

Les sarcomes à cellules claires

**Dr Nelly Firmin et Dr Pascaline
Boudou-Rouquette**

Synthèse de la littérature (1)

- Moins de 1% des sarcomes “mélano des tissus mous”
- Souvent adhérent aux tendons et aponévroses
- Sarcomes des extrémités (dans 40% des cas: pied et cheville)
- Diagnostic : entre 20 et 40 ans
- Transcrit de fusion dans 90% des cas : t(12;22) (q13;q12)= > fusion des gènes *ATF1-EWSR1*
- Particularité: métastase ganglionnaire dans près de 50% des cas (stade III AJCC) => TDM TAP baseline

Synthèse de la littérature (2)

- Pronostic sombre (taux de survie à 5 et 10 ans de 60-70% et 40-50%, respectivement)
- Chimiorésistant
- La pierre angulaire du traitement reste la chirurgie
- Technique ganglion sentinelle à discuter
- Radiothérapie adjuvante selon recommandations ESMO pour les sarcomes des tissus mous

Thérapies ciblées

- Sunitinib (*Stacchiotti et al, Tazzari M et al*)
- Vemurafenib, Sorafenib (*Protsenko SA, Hyman DM, Mir et al*)
- Inhibiteurs de MET, tivantinib et crizotinib (*Davis IJ, Wagner AJ et al, Schoffski et al*)
- Pazopanib (*Outani H et al*)

Immunothérapie

- Ipilimumab (*Merchant M et al*)
- Interferon alpha (*Lauro S et al, Stegger GG*)
- Vaccination (GM-CSF)(*Goldberg JM et al*)

Algorithme

Recherche
mutation
B-Raf V600E

- Si mutation B-Raf V600E:
VEMURAFENIB



En l'absence de
mutation



1ère ligne
métastatique:
SUTENT ?



2e ligne
métastatique:
essai
thérapeutique