

PLAN

INTRODUCTION	8
PATIENTS ET METHODES	11
I. OBJECTIFS DE L'ETUDE	12
1. Objectif général	12
2. Objectifs spécifiques	12
II. TYPE DE L'ETUDE	12
III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS	12
1. Critères d'inclusion	12
2. Critères d'exclusion	13
IV. METHODE DE L'ETUDE	13
1. SOURCES DES DONNEES	13
2. TRAITEMENT DES DONNEES.....	14
V. OBSERVATIONS	14
VI. FICHE D'EXPLOITATION.....	27
RESULTATS	34
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	35
1. Répartition selon l'âge et le sexe.....	35
2. Répartition selon la localisation.....	37
3. Répartition selon l'origine géographique	39
4. Répartition selon le niveau socio-économique	40
II. DONNEES CLINIQUES	40
1. Antécédents	40
a) Antécédents personnels	40
b) Antécédents familiaux	40
2. Délai diagnostique.....	41
3. Symptômes révélateurs	42

III. DONNEES BIOLOGIQUES	44
IV. BIOPSIE OSTEO-MEDULLAIRE (BOM)	45
V. DONNEES RADIOLOGIQUES	45
1. Echographie	45
2. Tomodensitométrie (TDM)	45
2.1. Taille	46
2.2. Contours	46
2.3. Zone de nécrose	47
2.4. Rehaussement après injection de PDC	48
2.5. Envahissement locorégionale	49
3. IRM	51
3.1. Protocole.....	51
3.2. Anomalie de signal	51
3.3. Réhaussement après injection de PDC	51
3.4. Extension tumorale locorégionale.	54
4. Autres	55
4.1. RADIOGRAPHIE STANDARD	55
4.2. SCINTIGRAPHIE.....	55
5. Bilan d'extension.....	56
5.1. Résultat au terme du bilan d'extension	56
5.1.1.Taille	56
5.1.2. Envahissement ganglionnaire	57
5.1.3. Métastase à distance au moment du diagnostic	58
VI. LOCALISATION DES RMS	61
VII. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE	69
VIII. STADIFICATION DU RMS	72

IX. TRAITEMENT	74
1. Chimiothérapie	74
2. Chirurgie	79
3. Radiothérapie	81
X. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION	82
1. Evaluation clinique	82
2. Surveillance radiologique	82
3. ÉVOLUTION.....	84
DISCUSSION	89
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE.....	90
1. Fréquence et répartition géographique.....	90
2. Répartition selon l'âge et le sexe	91
3. Répartition selon la localisation	94
II. ETHIOPATHGÉNIE	98
III. PLACE DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DU RHABDOMYOSARCOME	100
1. Les moyens de l'imagerie	100
1.1. Echographie	100
1.2. TDM.....	102
1.3. IRM.....	103
1.4. Autres:	105
1.4.1. Radiographie standard;.....	105
1.4.2. Scintigraphie	105
1.4.2. Pet-scanner.....	106
2. Imagerie selon la localisation	106
IV. ANATOMOPATHOLOGIQUE	118
1. RMS embryonnaire.....	120

2. RMS alvéolaire	122
3. Place de l'immunohistochimie.....	125
V. BIOLOGIE MOLÉCULAIRE	129
VI. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	132
VII. STADIFICATION DU RMS	134
VIII. TRAITEMENT	140
1. Chimiothérapie	140
2. Traitement chirurgical	141
3. Radiothérapie	148
IX. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE.....	150
X. FACTEURS PRONOSTIQUES.....	151
CONCLUSION	153
RESUMES	155
ANNEXES	166
BIBLIOGRAPHIE	171

LISTE DES ABREVIATIONS

ABD	: Abdominale
ACCIS	: Hood Cancer Information System
ADP	: Adénopathie
ALAT	: L'alanine amino-transférase
ASAT	: Aspartate amino-transférase
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
BOM	: Biopsie ostéo-médullaire .
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CRP	: C protéine réactive
DDN	: Date de dernière nouvelle
EMC	: Encyclopédie médico-chirurgicale.
EPSSG	: Europeen pediatric Soft tissue sarcome Study Group
GCSTSS	: Germany Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study
GIST	: tumeur stromal gastro-intestinal
IHC	: Immunohistochimie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IRSG	: Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
LDH	: Lactate déshydrogénase
NCI	: National cancer Institute
NF1	: Neurofibromatose type 1
NFS	: Numération formule sanguin
OMS	: Organisation mondiale de la santé

ORL	: Otorhinolaryngé
PACS	: picture archiving and communication system
PAL	: Phosphatases alcalines
PDC	: Produit de contraste
PNET	: tumeur neuro-ectodermique périphériques primitive
RC	: Rémission complète
RMS	: Rhabdomyosarcome
RMSA	: Rhabdomyosarcome alvéolaire
RMSE	: Rhabdomyosarcome embryonnaire
RP	: Rémission partielle
SHOP	: service d'hématologie et oncologie pédiatrique
SIOP	: Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
STM	: sarcomes des tissus mous
TAP	: Thoraco-abdomino-pelvien
TCA	: Temps céphaline activée
TDM	: Tomodensitométrie
TMM	: Tumeur mésoenchymateuse maligne
TNM	: Tumor, Nodes , Metastasis
TP	: Taux de prothrombine
VB	: Voies biliaires
VS	: Vitesse de sédimentation

INTRODUCTION

Les tumeurs mésoenchymateuses malignes (TMM) de l'enfant représentent 5 à 10% des tumeurs malignes de l'enfant. Elles constituent un groupe hétérogène de tumeurs de différenciations variées en fonction de leur tissu d'origine supposée. Elles incluent principalement les tumeurs d'origine musculaire, celles dérivées des tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux ou adipeux.[1]

Le rhabdomyosarcome (RMS) appartient aux sarcomes de tissu mou qui a une différenciation musculaire striée et peut se développer presque dans n'importe quelle partie du corps humain, y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. [2]

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésoenchymateuse la plus fréquente chez les enfants et les adolescents (60 à 70 % d'entre elles). Son incidence annuelle est de 4,3 par million chez les enfants de 0 à 14 ans, avec environ 350 nouveaux cas diagnostiqués aux seuls États-Unis, et il représente 5,8% de toutes les tumeurs solides malignes chez les enfants.(2,3,4)

Parmi les tumeurs solides extra-crânielles de l'enfant, le RMS est la troisième tumeur après le neuroblastome et le néphroblastome.

Les signes évocateurs d'un rhabdomyosarcome dépendent de la localisation initiale et de l'atteinte des organes de voisinages; d'où l'intérêt de l'imagerie dans le diagnostic tel que l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonance magnétique qui jouent un rôle capital dans la détection et la caractérisation d'une masse permettant ainsi de reconnaître son origine et d'orienter la prise en charge et le suivi post-thérapeutique.

Le diagnostic de certitude d'un RMS repose sur l'histologie et la positivité des marqueurs musculaires en immunohistochimie (desmine et myogénine). L'étude histologique permet de distinguer deux formes histologiques principales : les RMS embryonnaires dont deux sous-types de bon pronostic (le type botryoïde et à cellule fusiforme) et les RMS alvéolaires .

La prise en charge de ces tumeurs a connu des progrès considérables grâce à une meilleure stadification des malades et à une collaboration multidisciplinaire associant radiologue, chirurgien pédiatre, anatomo-pathologiste, chimiothérapeute et radiothérapeute.

La surveillance des RMS à l'issue du traitement permet de dépister une éventuelle récurrence et cette surveillance sera régulière et fréquente en particulier les trois premières années avec un examen clinique et une combinaison d'imagerie en fonction de la localisation.

Le pronostic du rhabdomyosarcome est lié à l'histologie, à l'absence de métastases au diagnostic, à l'âge de l'enfant, à la localisation, à la taille et à l'opérabilité de la tumeur.[1]

L'intérêt de la présente étude est de:

- Rappeler l'apport des différents moyens d'imagerie dans le diagnostic de la nature de la tumeur, l'établissement d'un bilan d'extension et le suivi post-thérapeutique, à travers une étude rétrospective menée au service de Radiologie Mère-Enfant et d'oncologie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

PATIENTS ET METHODES

I. OBJECTIFS DE L'ETUDE

1. Objectif général:

- Étudier les différents caractères épidémiologiques et cliniques du RMS chez l'enfant.

2. Objectifs spécifiques :

- Analyser la sémiologie radiologique des différentes localisations du rhabdomyosarcome chez l'enfant.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance du RMS.

II. TYPE DE L'ETUDE

C'est une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas colligés au service d'oncologie pédiatrique et de radiologie du CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 5 ans, s'étalant du Janvier 2015 au Janvier 2020.

III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS

1. Critères d'inclusion

- Les patients présentant un rhabdomyosarcome quelle que soit sa localisation.
- Tous les enfants de moins de 15 ans à l'âge de découverte.
- Les cas ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (TDM et/ou IRM).
- Les cas ayant une confirmation histologique.

2. Critères d'exclusion

- Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- Absence d'exploration radiologique.
- Les tumeurs mésoenchymateuses malignes non RMS.
- Les dossiers incomplets ou inexploitable.

IV. METHODE DE L'ETUDE

1. SOURCES DES DONNEES

La collecte des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et histologiques s'est faite à partir des archives du service de radiologie et du service d'oncologie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès enregistrés sur HOSIX et sur le logiciel PACS.

L'ensemble des variables étudiées ont été collectées à l'aide d'une fiche d'exploitation préétablie comportant les renseignements suivants :

- Renseignements épidémiologiques.
- Renseignements cliniques.
- Renseignements radiologiques.
- Renseignements anatomopathologiques.
- Renseignements thérapeutiques.

Le recueil des articles traitant le sujet du rhabdomyosarcome chez l'enfant, a été fait à partir de la base de données Pub Med, Hinari, NBI, springer, EMC et science direct.

2. TRAITEMENT DES DONNEES

Les variables quantitatives ont été analysées en s'aidant à des médianes et des extrêmes, et les variables qualitatives ont été exprimés en effectifs et en pourcentages. Ces données ont été saisies et codées sur le logiciel MICROSOFT Excel 2007 et 2010. L'analyse des résultats a fait appel au même logiciel.

V. OBSERVATIONS

N	AGE et SEXE	Délai Diag	Symptomes révélateurs	Localisation	IMAGERIES	Confirmation anatomopathologique	PEC THERAPEUTHIQUE	EVOLUTION
1	14 ans M	3 Mois	Tuméfaction + oedème palpébrale droit	Orbitaire droite	TDM Orbitaire (Diagnostic) : Aspect d'un RMS intra orbitaire droit, à développement extra orbitaire avec exophtalmie grade III, localement avancé IRM (controle) : Persistance du RMS orbitaire droit mesurant 10x27x30 mm.	Histologie: Aspect histologique d'un rhabdomyosarcome Immunohistochimie: La présence de septas fibreux et le caractère diffus du marquage par la myogénine orientent vers un RMS alvéolaire.	Chiothérapie: cure démarrée le 03/04/2015 selon le protocole MMT95 Radiothérapie: Irradiation de la zone orbitaire droite, dose totale de 50Gy sur un étalement du 25/11/2016 au 02/01/2017	Regression partielle DDN 19/02/2020
2	4 ans M	3 Mois	Tuméfaction scrotale	Testiculaire	IRM PELVIS (Diagnostic) : Masse tumorale intra scrotale para testiculaire G évoquant en premier un sarcome. TDM TAP (Extension) : Absence d'anomalie suspecte aux étages TAP.	Histologie: Aspect faisant évoquer un RMS Immunohistochimie: Une coloration par la Réticuline a montré des fibres entourant les cellules tumorales d'une façon individuelle ce qui est en faveur d'un RMS embryonnaire.	Chirurgie: opéré le 03/02/15 pour tumeur testiculaire G ayant bénéficié d'une orchidectomie gauche Chiothérapie: DDT06/05/2015 selon protocole NMT5	Récidive rétro péritonéale, le 06/04/2016 DDN 19/02/2020

3	9ans M	1 Mois	Tuméfaction jugale	Infra-temporale	<p>TDM TAP(Diagnostic+ Extention) :</p> <ul style="list-style-type: none"> -Processus tumoral des espaces profonds de la face et de la cavité buccale, localement invasif d'origine sarcomateuse. -Absence de localisation secondaire à distance. <p>TDM CRANE+CERVICO FACIAL (Evaluation):</p> <p>Légère régression du processus tumoral des espaces profonds de la face et de la cavité buccale, localement invasif.</p>	<p>Histologie: Tissu correspond à une prolifération tumorale faite de cellules fusiformes aux noyaux irréguliers comportant de nombreuses mitoses.</p> <p>Ces cellules ont des cytoplasmes éosinophiles et abondants.</p> <p>Immunohistochimie: elles expriment la desmine, l'actine et la myogénine. La PS 100 et la cytokeratine ne sont pas exprimés.</p> <p>Aspects histologique et immunohistochimique d ' un RMS embryonnaire.</p>	<p>Chimiothérapie:</p> <p>DDT 02/06/2015 selon le protocole RMS2005</p> <p>DNN 04/01/2016</p>	<p>Progression le 10/09/2015</p>
4	2ans M	1 Mois	Ictère et douleur abdominale	Voies biliaires	<p>IRM ABDOMEN (Diagnostic): Masse de la VBP d'allure tumorale type sarcome, à confronter aux données histologiques.</p> <p>IRM (Évaluation): Absence de récidive ou de reliquat tumorale de la VBP décrite sur l'ancienne IRM. Une échographie abdominale serait souhaitable.</p> <p>TDM thoracique : TDM thoracique sans anomalie décelée.</p>	<p>Histologie : Aspect histologique d'un rhabdomyosarcome</p> <p>Immunohistochimie : rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde.</p> <p>Aspects histologique et immunohistochimique d ' un rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde.</p>	<p>Chirurgie première :</p> <p>opéré le 24/08/2015 Ablation d'une tumeur des voies biliaires avec résection non carcinologique</p> <p>Chimiothérapie: le protocole RMS 2005 DDT le 11/09/2015</p> <p>DFT: 20/5/2016</p> <p>Radiothérapie:</p> <p>Etagement du 09/03/16 au 05/04/16 avec une dose d'irradiation de 36Gy au territoire abdominale.</p>	<p>Remission complète</p> <p>DNN 20/11/2020</p>

5	1 ans M	1 Mois	Masse abdomino pelvienne	ABD- pelvienne	<p>TDM Abdominale: (Diagnostic) – Volumineuse masse tumorale abdomino pelvienne pouvant être en rapport avec une tumeur germinale cependant un rhabdomyosarcome à ne pas éliminer</p> <p>TDM ABDOMEN ET PELVIS : – stabilité de la Volumineuse masse tumorale abdomino pelvienne devenant plus nécrotiques. –Absence de localisations secondaires par ailleurs.</p>	<p>Histologie: prolifération tumorale maligne d'architecture diffuse. Les cellules tumorales sont fusiformes, immunes de noyaux ovales atypiques, hyperchromatiques et d'un cytoplasme éosinophile. le stroma tumoral est fin et fibreux</p> <p>Immunohistochimie: Les cellules tumorales expriment de manière diffuse la desmine, et faiblement la myogénine. Elles n'expriment pas le CD99. Aspects d ' un RMS embryonnaire.</p>	<p>Chiothérapie: DDT 21 /01 /2016 selon le protocole RMS 2005</p>	Décès le 09/06/2019
6	2 ans M	4 Mois	Masse abdominale	Abdominale	<p>TDM CTAP: –Volumineuse masse abdomino-pelvienne évoquant un lymphome en premier, cependant un rhabdomyosarcome à ne pas être éliminé.</p>	<p>Histologie : Aspect cytologique orientant vers un rhabdomyosarcome. Immunohistochimie: Une étude immunohistochimique a été réalisée. Les cellules tumorales n'expriment pas l'anticorps anti CD163 ni anti CK. Aspects d ' un RMS embryonnaire.</p>	Aucun traitement	Décès le 15/11/2016

7	12 ans F	3 Mois	Masse pariétale	Paroi thoracique	<p>TDM ABDOMEN ET PELVIS : Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche centrée sur l'arc antérieur de la 6ème côté qui est lysé et présentant un développement endothoracique très probablement d'origine surrénalienne.</p> <p>TDM CRANE THORAX-ABD: Processus tumoral pariétale basi thoracique gauche en regard du site opératoire.</p> <p>Nodule sous pleural et micronodule scissural gauche, à confronter aux données de l'ancienne imagerie.</p>	<p>Aspects histologique et immunohistochimique d'un RMS embryonnaire à cellules fusiformes de la paroi thoracique</p>	<p>Chirurgie: 28/11/2016 exérese tumorale en monobloc emportant l'arc antérieur de la 5ème, 6e et 7e cote et le diaphragme avec recoupe profonde sur le diaphragme et biopsie des deux nodules pulmonaires et pleuraux .</p> <p>Chimiothérapie: DDT 21/02/17 selon le protocole MMT95</p>	<p>Progression le 15/02/2018 DDN 18/04/2019</p>
8	4ans F	1 Mois	Exophtalmie et BAV de l'oeil droite	Paramningé	<p>IRM Cérébro-orbitaire : masse tissulaire intra-orbitaire, intracônique, indépendante du nerfs optique et les muscles oculomoteurs respectant les parois osseuses orbitaire hypervasculaire faisant évoqué en premier un hémangiome intra orbitaire. Un processus tumorale d'autre nature ne peut etre formellement éliminé.</p>	<p>Aspect histologique et Immunohistochimie d'un Rhabdomyosarcome embryonnaire</p>	<p>Chirurgie: Exerese tumorale le 27/03/2017</p> <p>Chimiothérapie: DDT 17/04/2017 selon le protocole RMS 2005</p> <p>Radiothérapie: territoire orbitaire droit</p>	<p>Progression le 15/11/2018 DDN 18/04/2018</p>

9	13 ans F	1 Mois	Tuméfaction retro-auriculaire droite	Base du crane	<p>IRM du crane (Diagnostic): Processus tumoral du cavum localement avancé étendu e à l'oropharynx et en endocrânien. Comblement de l'oreille moyenne et mastoïde droite en rapport avec une OSM</p> <p>TDM cranio faciale: processus de cavum localement avancé (extension intracrânienne)</p>	<p>Immunohistochimie: Les cellules tumorales expriment la desmine et la myogénine (<50% des cellules tumorales). Elles n'expriment pas la CK (Témoins interne positif). Le CD20 et le CD3 marquent les lymphocytes réactionnels.</p> <p>Aspect histologique et immunohistochimique d'un RMS embryonnaire.</p>	<p>Chimiothérapie:DD T 30/06/17 selon le protocole RMS 2005</p>	Décès le 01/07/2017
10	6 ans F	2 Mois	Masse ABD	Epigastre	<p>Echographie ABD: Processus lésionnel d'allure tissulaire des parties molles superficielles de la région épigastrique droite sans signe d'agressivité locale</p> <p>TDM Abdominale : Masse tissulaire aux dépens du muscle droit droit de l'abdomen, en regard de la région épigastrique, mesurant 27 mm de grand diamètre transverse et 62 mm d'étendue en hauteur, bien délimitée, venant au contact intime avec les portions antérieures cartilagineuses des cotes 9,8,7 et 6 et avec le parenchyme hépatique gauche sans signe d'infiltration. Aspect pouvant suspecter en premier d'une origine tumorale primitive : Rhabdomyosarcome ? Ou secondaire ?</p> <p>- pas de lésion suspecte par ailleurs</p> <p>TDM TAP controle : -Micronodule LIG à surveiller vu le contexte. -Remaniement inflammatoire du site opératoire sans résidu nettement visible. -Absence d'autre anomalie aux étages TAP.</p>	<p>Histologie: il s'agit d'une prolifération tumoral maligne, se disposant en nappes diffuses, avec alternance des territoires cellulaires et d'autres paucicellulaire . les cellules tumorales sont d'aspect fusiforme. Très atypique avec plusieurs figures de mitose (40 mitoses/10CFG), dont certaines sont atypiques. Il s'yassocie la presence des cellules rhabdomyoblastiques, de forme arrondie , à cytoplasme éosinophile et aux noyaux à chromatine fine , excentrés Absence de foyers de nécrose.</p> <p>Immunohistochimie: Les cellules tumorales expriment la desmine et la Myogénine(inferieur à 50)</p> <p>Aspect histologique et immunohistochimique d'un RMS embryonnaire .</p>	<p>Chirurgie: Résection tumorale le 14/07/2017</p> <p>Chimiothérapie: DDT=17/08/2017 selon le protocole RMS 2005.</p>	Perdue de vue DDN 01/11/2017

11	4 ans M	1 Mois	RAU et hématurie	Vésicale	<p>Echographie abdominale: Masse tissulaire pelvienne, venant en contact de la face postéro-inférieure de la vessie et de la loge prostatique.</p> <p>TDM ABD-pelvienne : Masse pelvienne évoquant en premier une tumeur germinale cependant un neuroblastome ne peut être éliminé. - Nodule pulmonaire unique avec localisation secondaire ganglionnaire iliaques.</p>	<p>Histologie: il s'agit d'une prolifération disposée en nappe diffuse. Elle est faite de cellules rondes ou fusiformes, de taille moyenne à grande, aux noyaux denses hyperchromatiques et au cytoplasme abondant amphophile. Présence de quelques figures de mitose. Le stroma est lâche et myxoïde.</p> <p>Immunohistochimie: Processus tumoral malin indifférencié, faisant évoquer en premier un RMS.</p>	<p>Chiothérapie: DDT 19/10/2017 selon le protocole MMT95</p>	<p>Progression le 20/10/2017 Puis Perdue de vue DDN 27/12/2018</p>
12	8 Ans M	13 Mois	Otalgie et otorrhée	Roche, Mastoïde, Occipute	<p>TDM cervicale avec coupe du rocher :Processus lésionnel du CAE gauche d'allure bénigne. OMC simple gauche</p> <p>TDM cérébrale Extention: -Processus tumoral de la mastoïde, du rocher et de l'occiput gauche expansif lytique avec extension à l'APC homolatéral, aux ganglions latéro-cervicales. -Absence d'autre anomalie à distance.</p>	<p>Histologie : il s'agit d'une prolifération tumorale maligne disposée en nappe et en massifs parfois séparés par des septas fibreux avec focalment un détachement des cellules tumorales donnant un aspect alvéolaire. Les cellules tumorales sont arrondies, au noyau augmenté de taille, irrégulier et hyperchromatique et au cytoplasme éosinophile. Des rhabdomyoblastes sont focalement notés. Les mitoses et les apoptoses sont fréquentes.</p> <p>Immunohistochimie : les cellules tumorales montrent une expression diffuse de la desmine, et par plus de 50% des cellules tumorales de la myogénine.</p> <p>Aspect histologique et immunohistochimique d'un RMS alvéolaire.</p>	<p>Chiothérapie: DDT 20/04/2018 selon le protocole MMT95</p>	<p>Décès le 20/11/2018</p>

13	13 Ans M	NP	Masse cervicale	Paraméningé	<p>TDM SCANNER CCTAP : Bilan d'extention – Volumineux processus tumoral centré sur l'espace infra-temporal gauche localement avancé avec extensions endocrânién et métastase pulmonaires.</p>	<p>Histologie: Le parenchyme cérébral siège d'une prolifération tumorale maligne disposée en massifs et en nodules sur un fond fibrillaire. Les cellules tumorales sont de taille petite à moyenne au noyau arrondi, à chromatine dense homogène et au cytoplasme très peu abondant basophile.</p> <p>Immunohistochimie: Les cellules tumorales expriment l'anticorps anti-Desmine et l'anticorps anti-Myogénine. Ce dernier est exprimé par moins de 50% des cellules tumorales. Elles n'expriment pas l'anti-CD 45, CD 99, PS100, CK, la chromogranine, la synaptophysine, CD56, le neurofilament ni l'anti GFAP.</p> <p>Aspect d'un RMS embryonnaire.</p>	<p>Chiomiopathie: DDT le06/07/2018 selon le protocole RMS 2005</p>	<p>Décès le 07/07/2018</p>
14	10ans M	NP	Exophtalmie	Orbitaire gauche	<p>TDM crane : Aspect TDM en faveur d'un processus tumoral orbitaire gauche intra et extra conique associé à une cellulite orbitaire pré septale.</p> <p>IRM crane : Processus lésionnel centré sur le muscle droit inférieur droit pouvant correspondre à une pseudo tumeur inflammatoire ou lymphome.</p>		<p>Aucun traitement</p>	<p>Perdue de vue</p>

15	6 ans	3 Mois M	Exophtalmie	Orbitaire gauche	<p>TDM TAP : Aspect scanographique en faveur d'un processus tumoral malin oculaire droit. s'agit il d'un rhabdomyosarcome ??</p> <p>absence d'anomalie au étages CTAP.</p> <p>IRM Crane: Processus tumoral orbitaire gauche en rapport avec rhabdomyosarcome, sans extension cérébro-méningée.</p>	<p>Histologie: les fragments examinés portent sur une prolifération tumorale disposée en nappes diffuses sur un fond myxoïde. Elle est faite de cellules rondes, parfois ovales dotées de noyaux hyperchromatiques et d'un cytoplasme peu abondant amphophile. Des figures de mitoses sont notés.</p> <p>Immunohistochimie : les cellules tumorales expriment de façon focale la Desmine et la Myogénine.</p>	<p>Chiomiothérapie: DDT 27/07/2018 selon le protocole RMS2005</p> <p>Radiothérapie: Étalement du 22/11/2018 au 16/01/2019, dose totale d'irradiation 50.4Gy dans la région orbitaire</p>	<p>Stabilité DDN 28/02/2020</p>
16	10 ans	2 Mois F	Masse rétro-auriculaire gauche	Parotide	<p>TDM cervico-faciale prenant le rocher : Processus tissulaire du cavum, associé à de volumineuses ADPs de la parotide gauche et latéro cervicales gauches atypiques, faisant suspecter une origine maligne : à confronter aux données d'une cavoscopie.</p> <p>TDM TAP : Discrete augmentation du processus tumoral parotidien gauche localement avancé, avec de volumineuses ADPs latéro cervicales et sus-claviculaires homolatérales.</p> <p>Absence d'autre localisation secondaire à distance.</p>	<p>Histologie : Les prélèvements réalisés montrent un tissu fibro grasseux infiltré très focalement par une population cellulaire disposée en nappes diffuses. Elle est faite de petites cellules rondes aux noyaux arrondies hyperchromatiques et au cytoplasme peu abondant basophile. Présente de larges foyers de nécrose tumorale estimés à 90%. Présence de 11 autres ganglions réactionnels.</p> <p>Immunohistochimie :: la population cellulaire sus décrite expriment la myogénine et la desmine.</p>	<p>Chirurgie: resection du residu tumorale post chimio le 25/06/2019</p> <p>Chiomiothérapie premiere: DDT 12/02/2019 selon le protocole RMS2005</p> <p>Radiothérapie: 11/09/2019 la loge parotidienne 41,4Gy</p>	<p>Rémission complète 12/10/2020</p>

17	10 ans	4 Mois F	Masse accouchée par l'an	Vessie	<p>Echographie abdominopelvienne: aspect échographique compatible avec un processus tumoral du plancher vésicale. Absence d'autre anomalie.</p> <p>TDM TAP Extension: Processus lésionnelle du plancher vésicale d'allure tumorale envahissant très probablement le vagin, absence d'autres anomalies abdomino-pelvienne</p>	<p>Histologie : formation polyloïde tapissée en partie par un épithélium de type malpighien et en partie d'un épithélium de type cylindrique simple mucosécrétant. Cet épithélium est largement ulcéré et remplacé par un enduit fibrino-leucocytaire. Au niveau du chorion, on observe une prolifération tumorale disposée en nappes sur un fond focalement myxoïde. Elle est faite de cellules fusiformes de taille variable, hyperchromatiques, au cytoplasme éosinophile avec de nombreuses cellules d'aspect rhabdomyoblastique. Les mitoses sont fréquentes.</p> <p>Immunohistochimie : A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales expriment la desmine et la myogénine (la moitié des cellules tumorales) . Elles n'expriment pas l'AML ni le CD34.</p>	<p>Chiothérapie: DDT20/02/2019 selon le protocole RMS2005</p> <p>Radiothérapie: Etalement du 07/08/2019 au 26/09/2019, dose totale d'irradiation 50.4 Gy</p>	<p>Rémission complète</p> <p>DDN 21/12/2020</p>
18	5 ans M	5 Mois	Masse périnéale et dysurie	Périnée	<p>Echographie des parties molles: . une masse tissulaire très vascularisée , de contours irréguliers , hétérogène , mesurant 40*44 cm dont la nature est difficile à préciser</p> <p>TDM pelvienne : processus tumoral tissulaire a contours légèrement irréguliers se relevant après injection de bolus iodé périnéale mesurant 8.9*6. Cm sans image d'extension au niveau pelvien et sans lyse osseuse</p> <p>TDM TAP : -Volumineux processus périnéal localement avancé évoquant en 1 er un rhabdomyosarcome.</p> <p>-Absence d'autres anomalies aux étages thorax abdominal.</p>	<p>Histologie: il s'agit d'un tissu fibro-graisseux siège d'une prolifération tumorale maligne disposée en massifs et une travée. Elle est faite essentiellement de cellules rondes, au noyau rond, à chromatine tantôt dense tantôt fine, au cytoplasme abondant éosinophile. Certaines cellules sont de grande taille et parfois multinucléées. Plusieurs figures de mitoses sont observées. Le stroma est fibreux. Présence de foyers de nécrose.</p> <p>Immunohistochimie : , les cellules tumorales expriment la desmine et la myogénine par plus de 50% de cellules tumorales. Elles immunohistochimique d'un RMS.</p> <p>Un complément moléculaire sera réalisé pour préciser le type embryonnaire ou alvéolaire</p> <p>BIOLOGIE MOLECULAIRE:</p> <p>ETUDE FISH: La recherche de réarrangement du gène FOXO1 a été réalisée par technique FISH (fluorescent in situ hybridization). Cette recherche a été réalisée à partir d'un prélèvement inclus en paraffine. RESULTATS: Présence de réarrangement du gène FOXO1</p> <p>Aspect cytogénétique en faveur d'un RMS alvéolaire</p>	<p>Chiothérapie: DDT16/03/2019 selon le protocole RMS 2005</p> <p>Radiothérapie: 11/07/19 au 05/09/19 55.8Gy périnée</p>	<p>Récidive locale au niveau du périnée</p> <p>Le 25/03/2020</p> <p>DDN 17/12/2020</p>

19	5 ans F	5 Mois	Masse ABD hématurie et pyurie	Vessie	<p>Echographie renale et vésicale: processus lésionnel tissulaire bourgeonnant endo-vésical mesurant 50/40 vascularisé à l'examen échodoppler, évoquant un processus tumoral vésical.</p> <p>TDM abdomino-pelvienne : Processus tissulaire endo vésical responsable d'une dilatation UPC modérée d'amont en bilatéral (rhabdomyosarcome ?). A confronter aux données histologiques.</p> <p>TDM thoraco-abdomino-pelvien : Processus tumoral vésical localement avancé infiltrant les organes génitaux internes, faisant évoquer en 1er un RMS.</p> <p>Absence de localisation secondaire à distance.</p>	<p>Histologie : il s'agit d'une prolifération tumorale disposée en nappe diffuse. Elle est faite de cellules de rondes ou fusiformes, aux noyaux augmentés de taille, nucléolés et au cytoplasme peu abondant éosinophile. Parfois on observe des cellules d'aspect rhabdomyoblastique. Les mitoses sont nombreuses. Le stroma tumoral est fibreux et myxoïde. Présence de foyers de nécrose.</p> <p>Immunohistochimie : les cellules tumorales expriment la desmine et la myogénine. Cette dernière est exprimée par 50% des cellules tumorales. Conclusion : Aspect histologique et immunohistochimique</p>	<p>Chiothérapie: Exerese biopsie tumorale le 21/03/2019</p> <p>Chiothérapie: DDT 04/06/2019 selon le protocole RMS 2005</p> <p>Radiothérapie: Irradiation de la région orbitaire droite sur un etalement du 24/09/19 au 20/10/19</p>	DDN 25/12/2020
20	11 ans F	1 Mois	Tuméfaction orbitaire droite	Orbitaire droit	<p>TDM orbito cérébrale : Processus tissulaire hypodense hétérogène se développant au niveau de la partie supéro interne de l'orbite droite mesurant 2.5 cm de grand axe et venant marquer une empreinte sur le globe oculaire qui est refoulé en avant et en dehors. Ce processus vient au contact du muscle droit externe ainsi qu'au niveau de l'origine du nerf optique. Pas de lésion osseuse visible en regard. Le reste de l'exploration scannographique cérébrale ne montre pas d'anomalie pathologique.</p> <p>TDM CCTAP: Processus tumoral de l'angle interne de l'orbite dt localement avancé, responsable d'une exophtalmie sans extension à distance</p> <p>Absence d'autre anomalie</p>	<p>Histologie : il s'agit d'une prolifération tumorale maligne faite de zones denses et d'autres lâches. Les zones denses sont composées d'une prolifération de petites cellules arrondies, aux noyaux hyperchromatiques et au cytoplasme clair ou pâle éosinophile. Elles se disposent en nappes parfois parcourues de septas fibreux. Les zones lâches sont faites de cellules fusiformes atypiques disposées parfois sur un fond myxoïde.</p> <p>Immunohistochimie : les cellules tumorales expriment la desmine, et focalement la myogénine (<50% des cellules tumorales).</p> <p>Aspect histologique et immunohistochimique d'un RMS embryonnaire.</p>	<p>Chirurgie: Exerese biopsie tumorale le 21/03/2019</p> <p>Chiothérapie: DDT 04/06/2019 selon le protocole RMS 2005</p> <p>Radiothérapie: Irradiation de la région orbitaire droite sur un etalement du 24/09/19 au 20/10/19</p>	Rémission complète DDN 05/10/2020

21	3 Ans F	2	Exophtalmie et proptosis de la paupière	Loge temporale	<p>TDM cérébrale : Processus tumoral de la loge infra temporale gauche, d'allure sarcomateuse : à confronter aux données histologiques.</p> <p>TDM CTAP : -Progression en taille du processus tumoral de la loge infra-temporal gauche gardant sensiblement les mêmes rapports précédemment décrits, actuellement métastatique au niveau pulmonaire.</p>	<p>Histologie : il s'agit d'une prolifération tumorale de densité cellulaire très élevé , elle est composée de cellules rondes , disposées en nappes diffuses , remaniées par qlq tractus fibreux , les cellules ont des noyaux denses , hyperchromatiques , irréguliers et comportant de nombreux mitoses , les cytoplasmes sont généralement peu abondants , la vascularisation est fine faite de capillaires à paroi endothéliale régulière</p> <p>Immunohistochimie : les cellules tumorales n'expriment pas les marqueurs lymphoïdes suivants CD 20, CD3 ? CD10 et TDT , ceci va contre une prolifération tumorale lymphoïde B ou T particulièrement type lymphoblastique</p> <p>on ne retrouve pas d'expression de la synaptophysine ou du CD 99 ce qui va contre une tumeur neuroectodermique primitif une forte expression assez diffuse est observée pour la desmine au niveau de nombreuses cellules tumorales , elle met en évidence qlq cellules dont le cytoplasme sont allongés rappelant les rhabdomyosarcomes</p> <p>ces memes cellules expriment parfois la myogénine au niveau de leurs noyaux de façon modérée .</p> <p>le Ki 67 est exprimé par de très nombreuses cellules .</p>	<p>Chimiothérapie: DDT 18/07/2019 selon le protocole RMS 2005</p>	Décès le 06/12/2019
22	2 ans M	3	Rétention urinaire	Vessie	<p>Echographie rénale et vésicale : Enorme globe vésical à contenu finement écho gène responsable d'une UHN modérée d'amont</p> <p>TDM pelvienne : une volumineuse masse tumorale pré-sacrée s'étendant au niveau du périnée localement infiltrant</p> <p>Epaississement régulier diffus de la paroi vésicale</p> <p>ADPs pelviennes bilatérales de taille centimétrique</p> <p>TDM CTAP : Masse tumorale pelvienne (en rapport avec son Rhabdomyosarcome embryonnaire) localement avancée, avec localisation secondaire pulmonaire.</p>	<p>Aspect histologique et immunohistochimique d'un rhabdomyosarcome embryonnaire</p>	<p>Chimiothérapie: DDT 02/11/2019 selon le protocole RMS2005</p> <p>Radiothérapie: le 12/11/2020 sur la zone vésicale</p>	<p>Rémission complète DDN 23/12/2020</p>

23	4 ans	1 Mois F	Prolapsus et saignement vaginale	Vagin	<p>TDM CTAP : Processus tumoral probablement vaginal, prolabée dans la vessie sans signes d'extension loco régionale. Plage lésionnelle rénale droite, difficilement caractérisable (infectieuse ou autre !?).</p>	<p>Première biopsie du 07/10/2019 (EXTERNE) Histologiquement, il s'agit d'une formation polypoïde tapissée par un épithélium malpighien régulier. L'axe du polype est fibreux et présente quelques fibres élastiques, des capillaires congestifs et quelques plasmocytes. Il n'a pas été vu de prolifération tumorale maligne. Une étude immunohistochimique a été réalisée: la desmine est exprimée par quelques myofibroblastes. Absence d'expression du myogénine, ce qui élimine un RMS. CONCLUSION Polype fibre-épithélial Deuxième biopsie du 13/11/2019 Histologie : il s'agit d'une formation polypoïde tapissée par un épithélium malpighien régulier. L'axe du polype est fibreux et présente quelques fibres élastiques, des capillaires congestifs et quelques plasmocytes. Il n'a pas été vu de prolifération tumorale maligne. Aspect histologique compatible avec un polype fibre-épithélial. Un complément immunohistochimique est nécessaire afin d'éliminer formellement un RMS. L'étude immunohistochimique réalisée montre une expression très focale de la desmine et de la myogénine. Aspect d'un RMS embryonnaire de type botryoïde.</p>	<p>Chirurgie: Exerèse biopsie de la tumeur vaginale le 03/10/2019 Chimiothérapie: DDT 10/12/2019 silon le pro</p>	<p>Rémission partielle DDN 21/12/2020</p>
----	-------	-------------	----------------------------------	-------	---	---	---	---

VI. Fiche d'exploitation

IDENTITE:

Nom et prénom :

Numéro de dossier :

Age :

Sexe : M

F

ville :

Tel :

Niveau socio-économique : Bas

Moyen

Élevé

Origine géographique: Urbain

Rural

ANTECEDENTS:

Personnels :

1) Médicaux :

2) Chirurgicaux :

3) Toxique :

Familiaux :

1) Mariage consanguin : oui non

2) Néoplasie dans la famille: oui non

Histoire de la maladie :

Délai du diagnostic :

Signes de début :

la clinique à l'admission: (en fonction de la localisation) :

- Tête et cou : Tuméfaction cervical, céphalée
- Para-méningée: L' HTIC _Trouble de la conscience _atteintes des Paires crâniennes
- Orbite : Exophtalmie, baisse d'acuité visuelle, masse orbitaire antérieure visible et/ou palpable, douleurs orbitaires, œdème palpébral, Ptose
- ORL : Ootalgie- Otorrée
- Hypopharynx : Dysphagie- odynophagie- sensation de corps étranger- hypersialorrhéotalgie-modification de la voix
- Génito-urinaire : -masculin: Masse scrotale - Hématurie - dysurie,-douleurs pelviennes -RAU
-Féminin: -Prolapsus vaginale -Hématurie -douleur pelvienne - Saignement vaginale -RAU
- Thorax : une masse thoracique
- Abdomen : Masse abdominal-douleur-distension abdominal- vomissements-troubles du transit
- autres

Syndrome généraux :

Altération de l'état général : asthénie anorexie amaigrissement fièvre

Altération de l'état général : OMS0 / OMS 1 / OMS 2 / OMS 3 / OMS 4

Signe compressive :

RAU : oui non

Constipation : oui non

Dysurie : oui non

Oligurie : oui non

Signe d'extension :

pulmonaire oui non

Hépatique oui non

Cérébral oui non

Osseuses oui non

Ganglionnaires oui non

Examen physique :

Examen général:

GCS : TA :/..... T°=..... FC :..... FR :.....

Poids :.....Kg :DS

Taille :..... cm :DS

PC :.....cm

Dysmorphie : oui non Non renseigner(NR)

Ictère : oui non NR

Conjonctif : normo colorée décolorée

Examen ORL :

Examen abdominal :

Distension abdominal : oui non NR

CVC : oui non NR

Masse abdominal : oui non NR

Siège :

Dimensions :.....cm

Hépatomégalie : oui non NR

Splénomégalie : oui non NR

Contact lombaire : oui non NR

Sensibilité abdominale : oui non NR

Ascite : oui non NR

Globe vésical : oui non NR

TR : oui non NR

Orifices herniaires : libres..... hernie

siège :.....

Examen pleuro pulmonaire :

Déformation thoracique : oui non

Masse : oui non siège :..... dimensions :.....

Détresse respiratoires : oui non

Syndrome d'épanchement liquidien : oui non

Syndrome d'épanchement aérien : oui non

Examen cardio vasculaire :

Pouls : régulier irrégulier

Souffle cardiaque : oui non

Turgescence spontané des veines jugulaires : oui non

OMI : oui non

Examen neurologique :

Déficit moteur : oui non

Déficit sensitif : oui non

Trouble sphinctérienne : oui non

ROT : présents et normaux vifs abolis

Paires crâniens : intacts atteinte d'un nerf crânien

Examen ophtalmologique :

Exophtalmie : oui non

Buphtalmie : oui non

Masse : oui non siège.....Taille.....

Baisse de l'acuité visuelle: oui non

Aires ganglionnaires : Libres ADP: siège :.....

Examen cutané :.....

Bilan d'extension:Échographie abdominale

(date/résultats):.....

TDM TAP : (date/résultats).....

IRM : (date/résultats).....

Scintigraphie osseuse :

date/résultats).....

Etude de LCR :

date/résultats).....

Myélogramme :

date/résultats).....

BOM : (date/résultats).....

Autres :

date/résultats).....

Localisation primaire :

-Tête cou non orbite :

para méningée : oui non

non para méningée : oui non

- Orbite : oui non

- Tractus génito-urinaire :

Vessie : oui non

Prostate : oui non

Testicule : oui non

Vagin : oui non

Stadificatin:

-taille de la tumeur : ≤ 5cm

> 5 cm

- Adénopathie régionale : oui non
-Statut: Locale: Envahit Non envahit
Métastases: oui non

Traitement :

1. Chimiothérapie :

Date de début :

Protocole :

Réponse thérapeutique:

2. Chirurgie :

Date :

Type d'intervention :

Qualité d'exerese: Totale R0 SubtotaleR1 PartielleR2 NR

Evolution post opératoire:

3. Rx thérapie :

Etalement :

Territoires irradiés:

Dose :

Surveillance et évolution :

1-surveillance clinique et radiologique

2-Evolution:

- Rémission complète : oui non
- Rémission partielle : oui non
- Date de progression :
- Récidive: Date Siege
- Décès: Date:
- Abondant de traitement : oui non
- Date de dernière nouvelle:

RESULTATS

I- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

1-Répartition selon l'âge et le sexe

Sur les 23 enfants étudiés, le sexe-ratio était de 1.3 avec un total de 13 garçons soit (57%) et 10 filles (43%).

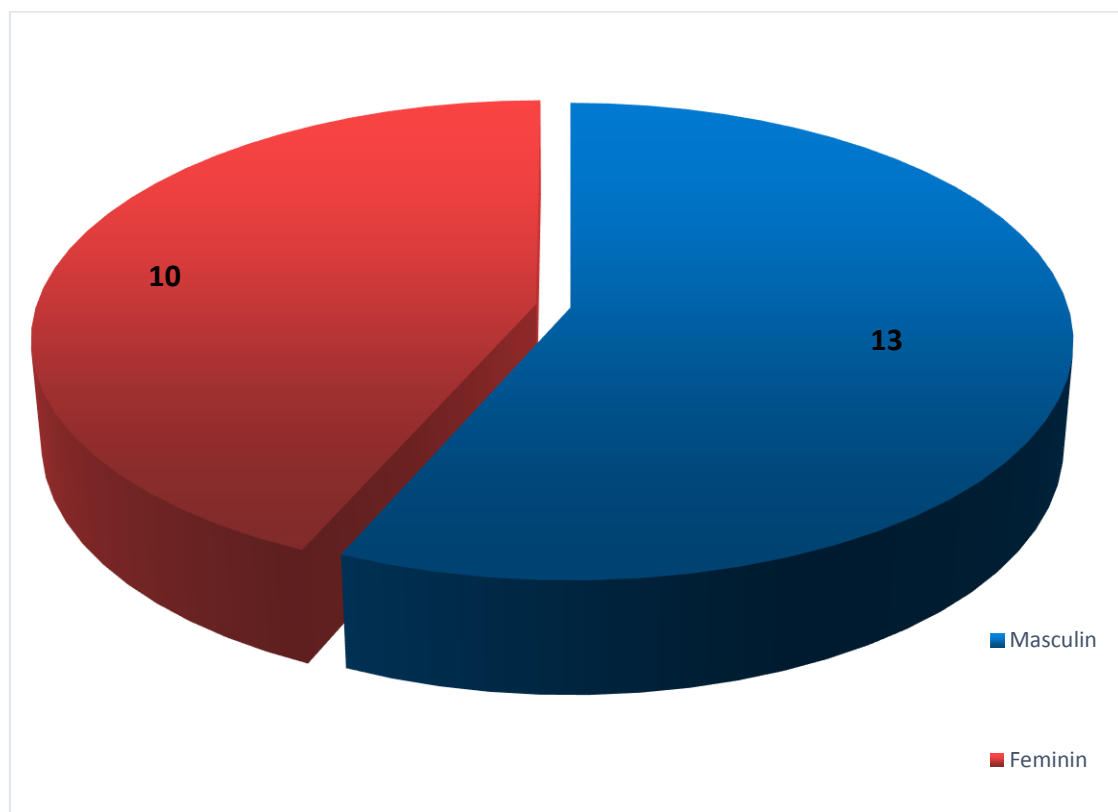


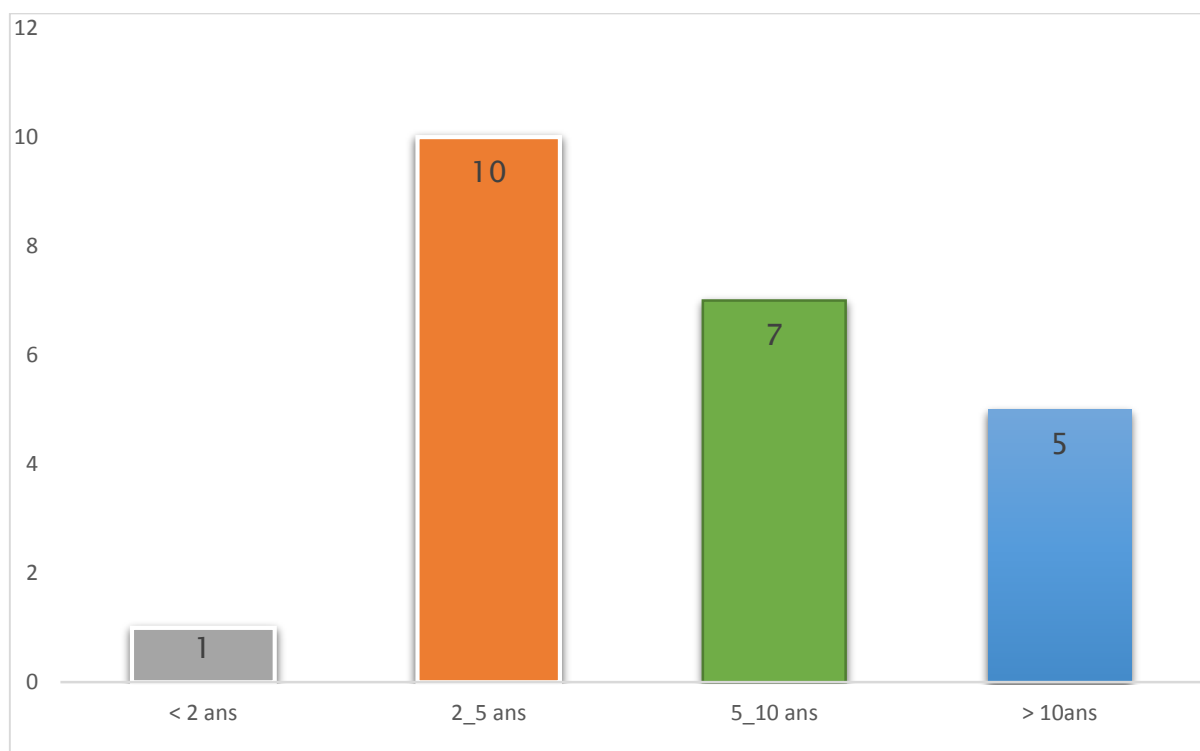
Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe

La médiane d'âge de nos patients était de 6ans avec des extrêmes d'âge variant entre 15 mois et 14 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 2 à 5 ans représentant 43.5% des cas.

Tableau 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	Sexe féminin	Sexe masculin	Sexe ratio M/F
< 2 ans	1	0	1	1
2_5 ans	10	4	6	1.5
5_10 ans	7	3	4	1,33
> 10ans	5	3	2	0.67

Figure 2 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

2- Répartition selon la localisation des RMS

Les sites les plus fréquents du rhabdomyosarcome dans notre série sont la tête et le cou avec un nombre de 11 cas soit 47,8% (incluant les tumeurs de l'orbite 04 cas, les tumeurs paraméningées 05 cas et les tumeurs non paraméningées 02 cas)

suivie par la localisation au niveau de l'appareil génito-urinaire chez 06 cas soit 26,1% dont la localisation vésicale avait représenté 17,4%.

Puis les autres localisations qui regroupent; la paroi thoracique, l'abdomen, les voies biliaires et le périnée et qui étaient trouvées chez 6 cas aussi.

Tableau 2 : Répartition des malades en fonction de la localisation du RMS

Sphère et organe		Nombre	
Tête-cou	orbitaire	11	4
	parameningé		5
	Non parameningé		2
Génito-urinaire	vessie	6	4
	Non vessie		2
autres localisations	ABD	6	3
	Thorax		1
	VB		1
	périnée		1

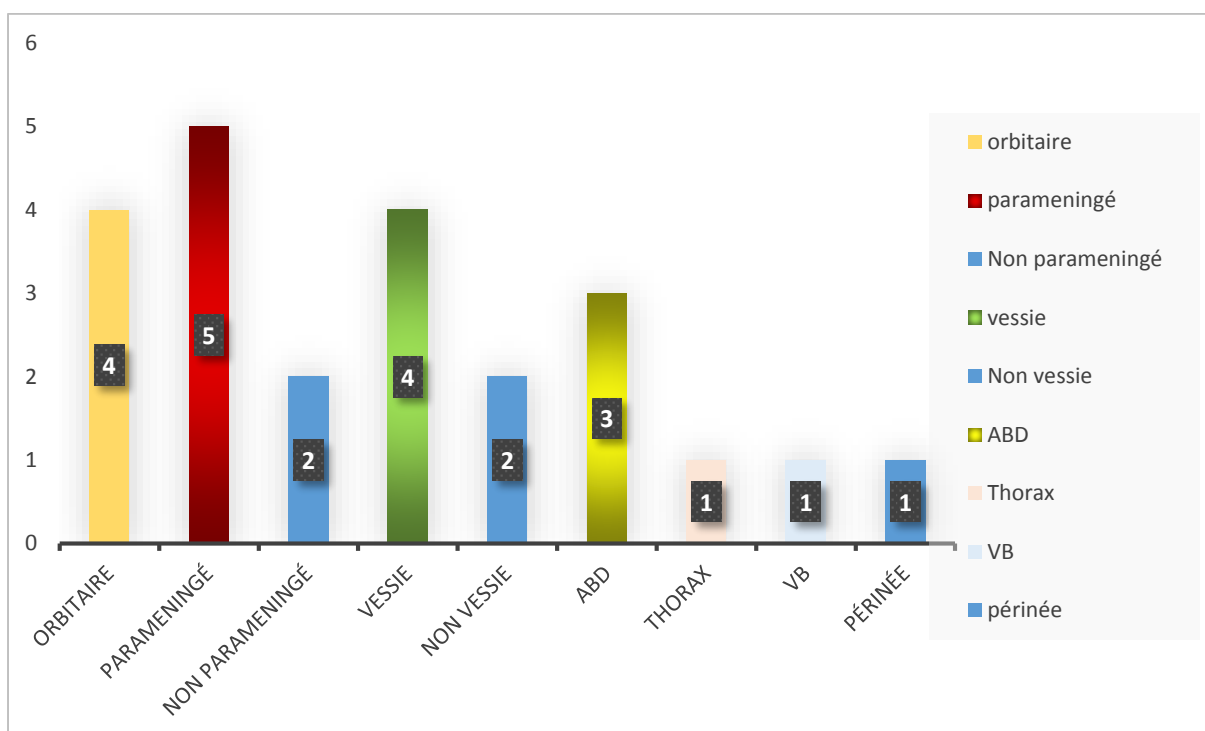


Figure 3 : répartition des patients selon la localisation du RMS

3- Répartition selon l'origine géographique

L'origine géographique était précisée chez 21 patients dans notre série d'étude, ainsi, selon la répartition territoriale, 13 patients venaient de la région Fès-Meknès, suivie par la région Daraa-Tafilalt avec 04 cas.

Tableau 3: Répartition des patients selon l'origine géographique

Origine géographique	Ville	Nombre cas
La région Fes-Meknes	Fès	6
	Taza	4
	Meknès	1
	Hajeb	1
	Taounat	1
La région Daraa-Tafilalt	Midelt	2
	Errachidya	3
La région Orientale	Nador	2
	Bouarfa	1

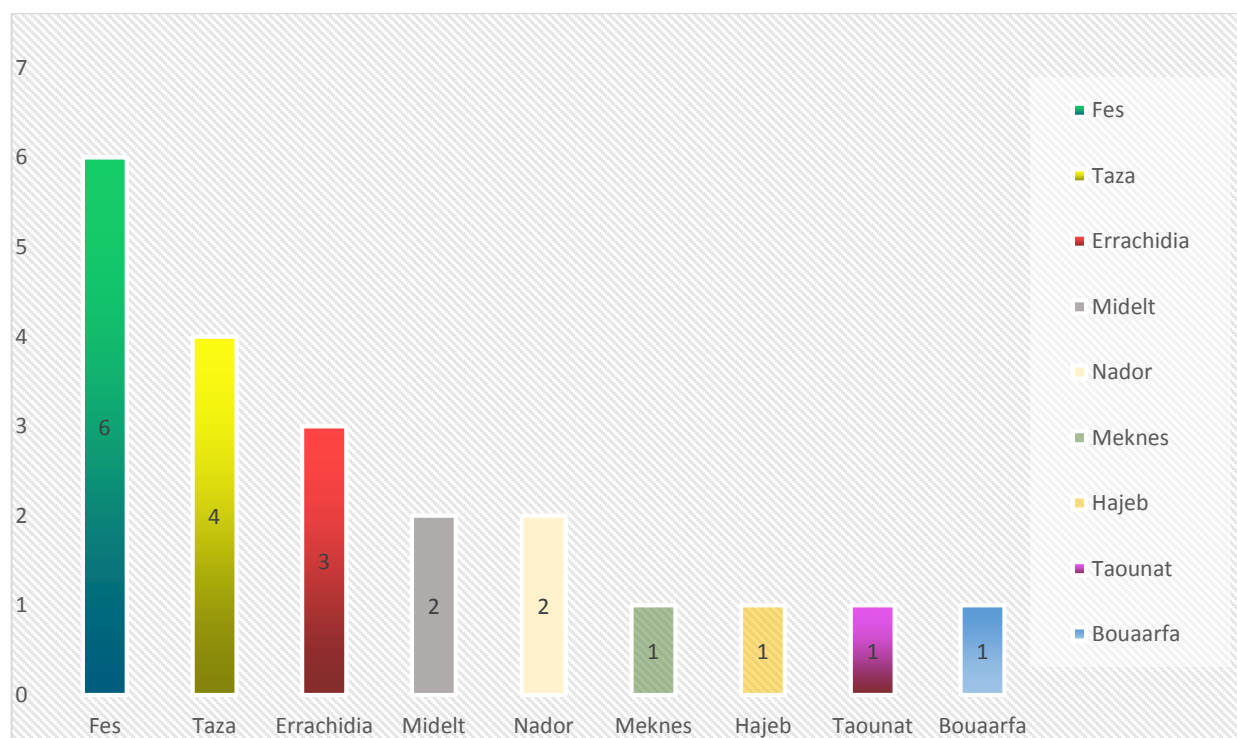


Figure4: Répartition selon l'origine géographique

4. Répartition selon Le niveau socio-économique :

Sur les 23 malades inclus dans l'étude, 17 cas avaient un niveau socio-économique bas, 05 cas un niveau socio-économique moyen et 01 patient seulement avait un niveau socio-économique élevé.

II- DONNEES CLINIQUES

1-Antécédents

a-Antécédents personnels

- ✓ Sur les 23 enfants inclus, 17 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers.
- ✓ Un cas avait un antécédent d'otite à répétition.
- ✓ Un cas avait une anomalie de différenciation sexuelle et une hypothyroïdie sous traitement depuis l'âge de 5 mois.
- ✓ Pour le patient avec rhabdomyosarcome testiculaire la notion de traumatisme scrotal est rapportée dans ses antécédents.
- ✓ Un cas avait un antécédent de chirurgie pour végétations adénoïdes.

b-Antécédents familiaux

- ✓ 01 cas avait une notion de consanguinité de premier degré des parents et 2 cas avaient une notion de consanguinité de deuxième degré des parents.
- ✓ Deux patients avaient une notion de cancer dans la famille, l'un avait une notion de cancer du rein chez l'oncle paternel et un cancer de colon chez le grand-père paternel, et l'autre patient avait une notion de leucémie chez le père.

2 – Délai de diagnostic

Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la date de la première étude anatomopathologique qui confirment le diagnostic de RMS a été précisé chez 21 patients. Ainsi, la médiane de délai était de 02 mois avec un intervalle de [1-13 mois].

-Dans notre étude 11 patients (52,4%) se sont présentés dans un délai de 1 à 3 mois.

Tableau 4 : Nombre de patients en fonction du délai de diagnostic

Délai de diagnostic	Nombre de cas	pourcentage
< 1 mois	0	0%
1 à 3 mois	11	52,4%
3 à 6 mois	9	42,8%
> 6 mois	1	4,7%

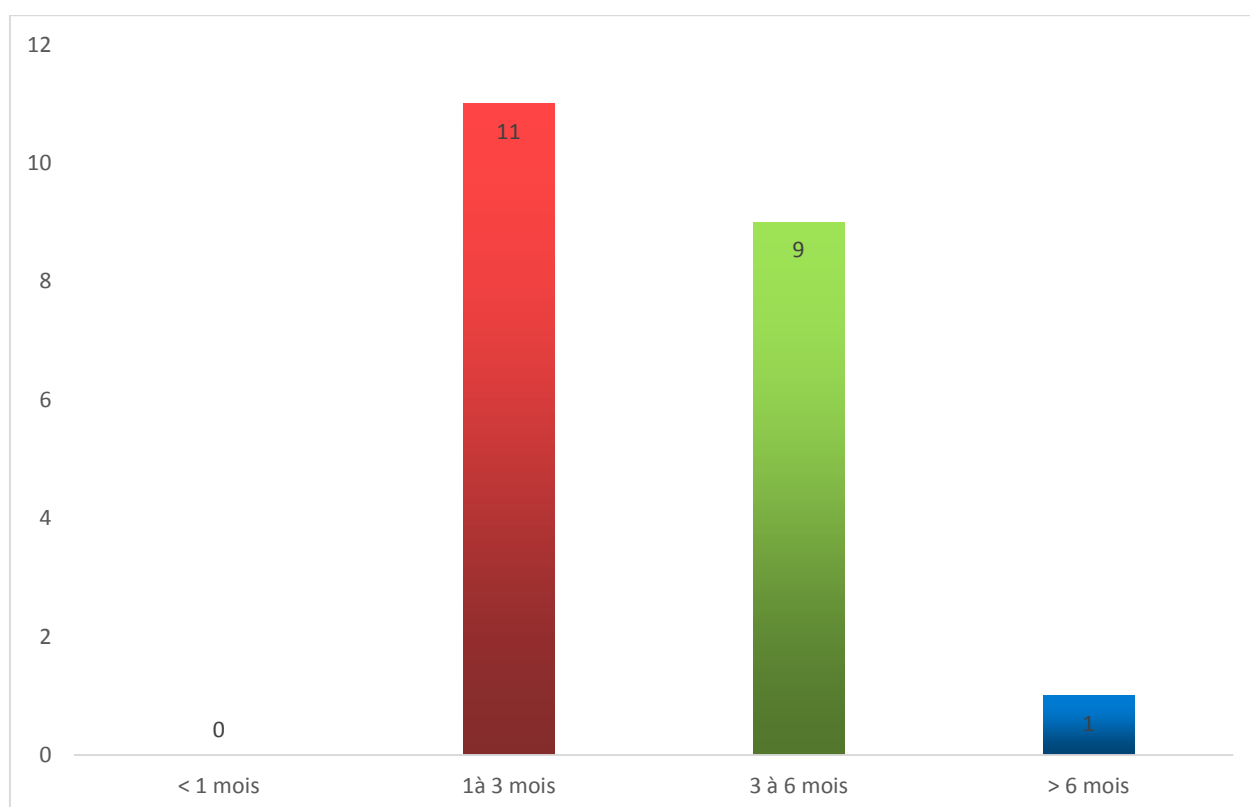


Figure 5 : Nombre de patients en fonction du délai de diagnostic

3. Symptômes révélateurs :

- L'étude des signes cliniques révélateurs avec les données de l'examen clinique a montré que les signes uro-génitaux et digestifs venaient en premier plan, suivi par les signes ophtalmologiques et tête et cou.
- Les signes généraux occupaient la dernière place.
- La masse ou la tuméfaction était le mode de découverte le plus fréquent retrouvé chez 14 patients soit un taux de 60% (toutes localisations incluses), suivie par l'exophtalmie retrouvée chez 05 cas soit (21,7%).

Tableau 5 : Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs.

Localisation	Type de symptôme	Nombre de cas	Pourcentage
Tête -cou	Masse, Paralysie faciale	4	13,3%
Orbitaire	Tuméfaction, Oedeme palpébrale, Exophtalmie, buphtalmie, BAV, Ptosis	6	20%
ORL	Tuméfaction, Otalgie, Otorrhée	2	6,7%
Digestifs	Douleur abdomino-pelvienne, Masse abdominale, Distention ABD, Constipation, Dysphagie,	7	23,3%
Apparie uro-Génitale	RAU, Hématurie, Dysurie, Pyurie Prolapsus génitale, Saignement vaginale	8	26,7%
Autres	Masse thoracique AEG, Fièvre, Ictère	3	10%

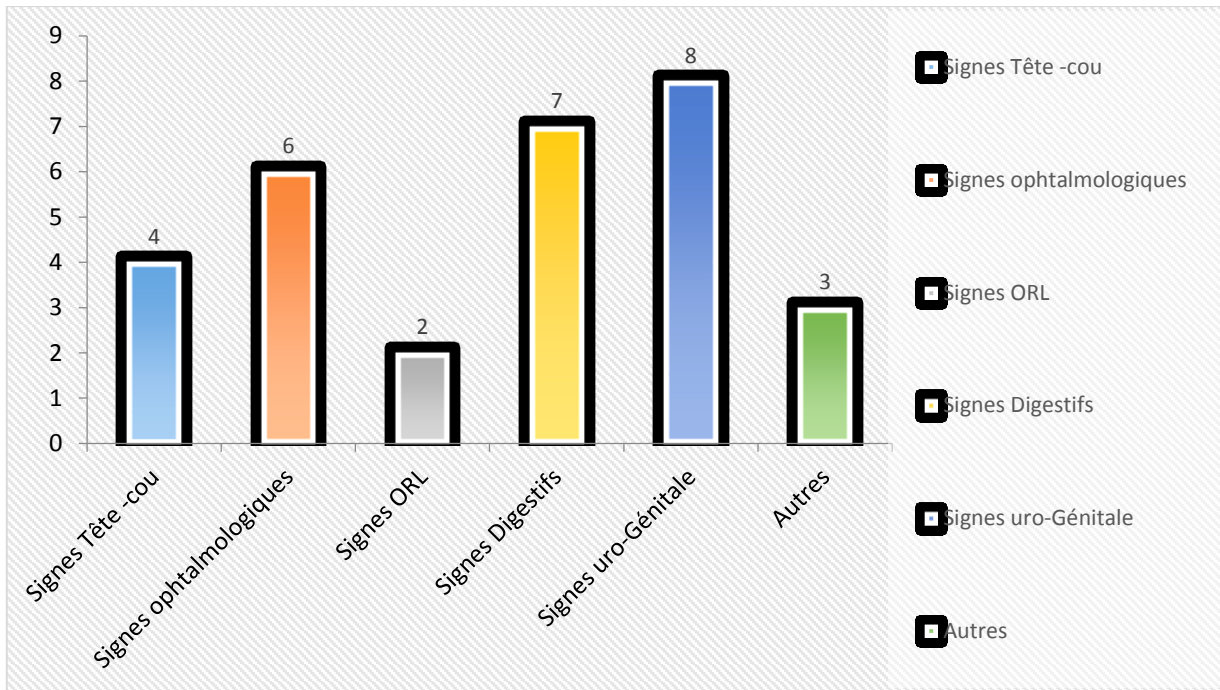


Figure 6: Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs.



Figure 7: Prolapsus vaginale chez une fille de 4ans (Archive du service d'oncologie pédiatrique CHU hassan II FES)

III. DONNEES BIOLOGIQUES

Les examens biologiques réalisés à l'étape diagnostique ou dans le cadre du bilan préthérapeutique étaient :

- une numération formule sanguine (NFS) .
- Un Bilan inflammatoire avec La C protéine réactive (CRP) et la vitesse de sédimentation (VS).
- Un ionogramme avec natrémie, kaliémie, chlorémie et calcémie.
- Un bilan rénal (urée, créatinine).
- Un bilan hépatique (ALAT, ASAT, PAL, GGT).
- Taux de prothrombine (TP)
- Taux de céphaline activée (TCA)
- Lactate déshydrogénase (LDH).
- Myélogramme
- Etude du liquide céphalo-rachidien (LCR)
- Les patients ayant un bilan biologique complètement normal étaient au nombre de 10.
- Chez les 13 patients restants, les anomalies biologiques trouvées étaient :
 - une anémie hypochrome microcytaire était l'anomalie biologique la plus fréquente présente chez 8 patients.
 - Une anémie normochrome normocytaire retrouvée chez un seul malade.
 - Un syndrome inflammatoire s'est manifesté chez 6 patients.
 - Une perturbation du nombre de globules blancs a été notée chez 1 patient à type d'hyperleucocytose.
 - Les plaquettes étaient augmentées chez deux cas.
 - Le bilan hépatique était perturbé chez deux patients.
 - Le LDH était augmenté chez un seul cas.

IV. Biopsie ostéoméduillaire (BOM)

La biopsie ostéoméduillaire a été réalisée chez 16 enfants dans le cadre du bilan d'extension revenant sans anomalies chez tous les cas.

V-Données radiologiques

1. Echographie

L'échographie a été réalisée chez 13 patients soit 56,6%, dans la totalité avait objectivé des anomalies.

- L'échographie abdominale réalisée chez tous les patients à localisation abdominale ou abdomino-pelvienne a mis en évidence la présence d'une masse en précisant son siège et sa taille.
- Une échographie des bourses réalisée chez le patient avec RMS du périnée a objectivé une infiltration des parties molles scrotale inférieure et des ADPs inguinales bilatérales.

2. Tomodensitométrie (TDM)

- Elle a été réalisée chez 21 patients soit 91,3 %, pour poser le diagnostic comprenant:
 - TDM cérébrale réalisée chez 07 patients avec RMS de la tête-cou
 - TDM Orbitaire chez 03 cas
 - TDM thoracique chez un seul cas
 - TDM Abdomino-pelvienne chez 10 cas
- TDM TAP réalisée chez tous les patients dans le cadre du bilan d'extension.

2.1. Taille :

- Trois dimensions tumorales, ont été mentionnées sur 13 comptes rendus radiologiques, et juste deux dimensions tumorales, ont été retrouvées sur 7 comptes rendus.

2.2. Contours :

Dans notre série d'étude 61,9% des masses tumorales étaient mal limitées à des contours irréguliers, et 29,1% étaient bien limités.



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II

Figure 8:

Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche de contours bien limités.

Diagnostic: RMS embryonnaire pariétale



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

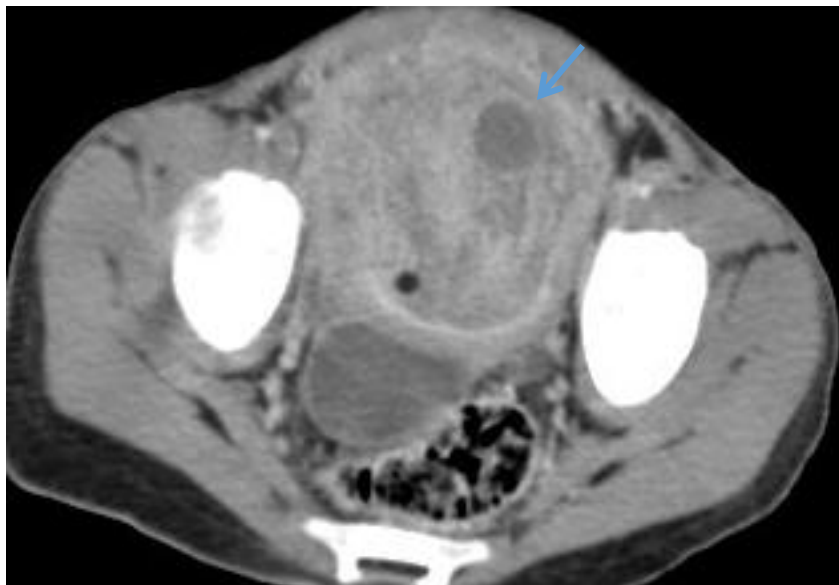
Figure 9:

Volumineux processus tumoral centré sur la loge parotidienne gauche, mal limité, de contours polylobés.

Diagnostic: RMS embryonnaire parotidien

2.3. Nécrose tumorale:

Les zones de nécroses ont été trouvées chez 05 patients soit (23,8 %).



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II

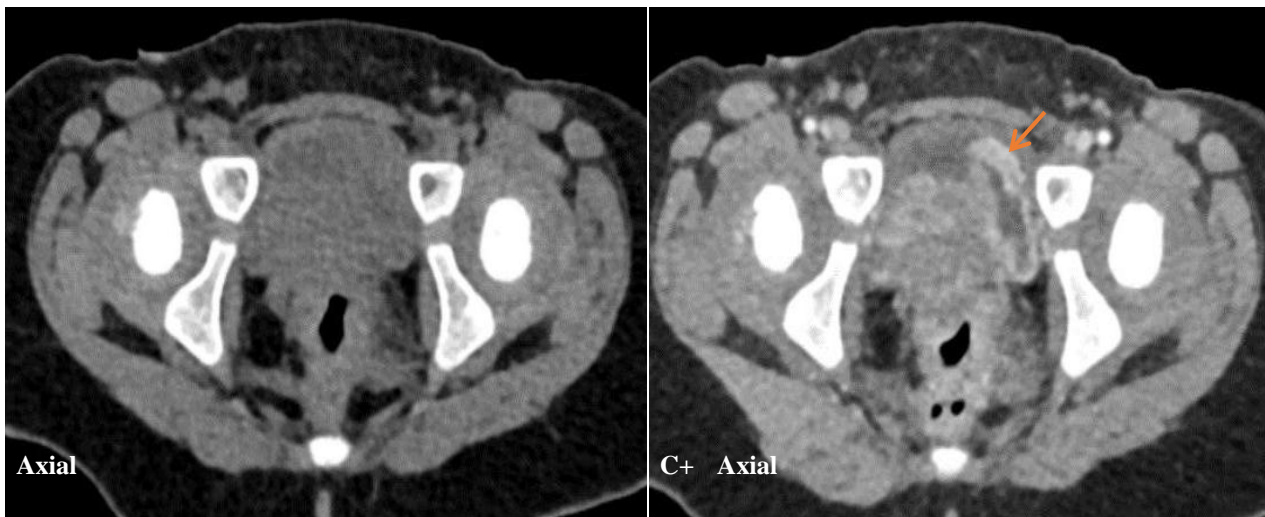
Figure 10 :

TDM Abdominale: Volumineuse masse pelvienne intra-vésicale, bien limitée par une pseudo-capsule, réhaussée de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose

Diagnostic: RMS embryonnaire vésical

2.4. Rehaussement après injection de PDC

Le rehaussement après injection du produit de contraste était présent chez tous nos patients. 16 cas ont présenté un rehaussement hétérogène soit 76,2%, et juste 14,2% ont présenté un rehaussement homogène.



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FFS

Figure 11 :

TDM abdomino-pelvienne : Processus tumoral du plancher vésical hypodense rehaussé de façon hétérogène après injection de produit de contraste.

Diagnostic : RMS embryonnaire du plancher vésical

2.5. Envahissement locorégionale

L'envahissement locorégional a été retrouvé chez 14 patients soit 71,4% avec une extension endocrânienne chez 27% des patients ayant un RMS au niveau de la région « tête et cou » (figure 13) et une lyse osseuse (figure 14) chez 17% de tous les cas.

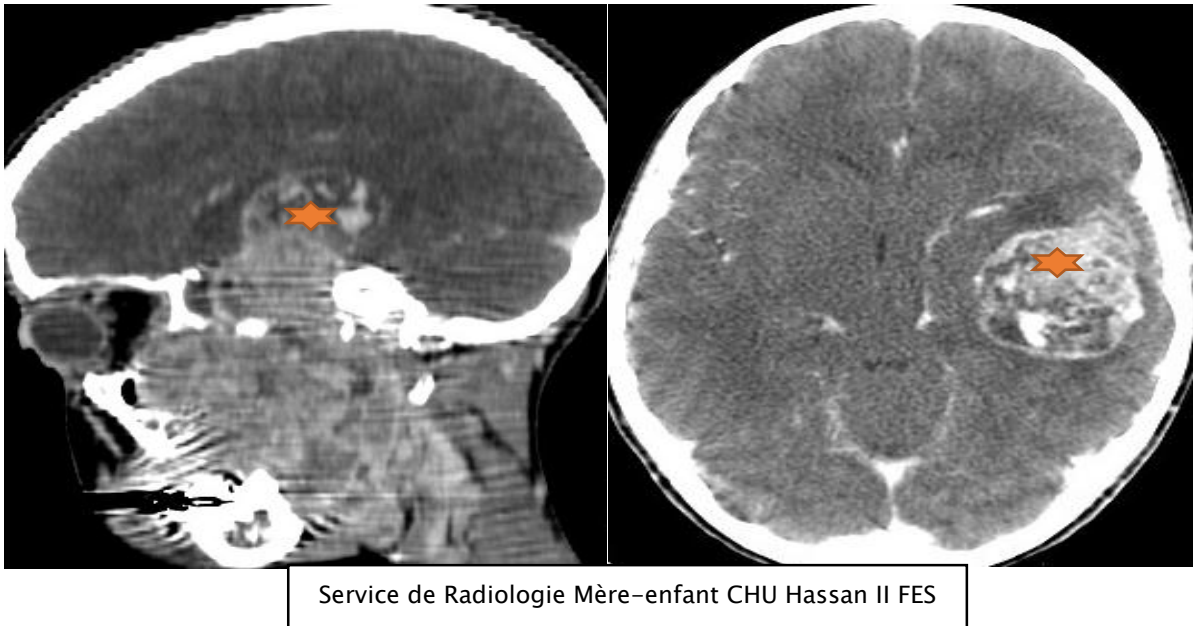


Figure 12:

TDM cérébrale : processus tumoral centré sur l'espace infra-temporal gauche, présentant un rehaussement intense et hétérogène après contraste, entraînant une lyse de la branche montante de la mandibule et de l'arcade zygomatique latéralement, ainsi qu'une lyse de l'os temporal en haut avec extension endocrânienne.(étoile)

Diagnostic: RMS embryonnaire de la fosse infra-temporale



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 13 :

TDM orbito-cérébrale injectée : Progression du processus tumoral intra-orbitaire droit localement avancée avec lyse du toit de l'orbite (flèche)

Diagnostic: RMS embryonnaire Orbitaire

3- IRM

Elle n'a été réalisée que chez 04 cas:

- Un cas de RMS testiculaire chez un enfant de 4 ans, où une IRM pelvienne a été réalisée complétée par une biopsie.
 - Un 2ème cas de RMS des voies biliaires chez un patient de 2 ans ayant bénéficié d'une IRM abdominale avec biopsie.
- Deux cas de RMS de la base du crâne et orbitaire ayant bénéficié d'une IRM et TDM .

3.1. Protocole

Le protocole d'examen qui a été utilisé a consisté en:

- Séquences pondérées en T2 dans les 3 plans (axial, coronal et sagittal) .
- Séquences pondérées en T1 sans et avec FATSAT dans le plan axial et coronal.
- Séquences de diffusion.
- Séquence injectée dynamique dans les plans axial et coronal.
- Autres séquences en fonction de la topographie de la masse.

3.2. Les anomalies de signal

Les anomalies de signal sont précisées sur tous les comptes rendus radiologiques. Les tumeurs étaient en hyposignal T1 dans 66,7 % des cas, et en isosignal dans 33,3 %. En T2, les tumeurs étaient en hyper signal chez 02 cas et en signal intermédiaire chez un seul cas.

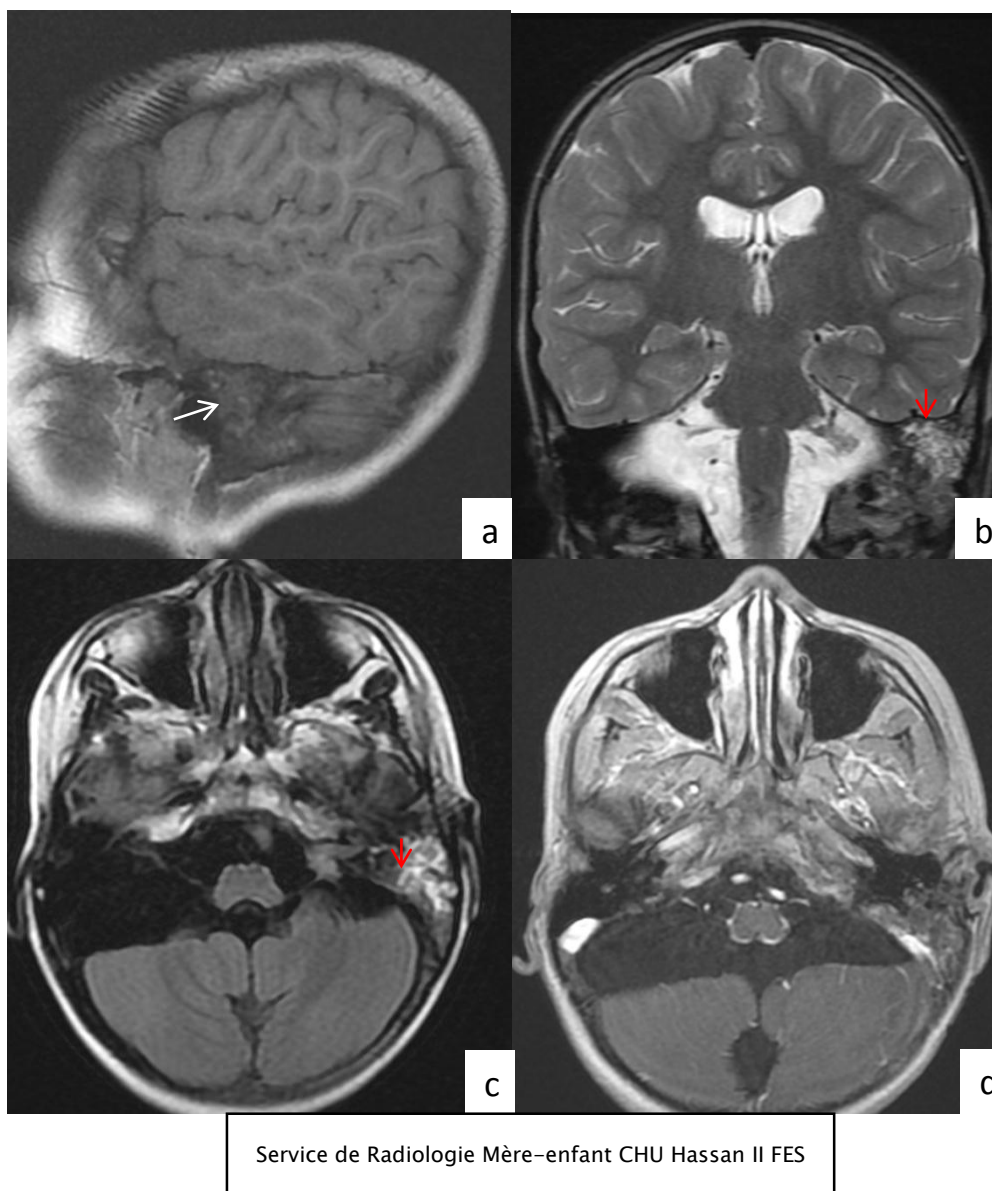


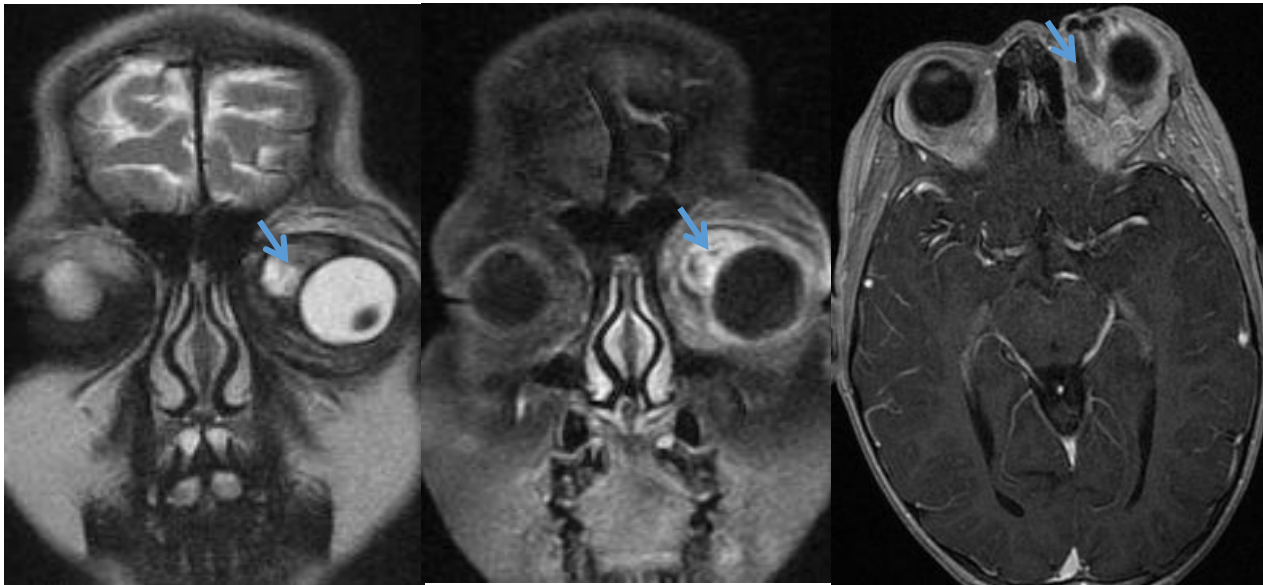
Figure 14 :

IRM cranio-faciale en coupes sagittale T1 (a) , coronale T2 (b) et axiale FLAIR (c) et T1 gado (d): Processus lésionnel mastoïdien gauche décrit en hyposignal T1 (flèche blanche) et en hypersignal T2 et FLAIR (flèches rouges) contenant quelques zones rehaussées après contraste

Diagnostic: RMS alvéolaire du Mastoïde

3.3. Rehaussement après injection de PDC

Un rehaussement hétérogène après injection de Gadolinium était présent dans la totalité des IRM réalisés chez nos malades.



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 15:

IRM cranio-faciale en coupes coronale et axiale séquence T2 et T1 C+:Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, localisé au niveau du pôle supérieure et en regard du cantus interne, décrite en hypersignal T2 , rehaussé de façon hétérogène et intense après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure ainsi que la graisse intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.

Diagnostic: RMS embryonnaire orbitaire gauche

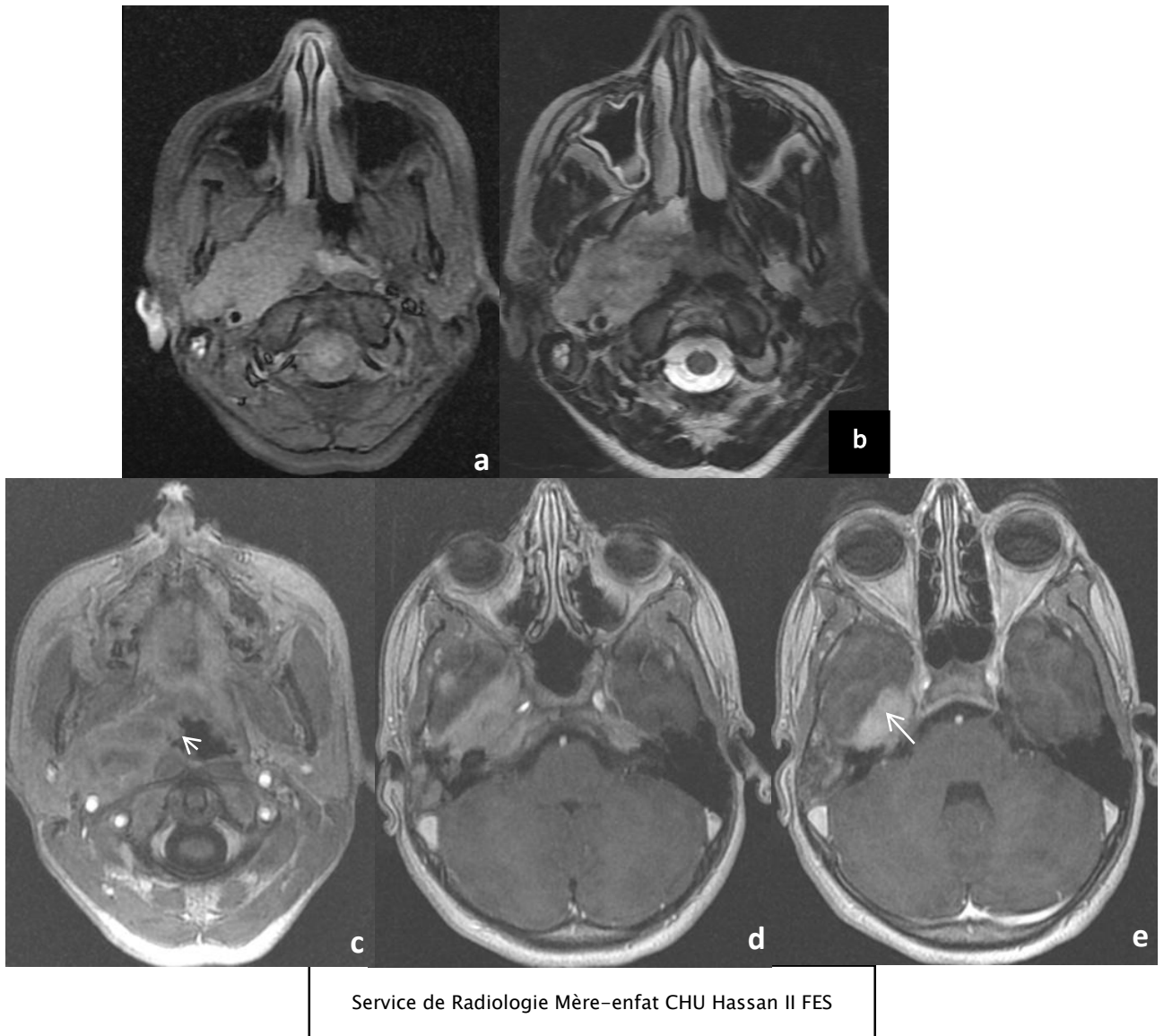
4.4. L'extension tumorale locorégionale

Figure 16:

IRM cranio-faciale en coupes axiales T1 fatsat (a) , T2 (b) , et T1 gado (c,d,e)
 Processus tumoral du cavum (étoile rouge) localement avancé étendu à l'oropharynx
 (tête de flèche blanche) et en endocranien

Diagnostic: RMS embryonnaire de la base du crane

4- Autres

4.1. Radiographie thoracique

- Quatre patients de notre série ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face.
- Parmi les radiographies thoraciques retrouvées 3 étaient normales.
- Une seule anomalie radiologique retrouvée à type d'opacité basale gauche refoulant les éléments du médiastin vers le côté droit.

4.2. Scintigraphie

La scintigraphie osseuse a été réalisée chez 05 patients revenant normale en totalité.

5. Bilan d'extension

5.1- Résultats au terme du bilan d'extension

5.1.1. Taille :

Selon la figure, la proportion de la taille tumorale supérieure à 5 cm avait représenté 74% des cas étudiés et 26% pour la taille tumorale inférieure à 5 cm .

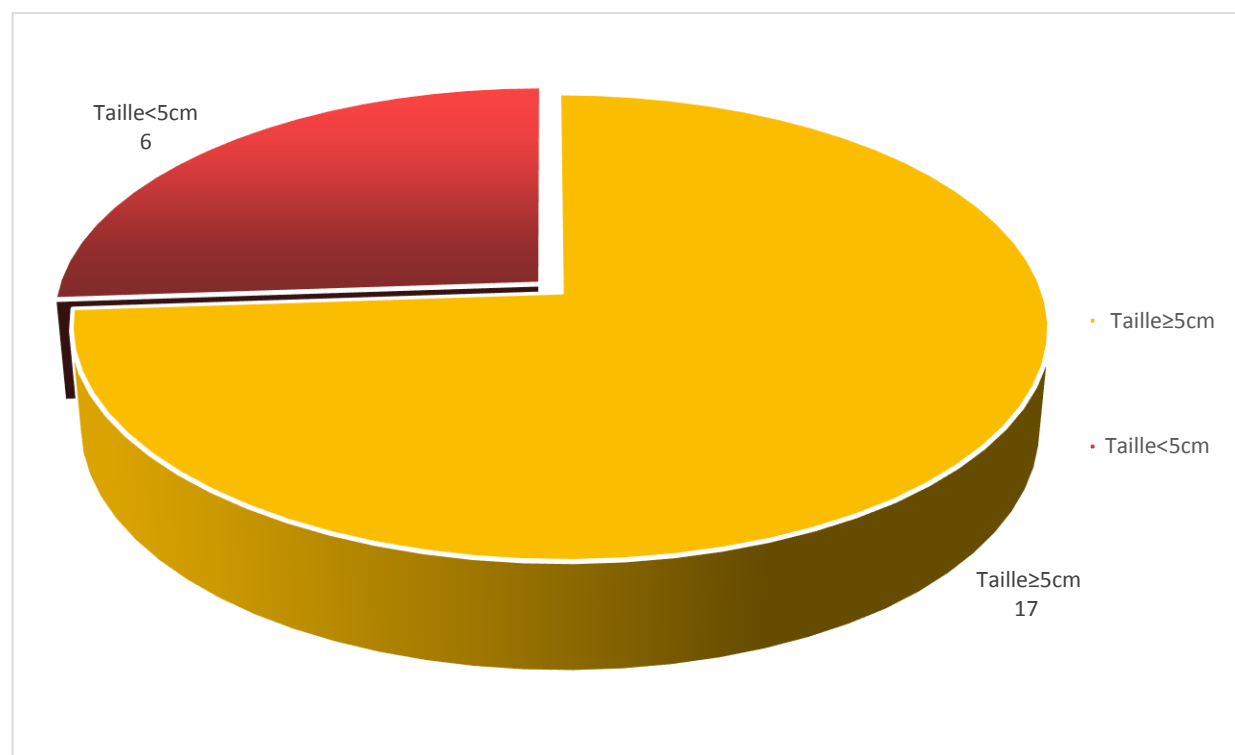


Figure 17 : Répartition des patients fonction de la taille tumorale.

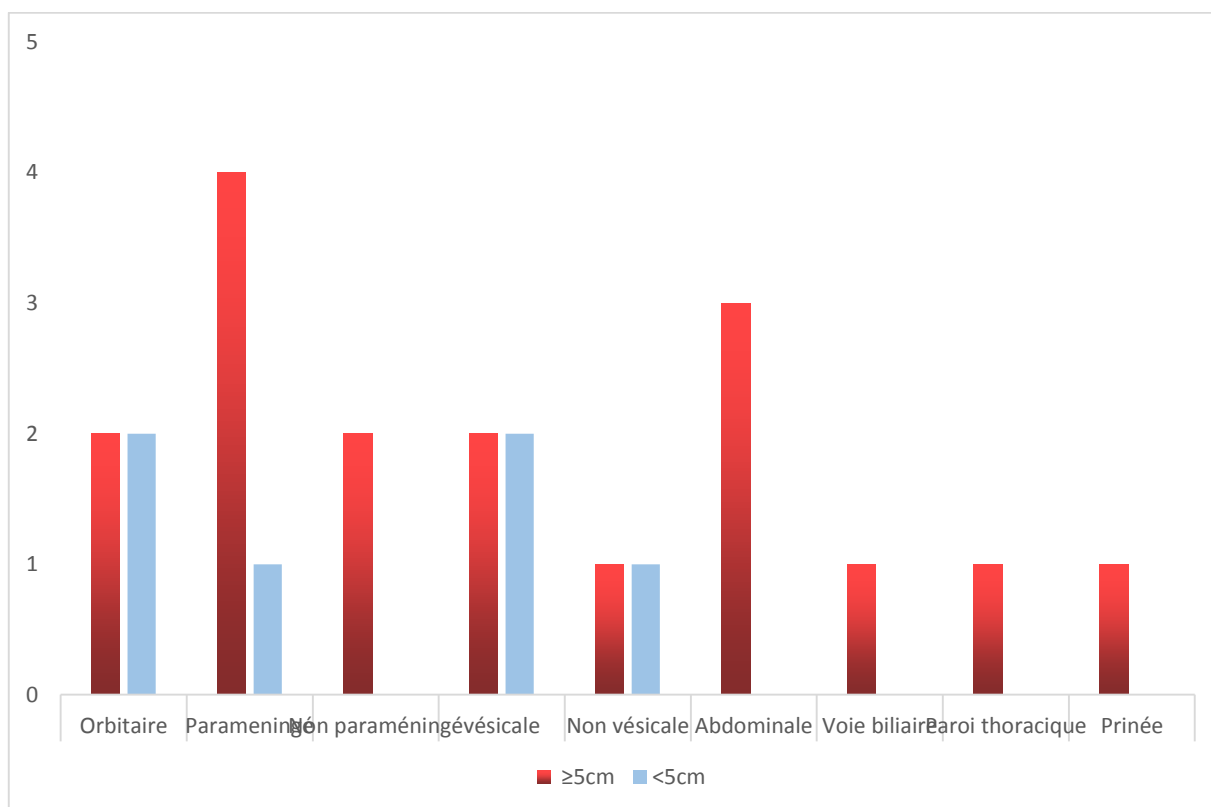


Figure 18 : la taille tumorale en fonction de la localisation

5.1.2. Envahissement ganglionnaire :

L'atteinte ganglionnaire était présente chez 06 cas des patients inclus dans notre étude.

Tableau 6 : Répartition fonction de l'atteinte ganglionnaire.

Atteinte ganglionnaire locorégionale	Nombre de cas	Pourcentage
présente	6	26%
Absente	17	74%

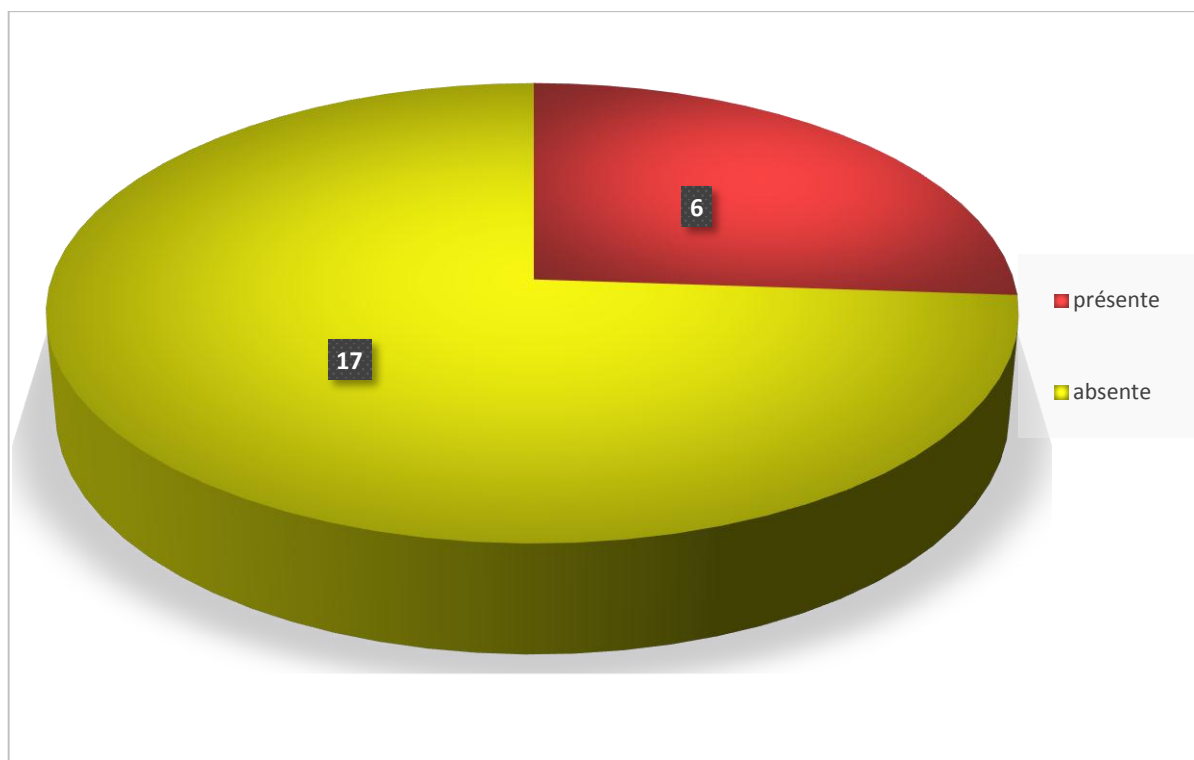


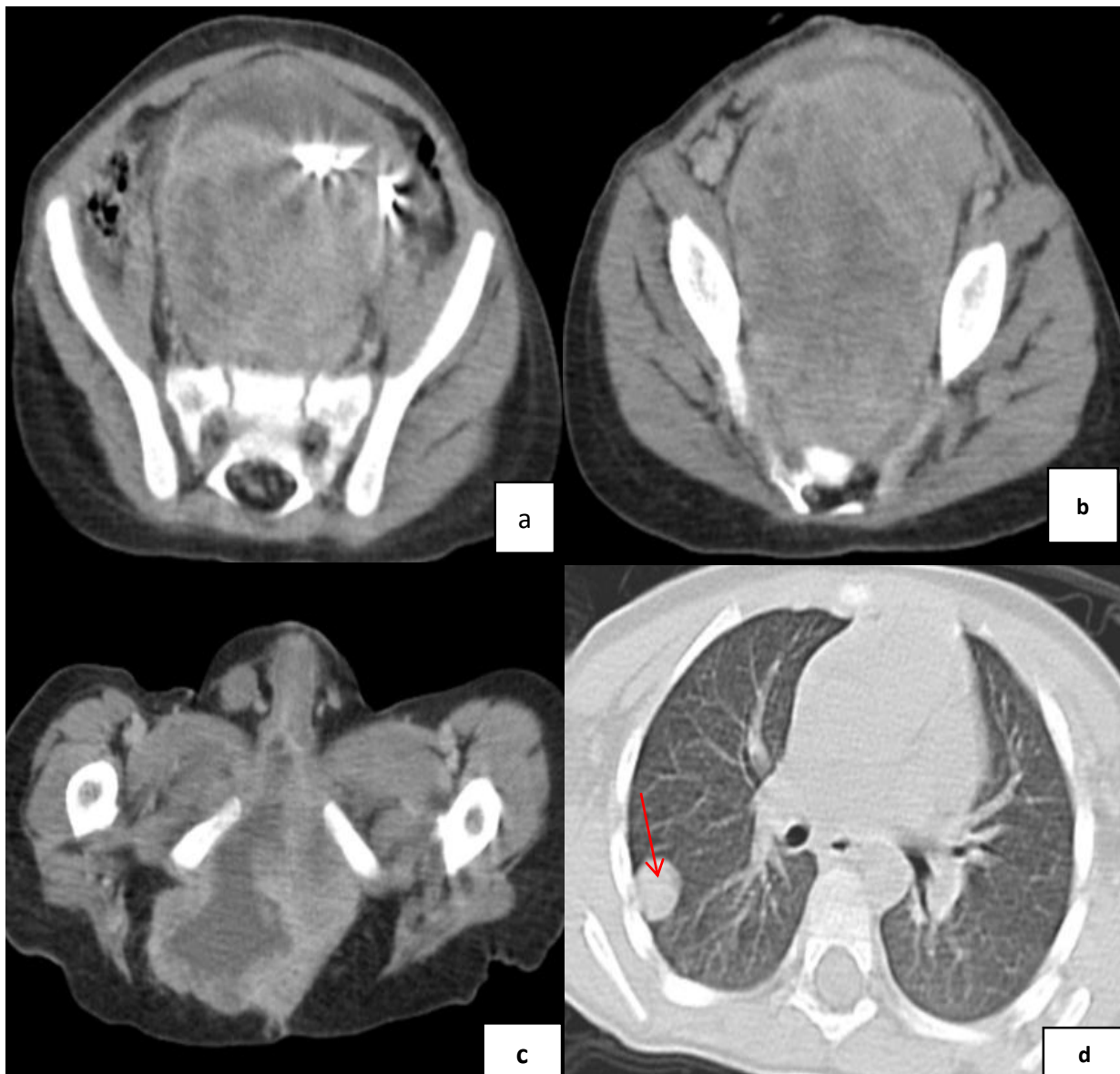
Figure 19 : Répartition en fonction de l'atteinte ganglionnaire

5.1.3. Métastase à distance au moment de diagnostic

Au moment du diagnostic, 8 cas avaient présenté des métastases.

En dehors de l'atteinte ganglionnaire, Les métastases pulmonaires étaient présentes chez 06 cas (Figure 20), puis cérébrales chez 02 cas.

Un seul cas avait présenté simultanément deux sites métastatiques; cérébrale et pulmonaire au moment du diagnostic.



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure20:

TDM thoraco-abdominale en coupes axiales après injection de PDC (a,b,c) et en fenêtré parenchymateuse pulmonaire (d) :Volumineuse masse pelvienne intra-vésicale, localement avancée encapsulée , rehaussée de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose, avec localisation secondaire pulmonaire (flèche rouge)

Diagnostic: RMS embryonnaire vésical

Tableau 7: Répartition des malades en fonction de la présence de métastase au moment du diagnostic.

Métastase	Nombre de cas	Pourcentage
présente	8	34,8%
Absente	15	65,2%

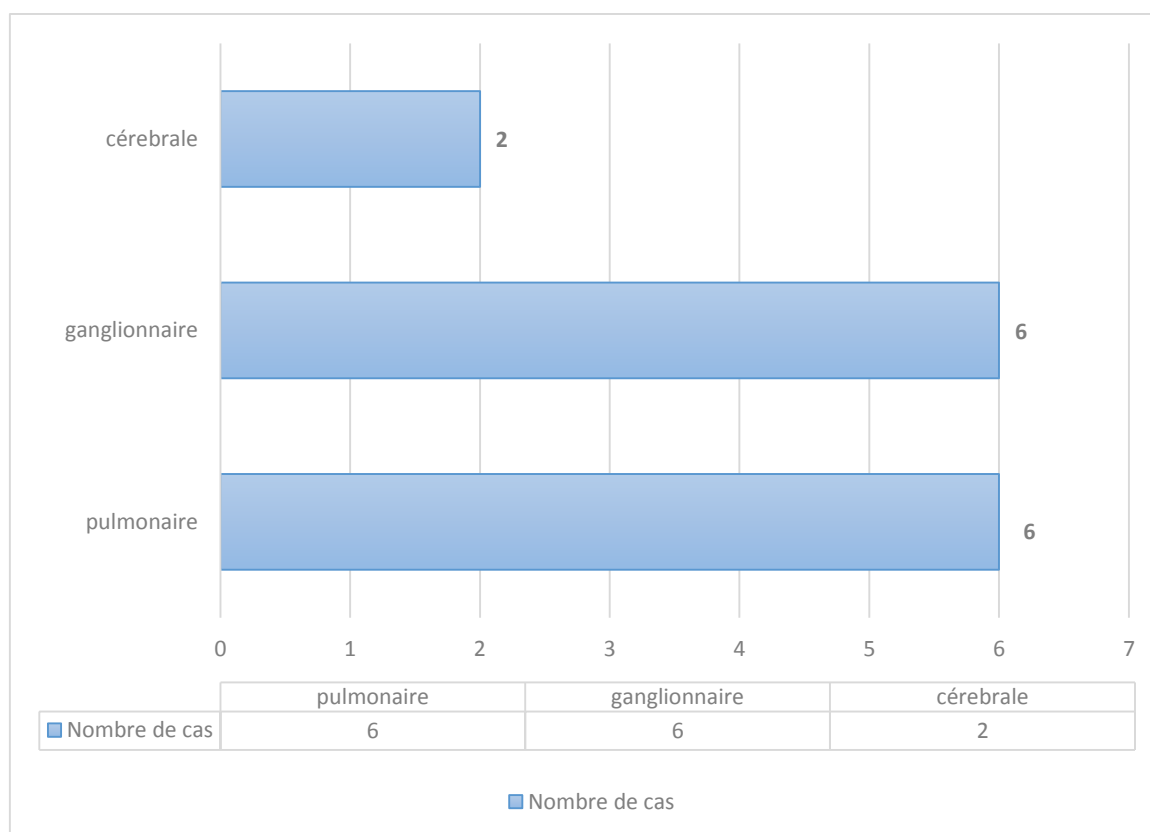


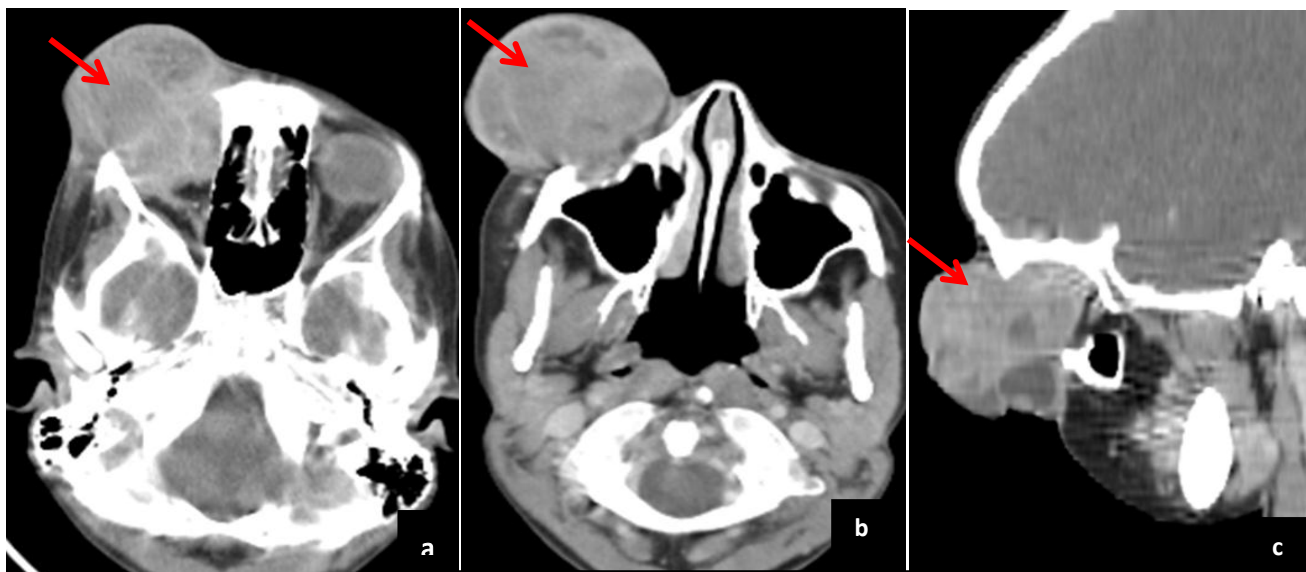
Figure 21 : Répartition en fonction de type de métastase

VI. Localisation des RMS

Pour les 23 cas de RMS inclus dans notre série d'étude nous avons noté:

11 cas au niveau de la région « tête et cou ».

- 04 cas au niveau orbitaire (figure 22).
- 05 cas au niveau paraméningé (figure 23).
- 02 cas au niveau non paraméningé (figure 24).



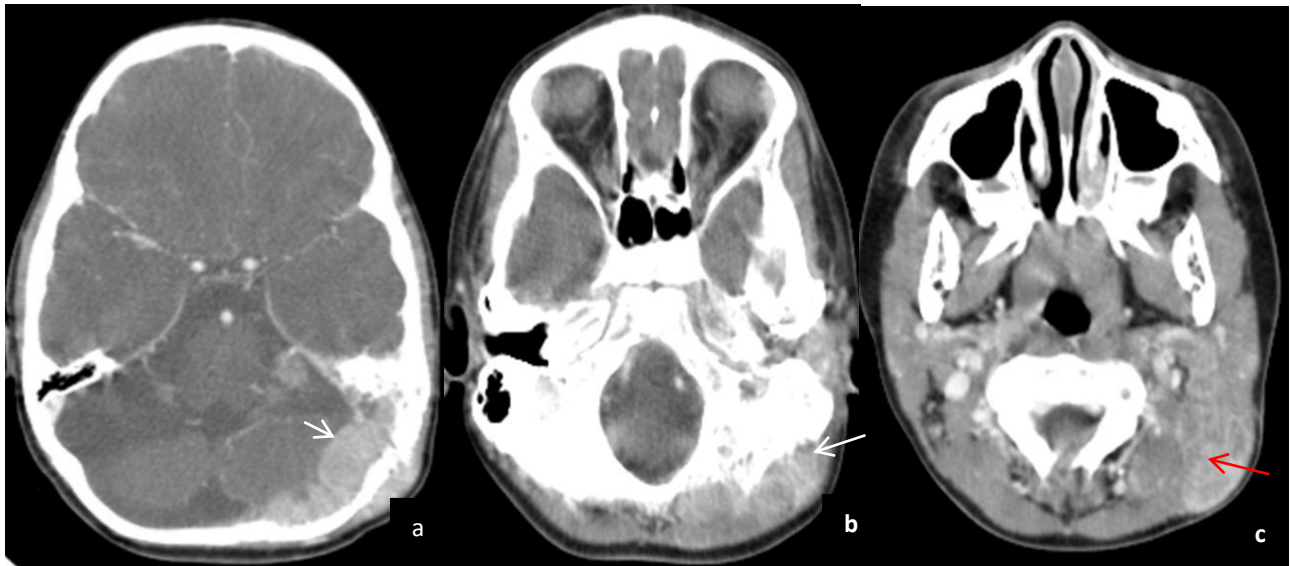
Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 22:

Coupes axiales (a,b) et sagittale (c) d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtre parenchymateuse :

processus tumoral intra-orbitaire droit localement avancée responsable d'une exophtalmie grade 3

Diagnostic: RMS alvéolaire Orbitaire droit

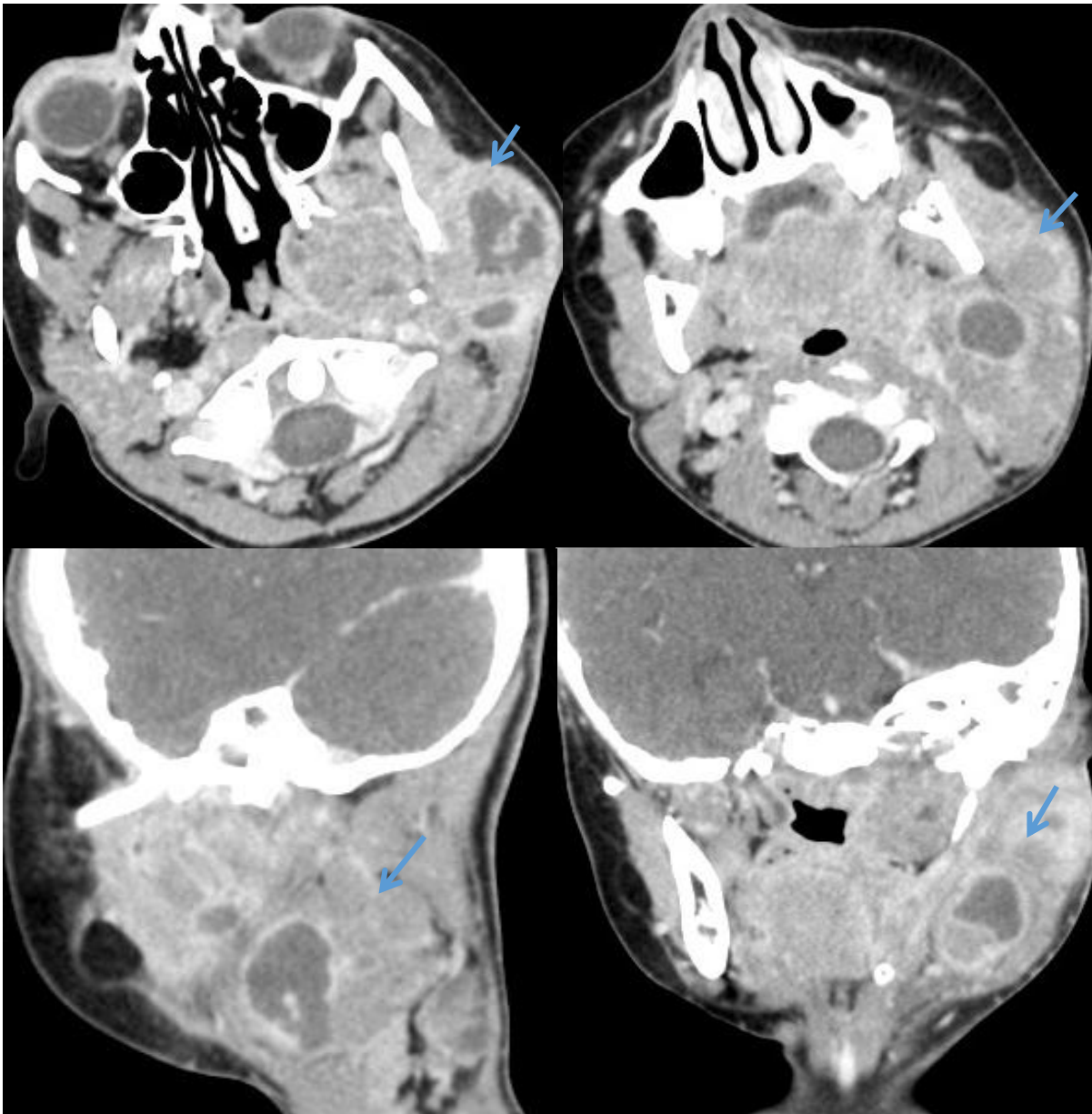


Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 23:

Coupes axiales à l'étage craniofacial après injection de produit de contraste en fenêtré parenchymateuse (a,b,c): Processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche localement avancé étendu au parenchyme cérébelleux homolatéral (flèche blanche) et responsable d'une lyse osseuse, avec adénopathies spinales (flèche rouge),

Diagnostic: RMS alvéolaire de la Base du crane



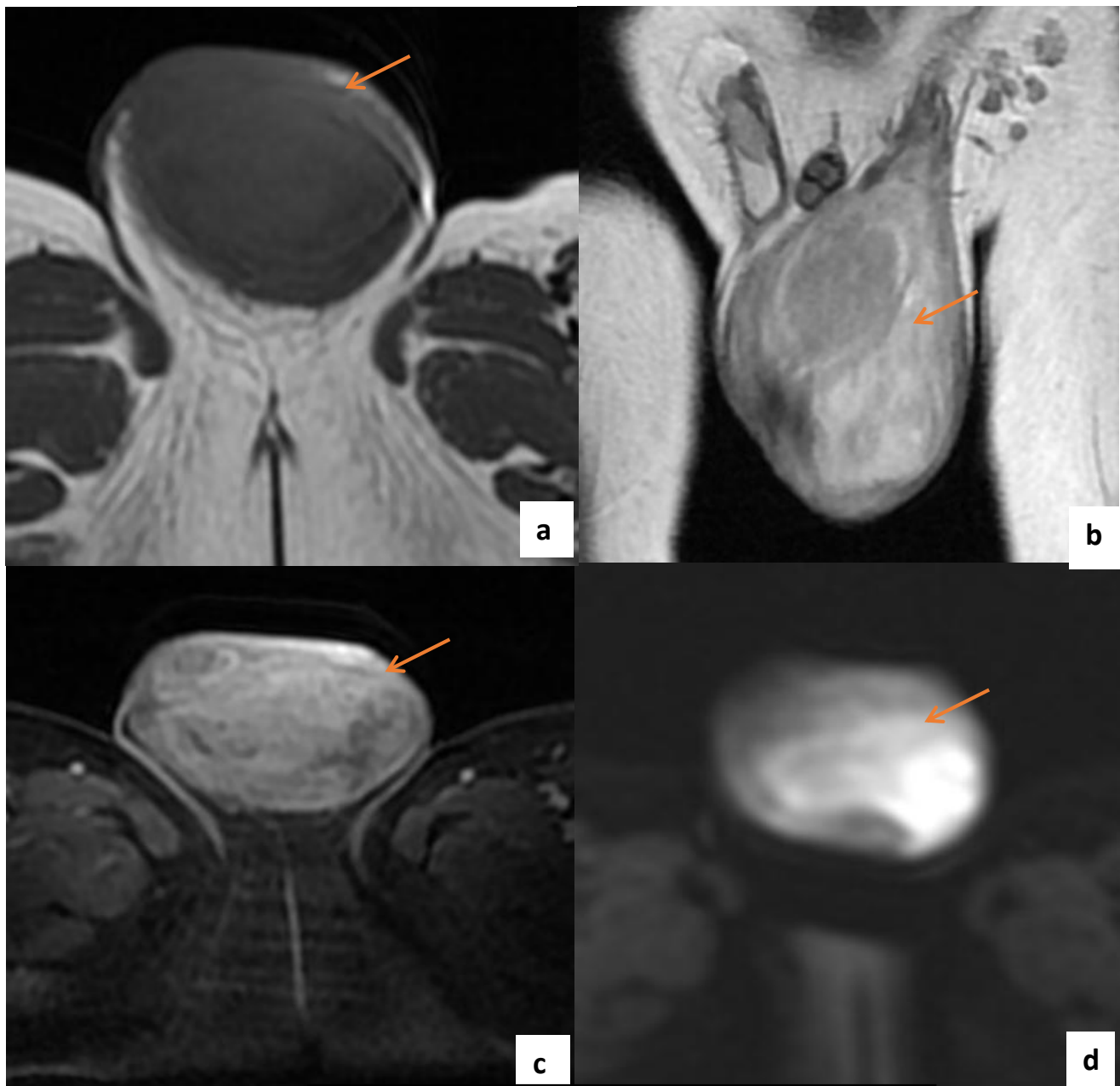
Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 24 :

TDM cranio-faciale en coupes axiales, coronale et sagittale après injection de PDC:
 Volumineux processus tumoral (flèche bleue) centré sur la loge parotidienne gauche,
 mal limitée, de contours polylobée, présentant un rehaussement intense et
 hétérogène, délimitant des zones de nécrose.

Diagnostic: RMS embryonnaire parotidien

Au dépend de l'appareil génito-urinaire 06 cas

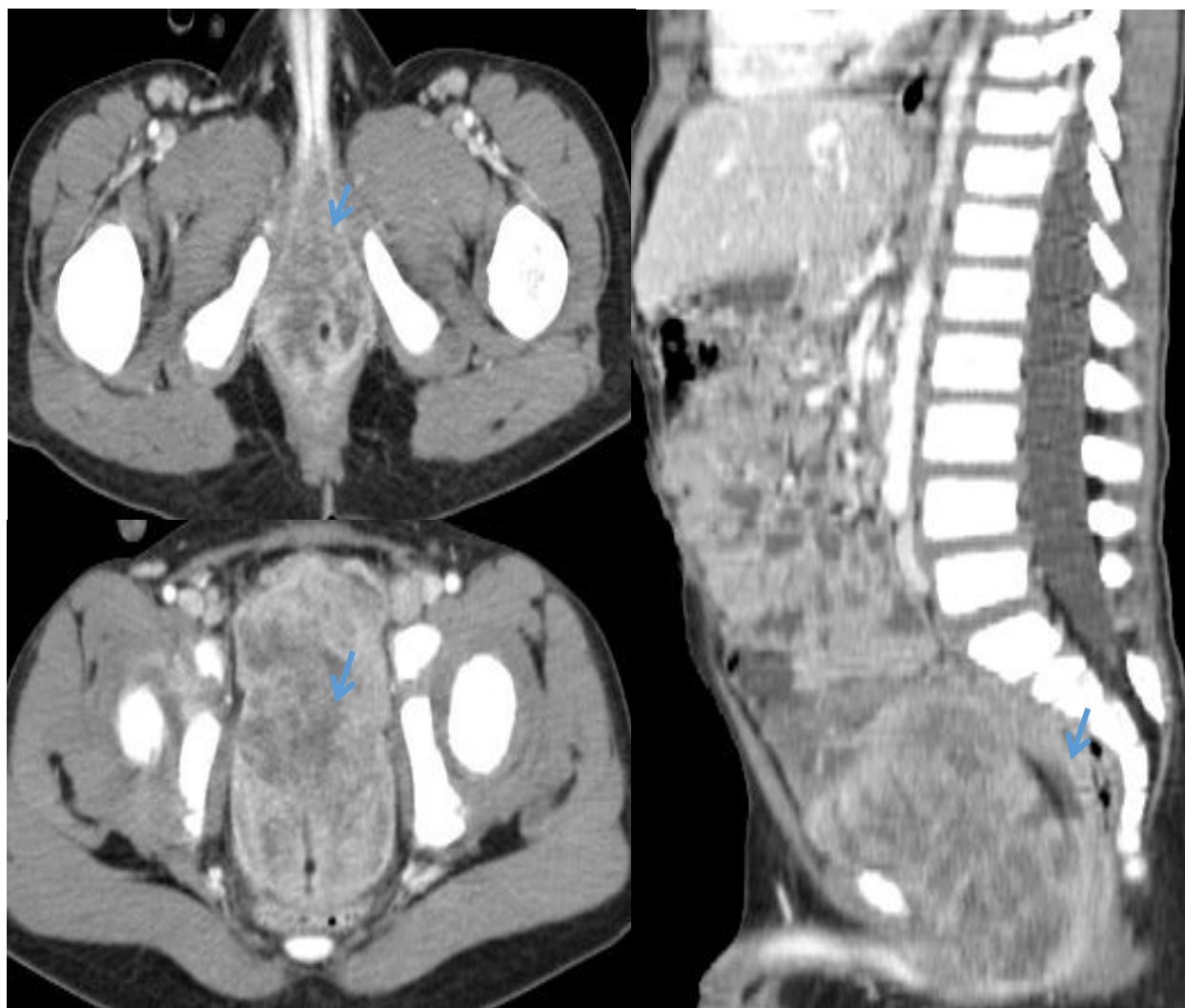


Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 25 :

IRM pelvienne en coupes axiales T1 (a), T1 gado (c), diffusion (d) et coronale T2(b): volumineuse masse hétérogène intra scrotale para testiculaire gauche, se présentant en hyposignal T1, discret hypersignal hétérogène T2, se rehaussant après contraste, restrictive sur les séquences de diffusion.

Diagnostic: RMS embryonnaire testiculaire



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 26:

TDM abdominale après injection de PDC:

Volumineuse masse rétro-vésicale et pré-rectale, bien limitée par une pseudo-capsule, se rehaussant de façon hétérogène et intense après contraste, délimitant des zones de nécrose.

Diagnostic: RMS embryonnaire Vésical

- Pour les autres localisations

03 cas au niveau abdominal (figure 27)

01 cas au niveau des voies biliaires (figure 28) et 4,3% (01 cas) au niveau du thorax (figure 29), et 4,3% (01 cas) au niveau du périnée (figure 30)

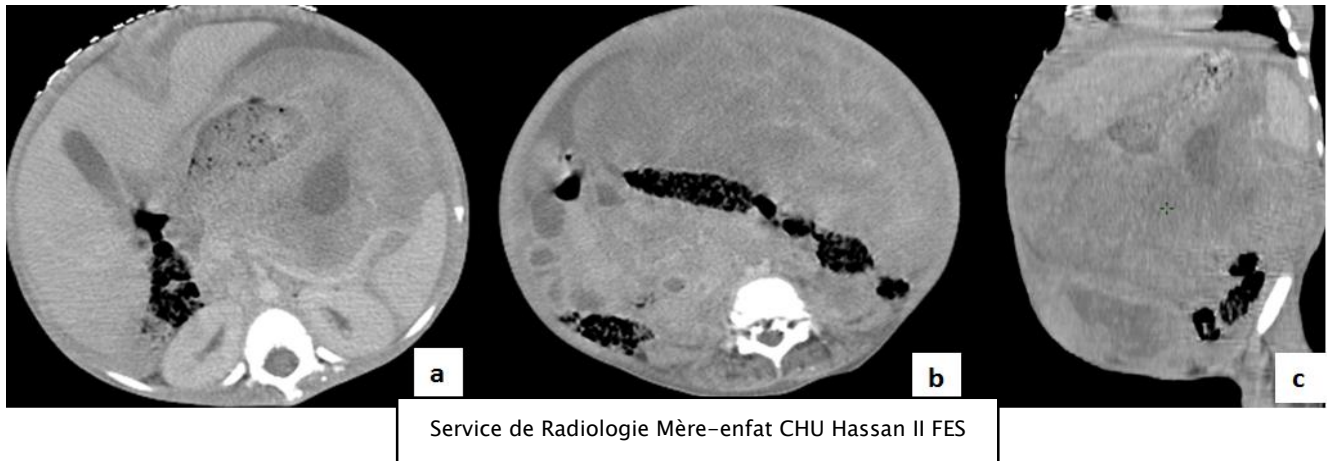
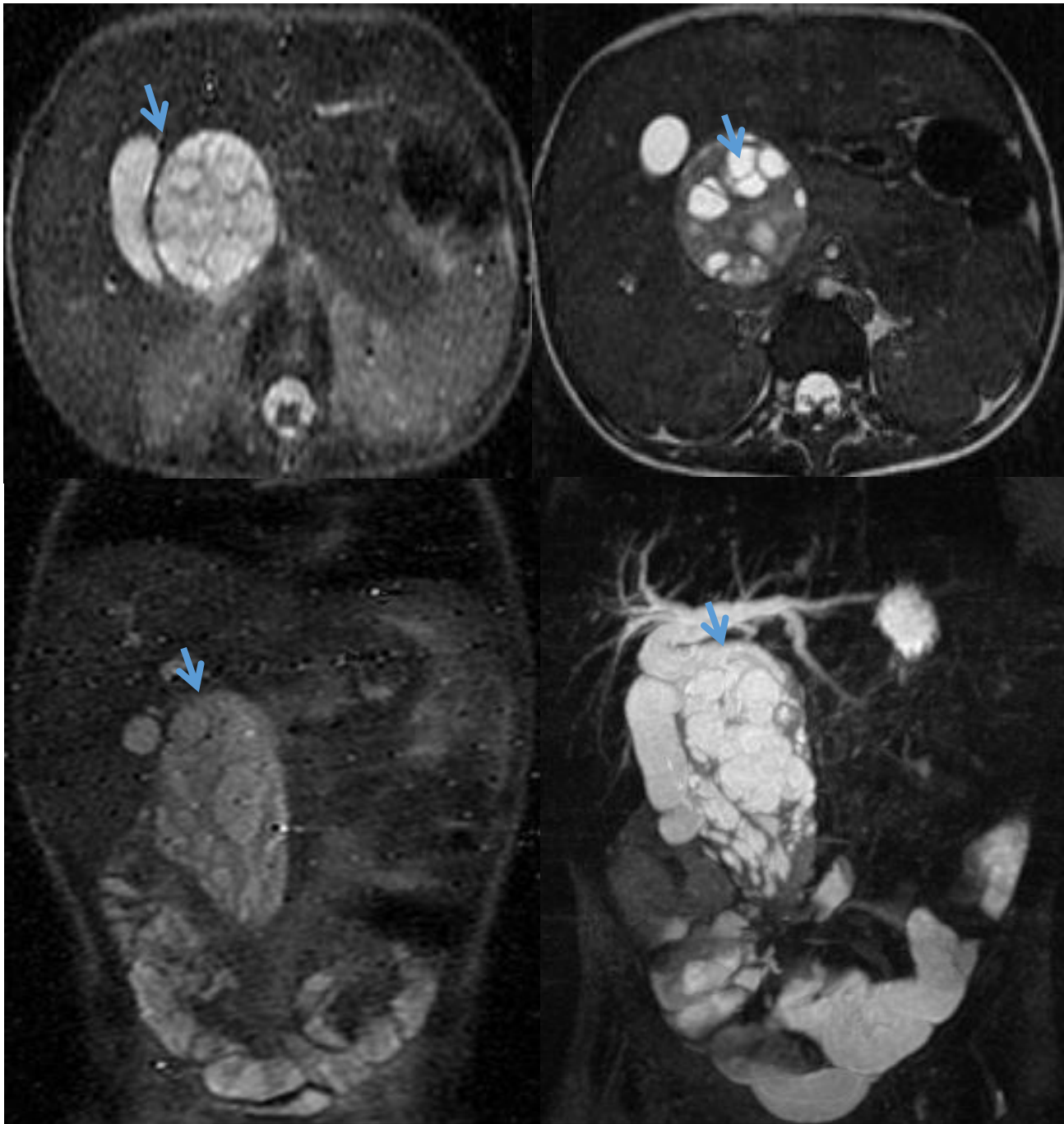


Figure 27 :

TDM abdominale en coupes axiales et sagittale après injection de PDC:

Volumineuse masse abdomino-pelvienne à double composante solide et kystique rehaussée de façon hétérogène après contraste

Diagnostic: RMS embryonnaire intra-péritonéal



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassane II FES

Figure 28:

IRM ABD en Coupes axiale T2, Fiesta et en coupes coronales T2, et 3D MRCP :
Volumineuse masse siégeant au niveau du hile hépatique de forme arrondie, contenant de multiples logettes liquidiennes et des cloisons épaisses décrites en hypersignal T2, semblant être en intra-luminale au niveau de la VBP, responsable d'une dilatation des VBIH d'amont.

Diagnostic: RMS botyoide des voies biliaires

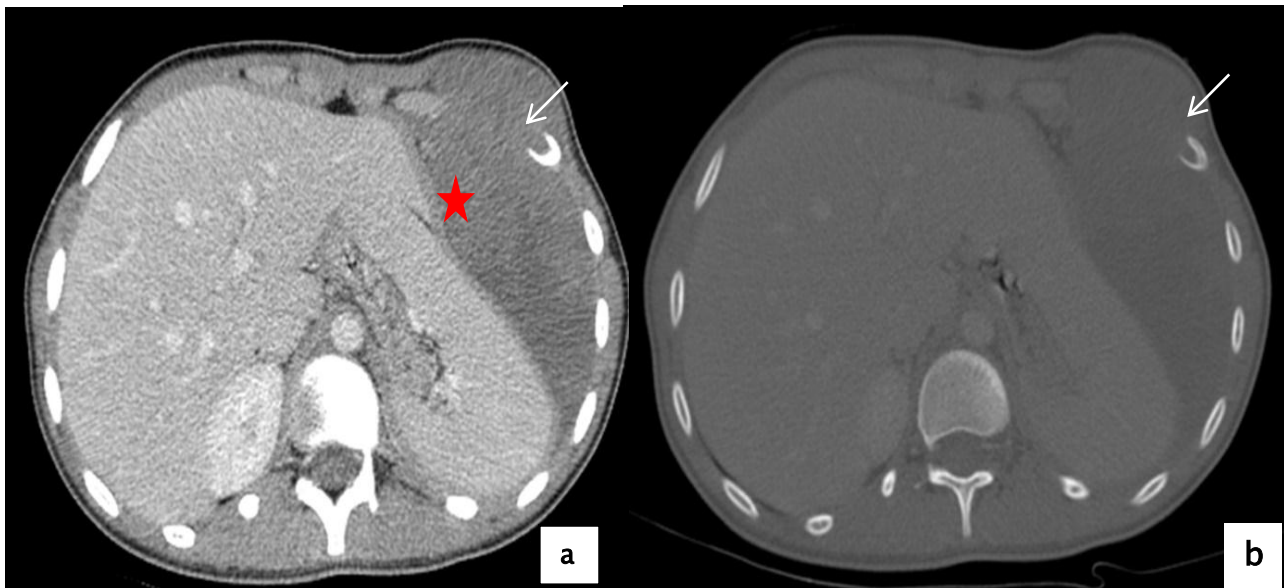


Figure 29 :

TDM thoracique, coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale a et osseuse b:

Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche massivement nécrosée et localement avancée responsable d'une lyse costale (flèche)

Diagnostic: RMS embryonnaire pariétale gauche



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 30 :

TDM abdominale en coupes axiale après injection de PDC:

Volumineuse masse périnéale, de contours lobulés, se rehaussant de façon hétérogène après contraste, délimitant quelques zones de nécrose.

Diagnostic: RMS alvéolaire du périnée

VII. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE

- L'étude anatomo-pathologique des tumeurs était réalisée sur biopsie échoguidée chez 03 cas et sur biopsie chirurgicale chez 16 cas.
- L'analyse histologique a permis de confirmer le diagnostic de rhabdomyosarcome chez tous les patients et de préciser le type histologique chez 22 patients.
- Le RMS embryonnaire était le plus prédominant retrouvé chez 19 cas dont deux cas étaient de sous-type botryoïde, suivie du RMS alvéolaire retrouvé chez 03cas.

Tableau 8: Répartition des patients en fonction du type histologique

Type histologique	Nombre de cas
Embryonnaire	19
Alvéolaire	3
Botryoïde	2

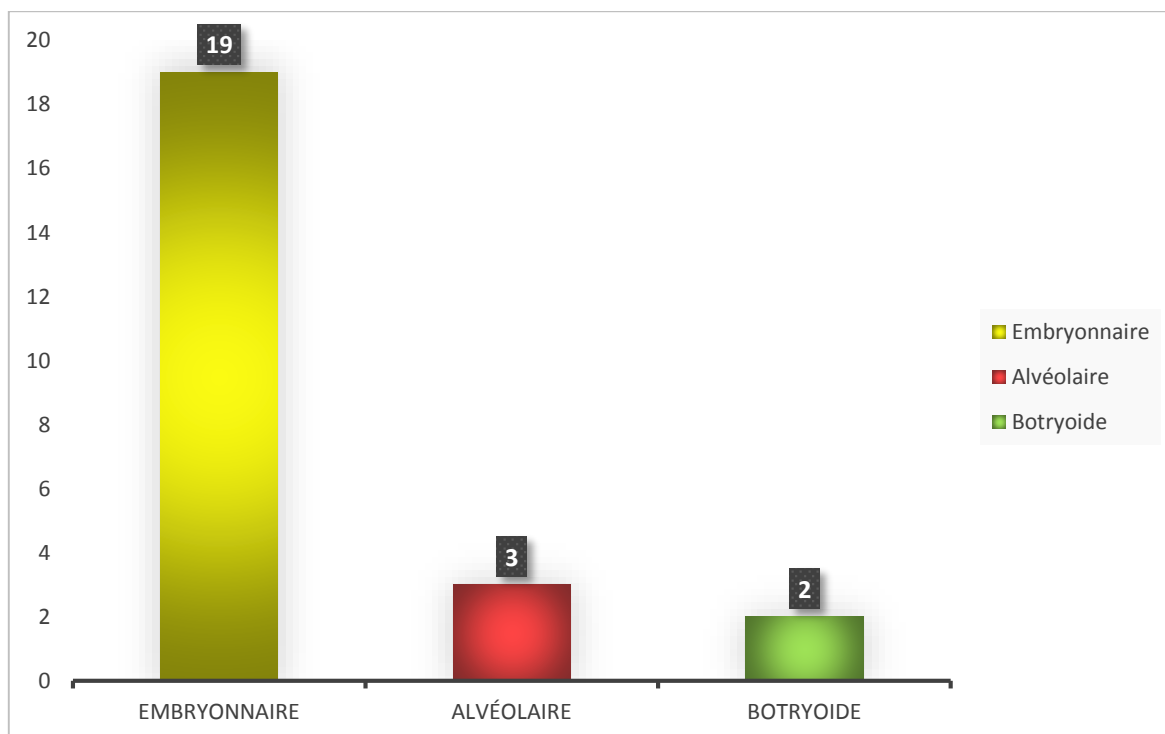


Figure 31 : Répartition selon le type histologique des RMS

Tableau 9 : L'âge médian et la localisation la plus fréquente en fonction du type histologique.

Type histologique	Age médian	Localisation
Embryonnaire	6 ans	Tête-cou
Alvéolaire	8 ans	Tête-cou
Botryoïde	3 ans	Génito-urinaire

L'étude immunohistochimique a été réalisée chez 22 patients. Le panel des marqueurs utilisés comprenait: les AC anti desmine; anti myogénine; anti muscle lisse, anti cytokératine et autres.

Les anticorps les plus utilisés étaient: AC anti desmine et anti myogénine.

Tableau10: Répartition des patients en fonction des résultats immunohistochimiques

Marqueurs tumoraux	Positifs	Négatifs
Myogénine	22	0
Desmine	22	0
Actine musculaire lisse	0	3
Protéine S100	0	3
CD45 ou LCA	0	3
CD99	1	5
CD3	1	1
CD20	1	1
CD34	0	2
Synaptophysine	0	2
Chromogranine A	0	1
Neurofilament	0	1
CD56	0	1
CK	0	4
AML	0	1
CKAE1 /AE3	0	1
Ki67	1	0

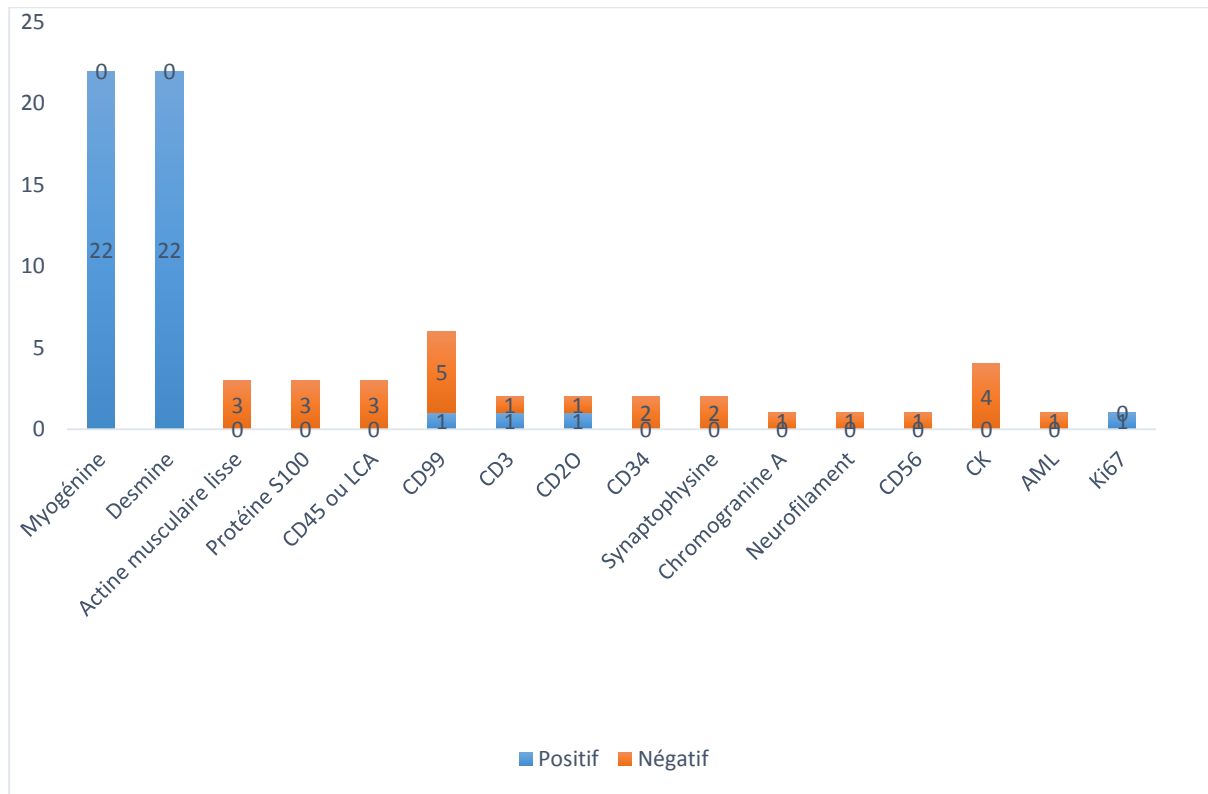


Figure 32 : Répartition en fonction des résultats immunohistochimiques

Dans notre étude un seul cas a bénéficié de la biologie moléculaire trouvant un réarrangement du gène FOXO1.

VIII. STADIFICATION DU RMS:

1. Classification de IRS

Le stade III est le plus représenté dans notre série retrouvé chez 08 cas, suivi par le stade IV et I partageant le deuxième rang avec 07cas et en dernier le stade II présent chez un seul cas .

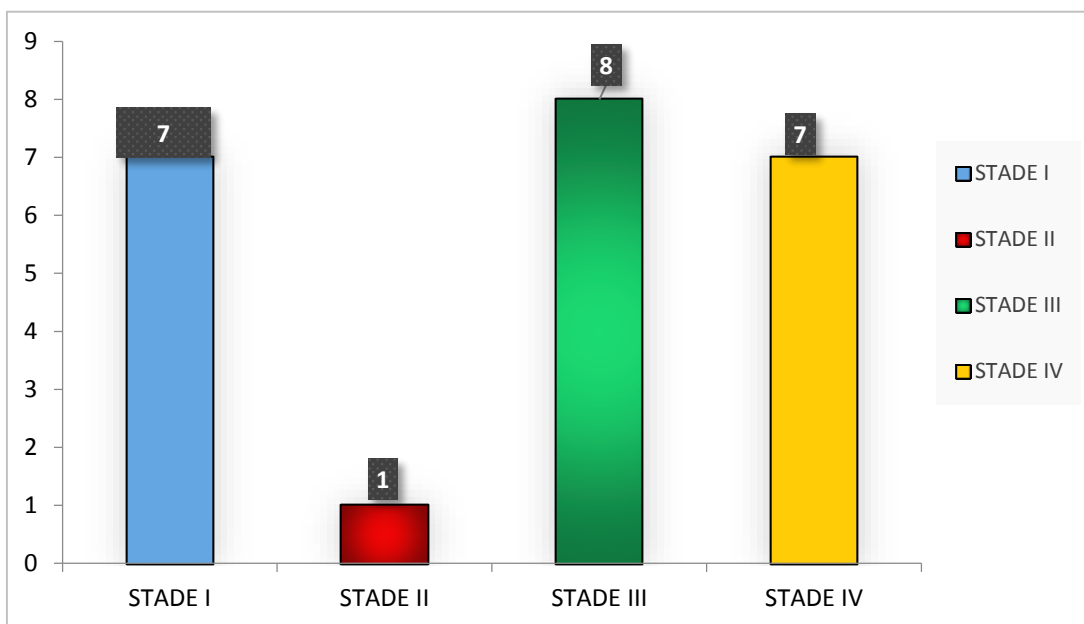


Figure 33: Répartition des patients en fonction des stades de l'IRS

Tableau 11 : Répartition des patients en fonction des stades de l'IRS pré-thérapeutique

Le stade IRS	Nombre	Pourcentage
STADE I	7	30,4%
STADE II	1	4,3%
STADE III	8	34.7%
STADE IV	7	30,4%

2.Les groupes à risque

Le groupe de haut risque est le plus représenté dans notre étude avec un taux de 66,7% suivi par le groupe à risque standard et très haut risque avec un taux de (14,3%).

Tableau 12: Répartition des malades en fonction des groupes à risque

Risque	Nombre de cas	pourcentage
Bas risque	1	4,8%
Risque standard	3	14,3%
Haut risque	14	66,7%
Très haut risque	3	14,3%

IX- TRAITEMENT

1. Chimiothérapie

Parmi les 23 malades traités presque un tiers (30%) avait reçu de la chimiothérapie seule, il s'agissait :

- ◆ Des cas d'abandon de traitement.
- ◆ Des cas résistants à la chimiothérapie mise sous traitement palliatif secondairement.
- ◆ Des décès en cours de chimiothérapie seule.

Deux cas n'ont eu aucun traitement, un est décédé avant de prendre son traitement et un cas était perdu de vue.

Tableau 13 : Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique.

Protocole thérapeutique	Nombre	Pourcentage
Chirurgie première + chimio	3	13%
Chimio première+ radiothérapie	6	27,1%
Chimio seule	7	30,4%
Chimio première + chirurgie+ radiothérapie	1	4,3%
Chirurgie première + chimio+ radiothérapie	3	13%
Chimio première + chirurgie	1	4,3%
Aucun traitement	2	8,7%

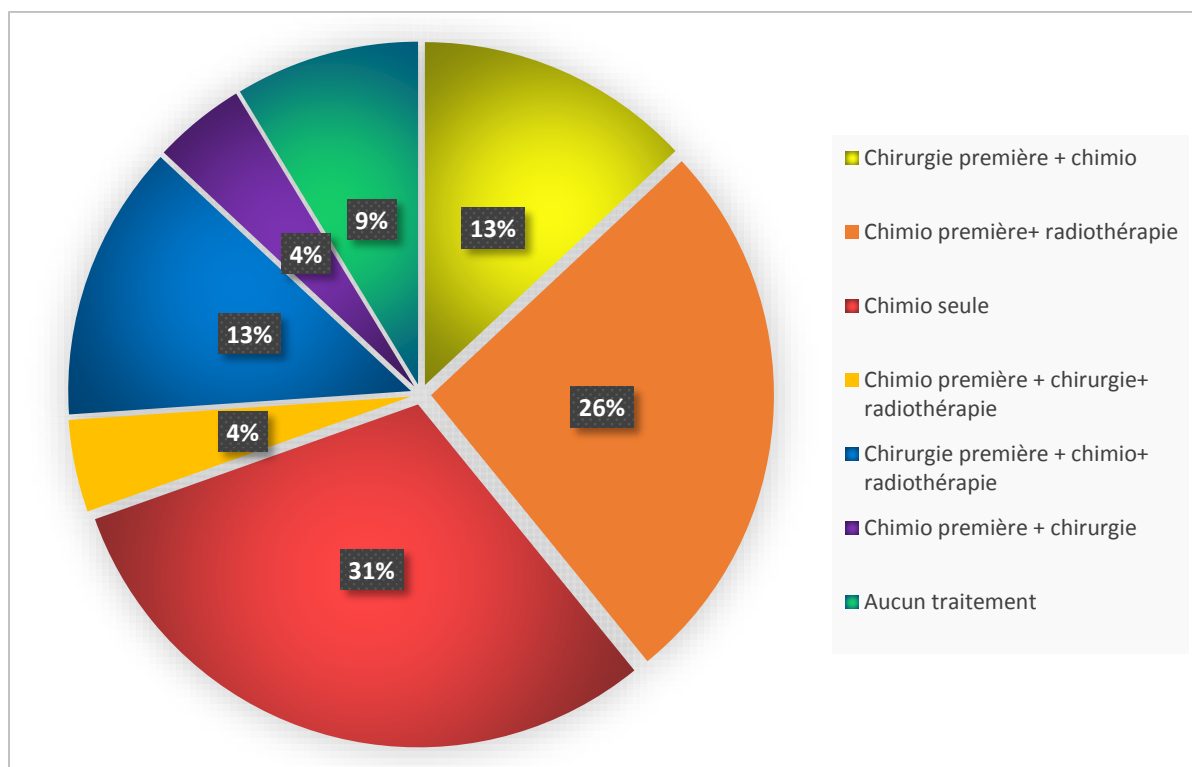


Figure 34: Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique

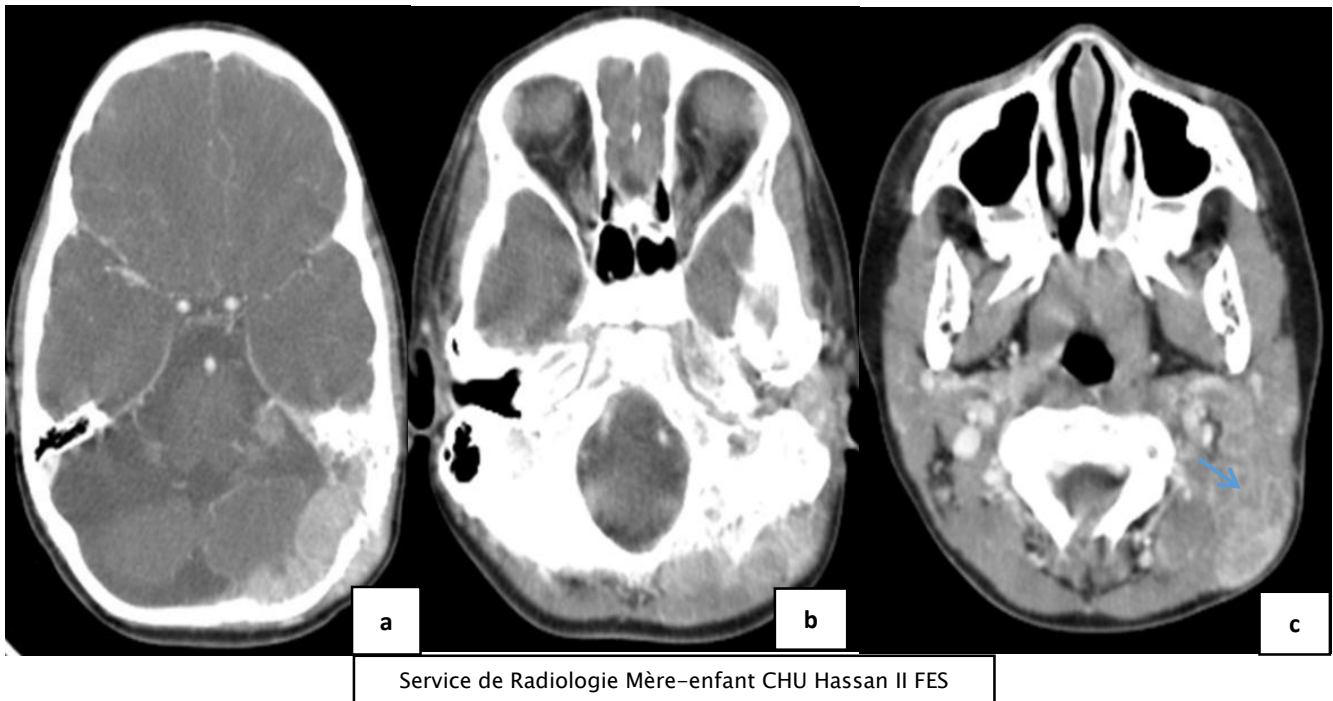


Figure 35:

TDM crânienne en coupes axiales à l'étage craniofacial après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse(a,b,c): Processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche localement avancé étendu au parenchyme cérébelleux homolatéral

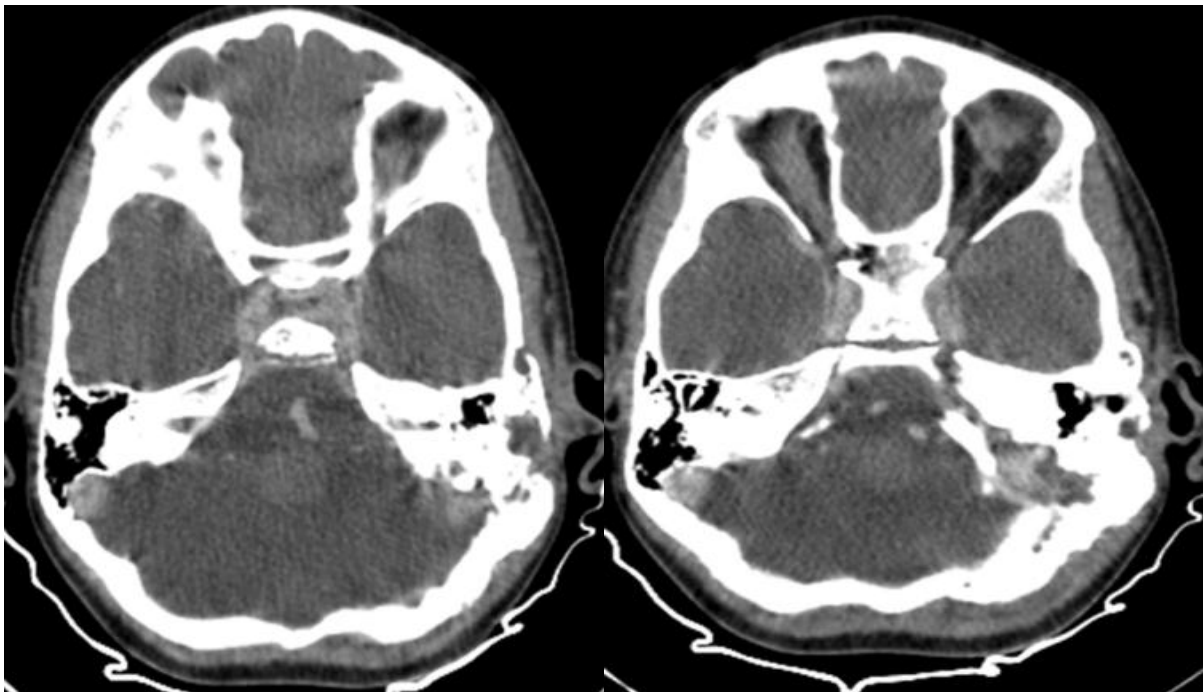
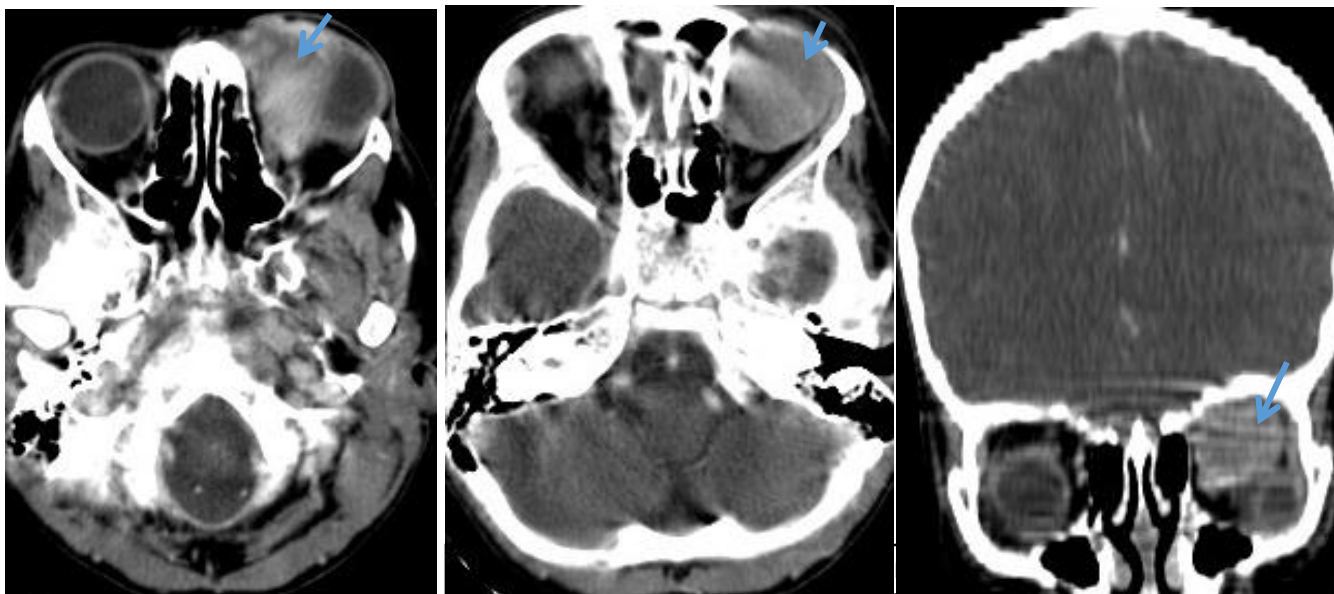


Figure 36:

TDM crânienne chez le même patient après traitement par chimiothérapie: Nette régression du processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche

Diagnostic: RMS alvéolaire Mastoïdien



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II

Figure 37 :

TDM cranio-faciale en coupes axiales et coronale après injection de PDC:

Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, rehaussé de façon hétérogène après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure ainsi que la graisse intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.

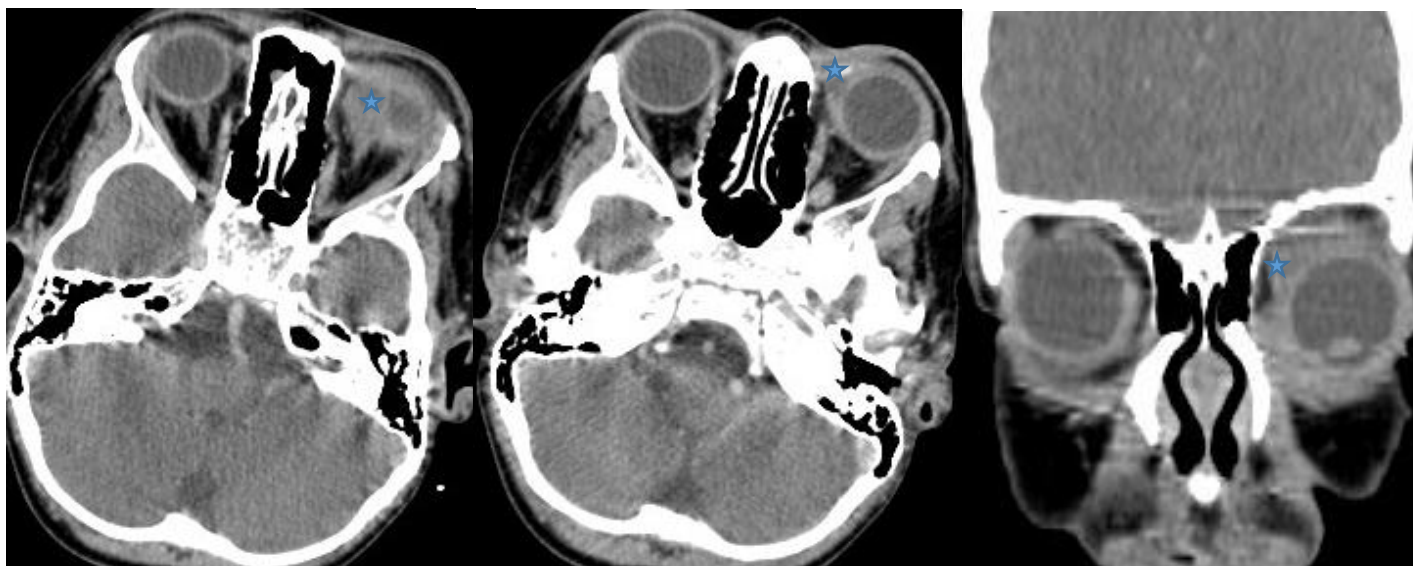


Figure38:

TDM cranio-faciale en coupes axiale et coronale après injection de PDC: controle après traitement par chimiothérapie Nette régression du processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, rehaussé de façon hétérogène après contraste.

Diagnostic: RMS embryonnaire orbitaire gauche

2.Chirurgie :

Pour notre série d'étude 8 patients ont été opérés soit un taux de 34,8%, un seul cas parmi eux a eu une résection tumorale totale et la limite de résection était non précisée chez deux cas:

- Un seul cas opéré parmi les 4 cas du RMS de l'orbite ayant une résection incomplète.
- Deux cas opérés parmi les 7 cas du RMS de la tête et du cou
- Deux cas parmi les 6 cas de la localisation du tractus uro-génital ont été opérés.
- Trois patients parmi ceux ayant présenté des localisations autres ont bénéficié de la chirurgie, deux d'entre eux ont eu une résection incomplète.

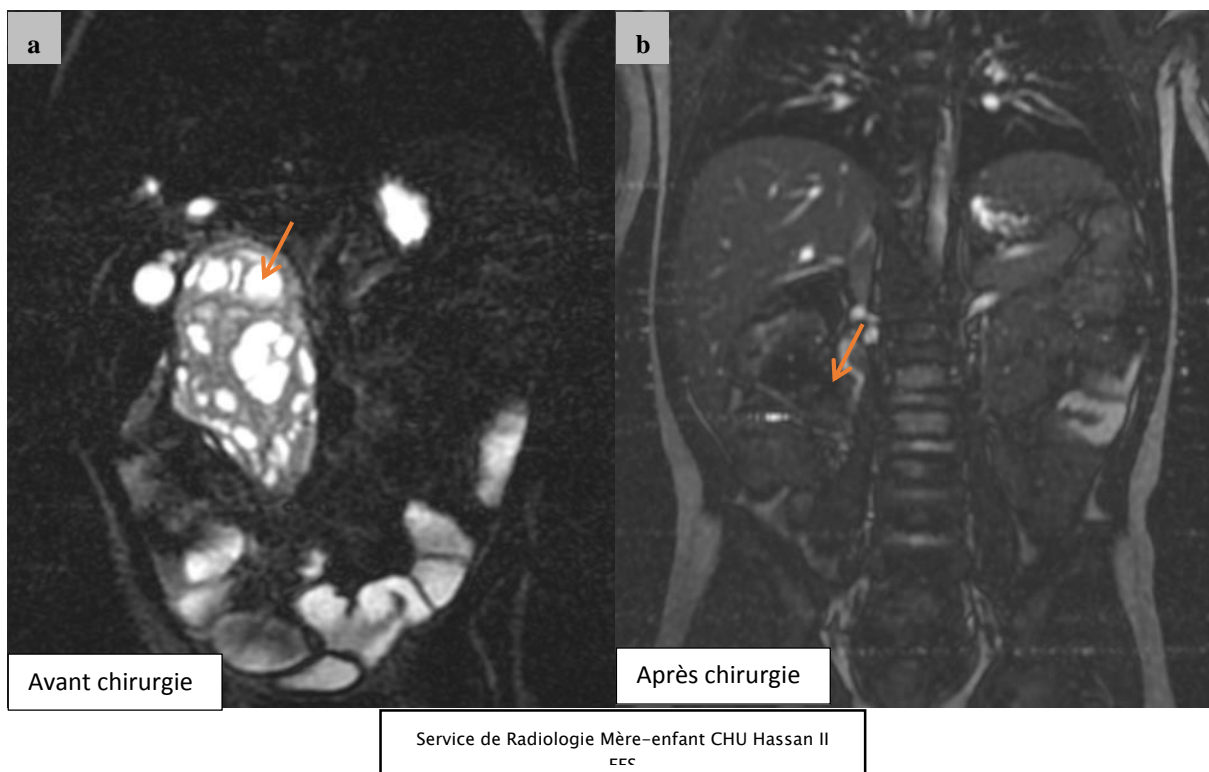


Figure 39 :

IRM abdominale: Volumineux processus tumoral hilare hépatique se développant dans la lumière de la VBP, de forme arrondie, contenant des cloisons épaisses et de multiples logettes liquidiennes décrites en hypersignal T2, avant (a) et après (b) chirurgie.

Diagnostic: RMS botryoïde des voies biliaires

Tableau 14 : Le nombre de cas opérés en fonction de la localisation.

Localisation		Nombre de cas	Nombre de cas opérés	Résection complète	Résection Incomplète
orbitaire		4	1	0	1
Tête-cou non orbite	parameningé	7	2	0	2
	Non parameningé				
Génito-urinaire	vessie	6	2	1	1
	Non vessie				
autres localisations	ABD	5	3	0	2
	Thorax				
	VB				

3. Radiothérapie

10 patients ont eu une radiothérapie, l'orbite était le territoire le plus irradié représenté par 4 cas.

Tableau 15 : Répartition des malades en fonction des territoires irradiés et la dose d'irradiation

Territoires irradiés	Nombre de cas	Dose d'irradiation
Orbite	4	50,4Gy
vessie	3	50,4Gy/25,2Gy/41.4 Gy
ABD	1	36Gy
Parotide	1	41,4Gy
Partie molle(périnée)	1	55,8Gy

La dose moyenne administrée a été de 40 Gray avec une dose de fractionnement de 1.8 Gray par jour.

X. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION

Une évaluation clinique et paraclinique au cours ou en fin du traitement a été réalisée chez tous les patients.

1. Évaluation clinique :

Basée sur un examen clinique complet et minutieux sur le plan :

- Local: au niveau du siège de la tumeur, afin d'évaluer la réponse thérapeutique ou diagnostiquer une récurrence.
- À distance: au niveau des principaux sièges suspects de donner lieu à une récurrence par l'apparition de métastases ou une progression.

2. Surveillance radiologique

Une surveillance radiologique au cours ou en fin du traitement a été réalisée chez l'ensemble des patients ayant reçu un traitement.

Les examens paracliniques ont été demandés à tous les patients suivis en consultation, ils comprenaient :

- Une TDM demandée chez tous les patients, et une IRM demandée chez 10 cas.
- Une TDM du crâne chez 08 patients.
- Une TDM abdomino-pelvienne chez 12 patients.
- Une TDM thoracique chez 02 patients.
- Une TDM orbitaire chez 03 patients.
- Une IRM du crâne chez 07 patients.
- Une IRM pelvienne chez 03 patients.

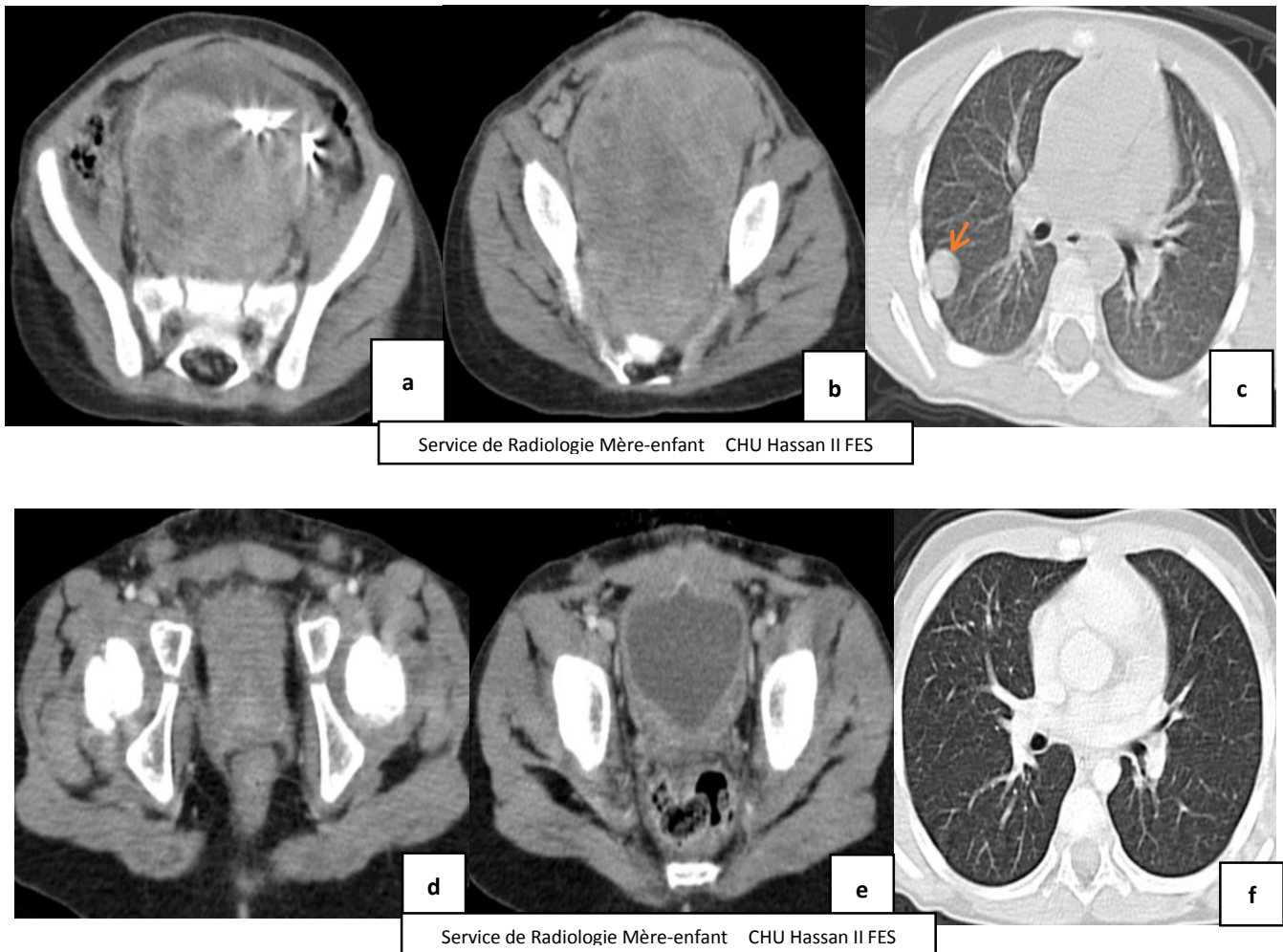


Figure 40 :

TDM thoraco-abdominale en coupes axiales après injection de PDC: Volumineuse masse pelvienne intra-vésicale, avec localisation secondaire pulmonaire avant (images a,b,c) et après (images c,d,e) le traitement .

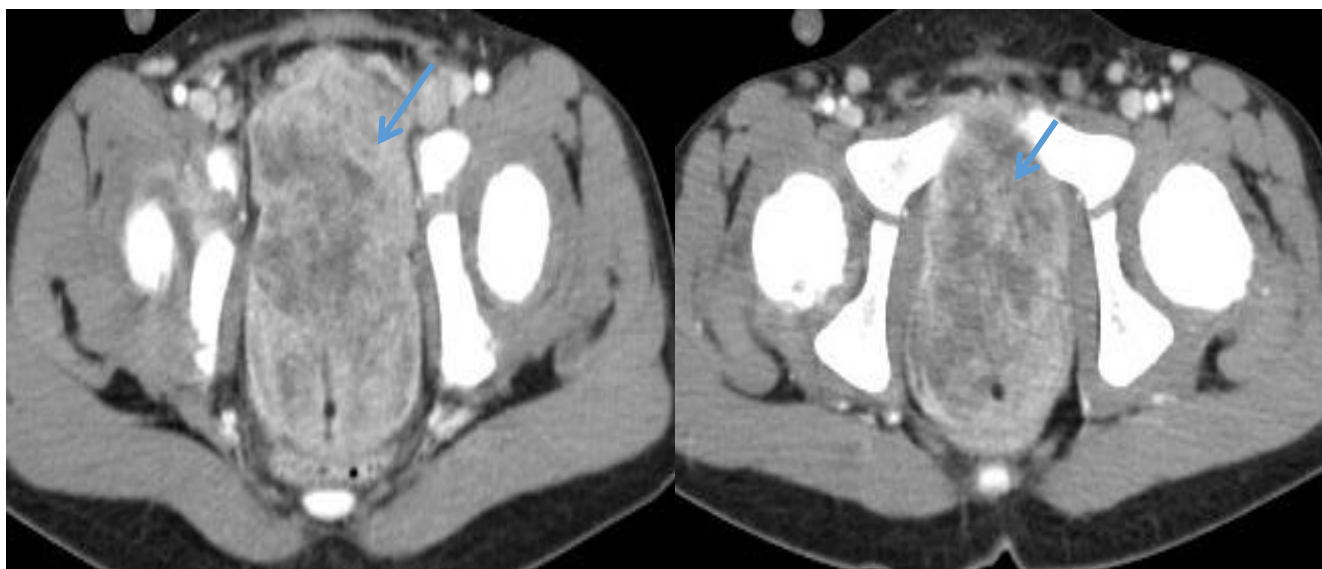
Objectivant une nette régression de la masse pelvienne et de la localisation secondaire pulmonaire.

Diagnostic: RMS embryonnaire Vésical

3. Évolution :

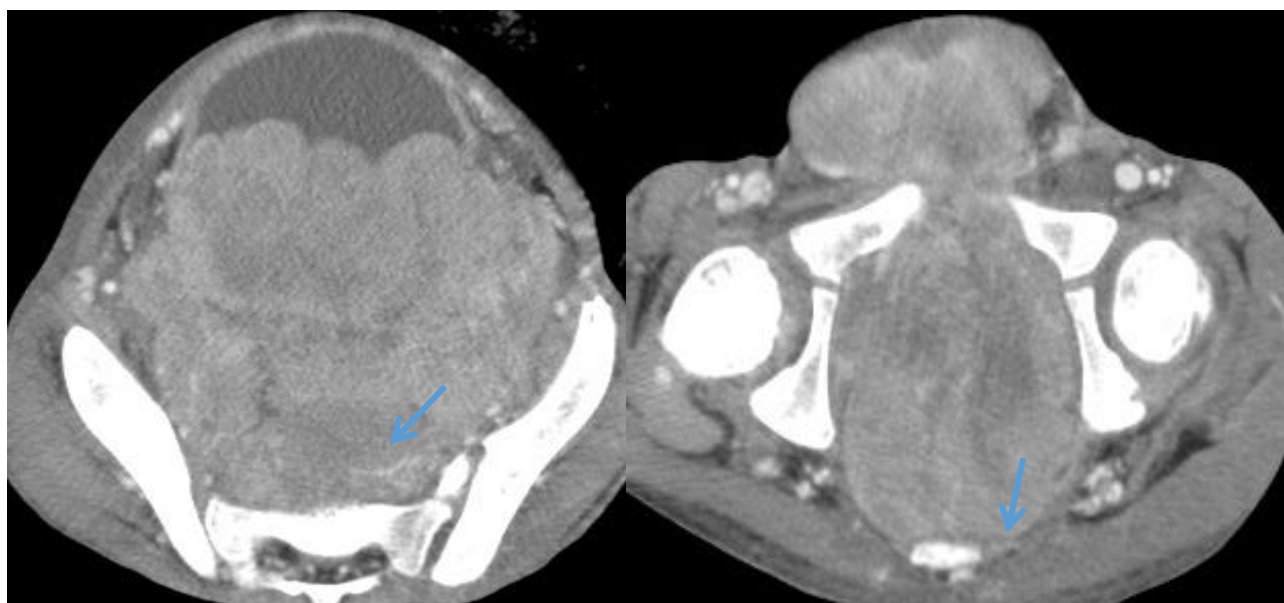
La réponse tumorale à la chimiothérapie était évaluée selon la méthode de RECIST (annexe 1):

- a. Réponse complète (RC): chez 05 malades soit 17,4% des cas.
- b. Réponse partielle (RP): chez 03 malades soit 13%.
- c. Maladie stable: chez 01 enfant décédé après passage à la chimiothérapie de deuxième ligne.
- d. Progression: chez 04 malades soit 17,4%.



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Patient mis sous chimiothérapie



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 41 :

TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC:

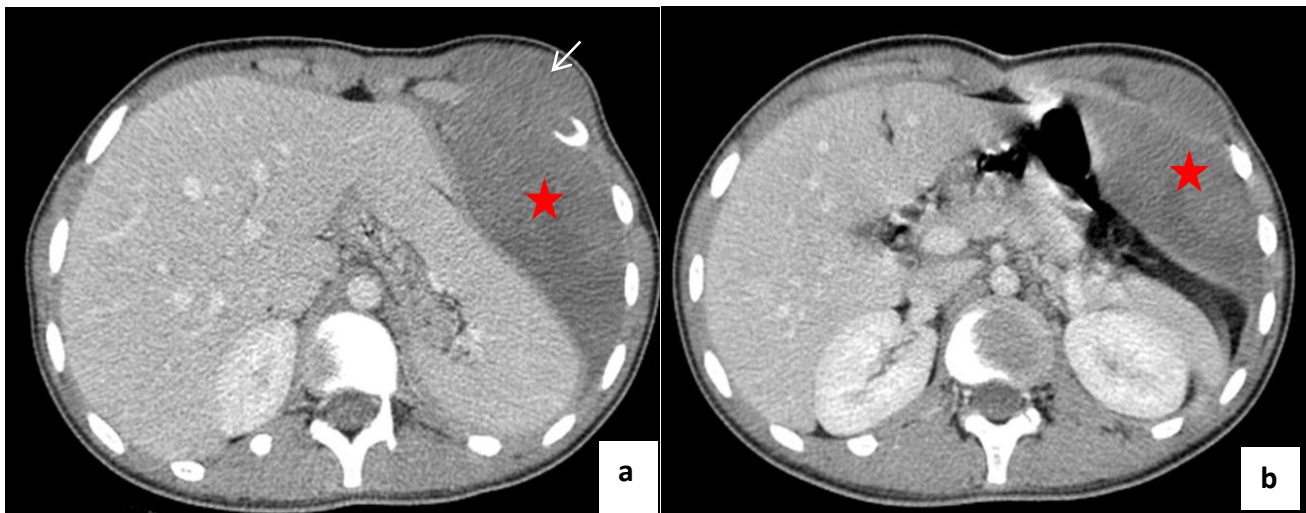
Importante augmentation en taille de la volumineuse masse rétro-vésicale et pré-rectale, devenant abdomino-pelvienne.

Diagnostic: RMS embryonnaire rétro-vésicale

- e. Décès: a été noté chez 06 malades, le plus haut nombre de décès a été marquée dans la localisation tête et cou non orbitaire avec un taux de 66,6%
- f. Abondant de traitement: 06 malades dont 04 ont abandonné leurs traitements après progression tumorale.
- g. Récidive: survenue chez 02 malades, une récurrence locale dans le siège initiale de la tumeur et l'autre à distance
- h. Rechute métastatique: a été marquée chez 02 cas

Tableau 16 : Répartition en fonction de la rechute métastatique

Rechute métastatique		Nombre De cas
Localisation initiale	Localisation des métastases	02
Paroi thoracique	Pulmonaire	
Orbitaire	Cérébrale	



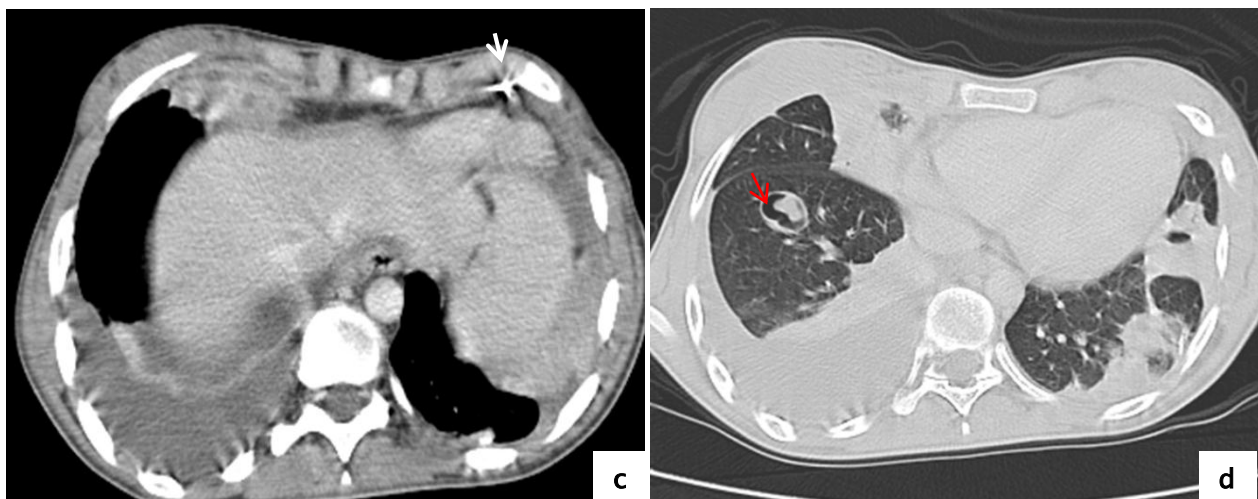
Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 42 :

Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (a,b):

Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche massivement nécrosée et localement avancée responsable d'une lyse costale (flèche)

Contrôle 1 an après traitement chirurgical



Service de Radiologie Mère-enfant CHU Hassan II FES

Figure 43:

Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (c) et parenchymateuse pulmonaire (d):

Disparition complète de la masse pariétale thoracique (tête de flèche), avec apparition de nodules parenchymateux pulmonaires excavés en rapport avec les localisations secondaires (flèches rouges)

Diagnostic: RMS embryonnaire pariétale thoracique gauche

Tableau 17 : L'évolution des patients à la DDN en fonction de la localisation du RMS

Localisation		Totale	Vivant					Décès	
			RC	RP	Stable	pregression	récidive		Perdue de vue
Orbitaire		04	1	2	0	0	0	1	0
Tête cou non orbitaire		07	1	0	1	2	0	2	4
Tractus urogénitale	Vessie	04	2	1	0	1	0	1	0
	Non vessie	02	0	1	0	0	1	0	0
Autres	ABD	03	0	0	0	0	0	1	2
	VB	01	1	0	0	0	0	0	0
	Thorax	01	0	0	0	1	0	1	0
	Périnée	01	0	0	0	0	1	0	0

- En fonction de la localisation du rhabdomyosarcome, l'évolution des patients à la date des dernières nouvelles a été marquée dans la localisation tête et cou non orbitaire et la localisation autres (abdominale) par le plus haut nombre de décès, les patients en rémission complète ne constitue que 8,6% dans ces deux localisations.

DISCUSSION

I. ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE:

1. Fréquence et répartition géographique:

Le rhabdomyosarcome est une tumeur qui se développe aux dépens des tissus de soutien non osseux. C'est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous chez l'enfant: Il représente 60 à 70% des tumeurs mésoenchymateuses malignes de l'enfant et 5 à 8% des cancers de l'enfant. [3 ; 4].

Aux Etats-Unis, 350 nouveaux cas diagnostiqués chaque année avec une incidence annuelle du rhabdomyosarcome estimée à 8/1000000. [2]

En Europe, une étude faite sur 2071 cas de RMS grâce à l'Automated Child Hood Cancer information System (ACCIS) sur une période de 10 ans allant de 1988 jusqu'à 1997 dans le but d'évaluer l'incidence du rhabdomyosarcome, a conclu que le plus grand nombre de RMS provient de la région ouest de l'Europe avec une incidence annuelle de 5.4/1000000. [5]

En Asie, deux études ont été menées : la première étude est une étude multicentrique rétrospective en Chine faite sur 161 cas de l'année 2001 jusqu'au fin 2014 et qui a montré que le RMS représente approximativement 6.5% de toutes les tumeurs solides de l'enfant[6], la deuxième faite à Singapour entre 1993 et 2010 et qui a montré que le RMS constitue 4% de l'ensemble des cancers solides pédiatriques. [7]

En Afrique, on ne dispose pas beaucoup de données épidémiologiques sur le RMS. En Egypte, une étude faite à l'institut national de cancer au Caire portée sur 191 cas (1991à2001) a montré que les sarcomes des tissus mous représentent 3.75% de l'ensemble des tumeurs malignes et le RMS ont constitué 24% parmi ces sarcomes.

Dans notre pays, 2 études ont été faite au service d'hémato-oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat, la première sur les cancers portée sur 183

malades entre les années 1986 et 2000, et qui a montré que le rhabdomyosarcome constituait 5% de l'ensemble des cancers dans cette unité, la seconde faite entre 1995 à 2008 sur les RMS et qui a montré le même pourcentage(5%), [8;9;10], et une dernière faite au service d'oncologie pédiatrique de Fès durant une période de 7 ans (2010–2017) comportant 912 cas de cancers pédiatriques a montré que le RMS de l'enfant constitue 3,18% de l'ensemble des cancers dans l'unité pédiatrique. [8–12]

Concernant la répartition géographique au Maroc, la majorité des malades du service d'hématologie et oncologie pédiatrique SHOP de Rabat venaient de la région Rabat salé Zemmour Zaïre et de la région de Tanger Tétouan, le service d'hématologie pédiatrique de l'hôpital 20 août de Casablanca reçoit surtout ceux de la même région, et le SHOP de Marrakech reçoit plutôt ceux du sud et plus particulièrement la région de MARRAKECH–SAFI. [8;10]

Dans notre étude la majorité des malades du service d'hématologie et oncologie pédiatrique SHOP de FES venaient de la région Fès–Meknes, suivie par la région Daraa–Tafilalt.

2. Répartition selon l'âge et le sexe :

Le RMS est diagnostiqué dans environ les deux tiers des cas chez les enfants de moins de 06 ans avec deux pics d'incidence : chez les enfants de moins de 05 ans et chez l'adolescent. [1]

Il est légèrement plus fréquent chez les garçons avec un sexe–ratio de 1.4. [11]

Dans notre étude; le sexe–ratio était de 1.3, l'âge médian de nos patients était de 6 ans, avec deux pics d'incidence, le premier entre 2 et 5ans, et un deuxième moins important entre 5 et 10ans.

Ces résultats concordent aux résultats de l'étude IRS-IV avec une médiane d'âge de 05 ans, et les deux tiers des patients étaient également diagnostiqués avant 6 ans avec 02 pics d'incidence et le sexe ratio était de 1.5.

La deuxième étude menée au SHOP de rabat a montré que les deux tiers des patients étaient également diagnostiqués avant 6 ans avec deux pics d'âge: le premier entre 2 et 5 ans et le deuxième chez le jeune adolescent entre 10 et 15ans avec un âge médian de 5 ans. La prédominance masculine du RMS était un peu plus marquée par rapport à la littérature avec un sexe ratio M/F de 2. [10]

Au Japon, les données ont été recueillies auprès de 63 institutions sur 331 patients qui ont été diagnostiqués comme ayant RMS entre 1991 et 2002 ont montré que l'âge médian au diagnostic était de 5 ans (intervalle de 0-20 ans), et 75,2% des patients avaient moins de 10 ans et 12,1% avaient moins d'un an au moment du diagnostic [13]

En Nigeria, à Ibadan une étude incluant 91 cas de rhabdomyosarcome entre 1984 et 2003, a montré que l'âge médian des malades était de 6.2 ans avec un sexe -ratio de 1.5. [14]

Tableau 18:Résume les résultats des différentes études internationales comparés à la nôtre

Auteurs	Pays	Age médian	Prédominance d'âge	Pics d'âge	Sexe ratio
Hajime et al (1991 et 2002)	Japan	5 ans	75,2% < 10ans	Pic (2-5ans)	-
Eduardo A. (1973-2005)	USA	6 ans	2/3 < 6 ans	02 pics (2-5 ans et 10-15 ans)	1.5
BROWN et OLUWASOLA (1984- 2003)	Nigeria	6.2ans	60% < 10ans	-	1.5
Hssissen et al (1995-2008)	MAROC (rabat)	5 ans	2/3 < 6 ans	02 pics (2-5 ans et 10-15 ans)	2
Notre étude	MAROC FES	6 ans	78% < 10ans	02 pics (2-5 ans et 10-15 ans)	1.3

3. Répartition selon la localisation

L'expression clinique est variable selon la localisation anatomique. Il s'agit habituellement d'une tuméfaction asymptomatique parfois associée à un dysfonctionnement organique en fonction de l'emplacement de la tumeur.

Le site primitif du rhabdomyosarcome est connu depuis longtemps comme un facteur pronostic essentiel. Il est aussi un élément important à prendre en considération dans la stratégie thérapeutique du RMS, car il conditionne la qualité du geste local avec plus ou moins l'existence de résidu microscopique ou macroscopique.

(15)

6 sièges sont reconnus : (16)

- ✓ Orbite,
- ✓ Tête et cou non para méningés,
- ✓ Tête et cou para méningés: nasopharynx, cavités nasales, sinus, oreille moyenne, mastoïde, fosse ptérygo-maxillaire et orbite avec lyse osseuse.
- ✓ Génito-urinaires: vagin, utérus, para testiculaire et vessie-prostate.
- ✓ Extrémités.
- ✓ Autres: intra-thoracique, intra-abdomino-pelvien, paroi et périnée.

Dans notre étude; la localisation au niveau de la tête et du cou était aussi la plus fréquente avec un taux de 47,8% comparée aux autres études internationales, à l'exception de l'étude GCSTSS où la localisation au niveau des membres était la plus fréquente.

Par rapport à ce qui est décrit dans la littérature nous avons également plus de localisations orbitaires et vessie mais moins de localisations au niveau des membres et vagin utérus/testicule et plus de localisation autres (tableau 2). Ceci peut être expliqué par la faible taille de l'échantillon.

1. Localisation au niveau de la tête-cou :

Majoritairement de type embryonnaire, ces tumeurs peuvent être séparées en 03 catégories : (17,18,19)

Les tumeurs de l'orbite comptant pour 9 % de l'ensemble des RMS, se présentent le plus souvent par une exophtalmie, une diplopie, une baisse de l'acuité visuelle et/ou des céphalées en cas d'important volume tumoral.

Les sites paraméningées (16% de tous les RMS) consistent en une atteinte de la base du crane (nasopharynx, sinus, oreille moyenne, fosse infra temporale et ptérygopalatine) avec une propension à éroder les structures osseuses adjacentes et infiltrer les structures intracrâniennes par contiguïté.(19) Elles se présentent souvent sous la forme d'une obstruction nasale ou de l'oreille, à laquelle s'associent des atteintes des nerfs crâniens et des céphalées en cas d'extension intracrânienne et comportant un risque d'envahissement du LCR.

Les autres atteintes céphaliques (10%) touchent des régions superficielles telles que la joue et le scalp, mais aussi profondes comme le larynx, la glande parotide, l'oropharynx et présentent donc une symptomatologie très variée.

Dans notre série d'étude; le RMS de la région tête et cou était prédominant représentant 47,8% des cas. La localisation orbitaire était moins fréquente que la localisation tête et cou non orbitaire 30.4% contre 17.4% conformément aux données de la littérature.

2. Localisation génito-urinaire :

Dans ces localisations, l'organe d'origine peut être difficile à identifier du fait d'un volume tumoral souvent important au diagnostic.

Les atteintes urinaires se manifestent par des troubles mictionnels, voir une RAU, des signes rectaux (épreintes, ténésmes) en cas d'important volume tumoral.

Les atteintes génitales se présentent souvent par des métrorragies chez les filles et une masse palpable para testiculaire chez les garçons.

Ces sites se retrouvent plutôt chez les jeunes enfants dont la majorité est de type embryonnaire (sous type botryoïde dans le cas des atteintes vésicales). De manière plus rare, certaines tumeurs naissent de l'utérus, et concernent plutôt les adolescentes avec un âge médian de diagnostic de 15 ans.(20)

Dans notre étude, la localisation génito-urinaire a constitué 26.1% de toutes les localisations dans notre étude, 04 cas pour la localisation vessie et prostate et 02 cas pour la localisation non vessie prostate, ceci est comparable avec l'étude IRS-I.

3. Les extrémités (18%) :

De type alvéolaire dans un peu plus de la moitié des cas, près de 15% présentent une extension ganglionnaire. Ces tumeurs touchent préférentiellement les membres inférieurs, notamment en distalité et se manifestent le plus fréquemment par l'apparition d'une masse.(17,21)

Dans notre série, aucune localisation au niveau des membres n'était présente, ceci peut être expliqué par la faible taille de notre échantillon.

4. Les autres localisations :

Ces localisations sont rares et incluent la localisation gastro-intestinale et hépatobiliaire qui constituent 3%, les RMS de la région intra thoracique (2%) et périnéale (2%), en plus des tumeurs du tronc et du pelvis.

L'étude menée par BROWN et OLUWASOLA en Nigeria, a noté une fréquence particulièrement élevée de ces localisations, puisque sur les 91 RMS étudiés, ils représentaient un taux de 20.9% : 11% au niveau du pelvis qui représentait d'ailleurs la deuxième plus fréquente localisation après la tête et cou. La localisation abdominale représentait 9.9%, même fréquence que la localisation génito-urinaire.(14)

Dans ces autres localisations, la tumeur se présente comme une masse isolée, se développant parfois lentement, et parfois rapidement, le plus souvent chez un enfant en bon état général, sauf si la tumeur est d'emblée métastatique.(1)

Pour les autres localisations, on a noté une fréquence particulièrement élevée soit 26,1%, ce pourcentage rejoint ceux de la littérature (Étude IRS II, et Eduardo A).

(L'annexe 3) résume l'ensemble des localisations avec leurs signes cliniques.

Le tableau 19 :Résume les résultats des différentes études internationales pour la localisation comparés à la nôtre : date de l'étude/ Nombre total.

Auteurs localisation	Orbite	Tête-cou non orbite	Vessie et prostate	Non vessie prostate	Membres	Autres	total
IRSII** (Maurer 1993)	8% (80)	26% (259)	11% (110)	12% (119)	18% (179)	23% (229)	999
SIOP*** (Rodary 1989-1995)	8% (54)	33% (221)	11% (74)	16% (107)	15%(101)	17% (114)	670
GSSTSS* (kosciclniak 1992)	7% (15)	24% (52)	8% (18)	13%(28)	25% (55)	23% (50)	218
Eduardo A. (USA)	8% (122)	29% (441)	6% (85)	-	14% (210)	27% (379)	1544
HSSISSEN RABAT	18% (18)	31% (31)	23% (23)	8%(8)	10% (10)	9% (9)	100
Notre etude	17,4% (4)	30.4% (7)	17.4% (4)	8.7% (2)	0% (0)	26.1% (6)	23

*GCSTSS: Germany Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study

**IRS : Intergroup RhabdomyoSarcoma Study

***SIOP : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

II. ETHIOPATHGÉNIE

L'étiologie du RMS reste inconnue mais des données épidémiologiques semblent indiquer qu'il existe des facteurs génétiques jouant un rôle important dans l'étiologie d'au moins quelques-uns de ces sarcomes. [11]

Les RMS sont associés à une incidence accrue de certaines anomalies congénitales touchant essentiellement l'arbre génito-urinaire ou le système nerveux central et le tube digestif. [11] Ils peuvent être associés à plusieurs syndromes génétiques particuliers: la neurofibromatose type 1, le syndrome de Rubinstein-Taybi, le syndrome de Wiedemann-Beckwith, le syndrome de Costello, le syndrome de Noonan et le syndrome de nævus basique de Gorlin. [22 ;23;24; 25]

Une étude réalisée par le Royal Manchester Children's Hôpital portant sur des familles de 151 enfants atteints de sarcomes de tissu mou (118 d'entre eux ont un rhabdomyosarcome) a estimé que le risque global d'une prédisposition génétique au cancer est de 7% à 33%. [26]

Une analyse des patients inscrits dans l'étude Intergroupe du rhabdomyosarcome (IRS-IV) a révélé que 5 parmi 1025 patients admissibles avaient une NF1. [25]

Le rhabdomyosarcome peut également faire partie du syndrome de Li-Fraumeni où les membres de la famille des enfants atteints ont une fréquence accrue d'autres types de néoplasmes malins, tels que le cancer du sein, tumeurs cérébrales, la leucémie aiguë, le corticosurrénalome et les sarcomes des tissus mous. Ce syndrome est dû à la transmission autosomique dominante d'une mutation du gène de la protéine p53 qui prédispose à développer ces tumeurs malignes.

Dans une série de 33 cas de RMS sporadiques, la preuve d'une mutation p53 de la lignée germinale a été trouvée chez 3 des 13 enfants de moins de 3 ans, et aucun cas des 20 enfants de plus de 3 ans, ce qui suggère que l'association avec le

syndrome de Li-Fraumeni peut exister chez les jeunes patients atteints de rhabdomyosarcome. [27, 28,29]

L'association du RMS avec le syndrome de Costello a été observée chez environ 100 patients connus pour syndrome de Costello, 10 cas de RMS ont été rapportés. Le syndrome de Costello est une maladie autosomique dominante caractérisée par un retard de croissance post natal, des traits épais, un déficit intellectuel et des anomalies cutanées et cardiaques, il a été noté un risque accru pour le développement des tumeurs solides, surtout le rhabdomyosarcome.[30, 31]

Une grande étude faite en 1993 sur 322 enfants atteints de rhabdomyosarcome, l'IRS-III, a montré que l'utilisation de n'importe quelle drogue par la mère des années avant la naissance de l'enfant est associée à un risque triple de rhabdomyosarcome , ainsi que l'utilisation de la marijuana, de la cocaïne, ou de n'importe quelle drogue par le père a été également associée à un risque approximativement double. [32]

L'interaction potentielle entre la susceptibilité génétique (exemple de la mutation du gène p53) et les facteurs environnementaux dans le développement de quelques cas de rhabdomyosarcome, ainsi que l'utilisation de cocaïne par la mère et de marijuana par les deux parents, a été associée à un âge sensiblement plus jeune de diagnostic du rhabdomyosarcome (comparé à tous les enfants de l'IRS-III). [32]

(L'annexe 2) résume l'ensemble des principaux syndromes de prédisposition génétique aux cancers de l'enfant associés aux RMS .

Dans notre série aucun facteur prédisposant n'a été signalé, 17 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, un cas avait une anomalie de différenciation sexuelle et un avait une notion de consanguinité de premier degré des parents et deux patients avaient une notion de cancer dans la famille, l'un avait une notion de cancer du rein chez l'oncle paternel et un cancer de colon chez le grand-père paternel, et l'autre patient avait une notion de leucémie chez le père. Il se peut qu'elle y ait une prédisposition familiale du cancer chez ces patients.

III. PLACE DE L'IMAGERIE

1. Moyens d'imagerie

Les moyens d'imagerie tel que l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonance magnétique jouent un rôle capital dans le diagnostic et la surveillance du RMS. Elles permettent de:

- Détecter et caractériser la masse (Taille, Structure, vascularisation....), ainsi de reconnaître son origine, et ses rapports.
- Apprécier l'extension tumorale au moment du diagnostic.
- Orienter la prise en charge thérapeutique.
- Assurer le suivie post-thérapeutique

1.1. Echographie

L'échographie est souvent la première modalité d'imagerie utilisée chez les enfants présentant un syndrome de masse vue sa disponibilité, sa rapidité et son coût. En plus qu'elle peut facilement évaluer l'étendue et la vascularité d'une masse.

◆ **Technique** : L'idéal est de disposer d'un échographe doté d'une sonde sectorielle de 5 à 7,5 MHz, d'une sonde linéaire de 7,5 ou 10 MHz et de modules Doppler duplex/couleur/énergie. L'environnement doit être adapté à des enfants (table à langer, jouets). De façon générale, il est préférable de placer le gel sur la sonde plutôt que sur la paroi abdominale afin de prévenir la survenue de pleurs ou d'un réflexe mictionnel. [72]

◆ **Avantages:**

Elle permet de préciser la taille tumorale initiale (mesure des trois diamètres). Elle étudie l'échostructure de la masse, contours et sa vascularisation grâce au Doppler.

- la plupart des lésions des tissus mous sont bénignes, pouvant être diagnostiquées échographiquement et sans avoir recours à des examens supplémentaires ni aux traitements.
- En échographie, le RMS se présente en général comme une masse bien limitée, hétérogène légèrement hypoéchogène, pouvant être très vascularisée (Figure 44). Dans le cas particulier du RMS paratesticulaire, l'échographie est le moyen d'imagerie de choix, bien que la TDM abdominale reste nécessaire pour rechercher les adénopathies rétropéritoneales. Dans toutes les autres localisations du RMS, une imagerie supplémentaire par TDM ou IRM est obligatoire.

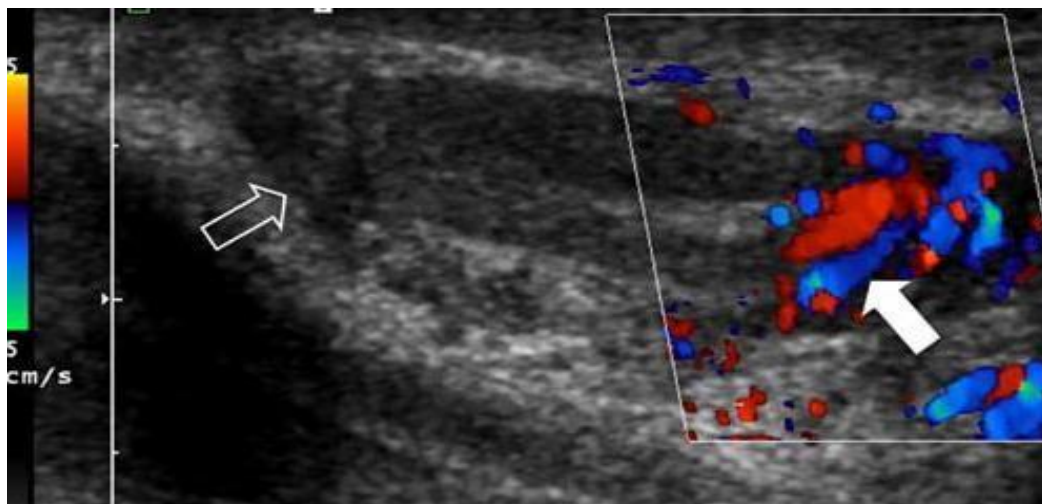


Figure : 44

Echographie: masse mal limitée, hétérogène entourant le testicule (flèche vide) avec une hypervascularisation (flèche pleine) (Image de la littérature [32])

- L'échographie est également utile pour les biopsies échoguidées. Sebire et Roebuck ont systématiquement revu le diagnostic anatomo-pathologique des biopsies guidées par l'imagerie pour des tumeurs pédiatriques. Ils ont conclu que les carottes recueillies étaient suffisantes pour établir un diagnostic chez 94% des patients. Les complications nécessitant un traitement n'ont été rapportées que chez 1% des patients, notamment une hémorragie ayant nécessité une transfusion. Pour les biopsies radioguidées, le matériel obtenu doit être transporté frais au service d'anatomo-pathologie. La fixation ne doit pas être effectuée car cela empêchera toute nouvelle étude cytogénétique. [74]

Dans notre étude,

- 13 patients ont bénéficié d'une échographie de diagnostic, dont la totalité avait mis en évidence la présence de masse en précisant ses caractéristiques.
- 03 cas de RMS dans notre série d'étude ont réalisé des biopsies échoguidées.

1.2. TDM

- ◆ **Technique** : Elle se fait par une acquisition hélicoïdale en coupes axiales avant et après injection de produit de contraste à base de produit de contraste non ionique, avec reconstructions multiplanaires.
- ◆ **Avantages**:
 - La TDM thoracique est un examen obligatoire, afin d'évaluer les métastases pulmonaires de RMS, Toutefois, l'évaluation de l'atteinte pulmonaire peut parfois être difficile.
 - Des critères tels que le nombre, la taille des lésions, et la morphologie ont été appliqués chez des patients adultes, mais aucun n'a montré une spécificité de 100%. Selon les directives de The new European Pediatric Soft Tissue Sarcoma study (EpSSG) pour l'évaluation de la TDM thoracique, les

critères suivants concernant le diagnostic des métastases pulmonaires doivent être appliqués: Un nodule pulmonaire ou un nodule pleural de plus de 10 mm de diamètre, deux ou plusieurs nodules bien définis de 5 à 10 mm ou cinq ou plusieurs lésions > 5 mm. Cela vient avec l'hypothèse qu'il n'y a pas d'autre explication médicale pour ces lésions. Lorsqu'il y a une forte suspicion qu'une petite lésion est métastatique et semble être le seul site de maladie métastatique, une biopsie peut être effectuée. Dans le protocole EpSSG, la biopsie pulmonaire n'est pas recommandée. [51]

La TDM est supérieure à l'IRM dans la détection des anomalies osseuses.

L'inconvénient de la TDM chez les enfants est l'utilisation de rayonnements ionisants. Depuis les articles fondateurs de Paterson et al. et Brenner et al, nous devrions être conscients du risque théorique de décès par cancer induit par le scanner et en tenir compte en particulier dans l'accompagnement des enfants atteints de cancer, car ils ont déjà prouvé leur tendance à présenter une tumeur maligne tôt dans la vie. [76, 77]

Dans notre série:

- 21 patients ont réalisé une TDM afin de poser le diagnostic comprenant: 07 TDM cérébrales, 03 TDM orbitaires, 10 TDM Abdomino–pelviennes.
- Tous les cas ont bénéficié d'une TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension.

1.3. IRM

Grâce à sa capacité supérieure à illustrer les modifications des tissus mous, l'IRM est le Gold–standard en RMS [78].

◆ **Technique** : Bien que les protocoles d'imagerie doivent être adaptés au cas par cas, ils doivent au moins comporter des séquences axiales pondérées en T1 et T2 (pour les structures anatomiques et l'évaluation des structures neurovasculaires), séquence T1 perpendiculaire au plan axial et une séquence après

injection de gadolinium. Il est important qu'au moins deux séquences soient identiques, une avant et une après injection de produit contraste, pour préciser le rehaussement. Les séquences injectées sont obligatoires et réalisées avec saturation de graisse. Le principal inconvénient est la longueur de la durée de l'examen (jusqu'à 45 min) et le fait que l'IRM est extrêmement sensible à des artefacts de mouvement. Par conséquent, la plupart des enfants de moins de 6 ans–7 ans ont besoin d'une sédation ou d'une anesthésie générale pendant leur examen IRM.

Les caractéristiques radiologiques du RMS sont relativement non spécifiques. Comme toutes les tumeurs des tissus mous, il se présente en signal intermédiaire T1, signal intermédiaire à élever en T2. En cas de présence de nombreuses cloisons, la tumeur apparaît sous une forme lobulaire. Le RMS en général se rehausse de façon importante après injection de produit de contraste. Très rarement, il peut être majoritairement kystique. Les séquences dynamiques sont nécessaires pour évaluer la vascularité des tumeurs et différencier la maladie résiduelle post-chirurgicale et la fibrose.

Pour programmer une chirurgie, il est important de préciser au chirurgien le compartiment dans lequel le RMS est situé. L'atteinte vasculaire est considérée comme absent si un plan tissulaire normal est visible entre les tumeurs et le vaisseau, ou si la tumeur a un diamètre inférieur à 180° de relation circonférentielle. Si la tumeur englobe le vaisseau sur une circonférence supérieure à 180°, il est considéré comme envahit. [79,80]

Dans notre étude, 04 cas ont réalisé une IRM pour poser le diagnostic:

- Le cas du RMS testiculaire a bénéficié d'une IRM pelvienne.
- IRM Abdominale réalisée chez le cas du RMS des voies biliaires.
- IRM crânienne chez le cas du RMS de la base du crâne.

- Un cas de RMS orbitaire a réalisé une IRM orbitaire.

1.4. Autres:

1.4.1 Radiographie standard

Comme le RMS est une tumeur des tissus mous, la radiologie conventionnelle joue un rôle insignifiant dans son diagnostic. Elle peut mettre en évidence une érosion osseuse en regard de la tumeur primitive traduite par une hyperfixation sur une scintigraphie osseuse ^{99m}Tc-MDP.

Les radiographies thoraciques ne sont pas à utiliser dans le cadre du bilan d'extension initial à la recherche de localisations secondaires pulmonaires, mais plutôt ils ont une place dans la surveillance. [73]

Chez nous quatre patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, dont une seule revenant anormale.

1.4.2. Scintigraphie

Dans les protocoles [European paediatric sarcome des tissus mous] EpSSG actuels, la scintigraphie osseuse est obligatoire dans le cadre du bilan des patients atteints de RMS. La découverte d'un point chaud isolé sur la scintigraphie osseuse doit être évaluée par une radiographie conventionnelle ou une IRM.

Dans une étude néerlandaise portant sur 109 patients atteints de sarcome des tissus mous, des métastases osseuses n'ont été trouvées que chez 8 patients (7 %) [73]. Cependant, sur ces huit patients, six ont rapporté des douleurs osseuses et tous avaient d'autres sites de la maladie métastatique.

Les auteurs concluent que le rendement de la scintigraphie osseuse de routine est faible et qu'elle doit être réservée aux patients symptomatiques ou à haut risque.

Dans notre étude, la scintigraphie a été réalisée chez 05 patients rapportant des douleurs osseuses revenant sans anomalie en totalité.

1.4.3.PET-scanner

Dans les études de PET-scanner, on utilise le fluor-18 fluorodéoxyglucose (18FFDG), un analogue du glucose radiomarqué [113]. Le 18 F-FDG étant un analogue du glucose, il est absorbé par les cellules métaboliquement actives, ce qui est le cas de la plupart des cellules tumorales malignes. La combinaison de la TEP et de la TDM, sans déplacement de la position relative du patient, donne une précision diagnostique supérieure à la TEP seule. En général, le scanner sera un scanner à faible dose destiné uniquement à identifier les structures anatomiques. Cependant, comme les tomodesitomètres des systèmes TEP-TDM modernes sont de haute qualité diagnostique, il est également possible de combiner une tomodesitométrie diagnostique, par exemple pour la représentation des métastases pulmonaires, avec une tomographie TEP. La littérature sur l'utilisation de la TEP-TDM chez les enfants atteints de RMS se limite à quelques rapports de cas.[114,115]. Bien que dans certains cas, la TEP-TDM se soit avérée bénéfique pour certains patients.

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié du PET-scanner.

2. Imagerie selon la localisation du RMS

2.1. Tête et cou

Le RMS primitif de la région « tête et cou » se présente dans la majorité des cas comme une volumineuse lésion, solitaire et unilatérale, Malgré qu'il était rapporté dans la littérature sous forme multifocale. [83]

2.1.1. Localisation orbitaire

La plupart des RMS orbitaires sont situées au niveau du quadrant supéro-nasal de l'orbite [81, 82]. L'évaluation de ses rapports avec les muscles oculomoteurs, la glande lacrymale, les canaux lacrymo-nasaux, le nerf

optique, le globe et le toit de l'orbite est nécessaire. Contrairement à la localisation paraméningée, le RMS orbitaire envahit rarement la base du crâne ou s'étend en endocrânien [83]. L'extension se fait rarement à travers la fissure orbitaire inférieure ou supérieure, tout comme l'envahissement des sinus de la face adjacents. Une déformation osseuse subtile peut être observée fortuitement, mais une destruction osseuse franche avec atteinte des structures intracrâniennes adjacentes est rarement observée dans la RMS orbitaire. La présence d'une lyse osseuse le classera en un emplacement paraméningé. Lorsque la lyse osseuse est suspectée sur l'IRM, une TDM complémentaire est recommandée pour confirmer les résultats de l'IRM et exclure les lésions bénignes concomitantes, notamment la dysplasie fibreuse.

Dans notre série, on a constaté que l'extension vers les structures intracrâniennes adjacentes était exceptionnelle pour la localisation orbitaire, retrouvée chez un seul cas, ce qui était rapporté dans la littérature.



Figure 45:

Coupes axiales d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtre parenchymateuse (a,b,c) et osseuse (d):

Progression du processus tumoral intra-orbitaire droit localement avancée avec lyse du toit de l'orbite sans extension endo-cranienne (fléché blanche) et au sinus caverneux homolatéral (tête de flèche)

2.1.2. Localisation Paraméningée

La localisation paraméningée est en contact direct ou à proximité de la base du crâne. Les tumeurs de cette localisation peuvent provenir du nasopharynx, de l'espace parapharyngé, la fosse infratemporale (figure 47) , les fosses nasales, les sinus de la face, la mastoïde ou l'oreille moyenne (figure 46). Il est difficile d'évaluer l'origine de la masse quand elle est volumineuse, mais définir son centre et analyser le déplacement des structures de voisinage peut aider à préciser la localisation [84].

Les RMS paraméningées se propagent plutôt vers la base du crâne. L'évaluation exacte de l'extension locorégionale est l'un des principaux objectifs de l'imagerie. Le taux de survie diminue et les modalités thérapeutiques diffèrent en cas d'extension vers la base du crane ou en endocrânien. [85, 86]

L'atteinte de la base du crâne peut être bien identifiée sur des séquences T1. Une lyse osseuse du sphénoïde, du clivus, de l'os ptérygoïde et des processus ptérygoïdes peut se produire. Lorsqu'une tumeur est située dans l'espace masticatoire, la mandibule et l'articulation temporo-mandibulaire peuvent être menacées. L'extension de la tumeur peut être subtile et il faut donc surveiller attentivement la disparition des espaces graisseux normaux et le rehaussement est anormal, en comparaison avec le côté intact.

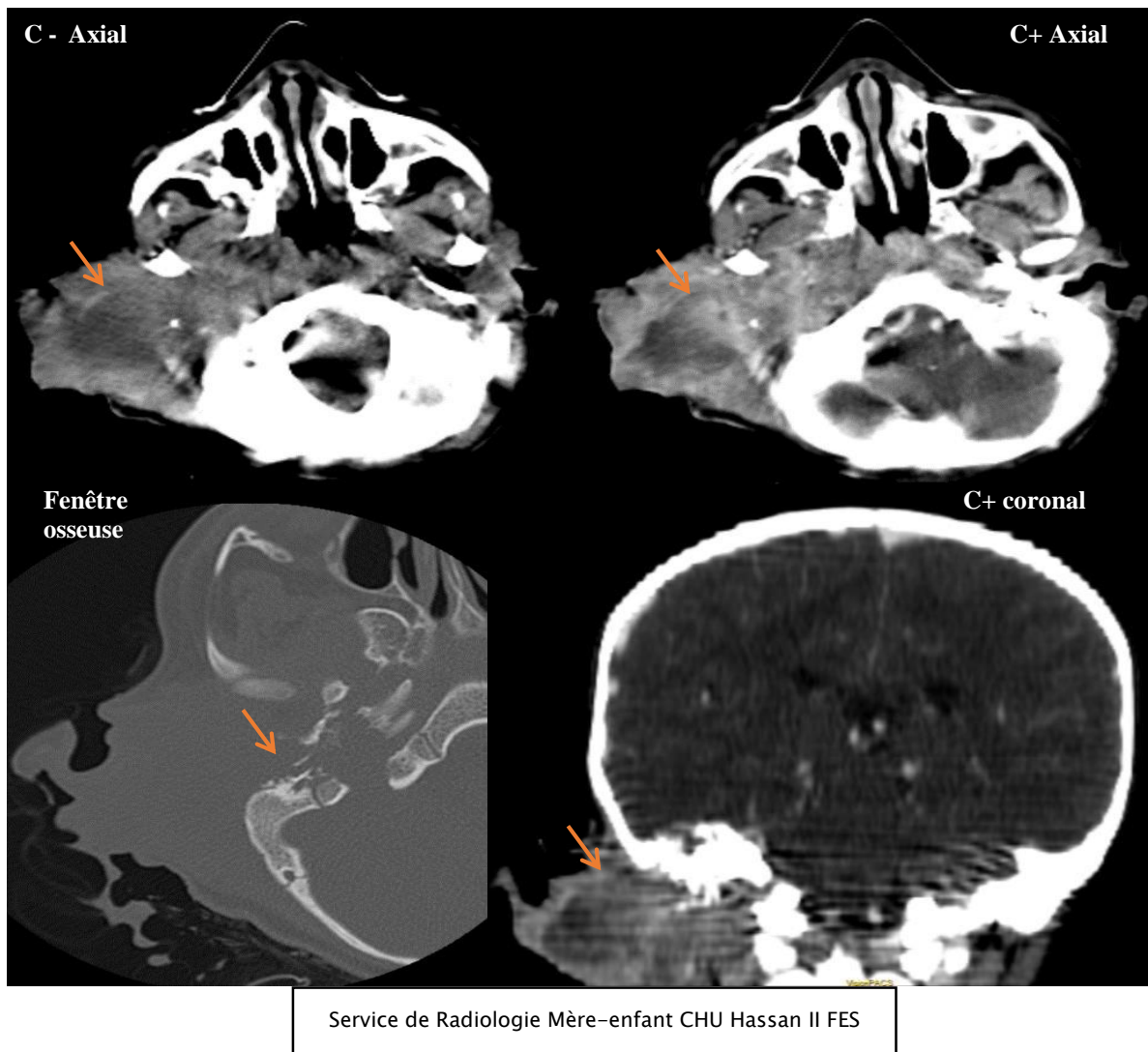


Figure 46 :

TDM cervicale: Processus oto-mastoïdien ulcéro-bourgeonnant hétérodense en contraste spontané, rehaussé de manière hétérogène après injection de produit de contraste avec nécrose centrale. Il est responsable d'une lyse des cellules mastoïdiennes, du CAE et du canal carotidien.

Diagnostic: RMS alvéolaire Mastoïdien

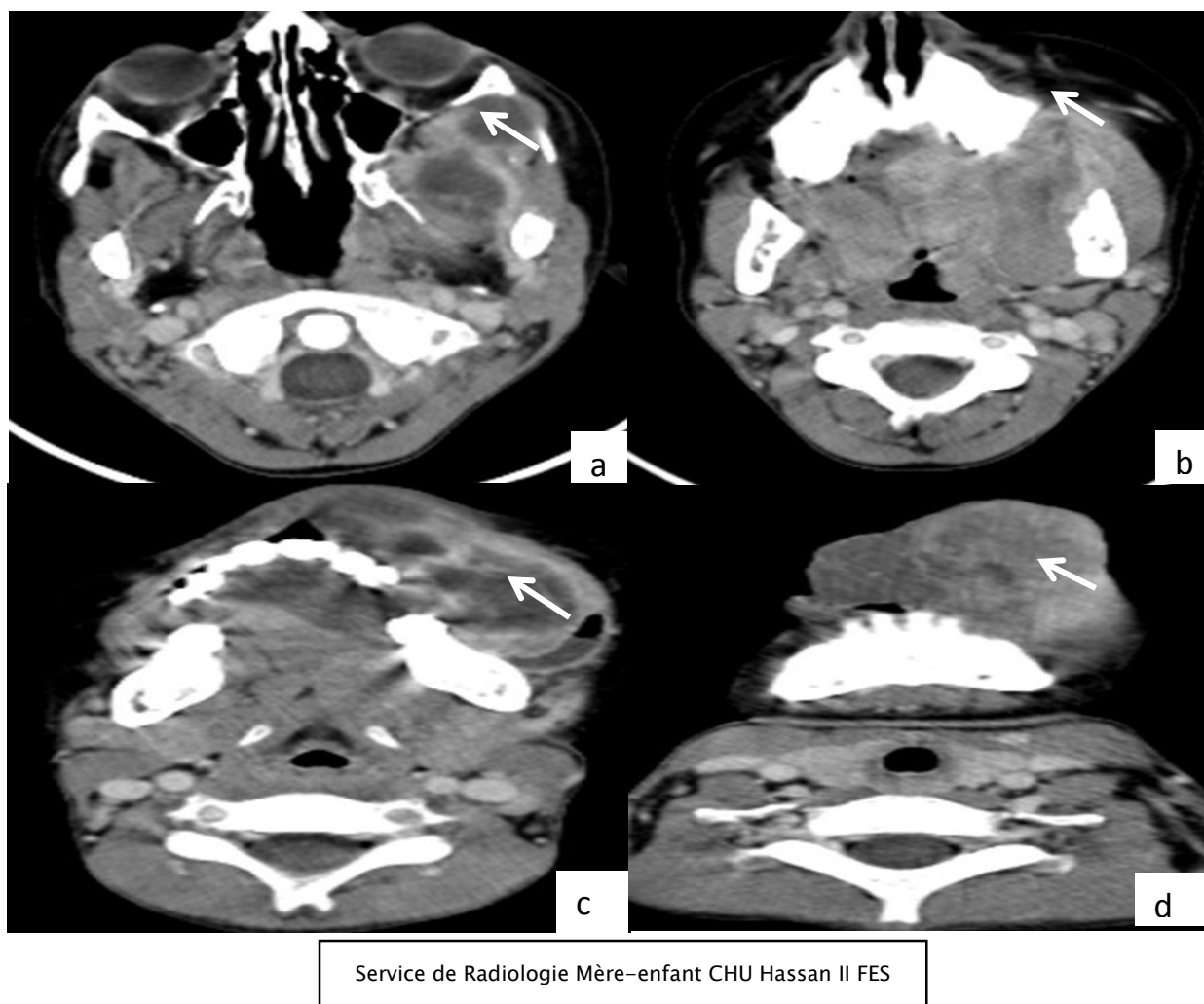


Figure 47 :

Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste (a-d):

Processus tumoral des espaces profonds de l'hémiface gauche rehaussé de façon hétérogène après contraste localement invasif (flèches blanches)

Diagnostic: RMS infra- temporale

L'imagerie après contraste montre un rehaussement pathologique de la tumeur, devenant plus évident après saturation de graisse. L'extension périnerveuse subtile devient plus évidente après injection de produit de contraste par voie veineuse. Un élargissement asymétrique du sinus caverneux avec rehaussement anormal des foramen de la base du crâne peut être un signe d'extension intracrânienne de la tumeur le long des branches du nerf trijumeau.

On peut observer un engainement de l'artère carotide interne ainsi qu'une compression de la veine jugulaire. Le rehaussement périvasculaire le long de l'artère carotide interne près de la base du crâne suggère une extension de la tumeur en extracrânien et une réévaluation minutieuse des résultats doit être envisagée.

Dans notre série, on avait deux cas de RMS paraméningé avec extension endocrânienne à travers une lyse osseuse comme ce qui est décrit dans la littérature.

2.1.3. Localisation Non-paraméningé

Ces tumeurs sont situées dans toutes les autres localisations de la région « tête et cou » sauf l'orbite. Une évaluation minutieuse de l'extension locale du RMS de l'oropharynx ou de la cavité buccale vers les structures adjacentes, par exemple l'espace para-pharyngé ou la fosse infratemporale est obligatoire, car cela peut transformer une localisation à faible risque en une autre à haut risque (paraméningée). Les localisations intra-nasales peuvent être purement non paraméningées mais peuvent devenir para-méningées lorsqu'elles touchent la base du crâne.

La lyse osseuse du palais dur peut provoquer une propagation péri-nerveuse le long des nerfs palatins et de là, une extension rétrograde de la tumeur peut se produire le long des branches trigéminales et du nerf vidien dans en intracrânien, ce qui modifie le pronostic en une localisation paraméningée moins favorable.

Le RMS de la parotide en tant que tel fait partie du groupe des RMS non paraméningés, mais en cas d'atteinte du nerf facial ou d'extension à l'espace parapharyngé, la tumeur est classée comme paraméningée, avec un pronostic plus défavorable.

Le RMS cervical inférieur peut s'étendre dans le médiastin ou en intracanalair, selon la localisation. Cette constatation modifiera le pronostic car elle est classée comme une localisation paraméningée.

Dans notre série, on a rapporté 02 cas de RMS non paraméningés dont un seul cas au niveau parotidien et dont l'évolution était favorable conformément à ce qui est rapporté dans la littérature.

2.2. Localisation génito-urinaire:

Cette localisation est classée deuxième en terme de fréquence après la région « tête et cou ».

Jusqu'à 40 % des patients atteints de RMS génito-urinaires ont des localisations secondaires ganglionnaires. Ce qui est comparable aux résultats de notre étude où on a noté un taux de 57%. [87,88]

Les patients porteurs de RMS génito-urinaires (non vessie/prostate) métastatiques ont un pronostic plus favorable que les patients atteints de maladies métastatiques d'autres localisations. En cas de RMS vésical et après administration de produit de contraste au cours d'une IRM, une superposition de ce dernier peut survenir empêchant de bien préciser le rehaussement de la paroi vésicale. [89] Dans ce cas, la séquence pondérée en T2 peut être particulièrement utile pour évaluer cet épaissement pariétal. Une cystoscopie supplémentaire est souvent justifiée. [90]

2.3. Localisation aux extrémités

Le RMS des extrémités est presque toujours de type alvéolaire, survenant plutôt chez le grand enfant. Il s'y associe souvent des adénopathies régionales avec un potentiel de métastase dans des endroits inhabituels. Ces deux facteurs le rendent de pronostic défavorable.

Chez environ 12 % des patients, l'atteinte ganglionnaire est détectable sur l'imagerie. Cependant, après étude anatomo-pathologique post-opératoire ce taux augmente jusqu'à 50%. Cet écart entre les résultats de l'imagerie et le curage ganglionnaire pourrait être réduit par l'utilisation d'une échographie de haute résolution.

Les nouvelles recommandations préconisent, chaque fois que possible, une biopsie systématique des ganglions régionaux, même si les ganglions ne sont pas palpables ou d'allure suspecte sur l'imagerie. Bien que l'intérêt de faire passer un patient à un groupe de haut risque, en se basant uniquement sur une adénopathie régionale, n'est pas encore été étudié.

Comme dans toutes les tumeurs des extrémités, l'imagerie préopératoire joue un rôle essentiel dans l'étude de l'extension locale et de l'envahissement des structures neuro-vasculaires.[91-92]

2.4. Autres

2.4.1. Localisation thoracique :

Le RMS de la paroi thoracique (figure 48) est un résultat relativement rare avec une incidence de 3,7% dans les études IRSG II et IRSG III [117]. La plupart des articles publiés sur le RMS de la paroi thoracique sont soit des « case report » ou des études sur des petites séries. [93-94]

Dans notre étude, on a rapporté un seul cas de RMS de la paroi thoracique représentant 4.3% des cas. Ce qui est compatible avec les données de la littérature.

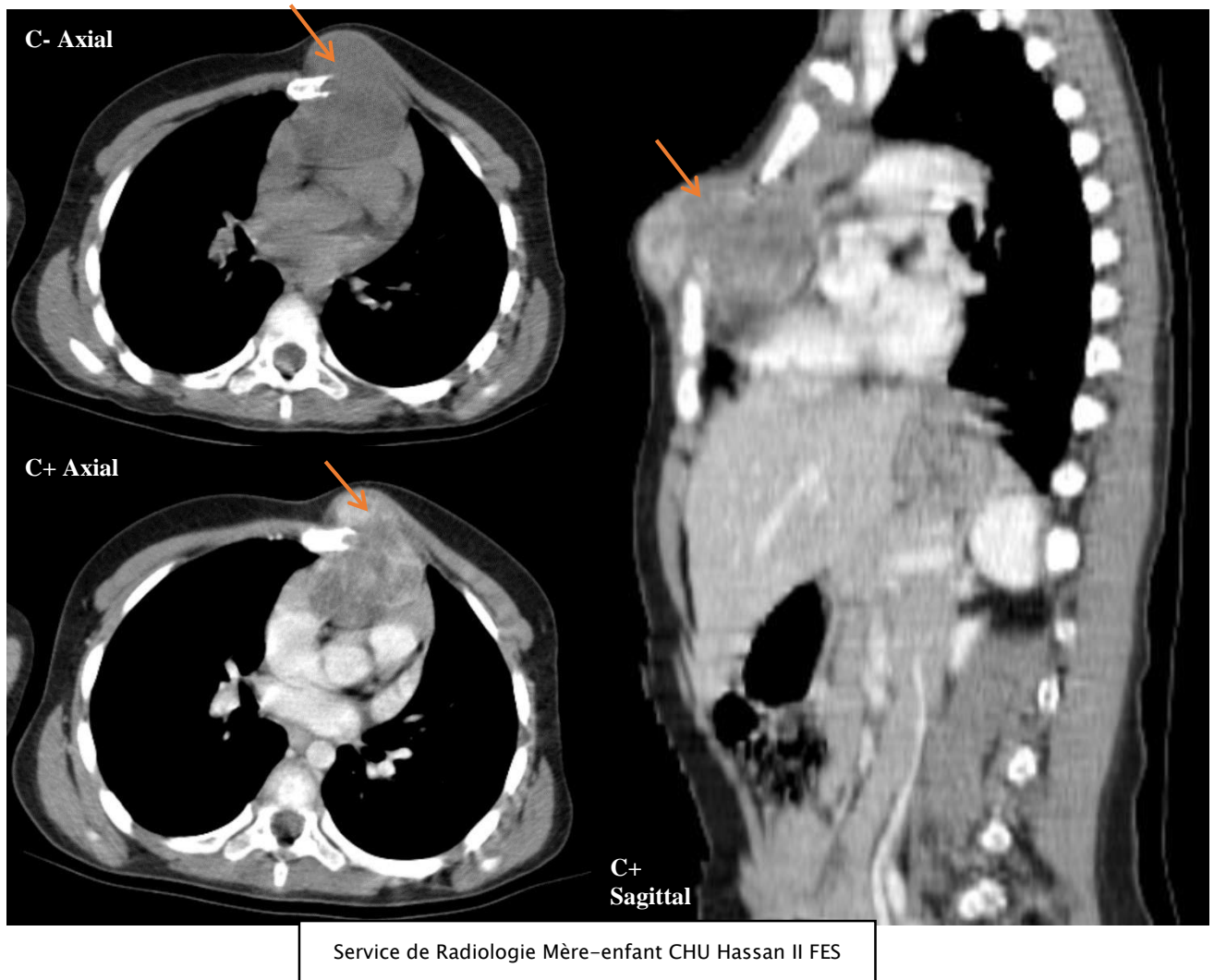


Figure 48 :

TDM thoraco-abdomino-pelviennne : Masse tissulaire au dépend de la paroi thoracique antérieure, médiane, bien limitée, polylobée, hypodense en contraste spontané et rehaussée de façon hétérogène après contraste. Latéralement à gauche, elle envahit le bord gauche du corps sternal. En arrière, elle semble envahir le pédicule mammaire interne gauche et s'étend au médiastin antérieur avec contact intime avec le thymus et le péricarde avec perte du liseré graisseux de séparation par endroit.

Diagnostic: RMS embryonnaire pariétale gauche

2.4.2. Voies biliaires :

Le RMS est la tumeur la plus fréquente des voies biliaires chez l'enfant, bien qu'elle ne représente qu'environ 0,04 % de toutes les tumeurs infantiles [95].

Le diagnostic est suspecté, initialement chez la majorité des patients, sur une échographie abdominale qui met en évidence une masse solide ou kystique hilaire hépatique associée à une dilatation des voies biliaires intra-hépatique. (figure 49 a) L'IRM est obligatoire pour le bilan préopératoire où la Bili-IRM permet de mettre en évidence l'ensemble de l'arbre biliaire. Chez plusieurs patients, une cholangiopancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE) doit être faite pour détecter les irrégularités intra-canaliaires. (figure 49 b,c,d)

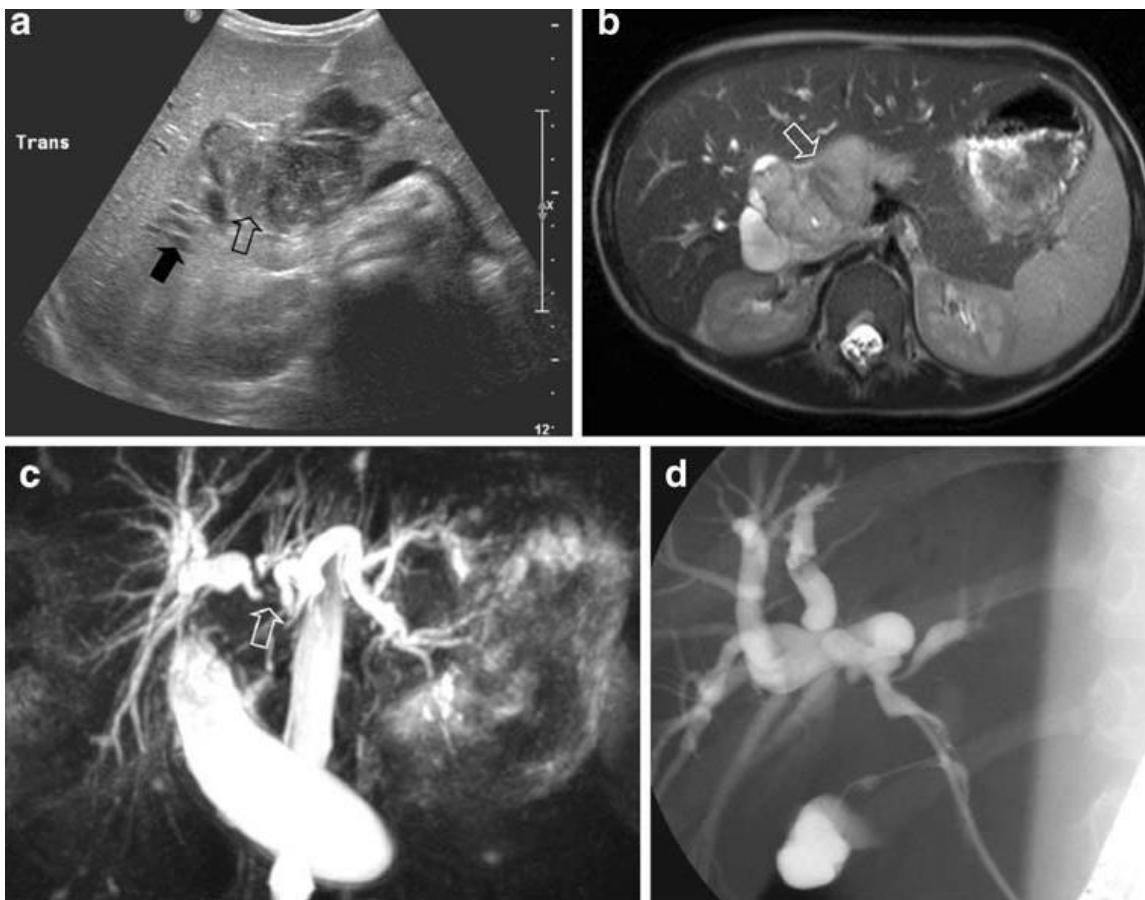


Figure 49 :

- a. image échographique d'un processus tumoral hilare hépatique (flèche vide) avec dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (flèche pleine).
- b. IRM abdominale axial T2 lésion bien circonscrite en hypersignal (flèche vide)
- c. Bili-IRM déconnexion des canaux biliaires primaires droit et gauche (flèche vide)
- d. CPRE faite pour mise en place d'une prothèse

(Images extraites de la littérature [22])

Conformément à la littérature, on a objectivé sur l'imagerie du cas du RMS des voies biliaires, une masse kystique du hile hépatique associée à une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (Figure 28).

2.4.3. Autres localisations :

Dans des cas extrêmement rares, le RMS peut être trouvé dans d'autres organes tels que le cœur, le diaphragme, l'omentum, et le tube digestif [89–94].

IV. ANATOMOPATHOLOGIE :

Les RMS sont des tumeurs mésenchymateuses malignes hautement agressives issues de cellules immatures destinées à former le muscle strié squelettique.

Les cellules caractéristiques de cette tumeur sont les rhabdomyoblastes, cellules légèrement allongées avec des stries croisées intracellulaires et cytoplasme éosinophile. Ces stries spécifiques et l'aspect allongé ou fusiforme de la cellule avec plusieurs noyaux sont des signes de maturité myoblastique retrouvés dans 50 à 60% des sous types embryonnaires et 30% des sous types alvéolaires. [33]

Tableau 20: Résumé l'évolution de la classification des RMS de 1958 à nos jours :[70]

Date	1958	1989	1995		2002	2013	
Nom	Horn-Enterline	SIOP	Newton (ICR)		Fletcher (OMS)	Fletcher (OMS)	
Base	-Morphologie	-Morphologie -Cytologie	-Morphologie -Cytologie -Pronostic		-Morphologie -Cytologie -Génétique	-Morphologie et cytologie -Génétique -Age du patient	
classification	RMS alvéolaire (ARMS)	ARMS (dont les formes mixtes si >50 % d'histologie alvéolaire)	MP	ARMS (dont les formes mixtes quelle que soit l'étendue de la zone alvéolaire)	ARMS - Conventionnel -Forme solide -mixte ARMS/ERMS	ARMS	
	RMS embryonnaire (ERMS)	ERMS -dense, bien/peu différencié -SAI -Lache non botryoïde	PI	ERMS à cellules fusiformes	ERMS - à cellules fusiformes -botryoïde -anaplasique	P	ERMS conventionnel
	ERMS botryoïde	ERMS lache botryoïde	BP	ERMS botryoïde			ERMS À cellules fusiformes
	-	Sarcome embryonnaire	-	-	-	-	-
	RMS Pléomorphe	RMS Pléomorphe	Absents		RMS Pléomorphe	A	RMS pléomorphe
	-	-	MP	RMS indifférencié	-		RMS SAI
	-	-	-	-	-		RMS sclérosant
	-	-	-	-	-		RMS à cellules fusiformes
	-	-	-	-	-		RMS épithélioïde

BP : bon pronostic, MP : mauvais pronostic, PI: pronostic intermédiaire, A : présentes préférentiellement chez l'adulte, P : présentes préférentiellement chez l'enfant.

Une classification internationale des RMS (tableau 21) fondée sur les classifications américaines (IRS-IV) et européennes (SIOP+ le National cancer Institute (NCI)) a été élaborée visant à conserver que les entités à signification pronostique.

[57,58,59,60,61,62,63]

Ainsi; 02 types histologiques de RMS ont été décrits chez l'enfant:

- Le RMS embryonnaire (RMSE); dont 02 sous types de meilleur pronostic: le botryoïde et à cellules fusiformes.
- Le RMS alvéolaire (RMSA)

1. Le RMS embryonnaire :

Caractérisé par la présence de cellules rondes ou allongées fusiformes (Figure 50), comportant des signes de différenciation musculaire nommés rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations).

Ces cellules peuvent être dispersées dans un stroma abondant ou mixoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense). On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense. [33]

La variété botryoïde se rencontre typiquement dans les localisations vésicales ou vaginales ou la tumeur se développe sous forme polypoïde dans une cavité. [11]

La variété à cellules fusiformes, d'aspect pseudo-léiomyosarcomateux, de localisation paratesticulaire dans 70%, est de bon pronostic. [41]

Dans notre étude; le rhabdomyosarcome embryonnaire était le type histologique le plus fréquent avec 79% des cas. Il était localisé surtout au niveau de la région tête et cou, avec un âge médian de 6ans et la variété botryoïde a constitué 8% avec un âge médian de 03 ans et une localisation préférentielle au niveau de la région génito-urinaire. Ces données rejoignent celle de la littérature.

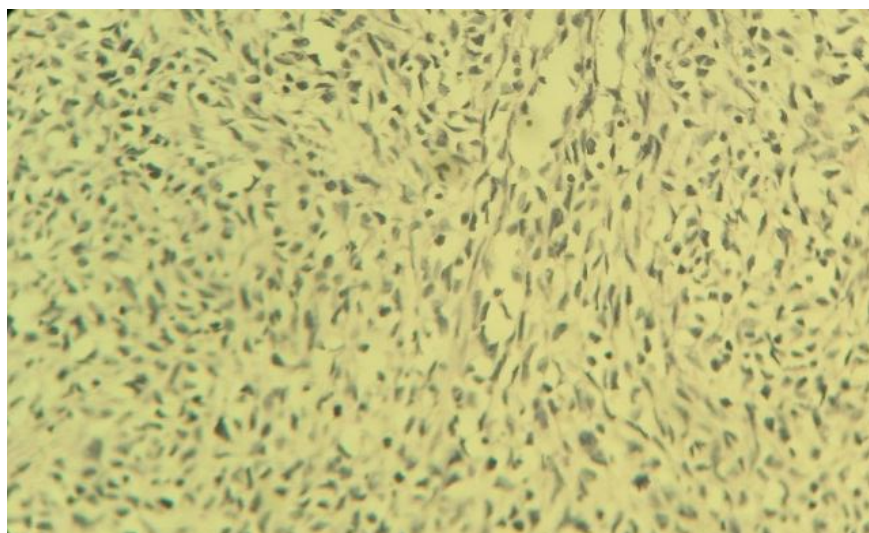


Figure 50 :

RMS embryonnaire: Prolifération tumorale maligne composée de cellules fusiformes atypiques (HESx200). (H&E, grossissement original 10×20)
Archive du service d'anatomopathologie CHU Hassan II FES

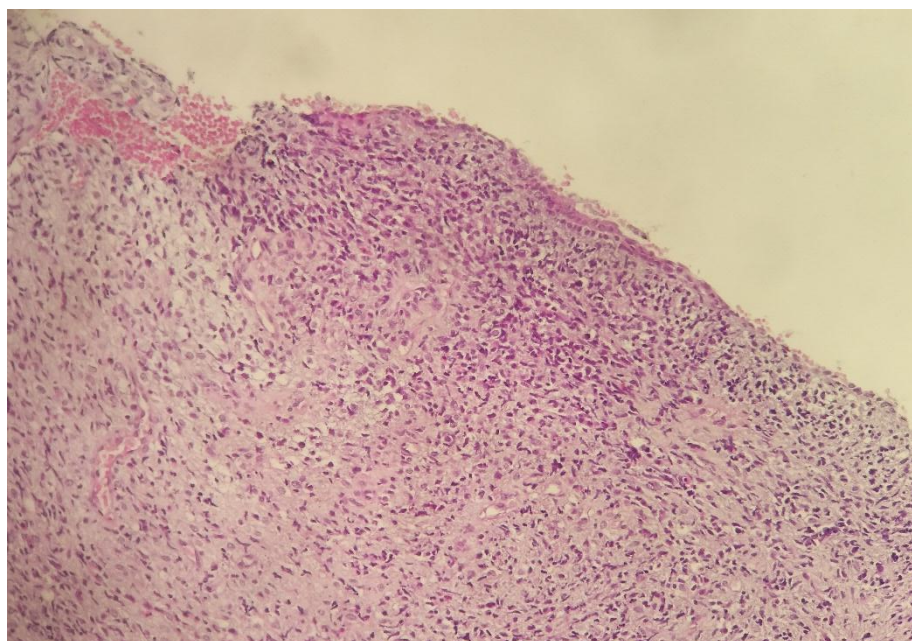


Figure 51 :

RMS embryonnaire de type botryoïde: Prolifération tumorale maligne disposée en bande formant une couche cambiale sous épithéliale (HESx100).
Archive du service d'anatomopathologie CHU Hassan II FES

2. Le RMS alvéolaire :

Le terme désigne tout RMS ayant un contingent alvéolaire. On en distingue la forme classique caractérisée par une architecture composée d'alvéoles tapissées de cellules tumorales, qui ont une tendance à desquamer dans ces espaces alvéolaires. [33]

Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactés sans stroma et sans architecture alvéolaire. (Figure 52) Il s'agit d'une forme alvéolaire solide très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées, le diagnostic peut être alors établi par la mise en évidence de transcrite de fusion spécifique du rhabdomyosarcome alvéolaire au niveau des cellules tumorales. La présence d'une zone alvéolaire dans la tumeur la fait classer en rhabdomyosarcome alvéolaire. [42]

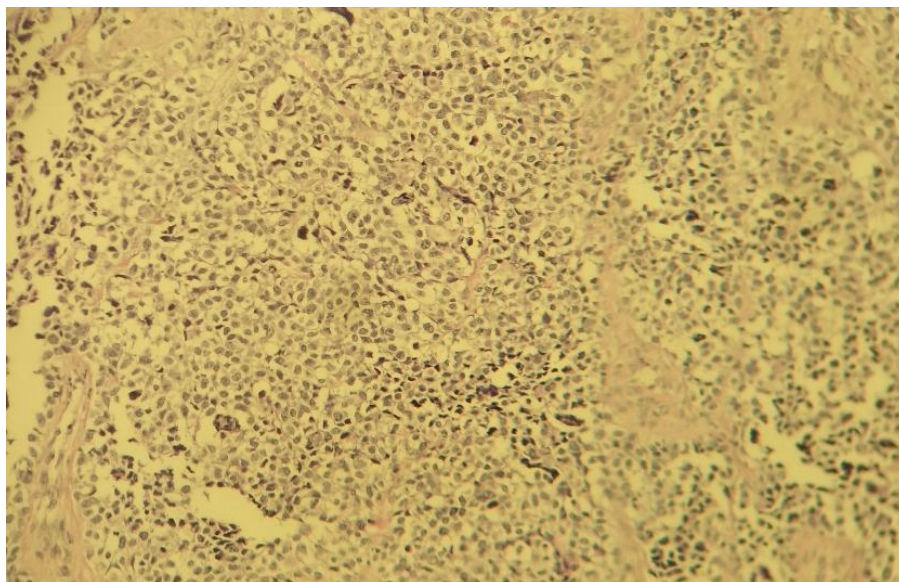


Figure 52 :

Rhabdomyosarcome alvéolaire: Prolifération tumorale maligne disposée en massifs séparés par des bandes fibreuses avec quelques structures pseudoalvéolaires (HESx200).

[Archive du service d'anatomopathologie CHU Hassan II FES]

Dans notre étude; le type alvéolaire venait en 2ème rang avec 13% des cas, il prédominait au niveau de la localisation tête et cou, avec un âge médian de 8 ans à la différence des études internationales ou le type alvéolaire prédomine au niveau des extrémités. ceci peut être expliqué par l'absence des cas de RMS des extrémités dans notre série.

Le tableau 22: Résume les pourcentages des différentes types hystologiques dans les études internationales comparés à la notre.

Etude	Hystologie	RMSE	RMSA	Botryoïde
		RMSE	RMSA	Botryoïde
Eduardo A (USA) [17]		68%(878)	31%(395)	-
Xiaoli Ma (chine) [7]		80.7%(130)	11.8%(19)	3.1%(5)
Hssissen et all (rabat) [11]		72%(72)	13%(13)	12%(12)
Notre étude		79%(22)	13%(7)	8%(5)

Le tableau 23 : Résume les résultats de la répartition des localisations en fonction du type histologique des différentes études internationales comparés à la notre.

Localisation Etudes	RMSE	RMSA	Botryoïde
Xiaoli Ma (chine)	Génito-urinaire	Génitourinaire	Génitourinaire
Eduardo A (USA)	tête-cou	Membres	Génitourinaire
Hssissen et all (rabat)	tête-cou	Membres	Génitourinaire
Notre étude	Tête-cou	tête-cou	Génitourinaire

Tableau 24: Classification internationale histo-pronostique du Rhabdomyosarcome

[43]

- Pronostic favorable
 - o RMSE botryoïde
 - o RMSE à cellules fusiformes
- Pronostic intermédiaire
 - o RMS embryonnaire
- Pronostic défavorable
 - o RMS alvéolaire
 - o Sarcomes indifférenciés

3.Place de l'immunohistochimie :

L'immunohistochimie désigne l'ensemble des méthodes permettant de localiser une substance (antigène) sur des coupes tissulaires congelées ou même fixées en paraffine ou sur des préparations cytologiques à l'aide d'anticorps monoclonaux ou polyclonaux dirigés contre cette substance grâce à des systèmes d'amplification du signal et des réactions enzymatiques corrélées permettant de révéler la réaction. [43]

L'étude immunohistochimique est déterminante dans le diagnostic. La desmine témoigne d'un filament intermédiaire entre muscles lisses et squelettiques. (Expression cytoplasmique le plus souvent diffuse quel que soit le sous-type histologique) et la myogénine (expression nucléaire).

L'expression de la myogénine diffère entre les sous-types et constitue un bon élément de classification histologique: le marquage est diffus dans les RMS alvéolaires (entre 80 et 100 % des cellules tumorales) (Figure 54) et est beaucoup plus hétérogène dans les RMS embryonnaires (Figure 53), intéressant en général moins de 2/3 des cellules. [44,45,46]

Le Myo-D1 ou Myf-3 sont spécifiquement exprimés dans le noyau des cellules du rhabdomyosarcome dans 80% des cas: Ces marqueurs sont plus récents mettant en évidence des facteurs de transcription physiologiquement exprimés dans le noyau des cellules musculaires striées au cours du développement embryonnaire ou fœtal et qui régulent la myogenèse. [9]

Le diagnostic du rhabdomyosarcome embryonnaire est confirmé par l'immunohistochimie par la positivité des marqueurs desmine considérée à l'heure actuelle comme le marqueur de choix des RMS avec environ 90% de positivité, HHF35, éventuellement myoglobine et MyoD1, quelques cellules peuvent être cytokératine positive et PS100 positive. [11,9]

Le children's Oncology group a fait une étude semi quantitative sur une série de 956 cas de RMS, collectés parmi les dossiers de l'IRS (1998–2004), ceci pour évaluer la sensibilité et la spécificité de divers marqueurs immunohistochimiques pour le diagnostic du Rhabdomyosarcome.

Ils ont constaté que la myogénine et le Myo-D1 sont les marqueurs les plus adéquats pour le diagnostic du RMS. La sensibilité de la myogénine était de 97% avec une spécificité de 90%, quant à la Myo-D1, sa sensibilité était de 97% et sa spécificité de 91%. Cette étude a montré aussi que la desmine avait une bonne sensibilité (99%), mais peu de spécificité. L'actine musculaire spécifique (MSA) avait une sensibilité et une spécificité si basse qu'il serait incertain de l'utiliser dans le diagnostic du Rhabdomyosarcome. [47]

Dans notre étude, L'étude immunohistochimique a été réalisée chez la majorité des patients 95,5%. Les anticorps les plus fréquemment utilisés étaient: AC anti desmine et anti myogénine et l'actine musculaire lisse.

L'immunohistochimie, comme complément de la morphologie, constitue une technique importante dans l'établissement des types histologiques, notamment dans le domaine des sarcomes et lymphomes. Il est cependant important de noter qu'aucun marqueur n'est absolument spécifique et que l'immuno-marquage doit être interprété selon le contexte clinique et l'aspect microscopique de la prolifération.

Tableau 25 :Résume le panel des anticorps les plus utiles pour poser le diagnostic et pour faire le diagnostic différentiel : [43]

1 Cytokératine	Différenciation épithéliale
EMA	Différenciation épithéliale, sarcome épithéloïde, LM anaplasique.
CD45	Différenciation lymphoïde
Protéine S100	Marqueur des cellules de Schwann, des chondrocytes, adipocytes, mélanocytes
HMB45	Différenciation mélanocytaire
Desmine, myogénine, actine musculaire lisse.	Différenciation musculaire
CD31	Différenciation endothéliale
CD34	Différenciation endothéliale. Fibroblastome à cellules géantes et dermato-fibrosarcome de Darrier et Ferrand Tumeur fibreuse solitaire
CD99 (MIC2- HBA71)	Marqueurs des PNET (sarcome d'Ewing)
CD117	Marqueur des tumeurs stromales de tube digestif
Syna;ptophysine	Marqueur neuronal et neuroendocrine
Chromatographie	Marqueur neuroendocrine
CD30	Lymphome de Hodgkin, lymphome anaplasique
CD20	Marqueur lymphoïde B
CE79a	Marqueur lymphoïde B
CD3	Marqueur lymphoïde T
A-foetoprotéine	Tumeur vitelline
PLAP (phosphatase alcaline placentaire)	Tumeur germinale

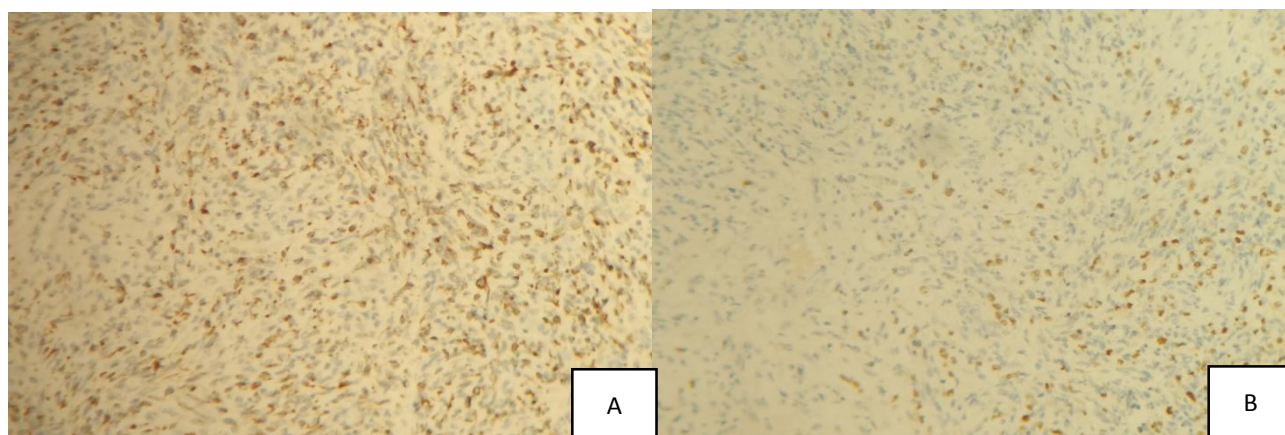


Figure 53 :

A: RMS embryonnaire: immunohistochimie: Marquage des cellules tumorales par la desmine (x200).

B: RMS embryonnaire: immunohistochimie: Marquage focal des cellules tumorales par la myogénine (x200).

Archive du service d'anatomopathologie CHU Hassan II FES

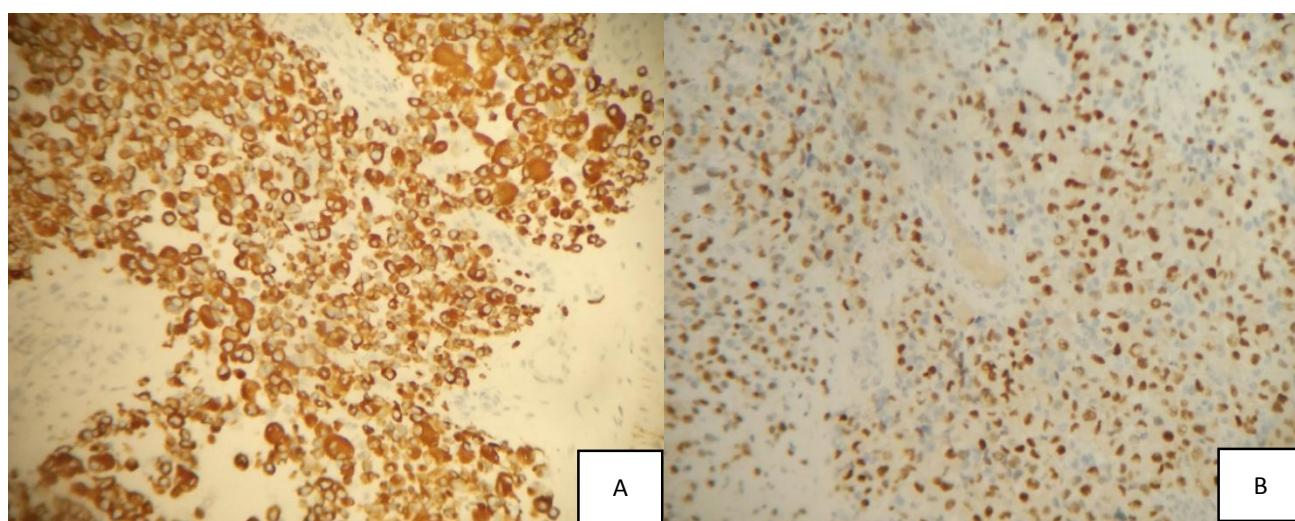


Figure 54 :

A: RMS alvéolaire: Marquage des cellules tumorales par la desmine (x200).

B: RMS alvéolaire: Marquage diffus des cellules tumorales par la myogénine (x200).

Archive du service d'anatomopathologie CHU Hassan II FES

IV. BIOLOGIE MOLÉCULAIRE :

Les sous types histologiques possèdent des altérations génétiques différentes qui peuvent jouer un rôle dans le développement de ces tumeurs, peuvent redresser ou affiner le diagnostic et permettent d'établir des éléments pronostiques.

1. Caractéristiques génétiques et moléculaires du RMSE :

Le sous type embryonnaire est caractérisé par une perte d'hétérozygotie (LOH) sur le bras court du chromosome 11 (11p15). [48] Des publications précédentes ont montrés que la LOH complète ou partielle de cette région pouvait entrainer la formation de cancers variés tels le cancer du sein, ovaire, vessie, poumon, testicules ainsi des tumeurs de Wilms. [49] Le locus 11p15 contient le gène insulín-like growth factor 2 (IGF2) qui est un facteur de croissance cruciale qui se lie à l'IGF1 récepteur. [50]. La voie de signalisation passant par l'IGF-1R est associée à la tumorigénèse et à l'inhibition de l'apoptose. [51] La LOH avec disomie uni parentale paternelle conduit à une surexpression de l'IGF2, phénomène démontré comme étant important lors de la survenue de RMSE. [52]

Les nombreuses études en cytogénétiques conventionnelle et moléculaire n'ont pas identifié d'autres anomalies chromosomiques récurrentes et spécifiques. Il est cependant fréquemment observé de nombreuses anomalies numériques de type gain, avec un gain particulièrement élevé du chromosome 8 [50,53].

2. Caractéristiques génétiques et moléculaires du RMSA :

La signature moléculaire qui caractérise le plus souvent le RMSA implique la translocation chromosomique t(2 ;3)(q35 ;q14). [54] Le transcrite de fusion résultant, liant les gènes paired box 3 et forkhead box O1 (PAX3-FOX1) a été identifié pour la

première fois en 1993. [55] Le second variant le plus fréquent est issu de la translocation $t(1;13)(p36;q14)$, et génère le transcrit de fusion PAX7-FOXO1. [56,57] Plus rarement, quelques cas d'ARMS ont été décrits avec des translocations alternatives de type $t(X;2)(q13;q35)$, $t(2;2)(p23;q35)$ et $t(2;8)(q35;q13)$, qui génèrent respectivement les transcrits de fusion pax3-foxo4, pax3-NCOA1 et pax3-NCOA2. [58,59,60] Il existe également un unique cas d'ARMS de variant solide pour lequel il est décrit un transcrit de fusion amplifié de type FOXO1-FGFR1. [66]

De nombreuses études ont été menées pour comprendre le rôle de PAX3-FOXO1 dans la rhabdomyosarcomagénèse. Les premiers ont montré que PAX3-FOXO1 induisait une croissance indépendante de l'ancrage et inhibant la différenciation myogénique. [62,63] Plus tard, d'autres études ont montré que les effets monogéniques de son expression influençaient de manière aberrante la prolifération, la survie et la différenciation cellulaire. [64,65,66,67,68,69]

Le tableau26: Résume la différence entre le RMS alvéolaire et le RMS embryonnaire [70]

Caractéristiques	ERMS	ARMS
Age au diagnostic	- généralement <5ans -les variants à cellules fusiformes plutôt chez les adolescents	- tous les ages -plus de risques d'être un ARMS si se développe chez des patients de 5ans et plus.
Sites préférentiels	- tete et cou -Abdomen -appareil urogénital -scrotum	- extrémités des membres -tronc -tete et base du crane
Anatomopathologie	IHC: Desmine+, Myogline+ variable, EGFR souvent +	IHC: Desmine+, Myogline++ AP-2 beta + (transcrits courants en cours de développement)
Cytogénétique	- perte d'hétérozygotie du bras court du chromosome 11 -anomalies de l'empreinte parentale -gain de chromosome 2, 7, 8, 11,12, 13q21, 20 -pertes des zones 1p35-36.3, 6, 9q22, 14q21-32, et 17 - diploidie ou hyperploidie -profils d'expression hétérogenes sur puces d'expression	-translocation et transcrits de fusions: t(2;13), PAX3-FOXO1 t(1;13), PAX7-FOXO1 t(2;2), PAX3-NCOA1 t(2;8), PAX3-NCOA2 t(X;2), PAX3-FOXO4 -amplifications géniques - diploidie ou tétraploidie -profils d'expression homogenes sur puces d'expression

Dans notre étude un seul cas a bénéficié de la biologie moléculaire trouvant un réarrangement du gène FOXO1.

V. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL:

En cas de rhabdomyosarcomes embryonnaires à cellules rondes chez l'enfant, on devra envisager la possibilité d'autres tumeurs à cellules rondes, notamment un neuroblastome, un lymphome, une tumeur neuro-ectodermique périphériques primitive ou PNET ("Peripheral Neuro Ectodermal Tumors"), un synoviosarcome ou encore une tumeur rhabdoïde. L'argument fondamental est la présence de desmine et la myogénine. Enfin, la mise en évidence de glycogène intra cellulaire est presque constante dans les rhabdomyosarcomes et ne doit pas, à lui seul faire évoquer un sarcome d'Ewing. [43]

La confusion est également possible histologiquement avec une tumeur ectodermique mélanocytaire comme le montre la publication de Diamond et al à propos d'un cas de tumeur paratesticulaire survenue chez un nourrisson de 6 mois [71].

Dans les cas de rhabdomyosarcomes lâches de type botryoïde, la confusion est possible avec les pseudo-polypes inflammatoires. La couche cambiale et la différenciation rhabdomyoblastique à rechercher permettront le diagnostic de certitude.

Pour faire la part des différents diagnostics, l'immunohistochimie occupe maintenant une place importante. Les anticorps commercialisés sont particulièrement utiles pour l'identification des différentes tumeurs. Le tableau résume le diagnostic différentiel des sarcomes en s'aidant de l'immunohistochimie. [43].

Tableau 27 :Résumé l'ensemble des diagnostics différentiels du RMS

	Vimentine	KL-1 EMA	HHF 35	Desmine	Actine strié	Actine lisse	S100	NSE	MIC
Fibrosarcome	+	-	-	-	-	-	-	-	-
RMSE	+	+	-	+	+	-	-	-	-
Synovialo- sarcome	+	+	-	-	-	-	++	+	-
Schwanomme Malin	+	-	+	-	-	+	-	-	-
Léiomyo- sarcome	+	+	-	+	-	-	-	-	-
Sarcomes épithéloïdes	+	+	-	-	-	-	+	-	-
RMSA	+	-	-	+	+	-	+	-	-
PNET	+	-	-	-	-	-	+	++	++

VII. STADIFICATION DU RMS : [46]

Le but des classifications est de répartir les tumeurs en catégories ayant le même pronostic afin que les tumeurs du même stade font l'objet d'une décision thérapeutique identique. C'est aussi un moyen de comparer les stratégies thérapeutiques des différentes équipes sur des groupes de patients caractérisés sans ambiguïté.

Deux principaux systèmes de classification sont utilisés :

- le système américain «IRS» (Intergroup RMS Study, états unis): tenant compte de l'opérabilité de la tumeur [43]
- le système international SIOP «TNM» (tumeur, ganglion, métastase, international): qui est basé d'une part sur la description de la tumeur avant tout traitement (stades cliniques) et d'autres part sur la faisabilité et la qualité d'exérèse de la tumeur (stades postchirurgicaux) [43] .

Tableau 28: Classification de l'Intergroup RMS Study selon l'extension locale, l'atteinte ganglionnaire et l'opérabilité au diagnostic

Stadification IRS	
Groupe 1	Maladie localisée, résection microscopique, confinée au muscle ou à l'organe d'origine sans envahissement ganglionnaire.
Groupe 2	Résection macroscopique totale mais résidu microscopique Maladie régionale (dépassant le muscle ou l'organe d'origine) Complètement réséquée ou avec atteinte ganglionnaire Complètement réséquée Maladie régionale avec atteinte ganglionnaire, réséquée avec résidu microscopique.
Groupe 3	Résection incomplète avec résidu macroscopique ou simple biopsie.
Groupe 4	Métastases à distance lors du diagnostic.

Tableau 29 : Classification de l'Intergroup RMS Study selon l'extension locale, l'atteinte ganglionnaire et les métastases à distance.

Stadification TNM des RMS de l'enfant	
Stade 1	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeur localisée au tissu ou à l'organe primitif: T1 <ul style="list-style-type: none"> o T1a= $T \leq 5$ cm o T1b= $T > 5$ cm ▪ Pas de preuve en faveur d'une diffusion ganglionnaire: N0 ▪ Pas de preuve d'une métastase: M0
Stade 2	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeur impliquant 1 ou plusieurs organes ou tissus contigus ou épanchement malin adjacent <ul style="list-style-type: none"> o T II a= $T \leq 5$ cm o T II b= $T > 5$ cm ▪ Pas de preuve en faveur d'une diffusion ganglionnaire: N0 ▪ Pas de preuve d'une métastase: M0
Stade 3	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Toute taille tumorale ▪ Preuve d'une diffusion ganglionnaire: N1 ▪ Pas de preuve d'une métastase: M0
Stade 4	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tous T ▪ Tout N ▪ Métastases à distance

Le IRSG proposait sur la base d'une étude de 505 patients, une classification pré thérapeutique ajoutant aux critères TNM classiques le site initial de la maladie (tableau 29).

Tableau 30: Stade TNM (SIOP)

Stade TNM (SIOP)					
Stade	Site	Taille	T	N	M
1	Favorable	Tous	T1 ou T2	N0, N1, Nx	M0
2	Défavorable	<5 cm	T1 ou T2	N0, Nx	M0
3	Défavorable	>5cm	T1 ou T2	N1	M0
		>5 cm	T1 ou T2	N0, N1, Nx	M0
4	Tous	Tous	T1 ou T2		M1

Sites favorables : tête-cou non paramningé, génito-urinaire non vessie prostate.

Sites défavorables: tête cou para-méningé, vessie et prostate, extrémités, autres

T, tumeur

Tableau 31: Classification IRS pré-thérapeutique en comparaison avec des études nationales et internationales

	Stade 1	Stade 2	Stade 3	Stade 4
HSSISSEN Rabat	14%	22%	51%	13%
HABIBI Marrakesh	35%	6%	41%	18%
Xiaoli Ma Chine		34.1%	28.6%	37.3%
Eduardo A USA		35%	36%	30%
IRS III	20%	16%	48%	16%
Notre étude	30,4%	4,3%	34,7%	30,4%

Dans notre étude, la prédominance du stade III était manifeste retrouvé chez 08 cas soit un pourcentage de 34,7%, suivi par le stade I et IV avec un pourcentage de 30.4%, et en dernier le stade II (4,3%).

Notre étude rejoint l'étude SEER menée par Eduardo et al et l'étude IRS-III. Le pourcentage élevé observé dans le stade I dans notre étude par rapport à ce qui est décrit dans la littérature peut être expliqué par la fréquence dans notre étude de localisations orbitaires qui sont diagnostiquées toutes à un stade précoce.

Si la classification IRSG apportait de pertinentes informations quant au pronostic (tableau27), elle s'avérait insuffisante pour guider de manière efficace la stratégie thérapeutique. C'est pourquoi, les différents groupes coopérateurs ont choisi de définir les RMS en termes de niveau de risque. (tableau 31)

Tableau 32 : Classification en groupe de risque des RMS de l'enfant dans le cadre
des protocoles européens(96)

Groupe de risque	Groupe de traitement	Histologie	Stade post chirurgical	Site	Ganglions régionaux	Taille et âge
Bas risque	A	Embryonnaire	1	Tous	N0	<5cm <10ans
Risque standard	B	Embryonnaire	1	Tous	N0	>5cm et >10ans
	C	Embryonnaire	2,3	Favorable	N0	<5cm et <10ans
	D	Embryonnaire	2,3	Défavorable	N0	<5cm et <10ans
	E	Embryonnaire	2,3	Défavorable	N0	>5cm et >10ans
Haut risque	F	Embryonnaire	2,3	Tous	N1	Tous
	G	Alvéolaire	1,2,3	Tous	N0	Tous
Très haut risque	H	Alvéolaire	1,2,3	Tous	N1	Tous

Sites favorables: orbite, tête-cou non para-méningé, génito-urinaire non vessie et prostate.

Sites défavorables: tête-cou para méningé, vessie et prostate, extrémités, autres.

VIII. TRAITEMENT

La stratégie thérapeutique concernant le RMS a considérablement évolué durant les cinq dernières années. Une nouvelle approche de chimiothérapie associée à la radiothérapie a conduit à une désescalade chirurgicale permettant de réserver les traitements mutilants aux situations exceptionnelles. Une collaboration étroite entre chirurgien, oncologue, radiologues, anatomopathologistes et radiothérapeutes permet parfois d'éviter les séquelles lourdes fonctionnelles et sexuelles que l'on pouvait voir auparavant. [97]

1. Chimiothérapie

La chimiothérapie a amélioré le pronostic du RMS en réduisant au plus possible la taille et l'extension des tumeurs, ce qui permet au traitement local d'être plus conservateur. La plupart des protocoles internationaux utilisent la vincristine et la dactinomycine comme des médicaments standards. Le choix de l'agent alkylant diffère entre l'Europe (ifosfamide) et l'Amérique du Nord (cyclophosphamide). Ces médicaments se sont avérés être tout aussi efficace, mais des différences de toxicité existent : l'ifosfamide est plus néphrotoxique, alors que la cyclophosphamide est plus gonadotoxique [98]. L'ajout d'autres agents antinéoplasiques à la vincristine, la dactinomycine et les alkylateurs dans le traitement du RMS a fait l'objet d'une enquête, mais aucune amélioration significative dans le résultat n'a été trouvée [99]. De façon générale, la chimiothérapie précède pratiquement toujours le geste chirurgical, exception faite du RMS paratesticulaire ou l'orchidectomie par voie inguinale précède la chimiothérapie. [9]

Dans notre étude 08 patients ont eu une chimiothérapie première, et 07 cas avaient eu une chimiothérapie seule. Ce dernier chiffre peut s'expliquer par les cas métastatiques d'emblée ou les cas stade 3 de l'IRSG non répondeurs au traitement de première ligne.

Le choix de la chimiothérapie en première intention dans notre stratégie thérapeutique est dû essentiellement au fait que la majorité de nos patients étaient diagnostiqués à un stade avancé (34,7% stade III et 30,4% stade IV), ceci sous-entend également que ce choix avait pour but de réduire la tumeur localement, pour limiter par la suite le geste chirurgical ou la radiothérapie locale, suivant ainsi globalement la stratégie thérapeutique décrite par les plus grandes études internationales.

2. Chirurgie.

Dans les prises en charge actuelles, le contrôle local de la tumeur reste très essentiel, c'est la clé de la guérison d'un RMS localisé. Pour les stades métastatiques L'intervention chirurgicale est généralement retardée jusqu'à la réduction de la tumeur par chimiothérapie.

La chirurgie joue un rôle essentiel dans le traitement de ces tumeurs par:

- La réalisation de prélèvements tumoraux à visée diagnostique de l'ensemble des tumeurs.
- L'évaluation chirurgicale d'une extension ganglionnaire, notamment des ganglions lombo-aortiques dans les atteintes paratesticulaires, ou des extrémités (résultats souvent douteux du bilan d'imagerie).
- L'exérèse première complète de la tumeur, dans les sites ou une ablation élargie ne compromet pas le pronostic fonctionnel et/ou esthétique tels que les membres et le tronc. [100]

- L'exérèse secondaire conduisant à un meilleur contrôle local après réduction du volume tumoral par chimiothérapie et/ou radiothérapie. [101 ;102]

Actuellement, une résection première de la tumeur ne peut être envisagée que si elle serait carcinologiquement satisfaisante, et par ailleurs sans conséquence fonctionnelle et/ou esthétique. C'est le cas de certaines tumeurs de petit volume et facilement accessibles, comme les tumeurs para testiculaires, certaines tumeurs des membres, rarement les tumeurs des parois ou ORL. [1] La qualité de la résection est évaluée par un examen histologique des limites de la pièce opératoire pour définir le stade post chirurgical qui détermine, en partie le traitement secondaire.

Dans notre étude, 08 patients ont eu une chirurgie, dont un seul cas parmi eux a eu une résection tumorale totale.

3 patients parmi les 08 opérés, ont eu une chirurgie initiale, pour les autres patients opérés, c'était une chirurgie de seconde intention après chimiothérapie.

On a constaté une grande disparité en fonction de la localisation puisque :

- Seuls 2 cas avec une localisation tête cou ont pu être opérés,
- Dans la localisation génito-urinaire, 02 patients ont pu être opérés,
- Pour les autres localisations, 03 seulement ont pu être opérés.

- L'évaluation chirurgicale d'une extension ganglionnaire, en particulier des ganglions lombo-aortiques chez un garçon porteur d'une tumeur para-testiculaire, est difficile. Le curage ganglionnaire n'est pas dépourvu de risque (lymphœdème, hydrocèle, occlusion intestinale, troubles de l'éjaculation). L'imagerie abdominale a fait des progrès tels qu'il apparait que l'abord chirurgical des ganglions est rarement justifié, sauf en cas d'images radiologiques ou échographiques douteuses.

-La chirurgie secondaire après chimiothérapie peut être indiquée pour traiter localement les tumeurs qui n'ont pas bien réagi au traitement, ses indications dépendent de la localisation. Elle doit être aussi conservatrice que possible, quel que

soit le site, mais elle être mise en balance avec les séquelles possibles d'une irradiation. Par exemple dans les tumeurs vésicoprostatiques, elle doit être préférée à la radiothérapie externe chez des enfants très jeunes pour lesquels la radiothérapie externe aura des conséquences majeures non seulement au niveau urinaire, mais aussi au niveau digestif et sur la croissance du bassin. Chez le grand enfant, en revanche, la radiothérapie peut avoir moins de conséquences qu'une cystectomie totale. Dans certaines localisations (vessie, prostate, membres), la chirurgie peut aussi être couplée à la radiothérapie donnée sous forme de curiethérapie. [43]

Une chirurgie secondaire peut aussi être indiquée pour vérifier la nature d'un résidu tumoral décelable après radiothérapie ou une chimiothérapie. En effet, une masse résiduelle peut n'être constituée que de tissu cicatriciel ou de fibrose. La probabilité de retrouver du tissu tumoral n'est pas très importante, mais la chirurgie peut alors compléter le contrôle local d'une tumeur non stérilisée. (1)

Le moment optimal pour la chirurgie différée est controversé. Normalement elle est réalisée une fois la réponse maximale est obtenue par chimiothérapie. Dans des protocoles européens (allemands, italiens) ou américains, cette chirurgie est anticipée et le traitement local est réalisé avant l'obtention d'une réponse maximale. Cette chirurgie différée peut être aussi discutée pour les métastases.

Dans les localisations para testiculaires, une orchidectomie par voie inguinale emportant le cordon spermatique dans sa totalité doit être la règle. L'exploration systématique des adénopathies rétro péritonéales est discutée dans les différents groupes d'étude. Par contre, lorsque les adénopathies sont mises en évidence par l'exploration radiologique, la biopsie doit être préconisée. Dans les atteintes vulvo-vaginales ou utérines, la chirurgie est habituellement faite après chimiothérapie de réduction. L'hystérectomie est rarement nécessaire pour le contrôle local et en dehors d'envahissement évident elle doit éviter l'ovariectomie. Dans les localisations vésico-

prostatiques, la chirurgie d'exérèse est préconisée dans les atteintes du dôme vésical après chimiothérapie initiale. Il convient de préserver autant que possible la fonction uréthro-prostatique. Le traitement radical par cystectomie totale et exentération pelvienne antérieure est réservé aux formes n'ayant pas répondu au traitement associant une chimiothérapie et une radiothérapie.

-Dans les atteintes de la tête-cou, la chirurgie est souvent limitée à la biopsie chirurgicale diagnostique. Au niveau des membres, l'exérèse tumorale complète avec exploration ganglionnaire régionale est recommandée sans sacrifice fonctionnel majeur. L'amputation doit être réservée aux formes comportant un envahissement neuro-vasculaire ou osseux significatifs ou lorsque la radiothérapie serait à l'origine de séquelles majeures. Au niveau du tronc, l'exérèse complète est habituellement possible. Il est recommandé dans les localisations thoraciques de faire une exérèse costale de part et d'autre de la lésion. Dans les localisations pelviennes, retro péritonéales ou intra thoraciques la chirurgie d'exérèse est rarement possible étant donné l'envahissement locorégional. [17]

Tableau 33: Type de chirurgie habituelle selon la localisation du RMS [17].

Localisation		Type de chirurgie
Tête-cou		Pas de chirurgie d'exérèse
Génito-urinaire	Vagin-utérus	Chirurgie conservatrice après chimiothérapie
	Vésicoprostatique	Exérèse si tumeur du dôme vésical. Ailleurs traitement conservateur sauf mauvaise réponse.
	Para-testiculaire	Orchidectomie initiale par voie inguinale emportant le cordon spermatique.
Extrémités		Exérèse complète avec exploration ganglionnaire.
Rétropéritoine/pelvis/thorax		Exérèse complète si tumeur pariétale.

2.1. Stadification per-opératoire:**a. Stadification SIOP :**

L'analyse de la pièce opératoire et le bilan d'extension permettent de préciser la stadification de la tumeur :

Tableau 34: stadification post-chirurgicale [96]

Stadification tumorale post-chirurgicale	
pT1	Tumeur limitée à l'organe ou au tissu d'origine avec excision complète. Limites de la tumorectomie sans invasion confirmée histologiquement.
pT2	Invasion tumorale dépassant l'organe ou le tissu d'origine avec excision complète. Limites de la tumorectomie saines, confirmées histologiquement.
pT3	Tumeur incomplètement réséquée.
pT3a	Preuve d'une tumeur résiduelle en microscopie.
pT3b	Preuve d'une tumeur résiduelle macroscopique ou biopsie seule.

b. Stadification IRS (Intergroup RhabdomyoSarcoma Study) :

L'American Cancer Society a établi une stadification différente de la classification TNM habituelle, qualifiée de "clinique". Elle détaille, pour l'ensemble des rhabdomyosarcomes, les différentes situations possibles au décours de l'intervention (Tableau 34). Chacun des 4 groupes est subdivisé en sous-groupes suivant l'extension tumorale ganglionnaire ou métastatique, et les possibilités chirurgicales, avec le pourcentage approximatif des patients inclus dans chacun des groupes. Il faut insister sur le fait que cette classification intéresse l'ensemble des rhabdomyosarcomes toutes localisations et tous types histologiques confondus.

Tableau 35 : Stadification post-chirurgicale IRS [103]

Stadification clinique post chirurgicale	
<p>Groupe I: maladie localisée, pas de preuve d'une atteinte résiduelle sous-jacente après chirurgie. Environ 15% des patients sont dans ce groupe. On distingue 2 sousgroupes:</p>	<p>Groupe IA: tumeur ne dépassant pas l'organe impliqué initialement avec résection chirurgicale complète. Pas de diffusion ganglionnaire ou métastatique.</p> <p>Groupe IB: tumeur étendue au-delà de l'organe primitivement impliqué et au niveau des structures avoisinantes, avec résection chirurgicale complète. Pas d'extension ganglionnaire ou métastatique.</p>
<p>Groupe II: Ce groupe comprend les patients qui ont eu une résection tumorale chirurgicale complète, mais les limites de résection ou les ganglions sont envahis. La fréquence de ce groupe se situe autour de 20%. On distingue 3 sous-groupes.</p>	<p>Groupe IIA: résection chirurgicale macroscopique complète mais persistance du cancer sur les bords de résection (marges carcinologiques de sécurité positives). Pas de diffusion ganglionnaire ou métastatique.</p> <p>Groupe IIB: Le cancer s'est étendu aux ganglions de voisinage, mais le chirurgien a pu éliminer complètement l'ensemble des structures malignes.</p> <p>Groupe IIC: Le cancer s'est étendu aux ganglions de voisinage. L'intervention a permis d'enlever tout le cancer macroscopiquement visible y compris au niveau ganglionnaire, mais l'anatomopathologie a observé que les limites de résection sont envahies.</p>
<p>Groupe III: La tumeur ne peut pas être complètement réséquée, laissant un contingent tumoral in situ non visible macroscopiquement. Elle a diffusé dans les ganglions de voisinage, mais il n'y a pas de signe en faveur de métastase. Ce groupe rend compte de 50% des cas connus. Il se divise également en 2 sous-groupes:</p>	<p>Groupe IIIA: Résection chirurgicale complète impossible. Seule une biopsie a pu être effectuée.</p> <p>Groupe IIIB: Résection complète impossible mais le chirurgien a pu enlever au moins la moitié de la tumeur.</p>
<p>Groupe IV: Il existe un envahissement métastatique certain au moment du diagnostic (poumons, foie, moelle osseuse, ganglions à distance...) Ce groupe représente environ 15% des cas.</p>	

3. Radiothérapie

Le rôle de la radiothérapie est d'obtenir le contrôle local ou de consolider celui obtenu par la chimiothérapie. Les doses utilisées dans les études récentes vont de 40 à 45Gy pour le contrôle de la maladie microscopique et 50 à 55 Gy en cas de résidu macroscopique, avec une surimpression sur un volume éventuellement réduit de 5 à 10 Gy.(43)

Dans notre étude, 10 patients ont reçu la radiothérapie en post-chimiothérapie ou après une chirurgie avec résection incomplète.

La dose moyenne administrée a été de 40 Gray avec une dose de fractionnement de 1.8 Gray.

Il existe un consensus sur le fait que les tumeurs d'histologie standard complètement réséquées n'ont pas d'indication d'irradiation. Le groupe du nord-américain IRS recommande une irradiation systématique à 36 Gray dans les formes alvéolaires dont l'exérèse a été complète.

Pour les tumeurs incomplètement opérées ou seulement biopsiées au moment du diagnostic, les stratégies divergent selon les groupes. Pour certains, l'irradiation est indiquée quel que soit la réponse à la chimiothérapie. Dans le groupe SIOP, la radiothérapie n'est pas utilisée si la réponse à la chimiothérapie est complète en dehors des tumeurs paraméningées survenant chez des enfants de plus de 3 ans. Cette façon de faire implique l'acceptation d'un risque de récurrence locale. On sait en effet que la guérison des patients même après rechute reste possible en utilisant la radiothérapie pour le traitement de cette rechute locale. Une étude compilant les résultats coopératifs pour les RMS de l'orbite a montré que les différences dans les stratégies d'irradiation n'avaient pas de conséquences sur la survie globale des patients qui est similaire pour toutes les études, supérieure à 85%. Mais la stratégie d'irradiation sélective des seuls patients non mis en rémission complète par la

chimiothérapie ou en rechute permet d'éviter la radiothérapie et ses conséquences à long terme pour 40% des patients, ce qui constitue un avantage considérable à long terme.

Pour les tumeurs de localisation paraméningée, la radiothérapie est apparue indispensable pour éviter l'extension de la tumeur dans les espaces méningés et cela quelle que soit la réponse à la chimiothérapie initiale.

En effet, le pronostic de ces tumeurs a été amélioré de façon significative en utilisant la radiothérapie précocement sur les des champs larges, à des doses importantes. Le cas des enfants de moins de 03 ans et particulièrement difficile du fait de la gravité des séquelles attendues après une irradiation du crane ou de la face à cet âge de vie. Pour des enfants aussi jeunes, le groupe SIOP conserve l'attitude de la radiothérapie donnée en fonction de la réponse à la chimiothérapie.

La curiethérapie est une technique intéressante pour les tumeurs accessibles et de petit volume du fait du risque à long terme. La curiethérapie peut se faire par implantation de fils d'iridium dans le lit tumoral (curiethérapie interstitielle) ou par l'application de moules radioactifs end cavitaires. Elle est utilisées pour les tumeurs de petit volume (<5cm), d'accès difficile et dans certaines localisations (vagin, vessie, prostate, membres, parois).elle requiert la collaboration étroite des chirurgiens, oncologues et curiethérapeute familiers de ce type de technique. Cette technique comporte moins de séquelles comparées à la radiothérapie externe. (116)

IX. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE.

La surveillance recommandée après le traitement, selon l'European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Groupe d'étude sur le rhabdomyosarcome 2005 (EpSSG-RMS

2005), comprend un examen clinique complet associé à une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou TDM du site primaire de la tumeur et une radiographie du thorax, qui doit être effectuée tous les 3 mois dans la première année et tous les 4 mois pendant la deuxième et la troisième années après le traitement.

Au cours des quatrième et cinquième années suivant le traitement la surveillance est recommandée une fois par an. Cependant, aucune preuve disponible ne montre que les recommandations en matière de surveillance permettent de détecter précocement les rechutes et par conséquent d'améliorer la survie des patients avec des rechutes de RMS.(104-105) De plus l'utilisation de l'imagerie est associée à des surexpositions aux radiations.(106,107) En outre, des visites fréquentes à l'hôpital pourraient causer une détresse psychologique aux patients et aux parents.(108-109)

Dans notre étude tous les patients ont eu une surveillance clinique régulière et radiologique par IRM et/ou TDM à la fin du traitement.

X. FACTEURS PRONOSTIQUES

Le pronostic des patients atteints de RMS dépend de plusieurs facteurs. Les facteurs pronostiques favorables incluent le types histologique embryonnaires botryoïde, sites tumoraux primitifs en orbite et région non paraméningée de la tête – cou et des organes génito–urinaires à l'exclusion des régions vessie et prostate, avec respectivement des survies globales aux alentours de 80%, 95%. Absence de métastases à distance et ablation complète de la tumeur au moment du diagnostic, taille de la tumeur inférieure ou égale à 5 cm, et l' âge moins de 10 ans au moment du diagnostic ou de rechute.[110,111]

Une étude (SEER) des Etats–Unis dans la période 1973 et 2005 portant sur 2600 cas de RMS à montrer que les enfants atteints de RMS embryonnaire avaient un meilleur pronostic avec une survie estimée à 69% contre 47% pour la RMS alvéolaire et 47% pour la RMS pléomorphe. les enfants et l'adolescents présentant une maladie localisée avaient un meilleur pronostic avec taux de survie à 5 ans estimée à 82% comparée à ceux avec une atteinte régionale (68%) et les atteinte à distance (32%). Ceux avec les tumeurs primitives dans les sites favorables avaient une meilleure survie à 5 ans (74%) que ceux ayant des tumeurs dans des sites défavorables (53%). Sexe et la race n'a aucune influence sur la survie. Enfants (0 à 12 ans) avait nettement des résultats mieux que les adolescents (13 à 19 ans) avec une survie à 5 ans de 67% contre 45%, respectivement [112]

En comparant nos résultats à ceux des autres études, on remarque que les meilleurs taux de patients vivants s'affichent, aussi bien dans notre étude que dans les autres, pour la localisation orbitaire et génito–urinaire non vessie prostate. Cela revient au fait que ces deux localisations sont de bon pronostic d'après la littérature.

Pour les autres localisations (Abdomen, tronc ...), notre étude a marqué un plus grand nombre de vivant par rapport à celui décrit dans les autres études, on peut expliquer ces résultats par le nombre important des abandons de traitement.

Dans notre étude, la taille tumorale <5cm était corrélée avec une survie estimée à 87% alors que les patients ayant une taille tumorale \geq 5cm, la survie était de 40%. Ce qui concorde avec les données de la littérature.

Tableau 35 : Résumé la survie en fonction de la localisation des différentes études comparées à la nôtre

	Orbite	Non paraméningé	Paraméningé	Vessie/prostate	Non vessie/prostate	Membres	Autres
SIOP	95%	63%	58%	81%	85%	69%	45%
IRS II	91%	88%	65%	67%	94%	68%	57%
HABIBI Marrake sh	85%	53%		75%		33%	28%
HSISSEN Rabat	84%	74%	–	86%	97%	100%	88%
Notre étude	100%	50%	40%	85%		–	66,7%

CONCLUSION

Le rhabdomyosarcome est la tumeur mésoenchymateuse maligne la plus fréquente chez l'enfant. Les circonstances de découverte sont très variables, elles dépendent essentiellement de la localisation de la tumeur primitive.

Au terme de notre travail ayant porté sur 23 cas de RMS colligés au sein du service d'hématologie et oncologie pédiatrique du CHU Hassan II de FES sur une période de 5 ans (2015–2020), nous concluons à ce que :

- L'âge médian des patients est de 6 ans avec une légère prédominance masculine : le sexe ratio est de 1.3.
- le délai diagnostique moyen est de 1 à 3 mois, 52,4% des patients sont diagnostiqués avant 3 mois, ce qui n'est pas un retard diagnostique, mais nécessite l'amélioration de ce délai par la sensibilité auprès des praticiens de premier niveau et des parents.
- la majorité des patients arrivent à un stade avancé de la maladie (41% stade III et 18% stade IV). Ce qui suggère un travail à faire au niveau des moyens diagnostiques.
- En termes d'imagerie, L'IRM occupe une place de choix dans l'exploration des tissus mous et la TDM joue un rôle important dans le bilan d'extension. Toutefois, en l'absence de critères radiologiques spécifiques à cette tumeur, l'étude anatomo-pathologique doit être envisagée suite à une biopsie chirurgicale ou guidée par l'imagerie. Ceci va permettre un diagnostic positif certain et une précision du type histologique. La stratégie thérapeutique du rhabdomyosarcome nécessite alors une prise en charge dans des centres spécialisés où une approche multidisciplinaire entre onco-pédiatres, chirurgiens pédiatres, anatomo-pathologistes et radiologues serait possible.

l'exérèse chirurgicale complète n'a pu être réalisée que chez 16% des cas souvent à cause du stade avancé de la tumeur ou de la non accessibilité tumorale pour le chirurgien, ce qui impose de travailler encore sur ce volet par l'amélioration de nos RCP et programmation à distance des actes chirurgicaux.

RESUMES

RÉSUMÉ

Introduction :

Le rhabdomyosarcome est la tumeur mésoenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant, il représente 5% des cancers pédiatriques. La localisation la plus fréquente est la région « tête-cou ». La révélation clinique du RMS dépend surtout de la localisation, soit par la découverte d'une masse ou des signes de compressions, d'extension locorégionale ou à distance. L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic et contribue à sa confirmation sur biopsie radioguidée.

Objectifs:

- Étudier les différents caractères clinique et épidémiologique du RMS.
- Analyser la sémiologie radiologique des différentes localisations du rhabdomyosarcome chez l'enfant.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance en fin du traitement.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.

Matériels et méthodes:

C'est une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas colligés au sein du service d'oncologie pédiatrique et de radiologie Mère-enfant du CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 5 ans, s'étalant du Janvier 2015 au Janvier 2020.

Pour chaque enfant les variables suivantes ont été étudiées: l'âge, origine géographique, le délai du diagnostic, les symptômes cliniques, les résultats radiologiques (localisation, taille tumorale, extension...), le type histologique, les moyens thérapeutiques et l'évolution.

Résultats:

- L'âge médian est de 6 ans avec une légère prédominance masculine: un sexe-ratio de 1.3
- La plupart des patients viennent de la région de FES-MEKNES.
- 52,4% des patients sont diagnostiqués avant 3 mois.
- Les symptômes révélateurs sont souvent un syndrome tumoral 60%, puis l'exophtalmie 21,7%, ainsi que des signes d'irritation et de compression urinaire.
- La forme embryonnaire est le type histologique le plus fréquent.
- La localisation tête et cou est la plus fréquente 47,8%.
- Au stade diagnostique une TDM été réalisée chez 21 patients et l'IRM chez 4 patients.
- Tous les patients ont bénéficié d'une TDM TAP, 7 cas d'une TDM crânienne et 2 cas d'une IRM pelvienne dans le cadre du bilan d'extension .
- Les métastases sont notées chez 8 malades, surtout ceux ganglionnaires et pulmonaires.
- 59% des patients se sont présentés à un stade avancé de la maladie (III et IV).
- 61.8% des patients ont reçu une chimiothérapie première, suivie de 34.8% de chirurgie .
- Le complément thérapeutique par radiothérapie est effectué chez 43% des patients, et la dose moyenne administrée est de 40 Gy.
- Tous les patients ont bénéficié d'une TDM et/ou IRM de surveillance.

Discussion :

- Conformément à la littérature l'âge médian est de 6 ans avec un sexe-ratio de 1.3.

- 52.4% des patients sont diagnostiqués avant 3 mois.
- L'étiologie du RMS est inconnue, on a incriminé certains syndromes tels que la neurofibromatose du type 1, le syndrome de Li-Fraumeni, le syndrome de BeckwithWiedman et le syndrome de Costello.
- Aussi bien dans la littérature que dans notre étude, le rhabdomyosarcome embryonnaire constitue le type histologique le plus fréquent, il se localise surtout au niveau de la tête et du cou dont l'orbite, suivi du type alvéolaire.
- Aussi bien dans la littérature que dans notre étude, L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic notamment la TDM encore L'IRM qui reste l'examen de choix pour explorer les tissus mous.
- Le diagnostic du RMS est confirmé par l'immunohistochimie, les cellules du RMS expriment la myogénine, l'actine et la desmine, qui ont été utilisés pour tous nos patients.
- On a noté dans notre étude, comme comparer aux autres études internationales, que la localisation tête et cou est la plus fréquente.
- Le tractus uro-génital occupait la deuxième place dans notre étude avec les localisations autres, ce qui n'est pas le cas comparés aux autres études, cela relève la fréquence de ces localisations dans notre pays.
- Sur le plan thérapeutique malheureusement plus de la moitié des patients arrivent à un stade avancé (III ou IV), ce qui a impliqué le choix de la chimiothérapie première pour limiter le geste chirurgical par la suite ou la radiothérapie locale.
- Globalement les échecs thérapeutiques sont liés aux problèmes de rechute et d'abondant de traitement.

Conclusion :

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne du muscle strié. Les spécificités épidémiologiques et cliniques de cette tumeur au Maroc ressemblent généralement aux celles décrites dans la littérature. L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic précoce de cette tumeur à l'étape primitive ou métastatique et guide ainsi un traitement adéquat.

Chez nous, l'échec thérapeutique est lié à deux principaux problèmes: les rechutes, et le problème d'abondant de traitement.

ABSTRACT :

Introduction :

Rhabdomyosarcoma is the most common mesenchymal tumor in children. It accounts for 5% of pediatric cancers. The most common location is the "head-neck" region. The clinical revelation depends on the location, either by the discovery of a mass or signs of compression, locoregional or distant extension. The imaging allows to evoke the diagnosis, and contributes to its confirmation on radio-guided biopsy.

Objectives:

- ✓ To study the different clinical and epidemiological features of the disease.
- ✓ To analyze the radiological semiology of the different localizations of Rhabdomyosarcoma in children.
- ✓ Determine the performance of imaging in diagnosis, extension assessment, and follow-up at the end of treatment.
- ✓ To compare our results with those of the literature.

Materials and Methods :

This is a descriptive retrospective study of 23 cases collected in the pediatric oncology and radiology department of University Hospital Hassan II Fez , over a period of 5 years, from January 2015 to January 2020.

For each child, the following variables were studied: age, geographical origin, diagnosis delay, clinical symptoms, radiological results (location, tumor size, extension...), histological type, therapeutic means and evolution.

Results:

- The median age is 6 years with a slight male predominance: a sex ratio of 1.3.
- Most patients come from the FES-MEKNES region.

- 52.4% of patients are diagnosed within 3 months.
- Revealing symptoms are often a tumor syndrome 60%, followed by exophthalmos 21.7%, as well as signs of irritation and urinary compression.
- The embryonic form is the most common histological type.
- Head and neck localization is the most common 47.8% followed by the urogenital tract.
- At the diagnostic stage a CT scan was performed in 21 patients and MRI in 4 patients.
- 22 patients had a TAP CT scan, cranial CT scan in 7 cases and pelvic MRI in 2 cases.
- Metastatic localizations were noted in 8 patients, especially lymph node and lung metastases.
- 59% of patients presented with advanced disease (III and IV).
- 61.8% of patients received chemotherapy first, followed in 34.8% by surgery and in 43% by radiotherapy.
- Complementary radiotherapy is performed in 35.29% of patients, with an average dose of 40Gy.
- All Patients received CT and/or MRI monitoring.

Discussion :

- According to the literature the median age is 6 years with a sex ratio of 1.3.
- 52.4% of patients are diagnosed before 3 months.
- The etiology of RMS is unknown, some syndromes such as neurofibromatosis type 1, Li-Fraumeni syndrome, BeckwithWiedman syndrome and Costello syndrome have been incriminated.

- Both in the literature and in our study, embryonic rhabdomyosarcoma is the most frequent histological type, it is localized mainly at the level of the head and neck, followed by the alveolar type.
- Both in the literature and in our study, imaging allows us to evoke the diagnosis, particularly CT scan, and MRI, which remains the examination of choice for exploring soft tissues.
- The diagnosis of RMS is confirmed by immunohistochemistry, RMS cells express myogenin, actin and desmin, which were used for all our patients.
- It was noted in our study, as compared to other international studies, that head and neck localization is the most common.
- The uro-genital tract occupied the second place in our study with the other localizations, which is not the case compared to other studies, this raises the frequency of these localizations in our country.
- Therapeutically, unfortunately, more than half of the patients reach an advanced stage (III or IV), which implied the choice of first chemotherapy to limit the surgical act or local radiotherapy.
- Overall, the therapeutic failures are related to the problem of relapse and abundant treatment.

Conclusion :

Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor of the striated muscle. The epidemiological and clinical specificities of this tumor in Morocco generally resemble those described in the literature. Imaging plays an important role in the early diagnosis of this tumor in the primary or metastatic stage and thus guides adequate treatment.

In Morocco, treatment failure is linked to two main problems: relapses, and the problem of abundant treatment.

ملخص:المقدمة:

يعتبر غرن العضل المخطط أكثر الأورام النسيجية انتشاراً، ويشكل 5% من مجموع سرطانات الأطفال. التمتع الأكثر شيوعاً هو منطقة "الرأس والعنق". يعتمد الكشف السريري لهذا النوع من السرطان بشكل أساسي على موقعه، إما عن طريق اكتشاف كتلة أو من خلال علامات الانضغاطات أو بعد امتداده بشكل جهوي أو عن بعد. يتيح التصوير بالأشعة تشخيص هذا المرض عن طريق جهاز المسح المقطعي أو بجهاز الرنين المغناطيسي الذي يتقدم على الأول بدقته في دراسة الأنسجة الرخوة، ويساهم في تأكيده عن طريق خزعة موجهة بالأشعة.

الأهداف:

- دراسة الخصائص السريرية والديموغرافية المختلفة لهذا النوع من السرطان
- تحليل ساركوما العضلة المخططة على جهاز التصوير المقطعي المحوسب والتصوير بالرنين المغناطيسي عند الأطفال حسب موقعها.
- تحديد مكانة الأشعة في التشخيص، وانتشار الورم، والمراقبة في نهاية العلاج.
- دراستنا بنتائج الدراسات باقي نتائج مقارنة

المواد والطرق :

هذه دراسة وصفية بأثر رجعي لثلاثة وعشرون حالة تم جمعها في قسم أورام الأطفال والأشعة بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس على مدى خمس سنوات، تمتد من يناير 2015 إلى يناير 2020 تمت دراسة المتغيرات التالية لكل طفل: العمر، المنشأ الجغرافي، وقت التشخيص، الأعراض السريرية، النتائج الإشعاعية (الموقع ، حجم الورم ، الامتداد ، إلخ) ، النوع النسيجي، الوسائل العلاجية وتطور المرض.

نتائج:

- متوسط العمر هو 6 سنوات مع غلبة طفيفة للذكور: نسبة الجنس 1.3
- أغلبية المرضى ينحدرون من منطقة فاس- مكناس.
- 52.4% من المرضى يتم تشخيصهم قبل 3 أشهر.
- تتضمن الأعراض وجود ورم بنسبة 60%، ثم جحوظ العين بنسبة 21.7% ، بالإضافة إلى علامات التهاب وانضغاط في المسالك البولية.
- النوع الجنيني هو النوع النسيجي الأكثر شيوعاً.
- يعتبر توطين الرأس والرقبة هو الأكثر شيوعاً بنسبة 47.8% .

- في مرحلة التشخيص، تم إجراء التصوير المقطعي المحوسب على 21 مريضاً والتصوير بالرنين المغناطيسي على 4 مرضى.
- في مرحلة تقييم الإنتشار خضع جميع المرضى إلى تصوير مقطعي شامل (صدر، بطن وحوض)، و 7 حالات للتصوير المقطعي المحوسب للججمة وحالتين للتصوير بالرنين المغناطيسي للحوض.
- لوحظ انتشار المرض عند ثمانية مرضى أغلبها على مستوى الغدد اللفافية و على مستوى الرئة .
- يتم تشخيص ما يقارب ثلثي المرضى في مرحلة متقدمة من المرض.
- 61.8% من المرضى تلقوا العلاج الكيميائي أولاً، تليها الجراحة 34.8% .
- يتم إجراء المكمل العلاجي بالإشعاعي 43% من المرضى، ومتوسط الجرعة المعطاة هو 40.
- خضع جميع المرضى للمراقبة بالتصوير المقطعي المحوسب و / أو التصوير بالرنين المغناطيسي.

مناقشة:

- شكل معدل السن في هذه الدراسة، كما هو مذكور في السجلات الطبية، 6 سنوات، مع وجود أغلبية طفيفة للذكور بما معدله 1.6، وما يقارب النصف تم تشخيصهم قبل 3 أشهر.
- يعد السبب المؤدي إلى المرض غير معروف، لكن تم توقع مجموعة من الأسباب منها مرض التعدد النسيجي، ومرض بيكويويد مان ، ومرض النمو المفرط، ومرض كوستيلو
- شكل النوع الجيني بالنسبة لهذه الدراسة، كما بالنسبة لمعطيات السجلات الطبية، النوع الأكثر انتشاراً، إذ يتمركز أساساً في منطقة الرأس، والعنق خاصة العين، يليه النوع النسخي
- ي كل من دراستنا كما بالنسبة لمعطيات السجلات الطبية، يتيح التصوير بالإشعاع إمكانية التشخيص، ولا سيما التصوير المقطعي المحوسب، والتصوير بالرنين المغناطيسي، والذي يظل الفحص المفضل لاستكشاف الأنسجة الرخوة.
- تم التحقق من المرض بتقنية المناعة النسيجية الكيميائية، وتنتج خلايا الغرن الميوجين الدسمين والأكتين، و قد تم استعمال هذه التقنية لدى المرضى جميعهم.
- لاحظنا في دراستنا ، مقارنة بالدراسات الدولية الأخرى ، أن موقع الرأس والرقبة هو الأكثر شيوعاً. احتل الجهاز البولي التناسلي المرتبة الثانية في دراستنا إلى جانب المواقع الأخرى ، وهذا ليس هو الحال مقارنة بالدراسات الأخرى ؛ وهذا يوضح مدى تواجد الورم في هذه المواقع في بلدنا.
- على المستوى العلاجي ، للأسف أكثر من نصف المرضى يصلون إلى مراحل متقدمة ، مما يدفع إلى اختيار العلاج الكيميائي الأولي للحد من الإجراءات الجراحية بعد ذلك أو العلاج الإشعاعي الموضعي.
- بشكل عام ، ترتبط حالات فشل العلاج بمشكلة الانتكاس والتخلي عن العلاج.

استنتاج:

غرن العضل المخطط هو ورم خبيث في العضلات المخططة. تشبه الخصائص الوبائية والسرييرية لهذا الورم في المغرب عموماً تلك الموصوفة في السجلات الطبية. تلعب الأشعة دوراً مهماً في التشخيص المبكر لهذا الورم في المرحلة الأولية أو مرحلة الإنتشار وبالتالي في التوجيه إلى العلاج المناسب.

بالنسبة لنا، يرتبط فشل العلاج بمشكلتين رئيسيتين وهما عدد الانتكاسات، والعدد الكبير للمتخلين عن العلاج.

ANNEXES

Annexe 1: évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie selon RECIST

Méthode RECIST	
Mesure	Plus long diamètre : somme des diamètres si plusieurs lésions
Réponse complète (RC)	Disparition de toutes lésions
Réponse partielle (RP)	Diminution > ou = 30% avec absence de nouvelle lésion
Pas de changement ou maladie stable	Diminution < 30% ou augmentation < 20%
Maladie progressive (MP)	Augmentation \geq 20% ou apparition de nouvelles lésions
Taux de réponses objectives	RC+RP (% avec intervalle de confiance)

Annexe 2: Principaux syndromes de prédisposition génétique aux cancers de l'enfant associés aux RMS (138)

Syndrome génétique	Locus	Gène	Anomalies non néoplasiques	Caractéristique des tumeurs	Fréquence du RMS
Syndrome de Costello	11p15.5	HRAS	Dysmorphie faciale, hypertrophie cardiaque, déficit cognitif, retard mental	Bénigne: papillomatose cutanée Maligne: RMS, neuroblastome, cancer de vessie	7%
Syndrome de LiFraumeni	17p13.1 22q12.1	TP53 CHEK2	Non	Sarcome, ostéosarcome, PNET, gliome malin, carcinome des plexus choroïdes, cancer du sein, leucémie, corticosurréalome	6%
Rétinoblastome héréditaire	13q14	RB1	Non	Rétinoblastome, ostéosarcome	2%
Neurofibromatose de type 1	17q11.2	NF1	Taches café au lait, , déficit cognitif	neurofibrome, gliome de bas grade, gliome malin, schwannome malin, tumeurs cérébrales, leucémie myéloïde, phéochromocytome, RMS	1%
Syndrome de déficit constitutionnel de la réparation des mésappariements (Constitutional mismatch-	7p22.2 et autres	PMS2, MLH1, MSH2, MSH6	Taches café au lait	Cancers hématologiques, tumeurs cérébrales, cancer colorectal	1%

repairdeficiency syndrome)					
Syndrome de wiedmann-bickweight	11p15.5		Macrosomie, macroglossie, héli hyperplasie, organomégalie	Tumeur de Wilms, hépatoblastome	<1%
syndrome de nævus basique de Gorlin	9q22	PTCH	Macrocephalie,	Carcinome basocellulaire, médulloblastome	<1%
Syndrome de Rubinstein-Taybi	16p13.3	CREBBP	retard mental, anomalies faciales,	Leucémie, tumeurs cérébrales	<1%
syndrome de Noonan	12q24 et autres	PTPN11, SOS1, RAF1, et autres	Petite taille, anomalies faciale, cardiopathie congénitale	Neuroblastome, gliome, RMS	<1%

Annexe3: principaux signes cliniques fonction de la localisation (95)

Localisation		Signes cliniques
Tête-cou	Cou	Masse des parties molles, dysphonie, dysphagie
	nasopharynx	Sinusite, douleur, épistaxis, dysphagie
	Sinus para-nasaux	Sinusite, rhinorrhée unilatérale, douleur, épistaxis
	Oreillemoyenne	Otite moyenne, polype du canal auriculaire, paralysie faciale
	Orbite	Exophtalmie, strabisme, paralysie oculomotrice, masse conjonctivale
Génito-urinaire	Vagin-utérus	Hémorragie vaginale, masse en grappe de raisin
	Uréthro-prostatique	Dysurie, RAU, hématurie
	Vessie	RAU, hématurie, infections urinaires répétées,
	Para-testiculaire	Masse para-testiculaire indolore,
Extrémités		Masse asymptomatique
Rétropritoine		Douleurs abdominales, occlusion intestinale, masse abdominale, constipation
pelvis		Constipation, obstruction génito-urinaire

BIBLIOGRAPHIE

1. D'Andon .A, Hartmann. O, Vassal. G.
Tumeurs méenchymateuses malignes ou sarcomes des parties molles. Institut Gustave Roussy. 2003 Mai: 1–14
- 2.. Pizzo, Philip A., Poplack, David G. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Principles & Practice of Pediatric Oncology, 5th Edition 2006 :971–996
3. Zafad S, M. Harif, S. Benchekroun et collaborateurs.
Les rhabdomyosarcome de l'enfant. Esp. Médicale. 2002 ; 9(80) : 96–98
4. Sommelet D, Pinkerton R, Brunat–Mentigny M, Farsi F et al. Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. Bull Cancer 1998 ; 85 : 1015–42
5. Guido Pastore, Rafael Peris–Bonet, Modesto Carli et al.
Childhood soft tissue sarcomas incidence and survival in European children (1978–1997): Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. E.J.C 2006; 42:2136–2149
6. Xiaoli Ma, Don sheng Huang, Weighing Zhao, Liming Sun, Hao Xiong, Yi Zhang, Mei Jin, Dawei Zhang, Cheng Huang, Huanmin Wang, Weiping Zhang, Ning Sun, Lejian He, Jingyan Tang.
Clinical characteristics and prognosis of childhood rhabdomyosarcoma: a ten–year retrospective multicenter study
Int J ClinExp Med 2015;8(10):17196–17205
7. Aung L, Soe TA, Chang KT, Quah TC.
Singapore rhabdomyosarcoma (RMS) experience: shall we change our practice? Ann Acad Med Singapore, FEB 2014. 4352°/ 86–95.

8. Thèse de Chagdali A. les tumeurs mésoenchymateuses malignes de l'enfant.
A propos de 34 cas : expérience du service d'Hémo-oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'enfant de rabat.
Soutenue le 28/1/1993.
9. Tarek Shouman, Ihab El-Kest, Khalid Zaza, Mohamad Ezzat.
Rhabdomyosarcoma in Childhood: A Retrospective Analysis of 190 Patients Treated at a Single Institution.
Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst., 2005 June Vol. 17, No. 2: 67-75
10. Hessissen L, Kanouni L, Kili A, Nachef MN, El Khorassani M, Benjaafar N, Khattab M, El Gueddari Bel K. Pediatric rhabdomyosarcoma in Morocco.
Pediatr Blood Cancer 2010; 54: 25-28.
11. Sommelet D, Pinkerton R, Brunat-Mentigny M, Farsi F et al.
Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children.
Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. Bull Cancer 1998; 85: 1015-42.
12. Thèse de Irsani S. Etude des rhabdomyosarcomes chez l'adulte et l'enfant : étude comparative (à propos de 50 cas) dans les services d'onco-pédiatrie et d'oncologie médicale adulte du CHU Hassan II de Fès. Soutenue le 20/06/2019
13. Hajime Hosoi · Satoshi Teramukai , et al .A review of 331 rhabdomyosarcoma cases in patients treated between 1991 and 2002 in Japan
14. B. J. Brown & A. O. Oluwasola.
Childhood rhabdomyosarcoma in Ibadan, Nigeria: 1984-2003.
Annals of Tropical Paediatrics. 2006; 26: 349-355
15. Christophe Bergeron, Dominique Ranchere-Vince, Perrine Berard-Marec.
Actualités sur le rhabdomyosarcome chez l'enfant.
Bulletin de cancer. 2002 Janvier; 89 (1): 108-112

16. Rodary C, Flamant F, Rey A. et al.
A report of common criteria in childhood rhabdomyosarcoma.
J. Clin. Oncol 1987 ; 6 :324–325
17. Lawrence W Jr, Heyn R, et al.
Lymphatic metastases with childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study.
Cancer 1987;60: 910–5
- 18.. Oberlin O, Rey A, Anderson J, et al.
Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment: result of an international workshop.
J. Clin Oncol 2001;19: 197–204
19. Benk V, Rodary C, Donaldson SS, et al.
parameningeal rhabdomyosarcoma: results of an international workshop. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1996;36: 533–40
20. Martelli H, Oberlin O, Rey A, et al.
Conservative treatment for girls with nonmetastatic rhabdomyosarcoma of the genital tract: a report from the study committee of the international society of pediatric oncology.
K. Clin Oncol 1999;17: 2117–22.
21. Heyn R, Beltangary M, Hays D, et al.
results of intensive therapy in children with localized alveolar extremity rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study.
J Clin Oncol 1989;7: 2007

22. Ruymann FB, Maddux HR, Ragab A, et al.
Congenital anomalies associated with rhabdomyosarcoma: an autopsy study of 115 cases. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee (representing the Children's Cancer Study Group, the Pediatric Oncology Group, the United Kingdom Children's Cancer Study Group and the Pediatric Intergroup Statistical Center). *Med Pediatr Oncol* 1988; 16:33–9.
23. Hennekam RC.
Costello syndrome: an overview.
Am J Med Genet 2003; 117C:42–8.
24. Miller RW, Rubinstein JH.
Tumors in Rubinstein–Taybi syndrome.
Am J Med Genet 1995; 56:112–5.
25. Sung L, Anderson JR, Arndt C, et al.
Neurofibromatosis in children with rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Pediatr* 2004; 144:666–668.
26. Hartley AL, Birch JM, Blair V, et al.
Patterns of cancer in the families of children with soft tissue sarcoma.
Cancer 1993; 72: 923–930.
27. Matsui, I., Tanimura, M., Kobayashi, N., Sawada, T., Nagahara, N., and Akatsuka, J.
Neurofibromatosis type 1 and childhood cancer.
Cancer 72, 2746–2754. (1993).
28. Li, F.P. and Fraumeni, J.F., Jr.
Soft tissue sarcomas, breast cancer, and other neoplasms. A familial syndrome
Ann Intern. Med. 71, 747–752. (1969)

29. Diller,L., Sexsmith,E., Gottlieb,A., Li,F.P., and Malkin,D.
Germline p53 mutations are frequently detected in young children with rhabdomyosarcoma. *J Clin. Invest* 95, 1606–1611. (1995).
30. Gripp,K.W., Scott,C.I., Jr., Nicholson,L., McDonald McGinn,D.M., Oze-ran,J.D., Jones,M.C., Lin,A.E., and Zackai,E.H.
Five additional Costello syndrome patients with rhabdomyosarcoma: proposal for a tumor screening protocol. *Am. J. Med. Genet.* 108, 80–87. (2002)
- 31.. Aoki,Y., Niihori,T., Kawame,H., Kurosawa,K., Ohashi,H., Tanaka,Y., Filocamo,M., Kato,K., Suzuki,Y. Kure,S., and Matsubara,Y.
Germlin mutations in HRAS proto oncogene cause Costello syndrome. *Nat. Genet.* 37, 1038–1040. (2005)
32. Grufferman S, Schwartz AG, Ruymann FM, et al.
Parents use of cocaine and marijuana and increased risk of rhabdomyosarcoma in their children.
Can-cer Causes Control 1993; 4:217–224.
33. P. Philippe-Chomette D, Orbach Y, Aigrain et collaborateurs.
Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant.
Annales d'urologie 2006 ; 40 : 280–296
34. Horn, R.C. and Enterline, H.
Rhabdomyosarcoma: a clinicopathological study and classification of 39 cases.
Cancer 11, 181–199. (1958).
35. La classification cyto-histologique de Palmer en 1978.
36. Caillaud,J.M., Gerard Marchant,R., Marsden,H.B., van Unnik,A.J., Rodary,C., Rey,A., and Flamant,F.
Histopathological classification of childhood rhabdomyosarcoma: a report from the International Society of Pediatric Oncology pathology panel. *Med. Pediatr. Oncol.* 17, 391–400. (1989).

37. Parham, D.M.

Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies *Mod.Pathol.* 14, 506–514. (2001).

38. Newton,W.A., Jr., Gehan,E.A., Webber,B.L., Marsden,H.B., van Unnik,A.J., Hamoudi,A.B., Tsokos,M.G., Shimada,H., Harms,D., Schmidt,D

Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas.Pathologic aspects and proposal for a new classification an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 76, 1073–1085. (1995).

39. Merlino,G. and Helman,L.J.

Rhabdomyosarcoma working out the pathways.
Oncogene 18, 5340–5348. (1999).

40. Wexler,L.H., Meyer,W.H., and Helman,L.J.

Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas
Principles and Practice of Pediatric Oncology, 5th Edition). (2006).

41. Cavazzana AO, Schmidt D, Ninofu V et al,

Spindle cell rhabdomyosarcoma.A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16: 229–235.

42. Tsokos,M.G., Webber,B.L., Parham,D.M., Wesley,R.A., Miser,A.,Miser,J.S., Etcubanas,E., Kinsella,T., Grayson,J., Glatstein,E .

Rhabdomyosarcoma. A new classification scheme related to prognosis. *Arch. Pathol. Lab Med.* 116, 847–855. (1992).

43. Chantal Kalifa, Odile Oberlin, François Pein, Olivier Hartmann, Jean Lemerle.
Cancer de l'enfant , 2008

44. Louise galmiche.

Prise en charge anatomo–pathologique des tumeurs pédiatriques, 2017

45. Molenaar,W.M., Oosterhuis,J.W., Oosterhuis,A.M., and Ramaekers,F.C.
Mesenchymal and muscle specific intermediate filaments (vimentin and desmin) in relation to differentiation in childhood rhabdomyosarcomas.
Hum. Pathol. 16, 838–843. (1985).
46. Kumar,S., Perlman,E., Harris,C.A., Raffeld,M., and Tsokos,M.
Myogenin is a specific marker for rhabdomyosarcoma: an immunohistochemical study in paraffin embedded tissues.
Mod.Pathol.13,988–993. (2000).
47. Raffaella A. Morotti, Kathleen K. Nicol, David M. Parham et al.
An Immunohistochemical Algorithm to Facilitate Diagnosis and Subtyping of Rhabdomyosarcoma: The Children’s Oncology Group Experience
Am J Surg Pathol 2006; 30:962–968
48. Scoble,H., Witte,D., Shimada,H., Seemayer,T., Sheng,W.W., Soukup,S., Koufos,A., Houghton,P., Lampkin,B., and Cavenee,W.
Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma. Genes Chromosomes. Cancer 1, 23–35. (1989).
49. Winqvist,R., Mannermaa,A., Alavaikko,M., Blanco,G., Taskinen,P.J., Kiviniemi,H., Newsham,I., and Cavenee,W.n
Refinement of regional loss of heterozygosity for chromosome 11p15.5 in human breast tumors.
Cancer Res. 53, 4486–4488. (1993).
50. Anderson,J., Gordon,A., McManus,A., Shipley,J., and Pritchard Jones,K.
Disruption of imprinted genes at chromosome region 11p15.5 in paediatric rhabdomyosarcoma.
Neoplasia. 1, 340–348. (1999a).

51. Werner,H. and Le Roith D.

The insulin like growth factor receptor signaling pathways are important for tumorigenesis and inhibition of apoptosis.

Crit Rev. Oncog. 8, 7–92. (1997).

52. Zhan,S., Shapiro,D.N., and Helman,L.J.

Activation of an imprinted allele of the insulin like growth factorII gene implicated in rhabdomyosarcoma.

L.Clin. Invest 94, 445–448. (1994).

53. Williamson,D., Missiaglia,E., de,R.A., Pierron,G., Thuille,B., Palenzuela,G.,

Thway,K., Orbach,D., Lae,M., Freneaux,P., Pritchard Jones,K., Oberlin,O., Shipley,J., and Delattre,O. Fusion gene negative alveolar rhabdomyosarcoma is clinically and molecularly indistinguishable from embryonal rhabdomyosarcoma. J. Clin. Oncol. 28,2151–2158.(2010).

54. Davis,A.M., Bell,R.S., and Goodwin,P.J. TurcCarel,C., Lizard Nacol,S., Justرابو,E., Favrot,M., Philip,T., and Tabone,E.

Consistent chromosomal translocation in alveolar rhabdomyosarcoma.

Cancer Genet.Cytogenet.19,361–362. (1986).

55. Barr,F.G., Galili,N., Holick,J., Biegel,J.A., Rovera,G., and Emanuel,B.S.

Rearrangement of the PAX3 paired box gene in the paediatric solid tumour alveolar rhabdomyosarcoma. Nat. Genet. 3, 113–117. (1993).

56. Biegel,J.A., Meek,R.S., Parmiter,A.H., Conard,K., and Emanuel,B.S. (1991).

Chromosomal translocation t(1;13)(p36;q14) in a case of rhabdomyosarcoma. Genes Chromosomes. Cancer 3, 483–484.

57. Davis,A.M.,Bell,R.S.,andGoodwin,P.J.

Prognostic factors in osteosarcoma: a critical review. J. Clin. Oncol. 12, 423–431. (1994a).

58. Barr,F.G., Qualman,S.J., Macris,M.H., Melnyk,N., Lawlor,E.R., Strzelecki,D.M., Triche,T.J., Bridge,J.A., and Sorensen,P.H.
Genetic heterogeneity in the alveolar rhabdomyosarcoma subset without typical gene fusions.
Cancer Res. 62, 4704–4710. (2002).
59. Wachtel,M., Dettling,M., Koscielniak,E., Stegmaier,S., Treuner,J., Simon Klingenstein,K., Buhlmann,P., Niggli,F.K., and Schafer,B.W.
Gene expression signatures identify rhabdomyosarcoma subtypes and detect a novel t(2;2)(q35;p23) translocation fusing PAX3 to NCOA1.
Cancer Res. 64, 5539–5545.(2004).
60. Sumegi,J., Streblow,R., Frayer,R.W., Dal,C.P., Rosenberg,A., MeloniEhrig,A., and Bridge,J.A.
Recurrent t(2;2) and t(2;8) translocations in rhabdomyosarcoma without the canonical PAX FOXO1 fuse PAX3 to members of the nuclear receptor transcriptional coactivator family. Genes Chromosomes.
Cancer 49, 224–236. (2010).
61. Liu,J., Guzman,M.A., Pezanowski,D., Patel,D., Hauptman,J., Keisling,M., Hou,S.J., Papenhausen,P.R., Pascasio,J.M., Punnett,H.H., Halligan,G.E., and de Chadarevian,J.P.
FOXO1FGFR1 fusion and amplification in a solid variant of alveolar rhabdomyosarcoma. Mod.Pathol. 24, 1327–1335. (2011).
62. Epstein,J.A., Lam,P., Jepeal,L., Maas,R.L., and Shapiro,D.N.
Pax3 inhibits myogenic differentiation of cultured myoblast cells. J. Biol. Chem. 270, 11719–11722. (1995).

63. Scheidler,S., Fredericks,W.J., Rauscher,F.J., III, Barr,F.G., and Vogt,P.K.

The hybrid PAX3–FKHR fusion protein of alveolar rhabdomyosarcoma transforms fibroblasts in culture.

Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A 93, 9805–9809. (1996).

64. Hollenbach,A.D., Sublett,J.E., McPherson,C.J., and Grosveld,G.

The Pax3–FKHR oncoprotein is unresponsive to the Pax3–associated repressor hDaxx. EMBO J. 18, 3702–3711. (1999).

65. Margue,C.M., Bernasconi,M., Barr,F.G., and Schafer,B.W.

Transcriptional modulation of the anti–apoptotic protein BCL–XL by the paired box transcription factors PAX3 and PAX3/FKHR.

Oncogene 19, 2921–2929. (2000).

66. Anderson,J., Ramsay,A., Gould,S., and Pritchard Jones,K.

PAX3–FKHR induces morphological change and enhances cellular proliferation and invasion in rhabdomyosarcoma.

Am. J. Pathol. 159, 1089–1096. (2001).

67. Wang,W., Slevin,M., Kumar,S., and Kumar,P.

The cooperative transforming effects of PAX3–FKHR and IGF–II on mouse myoblasts. Int. J. Oncol. 27, 1087–1096. (2005).

68. Miller,P.J. and Hollenbach,A.D.

The oncogenic fusion protein Pax3–FKHR has a greater post– translational stability relative to Pax3 during early myogenesis.

Biochim.Biophys.Acta 1770, 1450– 1458. (2007).

69. Roeb,W., Boyer,A., Cavenee,W.K., and Arden,K.C.

Guilt by association: PAX3–FOXO1 regulates gene expression through selective destabilization of the EGR1 transcription factor.

Cell Cycle 7, 837–841. (2008).

70. Daniel Pissaloux,
Profils d'expression des microARN dans les sarcomes : des données brutes aux applications cliniques,2012.
71. Diamond DA, Breitfeld PP., Bur M., gang D.
melanoticneuroectodermal tumor of infancy: an important mimicker of paratesticular rhabdomyosarcoma.
M. Urol; 1992; 147; 3: 673–675.
72. JF Chateil (1), H Brisse (2), JN Dacher (3) Échographie en urologie pédiatrique, J Radiol 2001;81:781–800
73. Rick R. Van Rijn & Jim C. H. Wilde & Johannes Bras & Foppe Oldenburger & Kieran M. C. McHugh & Johannes H. M. Merks Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma, *Pediatr Radiol* (2008) 38:617–634
74. Sebire NJ, Roebuck DJ (2006) Pathological diagnosis of paediatric tumours from image-guided needle core biopsies: a systematic review. *Pediatr Radiol* 36:426–431
75. Brisse H, McHugh K, Scaramuzza D (2005) RMS and non-RMS soft tissue sarcomas. Radiological guidelines. In: EpSSG RMS and NRSTS therapeutic protocols
76. Paterson A, Frush DP, Donnelly L (2001) Helical CT of the body: are settings adjusted for pediatric patients? *AJR* 176:297– 301
77. Brenner DJ, Elliston CD, Hall EJ et al (2001) Estimated risks of radiation induced fatal cancer from pediatric CT. *AJR* 176:289–296
78. Grufferman S et al. Prenatal X-ray exposure and rhabdomyosarcoma in children: a report from the children's oncology group. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2009;18(4):1271–6.

79. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA (2003) The classic - a system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 415:4-18
80. Christophe Bergeron, Dominique Ranchere-Vince, Perrine Berard-Marec. Actualités sur le rhabdomyosarcome chez l'enfant. *Bulletin de cancer*. 2002 Janvier; 89 (1): 108-112
81. Sohaib SA, Moseley I, Wright JE (1998) Orbital rhabdomyosarcoma—the radiological characteristics. *Clin Radiol* 53:357-362
82. Shields CL, Shields JA, Honavar SG et al (2001) Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology* 108:2284-2292
83. Oberlin O, Rey A, Anderson J et al (2001) Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment—results of an international workshop. *J Clin Oncol* 19:197-204
84. Harnsberger HR, Osborn AG (1991) Differential diagnosis of head and neck lesions based on their space of origin. 1. The suprahyoid part of the neck. *AJR* 157:147-154
85. Raney RB, Meza J, Anderson JR et al (2002) Treatment of children and adolescents with localized parameningeal sarcoma: experience of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group protocols IRS-II through -IV, 1978-1997. *Med Pediatr Oncol* 38:22-32
86. Buwalda J, Schouwenburg PF, Blank LE et al (2003) A novel local treatment strategy for advanced stage head and neck rhabdomyosarcomas in children: results of the AMORE protocol. *Eur J Cancer* 39:1594-1602
87. National Cancer Institute. Childhood rhabdomyosarcoma treatment (PDQ®): health professional version. National Cancer Institute website. [www.cancer.gov/ types/soft-tissue-sarcoma/hp/rhabdomyosarcomatreatment- pdq](http://www.cancer.gov/types/soft-tissue-sarcoma/hp/rhabdomyosarcomatreatment-pdq). Published 2016. Accessed November 2, 2016.

88. Geoffrey A. Agrons, MD Brentj Wagner, MD Gaelj Lonergan, Maf, USAF, MC Glenn E. Dickey, Lt Col, USAF, MC Michael S. Kaufman, MD, Genitourinary Rhabdomyosarcoma in Children: Radiologic-Pathologic Correlation RadioGraphics 1997; 17:919-937.
89. McHugh K, Boothroyd AE (1999) The role of radiology in childhood rhabdomyosarcoma. Clin Radiol 54:2-10
90. Heyn R, Newton WA, Raney RB et al (1997) Preservation of the bladder in patients with rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 15:69-75
91. Miller DV, Coffin CM, Zhou H (2004) Rhabdomyosarcoma arising in the hand or foot: a clinicopathologic analysis. Pediatr Dev Pathol 7:361-369
92. Rao BN, Rodriguez-Galindo C (2003) Local control in childhood extremity sarcomas: salvaging limbs and sparing function. Med Pediatr Oncol 41:584-587 [72]. Breneman JC, Wiener ES (2000) Issues in the local control of rhabdomyosarcoma. Med Pediatr Oncol 35:104-109
93. Soyer T, Karnak I, Ciftci AO et al (2006) The results of surgical treatment of chest wall tumors in childhood. Pediatr Surg Int 22:135-139
94. Saenz NC, Ghavimi F, Gerald W et al (1997) Chest wall rhabdomyosarcoma. Cancer 80:1513-1517
95. Roebuck DJ, Yang WT, Lam WW et al (1998) Hepatobiliary rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology. Pediatr Radiol 28:101-108
96. Sherr,C.J.
Cancer cell cycles.
Science 274, 1672-1677. (1996)
97. P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A. El Ghoneimi
Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. Annales d'urologie,
2006. 40: p. 280-296.

98. Crist WM, Anderson JR, Meza JL et al (2001) Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 19:3091- 3102
99. Crist W, Gehan EA, Ragab AH et al (1995) The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 13:610-630
100. Neville HL, Andrassy RJ, Link MP, et al.
preoperative staging: prognostic factors and outcome for extremity rhabdomyosarcoma: a preliminary report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study 4(1991-1997). *J Pediatr Surg* 2000;35:317-21.
101. Blatt J, Snyderman C, Wollman MR, et al.
delayed resection in the management of non-orbital rhabdomyosarcoma of the head and neck in childhood.
Med Pediatr Oncol 1997;29:294-8.
102. Hays DM, Raney RB, Crist WM, et al.
secondary surgical procedures to evaluate primary tumor status in patients with chemotherapy responsive stage 3 et 4 sarcomas: a report from the IRS. *J Pediatr Surg* 1990;25:1100
103. American Cancer Society:
"How is rhabdomyosarcoma staged?" in
http://www.cancer.org/docroot/CRI/content/CRI_2_4_3X_How_is_rhabdomyosarcoma_staged_53.asp
104. Lin JL, Guillerman RP, Russell HV, Lupo PJ, Nicholls L, Okcu MF. Does routine imaging of patients for progression or relapse improve survival in rhabdomyosarcoma? *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63: 202-205.

105. Postovsky S, Barzilai M, Meller I, Kollander Y, Futerman B, Ben Arush MW. Does regular follow-up influence the survival of patients with sarcoma after recurrence? The Miri Shitrit pediatric oncology department experience. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2008;30:189–195.
106. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet.* 2012;380:499–505.
107. Meulepas JM, Ronckers CM, Smets A, et al. Radiation exposure from pediatric CT scans and subsequent cancer risk in the Netherlands. *J Natl Cancer Inst.* 2019;111:256–263.
108. Norberg AL, Green A. Stressors in the daily life of parents after a child's successful cancer treatment. *J Psychosoc Oncol.* 2007;25:113–122.
109. Vaarwerk B, Limperg PF, Naafs-Wilstra MC, Merks JHM, Grootenhuis MA. Getting control during follow-up visits: the views and experiences of parents on tumor surveillance after their children have completed therapy for rhabdomyosarcoma or Ewing sarcoma. *Support Care Cancer.* 2019;27:3841–3848
110. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, et al. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: A selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup rhabdomyosarcoma study V. *J Pediatr Hematol/Oncol* 2001;23:215–20.
111. Mattke AC, Bailey EJ, Schuck A, et al. Does the time-point of relapse influence outcome in pediatric rhabdomyosarcomas *Pediatr Blood Cancer* 2009;52:772–6.

112. M. A. Badr, Y. A. Al-Tonbary, A. K. Mansour, T. H. Hassan, M. R. Beshir, A. Darwish, R. A. El-Ashry.
Epidemiological Characteristics and Survival Studies of Rhabdomyosarcoma in East Egypt: A Five-Year Multicenter Study
International Scholarly Research Network, ISRN Oncology, Volume 2012, Article ID 674523, 8 pages
113. . Jadvar H, Connolly LP, Fahey FH (2007) PET and PET/CT in pediatric oncology. *Semin Nucl Med* 37:316-331
114. Ben Arush MW, Bar SR, Postovsky S et al (2006) Assessing the use of FDG-PET in the detection of regional and metastatic nodes in alveolar rhabdomyosarcoma of extremities. *J Pediatr Hematol Oncol* 28:440-445
115. McCarville MB, Christie R, Daw NC et al (2005) PET/CT in the evaluation of childhood sarcomas. *AJR* 184:1293-1304
116. C. Haie-Medera,*, R. Mazerona, H. Martellib, O. Oberlinc ,
Place de la curiethérapie dans les rhabdomyosarcomes pédiatriques (2013)
117. Andrassy RJ, Wiener ES, Raney RB et al (1998) Thoracic sarcomas in children. *Ann Surg* 227:170-173



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+05216011 1 10121121 8 +00000+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

أطروحة رقم 21/164

سنة 2021

غرن العضل المخطط عند الطفل ، جميع المواضيع : التشخيص، التصوير بالأشعة ،الرعاية الطبية ومراجعة الأدبيات

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/03/30

من طرف

السيدة عواطف حمروود

المزودة في 1995/06/22 برباط الرخير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

غرن العضل المخطط - طفل - موضع - التصوير بالأشعة

اللجنة

الرئيس السيد يوسف بوعبد الله أستاذ في جراحة الأطفال
المشرفة السيدة بوبو مريم أستاذة في علم الأشعة
الأعضاء السيدة بنميلود سارة أستاذة في علم أمراض الأطفال
 السيد نوال حماس أستاذة مبرزة في علم التشريح المرضي