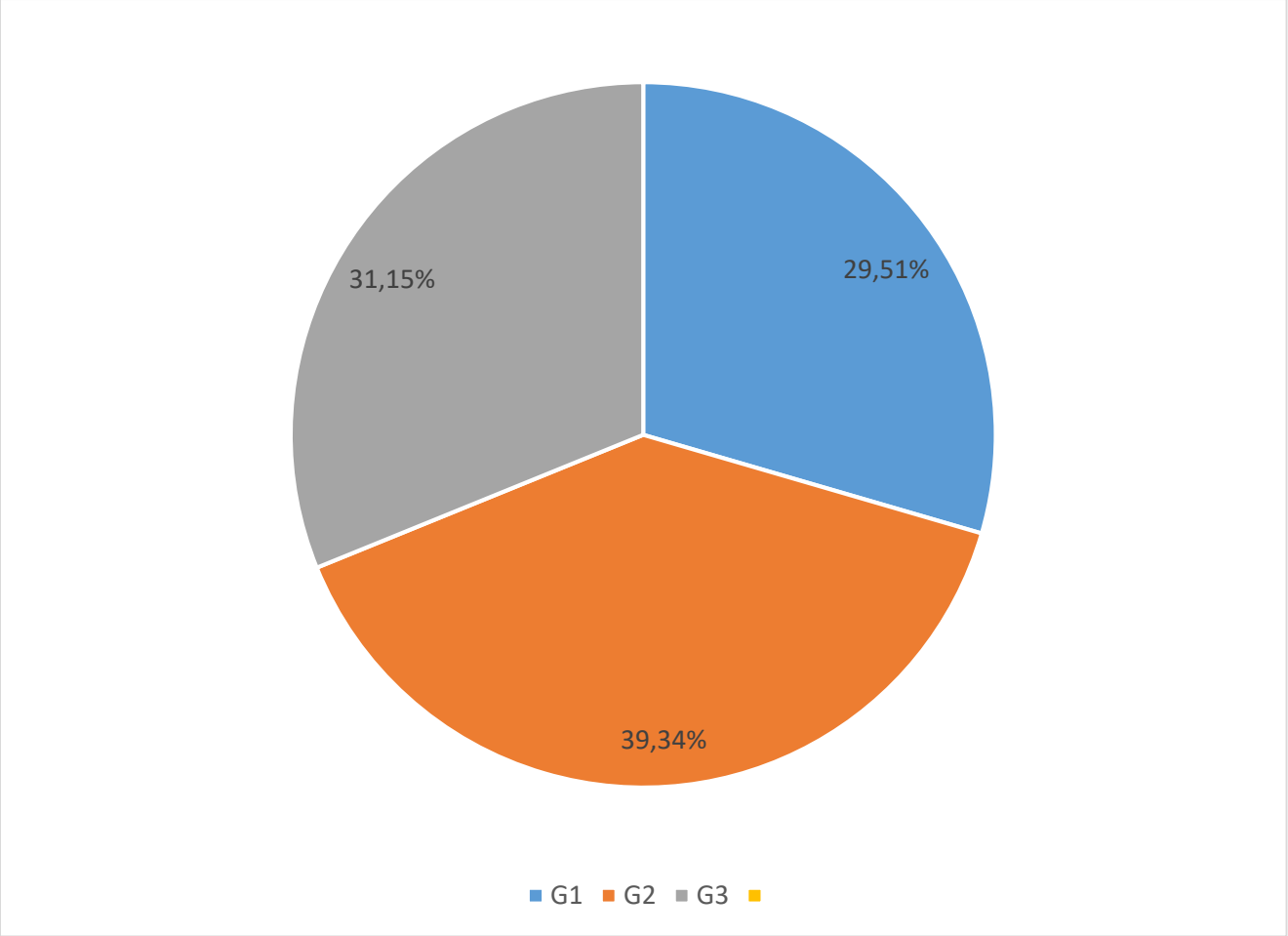
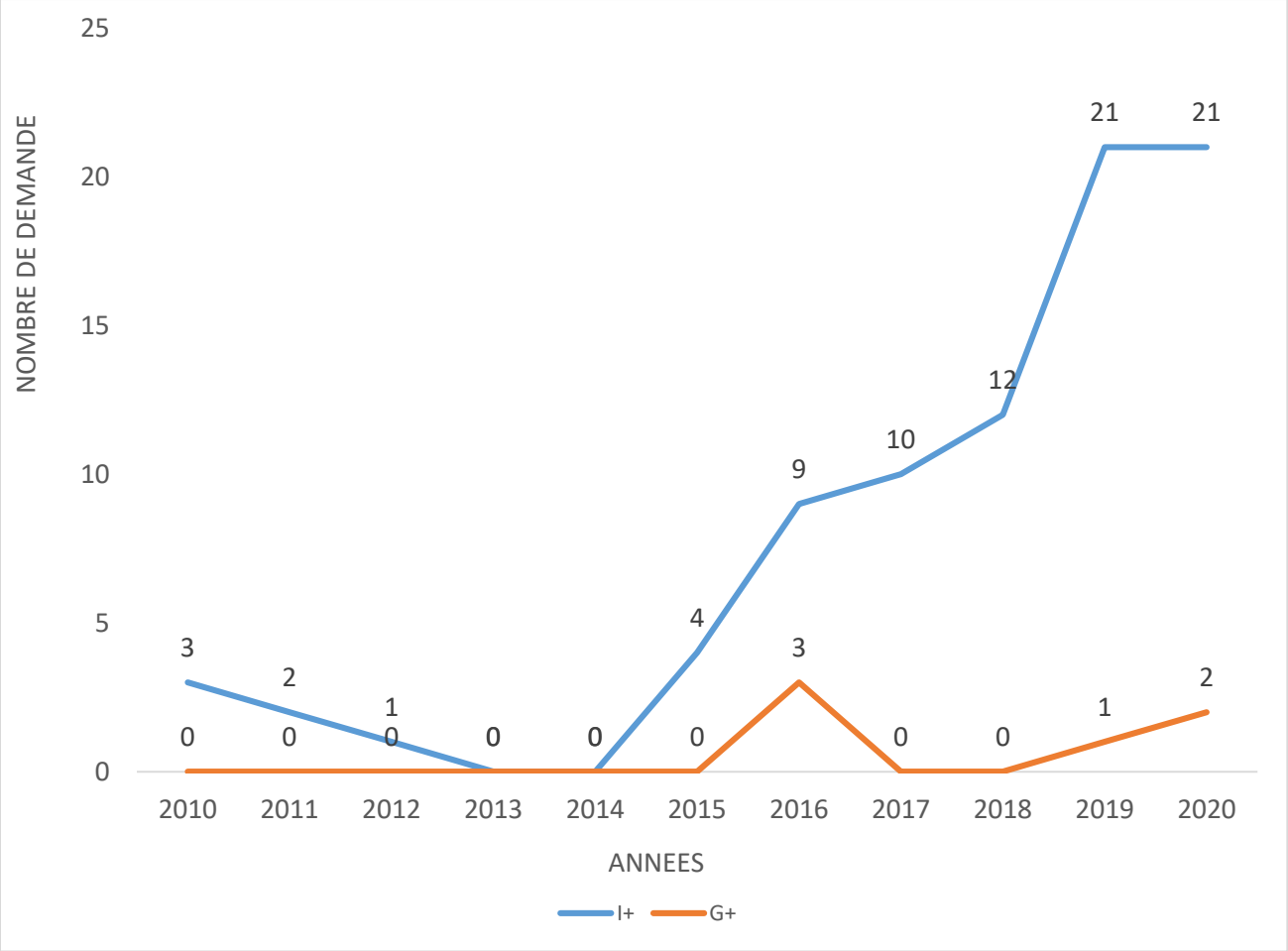


Figure 21 : Répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du grade à Cotonou de 2010 à 2020 (n= 61)

Le grade histopronostique selon la FNLCC était précisé dans 38,36% (n= 61). Plus du tiers des cas étaient de grade 2 (39,34%).

3.2.7. Immunohistochimie et analyse moléculaire

La figure n° 22 décrit l'évolution de la demande de l'immunohistochimie et de l'analyse moléculaire complémentaires par l'anatomopathologiste durant notre période d'étude.



I+ : Immunohistochimie demandée ; G+ : Analyse moléculaire demandée

Figure 22 : Courbes de la demande de compléments immunohistochimique et génétique par l'anatomopathologiste pour les cas de sarcomes histologiquement confirmés à Cotonou de 2010 à 2020

L'immunohistochimie complémentaire avait été demandée dans environ la moitié des cas (52,20%) contre seulement 3,77% pour l'analyse cytogénétique. Par ailleurs la demande d'un complément immunohistochimique a connu au fil des années une évolution croissante.

3.2.9. Marges de résection

Les marges de résection ont été précisées en cas d'exérèse dans 41,96% des cas (n=47). Lorsque la marge était précisé, elle était saine dans 70,21% des cas (n= 33) et envahie dans 29,79% des cas (n= 14).

3.2.8. Matériel d'étude anatomopathologique

La figure n° 23 montre la pièce d'exérèse d'un dermatofibrosarcome de Ferrand et Darier.



Figure 23 : Pièce d'exérèse d'un dermatofibrosarcome de Ferrand et Darier de la paroi abdominale antérieure chez une patiente de 42 ans ; (CNHU HKM, Chirurgie viscérale, 2020)

La majorité des cas était représentée par des pièces d'exérèse (70,44%, n= 112). Le reste était constitué de pièces biopsiques (29,56%, n= 47).

3.2.10. Latéralité

Le tableau n° VII montre la répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction de la latéralité de la lésion.

Tableau VII : Répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction de la latéralité de la lésion à Cotonou de 2010 à 2020.

Variables	Effectif	Pourcentage (%)
Gauche	42	26,42
Droit	48	30,19
Ne peut être précisé	53	33,33
Non précisé	16	10,06

La latéralité de la lésion a été précisée dans 56,60% des cas (n= 90). Lorsqu'elle a été précisée on note une prédominance à droite (n=48).

3.2.11. Localisation des sarcomes

3.2.11.1. Localisation générale

Le tableau n° VII représente la répartition de cas de sarcomes histologiquement confirmés par sites et par segments anatomiques à Cotonou de 2010 à 2020.

Tableau VIII : Répartition de cas de sarcomes histologiquement confirmés par sites et par segments anatomiques à Cotonou de 2010 à 2020

VARIABLES	Effectif	Pourcentage
Localisation		
Tête et cou	12	7,55%
Région mandibulaire	1	
Région frontale	2	
Cou	2	
Région maxillo-ethmoidal	1	
Région maxillaire	1	
Région mandibulo-maxillaire	1	
Fosses nasales	1	
Nuque	1	
Œil	1	
Cavite buccale		
Thorax	28	17,61%
Paroi thoracique	12	
Poumon	1	
Sein	15	
Abdomen	27	16,98%
Estomac	8	
Paroi abdominale	6	
Intestin grêle	4	
Epiploon	3	
Colon	2	
Retropéritoine	2	
Rein	2	

Tableau VII (Suite) : Répartition de cas de sarcomes histologiquement confirmés par sites et par segments anatomiques à Cotonou de 2010 à 2020

Variables	Effectif	Pourcentage
Localisation		
Pelvis	24	15,09%
Utérus	14	
Paroi pelvienne	8	
Ovaire	1	
Rectum	1	
Membres thoraciques	20	12,58%
Epaule	7	
Bras	6	
Avant-bras	3	
Poignet	2	
Coude	1	
Main	1	
Membres pelviens	48	30,19%
Cuisse	19	
Jambe	14	
Genou	7	
Pied	7	
Cheville	1	

Les localisations des sarcomes les plus retrouvées étaient les membres pelviens (30,19%) suivis par le thorax (17,61%) et l'abdomen (16,98%).

3.2.11.2. Localisation par type de sarcomes

Nous avons par la suite analysé la localisation en fonction du type de sarcomes.

- **Répartition des cas de sarcomes des tissus mous en fonction de la localisation**

La figure n° 24 montre la répartition des cas de sarcomes des tissus mous en fonction de la localisation.

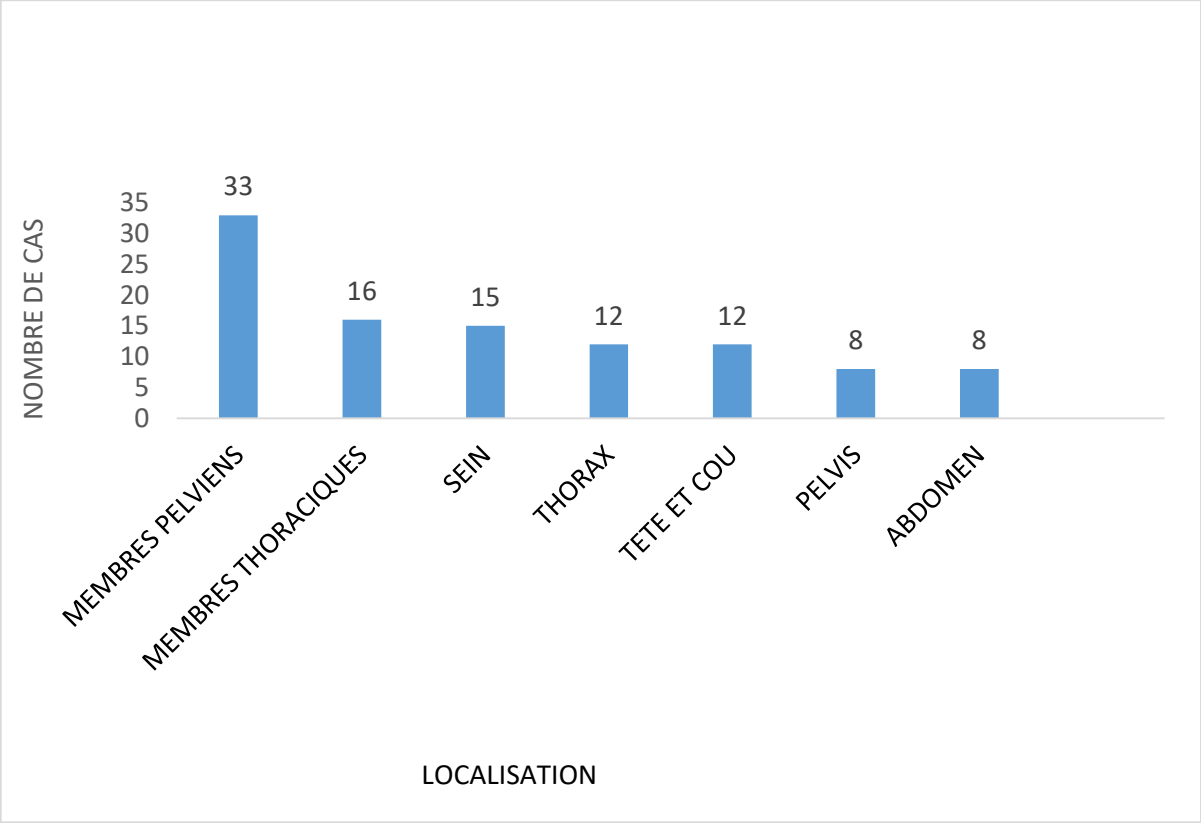


Figure 24 : Répartition des cas de sarcomes des tissus mous histologiquement confirmés en fonction de la localisation à Cotonou de 2010 à 2020

Les deux localisations les plus fréquemment retrouvées étaient les membres pelviens (31,73%) et les membres thoraciques (15,38%) avec une prédominance au niveau de la cuisse.

Les membres pelviens et thoraciques étant les localisations préférentielles des sarcomes des tissus mous, le détail par segment anatomique de ces localisations est représenté dans la figure n° 25.

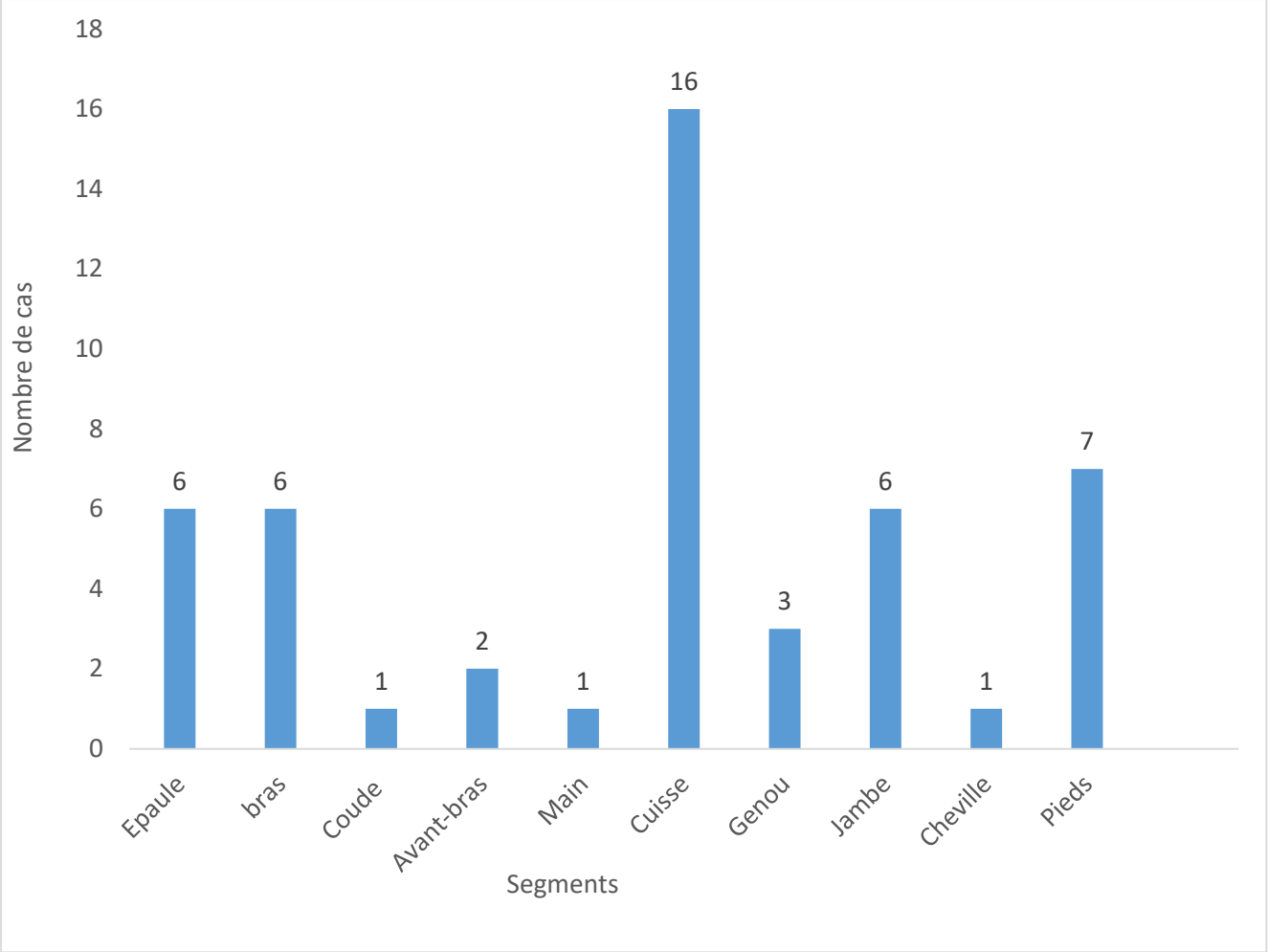


Figure 25 : Répartition des cas de sarcomes des tissus mous histologiquement confirmés en fonction des segments des membres thoraciques et pelviens à Cotonou de 2010 à 2020

Par ailleurs, la figure n°26 montre un sarcome des tissus mous localisé à la cuisse.



Figure 26 : Sarcome des tissus mous localisé à la cuisse droite chez un patient de 44 ans. Histologie en faveur d'un sarcome indifférencié à cellules pléomorphe ; (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, 2019)

La figure n° 27 montre la localisation au niveau de l'épaule d'un sarcome des tissus mous. La figure n°28 montre une localisation au niveau de la paroi antérieure abdominale d'un sarcome des tissus mous.



Figure 27 : Localisation au niveau de l'épaule gauche d'une tuméfaction suspecte de sarcome des tissus mous chez une patiente de 70 ans ; (CNHU-HKM, Traumatologie, 2020, Images par Dr CHIGBLO).



Figure 28 : Localisation au niveau de la paroi antérieure abdominale d'un sarcome des tissus mous chez une patiente de 64 ans ; (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, 2019). Histologie en faveur d'un DFSP.

➢ **Répartition des cas de sarcomes osseux en fonction de la localisation**

La figure n° 29 montre la répartition des cas de sarcomes osseux en fonction de la localisation.

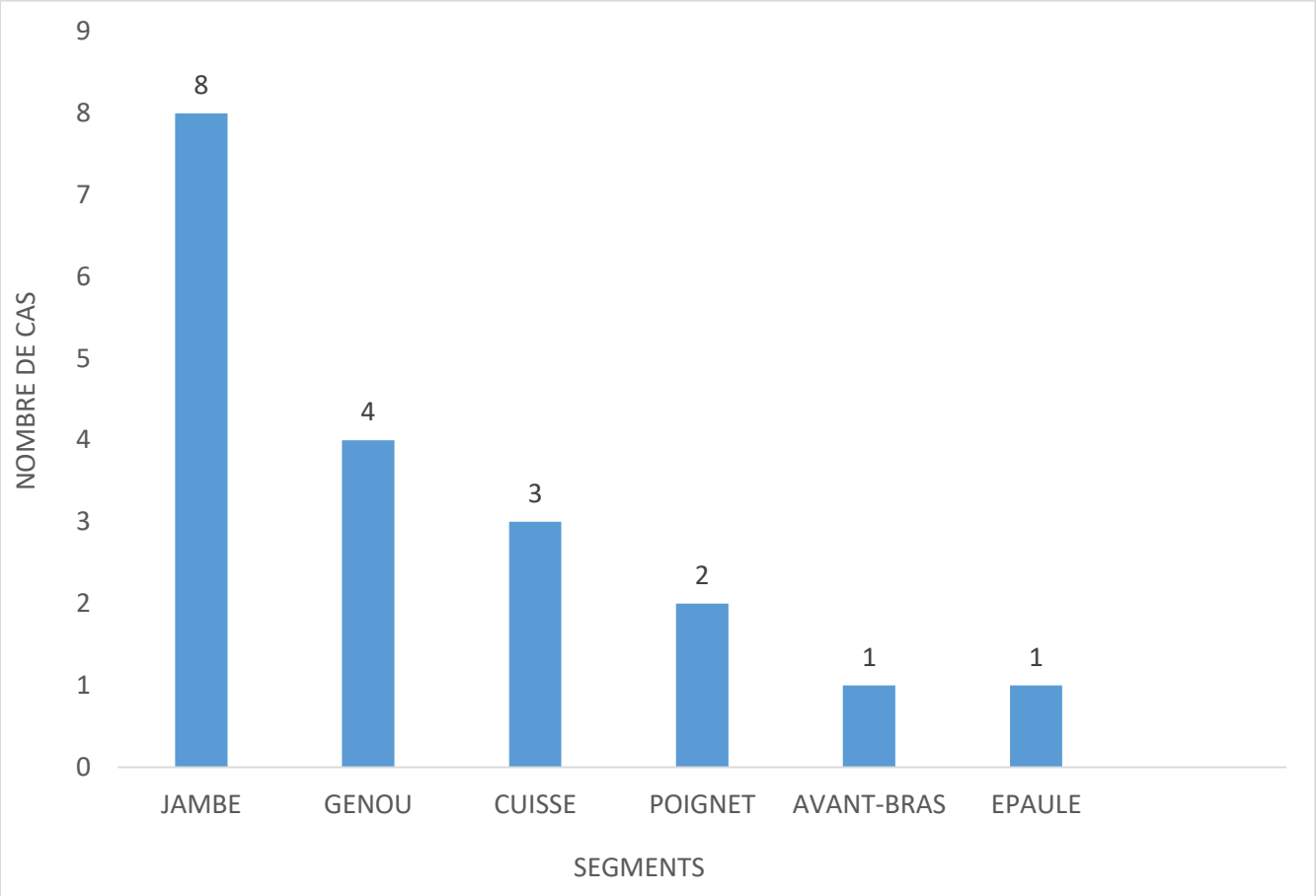


Figure 29 : Localisation des sarcomes osseux histologiquement confirmés à Cotonou de 2010 à 2020.

Les membres pelviens étaient la localisation la plus fréquente des sarcomes osseux (15/19) avec une prédominance au niveau de la jambe (n= 8).

➢ **Sarcomes des viscères**

La figure n° 30 montre la répartition des cas de sarcomes viscéraux histologique confirmés à Cotonou de 2010 à 2020.

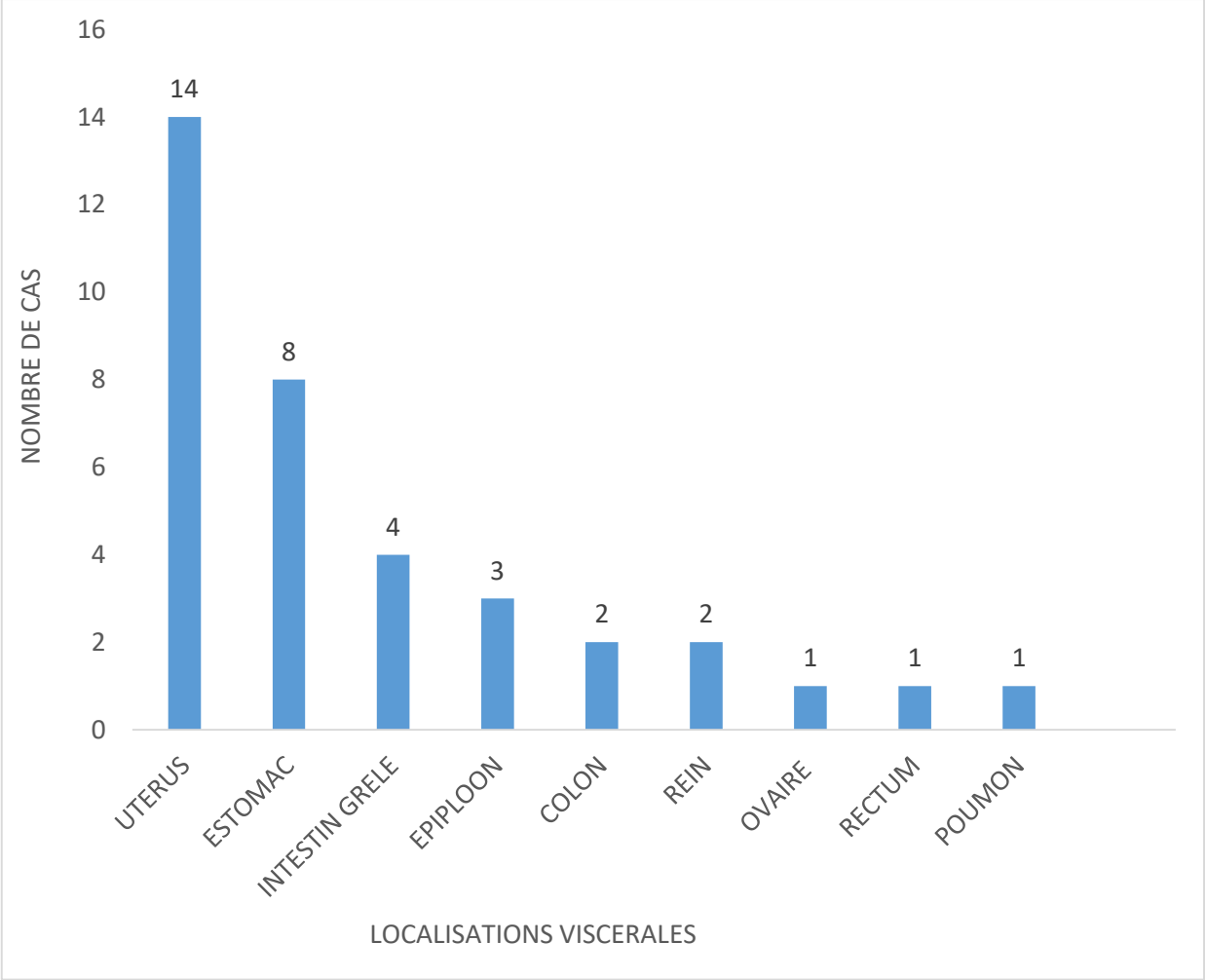


Figure 30 : Répartition en fonction de la localisation des cas de sarcomes viscéraux histologiquement confirmés à Cotonou de 2010 à 2020

Plus du tiers des sarcomes viscéraux étaient de localisation utérine (38,88%) suivi par l'estomac (22,22%) puis l'intestin grêle (11,11%).

La figure n° 31 montre une volumineuse tumeur utérine chez une patiente de 58 ans. L' histologie était en faveur d'un sarcome stromal endométrial.

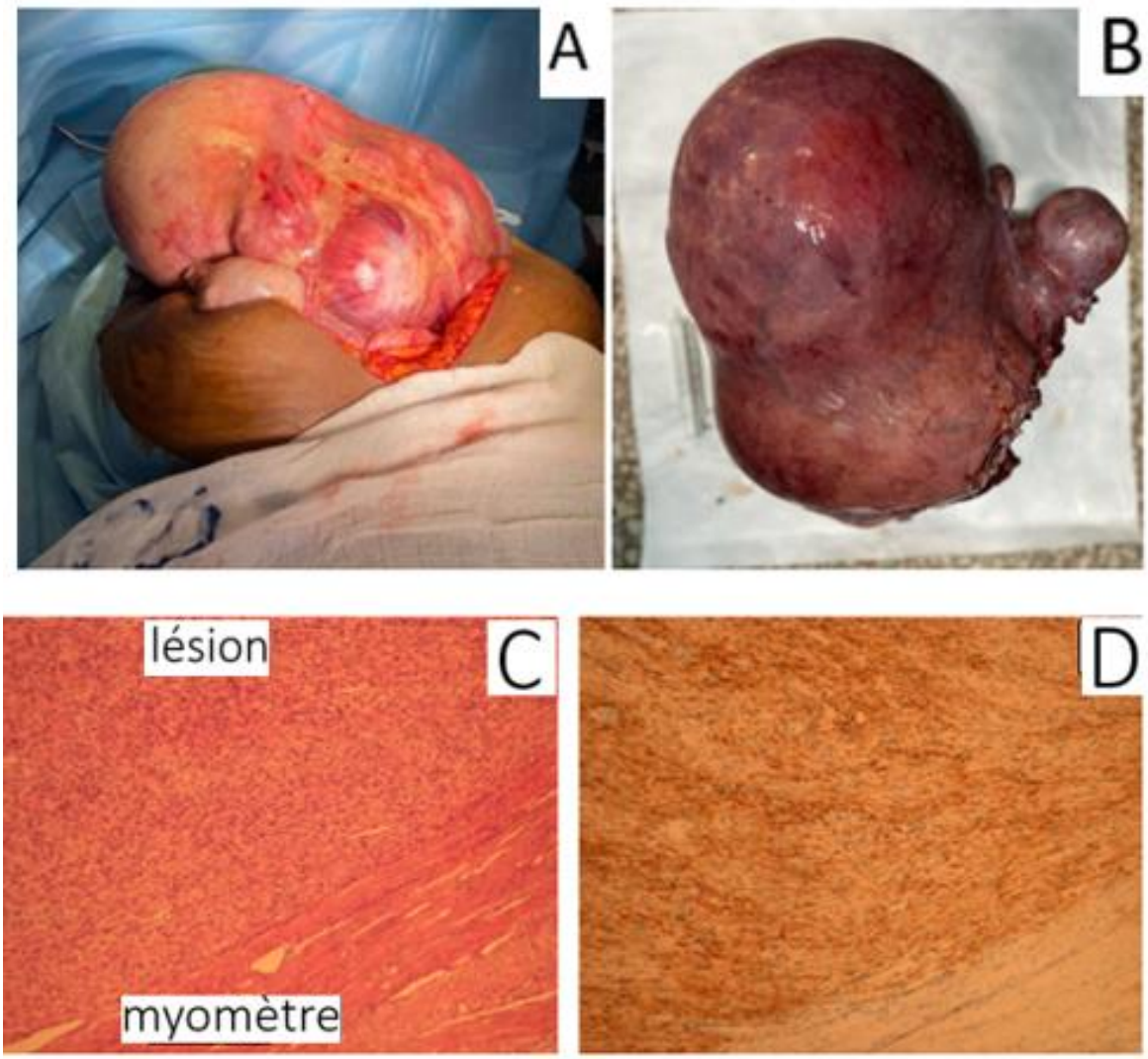


Figure 31 : Exérèse d'une volumineuse tumeur utérine. Histologie en faveur d'un sarcome stromal endométrial ; aspects cliniques en A et B et histopathologiques en C et D ; expression forte et diffuse de CD10 à l'immunohistochimie en D (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, 2019, Images par Dr GNANGNON)

3.2.12. Types histologiques

Sur notre période d'étude 37 sous types histologiques différents ont été répertoriés.

3.2.12.1. Types histologiques des sarcomes des tissus mous

Le tableau n° IX montre la répartition des types histologiques de sarcomes des tissus mous en fonction des classes histologiques de l'OMS (2013).

Tableau IX : Répartition des types histologiques de sarcomes des tissus mous en fonction de la classe histologique selon l'OMS

Classes et types histologiques	Effectif	Pourcentage (%)
Tumeurs adipocytaires		
• Liposarcomes	6	5,77
Tumeurs fibrolastiques		
• Fibromatose de type desmoide	4	3,85
• Fibrosarcome de l'adulte	5	4,81
• Fibrosarcome infantile	1	0,96
• Dermatofibrosarcome protubérant de Ferrand et Darier	12	11,54
• Myxofibrosarcome	1	0,96
Tumeurs soi-disant fibrohistiocytaire		
• Tumeur a cellule géantes des tissus mous	2	1,92
Tumeurs musculaires striées		
• Rhabdomyosarcome	7	6,73
Tumeurs vasculaires des tissus mous		
• Sarcome de kaposi	1	0,96
• Angiosarcome	3	2,89
• Hemangiosarcome	1	0,96
Tumeurs des nerfs périphériques		
• Shawnome malin	2	1,92
• Neurofibrosarcome	1	0,96
Tumeurs à différenciation incertaine		
• Chondrosarcome myxoide	3	2,89
• Synovialosarcome	1	0,96
• Sarcome d'ewing extra-squelettique	2	1,92
Sarcomes indifférencies /inclasses		
• Sarcome indifférencié a cellule pléomorphe (histiocytofibrome malin)	7	6,73
• Sarcome indifférencié a cellule épithélioide	1	0,96
• Sarcome indifférencié a cellule ronde	2	1,92
Sarcome phyllode	6	5,77
Sarcome à typer	36	34,62

Parmi les sarcomes des tissus mous 34,62% étaient de types histologiques inconnus. Des examens complémentaires avaient été demandés en vue de les typer. En deuxième position venaient le DFSP avec 11,54% puis les liposarcomes, le sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (histiocytofibrome malin), et les rhabdomyosarcomes suivent avec respectivement 6,73% des cas chacun.

3.2.12.2. Types histologiques des sarcomes des viscères

Le tableau n° X montre la répartition des types histologiques de sarcomes des viscères en fonction des classes histologiques de l'OMS (2013)

Tableau X : Répartition des types histologiques de sarcomes des viscères en fonction de la classe histologique selon l'OMS à Cotonou de 2010 à 2020

Classes et types histologiques	Effectif	Pourcentage (%)
Tumeurs adipocytaires		
• Liposarcomes	1	2,77
Tumeurs stromales gastro-intestinales malignes		
• GIST	18	50
Tumeurs musculaires lisses		
• Léiomyosarcome	9	25
Tumeur à différenciation incertaine		
• Sarcome à cellules claires	2	5,56
Sarcome stromal endométrial	6	16,67

Parmi les sarcomes viscéraux, les GIST venaient en tête avec 50% des cas (n= 18) suivis par les sarcomes gynécologiques, le léïomyosarcome (25%) et le sarcome stromal endométrial (16,67%).

3.2.12.3. Types histologiques des sarcomes osseux

Le tableau n° XI montre la répartition des cas de sarcomes osseux à Cotonou de 2010 à 2020 suivant les classes histologiques de l'OMS (2013).

Tableau XI : Répartition des types histologiques de sarcomes osseux en fonction de la classe histologique selon l'OMS à Cotonou de 2010 à 2020

Classes et types histologiques	Effectif	Pourcentage (%)
Tumeurs chondrogéniques		
• Chondrosarcomes	3	15,78
Tumeurs osteogéniques		
• Ostéosarcomes	10	52,63
Tumeurs hématopoiétiques		
• Plasmocytome solitaire osseux	2	10,52
Tumeurs riches en cellules géantes ostéoclastiques		
• Tumeurs à cellules géantes malignes	2	10,52
Tumeurs diverses		
• Sarcome d'Ewing	2	10,52

Parmi les sarcomes osseux, les ostéosarcomes étaient les plus fréquents (52,63%) suivis par les chondrosarcomes (15,79%).

3.2.13. Analyse multivariée

3.2.13.1. Répartition des cas par catégorie de sarcomes et en fonction du sexe

La figure n°32 montre la répartition des cas suivant en fonction du sexe et du type de sarcomes.

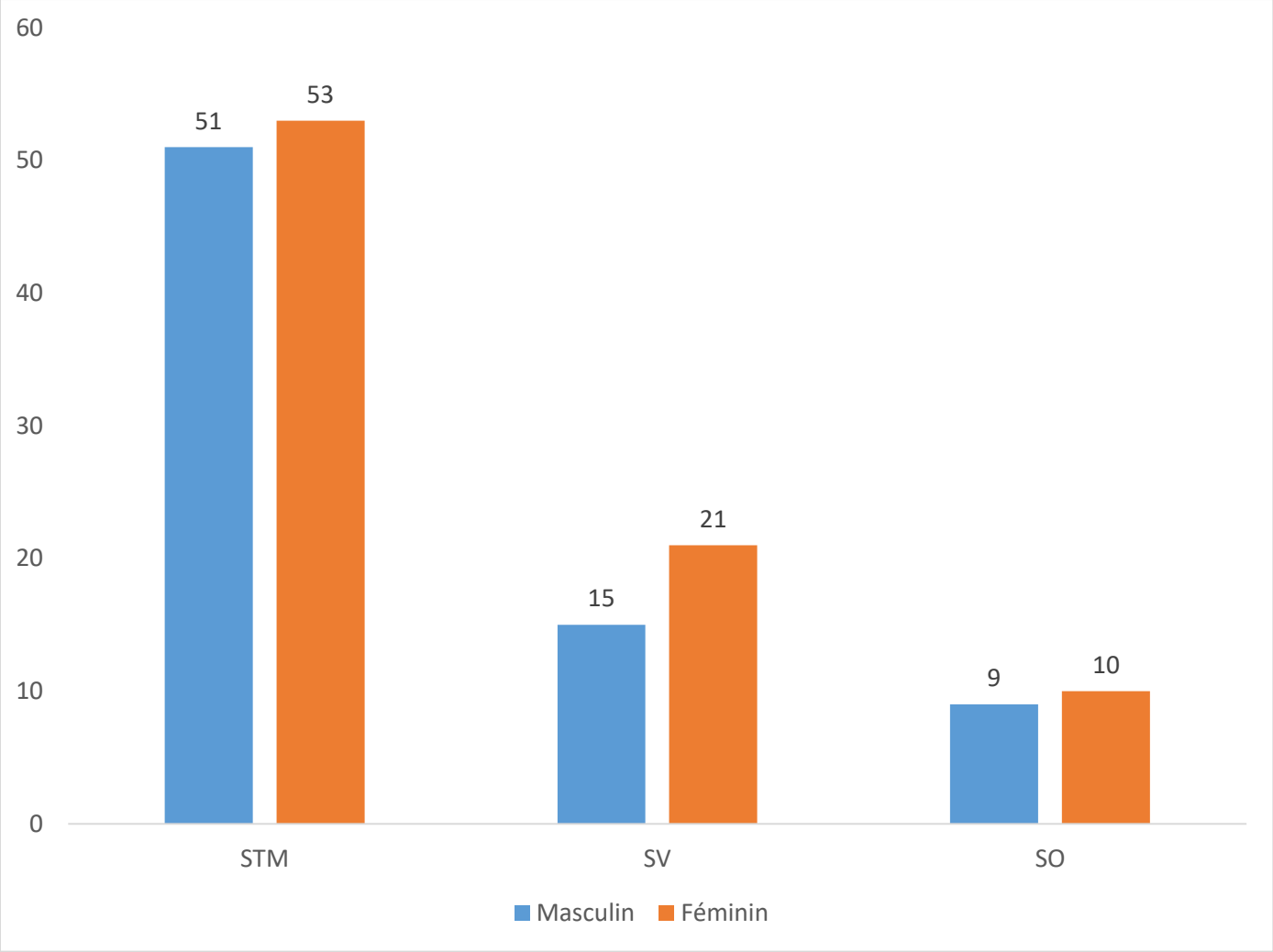


Figure 32 : Répartition des cas suivant le sexe et le type de sarcomes à Cotonou de 2010 à 2020 (n= 159, p> 0,05)

La sex-ratio était de 0,96 pour les STM ; 0,71 pour les SV et 0,9 pour les SO. On notait une prédominance féminine pour toutes les catégories de sarcomes. Mais cette différence n'était pas statistiquement significative.

3.2.13.2. Répartition en fonction de l'âge et du type de sarcomes

La figure n° 33 montre la répartition des cas de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du type de sarcomes et des classes d'âges.

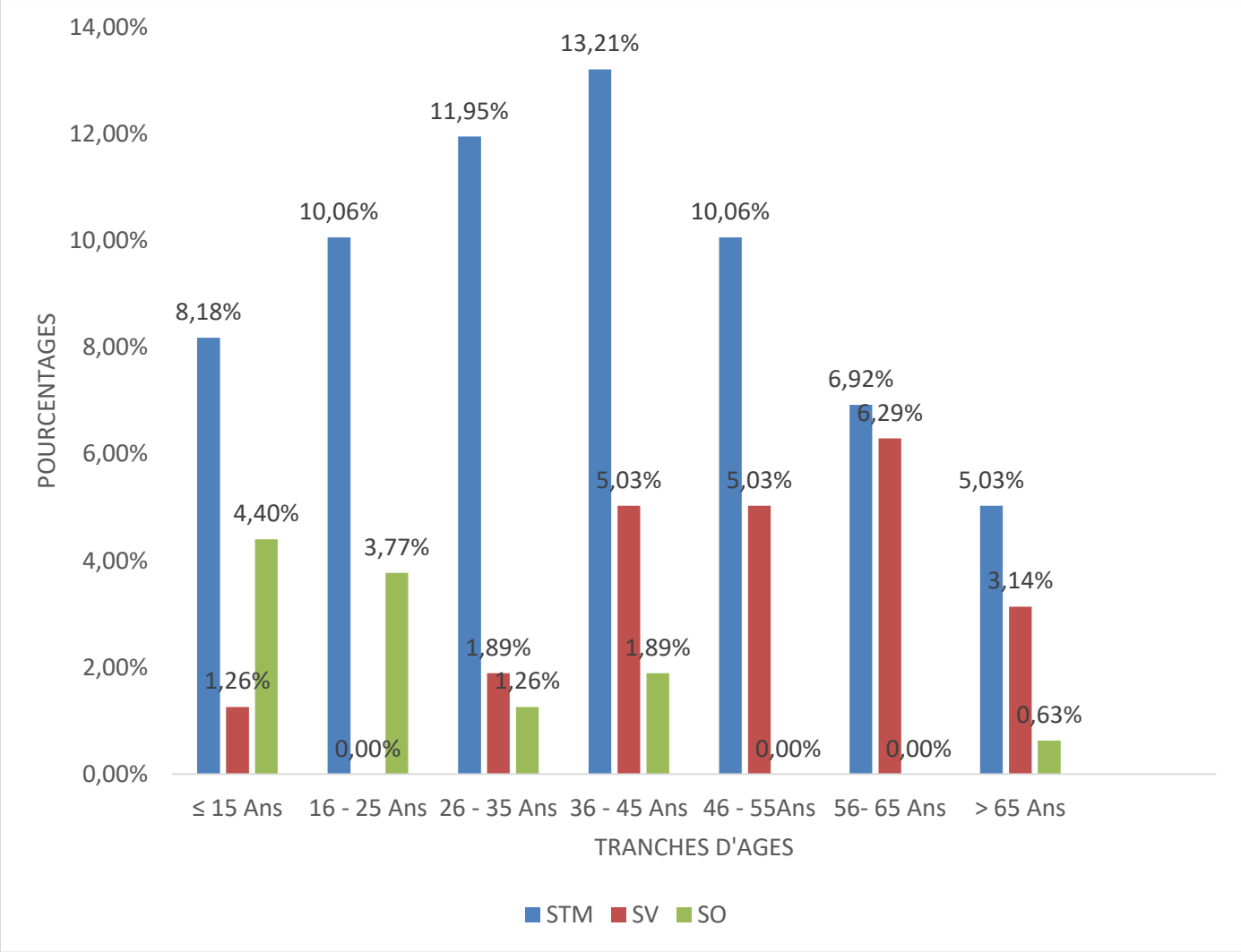


Figure 33 : Répartition des cas en fonction de l'âge et du type histologique à Cotonou de 2010 à 2020 (n= 159; p = 0,01)

On notait une prédominance des sarcomes des tissus mous au sein de toutes les classes d'âges. Les sarcomes osseux venaient en 2ème position de 0 à 25 ans et les sarcomes viscéraux venaient en deuxième position après 25 ans. Cette différence est statistiquement significative avec p= 0,01.

3.3. Etude clinique (n= 80)

Cette partie de l'étude n'a été réalisée que sur les 80 patients diagnostiqués et/ou pris en charge à Cotonou et dont les observations médicales ont été retrouvées.

3.3.1. Description des caractéristiques générales de la population d'étude clinique

3.3.1.1. Services de provenance des patients

La figure n° 34 montre la répartition des patients en fonction du service de prise en charge :

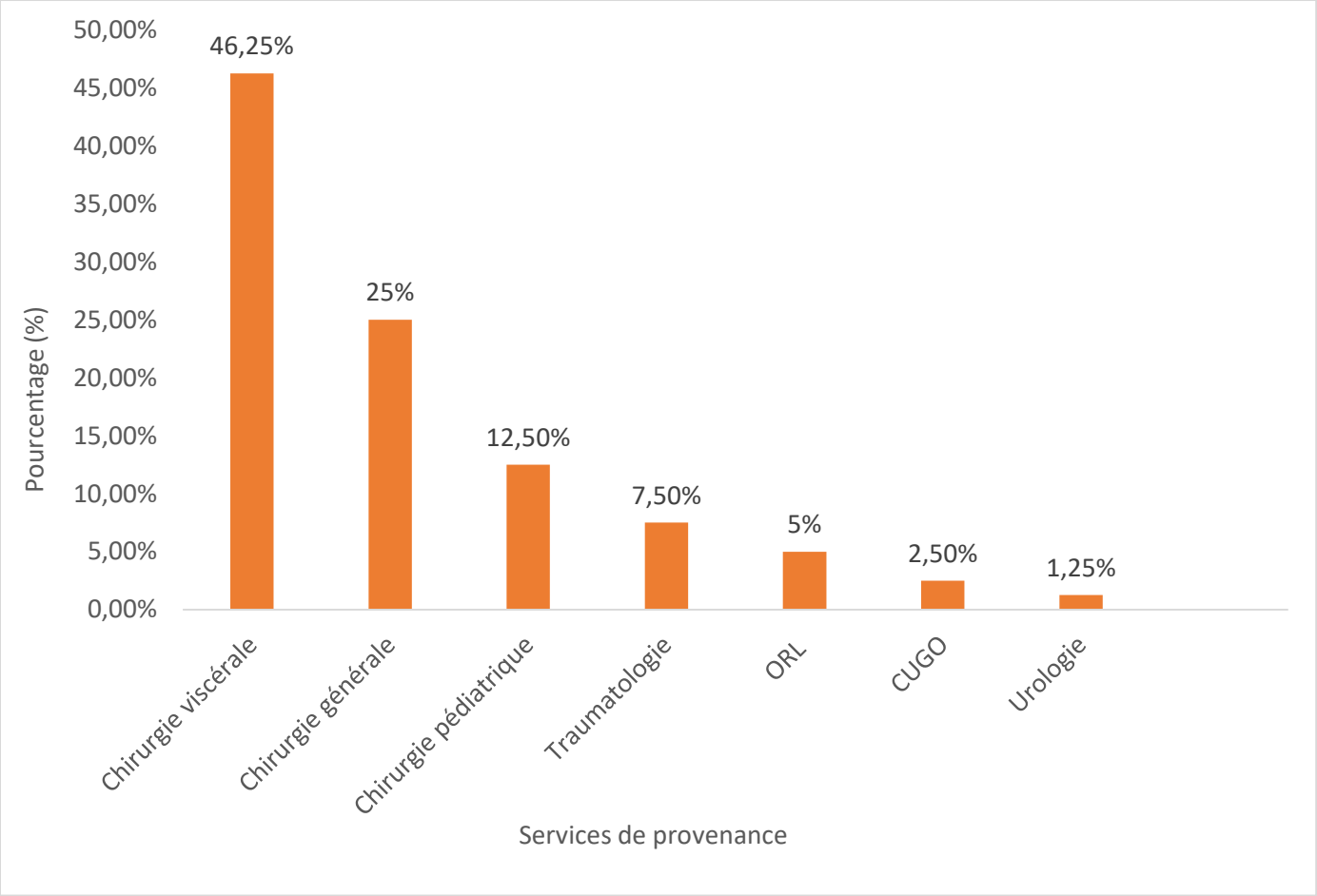


Figure 34 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du service de provenance de 2010 à 2020 (n=80)

Plus des deux tiers des sujets provenaient d'un service de chirurgie viscérale (46,25%) suivi par les services de chirurgie générale (25%) et le service de chirurgie pédiatrique (12,50%).

3.3.1.2. Types de sarcomes

La figure n° 35 montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction du type de sarcome au sein de la population d'étude clinique.

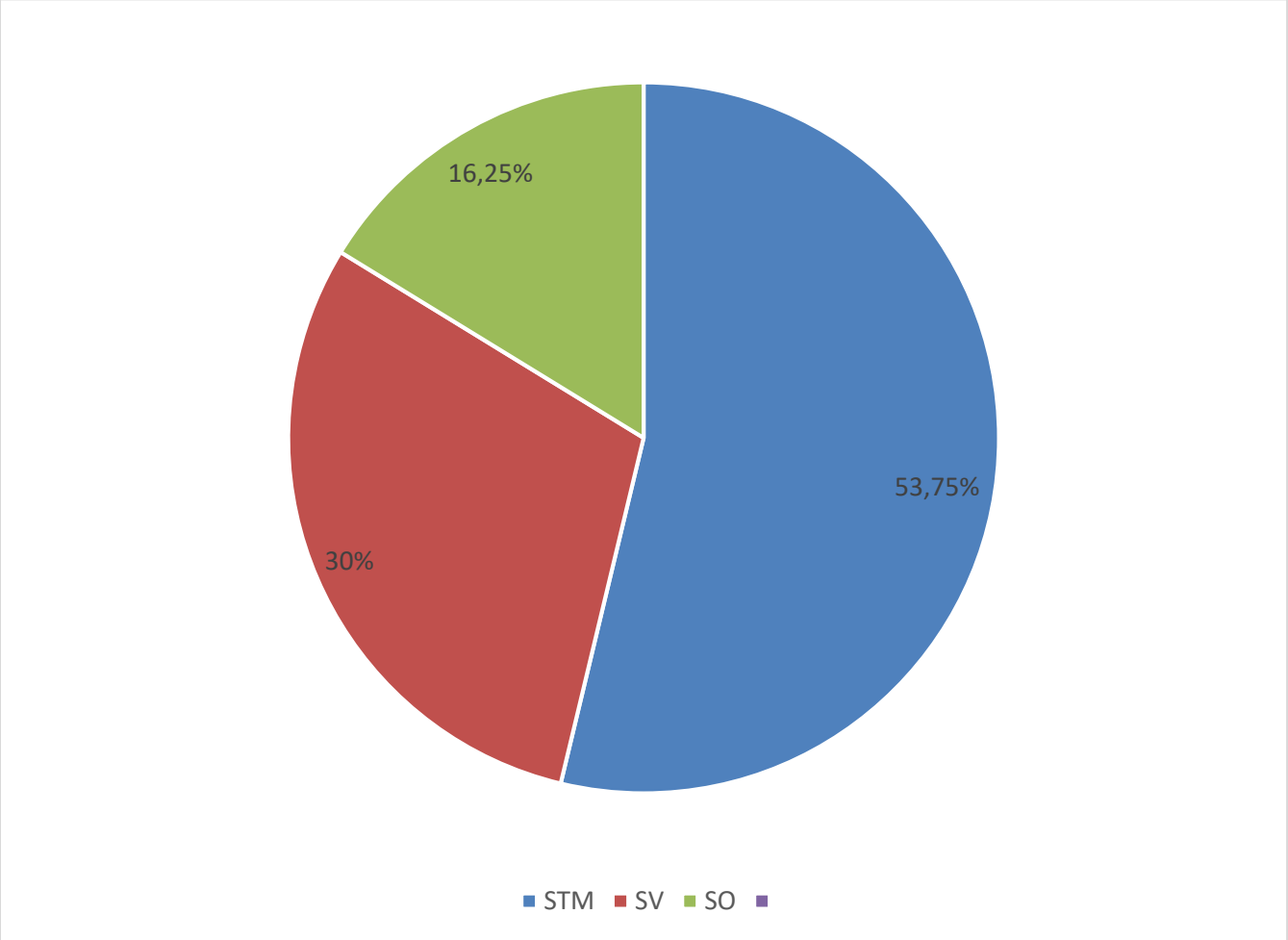


Figure 35 : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction du type de sarcome au sein de la population d'étude clinique à Cotonou de 2010 à 2020 (n=80)

La majorité des cas était constituée de sarcomes des parties molles (53,75%) suivi par les sarcomes viscéraux (30%) puis les sarcomes osseux (16,25%). Cette répartition rejoint les résultats retrouvés sur notre échantillon initial (n= 159).

3.3.1.3. Nationalité et lieu de résidence des patients

La figure n° 36 montre la répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du département de provenance.

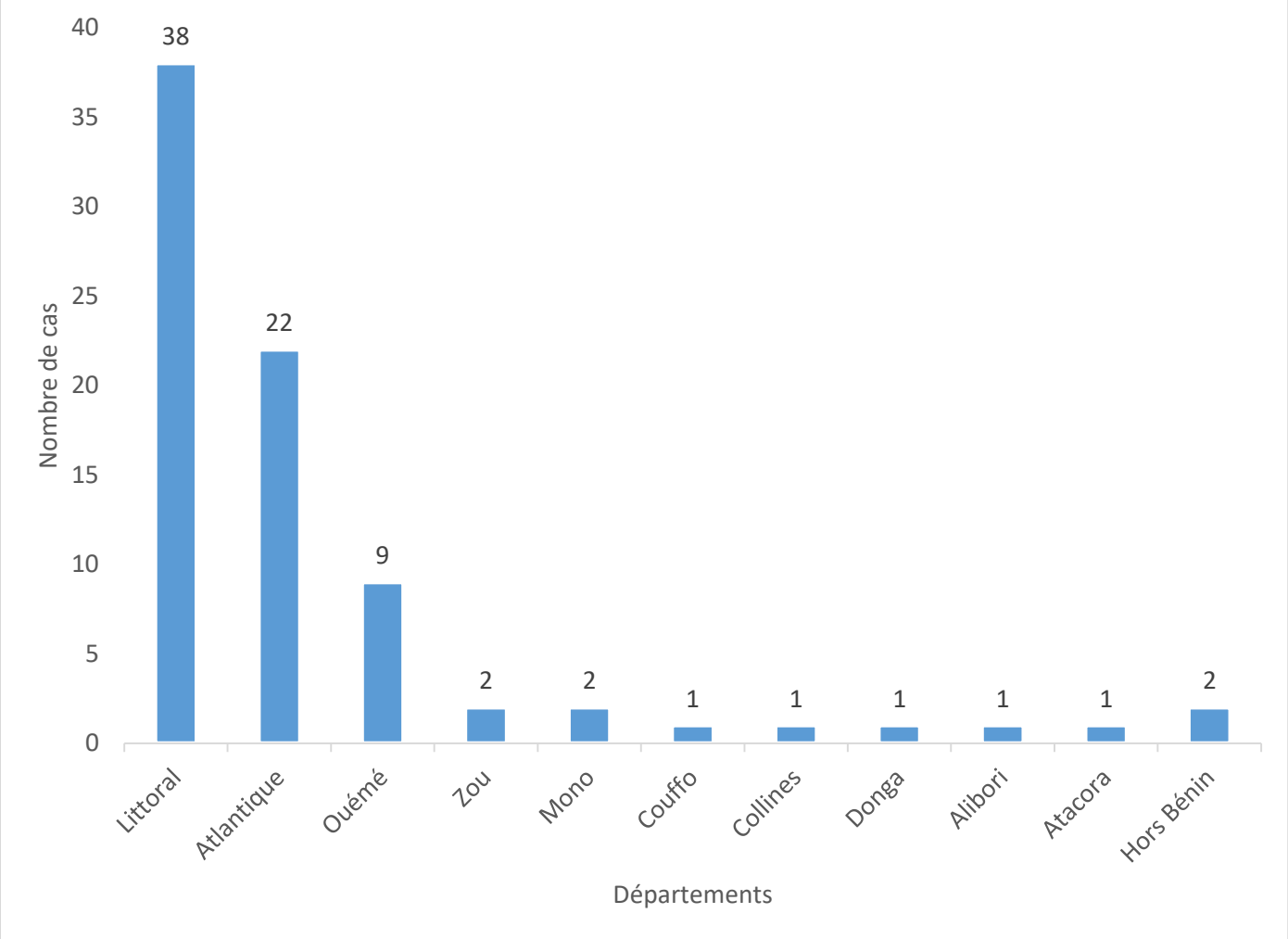


Figure 36 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés en fonction du département de provenance de 2010 à 2020

La majorité des patients était de nationalité béninoise (96,25%) et les autres étaient de nationalité togolaise (1,25%), malienne (1,25%) et centrafricaine (1,25%). La plupart des patients vivaient en zone urbaine (78,75%). Le principal département de résidence des patients était le Littoral (47,50%), suivi de l'Atlantique (27,50%) et de l'Ouémé (11,25%).

3.3.1.4. Ethnies des patients

La figure n° 37 présente la répartition des patients selon leurs ethnies :

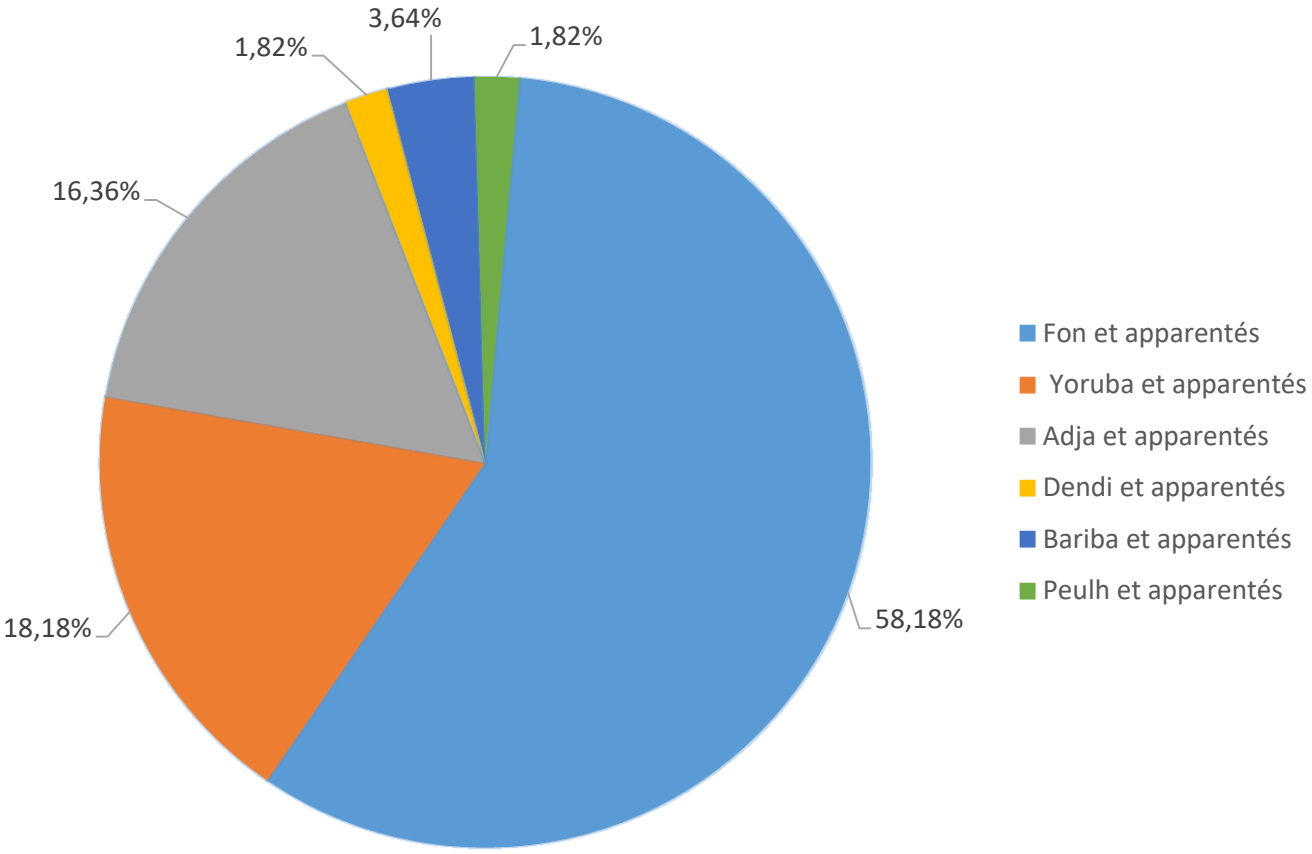


Figure 37 : Répartition des sujets atteints de sarcomes histologiquement confirmés de la population d'étude clinique en fonction de leurs ethnies de 2010 à 2020 à Cotonou (n=55)

La plupart des patients étaient d'ethnie fon et apparentés (58,18%) suivi par les yoruba et apparentés (18,18%) puis les adja et apparentés (16,36%).

3.3.1.5. Situation matrimoniale et profession des patients

Le tableau n° XII montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction de leurs situations matrimoniales et professions.

Tableau XII : Répartition des patients de la population d'étude clinique en fonction de leur profession et situations matrimoniales

Variables et modalités	Effectif	Pourcentage (%)
Situation matrimoniale (n=58)		
Célibataire	30	51,72
Marié(e)	28	48,28
Profession (n=66)		
Elève	13	19,70
Etudiant	4	6,06
Ménagère	12	18,18
Artisan/Travailleur manuel	12	18,18
Cadre moyen	9	13,64
Cadre supérieur	4	6,06
Commerçant(e)	9	13,64
Chauffeur	1	1,51
Autres	2	3,03

Plus de la moitié des patients atteints étaient célibataires (51,72%). La classe socio-professsionnelle la plus représentée était celle des élèves (19,70%), suivis des ménagères (18,18%) et des artisans (18,18%).

3.3.1.6. Assurance maladie/Prise en charge administrative des patients

Sur les 70 patients dont les informations sur l'assurance maladie ou une prise en charge administrative ont été renseignées, 14 (17,72%) avaient une assurance maladie ou une prise en charge administrative.

3.3.1.7. Antécédents personnels médicaux et chirurgicaux

Le tableau n° XIII montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction de leurs antécédents médicaux et chirurgicaux.

Tableau XIII : Répartition des patients en fonction de leurs antécédents personnels médicaux et chirurgicaux à Cotonou de 2010 à 2020

Variables	Effectif	Pourcentage (%)
Existence d'ATCD médicaux et/ou chirurgicaux (n=80)		
Oui	37	46,25
Non	43	53,75
Antécédents médicaux et/ou chirurgicaux (n=36)		
HTA	13	36,11
Traumatisme du site de la tumeur	4	11,11
Neurofibromatose	3	8,33
Néoplasies	2	5,56
Diabète	2	5,56
Lymphœdème	1	2,78
Chimiothérapie	1	2,78
Asthme	1	2,78
AVC	1	2,78
Cataracte	1	2,78
Embolie pulmonaire	1	2,78
HBP	2	5,56
Hépatite B	1	2,78
Polyarthrite rhumatoïde	1	2,78
Appendicectomie	1	2,78
VIH	1	2,78
Antécédents de chirurgie non carcinologique sur le site de la tumeur (n=75)		
Oui	17	22,67
Non	58	77,33

La majorité des patients (53,75%) étaient sans antécédents particuliers avant le début de la maladie. Chez les patients ayant un antécédent pathologique, l'HTA était le principal antécédent médical retrouvé (36,11%) suivi par la notion de traumatisme sur le site de la tumeur (11,11%) et la neurofibromatose (8,33%). Deux patients avaient déjà un antécédent médical personnel de néoplasie autre que le sarcome et un patient avait un antécédent de chimiothérapie avant le diagnostic.

Parmi les 75 patients chez qui l'antécédent d'une chirurgie non carcinologique a été renseigné, 22,67% avaient déjà subi une chirurgie non carcinologique (CNC) sur le site de la tumeur (n=17). De même parmi les 80 patients chez qui l'étude clinique a été réalisée, deux patients avaient un antécédent chirurgical sur le site de survenue de la tumeur.

3.3.1.8. Antécédents familiaux chez les patients

Le tableau n° XIV montre la répartition des patients atteints de sarcomes en fonction de leurs antécédents familiaux au premier degré.

Tableau XIV: Répartition des patients atteints de Sarcomes en fonction de leurs antécédents familiaux au premier degré à Cotonou de 2010 à 2020

Variables	Effectif	Pourcentage (%) /Proportion
ATCD de néoplasme familial (n=75)		
Oui	4	5,33
Non	71	94,67
Types de néoplasmes familiaux (n=4)		
Néoplasie du sein	1	¼
Néoplasme hépatique	1	¼
Ostéosarcome du bassin	1	¼
Néoplasme non précisé	1	¼

Quatre patients avaient un antécédent familial de néoplasme, tous chez un parent de 1er degré.

3.3.1.9. Enquête sociale

Aucun cas d'exposition aux pesticides n'avait été signalé. Par ailleurs quatre patients avaient signalé une consommation d'alcool. De plus aucun cas de tabagisme n'avait été retrouvé.

3.3.2 Délai de consultation

Le délai médian entre l'apparition des symptômes et la première consultation était de 12 mois avec des extrêmes allant de 3 jours à 30 ans.

3.3.3. Signes fonctionnels

3.3.3.1. La douleur

La douleur était présente chez 64 patients (80%). Son apparition était brutale chez 27,69% des patients et progressive chez 72,31% d'entre eux. Un facteur déclenchant de la douleur a été rapporté chez 5 patients : il s'agissait d'une chute dans 4/5 des cas et d'un effort physique dans 1/5 des cas.

3.3.3.2. La tuméfaction

La majorité des patients (96,25% avec n= 77) ont présenté une tuméfaction dont l'apparition était brutale chez 5 patients (6,49%) et progressive chez 72 patients (93,51%).

3.3.3.3. L'impotence fonctionnelle chez les patients atteints de SO et STM

Elle a été évaluée chez les patients atteints de STM et de SO. Elle a été renseignée chez 56 patients parmi lesquels 43 (76,79%) avaient une impotence fonctionnelle. L'impotence fonctionnelle était à caractère partiel chez la plupart des patients atteints (60,47%) et son apparition était progressive chez 97,62% d'entre eux.

3.3.3.4. Signes fonctionnels associés aux sarcomes des viscères

Parmi les 24 patients présentant un sarcome viscéral les symptômes les plus retrouvés étaient : une hémorragie digestive (6/24), une dyspepsie (5/24), des nausées et vomissements (5/24) et une ménométrorragie (4/24). Les autres symptômes étaient

constitués de la constipation (2/24), du syndrome occlusif (2/24), de la dysphagie (1/24), la dysurie (1/24), l'hématurie (1/24), l'hypersialorrhée (1/24).

3.3.4. Examen clinique

3.3.3.4. Examen général

Le tableau n° XV présente les résultats issus de l'examen général des patients au moment du diagnostic.

Tableau XV Résultats de l'examen général des patients

Variables	Effectif	Pourcentage (%)/ Proportion
Indice de masse corporelle (n=20)		
Insuffisance pondérale	6	6/20
Normal	8	8/20
Surpoids	5	5/20
Obésité	1	1/20
Score OMS (n=80)		
IPS 0	17	21,25
IPS 1	14	17,50
IPS 2	26	32,50
IPS 3	12	15,00
IPS 4	11	13,75
Œdèmes des membres inférieurs (n=74)		
Oui	5	6,76
Non	69	93,24
Anorexie (n=79)		
Oui	21	26,58
Asthénie (n=79)		
Oui	33	41,77
Non	46	58,23
Amaigrissement (n=79)		
Oui	30	37,97
Non	49	62,03
Fièvre (n=79)		
Oui	15	18,99
Non	64	81,01

L'état général du patient au moment du diagnostic a été caractérisé par l'indice de performance de l'OMS et la plupart des patients avaient un indice de performance à 2 (32,50%).

L'IMC n'a pu être précisé que chez 20 patients et plus du tiers des patients avait un IMC normal (8/20).

Peu de patients (18,99%) présentaient une fièvre au moment du diagnostic. L'asthénie, l'amaigrissement et l'anorexie étaient les signes généraux les plus retrouvés avec respectivement 41,77%, 37,97% et 26,50%.

- **Répartition des sujets en fonction du type de sarcomes et du score IPS de l'OMS**

La figure n° 38 montre la répartition des sujets en fonction du type de sarcomes et du score IPS de l'OMS.

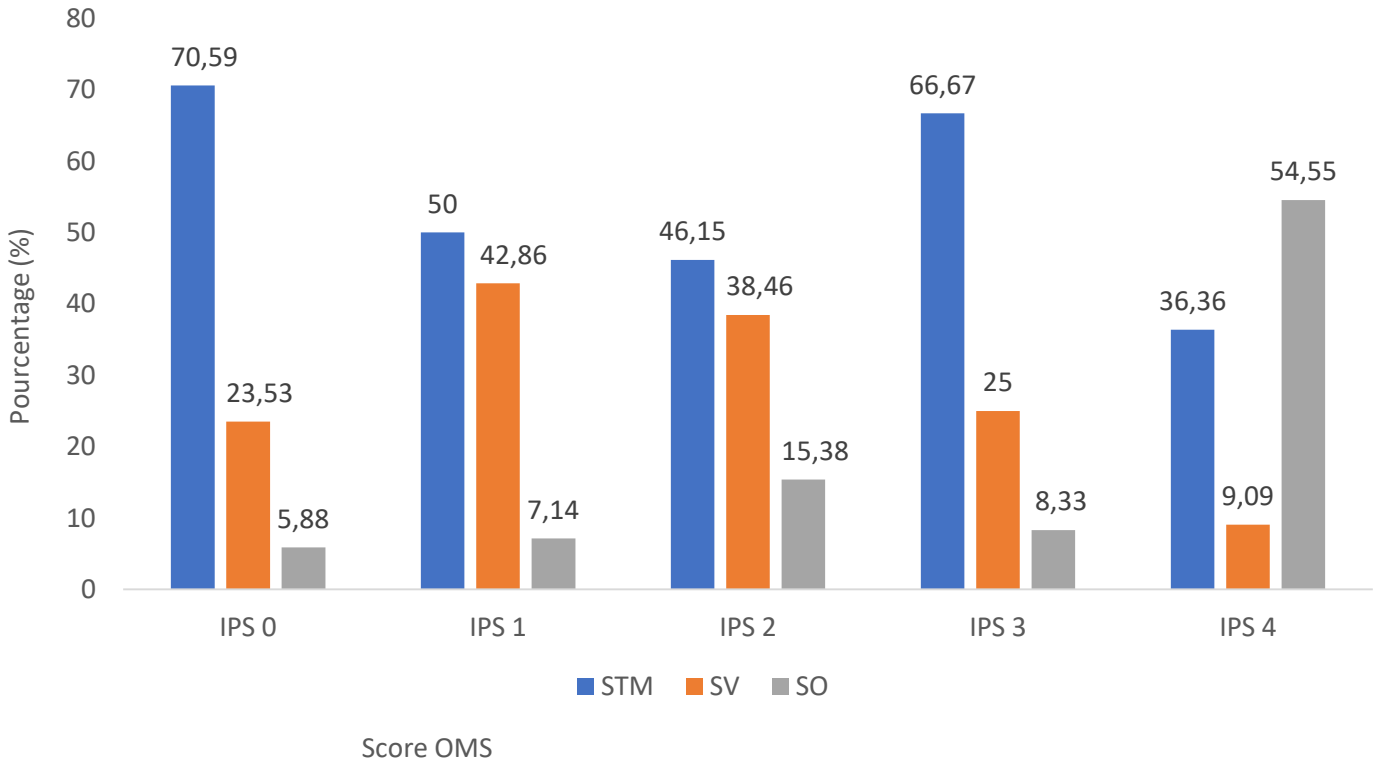


Figure 38 : Répartition des sujets en fonction du type de sarcomes et du score IPS de l'OMS (n=80) ; p= 0,02

Pour les sarcomes des tissus mous le score IPS le plus fréquent était 0/4 versus 1/4 et 4/4 respectivement pour les sarcomes viscéraux et les sarcomes osseux.

Cette différence observée était statistiquement significative avec p= 0,02.

3.3.3.5. Examen physique

- **Résultats de l'inspection**

La figure n° 39 présente la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques de la peau en regard de la tumeur primitive.

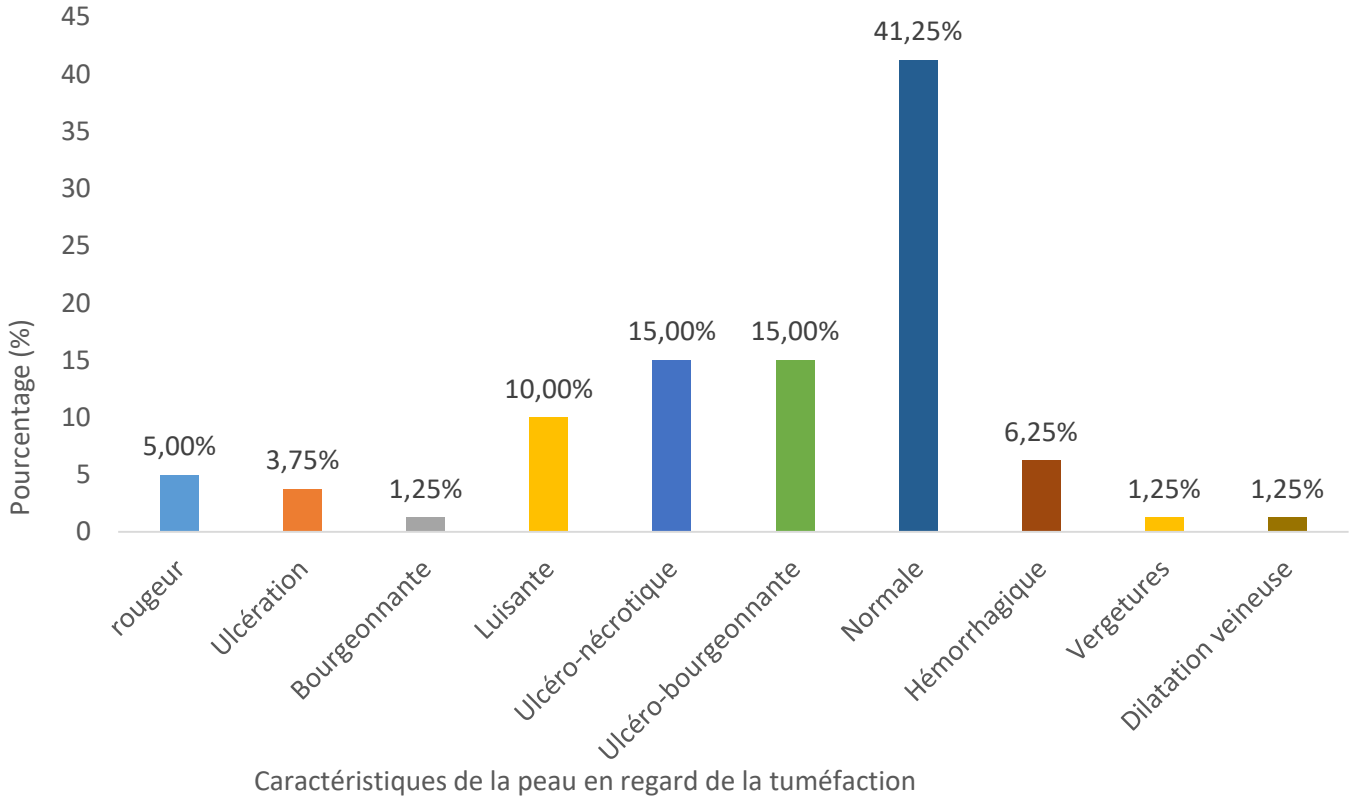


Figure 39 : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques de la peau en regard de la tumeur primitive à Cotonou de 2010 à 2020 (n=71)

Sur l'ensemble des 80 patients, 77 (96,25%) étaient porteurs d'une tuméfaction. Les aspects les plus fréquents de la peau en regard étaient : normale (41,25%) et ulcéro-bourgeonnant et ulcéro-nécrotique avec respectivement 15% chacun.

La figure n° 40 montre une tuméfaction luisante de la cuisse.



Figure 40 : Tuméfaction luisante de la cuisse droite (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, 2019)

La figure n° 41 montre une tuméfaction ulcéro-nécrotique et bourgeonnante de l'épaule droite.



Figure 41 : Tuméfaction ulcéro-nécrotique et bourgeonnante de l'épaule droite chez une patiente de 22 ans. Histologie en faveur d'un DFSP (CNHU-HKM, Chirurgie Viscérale, 2020).

- **Résultats de la palpation/mensuration de la tuméfaction**

  - **Sarcomes tous types confondus**

La taille de la tumeur avait été précisée chez 61 patients. La plupart (86,89%) avaient une taille supérieure à 5cm avec une taille moyenne de 14,19 ± 1,04 cm et des extrêmes allant de 2,2 à 32 cm. La majorité des patients (77,92%) ne présentaient pas d'adénopathies loco- régionales.

- **Sarcomes des tissus mous**

Chez les 34 patients chez qui la taille de la tumeur a été précisée, la plupart avaient une tumeur de taille supérieure à 5cm (n= 29) avec une taille moyenne de 14,34 cm ± 1,41cm et des extrêmes allant de 3 à 32 cm.

- **Sarcomes des viscères**

Chez les 17 patients chez qui la taille de la tumeur a été précisée, la plupart avaient une tumeur de taille supérieure à 5cm (n= 16) avec une taille moyenne de 17,24± 1,88 cm et des extrêmes allant de 2,2 à 32 cm.

- **Sarcomes osseux**

Chez les 10 patients chez qui la taille de la tumeur a été précisée, la plupart avaient une tumeur de taille supérieure à 5cm (n= 8) avec une taille moyenne de 8,47 cm ± 1,73 cm et des extrêmes allant de 3 à 22 cm.

- **Répartition des cas en fonction de la taille et du type de sarcome**

Le tableau n ° XVI montre la répartition des cas en fonction de la taille et du type de sarcome.

Tableau XVI: Répartition des cas en fonction de la taille et du type de sarcome (p>0,05)

Taille de la tumeur	STM	SV	SO
≤ 5 cm	5	1	2
> 5 cm	2	16	8

La taille des SV semblait plus fréquemment supérieure à 5 cm (94,12%) versus respectivement (85,29%) et 80% pour STM et SO. Cette différence n'était pas statistiquement significative.

3.3.5. Examens paracliniques

3.3.5.1. Imagerie de la tumeur primitive

Les données de l'imagerie étaient disponibles chez 75 patients. On constatait que 53 patients (70,67%) ont réalisé au moins un bilan d'imagerie. L'examen d'imagerie le plus réalisé était le scanner (40,00%) suivi l'échographie (28,00%), la radiographie (26,67%) contre seulement 12 % pour l'IRM.

- **Radiographie standard chez les patients atteints de SO et STM**

La figure n° 26 présente la répartition des sujets atteints de sarcomes suivants les aspects radiologiques de la lésion.

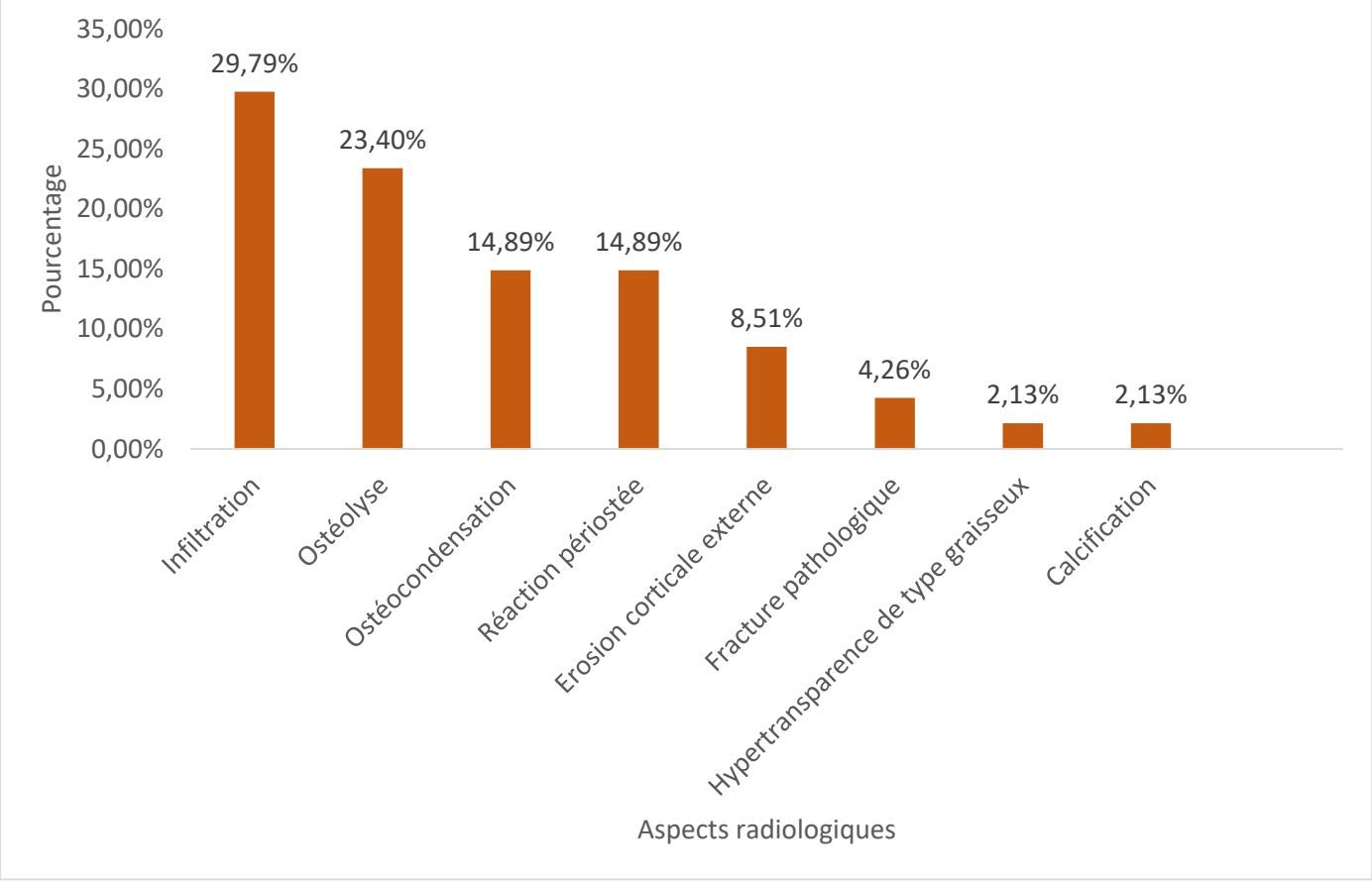


Figure 42 : Répartition des sujets atteints de sarcomes suivants les aspects radiographiques de la tumeur primitive (n=47)

Elle n'a été utilisée que pour les sujets atteints de STM et de SO. Le principal résultat de la radiographie était l'infiltration (29,79%).

La figure n° 43 montre un aspect radiographique d'une tumeur suspecte de sarcome chez une patiente de 56 ans.



Figure 43 : Radiographie du bassin montrant une ostéolyse fémorale droite chez une patiente de 56 ans, (flèche noire) ; (CNHU-HKM, Traumatologie, 2016)

- **Echographie**

Le tableau n° XVII présente la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques échographiques de la tumeur primitive.

Tableau XVII : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques échographiques de la tumeur primitive à Cotonou de 2010 à 2020

Résultats de l'échographie	Effectif	Proportion
Nature des lésions (n=21)		
Kystique	1	1/21
Tissulaire	14	14/21
Graisseuse	1	1/21
Kystique et tissulaire	3	3/21
Tissulaire et liquidienne	2	2/21
Localisation des lésions (n=21)		
Superficiel	2	2/21
Profond	19	19/21
Limites des lésions (n=19)		
Nettes	9	9/19
Floues	10	10/19
Doppler (n=21)		
Avasculaire	2	2/21
Hyper vasculaire	19	19/21
Nécrose tumorale (n=15)		
Oui	8	8/15
Non	7	7/15

La taille de la tumeur avait été précisée à l'échographie chez 14 patients. La taille moyenne des lésions observées à l'échographie était de 150,5 mm avec des extrêmes allant de 40 à 320 mm. La plupart des lésions observées à l'échographie étaient de type tissulaire à localisation profonde et hyper-vasculaire.

- **Le scanner**

Le tableau n° XVIII montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques scanographiques de la tumeur primitive.

Tableau XVIII : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques scanographiques de la tumeur primitive à Cotonou de 2010 à 2020

Résultats du scanner	Effectif	Proportion
Nature de la tumeur (n=23)		
Tissulaire	20	20/23
Tissulaire et liquidienne	3	3/23
Injection de produit de contraste (n=23)		
Oui	21	21/23
Non	2	2/23
Rehaussement (n=13)		
Oui	13	13/13
Non	0	0,00
Localisation de la tumeur (n=28)		
Superficiel	4	4/28
Profond	24	24/28
Limites de la tumeur (n=20)		
Nettes	6	6/20
Floues	14	14/20
Lésions surfaces osseuses (n=28)		
Ostéolyse	6	6/28
Condensation	2	2/28
Pas de lésion	20	20/28
Rapport avec les structures neurovasculaires (n=4)		
Pas de contact	1	¼
Envahissement minime	1	¼
Envahissement important	2	¼
Nécrose tumorale (n=25)		
Oui	12	12/25
Non	13	13/25
Extension loco-régionale (n=25)		
Oui	14	14/25
Non	11	11/25

La taille de la tumeur avait été précisée chez 21 patients. La taille moyenne des tumeurs observées au scanner était de 163,90 mm avec des extrêmes allant de 46 à 330 mm. La plupart des tuméfactions observées au scanner étaient de type tissulaire, à localisation profonde et ne présentaient pas de lésions des surfaces osseuses.

La figure n° 44 montre une volumineuse masse hétérogène abdomino-pelvienne chez une patiente de 58 ans.

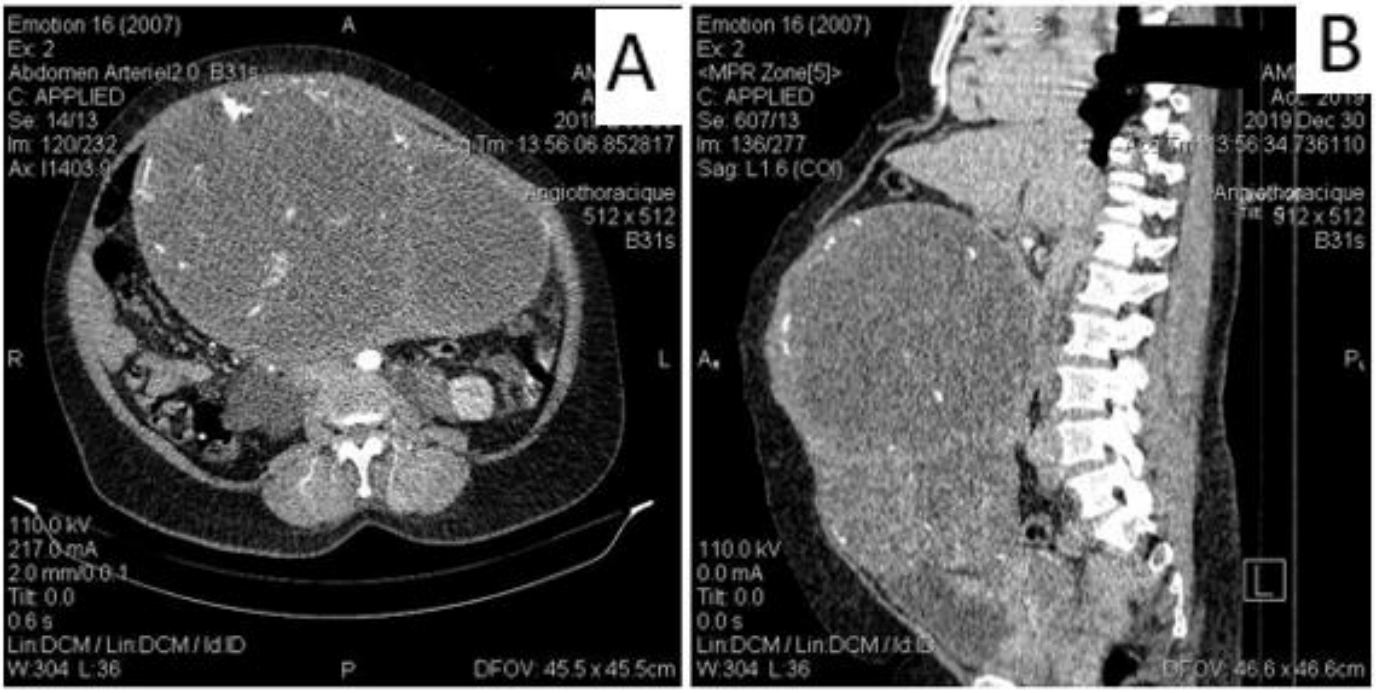


Figure 44 : Coupes transversale (A) et sagittale (B) montrant une volumineuse masse hétérogène abdomino-pelvienne chez une patiente de 58 ans. Histologie en faveur d'un sarcome stromal endométrial ; Par ailleurs, arthrose étagée visible en (B) ;
(CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, Images par Dr GNANGNON)

- **L'IRM**

Le tableau n° XIX montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques à l'IRM de la tumeur primitive.

Tableau XIX : Répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction des caractéristiques scanographiques de la tumeur primitive

Résultats de l'IRM	Effectif	Proportion
Séquences (n=9)		
T1 et T2	9	9/9
Nature de la tumeur (n=9)		
Graisseuse	1	1/9
Liquidienne	1	1/9
Tissulaire	3	3/9
Tissulaire et liquidienne	4	4/9
Localisation de la tumeur (n=8)		
Superficiel	0	0,00
Profond	8	8/8
Limites de la tumeur (n=8)		
Nettes	5	5/8
Floues	3	3/8
Rapport avec les structures neurovasculaires (n=4)		
Pas de contact	1	¼
Envahissement minime	3	¾
Lésions surfaces osseuses (n=9)		
Ostéolyse	4	4/9
Condensation	2	2/9
Pas de lésion	3	3/9
Nécrose tumorale (n=8)		
Oui	2	2/8
Non	6	6/8
Extension loco-régionale (n=9)		
Oui	6	6/9
Non	3	3/9

Chez les 4 patients chez qui la taille de la tumeur a été précisée, la taille médiane des tumeurs observées à l'IRM était de 230 mm avec des extrêmes allant de 120 à 320 mm.

3.3.5.2. Bilan biologique

- **NFS**

Sur les 80 patients, la NFS a été réalisée chez 67 patients (83,75%).

- **Taux d'hémoglobine**

La majorité présentait une anémie (76,12% avec n=51). Le taux moyen d'hémoglobine était de 9,71 ± 2,39 g/dl avec des extrêmes allant de 5 à 14 g/dl.

- **Nombre de globules blancs**

On notait une hyperleucocytose chez 29 patients (43,28%). La valeur moyenne du nombre de globules blancs était de 6,8 G/L.

- **Nombre de plaquettes**

Parmi les 67 patients, 1 patient (1,49%) avait une thrombopénie, 27 patients (40,30%) avaient une thrombocytose. l. La valeur moyenne du taux de plaquettes était de 322 G/L.

- **Bilan inflammatoire**

  - **La CRP**

Parmi les 13 patients chez qui les résultats de la CRP ont été obtenus, la valeur de la CRP était normale chez 3 patients et positive chez 10 patients. La CRP médiane était de 28 mg/l avec des extrêmes allant de 5 à 280 mg/l.

  - **La Vitesse de sédimentation (VS)**

La VS a été réalisée chez 4 patients parmi lesquels 1 patient avait une VS normale et 3 patients avaient un VS accélérée. La VS médiane était de 50,5 mm/h avec des extrêmes allant de 12 à 114 mm/h.

- **La Lactate déshydrogénase (LDH)**

La LDH a été réalisée chez 2 patients qui ont tous présenté une LDH élevée.

3.3.5.3. Bilan d'extension

Parmi les 75 patients chez qui les données liées au bilan d'extension lors du diagnostic ont été obtenus, 45 (60,00%) ont fait au moins un bilan d'extension paraclinique et 30 (40,00%) n'ont fait aucun bilan d'extension.

- **Radiographie du thorax**

La figure n° 45 montre une radiographie du thorax avec des lésions métastatiques pulmonaires.

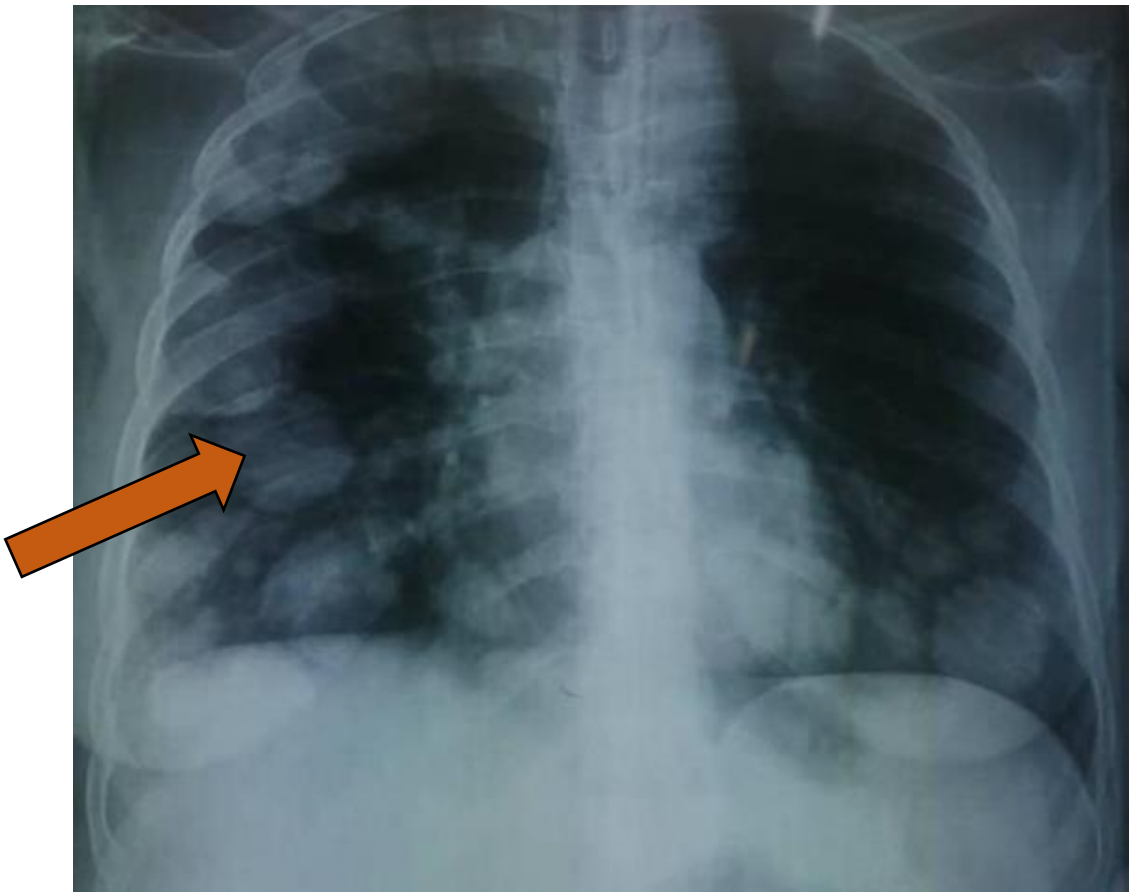


Figure 45 : Image en lacher de ballons traduisant une métastase pulmonaire (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, 2020)

La radiographie du thorax a été réalisée chez 17 patients (22,67%) et 3 patients (3/17) présentaient des lésions métastatiques.

- **Scanner du thorax**

Le scanner du thorax a été réalisé chez 28 patients (37,33%) parmi lesquels 7 (7/28) présentaient des lésions métastatiques.

- **Scanner abdominal**

Le scanner abdominal a été fait chez 30 patients (40,00%) parmi lesquels 8 (8/30) présentaient des lésions abdominales.

- **Scanner abdomino-pelvien**

Le scanner abdomino-pelvien a été réalisé chez 27 patients (36,00%) parmi lesquels 8 (8/27) présentaient des lésions.

- **Scanner cérébral**

Le scanner cérébral a été fait chez un seul patient (1,33%) mais ce dernier ne présentait pas de lésions cérébrales.

- **Métastases à distance**

Au diagnostic, 18 patients (22,50%) présentaient déjà une métastase. Les principales localisations des métastases étaient les poumons (8/18), le foie (3/18), les os (3/18) et le cerveau, le cœur, la peau et les ganglions inguinaux avec chacun 1/18.

3.3.5.4. Bilan histologique

- **Matériel d'étude**

Le tableau n° XX montre la répartition des sujets atteints de sarcomes en fonction du matériel d'étude utilisé dans le cadre du bilan histologique.

Tableau XX : Matériels utilisés dans le cadre du bilan histologique (n=80)

Matériels utilisés	Effectif	Pourcentage (%)
Biopsie percutanée	9	11,25
Biopsie chirurgicale	18	22,50
Cytoponction	0	0,00
Pièce d'exérèse	46	57,50
Biopsie percutanée et pièce d'exérèse	6	7,50
Biopsie chirurgicale et pièce d'exérèse	1	1,25

*Un double matériel a été utilisé chez 8,75% (n= 7) des patients.

- **Histologie préopératoire et postopératoire**

Parmi les 80 sujets 36 disposaient d'une histologie pré-opératoire et 51 d'une histologie post-opératoire. De plus, 7 sujets (8,75%) ont fait les deux bilans histologiques.

Le délai médian de réalisation de l'histologie pré-opératoire était de 1,1 mois avec des extrêmes allant de 8 jours à 4 mois.

Le délai médian de réalisation de l'histologie post-opératoire était de 2,7 mois avec des extrêmes allant de 17 jours à 6 mois.

Sur les 7 sujets ayant fait les deux bilans histologiques, 4 avait un diagnostic discordant de celui d'un sarcome en pré-opératoire.

3.3.6. Traitement

Le traitement instauré était à visée curative chez 63 patients (78,75%) et palliative chez 17 patients (21,25%). Cependant, sur les 80 patients, 26 (32,50%) n'ont finalement reçu aucun traitement spécifique.

3.3.6.1. Traitement chirurgical

La figure n° 46 montre l'exérèse large d'un sarcome à typer de la paroi abdominale antérieure.

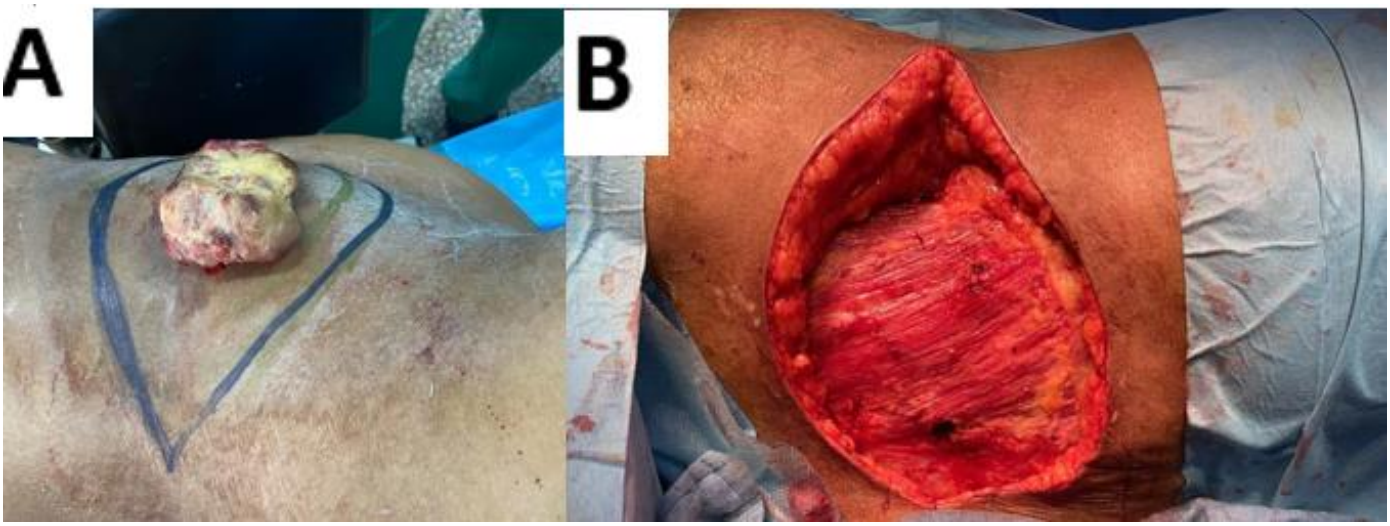


Figure 46 : Exérèse large d'un sarcome à typer de la paroi abdominale antérieure chez une patiente de 56 ans; A : Vue préopératoire avec marquage du tracé d'exérèse ; B : vue per-opératoire, l'aponévrose musculaire a été réséquée; (CNHU-HKM, Chirurgie viscérale, Images par Dr IMOROU).

Une indication chirurgicale a été posée chez 73 patients (91,25%) sur les 80 patients. Parmi eux, 56 (76,71%) ont réellement été opérés.

L'acte réalisé consistait en une exérèse large (57,14%), une chirurgie radicale (39,29%) et une énucléation (3,57%). Le délai médian entre la première consultation et la chirurgie était de 22,5 jours avec des extrêmes allant de 2 jours à 8 mois.

Parmi les 56 patients opérés, les marges avaient été précisées pour 34 patients (60,71%). Ainsi on avait une résection R0 chez 28 patients (82,35%), une résection R1 chez 5 patients (14,71%) et une résection R2 chez 1 patient (2,94%).

Les complications chirurgicales ont été observées chez 7 patients (12,50%) avec comme principales complications : l'infection (3/7), l'hémorragie (2/7) et le lâchage des fils de suture (2/7).

3.3.6.2. Traitement par chimiothérapie

Le tableau XXI montre la répartition des sujets atteints de sarcomes et ayant bénéficié d'une chimiothérapie en fonction du protocole utilisé.

Tableau XXII : Répartition des sujets atteints de sarcomes et ayant bénéficié d'une chimiothérapie en fonction du protocole utilisé de 2010 à 2020 à Cotonou

Protocole L1	Effectif	Proportion
Produits utilisés (n=8)		
MAI	4	4/8
Doxorubicine	2	2/8
CHOP	1	1/8
Gemtabicine-docetacel	1	1/8
Réponse Protocole L1 (n=11)		
Complète	1	1/11
Partielle	2	2/11
Stagnation	1	1/11
Progression	5	5/11
Non évalué	2	1/11

Une indication de chimiothérapie avait été posée chez 28 patients (35,00%) sur les 80. Parmi eux, 11 (11/28) ont réellement bénéficié d'une chimiothérapie.

Elle était adjuvante dans 6/11 des cas et néoadjuvante dans 5/11 des cas. Le délai moyen de chimiothérapie était de 35 jours après le diagnostic avec des extrêmes allant de 2 jours à 4 mois.

3.3.6.3. Traitement par radiothérapie

La radiothérapie a été indiquée en situation adjuvante chez 5 patients (6,25%). Elle n'a été faite chez aucun des patients.

3.3.6.4. Thérapie ciblée

La thérapie ciblée a été recommandée chez 17 patients (21,25%) sur les 80 enquêtés. Il s'agissait essentiellement de cas de GIST et de DFSP.

Parmi eux, 12 l'ont réellement reçu. Les principaux médicaments utilisés en thérapie ciblée étaient l'Imatinib (11/12) et le Sorafenib (1/12).

3.3.7. Evolution

3.3.7.1. Récidive

Le tableau n° XXII montre la répartition du nombre de cas de récidives en fonction du type de sarcomes.

Tableau XXIII : Répartition du nombre de cas de récidives en fonction du type de sarcomes ; p> 0,05

	Types de sarcomes			
Récidive	**STM**	**SV**	**SO**	**Total**
Oui	10	3	3	16
Non	19	15	2	36
Total	29	18	5	52

Il y a eu au total 16 cas de récidive sur les 52 qui ont pu être renseigné. Le délai médian de récidive était de 6,5 mois avec des extrêmes allant de 1 à 36 mois.

Par ailleurs les SO semblaient être plus à risque de récidive (3/5) que les STM (10/29) et les SV (3/18). Cette différence n'est pas statistiquement significative.

3.3.7.2. Métastases métachrones

Sur les 58 cas renseignés, 8 sujets ont présenté des métastases métachrones (13,79%). Le délai médian des métastases était de 8 mois avec des extrêmes allant de 1 à 36 mois. Les localisations les plus fréquentes en situation métachrone était le cerveau (5/8), les poumons (3/8), les os (3/8).

3.3.7.3. Survie

La figure n° 47 montre la courbe de survie de Kaplan-Meier pour les sarcomes tous types confondus.

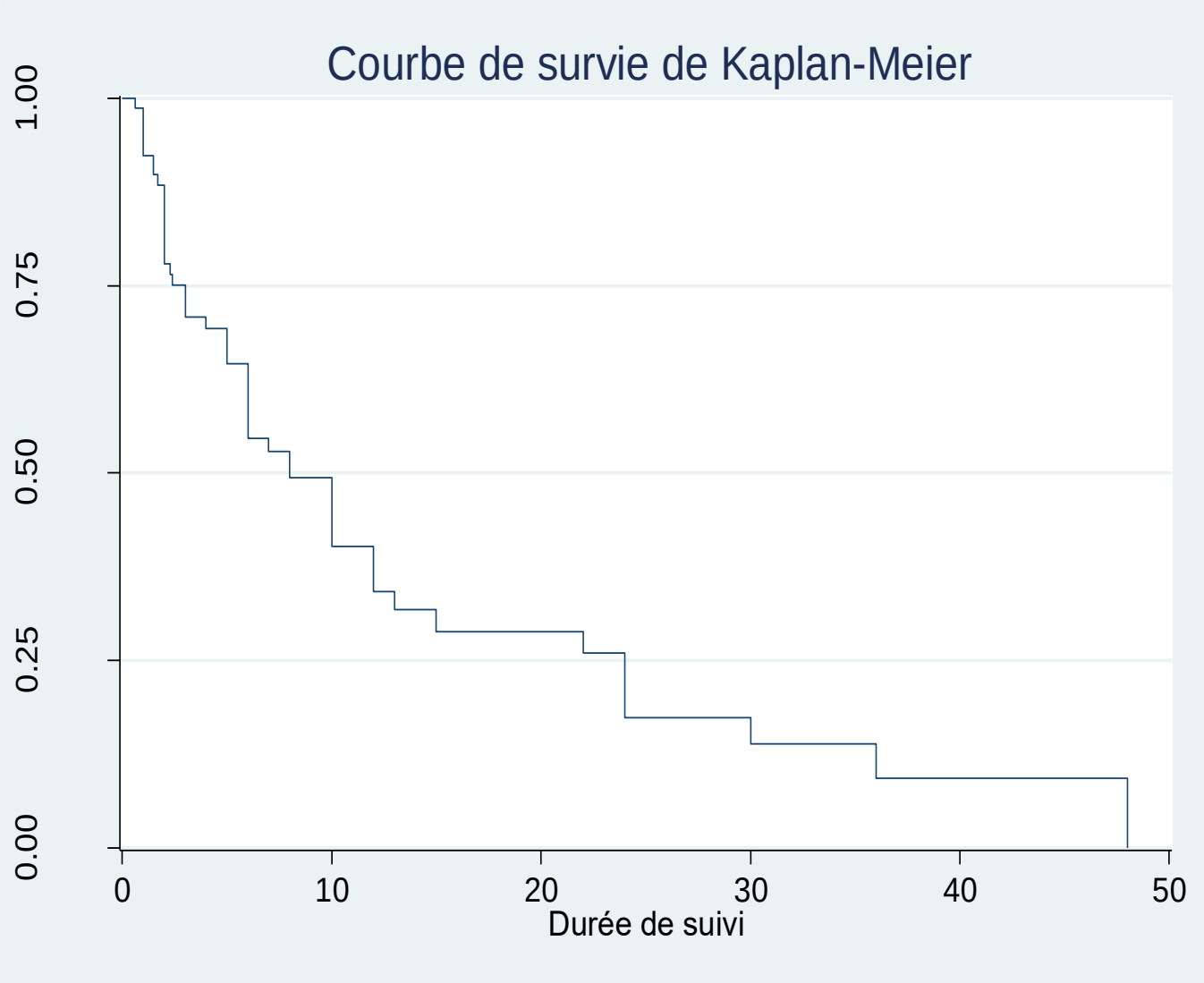


Figure 47 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les sarcomes tous types confondus.

A la fin de l'étude sur les 80 patients, 28 patients (35%) étaient vivants ; 35% étaient perdus de vue et 30% étaient décédés. La médiane de survie était de 10mois.

- **Sarcomes des tissus mous et survie**

La figure n° 48 montre la courbe de survie de Kaplan-Meier pour les STM.

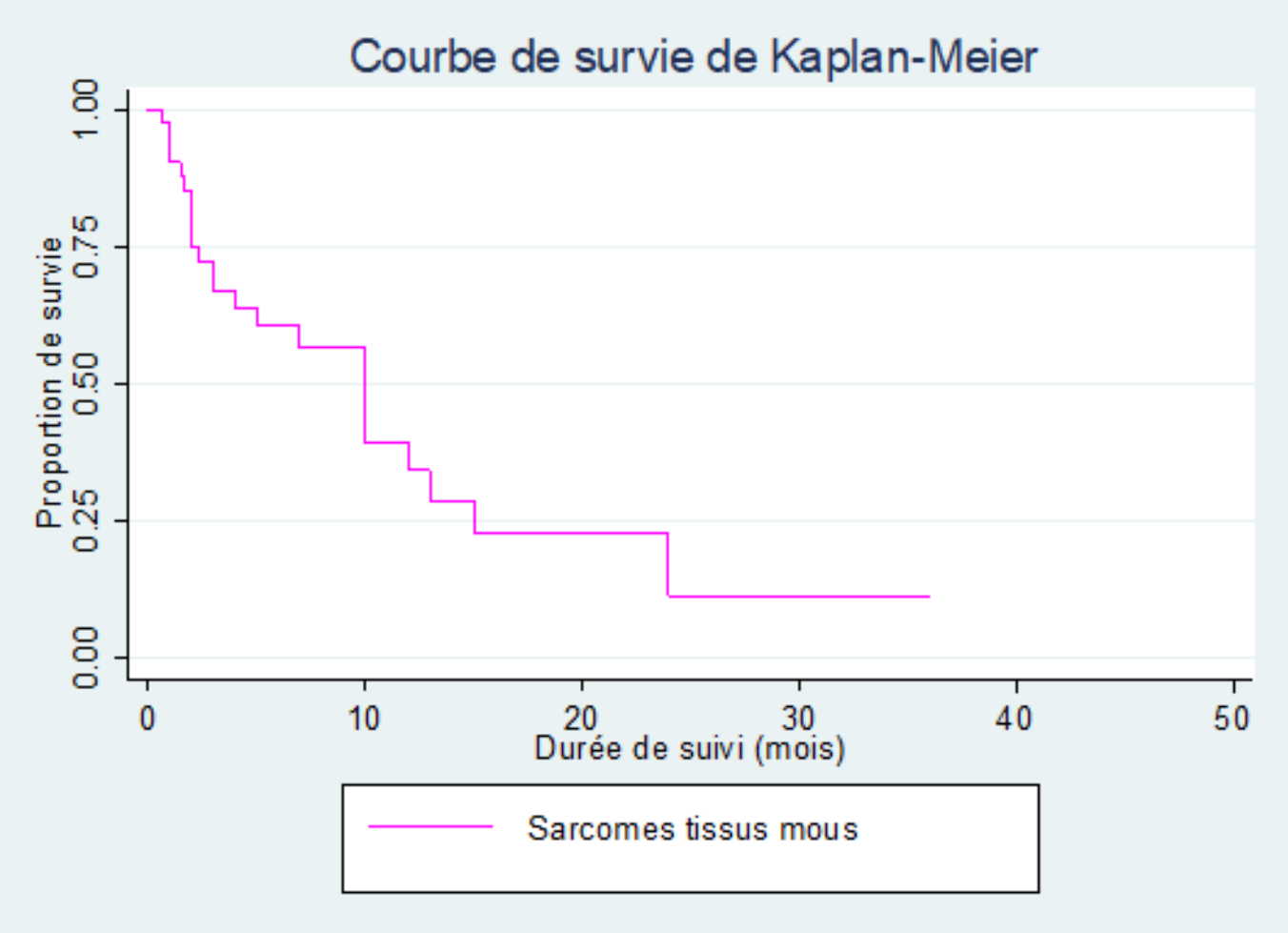


Figure 48 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les STM.

La médiane de survie pour les STM était de 10 mois.

- **Sarcomes des viscères et survie**

La figure n°49 montre la courbe de survie de Kaplan-Meier pour les sarcomes des viscères.

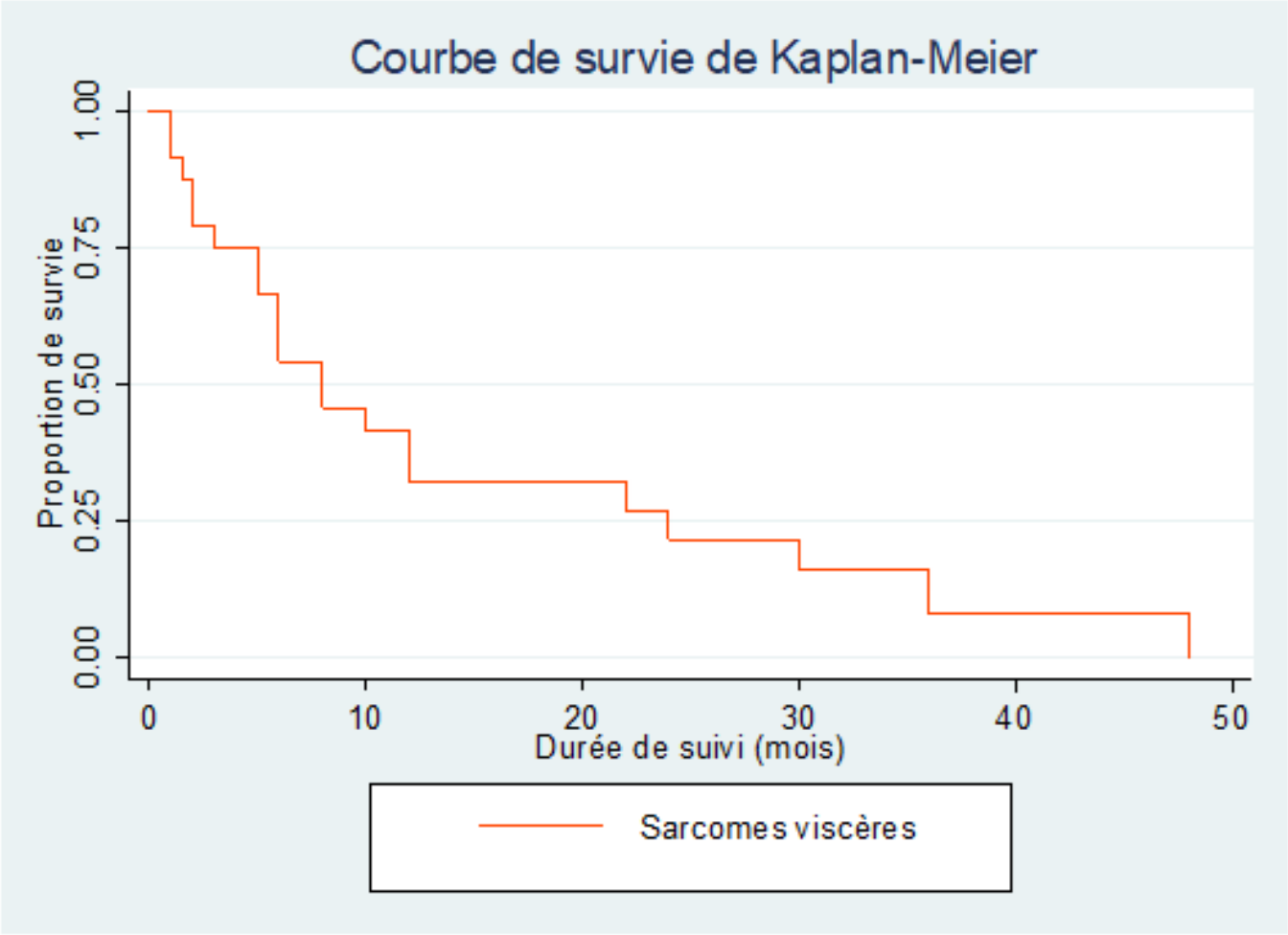


Figure 49 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les SV

La médiane de survie était de 8,24 mois.

- **Sarcomes osseux et survie**

La figure n° 50 montre la courbe de survie de Kaplan-Meier pour les SO.

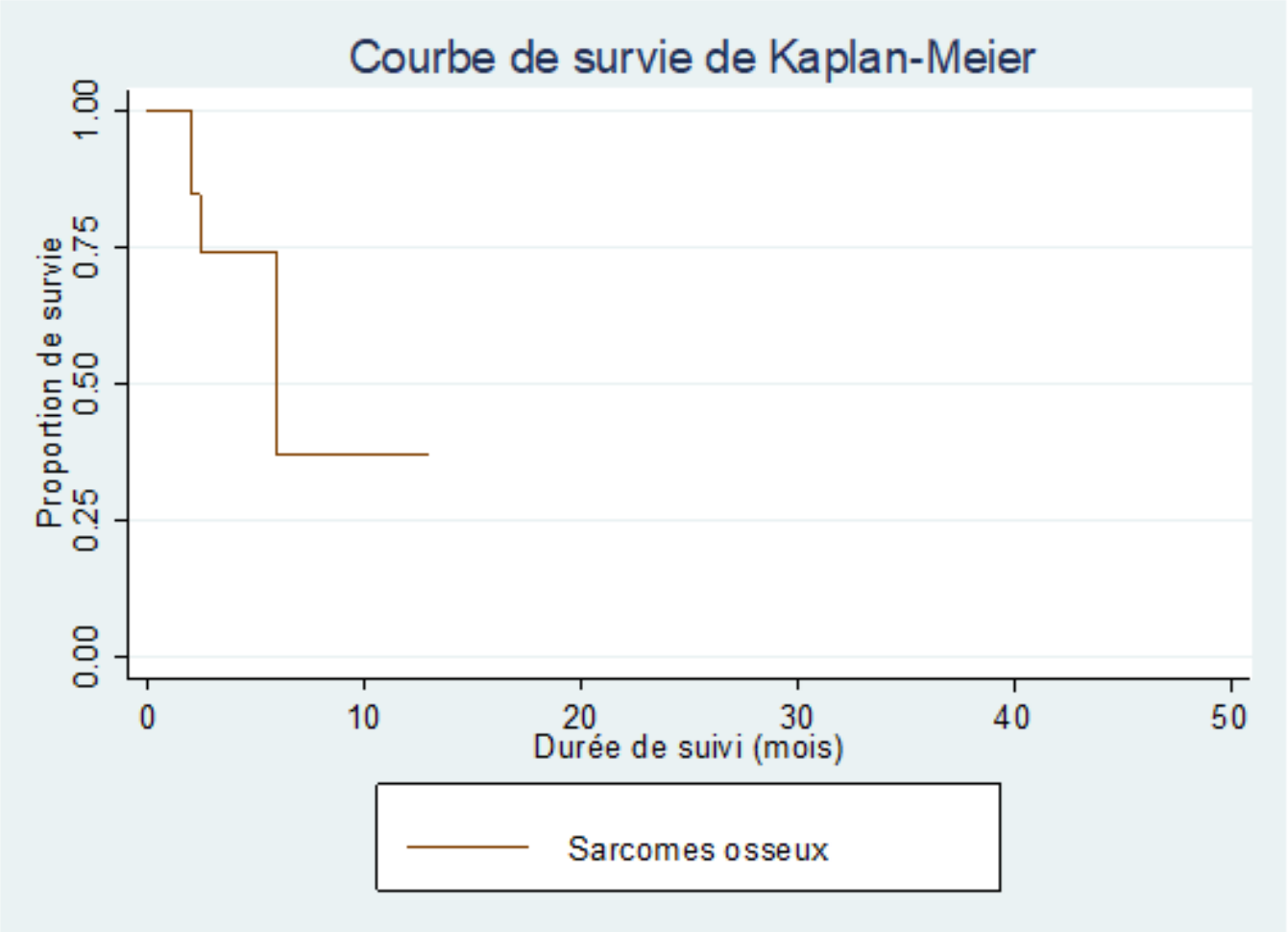


Figure 50 : Courbe de survie de Kaplan-Meier pour les SO

La médiane de survie était de 5,88 mois.

4. Discussion

4.1. Atteinte des objectifs

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective, à la fois descriptive et analytique qui a porté sur les cas de sarcomes histologiquement confirmés diagnostiqués et/ ou pris en charge dans la ville de Cotonou sur une période de dix ans. La partie rétrospective de l'étude a connu des difficultés liées à la collecte des données dans les dossiers parfois mal entretenus, archivés de façon physique. Néanmoins, le caractère multicentrique de cette étude, la taille de l'échantillon obtenu par relevé exhaustif de tous les cas retrouvés est suffisante pour permettre de tirer des statistiques concluantes.

Ainsi au terme de cette étude, nous avons atteint les divers objectifs assignés. En effet la fréquence des sarcomes à Cotonou a été déterminée. Le profil épidémiologique des sarcomes à Cotonou a été décrit sur la taille de l'échantillon général (n= 159). L'étude des aspects cliniques n'a concerné que les observations médicales retrouvées (n= 80).

4.2. Limites

La comparaison de nos données avec celle de la littérature a souffert de la non-homogénéité des définitions des différents groupes de sarcomes. En effet, les sarcomes des viscères sont souvent étudiés simultanément avec les sarcomes des tissus mous tous réunis sous le vocable de sarcomes des tissus mous et viscères. De plus la majorité des études portant sur les sarcomes tous types confondus ne traitaient que les aspects épidémiologiques et histopathologiques du sujet. Par ailleurs, contrairement aux sarcomes des tissus mous et viscères très peu d'études cliniques ont été consacrées aux sarcomes osseux.

4.3. Commentaire et discussion

4.3.1. Fréquence des sarcomes à Cotonou

L'un des objectifs de notre étude était de déterminer sur la base des données du registre du cancer de Cotonou la fréquence des sarcomes. Dans notre étude ils représentent 1,96% de l'ensemble des cancers diagnostiqués sur la base des données du registre pendant une période de six ans. Ce chiffre quoique proche des données de la littérature ne reflète sans doute pas la réalité de la fréquence de cette affection en l'absence d'un

registre exhaustif des cancers au Bénin et surtout du fait du faible taux de confirmation histologique.

4.3.2. Proportions des types de sarcomes

Dans notre étude, nous avons recensé au total 159 cas de sarcomes dont 65,41% de STM ; 22,64% de SV et 11,95% de SO sur une période de dix ans.

Nos résultats sont conformes à ceux de Bambara et al à Ouagadougou qui sur une étude de dix ans avait retrouvé 325 cas de sarcomes dont 48,30% de STM suivis des SV (19,40%) et les SO (19,40%) [15].

Cette tendance est vérifiée en Europe où dans une étude publiée par Defossez et al en 2019, on retrouvait 30% de SV et 10% de SO sur 5294 nouveaux cas de sarcomes en France en 2018 [13].

De même, on retrouve des résultats similaires d'après les données du SEER (Surveillance Epidemiology and End Result Program) et une étude réalisée en 2019 par Siegel et al pour évaluer les statistiques des cancers aux Etats-Unis. Les SO représentaient 14,50% [49,50].

4.3.3. Age

4.3.2.1. Sarcomes tous types confondus

Dans notre série, l'âge moyen des patients atteints de sarcomes était de 38,89 ± 1,51 ans avec des extrêmes allant de 1 à 82 ans et un pic de fréquence entre 36 et 45 ans. La moyenne d'âge chez les hommes était de 38,27 ± 2,15 ans [1-78 ans]. Chez les femmes la moyenne d'âge était de 39,44 ± 2,14 ans [1-82 ans].

On note des résultats similaires dans l'étude de Bambara et al en 2015 à Ouagadougou où la moyenne d'âge des patients porteurs de sarcome était de 39 ans avec des extrêmes de 1 et 86 ans [15].

Par contre Defossez et al en France retrouve un âge médian nettement plus élevé soit 65 ans chez l'homme et 64 ans chez la femme [13].

La jeunesse des populations africaines serait une des explications de la moyenne d'âge inférieur rapportée dans les études africaines. Ceci par opposition à l'occident où l'espérance de vie à la naissance est plus élevée.

4.3.2.2. Sarcomes des tissus mous et viscères

Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic pour les sarcomes des tissus mous était de 37,72 ans (1-78 ans). L'âge moyen pour les sarcomes viscéraux était de 50,33 ans (1-82ans).

On retrouve des chiffres similaires dans les autres pays de l'Afrique de l'ouest et du Maghreb. Ainsi l'âge moyen était de 39 ans (1-86 ans) et 45 ans (1-80 ans) respectivement pour les sarcomes des tissus mous et les sarcomes des viscères dans l'étude de Bambara et al à Ouagadougou au Burkina-Faso en 2015 [15].

La même tendance a été retrouvée dans l'étude de Yusuf et al au Nigéria où l'âge moyen pour les STM était de 39 ans [51].

Au Maghreb et plus précisément au Maroc des résultats similaires avaient été retrouvé dans l'étude de Abdou et al pour les STM [52] .

En Occident, l'âge des sujets est nettement plus élevé du fait probablement de l'espérance de vie à la naissance qui est meilleure.

Ainsi dans l'étude de Honoré et al en France en 2015, l'âge moyen était de 60 ans pour les sarcomes des tissus mous [5].

Cette tendance est confirmée aux Etats-Unis par les résultats de Burmingham et al où l'âge moyen était de 58 ans [8].

4.3.2.3. Sarcomes osseux

Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic pour les sarcomes osseux était de 23,58 ans (4-70 ans) avec un pic entre 0 et 15 ans. Elle était similaire dans la série de Bambara et al à Ouagadougou où l'âge moyen était de 28 ans [15].

Mais on notait une proportion d'âge plus élevé en France. Ainsi dans l'étude de Defossez et al l'âge moyen était de 43 ans chez l'homme et 47 ans chez la femme. On notait également deux pics d'incidence dans les deux sexes : chez les hommes de 15 à 19 ans et 75 à 79 ans ; et chez les femmes de 15 à 19 ans et de 80 à 84 ans [13]. De même, cette proportion d'âge plus élevé est retrouvé aux Etats-Unis où l'âge moyen était de 40 ans selon Burningham et al [8].

Même si la moyenne d'âge des patients atteints de SO varie d'une région géographique à l'autre et d'une étude à l'autre, elle est toujours inférieure à celle des autres types (STM et SV). Ce constat s'explique par le fait que les sarcomes osseux connaissent deux pics de fréquence, l'un dans la deuxième décennie de vie et l'autre à un âge plus avancé [21], ce qui rajeunit systématiquement les séries.

4.3.4. Sexe

4.3.4.1. Sarcomes tous types confondus

Sur les 159 patients de notre étude, on notait une prédominance féminine (52,83%) avec un sexe ratio de 0,89.

Par contre dans l'étude de Bambara et al à Ouagadougou au Burkina Faso, on notait une prédominance masculine avec un sexe ratio à 1,2 [15]. On note également cette prédominance masculine en France dans l'étude de Honoré et al où le sexe ratio était de 1,1 [5].

4.3.4.2. Sarcomes des tissus mous

Dans notre étude on notait une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,96.

Des résultats similaires sont retrouvés en Afrique du Nord et plus précisément dans la série d'Abdou et al où le sexe ratio était de 0,52. Les séries de Ghadraoui [53] et Sellak [54] au Maroc avaient retrouvés des résultats similaires.

Par contre la plupart des séries ouest-africaines retrouvés rapportaient une prédominance masculine. Il s'agit de Darré et al au Togo avec un sexe ratio de 1,76

[55] ; de Bambara et al au Burkina-Faso avec un sexe ratio de 1,62 et de Mandong et al au Nigéria [56].

Cette prédominance masculine a été confirmée dans plusieurs séries européennes notamment en France dans l'étude de Deffossez et al où on retrouvait un sexe ratio à 1,3.

4.3.4.3. Sarcomes des viscères

Dans notre série on notait une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,71.

On retrouvait des résultats similaires dans la série de Bambara et al avec un sexe ratio de 0,67.

De même en France on notait une prédominance féminine dans l'étude de Honoré et al [5].

Cette prédominance féminine observée dans les sarcomes viscéraux dans la plupart des séries s'explique par la fréquence relativement élevée des sarcomes gynécologiques en particulier les sarcomes utérins.

4.3.4.4. Sarcomes osseux

Notre étude retrouvait une prédominance féminine avec un sexe ratio à 0,90.

Dans les autres séries on retrouvait par contre une prédominance masculine : 1,63 au Burkina Faso dans la série de Bambara et al [15] et 1,20 en France dans la série de Defossez et al [13].

4.3.5. Structures sanitaires de prise en charge

Les recommandations sur la prise en charge des sarcomes mettent l'accent sur une prise en charge dans un centre spécialisé [6,14,21,45].

Ainsi une étude réalisée au Royaume uni par Bhangu, Barbe et Grimer avait remarqué que les patients traités dans un centre spécialisé avaient un petit avantage en termes de survie après des tests multivariés [57].

Au Bénin il n'existe pas de centre spécialisé pour la prise en charge des cancers et du sarcome en particulier. Le CNHU HKM constitue le centre de référence de niveau central d'après l'organisation de la pyramide sanitaire. C'est donc à juste titre que plus du tiers des sujets de notre série (41,51%) avaient été pris en charge au CNHU-HKM.

4.3.6. Résidence des patients

Le principal département de résidence des patients était le Littoral (47,50%), suivi de l'Atlantique (27,50%) et de l'Ouémé (11,25%).

Par ailleurs dix départements sur douze étaient représentés. Cela traduit l'absence de centres de référence dans les différents départements pour assurer la prise en charge adéquate.

4.3.7. Incidence par année

Dans notre étude le nombre de cas connaissait une évolution croissante de 2010 à 2020.

Par contre Stiller et al [58] dans une étude effectuée sur l'épidémiologie des sarcomes dans l'union européenne ne notait pas de variation de l'incidence au cours du temps. Des résultats similaires étaient retrouvés par Vy et al [59] aux Etats-Unis et par Defossez et al [13] en France en 2018.

La différence entre nos résultats et celle de ces séries occidentales pourrait s'expliquer par l'amélioration des pratiques diagnostiques et thérapeutiques des sarcomes ces dix dernières années dans notre pays. Il s'agit en particulier de la disponibilité du matériel de diagnostic en anatomie pathologique et en immunohistochimie, de l'imagerie (IRM et TDM) et à un accès plus facile à la prise en charge chirurgicale.

4.3.8. Grades

Le grade histopronostique selon la FNLCC dans notre série était précisé dans 38,36% des cas. Il s'agissait essentiellement de STM et de SV (GIST exclus). Plus du tiers des cas étaient de grade 2 (39,34%).

Ce résultat est similaire à celui retrouvé en France dans l'étude de Genet avec 33,10% pour le grade 2.

Par contre une prédominance du grade 1 avait été retrouvé dans l'étude de Yusuf et al au Nigéria avec 34,10% des cas [51]. Il s'agissait d'une étude où 264 cas de sarcomes de tissus mous avaient été recensés sur une période de dix ans.

La différence de nos résultats avec la série de Yusuf et al pourrait s'expliquer par la méthodologie utilisée.

4.3.9. Immunohistochimie et analyse moléculaire

4.3.9.1. Immunohistochimie

L'immunohistochimie complémentaire avait été demandée dans notre série dans environ la moitié des cas (52,20%) Toutefois L'immunohistochimie (IHC) est incontournable dans le diagnostic des sarcomes. Elle est indispensable pour un diagnostic et une classification fiable [60,61]. Ainsi le taux relativement faible de la confirmation immunohistochimique pourrait expliquer la proportion de sarcomes restées inclassables. Par ailleurs ce taux s'explique par l'accès difficile à cet examen sous nos cieux.

4.3.9.2. Analyse moléculaire

L'analyse cytogénétique avait été demandée dans seulement 3,77% des cas.

Or une proportion significative de sarcomes est caractérisée par une anomalie génomique spécifique, potentiellement utile pour le diagnostic [39]. Les tests génétiques moléculaires devraient être obligatoires pour l'exactitude diagnostique du sarcome [62]

Ce faible taux de demande de cet examen est probablement dû à son indisponibilité dans notre pays.

4.3.10. Matériel d'étude anatomopathologique

La majorité des cas de notre série était représentée par des pièces d'exérèse (70,44%). Le reste était constitué de pièces biopsiques (29,56%).

Nos résultats sont comparables à ceux de Darré et al au Togo [55].

Par contre au Maroc en 2015, il s'agissait de pièces biopsiques (51,51%) pour la plupart des patients dans l'étude de Abdou et al [52].

Cette forte proportion de pièces d'exérèse dans les séries ouest africaines pourrait expliquer que la plupart des sujets étaient opérés sans confirmation histologique préalable.

Or, la biopsie est indispensable dans la majorité des cas pour confirmer le diagnostic et mettre en place dès le début une thérapeutique adapté [6,14,21]

La prise en charge des sarcomes au Bénin pourrait être améliorée par le respect des recommandations.

4.3.11. Localisation par type de sarcomes

4.3.11.1. Sarcomes des tissus mous

Les deux localisations les plus fréquemment retrouvées dans notre série étaient les membres soient : membres pelviens (31,73%) et les membres thoraciques (15,38%) avec une prédominance au niveau de la cuisse.

Cette tendance est retrouvée dans toutes les séries de l'Afrique de l'ouest, du Maghreb, de l'Europe et de l'Amérique du Nord [5,15,28,51,52,54,54,55,63,64].

4.3.11.2. Sarcomes des viscères

Dans notre étude plus du tiers des sarcomes viscéraux étaient de localisation utérine (38,88%) suivi par l'estomac (22,22%) puis l'intestin grêle (11,11%).

Chez Bambara et al [15] l'utérus était également la première localisation mais suivi cette fois ci par l'intestin grêle et l'estomac. Cette différence s'explique par le sous diagnostic de GIST observé dans leur série.

4.3.11.3. Sarcomes osseux

Dans notre étude les membres pelviens étaient la localisation la plus fréquente des sarcomes osseux (15/19) avec une prédominance au niveau de la jambe (n= 8). Nos résultats étaient similaires à ceux de Bambara et al [15].

4.3.12. Types histologiques

La rareté des sarcomes contraste avec leur grande variété. En effet, 37 sous-types histologiques ont été répertoriés dans notre étude.

4.3.12.1. Types histologiques des sarcomes des tissus mous

Parmi les sarcomes des tissus mous, 34,62% dans notre série étaient de types histologiques inconnus (sarcomes à typer). En deuxième position venaient le DFSP avec 11,54% puis les liposarcomes, le sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (histiocytofibrome malin), et les rhabdomyosarcomes suivent avec respectivement 6,73% des cas chacun.

Dans l'étude de Bambara et al au Burkina Faso, le fibrosarcome était le sarcome des tissus mous le plus fréquent (22,3%), suivi du rhabdomyosarcome (19,1%), du sarcome de Kaposi (16,6%), du liposarcome(10,20%) et du dermatofibrosarcome (8,30%) [15]

La différence entre nos résultats et les résultats de Bambara et al s'explique par la forte proportion de sarcomes non typés dans notre série.

Au Nigéria dans la série de Yusuf et al on avait par ordre de fréquence : le sarcome de Kaposi (21,20%), le rhabdomyosarcome (20,50%) puis le DFSP (19,7%) et les liposarcomes (12%) [51]

Par opposition à la majorité des séries de l'Afrique de l'ouest, le sarcome de Kaposi occupait une place de tête dans les autres séries africaines [65,66].

L'incidence du sarcome de Kaposi semble être calquée sur l'incidence de l'infection par le VIH en Afrique. Néanmoins l'Afrique de l'Ouest est relativement moins touchée par le VIH, avec des taux de prévalence inférieurs à 2% dans certains pays [67]. Ceci explique le faible taux de sarcome de Kaposi retrouvé dans notre série.

Par ailleurs au Nigéria, qui est de loin le pays le plus peuplé de l'Afrique subsaharienne, plus de 2,7 millions de personnes sont infectées par le VIH. Ceci pourrait expliquer la prévalence de ce sarcome retrouvé dans la série de Yusuf et al.

En France les liposarcomes venaient en tête [13]

4.3.12.2. Types histologiques des sarcomes des viscères

Parmi les sarcomes viscéraux, les GIST constituaient la majorité (50%) suivis par le léiomyosarcome (25%).

Dans l'étude de Bambara et al à Ouagadougou, le groupe des sarcomes des viscères était dominé par le léiomyosarcome. Seulement 04 GIST avaient été retrouvés. L'auteur avait expliqué cette différence par la non disponibilité de l'immunohistochimie systématique sur place sur la période d'étude. Ce qui entrainait un sous-diagnostic des GIST [15].

Des résultats similaires sont retrouvés dans l'étude Abdou et al au Maroc où le léiomyosarcome représentait la majorité (24,24%) des cas. En effet Abdou et al avaient exclu les GIST de leur série [52].

4.3.12.3. Types histologiques des sarcomes osseux

Dans notre étude les ostéosarcomes étaient les plus fréquents (52,63%) suivis pas les chondrosarcomes (15,79%) puis le sarcome d'Ewing (10,53%).

Ces proportions sont similaires aux données de la littérature et sont retrouvées dans les séries de Bambara et al à Ouagadougou, Defossez et al en France et Burmingham et al aux Etats-Unis [8,13,15].

4.3.13. Etude clinique

Cette partie n'a concerné que sur les 80 patients diagnostiqués et/ou pris en charge à Cotonou et dont les observations médicales ont été retrouvées et traitées.

4.3.13.1. Profession des patients

La classe socio-professionnelle la plus représentée dans notre série était celle des élèves (19,70%), suivis des ménagères (18,18%) et des artisans et ouvriers (18,18%).

D'après l'étude de Nono Njiki Y. au Mali en 2015 sur les sarcomes des tissus mous, les ménagères étaient les plus représentées (31%), suivies des ouvriers et des cultivateurs avec respectivement 15,90% et 15% puis les élèves (11,50%).

La large proportion d'élèves que nous avons retrouvée s'explique par le fait que notre étude a porté sur les sarcomes en général incluant ainsi les sarcomes osseux où la grande majorité de cas ont entre 0 et 15 ans. Cet intervalle d'âge correspond à général aux élèves.

4.3.13.2 Antécédents

Chez les patients ayant un antécédent pathologique dans notre étude, l'HTA était le principal antécédent médical retrouvé (36,11%) suivi par la notion de traumatisme sur le site de la tumeur (11,11%) et la neurofibromatose (8,33%). Un antécédent de VIH avait été retrouvé chez un seul patient. Deux patients avaient déjà un antécédent médical personnel de néoplasie autre que le sarcome et un patient avait un antécédent de chimiothérapie avant le diagnostic.

Dans l'étude sur les sarcomes osseux de Aassouani au Maroc on notait également un antécédent de traumatisme sur le membre touché dans 21,82% des cas [68].

Toutefois les traumatismes, souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs, attirant le plus souvent l'attention sur une lésion préexistante au traumatisme. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe [6].

Aussi, d'après une publication de Farid et al du centre national du cancer de Singapour, plusieurs syndromes génétiques bien caractérisés laissent présager un risque plus élevé de développer un sarcome. On a entre autre, le rétinoblastome héréditaire, le syndrome de Li Fraumeni et la neurofibromatose de type 1 [69].

Parmi les 75 patients chez qui l'antécédent d'une chirurgie non carcinologique a été renseigné dans notre série, 22,67% avaient déjà subi une chirurgie non carcinologique (CNC) sur le site de la tumeur.

Par ailleurs quatre (04) patients de notre étude avaient un antécédent familial de néoplasme (5,33%), tous chez un parent de 1er degré.

Dans l'étude de Ghadraoui, la notion de cancers dans la famille avait été retrouvée dans 4% des cas [53].

En France, dans l'étude de Genet l'antécédent de cancer était retrouvé dans 21,40% [64].

Par ailleurs une étude génétique menée par Ballinger et al en 2016 sur 1162 patients atteints de sarcomes a révélé que sur les 911 familles aux pedigrees informatifs, seulement 17% correspondaient à un syndrome de cancer héréditaire connu [70].

4.3.13.3. Délai de consultation

Le délai médian entre l'apparition des symptômes et la première consultation était de 12 mois avec des extrêmes allant de 3 jours à 30 ans.

Dans l'étude de Ghadraoui [53] au Maroc, le délai de consultation moyen était de 25 mois avec des extrêmes allant de 2 mois à 4 ans.

En Afrique en général et au Bénin en particulier, ces délais relativement longs s'expliquent par les considérations socioculturelles et le faible pouvoir financier des patients qui doivent payer elles-mêmes les soins, dans des pays où l'assurance maladie universelle n'est pas encore une réalité.

4.3.13.4. Douleur et tuméfaction

Dans notre étude la douleur était présente chez 64 patients (80%). Son apparition était brutale chez 27,69% des patients et progressive chez 72,31% d'entre eux.

Par ailleurs la majorité des patients (96,25% avec n= 77) ont présenté une tuméfaction dont l'apparition était brutale chez 5 patients (6,49%) et progressive chez 72 patients

(93,51%). Les symptômes les plus retrouvés par ordre de fréquence étaient donc la tuméfaction et la douleur.

Nous avons retrouvé des résultats similaires dans toutes les autres séries d'étude.

Ainsi dans l'étude de Aassouani [68] sur les sarcomes osseux, la douleur était présente dans 81,5 %. Elle était d'installation brutale dans 16,36 % des cas. Par ailleurs la tuméfaction était le mode de révélation le plus fréquent (90,70%)

Dans l'étude de Abdou et al [52] sur les STM, une tuméfaction était présente dans 96,6% des cas.

Dans la série de Ghadraoui [53], les principaux signes fonctionnels étaient la tuméfaction, la douleur et l'impotence fonctionnelle. Le syndrome tumoral était présent chez tous les patients et représentait le premier signe fonctionnel.

Cette prédominance de la tuméfaction et de la douleur dans les séries africaines s'explique par le délai tardif de la consultation.

4.3.13.5. Taille de la tumeur pour les sarcomes des tissus mous

Pour notre série en ce qui concerne les STM, la plupart avaient une tumeur de taille supérieure à 5cm (29/34) avec une taille moyenne de 14,34 cm ± 1,41cm et des extrêmes allant de 3 à 32 cm.

Dans l'étude de Abdou et al [52], la taille tumorale moyenne était de 11 cm (5-18 cm). Par contre en France dans la série de Honoré et al, la taille médiane de la lésion était nettement inférieure soit 6 cm avec des extrêmes variant entre 0,3 à 40cm.

4.3.13.6. Bilan radiologique de la tumeur primitive

Dans notre étude l'examen d'imagerie le plus réalisé dans l'exploration de la tumeur primitive était le scanner (40,00%), suivi de l'échographie (28,00%) et la radiographie (26,67%). L'IRM n'avait été réalisée que dans 12 % des cas.

Pourtant la plupart des auteurs s'accordent sur le fait que l'IRM constitue l'examen de référence en cas de sarcome. Ainsi la faible proportion de réalisation de l'IRM dans

notre série pourrait s'expliquer par l'indisponibilité de cet examen notamment dans le secteur public. Par ailleurs son accès est difficile car le cout est élevé et on a parfois certains patients ayant à se rendre à l'étranger pour le réaliser.

4.3.13.7. Métastases à distance

Au diagnostic dans notre série, 18 patients (22,50%) présentaient déjà une métastase à distance. Les principales localisations des métastases étaient les poumons (8/18), le foie (3/18), les os (3/18) et le cerveau, le cœur, la peau et les ganglions inguinaux avec chacun 1/18.

On retrouve des résultats similaires dans la série d'Abdou et al on a 24,20% des cas qui étaient métastatiques au diagnostic. Toutes les métastases étaient par contre pulmonaires 100%.

4.3.13.8. Traitement chirurgical

Dans notre étude une indication chirurgicale a été posée chez 73 patients (91,25%) sur les 80 patients. Parmi eux, 56 (76,71%) ont réellement été opérés. En France Genet [64] avait retrouvé des résultats similaires dans sa série soit 77% des patients qui avaient été opérés.

Dans notre série, l'acte réalisé consistait en une exérèse large dans 57,14% des cas, une chirurgie radicale dans 39,29% des cas et une énucléation dans 3,57% des cas.

De même Abdou et al [52] au Maroc avaient retrouvé : 84% de chirurgie conservatrice et 16% de chirurgie radicale.

4.3.13.9 Traitement par chimiothérapie

Une indication de chimiothérapie avait été posée chez 28 patients (35,00%) sur les 80. Parmi eux, 11 (11/28) ont réellement bénéficié d'une chimiothérapie.

Elle était adjuvante dans 6/11 des cas et néoadjuvante dans 5/11 des cas.

Dans l'étude de Abdou et al, la chimiothérapie a été réalisée dans 60,6% des cas et (40%) des cas ont progressés après la chimiothérapie.

Ce taux inférieur de réalisation de la chimiothérapie dans notre étude s'explique d'abord par les représentations culturelles et appréhensions liées aux cancers en général puis à

la chimiothérapie en particulier. On observe alors des refus de la thérapeutique ou des patients qui sont perdus de vue dès l'indication posée. Ces derniers reviennent malheureusement dans un contexte de maladie localement avancée et /ou métastatique.

4.3.13.10. Radiothérapie

Dans notre série la radiothérapie a été indiquée en situation adjuvante chez 5 patients (6,25%). Elle n'a été faite chez aucun des patients. Cette situation s'explique par la non disponibilité de ce moyen thérapeutique dans notre pays. Ceci constitue un véritable frein pour la prise en charge des sarcomes au Bénin.

En effet Gannon et al dans une étude publiée en 2019 avaient démontré l'efficacité de la radiothérapie dans la réduction du taux de récidive locale [71].

4.3.13.11 Thérapie ciblée

La thérapie ciblée a été recommandée chez 17 patients (21,25%) sur les 80 enquêtés. Il s'agissait essentiellement de cas de GIST et de DFSP.

Parmi eux, 12 l'ont réellement reçue. Les principaux médicaments utilisés en thérapie ciblée étaient l'Imatinib (11/12) et le Sorafenib (1/12).

Les recommandations sur la prise en charge des STM et SV stipulent l'emploi des thérapies ciblées et en particulier de l'Imatinib dans la prise en charge des GIST et du DFSP de mauvais pronostic.

La disponibilité de l'Imatinib dans le contexte béninois est subventionnée depuis 2016. Ce qui explique le fort accès à ce traitement chez nos patients.

Nos résultats montrent donc la conformité de la pratique hospitalière avec les recommandations disponibles.

4.3.13.13 Survie des sarcomes des tissus mous et viscères

La médiane de survie était de 10mois pour les STM et de 8,24 mois pour les SV.

Cette médiane de survie était meilleure dans la série d'Abdou et al au Maroc soit 19 mois. Ceci s'explique par un meilleur accès au traitement notamment à la radiothérapie [52]

Dans les séries européennes, la survie médiane était encore bien meilleure. Ainsi dans la série de Genet J. en France la survie médiane était de 26,5 mois lorsque les recommandations de prise en charge étaient respectées.

Conclusion et suggestions

Conclusion

Au terme de cette étude descriptive et analytique, à la fois rétrospective et prospective, portant sur les aspects épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et pronostique des sarcomes à Cotonou, il se dégage que :

- ✓ la fréquence des sarcomes à Cotonou était de 1,96%
- ✓ l'âge moyen des patients était de 38,89 ± 1,51 ans pour les sarcomes tous types confondus ;
- ✓ de manière plus spécifique, l'âge moyen pour les STM était de 37,72 ans ; 50,33 ans pour les SV et 23,58 ans pour les SO ;
- ✓ les STM prédominaient au sein de toutes les classes d'âges suivis par les SO de 0 à 25 ans et les SV après 25 ans (p= 0,01) ;
- ✓ la prédominance était féminine avec un sexe ratio de 0,89 ;
- ✓ la majorité des cas étaient des STM (65,41%) suivis des SV (22,64%) puis des SO (11,95%) ;
- ✓ plus d'un sarcome des parties molles sur trois n'était pas typé ;
- ✓ les SV étaient dominés par les GIST (50%) et les SO par les ostéosarcomes (52,63%) ;
- ✓ trente-sept (37) sous types histologiques différents avaient été répertoriés ;
- ✓ la localisation la plus retrouvée était les membres pelviens (30,19%) ;
- ✓ les principaux symptômes étaient la tuméfaction (96,25%), la douleur (80%) et l'impotence fonctionnelle (76,79%) ;
- ✓ près de ¼ des cas présentaient une adénopathie loco-régionale au diagnostic ;
- ✓ l'examen d'imagerie le plus réalisé était le scanner (40%) contre seulement 12% pour l'IRM ;
- ✓ un patient sur cinq environ (22,50%) présentait des métastases au diagnostic ;
- ✓ la majorité des patients (76,71%) ont été opérés ;

- ✓ la marge de résection lorsqu'elle était précisée était R0 (82,35%) dans la majorité des cas
- ✓ aucun patient n'avait bénéficié d'une radiothérapie ;
- ✓ environ un tiers (30,77%) des patients ont présenté une récidive après traitement.
- ✓ la survie médiane globale était de 10 mois pour les sarcomes tous types confondus.

Suggestions

Les conclusions de notre travail nous amènent à faire quelques suggestions

- **Aux autorités politico-administratives et sanitaires**
  - Mettre en place des laboratoires d'anatomie pathologique et de cytopathologie dans chaque département ;
  - Equiper les laboratoires d'anatomopathologie du matériel nécessaire pour la réalisation de l'immunohistochimie ;
  - Rendre disponible la radiothérapie au Bénin ;
  - Promouvoir l'assurance maladie universelle ;
  - Promouvoir la sensibilisation de la population sur les cancers en général et sur le sarcome en particulier ;
  - Rendre obligatoire le respect des recommandations pour la prise en charge des sarcomes.

- **A l'endroit de la direction du CNHU-HKM, du CHU –MEL, du CHD-OP, du CHUZ-Suru léré**
  - Créer un service d'anatomopathologie dans chaque centre ;
  - Informatiser les dossiers et le système d'archivage.

- **A l'endroit des soignants et des chercheurs**
  - Approfondir l'étude des caractéristiques cliniques de chaque type de sarcome au Bénin ;
  - Evaluer la conformité de la prise en charge de chaque type de sarcome par rapport aux recommandations.

- **A l'endroit des enseignants chercheurs**

- Organiser des séances d'enseignement post-universitaire à l'endroit des praticiens pour renforcer leurs capacités en matière d'attitude pratique face à la prise en charge de toute tumeur.

➢ **A l'endroit des laboratoires d'anatomopathologie**

- Réaliser l'immunohistochimie systématique
- Préciser les marges et le grade de façon systématique lorsque c'est possible

➢ **A l'endroit des professionnels de santé**

- Orienter précocement les patients vers le centre de référence ;
- Adopter la formation médicale continue dans le but d'améliorer les connaissances et attitudes pratiques face à la gestion de toute tumeur ;
- Informer, éduquer et communiquer avec la population sur les cancers en général et sur le sarcome en particulier ;
- Vulgariser la biopsie systématique comme approche diagnostique pour avoir la confirmation anatomo-pathologique et immunohistochimique pré opératoire de toute tumeur ;
- Ne pas pratiquer des exérèses sans certitude du diagnostic ;
- Respecter les standards internationaux dans le diagnostic et la prise en charge des sarcomes.

➢ **A l'endroit des patients et de leurs parents**

- Respecter les prescriptions du médecin.

➢ **A l'endroit de la population**

- Consultation systématique dès tout symptôme d'ordre général ou toute tuméfaction suspecte ;
- Bilan de santé régulier

Références bibliographiques

1. Organisation mondiale de la santé. WHO [En ligne]. OMS | Cancer [cité le 23 octobre 2020]. Disponible: http://www.who.int/cancer/fr/

2. Aubry PP, Gaüzère B. Les cancers dans les pays en développement. Médecine Tropicale. 2019;2(9):11.

3. Globocan Bénin. [En ligne]. 2018. The global cancer observatory [cité le 24 octobre 2020]. Disponible: benin-fact-sheets.pdf

4. Penel N, Cazin J-L. Sarcomes. Dans: Association nationale des enseignants de pharmacie clinique, directeur. Pharmacie Clinique Pratique en Oncologie. 5eéd. Paris: Elsevier Masson; 2016.

5. Honoré C, Méeus P, Stoeckle E, Bonvalot S. Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care. J Visc Surg. 2015;152(4):223-30.

6. Bonvalot S, Vanel D, Terrier P, Le Pechoux C, Le Cesne A. Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. EMC - Rhumatol-Orthopédie. 2004;1(6):521-41.

7. Brian A, Tine V. Sarcomas of soft tissue. Dans: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC éd. Lyon: IARC; 2002. p. 365.

8. Burningham Z, Hashibe M, Spector L, Schiffman JD. The Epidemiology of Sarcoma. Clin Sarcoma Res. 2012;2(1):14.

9. Alliance des Ligues Africaines et Méditerranéennes(ALIAM). Les cancers en Afrique Francophone. 4e éd. Vol. 2 Paris: ALIAM; 2017.

10. Danhoumey GY. Contribution à l'étude des sarcomes [Thèse de médecine]. Cotonou: Université nationale du Bénin; 1980.120 p.

11. Dancsok AR, Asleh-Aburaya K, Nielsen TO. Advances in sarcoma diagnostics and treatment. Oncotarget. 2016;8(4):7068-93.

12. Potter JW, Jones KB, Barrott JJ. Sarcoma–The standard-bearer in cancer discovery. Crit Rev Oncol Hematol. 2018;126:1-5.

13. Gautier G, Guyadier-Peyrou S, Zoé U, Groclaude P, Colona M, Dantony E. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Vol. 1 France: Réseau francim; 2019.

14. Casali PG, Abecassis N, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Bonvalot S, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Ann Oncol. Elsevier; 2018;29(4):51-67.

15. Bambara AT, Ouédraogo AS, Ouangré E, Lamien-Sanou A, Traoré SS. Profil épidémiologique et histopathologique des sarcomes à Ouagadougou. J Afr Cancer Afr J Cancer. 2015;7(1):27-33.

16. Fletcher CDM , Bridge JA , Merten F . WHO: Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone [En ligne]. 4e éd. Vol. 5 Genève: IARC; 2013 [cité le 1 octobre 2020].

17. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. International Agency for Research on Cancer, directeurs. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone ; [the WHO classification of tumours of soft tissue and bone presented in this book reflects the views of a working group that convened for an editorial and consensus conference in Lyon, France, April 24 - 28, 2002]. Lyon: IARC Press; 2002. (World Health Organization Classification of tumours).

18. Baulot E, Causeret S, Charon-Barra C, Aubry S, Ayav A, Barbier Brion B, et al. Référentiel inter régionnal prise en charge diagnostique et thérapeutique des sarcomes des tissus mous. [En ligne]. 2014 [cité le 29 septembre 2020].

19. Emile J-F. Tumeurs stromales gastrointestinales (GIST) : définition, physiopathologie. J Chir (Paris). 2008;145(3):651-3.

20. Coindre J-M. Biologie moléculaire des sarcomes. Bull Cancer (Paris). 2010;97(11):1337-45.

21. Casali PG, Bielack S, Abecassis N, Aro HT, Bauer S, Biagini R, et al. Bone sarcomas: ESMO–PaedCan–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Ann Oncol. Elsevier; 2018;29(4):79-95.

22. Valery PC, Laversanne M, Bray F. Bone cancer incidence by morphological subtype: a global assessment. Cancer Causes Control. 2015;26(8):1127-39.

23. Grimer RJ, Hogendoorn PCW, Vanel D. Tumours of bone: Introduction. Dans: WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. 4e éd. Lyon: IARC; 2013. p. 6.

24. Jean-Michel L. Tumeurs des os primitifs et secondaires. 2e éd. Lyon: IARC; 2016 p. 22.

25. Landi B. Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) : diagnostic et traitements (hors traitements endoscopiques). 2019;12.

26. Ricci R. Syndromic gastrointestinal stromal tumors. Hered Cancer Clin Pract. 2016;14(1):15. DOI: 10.1186/s13053-016-0055-4

27. Le manuel MSD [En ligne]. Tumeurs osseuses primitives malignes - Troubles osseux, articulaires et musculaires - Manuels MSD pour les professionnels [cité le 25 juillet 2020]. Disponible: https://www.msdmanuals.com/fr/professional/troubles-musculosquelettiques-et-du-tissu-conjonctif/tumeurs-des-os-et-des-articulations/tumeurs-osseuses-malignes

28. Brownstein JM, DeLaney TF. Malignant Soft-Tissue Sarcomas. Hematol Oncol Clin North Am. 2020;34(1):161-75.

29. Franchi A. Epidemiology and classification of bone tumors. Clin Cases Miner Bone Metab. 2012;9(2):92-5.

30. Riggi N, Cironi L, Suvà M-L, Stamenkovic I. Sarcomas: genetics, signalling, and cellular origins. Part 1: The fellowship of TET. J Pathol. 2007;213(1):4-20.

31. Penel N, Depadt G, Vilain M-O, Vanseymortier L, Ceugnart L, Taieb S, et al. [Frequency of genetic diseases and cancer antecedents in 493 adults with visceral or soft tissue sarcomas]. Bull Cancer (Paris). 2003;90(10):887-95.

32. Kogevinas M, Becher H, Benn T, Bertazzi PA, Boffetta P, Bueno-de-Mesqurta HB, et al. Cancer Mortality in Workers Exposed to Phenoxy Herbicides, Chlorophenols, and Dioxins An Expanded and Updated International Cohort Study. Am J Epidemiol. 1997;145(12):1061-75.

33. André J-M, Catala M, Morère J-J, Estelle E, Georges K, Poirier J. Histologie : les tissus [En ligne]. 1re éd. France: Service d'Histologie - Embryologie; 2008 [cité le 11 novembre 2020]. Disponible: http://www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP1/histoP1.pdf

34. Karanian M, Coindre J-M. Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous. Ann Pathol. 2015;35(1):71-85.

35. Jo VY, Fletcher CDM. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. Pathology (Phila). 2014;46(2):95-104.

36. Doyle LA. Sarcoma classification: An update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. Cancer. 2014;120(12):1763-74.

37. Netgen. Revue Médicale Suisse [En ligne]. Tumeurs des tissus mous : rôle du pathologiste dans l'approche diagnostique [cité le 1 novembre 2020]. Disponible: https://www.revmed.ch/RMS/2007/RMS-119/32473

38. 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.

39. Neuville A, Ranchère-Vince D, Dei Tos AP, Cristina Montesco M, Hostein I, Toffolatti L, et al. Impact of Molecular Analysis on the Final Sarcoma Diagnosis: A Study on 763 Cases Collected During a European Epidemiological Study. Am J Surg Pathol. 2013;37(8):1259-68.

40. Nannini M, Urbini M, Astolfi A, Biasco G, Pantaleo MA. The progressive fragmentation of the KIT/PDGFRA wild-type (WT) gastrointestinal stromal tumors (GIST). J Transl Med. 2017;15(1):113.

41. Boulet B. Imagerie des ostéosarcomes. Institut Universitaire du Cancer. (Toulouse); 2014.

42. Russell WO, Cohen J, Enzinger F, Hajdu SI, Heise H, Martin RG, et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer. 1977;40(4):1562-70.

43. Myhre-Jensen O, Kaae S, Madsen EH, Sneppen O. HISTOPATHOLOGICAL GRADING IN SOFT-TISSUE TUMOURS: Relation to Survival in 261 Surgically Treated Patients. Acta Pathol Microbiol Scand Ser Pathol. 2009;91A(1-6):145-50.

44. van Unnik JAM, Coindre JM, Contesso C, Albus-Lutter ChE, Schiodt T, Sylvester R, et al. Grading of soft tissue sarcomas: Experience of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group. Eur J Cancer. 1993;29(15):2089-93.

45. Casali PG, Abecassis N, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Bonvalot S, et al. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Ann Oncol. Elsevier; 2018;29(4):68-78.

46. Société savante médicale française d'hépato-gastroentérologie et d'oncologie digestive [En ligne]. Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) | SNFGE.org - [cité le 29 septembre 2020]. Disponible: https://www.snfge.org/content/12-tumeurs-stromales-gastro-intestinales-gist

47. Landi B, Blay J-Y, Bonvalot S, Brasseur M, Coindre JM, Emile JF, et al. Gastrointestinal stromal tumours (GISTs): French Intergroup Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatments and follow-up (SNFGE, FFCD, GERCOR, UNICANCER, SFCD, SFED, SFRO). Dig Liver Dis. 2019;51(9):1223-31.

48. Penel N, Bonvalot S, Minard V, Orbach D, Gouin F, Corradini N, et al. Options thérapeutiques de prise en charge des sarcomes durant la pandémie COVID-19 : propositions du groupe sarcome français. Bull Cancer (Paris). 2020;107(4):398-9.

49. SEER [En ligne]. Cancer Statistics Review, 1975-2015 - Previous Version - SEER Cancer Statistics Review [cité le 22 novembre 2020]. Disponible: https://seer.cancer.gov/archive/csr/1975_2015/index.html

50. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2019. CA Cancer J Clin. 2019;69(1):7-34. DOI: 10.3322/caac.21551

51. Yusuf I, Iliyasu Y, Mohammed A. Histopathological study of soft tissue sarcomas seen in a teaching hospital in Kano, Nigeria. Niger J Basic Clin Sci. 2013;10(2):70.

52. Abdou J, Elkabous M, M'rabti H, Errihani H. Les sarcomes des tissus mous: à propos de 33 cas. Pan Afr Med J. 2015;22(4):1-10.

53. Ghadraoui R. Imagerie des sarcomes des tissus mous des membres [Thèse de médecine]. Maroc: Université Sidi Mohamed Ben Abdellah; 2016.149 p.

54. Sellak F. Les sarcomes des tissus mous : Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques [Thèse de doctorat]. Maroc: Sidi Mohamed Ben Adellah; 2019.179 p.

55. Darré T, Amegbor T, Blitti C, Saka B, Mouhari-Touré A, Sonhaye L, et al. Profil histo-épidémiologique des sarcomes des tissus mous au Togo. Carcinol Clin Afr. Unpublished; 2013;12(1-2):11-5.

56. Mandong BM, Kidmas AT, Manasseh AN, Echejoh GO, Tanko MN, Madaki AJK. Epidemiology of soft tissue sarcomas in Jos, North Central Nigeria. Niger J Med J Natl Assoc Resid Dr Niger. 2007;16(3):246-9.

57. Bhangu AA, Beard JAS, Grimer RJ. Should Soft Tissue Sarcomas be Treated at a Specialist Centre? Sarcoma. 2004;8(1):1-6.

58. Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: Report from the RARECARE project. Eur J Cancer. 2013;49(3):684-95.

59. Vy N, Scharschmidt T, Mayerson J, Fisher J. Incidence and survival in sarcoma in the United States: a focus on musculoskeletal lesions. Anticancer Res. 2013;33(6):2597-604.

60. Coindre JM. Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumours. Histopathology. 2003;43(1):1-16. DOI: 10.1046/j.1365-2559.2003.01639.x

61. Decouvelaere A-V. Apport de l'immuno-histochimie dans le diagnostic des sarcomes. Ann Pathol. 2012;32(5):101-S102.

62. Italiano A, Di Mauro I, Rapp J, Pierron G, Auger N, Alberti L, et al. Clinical effect of molecular methods in sarcoma diagnosis (GENSARC): a prospective, multicentre, observational study. Lancet Oncol. 2016;17(4):532-8.

63. Nono Njiki Y. Aspects epidemiologiques et anatomopathologiques des sarcomes des tissus mous dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du chu du point g [Thèse de doctorat]. Mali: Université des sciences, des tecniques et technologies de Bamako; 2015.124 p.

64. Genet J. Sarcomes des tissus mous et viscères: conformité de la prise en charge au référentiel ESMO [Thèse de médecine]. Faculté de médecine de Nancy: Université de Lorraine; 2017.62 p.

65. Ndahindwa V, Ngendahayo L, Vyankandondera J. Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des cancers dans les centres hospitaliers universitaires (CHU) du Rwanda. 2012;69(4):10.

66. Vhriterhire R, Ngbea J, Akpor I. Histological spectrum of soft-tissue tumors in a tertiary hospital. Sahel Med J. 2020;23(3):170.

67. Le VIH/SIDA en Afrique[En ligne].2018 [cité le 27 novembre 2020]. Disponible: https://www.un.org/french/ga/sida/fs_africa_f.htm

68. Aassuani F. Apport de l'imagerie dans le diagnostic des sarcomes osseux chez l'enfant [Thèse de médecine]. Faculté de médecine et de pharmacie du Maroc: Sidi Mohamed Ben Adellah; 2018.192 p.

69. Farid M, Ngeow J. Sarcomas Associated With Genetic Cancer Predisposition Syndromes: A Review. The Oncologist. 2016;21(8):1002-13. DOI: 10.1634/theoncologist.2016-0079

70. Ballinger ML, Goode DL, Ray-Coquard I, James PA, Mitchell G, Niedermayr E, et al. Monogenic and polygenic determinants of sarcoma risk: an international genetic study. Lancet Oncol. 2016;17(9):1261-71.

71. Gannon NP, King DM, Ethun CG, Charlson J, Tran TB, Poultsides G, et al. The role of radiation therapy and margin width in localized soft-tissue sarcoma: Analysis from the US Sarcoma Collaborative. J Surg Oncol. 2019;120(3):325-31.

72. Marie KP, Laurence M, François LL, Nicolas M. Masse du tissu adipeux: inflammation, pseudo-tumeurs et tumeurs: l'éventail "cornélien". Cancer J Clin 2017;16(4):54.

73. Amin MB, Edge SB, Greene FL, et al. , editors. AJCC Cancer Staging Manual. 8th edn. Switzerland: Springer, 2017.

Annexes

ANNEXE I : FICHE D'ENQUETE

- ANNEXE 1 : FICHE D'ENQUETE

Numéro de fiche : /_____/

Année : /_____/ Dossier : /_____/

HOPITAL: ☐ 1= Cnhu 2= Chu-Mel 3= CCC 4= Autres à préciser…….

SERVICE : ☐ 1= Chir-Visc 2= Traumato 3= Chi-ped 4= CUGO 5= ORL 6= Autres à préciser…….

Catégorie : ☐ 1= Tissus mous 2= Viscères 3= Tissus osseux

Si SO et STM: ☐ 1= Tête et cou 2= Epaule 3= Bras 4= Avant-bras 5= Main 6= Cuisse

7= Genou 8= Jambe 9= Cheville 1O= Pieds 11= Thorax 12= Abdomen 13= Pelvis

14= Seins 15= Autres à préciser……..

Latéralité ☐ 1=Droite 2= Gauche

Si Viscères : ☐ 1= Estomac 2= Epiploon 3=Intestin grêle 4= Colon 5= Utérus

6=Autres à préciser : ……

1- ETAT CIVIL

Nom et Prénoms :…… Age : /_____/

Sexe : ☐ 1= féminin 2= Masculin

Adresse : ……..

Département : ☐ 1= Littoral 2= Atlantique 3= Ouémé 4= Plateau 5= mono 6= Couffo

7= Zou 8= Collines 9= Borgou 10= Donga 11= Alibori 12= Atacora 13= Hors Bénin à préciser:…

Zone: ☐ 1= Urbaine 2= Rurale 3= non précisé

Profession : ☐ Élève =1 Etudiant =2 Sans emploi= 3 Ménagère=4 Agent d'exécution=5 Artisan/travailleur manuel= 6 Cadre moyen =7 Cadre supérieur= 8 Autres= 9

Situation matrimonial : ☐ 1= Marié(e) 2= Célibataire 3= Veuf (ve) 4= Concubinage 5= Divorcé(e)

Téléphone : /_____/

Nationalité : ☐ 1= Béninoise 2= Autres à préciser : ……

Ethnie : ☐ 1= Adja 2= Mina 3= Fon 4= Goun 5= Mahi 6= Bariba 7= Dendi 8= Yoruba 9= Nago

10= Peulh 10= Baatonu 11= Autres 12= non précisé

Prise en charge administratif / Assurance maladie : ☐ 1=oui 2=non 3= non précisé

2- ANTECEDENTS

Antécédents personnels :

*Médicaux: Diabète ☐ HTA ☐ Néoplasies ☐ Neurofibromatose ☐

Polypose colique familiale ☐ Rétinoblastome ☐ lymphœdème ☐ HIV ☐

Traumatisme au niveau du site de la tumeur ☐ Chimiothérapie ☐ Radiothérapie ☐

Autres Antécédents à préciser : ……

*Chirurgie Antérieure sur le site de la tumeur : ☐ 1=oui 2=non…Si oui préciser :

*Antécédent de chirurgie non carcinologique sur le site : ☐ 1=oui 2=non

Si oui préciser délai (en mois): /_____/

Antécédents familiaux :

Néoplasme ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé….Si oui préciser :

Degré de parenté ☐ 1= 1er 2= 2ème 2= 3ème

3- Enquête sociale

Usage prof.pesticides ☐ Tabagisme ☐ Alcoolisme ☐

4- Diagnostic positif

4.1 Interrogatoire

Délai de consultation (en mois):

Signes fonctionnels

*La douleur : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé ….Si oui :

Début : ☐ 1= brutal 2= progressif 3= non précisé

Facteurs déclenchants : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui préciser :

Facteurs calmants : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui préciser :

*Tuméfaction : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Début : ☐ 1= brutal 2= progressif 3= non précisé

*Impotence fonctionnelle si SO et STM : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé ….Si oui :

Début : ☐ 1= brutal 2= progressif 3= non précisé

Caractère : ☐ 1= total 2= partiel 3= non précisé

*Si Sarcomes des viscères :

Dyspepsie : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Nausées/Vomissements ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Hémorragies digestives ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé….Si oui préciser :

Syndrome occlusif ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Perforation de viscères ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Si autres préciser : ……..

4.2 Examen clinique

4.2.1 Examen général :

Poids (kg) : /_____/ taille (cm) : /_____/ IMC (Kg/m2) : /_____/

Score OMS : ☐ 0 = 0 1 = 1 2 = 2 3 = 3 4 = 4

Œdème membre inferieurs : ☐ 1= oui 2= non 3= non pré

Anorexie : ☐ 1= oui 2= non

Asthénie : ☐ 1= oui 2= non

Amaigrissement : ☐ 1= oui 2= non

Fièvre : ☐ 1= oui 2= non

4.2.2 Inspection

Tuméfaction ☐ 1= oui 2= non ….Si oui

Peau en regard : Rougeur ☐ Rétraction ☐ Ulcération ☐ Bourgeonnante ☐

Nécrotique ☐ Luisante ☐ Ulcéro-nécrotique ☐

Ulcéro-bourgeonnante ☐ Normale ☐

Autres à préciser : ……..

4.2.3 Palpation / Mensuration

Taille chiffrée en cm : ☐ 1= oui 2 = non Si oui préciser (en cm) : /_____/

Consistance : ☐ 1= molle 2= ferme 3= dure, pierreuse 4= non précisé

Sensibilité douloureuse : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Contours : ☐ 1= bien limités 2= irréguliers 3= non précisé

Mobilité : Fixité au plan superficiel ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Fixité au plan profond ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Adénopathies : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé ….. Si oui :

Loco-régionnales ☐ A Distance ☐

Taille : ☐ 1= oui 2 = non Si oui préciser (en cm) : /_____/

Mobile : Fixité au plan superficiel ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Fixité au plan profond ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Sensibilité : douleur ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

4.2.4 Troubles vasculaires en aval : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

4.2.5 Existence de troubles neurologiques en aval :

Sensitif : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Moteur : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

4.2.6 Classification TNM ☐ 1= oui 2= non….Si oui préciser : ……..

4.3 Données para cliniques

4.3.1 Bilan radiologique

1. Radiographie standard si SO et STM: ☐ 1= faite 2= non faite

Résultats : ostéolyse ☐ ostéocondensation ☐ réaction périostée ☐ infiltration ☐

hyper transparence de type graisseux ☐ érosion corticale externe ☐ autres ☐

Si autres Préciser : ……..

2. Echographie : ☐ 1= fait 2= non fait

Nature lésions: ☐ 1= kystique 2= tissulaire 3= graisseuse 4= mixte 5= non précisé

Siège : ☐ 1=superficielle 2= profonde 3= non précisé

Taille : ☐ 1= oui 2 = non Si oui préciser (en mm) : /_____/

Limites : ☐ 1= nettes 2= floues 3= non précisé

Doppler : ☐ 1= avasculaire 2= hyper vasculaire 3= non précisé

3. TDM : ☐ 1= fait 2= non fait

Nature: ☐ 1= graisseuse (inf à 80uh) 2= Liquidienne (0uh) 3= Tissulaire (sup a 30uh) 3= mixte

Injection de produit de contraste : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Rehaussement : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Localisation : ☐ 1=superficielle 2= profonde 3= non précisé

Taille : ☐ 1= oui 2 = non Si oui préciser (en mm)

Limites : ☐ 1= nettes 2= floues 3= non précisé

Lésions surfaces osseuses : ☐ 1= ostéolyse 2= condensation 3= Pas de lésions 4 = non précisé

Rapports avec les structures neurovasculaires : ☐ 1= Pas de contact

2= envahissement minime 3= envahissement important 4= non précisé

Extension loco régionale ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

4. IRM : ☐ 1= Fait 2= Non fait

Séquence : ☐ 1= t1 2= t2 3= non précisé

Nature : ☐ 1= graisseuse 2= Liquidienne 3= Tissulaire 4 = mixte 5= non précisé

Localisation : ☐ 1=superficielle 2= profonde 3= non précisé

Taille : ☐ 1= oui 2 = non Si oui préciser (en mm)

Limites : ☐ 1= nettes 2= floues 3= non précisé

Rapports avec les structures neurovasculaires : ☐

1= pas de contact 2= envahissement minime 3= envahissement important

Lésion surfaces osseuses : ☐ 1= ostéolyse 2= condensation 3= Pas de lésions 4 = non précisé

Nécrose tumorale : ☐ 1= oui 2= non 3=non précisé

Extension loco régionale ☐ 1= oui 2= non 3=non précisé

5. Autres examens radiologiques faits : ……

4.3.2 Bilan biologique

Bilan inflammatoire : CRP ☐ 1= normale 2= accélérée 3= non fait

VS ☐ 1= normale 2= accélérée 3= non fait

LDH ☐ 1= normale 2= anormale 3= non fait

NFS : ☐ 1= Fait 2= Non fait

Anémie ☐ 1= oui 2= non…Préciser taux d'hémoglobine : /_____/

NB : ☐ 1= Hyperleucocytose 2= Neutropénie 3= normale…Préciser valeur : /_____/

Plaquettes : ☐ 1= Thrombopénie 2= Thrombocytose 3=normale…Préciser valeur : /__/

Bilan rénal : ☐ 1= normal 2= perturbé 3= non fait

Transaminases : ☐ 1= normale 2=élevées 3= non fait

5- EXTENSION

5.1 Paraclinique :

Radiographie thorax ☐ 1=Fait 2= Non fait ….Si fait ☐ 1= lésions 2= Pas de lésions

Scanner thoracique ☐ 1=Fait 2= Non fait ….Si fait ☐ 1= lésions 2= Pas de lésions

Scanner abdominal ☐ 1=Fait 2= Non fait ...Si fait ☐ 1= lésions 2= Pas de lésions

Echographie abdominale ☐ 1=Fait 2= Non fait ….Si fait ☐ 1= lésions 2= Pas de lésions

Scanner cérébral ☐ 1=Fait 2= Non fait ….Si fait ☐ 1= lésions 2= Pas de lésions

Si Autres préciser : ……

5.2 Conclusion

Métastases (lors du diagnostic) : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Siège métastases : ☐ 1= Poumons 2= Foie 3= Os 4= Cerveau 4= Autres à préciser:……

6- HISTOLOGIE

6.1 Matériel : biopsie percutanée ☐ biopsie chirurgicale ☐ cytoponction ☐ Pièce d'exérèse ☐

6.2 Histologie préopératoire : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé …Si oui :

Délai de réalisation : /_____/

Type histologique :……

Différenciation : ☐ 1= faible 2= moyenne 3= bien 4= non précisé

Grade : /_____/

Étude immunohistochimique : Indiquée ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui citer:

Fait ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Étude génétique : Indiquée ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui citer :

Fait ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

6.3 Histologie postopératoire : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Délai de réalisation : /_____/

Type : ……..

Différenciation : ☐ 1= faible 2= moyenne 3= bien 4= non précisé

Envahissement des marges : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Embole vasculaire : ☐ 1= oui 2= non 3= np

Profondeur tumorale (envahissement aponévrose): ☐ 1= oui 2= non 3= np

Atteinte vasculaire ☐ Atteinte nerveuse ☐ Atteinte osseuse ☐ Atteinte Musculaire ☐

Grade : /_____/

Étude immunohistochimique : Indiquée ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui citer:…

Fait ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Étude génétique : Indiquée ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé…Si oui citer :……

Fait ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

7- STRATEGIE THERAPEUTIQUE

Indication : ☐ 1= curatif 2= palliatif

*Chirurgie :Indiquée ☐ 1= oui 2= non…Si oui fait ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Type: ☐ 1=énucléation 2=exérèse large 3= Exérèse extracompartimentale 4=Amputation

Délai de chirurgie(en jours) : /_____/

Résidu : ☐ 1= R0 2= R1 3= R2

Complications : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé … Si oui :

Type : ☐ 1= Hémorragie 2= Infection 3= Lâchage de fils de suture 4=Autres: …..

*Chimiothérapie : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé ….Si oui :

Type : ☐ 1= Adjuvante 2= Néoadjuvante :

Délai de chimiothérapie : /_____/

Protocole L1 : ☐ 1=MAI 2= MI 3= A 4=Gemcitabine 5= Doxorubicine 6= Autres à préciser…

Réponse : ☐ 1= complète 2= partielle 3= stagnation 4= Progression 5= non évaluée

Protocole L2: ☐ 1= Oui 2= Non..Si 1 ☐ 1=MAI 2= MI 3= A 4=G 5=D 6= Autres à préciser…

Réponse : ☐ 1= complète 2= partielle 3= stagnation 4= Progression 5= non évaluée

Complications : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé … Si oui :

Si oui Type de la complication :

*Radiothérapie : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé … Si oui :

Type : ☐ 1= Adjuvante 2= Néoadjuvante 3= Exclusive

Délai : /_____/ Dose : /_____/

Réponse : ☐ 1= complète 2= partielle 3= stagnation 4= Progression 5= non évaluée

Complications : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Si oui Type de la complication : ……..

*Radiochimio concomittante : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Dose radio : /_____/ Protocole chimio : ……

Réponse : ☐ 1= complète 2= partielle 3= stagnation 4= Progression 5= non évaluée

Complication : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Si oui Type de complication : ……

*Thérapie ciblée : ☐ 1= oui 2= non…Si oui : ☐ 1= Imatinib 2= Sunitinib 3= Autres à préciser:...

8- Evolution / Réponse

Récidive : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Délai récidive (en mois) : /_____/

Traitement récidive : ☐ 1= Conservateur 2= Radical 3= non précisé

Radiothérapie récidive : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Chimiothérapie récidive : ☐ 1= oui 2= non 3= non précisé

Protocole chimiothérapie récidive : ……..

Métastases métachrones : ☐ 1= oui 2= non

Délai métastases(en mois) : /_____/

Siège métastases : ☐ 1= Poumons 2= Foie 3= Os 4= Cerveau 4= Autres à préciser:……

Traitement métastases : ☐ 1= chirurgie 2= radiothérapie 3= chimiothérapie 4= Autres:…

9- SUIVI

Statut : ☐ 1= Vivant 2= Perdu de vue 3= Décédé

Durée de suivi (en mois) : /_____/

ANNEXE 2 : Formulaire de consentement

Bonjour Mr/Mme/Mlle.

Je m'appelle Myrethe O. ADANZOUNNON, étudiante en 7ème année de médecine générale à la Faculté des sciences de la Santé de Cotonou. Je fais une enquête à laquelle je souhaiterais que vous participiez. Elle entre dans le cadre de la rédaction de ma thèse de Doctorat en Médecine générale. Je voudrais vous poser des questions personnelles dans le cadre de la prise en charge de votre maladie. Ces informations me seront utiles pour déterminer les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques des sarcomes à Cotonou. Ce qui permettra de faire connaitre cette pathologie rare qui est très peu étudiée et ainsi par la même occasion d'améliorer votre prise en charge. Le questionnaire ne nous prendra que peu de temps. Quelles que soient les informations que vous nous fournirez, elles resteront strictement confidentielles et ne seront divulguées en aucun cas.

Avez-vous des questions à me poser concernant l'enquête ?

Acceptez- vous participer à l'enquête ?

OUI ☐

NON ☐

Fait à Cotonou le …….

Signature ou empreinte digitale

ANNEXE 3

CLASSIFICATION DES SARCOMES DES TISSUS MOUS ET VISCERES

- **TUMEURS ADIPOCYTAIRES**
  - **INTERMEDIAIRES (localement agressives)**
    - Tumeur lipomateuse atypique
    - Liposarcome bien différencié
  - **MALIGNES**
    - Liposarcome dédifférencié
    - Liposarcome myxoïde
    - Liposarcome pléomorphe
    - Liposarcome non spécifié (NOS)
- **TUMEURS FIBROBLASTIQUES / TUMEURS MYOFIBROBLASTIQUES**
  - **INTERMEDIAIRES (localement agressives)**
    - Fibromatose palmaire/plantaire
    - Fibromatose de type desmoïde
    - Lipofibromatose
    - Fibroblastome à cellules géantes
  - **INTERMEDIAIRES (rarement métastatiques)**
    - 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 myxoinflammatoire
    - Tumeur fibroblastique myxoinflammatoire atypique
    - Fibrosarcome infantile

- **MALIGNES**
  - Fibrosarcome de l'adulte
  - Myxofibrosarcome
  - Sarcome fibromyxoïde de bas grade
  - Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

➢ **TUMEURS SOI-DISANT FIBROHISTIOCYTAIRES**

- **INTERMEDIAIRES (rarement métastatiques)**
  - Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme
  - Tumeur à cellules géantes des tissus mous

➢ **TUMEURS MUSCULAIRES LISSES**

- **MALIGNES**
  - Léiomyosarcome (sauf dermatologique)

➢ **TUMEURS PERICYTAIRES (PERI-VASCULAIRES)**

- Tumeur glomique (et variantes)
- Glomangiomatose
- Tumeur glomique maligne
- Myopéricytome
- Myofibrome
- Myofibromatose
- Angioleiomyome

➢ **TUMEURS MUSCULAIRES STRIEES**

- **MALIGNES**
  - Rhabdomyosarcome embryonnaire (botryoïde, anaplasique inclus)
  - Rhabdomyosarcome alvéolaire (solide, anaplasique inclus)
  - Rhabdomyosarcome pléomorphe
  - Rhabdomyosarcome sclérosant / à cellules fusiformes

- **TUMEURS VASCULAIRES DES TISSUS MOUS**
  - **INTERMEDIAIRES (Localement agressives)**
    - Hémangioendothéliome Kaposiforme
    - Angioendothéliome intralymphatique capillaire
    - Hémangioendothéliome composite
    - Hémangioendothéliome pseudomyogénique (épithélioïde sarcoma-like)
    - Sarcome de Kaposi
  - **MALIGNES**
    - Hémangioendothéliome épithélioïde
    - Angiosarcome des tissus mous

- **TUMEURS CHONDRO-OSSEUSES**
  - Chondrosarcome des tissus mous
  - Chondrosarcome mésenchymateux extra-squelettique
  - Ostéosarcome extra-squelettique

- **TUMEURS STROMALES GASTRO INTESTINALES**
  - Tumeur Stromale Gastro Intestinale à potentiel de malignité incertain
  - Tumeur Stromale Gastro Intestinale maligne

- **TUMEURS DES NERFS PERIPHERIQUES**
  - **MALIGNES**
    - Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques
    - Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques, de type épithélioïde
    - Tumeur Triton maligne
    - Tumeur à cellules granuleuses maligne
    - Ectomésenchymome

- **TUMEURS A DIFFERENTIATION INCERTAINE**
  - **INTERMEDIAIRES (localement agressives)**
    - Tumeur fibrolipomateuse hémosidérotique
  - **INTERMEDIAIRES (rarement métastatiques)**
    - Fibroxanthome atypique

- Histiocytofibromeangiomatoïde
- Tumeur fibromyxoïde ossifiante
- Tumeur mixte, non spécifiée (NOS)
- Tumeur mixte, non spécifiée (NOS), maligne
- Myoépithéliome
- Carcinome myoépithélial
- Tumeur mésenchymateuse phosphaturique, bénigne
- Tumeur mésenchymateuse phosphaturique, maligne

- **MALIGNES**
  - Synovialosarcome non spécifié (NOS)
    - Synovialosarcome à cellules fusiformes
    - Synovialosarcome biphasique
  - Sarcome épithélioïde
  - Sarcome alvéolaire des parties molles
  - Sarcome à cellules claires des tissus mous
  - Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique
  - Sarcome d'Ewing extra-squelettique
  - Tumeur desmoplasique à petites cellules rondes
  - Tumeur rhabdoïde extra-rénale
  - Tumeur à cellules épithélioïdes périvasculaires (PEComе)
    - PEComе non spécifié (NOS), bénin
    - PEComе non spécifié (NOS), malin
  - Sarcome intimal

➢ **SARCOMES INDIFFERENCIES/INCLASSES**

- Sarcome indifférencié à cellules fusiformes
- Sarcome indifférencié pléomorphe
- Sarcome indifférencié à cellules rondes
- Sarcome indifférencié épithélioïde
- Sarcome indifférencié, non spécifié (NOS)

CLASSIFICATION DES SARCOMES OSSEUX

- **TUMEURS CHONDROGENIQUES**
  - **INTERMEDIAIRES (localement agressives)**
    - Fibrome chondromyxoïde
    - Tumeur cartilagineuse atypique
    - Chondrosarcome de grade 1
  - **INTERMEDIAIRES (rarement métastatiques)**
    - Chondroblastome
  - **MALIGNES**
    - Chondrosarcome de grade 2
    - Chondrosarcome de grade 3
    - Chondrosarcome dédifférencié
    - Chondrosarcome mésenchymateux
    - Chondrosarcome à cellules claires
- **TUMEURS OSTEOGENIQUES**
  - **INTERMEDIAIRES (Localement agressives)**
    - Ostéoblastome
  - **MALIGNES**
    - Ostéosarcome central de bas grade
    - Ostéosarcome conventionnel
      - Ostéosarcome chondroblastique
      - Ostéosarcome fibroblastique
      - Ostéosarcome ostéoblastique
    - Ostéosarcome télangiectasique
    - Ostéosarcome à petites cellules
    - Ostéosarcome secondaire
    - Ostéosarcome parostéal
    - Ostéosarcome périostal

- Ostéosarcome de surface de haut grade

➢ **TUMEURS FIBROGENIQUES**

- **INTERMEDIAIRES (localement agressives)**
  - Fibrome osseux desmoplastique

- **MALIGNES**
  - Fibrosarcome de l'os

➢ **TUMEURS FIBROHISTIOCYTAIRES** (Pas de tumeur à malignité intermédiaire ni de tumeur maligne classée)

➢ **TUMEURS HEMATOPOÏETIQUES**

- **MALIGNES**
  - Myélome
  - Plasmocytome solitaire osseux
  - Lymphome osseux primaire non-Hodgkinien

➢ **TUMEURS RICHES EN CELLULES GÉANTES OSTEOCLASTIQUES**

- **INTERMEDIAIRES (Localement agressives, rarement métastatiques)**
  - Tumeur osseuse à cellules géantes

- **MALIGNES**
  - Tumeur osseuse maligne à cellules géantes

➢ **TUMEURS NOTOCHORDALES**

- **MALIGNES**
  - Chordome

➢ **TUMEURS VASCULAIRES**

- **INTERMEDIAIRES (Localement agressives, rarement métastatiques)**
  - Hémangiome épithélioïde

- **MALIGNES**
  - Hémangioendothéliome épithélioïde
  - Angiosarcome

- **TUMEURS MYOGENIQUES**
  - **MALIGNES**
    - Léiomyosarcome osseux

- **TUMEURS LIPOGENIQUES**
  - **MALIGNES**
    - Liposarcome osseux

- **TUMEURS DE NATURE INDEFINIE**
  - **INTERMEDIAIRES (Localement agressives, rarement métastatiques)**
    - Kyste osseux anevrismal
    - Histiocytose Langerhansienne
      - Monostotique
      - Polyostique
    - Maladie d'Erdheim-Chester

- **TUMEURS DIVERSES**
  - Sarcome d'Ewing
  - Adamantinome
- Sarcome osseux indifférencié pléomorphe de haut-grade

ANNEXE 4 : Score IPS de l'OMS

0 : Capable d'une activité identique à celle précédant la maladie sans aucune restriction.

1 : Activité physique diminuée mais malade ambulatoire et capable de mener un travail. Toute activité physique pénible est exclue.

2 : Malade ambulatoire et capable de prendre soin de lui-même mais incapable de travailler. Alité ou en chaise moins de 50 % de son temps de veille.

3 : Capable seulement de quelques soins, alité ou en chaise de plus de 50 % de son temps de veille.

4 : Incapable de prendre soin de lui-même, alité ou en chaise en permanence.

Tables des matières

Table des matières

Dédicaces i
Remerciements vi
Hommages ix
Liste des sigles et des abréviations xii
Liste des tableaux et figures xvi
Sommaire xx
Introduction 1
1. Généralités 4
1.1. Epidémiologie 5
1.1.1. Epidémiologie descriptive 5
1.1.1.1. Fréquence 5
1.1.1.2. Siège 7
1.1.1.3. Age et sexe 8
1.1.2. Epidémiologie analytique : facteurs étiologiques 9
1.1.2.1. Les facteurs intervenant de manière certaine 9
1.1.2.2. Autres facteurs 10
1.2. Rappel histo-embryologique du tissu de soutien 11
1.3. Classifications et aspects anatomopathologiques, immunohistochimiques et moléculaires 12
1.3.1. Aspects anatomopathologiques 12
1.3.2. Aspects immunohistochimiques 13
1.3.3. Aspects moléculaires 16
1.3.3.1. Sarcomes avec translocation 17
1.3.3.2. Sarcomes avec profil génomique simple caractérisé par une amplification 20
1.3.3.3. Sarcomes avec mutations activatrices 20
1.3.3.4. Sarcomes avec mutations inactivatrices 21
1.3.3.5. Sarcomes avec profil génomique complexe 21
1.4. Etude clinique 23
1.4.1. Circonstances de découverte 23
1.4.2. Interrogatoire 23
1.4.3. Examen physique 24
1.5. Bilan paraclinique 25
1.5.1. Bilan biologique 25
1.5.2. Bilan radiologique initial 25
1.5.3. Diagnostic histologique 27

1.5.4. Bilan d'extension 30
1.5.4.1. Bilan d'extension locorégionale 30
1.5.4.2. Bilan d'extension à distance et de surveillance 30
1.6. Facteurs pronostiques et évolution 30
1.6.1. Facteurs pronostiques 31
1.6.1.1. Facteurs de récidive locale 31
1.6.1.2. Facteurs de métastases et de survie globale 31
1.6.1.3 Systèmes de stadification 32
1.6.2. Mode Evolutif 356
1.6.2.1. Extension loco-régionale 36
1.6.2.2. Métastases 36
1.7. Stratégie thérapeutique 37
1.7.1. Buts du traitement 39
1.7.2. Moyens thérapeutiques 39
1.7.2.1. Chirurgie 39
1.7.2.2. Radiothérapie 42
1.7.2.3. Chimiothérapie 42
1.7.2.4. Thérapie ciblée 43
1.7.2.5. Nouvelles approches thérapeutiques 45
1.7.3. Indications 46
1.7.4. Complications post thérapeutiques 53
1.7.5. Surveillance des malades traités 54
1.7.6. Options thérapeutiques de prise en charge des sarcomes durant la pandémie COVID-19 : propositions du groupe sarcome français 55
1.7.6.1. Pour les formes localisées 55
1.7.6.2. Pour les formes métastatiques 56
2. Cadre et méthode d'étude 58
2.1. Cadre d'étude 59
2.1.1. Le Centre National Hospitalier Universitaire-Hubert Koutoukou Maga 59
2.1.1.1. La Clinique Universitaire de Chirurgie Viscérale 59
2.1.1.2. Clinique universitaire de traumatologie-orthopédie et de chirurgie réparatrice (CUTO-CR) 60
2.1.1.3. Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique 61
2.1.1.4. La Clinique Universitaire de Gynécologie et Obstétrique (CUGO) 62
2.1.1.5. Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale (ORL-CCF) ... 63

2.1.2. Le Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant Lagune 64
2.1.3. Les laboratoires d'anatomopathologie et de cytologie 65
2.1.3.1. Le Laboratoire d'Anatomie et de cytologie pathologiques de la Faculté des Sciences de la Santé (FSS) 65
2.1.3.2. Le Centre Adéchina d'Anatomie et de cytologie Pathologiques / Clinique DUBOIS (CAAP) 65
2.1.3.3. Le Laboratoire privé d'Anatomie et de cytologie pathologiques du Cabinet médical Foi en Dieu 65
2.1.3.4. Le Laboratoire d'Anatomie et de cytologie pathologiques du centre confessionnel Padre Pio 66
2.1.4. Le registre du cancer de Cotonou (RCC) 66
2.1.5. Autres structures sanitaires ayant été associées dans le cadre de la recherche active des patients diagnostiqués et ou pris en charge pour sarcome à Cotonou 67
2.2. Méthode d'étude 67
2.2.1. Type d'étude et période d'étude 67
2.2.2. Période d'étude 67
2.2.3. Population d'étude 67
2.2.4. Critères d'inclusion 68
2.2.5. Critères d'exclusion 68
2.2.6. Echantillonnage 68
2.2.7. Collecte de données 68
2.2.7.1. Source de données 68
2.2.7.2. Outil de collecte 68
2.2.7.3. Equipe d'enquête 69
2.2.7.4. Déroulement de la collecte 69
2.2.8. Variables de l'étude 69
2.2.9. Détermination de la fréquence des sarcomes à Cotonou 71
2.2.10. Traitement des données et aspects statistiques 71
2.2.11. Considérations éthiques 71
2.2.12. Difficultés rencontrées 72
3. Résultats 73
3.1. Fréquences des sarcomes à Cotonou 75
3.2. Etude épidémiologique et histopathologique 75
3.2.1. Age 75
3.2.2. Sexe 76
3.2.3. Année de diagnostic 76

3.2.4. Hôpitaux de provenance 77
3.2.5. Type de sarcomes 78
3.2.6. Grades 78
3.2.7. Immunohistochimie et analyse moléculaire 79
3.2.8. Matériel d'étude anatomopathologique 81
3.2.9. Marges de résection 80
3.2.10. Latéralité 81
3.2.11. Localisation des sarcomes 82
3.2.11.1.Localisation générale 82
3.2.11.2.Localisation par type de sarcomes 84
3.2.12. Types histologiques 91
3.2.12.1. Types histologiques des sarcomes des tissus mous 91
3.2.12.2. Types histologiques des sarcomes des viscères 93
3.2.12.3. Types histologiques des sarcomes osseux 93
3.2.13. Analyse multivariée 94
3.2.13.1. Répartition des cas par catégorie de sarcomes et en fonction du sexe 94
3.2.13.2. Répartition en fonction de l'âge et du type de sarcomes 95
3.3. Etude clinique 97
3.3.1. Description des caractéristiques générales de la population d'étude clinique 97
3.3.1.1. Services de provenance des patients 97
3.3.1.2. Types de sarcomes 98
3.3.1.3. Nationalité et lieu de résidence des patients 98
3.3.1.4. Ethnies des patients 99
3.3.1.5. Situation matrimoniale et profession des patients 100
3.3.1.6. Assurance maladie/Prise en charge administrative des patients 101
3.3.1.7. Antécédents personnels médicaux et chirurgicaux 101
3.3.1.8. Antécédents familiaux chez les patients 103
3.3.1.9. Enquête sociale 103
3.3.2 Délai de consultation 104
3.3.3. Signes fonctionnels 104
3.3.3.1. La douleur 104
3.3.3.2. La tuméfaction 104
3.3.3.3. L'impotence fonctionnelle chez les patients atteints de SO et STM 104
3.3.3.4.Signes fonctionnels associés aux sarcomes des viscères 104
3.3.4. Examen clinique 105

3.3.3.4. Examen général 105
3.3.3.5. Examen physique 107
3.3.5. Examens paracliniques 111
3.3.5.1. Imagerie de la tumeur primitive 111
3.3.5.2. Bilan biologique 117
3.3.5.3.Bilan d'extension 118
3.3.5.4.Bilan histologique 119
3.3.6. Traitement 120
3.3.6.1. Traitement chirurgical 120
3.3.6.2. Traitement par chimiothérapie 121
3.3.6.3. Traitement par radiothérapie 122
3.3.6.4. Thérapie ciblée 122
3.3.7. Evolution 123
3.3.7.1. Récidive 123
3.3.7.2. Métastases métachrones 123
3.3.7.3. Survie 123
4. Discussion 128
4.1. Atteinte des objectifs 129
4.2. Limites 129
4.3. Commentaire et discussion 129
4.3.1. Fréquence des sarcomes à Cotonou 129
4.3.2. Proportions des types de sarcomes 130
4.3.3. Age 130
4.3.2.1. Sarcomes tous types confondus 130
4.3.2.2. Sarcomes des tissus mous et viscères 131
4.3.2.3. Sarcomes osseux 131
4.3.4. Sexe 132
4.3.4.1. Sarcomes tous types confondus 132
4.3.4.2. Sarcomes des tissus mous 132
4.3.4.3. Sarcomes des viscères 133
4.3.4.4. Sarcomes osseux 133
4.3.5. Structures sanitaires de prise en charge 133
4.3.6. Résidence des patients 134
4.3.7. Incidence par année 134
4.3.8. Grades 134

4.3.9. Immunohistochimie et analyse moléculaire 135
4.3.9.1. Immunohistochimie 135
4.3.9.2. Analyse moléculaire 135
4.3.10. Matériel d'étude anatomopathologique 135
4.3.11. Localisation par type de sarcomes 136
4.3.11.1. Sarcomes des tissus mous 136
4.3.11.2. Sarcomes des viscères 136
4.3.11.3. Sarcomes osseux 136
4.3.12. Types histologiques 137
4.3.12.1. Types histologiques des sarcomes des tissus mous 137
4.3.12.2. Types histologiques des sarcomes des viscères 138
4.3.12.3. Types histologiques des sarcomes osseux 138
4.3.13. Etude clinique 138
4.3.13.1. Profession des patients 138
4.3.13.2 Antécédents 139
4.3.13.3. Délai de consultation 140
4.3.13.4. Douleur et tuméfaction 140
4.3.13.5. Taille de la tumeur pour les sarcomes des tissus mous 141
4.3.13.6. Bilan radiologique de la tumeur primitive 141
4.3.13.7. Métastases à distance 142
4.3.13.8. Traitement chirurgical 142
4.3.13.9 Traitement par chimiothérapie 142
4.3.13.10. Radiothérapie 143
4.3.13.11 Thérapie ciblée 143
4.3.13.13 Survie des sarcomes des tissus mous et viscères 143
Conclusion et suggestions 145
Références bibliographiques 150
Annexes ..... a
Tables des matières ..... r

Serment d'Hippocrate

Devant le peuple Béninois et en présence des maitres 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. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me sont confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Je ne permettrai pas que les 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. Respectueux et reconnaissant envers les maitres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs parents. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobres et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure.

RESUME

Introduction : Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, d'origines épithéliales, plus fréquents et mieux connus. Il s'agit des sarcomes des tissus mous (STM), des sarcomes viscéraux (SV) et des sarcomes osseux (SO). Leur prise en charge est complexe. A notre connaissance au Bénin, peu d'études ont été consacrées aux sarcomes.

Objectif : Etudier les caractéristiques épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et pronostique des sarcomes à Cotonou.

Méthode: Il s'agissait d'une étude multicentrique, descriptive et analytique, à la fois prospective et rétrospective sur une période de dix ans de Septembre 2010 à Septembre 2020. Nous avons recruté systématiquement tous les patients atteints d'un sarcome histologiquement confirmé et pris en charge à Cotonou durant notre période d'étude. Nous avons procédé à une recherche active des cas. L'étude clinique n'a porté que sur les cas dont l'observation médicale a été retrouvée. La méthode de Kaplan Meier a été utilisée pour l'analyse de la survie.

Résultats : Nous avons répertorié pendant notre période d'étude 159 comptes rendus d'histologie de sarcomes confirmés par l'examen anatomopathologique. Trente-sept sous types histologiques différents avaient été répertoriés. L'âge moyen des patients était de 38,89 ans. On notait une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,89. Selon le type de sarcome, les STM étaient les plus fréquents (65,41%) suivis par les SV (22,64%) puis les SO (11,95%). La localisation la plus retrouvé était les membres pelviens (30,19%). Les principaux symptômes étaient la tuméfaction (96,25%), la douleur (80%) et l'impotence fonctionnelle (76,79%). Un patient sur cinq environ (22,50%) présentait des métastases au diagnostic. La majorité des patients (76,71%) ont été opérés. Aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie. Environ un tiers (30,77%) des patients ont présenté une récidive après traitement. La survie médiane globale était de 10 mois pour les sarcomes.

Conclusion : La prise en charge des sarcomes nécessite une approche multidisciplinaire. Un respect des recommandations et la dotation en ressources humaines et matérielles adéquates contribueraient à une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Mots-clés : Sarcomes, anatomopathologie, immunohistochimie, épidémiologie, tumeurs malignes rares, Cotonou.

ABSTRACT

Introduction : Sarcomas are rare malignant tumors of mesenchymal origin, developed from connective and supporting tissues, contrasting with carcinomas, of epithelial origin, which are more frequent and better known. These are soft tissue sarcomas (STS), visceral sarcomas (VS) and bone sarcomas (BS). Their management is complex. To our knowledge in Benin, few studies have been devoted to sarcomas.

Objective: Study the epidemiological, diagnostic, therapeutic and prognostic characteristics of sarcomas in Cotonou.

Method: This was a multicenter, descriptive and analytical study, both prospective and retrospective over a period of ten years from September 2010 to September 2020. We systematically recruited all patients with histologically confirmed sarcoma and taken in charge in Cotonou during our study period. We have actively searched for cases. The clinical study focused only on cases for which medical observation was found. Kaplan Meier's method was used for survival analysis.

Results: We have listed during our study period 159 histology reports of sarcomas confirmed by pathological examination. Thirty-seven different histological subtypes had been identified. The mean age of the patients was 38.89 years. There was a female predominance with a sex ratio of 0.89. According to the type of sarcoma, STS were the most frequent (65.41%) followed by SV (22.64%) then BS (11.95%). The most common location was the pelvic limbs (30.19%). The main symptoms were swelling (96.25%), pain (80%), and functional impairment (76.79%). About one in five patients (22.50%) presented with metastases at diagnosis. The majority of patients (76.71%) were operated. No patient received radiotherapy. About a third (30, 77%) of patients presented with recurrence after treatment. The median overall survival was 10 months for sarcomas.

Conclusion: The management of sarcomas requires a multidisciplinary approach. Compliance with the recommendations and the provision of adequate human and material resources would contribute to better diagnostic and therapeutic management.

Keywords: Sarcomas, anatomopathology, immunohistochemistry, epidemiology, rare malignant tumors, Cotonou.