

## Sarcome primitif du sein : série de 9 patientes

Yassine Belhaj<sup>1</sup>; kenza benchaaboune<sup>2</sup>; FZ fdili alaoui<sup>3</sup>; s.jayi<sup>4</sup>; H.chaara<sup>5</sup>; Moulay abdelilah melhouf<sup>6</sup>

**Abstract :** *Primary breast sarcomas are rare and aggressive tumors, representing about 1% of all breast cancers. A retrospective epidemiological study including nine cases of patients with primary breast sarcomas in the Gynecology and Obstetrics Department of the Moulay Ismail Military Hospital in Meknes, over a period of 10 years. Our study attempts to highlight a rare form of breast cancer which has the most pejorative prognosis. Clinical examination does not differentiate between breast sarcoma and other histopathological forms. Imaging is based on the combination of mammography, ultrasound and MRI. However, a certain diagnosis is only obtained by histopathological examination of the lesion and especially by immunohistochemistry. The treatment of breast sarcoma is mainly based on surgery. Mastectomy is considered the reference procedure, radiotherapy can complement surgery in forms with a high risk of local recurrence; on the other hand, and chemotherapy is only discussed in the case of forms with high risk of relapse, especially angiosarcomas. Primary breast sarcomas pose significant challenges in their clinical diagnosis, their management is codified. A multidisciplinary consultation will decide the appropriate approach; however, the prognosis of these tumors remains bleak.*

**Keywords :** sarcome ; échographie ; immunohistochimie

### **INTRODUCTION:**

Les tumeurs malignes primitives du sein sont la plupart du temps développées aux dépens du tissu épithélial, réalisant le groupe des carcinomes infiltrants du sein (1).

Les sarcomes primitifs du sein, décrits pour la première fois en 1887 (2), représentent environ 1 % des tumeurs du sein et moins de 5 % de l'ensemble des sarcomes (3). Il s'agit d'un groupe très hétérogène, dont l'incidence annuelle est estimée à 45 cas pour dix millions de femmes (4).

Les sarcomes du sein forment un ensemble rare et agressif de néoplasies qui s'intègrent dans le cadre nosologique des tumeurs non épithéliales du sein.

Contrairement aux cancers du sein les plus courants, qui commencent dans le tissu glandulaire, les sarcomes prennent naissance au niveau du tissu conjonctif qui supporte les canaux galactophores et les lobules (5).

Il existe plusieurs types histologiques notamment les sarcomes de type MFH (anciennement histiofibrocytome malin de loin le type le plus fréquent), les angiosarcomes, les fibrosarcomes, les liposarcomes, les léiomyosarcomes et plus rarement, les sarcomes stromaux, les ostéosarcomes, les dermato-fibrosarcomes protuberans (DFSP), les sarcomes alvéolaires des parties molles et les rhabdomyosarcomes (4).

L'âge moyen de survenue est de 50-55 ans, avec des extrêmes variant de 18 à 82 ans selon les séries (5). La dissémination est hémotogène et très rarement lymphatique.

Les principaux facteurs pronostics sont la taille tumorale, le grade histologique et les marges d'exérèse (3).

Le traitement repose le plus souvent sur une mastectomie sans curage ganglionnaire compte tenu de l'envahissement axillaire exceptionnel. Dans certaines situations, un traitement conservateur pourra se discuter en fonction de la taille tumorale, du grade et du volume mammaire. La radiothérapie locorégionale sera volontiers proposée aux tumeurs de plus de 5 cm ou de haut grade. La chimiothérapie systémique n'est pas un standard mais doit se discuter dans les formes à haut risque de rechute (angiosarcomes).

### **MATERIELS ET METHODE**

Nous relatons une étude épidémiologique rétrospective de patientes présentant des sarcomes primitifs du sein. Neuf patientes présentant un sarcome mammaire ont été répertoriées.

Les critères d'inclusion sont : • Histologique, il s'agit toujours d'un sarcome : phyllode, angiosarcome (de Novo ou sur tissu irradié), liposarcome, léiomyosarcome, sarcome inclassé,

- Le sarcome est primitif au niveau du sein ;

Les critères d'exclusion sont : les tumeurs bénignes (tumeur phyllode bénigne, tumeur mésoenchymateuse bénigne), les tumeurs malignes d'origine épithéliale exclusive, les tumeurs myoépithéliales, les lymphomes malins, les métastases mammaires d'un autre cancer primitif, le syndrome de Stewart et Treves (exceptionnel et gravissime associant angiosarcome sur lymphœdème), les carcinomes sarcomatoïdes. Les dossiers incomplets.

## RESULTAS :

### **A. Résultats épidémiologiques:**

1. Sexe : tous les malades de notre série sont de sexe féminin ;
2. Incidence : au sein du service ont été enregistrés 250 cas de néo du sein sur 10 ans dont 9 étaient des sarcomes. Ils représentent donc un pourcentage de 3,6% de l'ensemble des néo du sein.
3. Age : toutes les patientes étaient jeunes, avec un âge moyen de 35 ans et des extrêmes allant de 30 à 42 ans.
4. Origine des malades : deux de nos patientes étaient issues d'un milieu rural, tandis que sept d'entre elles étaient de milieu urbain.
5. Niveau intellectuel : trois patientes étaient d'un niveau bas, cinq moyen et une seule avait un niveau intellectuel élevé.
6. Niveau socio-économique : trois de nos patientes avaient un niveau socioéconomique bas, cinq moyen et une seule avait un niveau élevé.
7. ♣ Antécédents de pathologie mammaire :

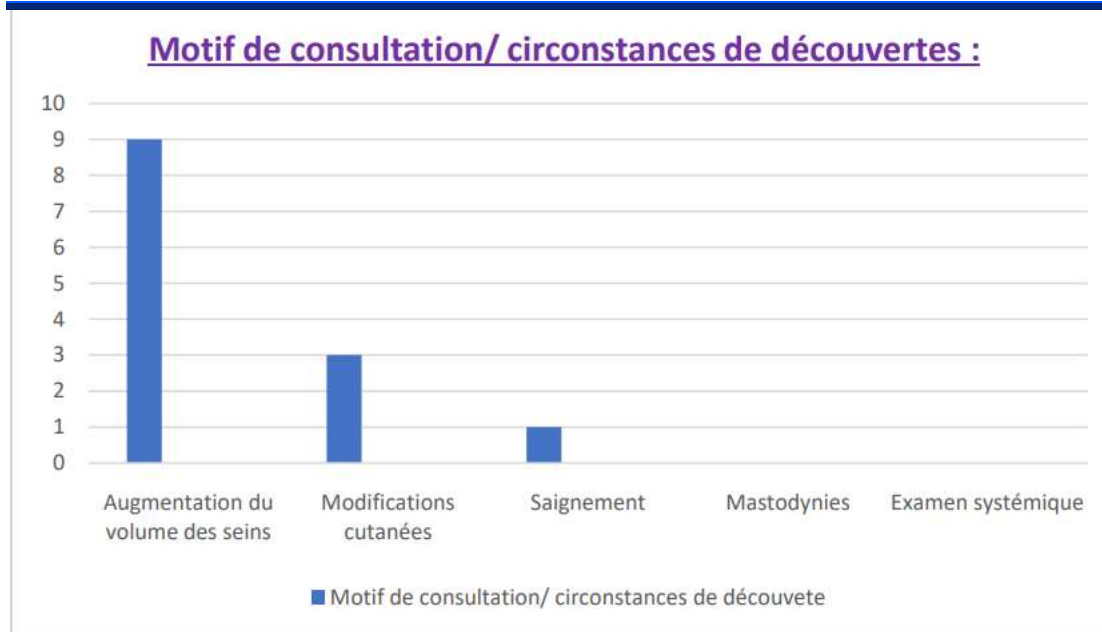
\* Bénignes : Une patiente avait un antécédent d'adénofibrome opéré, une avait un antécédent de tumeur phyllode du sein opérée à deux reprises. Deux d'entre nos patientes avaient un antécédent de mastopathie fibrokystique. Aucune patiente n'avait d'antécédent d'adénofibromatose, de kyste simple, d'adénose sclérosante, de papillomatose juvénile, de mastite inflammatoire ou d'hyperplasie atypique.

\* Malignes : aucune patiente n'avait d'antécédents de pathologie mammaire maligne.

### **B. Résultats cliniques :**

1. Motif de consultation/ circonstances de découvertes : Le mode de révélation de la maladie était clinique pour toutes les patientes:

- La constatation d'une augmentation du volume du sein était le mode de révélation chez toutes les patientes de notre série.
- Les modifications cutanées étaient constatées chez trois de nos patientes dont une présentait des modifications cutanées minimales et deux des modifications majeures.
  - Le saignement était le mode de révélation chez une seule patiente.
  - Aucune de nos neuf patientes n'a présenté de mastodynies.
  - Cependant, chez aucune de nos patientes, la tumeur n'a été découverte lors d'un examen systématique.



## 2. Examen clinique :

a. Inspection : À l'inspection on note une modification des contours des seins et une asymétrie entre les deux seins chez toutes les patientes. Chez deux de nos patientes, on note la présence d'ulcérations de la peau en regard de la lésion. Par ailleurs, la rétraction du mamelon ou son ombilication ainsi que les signes inflammatoires n'ont été retrouvés chez aucune de nos patientes.

### b. Palpation :

--La tumeur :

♣ Nombre : une seule tumeur polylobée était présente chez huit patientes ; une seule patiente avait deux tumeurs distinctes à la palpation.

♣ Siège : le siège le plus fréquent était le quadrant supéro-externe droit, retrouvé chez six patientes ; Le quadrant inféro-externe droit chez une patiente et le quadrant supéroexterne gauche chez l'autre patiente. Un seul cas de tumeur prenant tout le sein droit a été retrouvé dans notre série.

♣ Taille : la taille de la tumeur était très variable ; elle était de 4 cm chez une seule patiente, entre 5 et 7 cm chez sept patientes et plus de 7 cm chez une seule patiente.

--Les adénopathies : lors de l'examen des aires ganglionnaires, quatre patientes sur neuf présentaient des adénopathies au nombre de 2 à 3 pour deux patientes et au nombre de 5 pour les deux autres. Les adénopathies étaient de siège axillaire homolatéral chez les quatre patientes ; toutes de petite taille, de consistance ferme et mobiles.

## **C. Résultats paracliniques :**

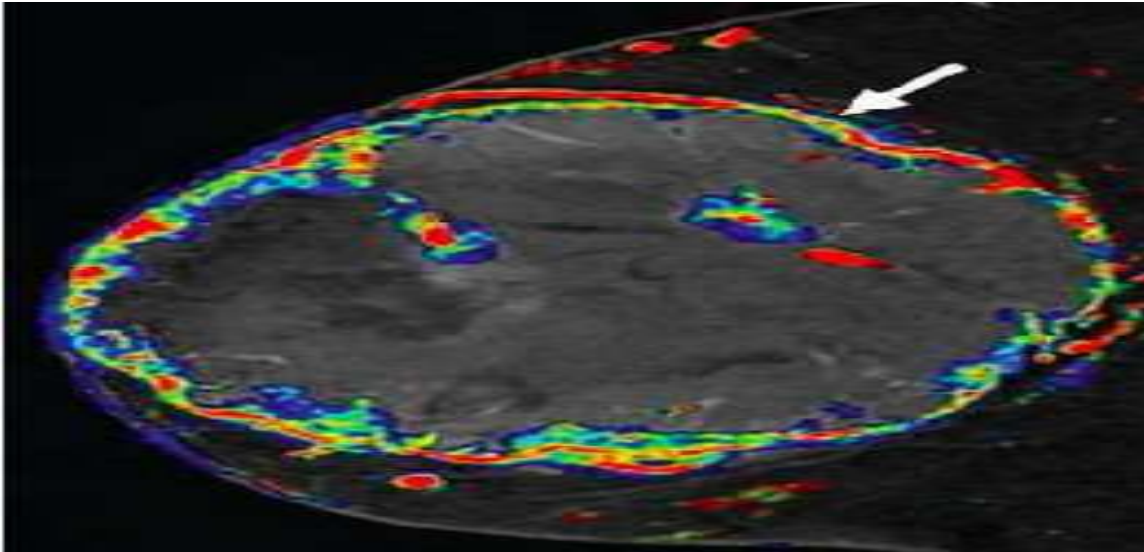
### 1. Radiologiques :

1.1. Mammographie : La mammographie a objectivé une seule opacité chez huit patientes et deux chez une seule patiente. Elles siègent au niveau du quadrant supéro-externe droit chez six patientes, au niveau du quadrant inféro-externe droit chez une patiente ; au niveau du quadrant supéro-externe gauche chez une patiente et occupait les  $\frac{3}{4}$  du sein droit chez une patiente. Leur taille était de 3 cm chez une patiente, entre 5,5 et 6 cm chez sept malades et de 9 cm chez une patiente. Leur forme était étoilée chez la plupart de nos malades (huit) et polylobée chez une seule. Les contours étaient irréguliers chez huit patientes et réguliers chez une seule.

1.2. Echographie mammaire : Seules deux d'entre nos patientes ont bénéficié d'une échographie mammaire ayant objectivé chez les deux une seule masse plus haute que large, qui siège au niveau du quadrant supéro-externe droit, mal limitée,

hétérogène et de contours irréguliers. La taille était de 4 cm/3 cm et de 6 cm/5,5 cm. La particularité acoustique postérieure était normale chez les deux patientes.

1.3. IRM mammaire : Aucune patiente de notre série n'a bénéficié de la réalisation d'une IRM mammaire.



**D. Anatomopathologiques** : Initialement quatre de nos patientes avaient bénéficié d'une micro biopsie dont aucune n'était revenue en faveur d'une tumeur bénigne. Toutes les quatre étaient en faveur d'une tumeur maligne non définie avec un sarcome à l'immunohistochimie et demande de complément par pièce opératoire.

#### **E. CHIRURGIE :**

Les neuf patientes ont bénéficié d'une tumorectomie extemporanée dont huit revenues en faveur d'un sarcome et une en faveur d'une tumeur phyllode suspecte. Dans les deux cas, un complément par immunohistochimie était nécessaire.

Chez huit patientes, on a complété par une mastectomie et chez une seule par une tumorectomie. Seules trois de nos patientes ont bénéficié d'un curage axillaire.

#### **F : Type histologique :**

- Leiomyosarcome chez quatre patientes ;
- Angiosarcome chez deux patientes ;
- Sarcome phyllode chez une patiente ;
- Sarcome non différencié chez deux patientes ;
- Aucun cas de liposarcome dans notre série.

### **DISCUSSION**

Le sarcome du sein est une entité rare mais localement agressive. En raison de sa rareté, il n'y a pas beaucoup d'études sur ses caractéristiques clinicopathologiques, quant au traitement, il est basé sur la chirurgie associée à la radiothérapie. (41)

#### **A. Epidémiologie :**

1. Fréquence : Les sarcomes mammaires sont rares ; Ils représentent moins de 1 % de toutes les tumeurs malignes du sein (42, 43) et moins de 5 % de tous les sarcomes des tissus mous (44). D'après les données collectées à partir du programme de l'Institut national

du cancer aux états unis d'Amérique (Epidemiology and End Results surveillance (EERS)), l'incidence annuelle des sarcomes du sein était de 4,6 cas par million de femmes (45).

Selon le registre des cancers de la ville du grand Casablanca (46), le sarcome du sein représente 0,4% de l'ensemble de la population atteinte de cancer du sein.

Amine Elhadj et collaborateurs, dans une étude à propos des sarcomes primitifs du sein à l'institut Salah-Azaiez de Tunis sur une période de 10 ans, 9712 cas de cancers du sein retrouvés dont 30 étaient des sarcomes mammaires primitifs. La fréquence dans cette série est de 0.3%(48).

2. Age : L'âge moyen au moment du diagnostic du sarcome primitif du sein est de 45 à 55 ans selon les séries avec des extrêmes allant de 18 à 81 ans. (1, 48). Dans notre série la moyenne d'âge est de 35 ans ; avec des extrêmes allant de 30 à 42 ans ;

Y. Malard et collaborateurs, l'âge moyen était de 56.9 ans avec des extrêmes entre 24 et 81 ans.

El Amine Elhadj et collaborateurs, l'âge moyen des patientes était de 46.8 ans avec des variantes entre 18 et 78 ans.

## 2. Examen clinique :

Présentation clinique générale : La présentation clinique habituelle des sarcomes primitifs du sein est sous forme d'une masse volumineuse, indolore et mobile , le plus souvent unilatérale et très rarement bilatérale .

Ces tumeurs sont généralement de plus grande taille que les cancers du sein épithéliaux, avec une taille médiane de 5 à 6 cm et des extrêmes pouvant aller jusqu'à 30 cm . Il doit être particulièrement suspecté s'il est associé à une augmentation rapide de la taille de la masse . La présence d'adénopathie clinique est exceptionnelle.

Dans la littérature, il a été montré dans plusieurs séries une équivalence de l'atteinte entre les deux seins : • Dans la série de El Amine Elhadj et collaborateurs, la tumeur était localisée au niveau du sein gauche chez les deux tiers des patientes et aucune forme de bilatéralité n'a été mise en évidence.

• Dans l'étude d'Y. Malard et collaborateurs, les deux seins étaient touchés de façon égale avec une prédominance de l'atteinte du quadrant supéro-externe dans 23,3% des cas et une atteinte de la totalité du sein dans 16,9% des cas.

Les adénopathies étaient présentes chez quatre de nos patientes, elles étaient de siège axillaire homolatéral chez les quatre patientes ; toutes de petite taille, de consistance ferme et mobiles.

3. Diagnostic d'orientation : En raison de la rareté du sarcome primitif du sein, ses caractéristiques radiologiques ont été rapportées dans de petites séries (73, 74, 75). Néanmoins, les moyens d'imagerie sont nécessaires pour assurer un diagnostic précoce et un traitement rapide, notamment en raison de l'agressivité de ces tumeurs. En imagerie standard, il y a peu d'éléments discriminants ; l'aspect mammographique des sarcomes du sein se manifeste habituellement par une masse hyperdense sans spiculations ni micro calcifications (74, 76) avec des bords flous (77). L'absence de calcifications et la forme ovale de ces lésions les distinguent des tumeurs épithéliales ; cependant, ces mêmes caractéristiques sont également décrites dans la tumeur phyllode. Ainsi, la distinction entre le sarcome du sein non phyllode et les tumeurs phylloides dépendent des conclusions pathologiques plutôt que des conclusions radiologiques (77). Certains sarcomes mammaires peuvent être pris à tort pour des lésions bénignes comme les adénofibromes (70, 78, 79).

L'échographie révèle généralement, une lésion hypo échogène ovale à limites floues et un cône d'ombre postérieur. Ces lésions sont fréquemment (85 %) décrites comme hyper vasculaire.

Biopsie : La prochaine étape dans le diagnostic est la biopsie tumorale, la biopsie par forage est considérée comme la procédure standard. Elle se fait généralement par des aiguilles de 16 G ou plus. Celle-ci peut être réalisée soit par mammographie, ou échographie voire IRM pour les lésions infra cliniques, ou par guidage manuel pour les tumeurs palpables (78). Comme dans d'autres lésions du sein, la corrélation entre l'examen clinique, l'imagerie et les résultats de la biopsie est essentielle pour un bilan diagnostique adéquat (78, 86).

La biopsie est réalisée après le bilan radiologique. La biopsie diagnostique doit être planifiée avec soin pour s'assurer que le tissu adéquat est obtenu d'une manière qui ne compromet pas le traitement définitif. Une biopsie initiale mal placée peut empêcher la réparation esthétique, ou entraîner la nécessité d'une chirurgie plus étendue pour englober le site de biopsie au moment de la résection définitive (87).

Une biopsie qui contient suffisamment de matériel pour déterminer le sous type histologique et le grade de la tumeur est essentielle avant le début du traitement (87, 88). La biopsie chirurgicale incisionnelle emportant une partie de la tumeur était la procédure historique de référence pour l'obtention de tissu pour l'étude anatomopathologique devant une masse suspecte du sein (87). Elle est à proscrire, car elle accélère la multiplication des cellules tumorales et fausse les éléments de la classification TNM.

La biopsie au trocart est devenue la procédure la plus couramment utilisée pour le diagnostic au cours des dernières années.

La chirurgie : La chirurgie est d'un apport capital en termes de contrôle local et représente le seul traitement potentiellement curatif des sarcomes du sein (48). L'objectif d'une résection chirurgicale est d'assurer des tranches de section saines, tout en assurant un résultat fonctionnel satisfaisant. L'incision est réalisée le long de l'axe de la tumeur. La peau en regard du site de la biopsie doit être emportée en bloc ; en effet, la greffe de cellules néoplasiques le long du trajet de la biopsie a été rapportée, à l'exception de l'angiosarcome où l'extension directe vers les plans superficiels est inhabituelle. Les drains doivent être placés près du site de résection car le trajet est à inclure dans le champ d'irradiation, si une radiothérapie adjuvante est envisagée (96).

La pièce d'exérèse est envoyée à l'anatomopathologiste fixée sur un liège avec schéma permettant de parfaitement orienter la pièce et en ayant repéré les marges par des fils (91).

La mastectomie a longtemps été considérée comme le gold standard dans le traitement des sarcomes mammaires (97). Cependant, l'option chirurgicale dépend de la taille et la localisation de la tumeur, de la taille du sein et des préférences de la patiente. La taille médiane d'un sarcome mammaire est supérieure à 5 cm, ceci rend la chirurgie conservatrice difficile et justifie, ainsi, le recours à une mastectomie. Cependant, une mastectomie partielle peut être réalisée chez des patientes sélectionnées, avec mise en place de clips chirurgicaux pour marquer les berges du lit tumoral ou toute autre marge d'intérêt, facilitant la planification d'une radiothérapie postopératoire, quand elle est indiquée (6, 42, 45, 98, 99). En cas de marges insuffisantes ou d'atteinte des tranches de section, après résection, une reprise du lit tumoral ou une totalisation s'imposent

Référence :

- [1]. **Y. Malard, C. Tunon de Lara, G. MacGrogan, E. Bussièrès, A. Avril, V. Picot, B. Bui, J.-M. Coindre. Sarcomes primitifs du sein** : À propos d'une série rétrospective de 42 cas traités à l'Institut Bergonié sur une période de 32 ans. *J GynecolObstetBiolReprod* 2004 ; 33 : 589-599.
- [2]. **Jardines L.** Others cancers in the breast. In: Harris JR, Lippman S, Morrow M, et al., eds. *Disease of the breast*. Philadelphia PA:Lippincott-Raven, 2000.
- [3]. **Hodgson NC, Bowen-Wells C, Moffat F, Prancschi D, Avisar E.** Angiosarcomas of the breast: a review of 70 cases. *Am J ClinOncol*2007;30: 570-2.
- [4]. **J. Grenier, C. Delbaldo, L. Zelek, P. Piedbois** :Tumeurs phyllodes et sarcomes du sein :mise au point. Volume 97 • N° 10 • octobre 2010.
- [5]. **M. Chellakhi\*, N. Benchakroun , Z. Bouchbika , H. Jouhadi , N. Tawfiq , S. Sahraoui ,A. Benider** :Radiotherapy of primary breast sarcomas: Retrospective study. *Cancer/Radiothérapie* xxx (2017).
- [6]. **Blanchard KD, Reynolds CA, Grant CS, Donohue JH**: Primary non-phyllodes breast sarcomas. *The Am J Surg* 2003; 186: 359-61.
- [7]. **Katherine Thornton, MD**:Sarcomas of the Breastwith a Spotlight onAngiosarcoma andCystosarcomaPhyllodes.
- [8]. **Ying Wei Lum, MDa, Lisa Jacobs, MD**: Primary Breast Sarcoma; *SurgClin N Am*
- [9]. **BRIGITTE MAUROIS, PIERRE KAMINA** ; Anatomie chirurgicale du sein *Cancer du sein de Jean-Philippe Brettes, Carole Mathelin, Béatrice Gairard, Jean-Pierre Bellocq* 2007 page de 2 à 10.
- [10]. **Kamina P.** : Anatomie gynécologique et obstétricale. Paris ; Maloigne ; 1984 ; P459 ; 469 ; 471-476 ; 513.
- [11]. **Mr. MOHAMED ALI GLITI** Rapporteur : Pr F. TIJAMI Thèse N° 254 : La chirurgie conservatrice des sarcomes primitifs du sein. Année 2015. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat.
- [12]. **KB Clough, D Heitz ,RJ Salmon** : Chirurgie locorégionale des cancers du sein *Encyclopédie médico-chirurgicale* 41-970
- [13]. <http://slideplayer.fr/slide/1293957/3/images/8/ANATOMIE+DESCREPTIVE+ Le+mamelon:.jpg>
- [14]. [http://www.esthetique.qc.ca/services\\_fr/seins/augmentation/anatomie](http://www.esthetique.qc.ca/services_fr/seins/augmentation/anatomie).
- [15]. <http://slideplayer.fr/slide/1293957/3/images/14/Rapports+La+glande+ma mmaire+est+encapsulée+par+les+fascias+pré+et+retro mammaire+;+dédoublément+du+fascia+superficiel+du+thorax:.jpg>
- [16]. **DRAKE, Richard L. VOGL, A. Wayne. MITCHELL, Adam W. M. Gray's anatomie pour les étudiants . Issy-les-Moulineaux** : Elsevier Masson, 2010. 1103 p. ISBN 978-2-8101-0151-1.
- [17]. **SALMON M.** artères de la glande mammaire.
- [18]. <http://hozagara1.e-monsite.com/album-photos/anat-s-vasc.html>.
- [19]. **A. Kane, C. Frey, R. Villet.** Drainage lymphatique du sein et des tumeurs mammaires. *Oncologie* (2013) 15 : 277–283.
- [20]. <http://aliceprnt.wixsite.com/cancerdusein/blank-pvky>
- [21]. **Brettes JP, Mathelin C, Gairard B, et al.** (2007) *Cancer du sein*, pp. 164–74 Copyright © 2007 Elsevier Masson SAS.

- [22]. **Lakhani S.R, Ellis I.O, Schnitt S.J, Tan P.H, Vijer M.J.V.WHO:** Classification of Tumors of the Breast. 120 -147.
- [23]. **Confavreux C, Lurkin A, Mitton N, Bmlondet R, Saba C, Ranchère D, Sunyach M-P, ThiesseP,Biron P, Blay J-Y, Ray-Coquard I.** Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breast- a retrospective study. *Eur J Cancer* 2006 ; 4 :22715-21.
- [24]. **Sabhan F, Collinet P, Lucot J-P, Boman F, Leroy J-L, Vinatier D.** Tumeurs phyllodes du sein. *J ynecolObstetBiolReprod* 2005 ; 34 : 252-56.
- [25]. **Levy L , Tristant H, Balleyguier C, Reizine A, Martin B, Brisa M, Bennaim B.** **Pathologie bénigne du sein .** *EncyclMédChir (Editions Scientifiques et MédicalesElsévier SAS , Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic Urologie-Gynécologie, 34-800-A-22, 2003, 19p.*
- [26]. **NgouMveNgou JP, Mayi-Tsonga S, Boukanga NP, Ondo Ndong F.** Les tumeurs phyllodes du sein à Libreville : Epidémiologie et histopronostic.*Le Sein, 2005, t. 15, n° 1-2, pp. 32-35.*
- [27]. **Levêque J , Wattier E, Paumier V, Moquet PY, Kerisit J, Grall JY.** Tumeurs phyllodes de l'adolescente : Intérêt d'une prise en charge pluridisciplinaire . *Le Sein, 1996, t. 6, n°1, pp. 33-36.*
- [28]. **Chen KTK, Kirkegaard DD, Bocian JJ:**Angiosarcoma of the breast. *Cancer. 1980, 46 : 368-371. 10.1002/109742(19800715)46 :2*
- [29]. <http://www.pathologyoutlines.com/topic/breastmalignantliposarcoma.html>
- [30]. **Hawkins WG, Hoos A, Antonescu CR, Urist MJ, Leung DH, Gold JS et al.:** Clinicopathologic analysis of patients with adult rhabdomyosarcoma. *Cancer* 2001; 91(4):794-803.)
- [31]. **Bahrami A, Resetkova E, Ro JY, Ibañez JD, Ayala AG.** Primary osteosarcoma of the breast: Report of 2 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2007; 131:792–5.
- [32]. **Waterworth PD, Gompertz RHK, Henncssy C.** Primary leiomyosarcoma of the breast. *Br J Surg.* 1992; 79:169–171. doi:10.1002/bjs.1800790225
- [33]. **Fletcher CD, Unni KK, Mertens F.:** Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC press, 2002.
- [34]. **Oshiro Y, Fukuda T, TsuneyoshiM. :**Fibrosarcoma versus fibromatoses and cellular nodular fasciitis. A comparative study of their proliferative activity using proliferating cell nuclear antigen, DNA flow cytometry, and p53. *Am J SurgPathol* 1994; 18(7):712-719.
- [35]. **Fisher ER, Anderson S, Redmond C, et al.** Ipsilateral breast tumor recurrence and survival following lumpectomy and irradiation: Pathological findings from NSABP protocol B-06. *SeminSurgOncol.* 1992 ;8 :161–166.
- [36]. **Fodor J, Orosz Z, Szabó E, et al.**Angiosarcoma after conservation treatment for breast carcinoma: Our experience and a review of the literature. *J Am AcadDermatol.* 2006; 54:499–504.
- [37]. **Penel N, Grosjean J, Robin YM, et al.**Frequency of certain established risk factors in soft tissue sarcomas in adults: A prospective descriptive study of 658 cases. *Sarcoma.* 2008; 2008:459386.
- [38]. **Olcina M, Merck B, Giménez-Climent MJ, et al.**Radiation-induced leiomyosarcoma after breast cancer treatment and TRAM flap reconstruction. *Sarcoma.* 2008; 2008:456950.
- [39]. **Chahin F, Paramesh A, Dwivedi A, et al.**Angiosarcoma of the breast following breast preservation therapy and local radiation therapy for breast cancer. *Breast J.* 2001; 7:120– 123.
- [40]. **CahanWG, Woodard HQ, Higinbotham NL, et al.** Sarcoma arising in irradiated bone; report of 11 cases. *Cancer.* 1948 ;1:3–29.
- [41]. **Li Nuria, Cusid´o Maria Teresa, Navarro Beatriz, TresserraFrancesc, Baulies Sonia, Ara Carmen, Fabregas Rafael.** BREAST SARCOMA.A CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE.*International Journal of Surgery Case Reports* <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.04.033>
- [42]. **McGowan TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, et al.**An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J RadiatOncolBiol Phys* 2000; 46(2):383-90.
- [43]. **Rashmi.C, Michael.S.S, Mary F.** **Breast sarcoma:** Epidemiology, risk factors, clinical presentation, diagnosis, and staging.*Update* 2015.
- [44]. **Russell WO, Cohen J, EnzingerFetal.**A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977; 40:1562.
- [45]. **Zelek L, Llombart-Cussac A, Terrier P, Pivot X, Guinebretiere JM, Le Pechoux C, et al.** Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. *J ClinOncol* 2003; 21: 2583-8.
- [46]. **Registre des cancers de la région du grand casablanca.** 2012 ;88 :59 -61
- [47]. **Antonio Toesca,1 Gianluca Spitaleri,2 Tommaso De Pas et al.:** Sarcoma of the Breast: Outcome and Reconstructive Options.
- [48]. **O. El Amine Elhadja,\*, M. Nasrib, S. Thabeta, J. Ben Hassounac, A. Gouchaa, K. Rahalc, A. Elmaya, A. Gamoudia ;** Sarcomes mammaires primitifs : à propos de 30 cas traités à l'institut Salah-Azaiez de Tunis. *Cancer/Radiothérapie* 21 (2017) 45–50.
- [49]. **Granier G, Lemoine MC, Mares P, et al.**[Primary angiosarcoma of the male breast]. *Ann Pathol* 2005; 25:235.
- [50]. **Zahm SH, Fraumeni JF Jr.** The epidemiology of soft tissue sarcoma. *SeminOncol*1997; 24:504.

- [51]. **Bruce R Korf, Wayne H, Marc C Patterson, Elizabeth TePas**, "Neurofibromatosis type 1 (NF1): Pathogenesis, clinical features, and diagnosis", section on 'Soft tissue sarcomas'. Update.com 2015.
- [52]. **Jerome E Groopman, Bruce J Dezube, Sadhna R Vora**, AIDS-re
- [53]. **Thomas F DeLaney, David G Kirsch, Robert Maki, Diane MF Savarese**. Pathogenetic factors in soft tissue and bone sarcomas. Update 2015
- [54]. **Karlsson P, Holmberg E, Johansson KA, et al**. Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer. *RadiotherOncol* 1996; 38:25.
- [55]. **STEWART FW, TREVES N**. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema; a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer* 1948; 1:64.
- [56]. **ArtiHurria, Steven E Come, Lori J Pierce, Patricia A Ganz, Sadhna R Vora**, Patterns of relapse and long-term complications of therapy in breast cancer survivors, Update.com.2015
- [57]. **Sheth GR, Cranmer LD, Smith BD, et al**. Radiation-induced sarcoma of the breast: a systematic review. *Oncologist* 2012; 17:405.
- [58]. **Overgaard M, Jensen MB, Overgaard J, et al**. Postoperative radiotherapy in high-risk postmenopausal breast-cancer patients given adjuvant tamoxifen: Danish Breast Cancer Cooperative Group DBCG 82c randomised trial. *Lancet* 1999; 353:1641.
- [59]. **Kuttesch JF Jr, Wexler LH, Marcus RB, et al**. Second malignancies after Ewing's sarcoma: radiation dose-dependency of secondary sarcomas. *J ClinOncol* 1996; 14:2818.
- [60]. **Rubino C, Shamsaldin A, Lê MG, et al**. Radiation dose and risk of soft tissue and bone sarcoma after breast cancer treatment. *Breast Cancer Res Treat* 2005; 89:277.
- [61]. **O'Brien MM, Donaldson SS, Balise RR, et al**. Second malignant neoplasms in survivors of pediatric Hodgkin's lymphoma treated with low-dose radiation and chemotherapy. *J ClinOncol* 2010; 28:1232.
- [62]. **Peter M Mauch, Ann S LaCasce, Arnold S Freedman, Rebecca F Connor**, Second malignancies after treatment of classical Hodgkin lymphoma. Update 2015
- [63]. **Huang J, Mackillop WJ**. Increased risk of soft tissue sarcoma after radiotherapy in women with breast carcinoma. *Cancer* 2001; 92:172.
- [64]. **Woodward AH, Ivins JC, Soule EH**. Lymphangiosarcoma arising in chronic lymphedematous extremities. *Cancer* 1972; 30:562.
- [65]. **Emile R Mohler III, Tammy E Mondry, Julie R Gralow, Larissa Nekhlyudov, Kathryn A Collins**, Clinical manifestations and diagnosis of lymphedema. Update 2014.
- [66]. **Silver SA, Tavassoli FA**. Primary osteogenic sarcoma of the breast: a clinicopathologic analysis of 50 cases. *The Am J SurgPathol* 1998 ; 22 : 925- 33.
- [67]. **Sher T, Hennessy BT, Valero V, Broglio K, Woodward WA, Trent J, et al**. Primary angiosarcomes of the breast. *Cancer* 2007 ; 110 : 173-8.
- [68]. **Monroe AT, Fiegenberg S, Mendenhall N**. Angiosarcoma after breast conserving therapy. *Cancer* 2003 ; 97 : 1832-40.
- [69]. **Gutman H, Pollock RE, Ross MI, et al**. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy. The M.D. Anderson experience. *Surgery* 1994;116:505-9.
- [70]. **Shabahang M, Franceschi D, Sundaram M, et al**. Surgical management of primary breast sarcoma. *Am Surg* 2002;68:673-7 [discussion: 677].
- [71]. **Moore MP, Kinne DW**. Breast sarcoma. *Surg Clin North Am* 1996;76:383-92.
- [72]. **Adem C, Reynolds C, Ingle JN, et al**. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer* 2004;91:237-41.
- [73]. **Pollard SG, Marks PV, Temple LN, et al**. Breast sarcoma: a clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer* 1990;66:941-4.
- [74]. **B.C. Elson, D.M. Ikeda, I. Andersson, C. Wattsgard**, Fibrosarcoma of the breast: mammographic findings in five cases, *AJR. American journal of roentgenology* 158(5) (1992) 993-5.
- [75]. **S. Choudhary, F. Hearn, J. Hall, I. Laidlaw**, Case report: Osteosarcoma of the breast--an unusual presentation, *Clinical radiology* 61(3) (2006) 291-3.
- [76]. **W.C. Liang, B.J. Sickle-Santanello, T.A. Nims, P.A. Accetta**, Primary leiomyosarcoma of the breast: a case report with review of the literature, *The breast journal* 9(6) (2003) 494-6.
- [77]. **Lahat G, Lev D, Gerstenhaber F, Madewell J, Huong Le-Petross, E Pollock R**. Sarcomas of the breast *Expert Rev. Anticancer Ther.* 12(8), 1045-1051 (2012).
- [78]. **EranNizri, OferMerimsky, Guy Lahat**. Optimal management of sarcomas of the breast: an update. *Expert Rev. Anticancer Ther.* 14(6), 705-710 (2014).
- [79]. **Yang WT, Muttarak M, Ho LW**. Nonmammary malignancies of the breast: ultrasound, CT, and MRI. *Semin Ultrasound CT MR* 2000; 21:375.
- [80]. **Yang WT, Hennessy BT, Dryden MJ, et al**. Mammary angiosarcomas: imaging findings in 24 patients. *Radiology* 2007;242(3): 725-34.
- [81]. **Lieberman L, Dershaw DD, Kaufman RJ, Rosen PP**. Angiosarcoma of the breast. *Radiology* 1992; 183:649.



- [82]. **Smith T B, M Z. Gilcrease, LSantiago1, K K. Hunt3, W T. Yang.** Imaging Features of Primary Breast Sarcoma. *AJR* 2012; 198:W386–W393.
- [83]. **Sanders LM, Groves AC, Schaefer S.** Cutaneous angiosarcoma of the breast on MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187:W143.
- [84]. **Glazebrook KN, Morton MJ, Reynolds C.** Vascular tumors of the breast: mammographic, sonographic, and MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol* 2005; 184:331.
- [85]. **B. Benayada, H. HadjKacem, H. Moumou, M. Iraqi, R. Latibe, I. Chami, N. Benjaafar, L. Jroundi, N.Boujida.** Service de radiologie Institut national d'oncologie INO. Service de radiothérapie INO Rabat – Maroc. IMAGERIE DES SARCOMES PRIMITIFS DU SEINÀ PROPOS DE 4 CAS.
- [86]. **Surgeons TASoB percutaneous needle biopsy for image detected breast abnormalities.** Accessible sur: [www.breastsurgeons.org/statements/PDF\\_Statements/ Percutaneous\\_Needle\\_Biopsy.pdf](http://www.breastsurgeons.org/statements/PDF_Statements/ Percutaneous_Needle_Biopsy.pdf)
- [87]. **Christopher W Ryan, Janelle Meyer, Robert Maki, Raphael E Pollock, Dian MF Savarese,** Clinical presentation, histopathology, diagnostic evaluation, and staging of soft tissue sarcoma.Update.com 2015.
- [88]. **National Comprehensive Cancer Network (NCCN) guidelines** available online at [www.nccn.org](http://www.nccn.org) (Accessed on May 19, 2011).
- [89]. **Heslin MJ, Lewis JJ, Woodruff JM, Brennan MF.** Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft tissue sarcoma. *Ann SurgOncol* 1997; 4:425.
- [90]. **Serpell JW, Pitcher ME.** Pre-operative core biopsy of soft-tissue tumours facilitates their surgical management. *Aust N Z J Surg* 1998; 68:345.
- [91]. **S. Bonvalot , D. Vanel , P. Terrier , C. Le Pechoux , A. Le Cesne.** Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *EMC-Rhumatologie Orthopédie 1* (2004) 521–541.
- [92]. Standards, Options et Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients atteints de sarcomes des tissus mous. **Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer.**
- [93]. **Bakheet SM, Powe J, Ezzat A, Al Suhaibani H, Tulbah A, Rostom A.** F-18 FDG whole-body positron emission tomography scan in primary breast sarcoma. *Clin. Nucl. Med.* 23(9), 604–608 (1998).
- [94]. **Rydholm A.** Improving the management of soft tissue sarcoma. Diagnosis and treatment should be given in specialist centers. *BMJ* 1998;317:93–4.
- [95]. **Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin J-Y, Sunyach M-P, et al.** Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. *Ann Oncol*2004; 15:307–15.
- [96]. **Schwartz HS, Spengler DM.** Needle tract recurrences after closed biopsy for sarcoma: three cases and review of the literature. *Ann SurgOncol*1997; 4:228–36.
- [97]. **Berg JW, Decrosse JJ, Fracchia AA, Joseph Farrow MD.** Stromal sarcomas of the breast. A unified approach to connective tissue sarcomas other than cystosarcoma phyllodes. *Cancer* 1962 ;15 :418–24.
- [98]. **Bousquet G, Confavreux C, Magné N, Tunon de Lara C, Poortmans P, SenkusE, et al.** Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: a multicenter study from the rare cancer network. *RadiotherOncol*2007 ;85 :355–61.
- [99]. **Fields RC, Aft RL, Gillanders WE, Eberlein TJ, Margenthaler JA, et al.** Treatment and outcomes of patients with primary breast sarcoma. *Am J Surg*2008; 196:559–61.
- [100]. **Giuliano AE, Eilber FR.** The rationale for planned reoperation after unplanned total excision of soft-tissue sarcomas. *J ClinOncol*1985; 3:1344–8.
- [101]. **Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock RE, Patel SR, et al.** Surgical margins and resection in the management of patients with soft tissue sarcoma using conservative surgery and radiation therapy. *Cancer* 2003; 97:2544–53.
- [102]. **Barth Jr RJ, Merino MJ, Solomon D, Yang JC, Baker AR.** A prospective study of the value of core needle biopsy and fine needle aspiration in the diagnosis of soft tissue masses. *Surgery* 1992; 112:536–43.
- [103]. **Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF.** Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients. *Ann Surg*1993; 217:72–7.
- [104]. **Gullett NP, Delman K, Folpe AL, Johnstone P.** National surgical patterns of care: regional lymphadenectomy of breast sarcomas. *Am J Clin Oncol*2007;
- [105]. **Warren LE, Miller CL, Horick N, Skolny MN, Jammallo LS, Sadek BT, et al.** The impact of radiation therapy on the risk of lymphedema after treatment for breast cancer: a prospective cohort study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*2014; 88:565–71.
- [106]. **Sherman KL, Kinnier CV, Farina DA, Jeffrey D, Wayne MD, Laskin WB, et al.** Examination of national lymph node evaluation practices for adult extremity soft tissue sarcoma. *J SurgOncol*2014; 110:682–8.