Les sarcomes mammaires primitifs et radio-induits

Carole MATHELIN

Résumé

Le sarcome mammaire le plus fréquent est le sarcome phyllode (encore appelé tumeur phyllode de grade III). Sur un plan clinique et sur l'imagerie mammaire, il est difficile de le différencier d'une tumeur phyllode de grade I ou II. Les signes d'alerte sont représentés par une croissance rapide, une grande taille tumorale et l'âge de survenue après la ménopause. Le traitement des sarcomes phyllodes est la chirurgie avec des marges de sécurité centimétriques. Selon les recommandations européennes de 2025, une nouvelle excision chirurgicale est recommandée si la distance par rapport à la marge est de moins de 5 mm. Les sarcomes phyllodes ont un risque de récidive locale allant de 15 à 30 %. Alors que la radiothérapie peut être utile dans certains cas, les données publiées sur la chimiothérapie pour les formes non métastatiques n'ont pas montré de bénéfice. Après traitement d'un sarcome phyllode, une surveillance rapprochée est nécessaire en raison du risque de récidive locale, en général précoce (1-2 ans) ou de métastases à distance (8 à 36 %), souvent pulmonaires. Du fait de la rareté de ces tumeurs, il est primordial que la prise en charge des sarcomes phyllodes soit discutée au sein d'un réseau de professionnels qualifiés (par exemple NETSARC+), en incluant les patientes dans des registres (inter)nationaux.

Les sarcomes mammaires non phyllodes et non radio-induits nécessitent une exérèse avec marges larges. Sur un plan pratique, la mastectomie totale est l'intervention la plus réalisée du fait de la fréquente grande taille tumorale et de l'éventuelle atteinte cutanée dans les angiosarcomes. La question chirurgicale reste l'indication du contrôle axillaire. L'atteinte ganglionnaire est rare mais pas nulle. La lymphadénectomie sélective sentinelle est contre-indiquée et la réalisation d'un curage axillaire systématique aboutit souvent à un surtraitement. Des algorithmes décisionnels sont disponibles. Les traitements complémentaires (chimiothérapie, radiothérapie) doivent décidés en RCP « sarcome ». Le taux de récidive des sarcomes mammaires dépend du sous-type histologique : plus élevé pour les angiosarcomes (53 % à 67 % dans la littérature internationale). Le taux de progression métastatique va de 14 à 36 %, le site le plus fréquent étant le poumon. Les récidives surviennent de préférence dans les 5 premières années suivant le diagnostic et les taux de survie à 5 ans sont variables allant de 30 % à 66 %.

Les sarcomes mammaires radio-induits sont la deuxième tumeur maligne fibro-épithéliale mammaire la plus fréquente après les sarcomes phyllodes, et le type le plus courant de sarcome (tout organe confondu) suivant la radiothérapie. Des critères de diagnostic des sarcomes-induits par les rayonnements sont utilisés depuis 1948 : antécédents de radiothérapie, période latente asymptomatique de plusieurs années, apparition d'un sarcome dans une zone précédemment irradiée, confirmation histologique de la nature sarcomateuse de la lésion post-radiothérapie. La médiane de survie globale est d'environ 4 ans, avec une survie globale à 5 ans de moins de 50 % . La taille tumorale plus importante, le grade histologique élevé et l'âge sont des facteurs pronostiques indépendants d'une survie globale plus faible. L' incidence des sarcomes radio-induits semble augmenter en raison du développement des traitements conservateurs mammaires associant toujours une radiothérapie. Le délai entre la radiothérapie et le diagnostic des angiosarcomes est d'environ 9 ans.

La prédiction de la radiosensibilité constitue un enjeu majeur dans la prise en charge des patientes atteintes d'un cancer du sein nécessitant un traitement par radiothérapie. L'identification des patients à haut risque de toxicité post-radique représente donc un objectif fondamental en oncologie, tant pour améliorer la qualité de vie que pour guider la personnalisation des traitements. Dans cette perspective, des tests biologiques, tels que le test RILA (Radiation-Induced Lymphocyte Apoptosis) ou l'analyse des anomalies du gène ATM (ataxia-telangiectasia mutated) ont apporté des avancées significatives. Les perspectives ouvertes par ces recherches sont majeures. À terme, l'objectif est de pouvoir adapter le traitement à la radiosensibilité individuelle de chaque patiente : réduction de dose chez les patientes à haut risque, techniques d'irradiation alternatives (protonthérapie, radiothérapie partielle), ou encore recours à des agents radioprotecteurs. Cette approche de « médecine personnalisée » permettrait non seulement de limiter les complications post-thérapeutiques, mais aussi d'augmenter l'adhésion des patientes au traitement par radiothérapie et d'améliorer leur qualité de vie.

Pr Carole Mathelin MD PhD Chef de service de chirurgie, ICANS (Strasbourg)