
Fiche Descriptive

Cancers des parties molles

C38.1, C38.2, C38.3, C47, C48, C49

Version 1.2 du 26 novembre 2018

Registre National du Cancer Luxembourg
1a-b, rue Thomas EDISON
L-1445 STRASSEN - Luxembourg

RAPPEL ANATOMIQUE

Les tissus mous sont les tissus non épithéliaux extrasquelettiques de l'organisme. Il s'agit des tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux et adipeux.

Ganglions lymphatiques régionaux

Les adénopathies régionales sont celles en relation avec le siège de la tumeur primitive et sont rares car les sarcomes métastasent de préférence par voie hématogène.

HISTOLOGIE

Les tumeurs des parties molles sont définies selon le **type de tissu qu'elles reproduisent et non celui dont elles sont issues**. Les types histologiques les plus souvent rencontrés sont les suivants :

- **Tumeurs du tissu fibreux** : Fibrosarcomes
- **Tumeurs fibrohistiocytaires** : Histiocytome Fibreux Malin (HFM), dermatofibrosarcomes
- **Tumeurs adipeuses** : Liposarcomes
- **Tumeurs musculaires lisses** : Léiomyosarcomes, angiomyosarcomes
- **Tumeurs musculaires striées** : Rhabdomyosarcomes
- **Tumeurs endothéliales des vaisseaux sanguins et lymphatiques** : Angiosarcomes, Réticulo-endothéliosarcomes, hémangioendothéliomes, sarcome de Kaposi
- **Tumeurs périvasculaires** : Hémangiopéricytomes, tumeurs glomiques
- **Tumeurs synoviales et à cellules géantes** : Synoviosarcomes et tumeurs malignes à cellules géantes
- **Tumeurs du système nerveux périphérique** : tumeur neuroectodermique périphérique primitive (PPNET), tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques (MPNST), schwannomes
- **Tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET)**
- **Tumeurs paraganglionnaires (paragangliomes)**
- **Tumeurs ostéocartilagineuses extra-osseuses** : Ostéosarcomes, chondrosarcomes
- **Tumeurs non classables** : Sarcome intimal, épithélioïde, alvéolaire, à cellules claires, tumeurs desmoplastiques, rhabdoïdes, ...

LATERALITE

La latéralité est applicable pour les sous-localisations ci-dessous → Coder la latéralité droite ou gauche de la tumeur.

- Tissu conjonctif, tissu sous-cutané et autres tissus mous de l'épaule et du membre supérieur (C49.1)
- Tissu conjonctif, tissu sous-cutané et autres tissus mous de la hanche et du membre inférieur (C49.2)

TOPOGRAPHIE

C38.1, C38.2, C38.3 Médiastin

C47* Nerfs périphériques et système nerveux autonome

C48* Rétropéritoine et péritoine

C49* Tissus conjonctif, tissu sous-cutané et autres tissus mous

Remarques :

- **Sarcome d'organe : codage de l'organe.**

Exemple : Hémangiosarcome du QSE du sein → coder 9120/3 et C50.4

- **Epiploon** : dans la CIM-O-3, le code topo de l'épiploon est C48.1 (Régions spécifiques du péritoine, dont l'épiploon et le mésentère). Pour le RNC il a été convenu d'attribuer à l'épiploon un code spécifique : **C48.3**. En effet, dans le TNM (7^{ème} & 8^{ème} éditions), il existe 2 groupements par stades différents pour les GIST du mésentère et de l'épiploon. Pour pouvoir automatiser dans le RHC le filtrage des modalités de réponses du TNM, il a été décidé de « sortir » l'épiploon du code C48.1.
- **Sarcome de Kaposi** (M-9140/3) : tumeur des **vaisseaux** de la peau → C49* le plus souvent.
- Préfixes « péri », « para », « pré », « supra », « infra » → coder C76 - Exceptions :
 - Rétropéritoine : tissu péri-pancréatique, péri-surrénalien, rétro-cæcal → coder C48.0
 - para-testiculaire : pour le RNC C62.*

MORPHOLOGIE

Il s'agit principalement de sarcomes (fibrosarcomes, léiomyosarcomes, rhabdomyosarcomes, etc.)

Remarque :

Angiomyosarcome : angioléiomyosarcome = léiomyosarcome vasculaire

Comportement :

Un sarcome survient de tissus formés à partir du mésoderme où il n'y a pas de membrane basale → le comportement tumoral ne peut pas être in situ (/2). Il peut-être bénin (0), à la limite de la malignité (1) ou malin (/3).

Grade de différenciation :

Le grade de différenciation à renseigner correspond au grade mentionné sur le compte-rendu anapath. Quand le système à 2 grades (bas grade / haut grade) est utilisé, le principe suivant est recommandé :

- S'il est mentionné que la tumeur est de bas grade → coder grade = 1
- S'il est mentionné que la tumeur est de haut grade → coder grade = 3
- S'il n'est rien indiqué concernant le grade de la tumeur → coder grade = 9

TUMEURS MULTIPLES

Sarcome de Kaposi (M-9140/3) : Exception aux règles d'enregistrement des tumeurs multiples : il ne s'enregistre qu'une seule fois chez un patient.

Topographie :

Contrairement à la règle générale des tumeurs multiples, pour les cancers des parties molles, 2 topographies sont considérées différentes si le 3^{ème} digit du code topographique est différent.

Exemple :

Rhabdomyosarcome (M-8900/3) dans le muscle de la paroi abdominale (C49.4)

Rhabdomyosarcome (M-8900/3) dans le muscle de la paroi thoracique (C49.3)

→ Enregistrer 2 cancers avec 2 topographies différentes

Latéralité :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

Morphologie :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

Comportement :

Cf. document « les tumeurs multiples ».

CLASSIFICATION TNM 7

La classification TNM des tumeurs des parties molles s'applique aux tumeurs primitives des parties molles. Les types histologiques concernés sont les suivants :

- Sarcome alvéolaire
- Sarcome épithélioïde
- Chondrosarcome extra-squelettique
- Ostéosarcome extra-squelettique
- Sarcome d'Ewing extra-squelettique
- Tumeur neuro-ectodermique primitive (PNET)
- Fibrosarcome
- Léiomyosarcome
- Liposarcome
- Histiocytome fibreux malin
- Hémangiopéricytome malin
- Mésenchymome malin
- Tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique
- Rhabdomyosarcome
- Sarcome synovial
- Sarcomes SAI

La classification TNM des tumeurs des parties molles n'est pas applicable aux sarcomes de Kaposi, dermatofibrosarcomes (protuberans), fibrosarcomes grade I (tumeurs desmoïdes), sarcomes prenant naissance dans la dure-mère, le cerveau, les viscères creux ou les organes parenchymateux (à l'exception des sarcomes du sein), angiosarcomes, sarcomes agressifs.

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) et les sarcomes de l'utérus ont leurs propres classifications TNM.

CLASSIFICATION TNM 8

Les principaux changements dans la classification TNM 8 par rapport à la classification TNM 7 sont les suivants :

- Codage du T :
 - Dans la version 8, il existe plusieurs classifications T selon la sous-localisation topographique alors que dans la version 7, il n'existait qu'une seule classification T, quelle que soit la sous-localisation topographique.
- Codage du Stade :
 - Il n'existe pas de stades pour les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou et des viscères intrathoraciques et intra-abdominaux.
 - Groupement par stades – extrémités, cage thoracique et rétropéritoine :

TNM 7	TNM 8
Stade IA	Stade IA
Stade IB	Stade IB
Stade IIA	Stade II
Stade IIB	
Stade III	Stade IIIA
	Stade IIIB
Stade IV	Stade IV

MARQUEURS TUMORAUX SÉRIQUES

Pas de marqueurs tumoraux sériques spécifiques à renseigner dans le cadre d'une tumeur des parties molles.

RADIOTHERAPIE

Néant.

ANNEXE : CLASSIFICATION OMS DES TUMEURS DES TISSUS MOUS

ADIPOCYTIC TUMOURS			
Benign			
Lipoma	8850/0	Solitary fibrous tumour	8815/1*
Lipomatosis	8850/0	Solitary fibrous tumour, malignant	8815/3
Lipomatosis of nerve	8850/0	Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1
Lipoblastoma/lipoblastomatosis	8881/0	Low-grade myofibroblastic sarcoma	8825/3*
Angiolipoma	8861/0	Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma/ Atypical myxoinflammatory fibroblastic tumour	8811/1*
Myolipoma	8890/0	Infantile fibrosarcoma	8814/3
Chondroid lipoma	8862/0	Malignant	
Extra-renal angiomyolipoma	8860/0	Adult fibrosarcoma	8810/3
Extra-adrenal myelolipoma	8870/0	Myxofibrosarcoma	8811/3
Spindle cell/pleomorphic lipoma	8857/0	Low-grade fibromyxoid sarcoma	8840/3*
Hibernoma	8880/0	Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8840/3*
Intermediate (locally aggressive)			
Atypical lipomatous tumour/ well differentiated liposarcoma	8850/1 8850/3	SO-CALLED FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS	
Malignant			
Dedifferentiated liposarcoma	8858/3	Benign	
Myxoid liposarcoma	8852/3	Tenosynovial giant cell tumour	
Pleomorphic liposarcoma	8854/3	localized type	
Liposarcoma, not otherwise specified	8850/3	diffuse type	
		malignant	
		Deep benign fibrous histiocytoma	
		Intermediate (rarely metastasizing)	
		Plexiform fibrohistiocytic tumour	
		Giant cell tumour of soft tissues	
FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS			
Benign			
Nodular fasciitis	8828/0*	SMOOTH MUSCLE TUMOURS	
Proliferative fasciitis	8828/0*	Benign	
Proliferative myositis	8828/0*	Deep leiomyoma	
Myositis ossificans		Malignant	
Fibro-osseous pseudotumour of digits		Leiomyosarcoma (excluding skin)	
Ischaemic fasciitis		PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS	
Elastofibroma	8820/0	Glomus tumour (and variants)	
Fibrous hamartoma of infancy		Glomangiomas	
Fibromatosis colli		Malignant glomus tumour	
Juvenile hyaline fibromatosis		Myopericytoma	
Inclusion body fibromatosis		Myofibroma	
Fibroma of tendon sheath	8813/0	Myofibromatosis	
Desmoplastic fibroblastoma	8810/0	Angioleiomyoma	
Mammary-type myofibroblastoma	8825/0	SKELETAL MUSCLE TUMOURS	
Calcifying aponeurotic fibroma	8816/0*	Benign	
Angiomyofibroblastoma	8826/0	Rhabdomyoma	
Cellular angiofibroma	9160/0	Adult type	
Nuchal-type fibroma	8810/0	Fetal type	
Gardner fibroma	8810/0	Genital type	
Calcifying fibrous tumour	8817/0*	Malignant	
Intermediate (locally aggressive)			
Palmar/plantar fibromatosis	8813/1*	Embryonal rhabdomyosarcoma	
Desmoid-type fibromatosis	8821/1	(including botryoid, anaplastic)	
Lipofibromatosis	8851/1*	Alveolar rhabdomyosarcoma	
Giant cell fibroblastoma	8834/1	(including solid, anaplastic)	
Intermediate (rarely metastasizing)			
Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1*	Pleomorphic rhabdomyosarcoma	
Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans	8832/3*	Spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma	
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans	8833/1*		

VASCULAR TUMOURS OF SOFT TISSUE			
Benign			
Haemangioma	9120/0		
Synovial			
Venous	9122/0		
Arteriovenous haemangioma/maformation	9123/0		
Intramuscular	9132/0		
Epithelioid haemangioma	9125/0		
Angiomatosis			
Lymphangioma	9170/0		
Intermediate (locally aggressive)			
Kaposiform haemangioendothelioma	9130/1		
Intermediate (rarely metastasizing)			
Retiform haemangioendothelioma	9136/1*		
Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135/1		
Composite haemangioendothelioma	9136/1		
Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) haemangioendothelioma	9136/1		
Kaposi sarcoma	9140/3		
Malignant			
Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3		
Angiosarcoma of soft tissue	9120/3		
CHONDRIO-OSSEOUS TUMOURS			
Soft tissue chondroma	9220/0		
Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma	9240/3		
Extraskeletal osteosarcoma	9180/3		
GASTROINTESTINAL STROMAL TUMOURS			
Benign gastrointestinal stromal tumour	8936/0		
Gastrointestinal stromal tumour, uncertain malignant potential	8936/1		
Gastrointestinal stromal tumour, malignant	8936/3		
NERVE SHEATH TUMOURS			
Benign			
Schwannoma (including variants)	9560/0		
Melanotic schwannoma	9560/1*		
Neurofibroma (incl. variants)	9540/0		
Plexiform neurofibroma	9550/0		
Perineurioma	9571/0		
Malignant perineurioma	9571/3		
Granular cell tumour	9580/0		
Dermal nerve sheath myxoma	9562/0		
Solitary circumscribed neuroma	9570/0		
Ectopic meningioma	9530/0		
Nasal glial heterotopia			
Benign Triton tumour			
Hybrid nerve sheath tumours	9563/0*		
Malignant			
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3		
Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumour	9542/3*		
Malignant Triton tumour	9561/3		
Malignant granular cell tumour	9580/3		
Ectomesenchymoma	8921/3		
TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION			
Benign			
Acrall fibromyxoma	8811/0		
Intramuscular myxoma			
(including cellular variant)	8840/0		
Juxta-articular myxoma	8840/0		
Deep ("aggressive") angliomyxoma	8841/0*		
Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour	8802/1*		
Ectopic hamartomatous thymoma	8587/0		
Intermediate (locally aggressive)			
Haemosiderotic fibrolipomatous tumour	8811/1*		
Intermediate (rarely metastasizing)			
Atypical fibroxanthoma	8830/1		
Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1		
Ossifying fibromyxoid tumour	8842/0		
Ossifying fibromyxoid tumour, malignant	8842/3*		
Mixed tumour NOS	8940/0		
Mixed tumour NOS, malignant	8940/3		
Myoepithelioma	8982/0		
Myoepithelial carcinoma	8982/3		
Phosphaturic mesenchymal tumour, benign	8990/0		
Phosphaturic mesenchymal tumour, malignant	8990/3		
Malignant			
Synovial sarcoma NOS	9040/3		
Synovial sarcoma, spindle cell	9041/3		
Synovial sarcoma, biphasic	9043/3		
Epithelioid sarcoma	8804/3		
Alveolar soft-part sarcoma	9581/3		
Clear cell sarcoma of soft tissue	9044/3		
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma	9231/3		
Extraskeletal Ewing sarcoma	9364/3		
Desmoplastic small round cell tumour	8806/3		
Extra-renal rhabdoid tumour	8963/3		
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)			
PEComa NOS, benign	8714/0*		
PEComa NOS, malignant	8714/3*		
Intimal sarcoma	9137/3*		
UNDIFFERENTIATED/UNCLASSIFIED SARCOMAS			
Undifferentiated spindle cell sarcoma	8801/3		
Undifferentiated pleomorphic sarcoma	8802/3		
Undifferentiated round cell sarcoma	8803/3		
Undifferentiated epithelioid sarcoma	8804/3		
Undifferentiated sarcoma NOS	8805/3		

* The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [916A]. Behaviour is coded /0 for benign tumours, /1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia, and /3 for malignant tumours; [†] The classification is modified from the previous WHO histological classification of tumours [870A] taking into account changes in understanding of these lesions. * These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2012.

Christopher D.M. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras C.W. Hogendoorn, Frederik Mertens (Eds.):
World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissues and Bone. IARC: Lyon 2013