

Myxofibrosarcome de haut grade de la cuisse :

A high-grade myxofibrosarcoma of the thigh

Auteurs :

Pamoukdjian. Frédéric (Praticien Hospitalier)^{1,2}, Tine. Samir (Praticien Hospitalier)¹, Aber. Mehdi (interne de médecine générale)¹, Ferreira. Alzira (infirmière diplômée d'état)¹, Sebbane. Georges (Praticien Hospitalier)¹, Paillaud. Elena (Praticien Hospitalier-Professeur Universitaire)^{2,3}.

Affiliations :

¹ APHP, Hôpital Avicenne, Service de médecine gériatrique, 93000, Bobigny, France.

² Université Paris-Est, UPEC, DHU A-TVVB, IMRB- EA 7376 CEpiA (Clinical Epidemiology And Ageing Unit), 94000, Créteil, France.

³ APHP, Hôpital Henri Mondor, Département de gériatrie, 94000, Créteil, France.

Correspondance:

Frédéric Pamoukdjian, MD.

Service de médecine gériatrique, hôpital Avicenne,

Hôpitaux Universitaires de Paris Seine Saint Denis (HUPSSD, APHP), 125 rue de Stalingrad,

F93000, Bobigny, France.

Tel: + 33 (0)1 48 95 70 35

frederic.pamoukdjian@aphp.fr

Résumé :

Cet article présente un cas clinique d'une tumeur rare des tissus mous chez une patiente âgée dont l'aspect clinique est exemplaire.

Mots clés :

Myxofibrosarcome

Cancer

Sujet âgé

1. Observation :

Madame M âgée de 80 ans était hospitalisée en médecine gériatrique pour une perte d'autonomie en lien avec l'évolution d'une masse tumorale de la cuisse gauche (figure 1) et rendant le maintien à domicile difficile. Ses antécédents principaux étaient : une polyarthrite rhizomélique, une hypertension artérielle et un accident vasculaire cérébral non séquentaire. Le diagnostic de sarcome des tissus mous de la cuisse gauche (sous-type myxofibrosarcome) était réalisé en 2012. Une chirurgie carcinologique était réalisée à plusieurs reprises avec des séances de radiothérapie adjuvantes puis devant la progression de la masse, plusieurs lignes de chimiothérapie antinéoplasiques étaient réalisées successivement et incluant des anthracyclines seules puis associées à de l'ifosfamide, puis des antimétabolites. Devant la stabilité de la tumeur, tout traitement spécifique était suspendu depuis août 2015. En novembre 2016, la patiente était hospitalisée en urgence suite à la progression de la masse qui se compliquait de saignements avec déglobulisation nécessitant des transfusions de culots globulaires. Cliniquement, la masse était indolore, avec présences de nodules de perméation cutanée multiples et de collections sous cutanées de liquides séro-hématiques. Une tomodynamométrie des membres inférieurs était réalisée (figure 2) objectivant une masse de la cuisse gauche hétérogène de la loge antérieure avec extension extra-compartimentale aux parties molles sous cutanées, sans atteinte vasculaire ou osseuse et présence d'adénopathies inguinales nécrotiques. Le bilan d'extension ne retrouvait pas de localisations métastatiques. Des soins locaux seuls étaient réalisés sans possibilité de nouvelle radiothérapie. Ces soins locaux incluaient une thérapie locale par pression négative (VAC-thérapie) permettant temporairement une hémostase locale et l'évacuation des collections sous cutanées. La patiente ayant reçu l'ensemble des traitements disponibles à ce jour, un avis chirurgical était demandé en vue d'une artério-embolisation sélective de la cuisse, geste refusé compte tenu d'un rapport bénéfice/risque défavorable pour la patiente. Une amputation du membre inférieur gauche était finalement proposée mais refusée par la patiente. Des soins de confort exclusifs en unité de soins palliatifs ont été organisés par la suite.

2. Commentaires :

Les sarcomes des tissus mous sont rares et caractérisés par une grande hétérogénéité clinico-pathologique [1]. Parmi les sous types décrits, Le myxofibrosarcome (MFS) représente le sarcome dermique superficiel le plus fréquent chez les personnes âgées et touche essentiellement les extrémités [1]. Le MFS, également nommé histiocytome fibreux myxoïde malin, est fait d'un tissu fibroblastique malin comportant un stroma myxoïde variable, une atypie nucléaire et une vascularisation caractéristique [1]. La tumeur se compose habituellement de nodules gélatineux multiples de couleur gris-blanche composés histologiquement de cellules tumorales non cohésives, principalement fusiformes mais également rondes ou étoilées. Au moins focalement, une matrice myxoïde composée d'acide hyaluronique est présente [2]. Les MFS affectent principalement les sujets âgés de 60-80 ans avec une légère prédominance masculine [1]. La plupart des MFS surviennent au niveau des membres et des ceintures des membres (membres inférieurs surtout). Les formes cutanées et sous-cutanées sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs profondes. Classiquement, la présentation clinique est celle d'une tumeur indolore à croissance lente [1]. La chirurgie carcinologique est le traitement de choix et une radiothérapie adjuvante peut être pratiquée dans les formes non chirurgicales. La chimiothérapie est réservée aux formes localement avancées ou métastatiques et les formes non chirurgicales [3]. Les traitements antinéoplasiques de première lignée sont à base d'anthracyclines ou de gemcitabine [3]. Les récurrences locales se produisent dans 50% à 60% des cas, indépendamment du grade histologique tandis que le développement des métastases et la mortalité spécifique liée aux

MFS sont étroitement liés au grade histologique [1]. Les tumeurs malignes intermédiaires et de haut grade se compliquent de métastases dans environ 20% à 35% des cas [1]. Dans cette situation clinique, la réduction de la fréquence de changements de pansements standards avait permis de limiter la répétition de soins techniques douloureux pour la patiente. Les soins cutanés étaient parfois répétés plusieurs fois par jour du fait d'une importante production de tissus nécrotiques et fibrineux, impactant même l'état de dépendance de la patiente. L'utilisation de thérapies innovantes telles la thérapie par pression négative, par les équipes paramédicales, même en situation palliative, permettent d'améliorer le confort et la qualité de vie dans ce type de situation carcinologiques complexes.

Conflits d'intérêt : aucun

Références :

1. Mentzel T. Sarcomas of the skin in the elderly. *Clin Dermatol*. 2011 Jan;29(1):80–90.
2. Merck C, Angervall L, Kindblom LG, Odén A. Myxofibrosarcoma. A malignant soft tissue tumor of fibroblastic-histiocytic origin. A clinicopathologic and prognostic study of 110 cases using multivariate analysis. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand Suppl*. 1983; 282:1–40.
3. Dancsok AR, Asleh-Aburaya K, Nielsen TO. Advances in sarcoma diagnostics and treatment. *Oncotarget*. 2016 Oct 9. doi: 10.18632/oncotarget.12548.



Figure 1. Masse de la cuisse gauche avec écoulement séro-hématique et nodules de perméation cutanée

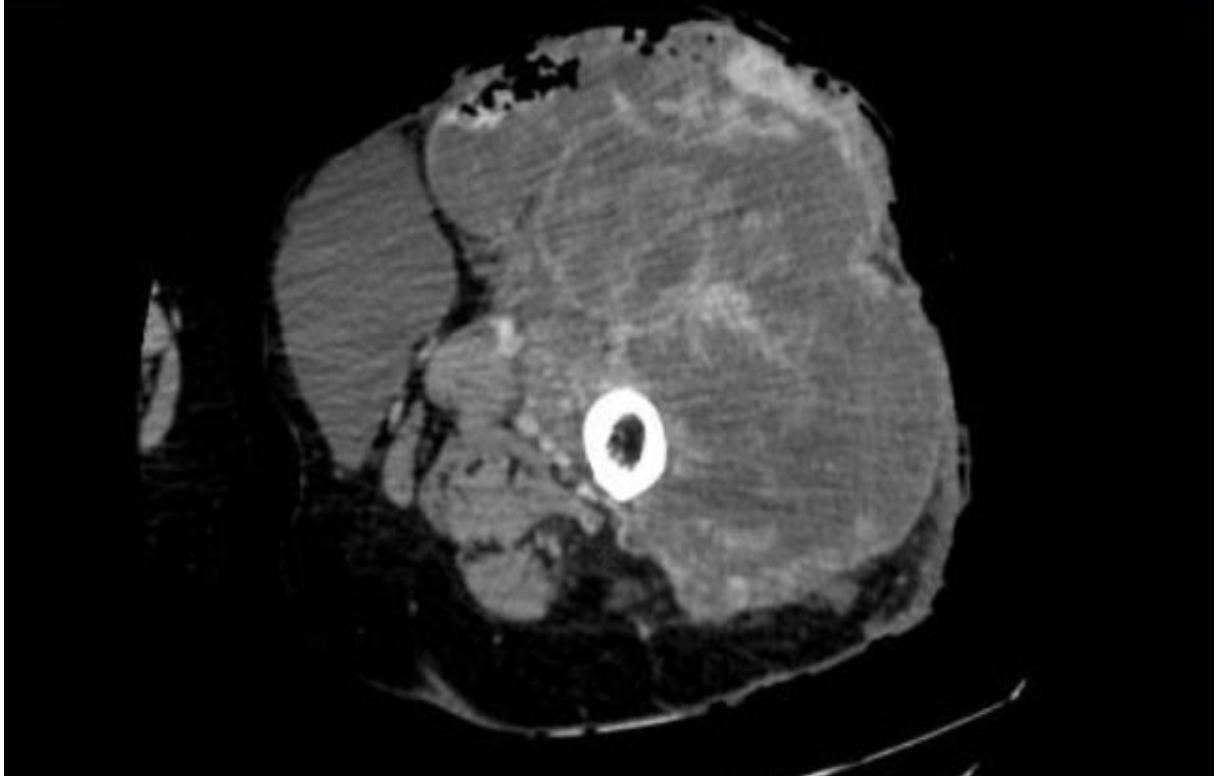


Figure 2. Tomodensitométrie de la cuisse gauche : masse hétérogène de la loge antérieure avec extension extra-compartimentale aux tissus sous-cutanés.