

Tumeurs des parties molles : ne pas se laisser piéger

RÉSUMÉ : 90 % des tumeurs des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent sont bénignes et nécessitent une simple résection chirurgicale. Le problème essentiel est de pouvoir éliminer, avant le geste chirurgical, la possibilité d'une lésion maligne qui impose un traitement préopératoire (chimiothérapie). Pour cela, il faut s'aider de l'histoire clinique et des examens d'imagerie. L'IRM est l'examen clé de cette recherche.

Globalement, une tumeur sous-aponévrotique de plus de 5 cm est hautement suspecte et doit être biopsiée. Dans nombre de cas, le doute subsiste imposant la réalisation d'une biopsie. L'enfant doit alors être confié à une équipe spécialisée. Une discussion multidisciplinaire est indispensable dans tous les cas difficiles.



→ P. MARY
Hôpital d'enfants
Armand-Trousseau,
PARIS.

La très grande majorité des masses des tissus mous sont des lésions tout à fait bénignes, au traitement simple (le plus souvent chirurgical). Cependant, la hantise est de passer à côté d'une tumeur maligne pour laquelle tout retard diagnostique est préjudiciable et dont la prise en charge est tout à fait différente. Ces tumeurs malignes représentent environ 1 % de toutes les masses des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent. Bien sûr, il n'est pas envisageable de biopsier toutes ces lésions, ce qui impose de trouver des critères qui permettent de faire un premier tri pour pouvoir décider – avec le maximum de sécurité – qui biopsier et chez qui faire d'emblée une résection chirurgicale complète. Dans certains cas, une fois le diagnostic établi, il n'y aura pas de nécessité à prévoir un traitement chirurgical.

Pourquoi ne pas procéder à l'exérèse chirurgicale de toute lésion suspecte de principe ?

La moitié au moins des tumeurs malignes des tissus mous, vues dans un centre de cancérologie pédiatrique, ont été auparavant abordées chirurgicale-

ment sans diagnostic précis, ce qui pose de nombreux problèmes. La lésion n'a pas été ôtée de manière carcinologique ; la résection en cas de tumeur maligne est probablement insuffisante (résection microscopiquement incomplète), ce qui expose à un risque de récurrence locale beaucoup plus élevé : il passe de 10-20 % à 75-90 %. Ceci augmente aussi le risque métastatique.

>>> La plupart de ces tumeurs nécessite d'abord une chimiothérapie et, en l'absence de lésion macroscopique, il sera absolument impossible d'évaluer la réponse de la lésion à la chimiothérapie, laquelle est essentielle sur le plan thérapeutique et pronostic.

>>> En l'absence de masse palpable, une deuxième intervention de résection sera très délicate, parfois décidée sur la nécessité d'être microscopiquement partout en zone saine, ce qui pousse parfois à des sacrifices neuro-vasculaires préjudiciables.

>>> Les conséquences sont les mêmes en cas de radiothérapie complémentaire : jusqu'où étendre le champ d'irradia-

tion ? Ces lésions malignes sont souvent très mal limitées et s'accompagnent de phénomènes inflammatoires.

Le premier temps de leur traitement est une chimiothérapie qui a pour l'avantage de mieux limiter la lésion et donc d'en faciliter l'exérèse en totalité. Elle diminue le caractère inflammatoire de la tumeur elle-même et de sa périphérie. De toute façon, même avec la meilleure volonté du monde, on n'opère pas avec le même état d'esprit lorsqu'on est certain d'avoir affaire à une tumeur maligne ou lorsqu'un doute persiste : dans ce cas, on ne sera pas prêt à faire des sacrifices d'éléments anatomiques importants. La moindre suspicion de malignité interdit de faire la résection tumorale d'emblée.

Comment faire le tri entre les lésions qui doivent être biopsiées et celles qui peuvent être d'emblée ôtées chirurgicalement ?

La sélection des lésions des tissus mous qui devront être biopsiées, surveillées ou ôtées d'emblée se fait sur des critères d'anamnèse et d'examen clinique en premier lieu. L'imagerie permettra de compléter et d'affiner la recherche.

L'anamnèse – l'examen clinique

- **L'histoire clinique permet d'avoir une idée de la vitesse d'évolution :** une lésion rapidement évolutive est d'autant plus suspecte. Malheureusement, le développement lent d'une tumeur des tissus mous ne peut être considéré comme suffisamment rassurant pour ne pas chercher à avoir un diagnostic de certitude rapidement. C'est par exemple le cas de certains synoviosarcomes à développement particulièrement lent. La consistance de la lésion oriente parfois vers un ou plusieurs diagnostics : une tumeur molle pseudoliquidienne est évocatrice de lymphangiome, ou de lipome (le liposarcome est exceptionnel chez l'enfant).

Mais sur ce critère aussi il faut rester méfiant, car certaines tumeurs malignes qui ont en partie nécrosé possèdent un contingent liquidien important. Les caractères douloureux et/ou inflammatoires sont plutôt des arguments pour quelque chose de rapidement évolutif sans qu'il s'agisse forcément d'une lésion maligne ; prenons l'exemple de la myosite ossifiante circonscrite.

- **L'histoire clinique commence souvent par un traumatisme musculaire.** La douleur apparaît secondairement et s'accompagne de phénomènes inflammatoires locaux associés à la palpation d'une masse. Un abcès profond peut se présenter de la même manière. Il s'accompagne en général d'une fièvre élevée. Une surinfection est possible après un BCG ; le tableau est celui d'une zone inflammatoire, voire parfois nécrotique (*fig. 1*). C'est l'interrogatoire qui en fera le diagnostic.



FIG. 1 : Tuméfaction inflammatoire après BCG au niveau de l'épaule droite.

- **Toujours lors de l'examen clinique, des critères simples orientent vers un type de lésion :** aspect cutané évoquant un hémangiome, taches café au lait d'une neurofibromatose, etc. La palpation détermine si la lésion est bien limitée, si elle est mobile par rapport aux plans profonds et à la peau. Si la lésion change de volume rapidement, d'un moment à l'autre, il s'agit probablement d'une lésion vasculaire qu'on pourra parfois confirmer par des manœuvres de vidange-remplissage vasculaire.

Certaines tumeurs ont des localisations si spécifiques qu'il n'est pas nécessaire



FIG. 2 : Kyste poplité.

de les biopsier. C'est, par exemple, le cas chez le tout petit de l'olive palpable au niveau du sterno-cléido-mastoïdien lors d'un torticolis chronique ; citons également le kyste poplité – très fréquent chez l'enfant – indolore, situé à la face postérieure du genou et de contenu liquidien (*fig. 2*). Contrairement à chez l'adulte, ce kyste n'est pas en rapport avec une pathologie intra-articulaire.

L'imagerie

1. La radiographie

Le premier temps de l'exploration, surtout sur un segment de membre, reste la réalisation d'une radiographie qui **permet de s'assurer qu'il ne s'agit pas du développement dans les parties molles d'une lésion à point de départ osseux** (*fig. 3*). Elle découvre parfois des calcifications typiques (par exemple des phlébolithes dans les lésions d'origine vasculaire). Des calcifications sous-



FIG. 3 : Calcification suivant le trajet du muscle psoas à son insertion distale (probable arrachement traumatique ancien).

REVUES GÉNÉRALES

Orthopédie

cutanées sur une tumeur de consistance dure, bien mobile, font évoquer le pilomatricome, ou épithélioma calcifié de Malherbe. Elle reste indispensable, ne serait-ce que pour ne pas méconnaître une tumeur osseuse, qu'elle soit bénigne ou maligne, dont les liens avec l'os lui-même ne sont pas toujours évidents. Reprenons l'exemple de la myosite ossifiante circonscrite : au tout début de l'évolution, la radiographie est strictement normale, puis apparaissent en 2 ou 3 semaines des calcifications tout à fait typiques, plus denses en périphérie, qui permettent de faire un diagnostic sans biopsie (*fig. 4*).

2. L'échographie

L'échographie **donne une idée précise de la localisation, permet d'affirmer le caractère liquidien ou non du contenu**. Le caractère liquidien d'une lésion est plutôt rassurant (hématome cloisonné, abcès profond). Il faut néanmoins se méfier des lésions au moins partiellement liquidiennes qui peuvent correspondre en fait à de la nécrose tumorale. L'adjonction d'un Doppler visualise d'éventuels flux vasculaires. Dans le cas d'une lésion évocatrice de kyste poplité, l'échographie en précise le siège et surtout le caractère exclusivement

liquidien. On pourra alors définitivement rassurer la famille et lui expliquer que, dans la majorité des cas, ce kyste va disparaître et que sa résection n'est pas indispensable. Elle est de surcroît difficile, imposant la dissection des vaisseaux poplités et des nerfs sciatiques poplités internes et externes. La communication avec l'articulation est profonde. Le taux de récurrence reste de 25 à 40 %.

3. L'IRM

L'examen de choix reste l'IRM. Elle doit être faite dans de bonnes conditions et selon certaines règles qui font que l'examen sera valable ou non. Il est indispensable d'avoir une exploration dans les trois plans de l'espace, avec des séquences pondérées en T1 et T2. L'injection intraveineuse de gadolinium est pratiquement toujours nécessaire. Les éléments suspects sur cet examen sont la grande taille (supérieure à 5 cm), la localisation sous-aponévrotique, le signal hétérogène en T1, l'absence d'hyposignal en T2 et une prise de contraste périphérique ou centripète. Il ne faut pas demander à l'IRM de faire un diagnostic anatomopathologique, même si certains aspects sont suffisamment typiques pour en affirmer un. C'est par exemple le cas du lymphangiome kystique (*fig. 5*).



FIG. 5: Aspect IRM typique d'un lymphangiome kystique.

En revanche, elle va donner – dans tous les cas – une topographie très précise de la lésion, les rapports avec les éléments vasculo-nerveux, avec le segment osseux sous-jacent. Tout ceci sera à prendre en compte lors de la réalisation d'une éventuelle biopsie.

4. La tomодensitométrie

La tomодensitométrie **a peu d'intérêt dans ce contexte**. La tomographie par émission de positons (TEP) a fait la preuve de son efficacité pour différencier les lésions bénignes des malignes, avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 100 %. Elle reste à évaluer chez l'enfant.

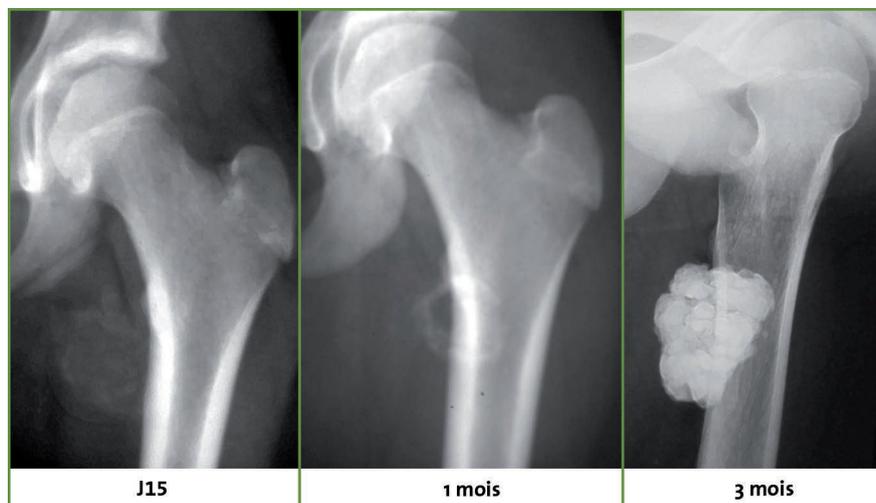


FIG. 4: Évolution radiologique d'une myosite ossifiante.

[Comment faire la biopsie ?

La réalisation d'une biopsie dans ce contexte, quel qu'en soit le mode, n'est pas un geste anodin. Il doit être discuté entre les radiologues et les chirurgiens qui auront éventuellement à procéder à la résection ultérieure de la tumeur. Il est tout à fait possible de faire ces prélèvements sous contrôle d'imagerie (le plus souvent sous échographie ou TDM), pourvu que le type d'abord ait été discuté avec les chirurgiens.

>>> La **cytoponction** ramène des cellules par aspiration et n'est souvent pas suffisante pour faire un diagnostic. Il faut y

ajouter des microbiopsies. Ceci rend le geste plus simple, avec une morbidité moindre que la biopsie chirurgicale, même si parfois il est nécessaire en pédiatrie de prévoir une anesthésie. L'anatomopathologiste doit être prévenu de la réalisation du geste et informé des éléments cliniques et radiologiques.

>>> En cas de **biopsie chirurgicale**, il est nécessaire de la faire faire par un chirurgien entraîné à la résection des tumeurs malignes. La voie d'abord doit être choisie de telle sorte que la résection de celle-ci en même temps que celle de la tumeur elle-même ne pose pas de problème, en évitant de contaminer toute structure vasculo-nerveuse conservable. L'incision doit être la plus courte possible. L'hémostase doit être précise. Un drainage n'est mis en place que s'il est nécessaire et son point de sortie doit rester dans l'axe et à proximité de la voie d'abord, puisqu'en cas de tumeur maligne cette zone aussi devra être réséquée. Avant de faire le prélèvement, il faut s'assurer que la structure anatomopathologique est suffisamment performante pour pouvoir les envoyer à l'état frais afin de permettre une congélation en vue d'une éventuelle analyse cytogénétique, car de nombreuses tumeurs ont des caractéristiques génétiques très précises qui aident beaucoup au diagnostic (rhabdomyosarcome alvéolaire, synovialosarcome, fibrosarcome congénital, etc.).

Les situations cliniques

Au terme de ce bilan clinique et d'imagerie, plusieurs situations sont possibles :

- Le diagnostic de bénignité est formel. La résection de la lésion pourra être faite en un temps après des explorations suffisamment précises pour connaître les rapports anatomiques.
- La malignité est certaine où il persiste un doute important : l'enfant doit être adressé dans un centre de référence pour la réalisation de la biopsie dans les meilleures conditions.

POINTS FORTS

- ➔ La majorité des tumeurs des tissus mous sont bénignes.
- ➔ Toute tumeur sous-aponévrotique de plus de 5 cm est hautement suspecte.
- ➔ L'IRM est l'examen clé.
- ➔ La biopsie, qu'elle soit radioguidée ou chirurgicale, doit être faite en milieu spécialisé.

- Si une résection a été faite sans diagnostic initial et que l'examen anatomopathologique confirme la malignité de la lésion, il est absolument obligatoire de prendre contact avec un centre de référence. L'analyse globale de la pièce opératoire doit dire si la résection est complète macroscopiquement et microscopiquement. En fonction de l'origine exacte de la tumeur, il y aura souvent une indication à un traitement complémentaire (chimiothérapie, radiothérapie).

Dans le cas où la résection est incomplète, il faudra souvent réintervenir dans des conditions difficiles après ou avant un traitement complémentaire. Un contact direct avec le chirurgien est indispensable pour connaître le déroulement le plus précis possible de l'intervention initiale.

Conclusion

Les tumeurs des tissus mous sont bénignes dans la très grande majorité. Avant de procéder à une résection de première intention, il est absolument nécessaire d'avoir diminué au maximum le risque d'erreur avec une tumeur maligne. Pour cela, il faut tenir compte de l'histoire clinique (caractère inflammatoire, douleur, évolutivité, fièvre, etc.) et de l'examen initial. Un bilan d'imagerie complète cet examen avec au minimum une radiographie standard de la région en question ainsi qu'une échographie ou

une IRM (à discuter avec le radiologue). Si le bilan ne lève pas toute ambiguïté, une biopsie doit être faite au mieux dans un centre spécialisé.

Tout tumeur maligne des tissus mous chez l'enfant et l'adolescent doit être prise en charge par une équipe multidisciplinaire de référence au sein de laquelle tous les dossiers sont vus en réunion de concertation multidisciplinaire.

Pour en savoir plus

- DE SCHEPPER AM, DE BEUCKELEER L, VANDEVENNE J *et al.* Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radiol*, 2000;10:213-223.
- FELDMAN F, VAN HEERTUM R, MANOS C. 18FDG PET scanning of benign and malignant musculoskeletal lesions. *Skeletal Radiol*, 2003;32:201-208.
- DAVIES AM, MEHR A, PARSONAGE S *et al.* MR imaging in the assessment of residual tumor following inadequate primary excision of soft tissue sarcomas. *Eur Radiol*, 2004;14:506-513.
- BRISSE H, ORBACH D, KILJANENKO J *et al.* Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol*, 2006;16:1147-1164.
- DUCOU LE POINTE H. Masse des tissus mous : biopsie ou chirurgie ? *Arch Fr Pédiatr*, 2010;17:715-716.
- RANCHÈRE-VINCE D. Tumeurs des tissus mous de l'appareil locomoteur : que faire de la biopsie et de la pièce opératoire ? *Arch Fr Pédiatr*, 2010;17:717-718.
- ORBACH D, LEVY D, HÉRITIER C *et al.* Traitement médicamenteux des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur de l'enfant. *Arch Fr Pédiatr*, 2010;17:719-720.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.