



Réseau de Cancérologie d'Aquitaine

Recommandations régionales

**Prise en charge des sarcomes
des tissus mous non métastatiques**

- janvier 2006 -

Diagnostic clinique

Examen clinique (standard) :

- anamnèse
- examen de la région tumorale :
 - localisation
 - caractère superficiel ou profond (par rapport à l'aponévrose superficielle)
 - taille tumorale
 - rapports cutanés, squelettiques, vasculo-nerveux
 - recherche d'anomalies ganglionnaires satellites (rares).

Imagerie loco-régionale :

- IRM (standard)
- échographie (standard pour les tumeurs superficielles, option pour les tumeurs profondes)
- radiographie simple de la région tumorale (option)

Après bilan clinique et par imagerie :

- tumeur superficielle (sous-cutanée) de moins de 5 cm : biopsie exérèse
- tumeur profonde :
 - de moins de 5 cm : exérèse simple, sauf lésion manifestement bénigne
 - évolutive, de plus de 5 cm : diagnostic histologique nécessaire

Biopsie (cf. Chirurgie) :

- de préférence biopsie au trocart si anatomopathologiste expérimenté
- biopsie chirurgicale (standard)
- biopsie exérèse en cas de tumeur superficielle ou de tumeur de moins de 5 cm

Diagnostic anatomopathologique

Conditions préalables :

- renseignements cliniques
- fragments tumoraux suffisants
- fragments tumoraux envoyés à l'état frais et rapidement (dans le ¼ d'heure suivant le prélèvement au laboratoire, sinon prévoir fragment fixé et fragment dans du RNA later pour complément de diagnostic moléculaire si nécessaire)

Diagnostic anatomopathologique :

- affirmation de la malignité
- affirmation du diagnostic de sarcome
- typage du sarcome
- grading histo-pronostique

Utilisation d'un compte rendu anatomopathologique standardisé (consensus national)

Bilan préthérapeutique

Standards :

- examen clinique :
 - anamnèse
 - antécédents
 - examen clinique tumoral
 - examen clinique général
- bilan biologique adapté en fonction des besoins thérapeutiques (ex : bilan pré-opératoire, bilan avant chimiothérapie...) et du patient (co-morbidités)
- bilan radiologique :
 - scanner thoracique sans produit de contraste (standard)
 - radiographie thoracique de face (option)
 - IRM de la région tumorale
- autres examens seulement en cas d'anomalie clinique (accord d'experts)

Si lésion du tronc interne : scanner (consensus régional)

Classification

Utilisation de la classification TNM de 1997 en gardant (consensus régional) :

- la précision de l'envahissement vasculo-nerveux ou osseux éventuel
- le grade à 3 niveaux et non 4 (grading « français »)

Chirurgie

Biopsie

Biopsie chirurgicale (standard)

Biopsie au trocart, éventuellement sous contrôle radiologique, échographique ou scanner, ou après repérage TEP (option)

Si un anatomopathologiste expérimenté dans le domaine des tissus mous est en charge de l'analyse histopathologique, la préférence ira à une biopsie au trocart (accord d'experts)

Tumeurs superficielles

Exérèse emportant la tumeur entourée d'un tissu macroscopiquement sain, complétée par des recoupes autour du lit opératoire, analysées séparément pour vérification de l'extension tumorale microscopique

Pièce adressée au laboratoire à l'état frais, orientée selon une convention définie préalablement, encrée au niveau des zones pour lesquelles les marges apparaissent incertaines

Tumeurs profondes

Privilégier un traitement à visée conservatrice de l'anatomie et de la fonction par exérèse non mutilante et radiothérapie complémentaire (standard)

Abord le plus direct possible dans l'axe du membre ou selon le trajet des fibres musculaires sous-jacentes par ailleurs (consensus régional)

Incision cutanée économique, n'excisant que les cicatrices pré-existantes (orifices de biopsie, de drainage, cicatrice d'intervention précédente) (consensus régional)

Exérèse emportant la tumeur entourée d'un tissu macroscopiquement sain (muscles, fascias...) (consensus régional)

Si ouverture tumorale accidentelle (consensus régional) :

- reprise d'exérèse en regard
- si impossible (préservation d'une structure fonctionnellement importante) :
 - marquer la zone de passage étroit par des clips en vue d'une surimpression de radiothérapie (par curiethérapie ou radiothérapie externe)
 - compléter par des recoupes du lit opératoire analysées séparément pour vérification de l'extension tumorale microscopique

Pièce adressée au laboratoire à l'état frais, dès l'ablation, orientée selon une convention définie préalablement (consensus régional)

Si délabrement important : faire appel à des techniques de reconstruction par chirurgie plastique afin de combler la perte de substance et de ne pas laisser un espace vide ou la peau directement au contact osseux (consensus régional)

Drainage par la cicatrice ou à proximité immédiate afin de réduire le volume d'irradiation (consensus régional)

Utilisation d'un compte rendu opératoire standardisé (consensus régional) selon les recommandations du Groupe Sarcome Français en concluant notamment (accord d'experts) :

- si la tumeur a été aperçue ou non durant la dissection
- s'il y a eu effraction tumorale
- s'il y a eu recoupe(s) et à quel(s) endroit(s)

Qualité de l'exérèse

Qualité de l'exérèse déterminée en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire par confrontation des données chirurgicales et anatomopathologiques, et non par le seul chirurgien ou le seul anatomopathologiste (consensus régional)

Qualité de l'exérèse exprimée selon la classification R de l'UICC (standard) :

- R0 = in sano
- R1 = reliquat microscopique possible
- R2 = reliquat macroscopique

Si R1 ou R2 : discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire d'une éventuelle reprise d'exérèse

Si exérèse non planifiée préalable (geste jugé inadéquat car diagnostic de sarcome non initialement envisagé) : biopsie exérèse sans diagnostic préalable (consensus régional) :

- nouveau bilan avec scanner ou IRM du lit tumoral
- discussion systématique de reprise chirurgicale

Curiethérapie per-opératoire

Si prévision d'exérèse R1 : curiethérapie planifiée (option)

Tumeur non opérables d'emblée

Discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire de la notion de non-opérabilité qui concerne les tumeurs :

- pour lesquelles un résultat R2 est considéré comme possible
- requérant une chirurgie délabrante pour la fonction ou du point de vue esthétique

Options :

- chimiothérapie pré-opératoire
- traitement par TNF melphalan et hyperthermie sur membre isolé perfusé
- radiothérapie pré-opératoire
- association radio-chimiothérapie pré-opératoire

Radiothérapie

Discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire de la décision de radiothérapie et de ses modalités

Radiothérapie post-opératoire, dirigée dans le volume et la dose par le bilan pré-thérapeutique, les constatations per-opératoires et le résultat R de la chirurgie (standard)

Délai

Délai avant radiothérapie : 5 semaines maximum (accord d'experts)

Si délai \geq 8 semaines : imagerie pour vérifier l'absence de ré-évolution tumorale

Lieu de traitement

Traitement conduit au plus près du domicile du patient à condition que puissent être réalisées chaque fois que nécessaire les conditions de qualité d'une radiothérapie de conformation ainsi qu'une irradiation en étalement classique (option)

Patient systématiquement vu en consultation par le radiothérapeute de référence

Dose

Dose :

- 50 Gy minimum dans l'ensemble du volume irradié (standard)
- 60 Gy en cas de tumeur de grade 3 (option)

Si résection R1 : dose complémentaire sur un volume correspondant à l'implantation tumorale ; celle-ci étant ajoutée par radiothérapie externe ou curiethérapie (standard)

Volume

Volume cible retenu : volume anatomique défini par les plans de disséminations possibles de la tumeur (accord d'experts)

Si absence de loge anatomique tumorale : définition des limites de champ en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire en fonction des constatations per-opératoires et de la situation anatomique

Radiothérapie de conformation

Du fait de la taille et de la complexité des volumes à irradier : radiothérapie de conformation à chaque fois que possible (consensus régional)

Abstention de radiothérapie

Pas de radiothérapie pour les tumeurs superficielles dont l'exérèse est R0 (option pour les grades 3)

Abstention à discuter pour les tumeurs profondes de grade 1 dont l'exérèse est R0, en fonction des conditions opératoires. Irradiation en cas d'intervention en plusieurs temps

Chimiothérapie

Chimiothérapie palliative

Si absence de possibilité curative : mono-chimiothérapies successives (standard)

Si objectif plus ambitieux (possibilité seconde d'un traitement complémentaire chirurgical et/ou radiothérapique laissant entrevoir un avantage en survie) : optimisation des chances de réponse tumorale privilégiée avec l'emploi d'associations

Inclusion dans un essai thérapeutique recommandée :

- du fait du niveau restreint d'efficacité (option)
- en 2^{ème} ligne de chimiothérapie et pour les suivantes

Si impossibilité d'inclusion dans un essai thérapeutique : décision de traitement à prendre en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

Chimiothérapie adjuvante

Discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire d'une chimiothérapie adjuvante (accord d'experts)

Si chimiothérapie adjuvante : utilisation d'une association comportant de la doxorubicine et de l'ifosfamide à doses optimales

Chimiothérapie néo-adjuvante

Discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire d'une chimiothérapie néo-adjuvante (accord d'experts)

Si sarcomes dont le haut grade, et l'important volume tumoral leur confèrent un risque métastatique élevé (consensus régional) :

- indication d'une chimiothérapie néo-adjuvante
- inclusion dans un essai thérapeutique

Alternative actuelle pour les tumeurs des membres : perfusion de membre isolé avec melphalan, TNF et hyperthermie (Isolated Limb Perfusion)

Membre isolé perfusé avec TNF, melphalan et hyperthermie

Discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire des patients qui relèvent de cette technique

Surveillance post-thérapeutique

Standards :

- examen clinique
- radiographie pulmonaire

Options :

- bilan biologique chaque année après chimiothérapie
- pour les patients traités par anthracyclines : examen cardiaque avec échographie tous les 2-3 ans

Rythme (consensus régional) :

- tous les 3 mois pendant 3 ans
- tous les 4 mois la 4^{ème} année
- tous les 6 mois la 5^{ème} année
- tous les ans ensuite

Si lésion suspecte : discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire de la recherche d'une confirmation cytologique, en fonction du délai du diagnostic et de la présentation clinique


Ce référentiel a été réalisé par un groupe de travail régional pluridisciplinaire.
Le référentiel complet est disponible sur le site internet du Réseau de Cancérologie
d'Aquitaine : www.canceraquitaine.org

Contacts :

Isabelle CIRILO-CASSAIGNE : *Chargée d'études*

 icirilo@canceraquitaine.org

Suzy VEIGA : *Assistante du RCA*

 sveiga@canceraquitaine.org

