

Prise en charge des patients atteints de Sarcomes des tissus mous, des viscères et des os*

Destinataires : Professionnels de santé

* Prise en charge dans le cadre du RECOURS : réseau de référence cancers rares NETSARC+ labellisé par l'INCa

➤ Infos sur les RCP de recours régional NETSARC+ > site oncopaca.org / Prises en charge spécifiques / Cancers rares / RCP de recours - Lien <https://www.oncopaca.org/node/1224>

POINTS-CLES SUR LES SARCOMES

Localisations et présentations radio-cliniques multiples : penser à évoquer un sarcome dès la phase diagnostique.

➤ L'absence d'évocation du diagnostic dès les étapes initiales de la prise en charge et la mise en œuvre d'une stratégie thérapeutique inadaptée **peuvent entraîner une perte de chance et compromettre le pronostic fonctionnel et/ou vital du patient.**

Diagnostic anatomo-pathologique et moléculaire complexe (nombreux types/sous-types)

➤ 2^{ème} lecture histologique par un référent du réseau national expert NETSARC+ pour :

> les sarcomes (tissus mous, viscères, os)

> les tumeurs conjonctives d'agressivité locale (dont les plus fréquentes sont les tumeurs desmoïdes)

➤ **AVANT TOUT GESTE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE,
PRESENTER LE DOSSIER EN RCP DE RECOURS SARCOMES NETSARC+**

EN PRATIQUE

1. SIGNES CLINIQUES : toujours suspecter un sarcome dans les cas suivants

TISSUS MOUS et VISCERES	OSSEUX
<ul style="list-style-type: none"> * Masse (récente ou ancienne, symptomatique ou asymptomatique) : <ul style="list-style-type: none"> > Profonde (sous-aponévrotique) quelle que soit la taille > Superficielle (sus-aponévrotique) dae plus de 5 cm * Hématome persistant au-delà de 2 semaines * Pour les GIST (tumeurs stromales gastro-intestinales) : masse ou gêne au niveau de l'abdomen +/- troubles et saignements digestifs 	<ul style="list-style-type: none"> * Hématome persistant au-delà de 2 semaines * Tuméfaction osseuse * Douleurs osseuses inexpliquées croissantes, persistantes dans le temps malgré la prise d'antalgiques * Fracture inexpliquée

2. DIAGNOSTIC : indispensable avant tout geste thérapeutique, en particulier chirurgical

SUSPICION du diagnostic ➤	IMAGERIE adaptée ➤	<p>Selon les cas : Radiologie standard / Echographie / Scanner (examen de référence pour les tumeurs thorax / abdomen) / IRM (examen de référence pour les tumeurs des membres)</p>
AFFIRMATION du diagnostic ➤	HISTOLOGIE ➤	<p>(Micro)-biopsie(s), éventuellement guidée(s) par l'imagerie : 3 étapes incontournables</p> <p>Contacts : oncopaca.org / Prises en charge spécifiques / Cancers rares / RCP de recours Lien > https://www.oncopaca.org/node/1224</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Discussion préalable des indications et modalités techniques de la biopsie en RCP de recours Sarcomes NETSARC+ 2. Réalisation de la biopsie par un radiologue ou un chirurgien expérimenté, préférentiellement dans un centre NETSARC+ 3. Relecture histologique (pouvant faire appel à la biologie moléculaire) par un pathologiste du réseau NETSARC+

3. TRAITEMENT : uniquement après discussion en RCP de recours Sarcomes NETSARC+

Chirurgie d'exérèse (traitement initial le + fréquent)	Par un chirurgien expérimenté, préférentiellement dans un centre expert NETSARC+
Autres traitements possibles (selon les cas)	Chimiothérapie avant ou après chirurgie, radiothérapie avant ou après chirurgie, thérapies ciblées, traitement local radio-guidé, perfusion de membre isolé ...
Essais cliniques / thérapies innovantes (selon éligibilité)	<p>Accès potentiel à un essai clinique innovant via les centres du réseau NETSARC+</p> <p>> Répertoire régional des essais cliniques (RRC OncoPaca-Corse) : http://www.oncopaca.org/fr/directories/clinical</p> <p>> Registre national des essais cliniques (INCa) : https://www.e-cancer.fr/Professionnels-de-sante/Le-registre-des-essais-cliniques</p>

4. TRAÇABILITE DU PARCOURS : à assurer dans le dossier patient, en lien avec la cellule 3C

➤ Avis RCP de recours régional NETSARC+ / Avis de 2^{ème} lecture histologique NETSARC+ / Prise en charge effective

Références :

ESMO Clinical Practice Guidelines : <https://www.esmo.org/Guidelines>

Soft Tissue and Visceral Sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for Diagnosis, Treatment and Follow-up. Ann Oncol (2018) 29 (Suppl 4): iv51-iv67

Bone sarcomas: ESMO-PaedCan-EURACAN: Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol (2018) 29 (Suppl 4): iv79-iv95.