



Année 2022

Thèse N° 146/22

LES TUMEURS BENIGNES DES PARTIES MOLLES CHEZ L'ENFANT (à propos de 41 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/05/2022

PAR

Mme. AMEZIANE HASSANI KHADIJA

Née le 02 Mars 1997 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tumeur -Tumeur bénigne - Parties molles- Enfant

JURY

M. AFIFI MOULAY ABDERRAHMANE	PRÉSIDENT
Professeur de chirurgie pédiatrique	
Mme. ATARRAF KARIMA	RAPPORTEUR
Professeur de chirurgie pédiatrique	
M. KHATTALA KHALID	} JUGES
Professeur de chirurgie pédiatrique	
M. ABDELLAOUI HICHAM	
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique	

Liste des abréviations

ATCD	Antécédents
CEG	Conservation de d'état général
GIST	Les tumeurs stromales gastro-intestinales
IRM	Imagerie par résonance magnétique
MAV	Malformation artério veineuse
NFS	Numération formule sanguine
OMS	Organisation mondiale de la santé
RX	Radiographie
SNC	Système nerveux central
SNP	Système nerveux périphérique
TBPM	Tumeur bénigne des parties molles
TDM	Tomodensitométrie
TMPM	Tumeur maligne des parties molles
TPM	Tumeur des parties molles
VS	Vitesse de sédimentation

Liste des tableaux

Tableau 3: Répartition des malades selon la tranche d'âge	20
Tableau 4: Répartition des patients selon le mode de révélation	21
Tableau 6: Répartition des tumeurs des tissus mous selon le type anatomopathologique.	68
Tableau 7: La classification OMS 2020 des tumeurs des tissus mous	70
Tableau 8: Répartition des TPM selon leur siège	75
Tableau 9: Taille de la tuméfaction à l'examen clinique	76
Tableau 11: Caractéristiques du signal-type en IRM de quelques tumeurs bénignes.	82
Tableau 12: Exemples de marqueurs les plus utilisés.....	86

Liste des figures

Figure 1: Répartition des cas selon le type histologique.....	18
Figure 2: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années.....	18
Figure 3: Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge	20
Figure 4: Répartition selon le sexe dans notre série	20
Figure 5: Répartition des patients porteur d'hémangiome en fonction du mode de révélation	25
Figure 6: les différentes localisations des hémangiomes chez les patients de notre série	26
Figure 7: La taille tumorale des TPM chez les patients porteurs d'hémangiome dans notre série	27
Figure 8 : les différentes localisations des TPM chez les patients porteur d'une tumeur adipocytaire dans notre série.	30
Figure 9: Aspects d'IRM en faveur d'un schwannome de la cuisse chez un patient de 10ans dans notre série.....	38
Figure 10: Images peropératoires et post-opératoires d'une résection d'un lipome du coude dans notre série.....	43
Figure 11: Tuméfaction de la face externe de la cuisse chez un garçon de 14 ans , non douloureuse sans signes inflammatoires en regard.	46
Figure 12: Aspect IRM objectivant une lésion superficielle sous cutanée de la hanche droite, en hypersignal T2 et hyposignal T1 , bien limitée et mesurant 12*39*48 mm ,aspect faisant évoquer un angiome sous cutanée de la hanche droite.	47
Figure 13: Image post opératoire d'un hémangiome de la cuisse chez un patient de 14 ans de notre série.	48

Figure 14: Images d'Angioscanner en faveur d'une lésion graisseuse : lipome ou liposarcome.....	49
Figure 15: Image montrant une tuméfaction de la face postéro interne de la cheville sans signes inflammatoires en regard mesurant 5 cm sur 3 non douloureuse de consistance molle et fixe à la palpation	50
Figure 16:Aspects d'IRM en faveur d'un Hémolympangiome kystique de la face postéro interne du pied et cheville	51
Figure 17:Cliché standard du coude de face (A) et de profil (B): montrant des calcifications en amas se projetant au niveau des parties molles de la face postérieure du coude sans lyse osseuse	53
Figure 18:Coupes tomodensitométriques (A, B): formations de densité calcique en conglomérats intéressant la région postérieure du coude, respectant l'articulation radio-cubito-humérale	54
Figure 19:Image per-opératoire du coude (A et B): montrant des calcifications en amas se projetant au niveau sous cutané et au niveau de l'aponévrose du muscle triceps	55
Figure 20:Cliché standard du coude de face (A) et de profil (B): montrant une diminution des calcifications en amas au niveau des parties molles de la face postérieure du coude.....	56
Figure 21:tissu adipeux blanc en MO.....	61
Figure 22:Tissu adipeux brun en MO.....	62
Figure 23:Cellules musculaires lisses en MO.....	63
Figure 24:cellule musculaire lisse en ME.....	63
Figure 25:Nerf périphérique (coupes longitudinale et transversale) et nerf végétatif (coupe transversale).....	66

Figure 26:Hémangiome infantile sous-cutané : échographie bidimensionnelle	79
Figure 27:Enfant de 14 mois présentant une masse cervicale droite isolée, prise initialement pour une malformation artério-veineuse. La progression clinique rapide en 3 mois faisant redresser le diagnostic en tumeur rhabdoïde des parties molles. ...	88
Figure 28:Stratégie diagnostique proposée.....	90
Figure 29: Hémangiome infantile chez une fillette de 9 mois présentant une masse d'épaule droite.....	93
Figure 30:Hémangiome infantile chez un garçon de 9 mois avec une masse sous-cutanée dans son col cervical postérieur.	94
Figure 31:Hémangiome congénital involutif rapide chez un garçon de 2 mois qui présentait une masse congénitale de la partie inférieure de la jambe dont la taille diminuait.....	95
Figure 32:Hémangioendothéliome kaposiforme chez un nourrisson de 5 jours présentant une masse importante du bras gauche.....	96
Figure 33:Lymphangiome kystique chez un garçon de 4 ans qui s'est présenté avec une masse dans la fesse droite. (flèche)	98
Figure 34:Lipoblastome chez une fillette de 10 mois qui s'est présentée avec une masse dorsale gauche. (étoile).	101
Figure 35:Lipoblastome chez un garçon de 16 mois qui s'est présenté avec une masse de cuisse qui s'élargit. (étoile)	102
Figure 36:Fibromatose plantaire du pied gauche chez un garçon de 12 ans.La séquence pondérée T2 avec suppression de graisse sagittale montre une masse nodulaire (flèche) de faible intensité de signal bien définie dans les tissus mous plantaires.	105
Figure 37:Fibromatose profonde du pied gauche chez une jeune fille de 14 ans	106

Figure 38:Myosite ossifiante de la cuisse droite chez un garçon de 13 ans.....	108
Figure 39:Léiomyome de la cuisse gauche chez une fillette de 16 mois(étoile)	111
Figure 40:Schwannome de la paroi thoracique chez un garçon de 16 ans.....	115
Figure 41:Neurofibrome du nerf fibulaire superficiel gauche chez un garçon de 14 ans.....	117
Figure 42:vue opératoire d'un schwannome en cours de dissection.	122

PLAN

INTRODUCTION	11
PATIENTS ET METHODES	14
I. Type de l'étude :	15
II. Modalités de recrutement :	15
III. Critères d'inclusion:	15
IV. Critères d'exclusion:	15
V. Considérations éthiques :	15
RESULTATS	16
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:.....	17
1. Fréquence	17
2. Age:.....	19
3. Sexe:.....	20
4. Antécédents :.....	20
II. DONNEES CLINIQUES:	21
III. Données cliniques en fonction d type histologique :.....	25
1. Hémangiomes	25
2. Lymphangioms kystiques	28
3. Lipomes et lipoblastomes :.....	29
4. Fibromes :.....	31
5. Shwannomes :.....	32
6. Tumeur fibreuse calcifiante/ Myosite ossifiante(Tumeurs fibro blastiques)	33
IV. DONNEES DE L'IMAGERIE:	35
1. Hémangiomes : (19 cas)	35
2. Lymphangiomes kystiques (8 cas) :.....	35
3. Les tumeurs adipeuses (9 cas) :.....	35

4. Les fibromes (02 cas) :	36
5. La tumeur fibreuse calcifiante /Myosite ossifiante :.....	36
6. Shwannomes(2 cas).....	37
V. Prise en charge thérapeutique :	39
1. Biopsie chirurgicale :	39
2. Exérèse chirurgicale :	40
VI. Evolution.....	45
1. Hémangiomes	45
2. Lymphangiomes kystiques :.....	45
3. Lipomes et lipoblastomes :.....	45
4. Fibromes :.....	45
5. Shwannomes :	45
6. Tumeur fibreuse calcifiante /Myosite ossifiante :	45
VII. Observations médicales :.....	46
DISCUSSION.....	57
I. Rappel histologique :	58
1. Histologie du tissu vasculaire :	58
2. Histologie du tissu adipeux	60
3. Histologie du tissu musculaire :.....	62
4. Histologie du tissu nerveux :	64
II. Données épidémiologiques:	67
1. Fréquence :	67
2. Age et sexe :	67
3. Type anatomopathologique	67
III. Classification :(8).....	69

IV. Pathogénie :	73
V. Moyens diagnostiques :	74
1. Etude clinique :	74
2. Apport de la biologie:	77
3. Imagerie Médicale :	77
4. Etude anatomopathologique :	82
5. STRATEGIE DIAGNOSTIQUE :	87
6. Données selon le type histologique :	91
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	119
1. Hémangiomes	119
2. Lymphangiomes kystiques (malformations lymphatiques) : (43),(58),(59)	119
3. Tumeurs adipocytaires:(63)	120
4. Tumeurs fibroblastiques/Myofibroblastiques:(65)	121
5. Tumeurs nerveuses:	121
VII. Evolution.....	123
CONCLUSION	126
RESUMES	128
ANNEXES	134
BIBLIOGRAPHIE.....	152

INTRODUCTION

Les parties molles relient, soutiennent et entourent les organes du corps humain.

Elles se trouvent entre la peau et l'os et comprennent différents tissus, tels que les muscles, les tendons, les tissus adipeux et fibreux ainsi que les structures articulaires et le tissu nerveux.

Les tumeurs des parties molles sont définies comme étant les tumeurs développées à partir des tissus non épithéliaux extra squelettiques de l'organisme, à l'exclusion des viscères, du tissu lymphoïde et du système nerveux central.

Chez l'enfant, ils peuvent se développer de la naissance jusqu'à l'âge de 15 ans et sont, pour la plupart, très différentes de celles observées chez les adultes.

La pathogénie de la plupart des tumeurs des tissus mous est inconnue.

Parmi les tumeurs des parties molles, il faut distinguer les processus pseudo-tumoraux (malformatifs, traumatiques, inflammatoires ou infectieux) des véritables tumeurs (bénignes ou malignes).

La découverte d'une masse tumorale chez un enfant est fréquente. Dans la majorité des cas, il s'agit de tumeurs bénignes, celles-ci sont de types histologiques variés. Leur diagnostic est suspecté par le clinicien. La confirmation diagnostique est anatomopathologique.

La majorité des tumeurs des tissus mous de l'enfant sont constituées par des tumeurs vasculaires (Hémangiome, lymphangiome), ensuite par des tumeurs fibroblastiques.

La difficulté est de ne pas manquer un diagnostic grave, en particulier celui de tumeur maligne.

L'examen histologique constitue la base pour la discussion diagnostique. La chirurgie conservatrice est le traitement de choix.

Notre travail est une étude rétrospective, concernant 41 cas de tumeurs des parties molles chez l'enfant, dont 27 cas d'angiomes (8 lymphangiomes kystiques et 18 Hémangiomes dont 1 hémangiome en touffe), 9 lipomes et lipoblastomes, 2 fibromes (fibromatoses desmoides), 2 schwannomes, 1 tumeur fibreuse calcifiante, et cas de myosite ossifiante sur une période allant de décembre 2013 à Janvier 2021.

L'objectif principal de cette étude est de décrire le profil épidémiologique des tumeurs bénignes des parties molles, leurs aspects diagnostique et anatomopathologique, ainsi que les conduites thérapeutiques et le pronostic chez les patients hospitalisés au sein du service de Traumatologie et orthopédie pédiatrique au CHU de Fès sur une période de 8 ans.

PATIENTS ET METHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective réalisée au service de traumatologie et orthopédie pédiatrique du centre hospitalier universitaire de Fés. . Cette étude s'est étalée sur une période de huit ans allant du 1^{er} janvier 2013 au 31 décembre 2021.

II. Modalités de recrutement :

Durant cette période, 41 patients présentant une tumeur des parties molles ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du service de traumatologie et orthopédie pédiatrique du centre hospitalier universitaire de Fés.

III. Critères d'inclusion:

Notre étude a inclus l'ensemble des patients âgés de 0 à 16 ans présentant une TPM histologiquement prouvée.

IV. Critères d'exclusion:

Ont été exclus de notre étude les patients présentant :

- Une tumeur maligne des parties molles.
- Une tumeur osseuse envahissant les parties molles adjacentes.
- Une tumeur des parties molles cutanée.
- Une tumeur des parties molles chez un patient âgé de plus de 16 ans.

V. Considérations éthiques :

Le recueil des données a respecté la confidentialité des informations et l'anonymat des patients.

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. Fréquence

Durant la période allant du 1er janvier 2013 au 31 décembre 2021, 41 cas de tumeurs des parties molles ont été colligés. La répartition des tumeurs en fonction du type histologique est détaillée dans le tableau I.

On peut y noter une prédominance des hémangiomes (44%), suivis des lipomes et lipoblastomes (22%) et les lymphangiomes(20%).

Tableau 1 : Répartition tumorale en fonction du type histologique.

<u>Tumeur</u>	<u>Total</u>	<u>Pourcentage</u>
Hémangiomes	18	44%
Lymphangiomes kystiques	8	20%
Lipomes et lipoblastomes	9	22%
Fibromes/fibromatoses	2	5%
Shwannomes	2	5%
Myosite ossifiante/Tumeur fibreuse calcifiante	2	5%
<i>Total</i>	<i>41</i>	<i>100%</i>

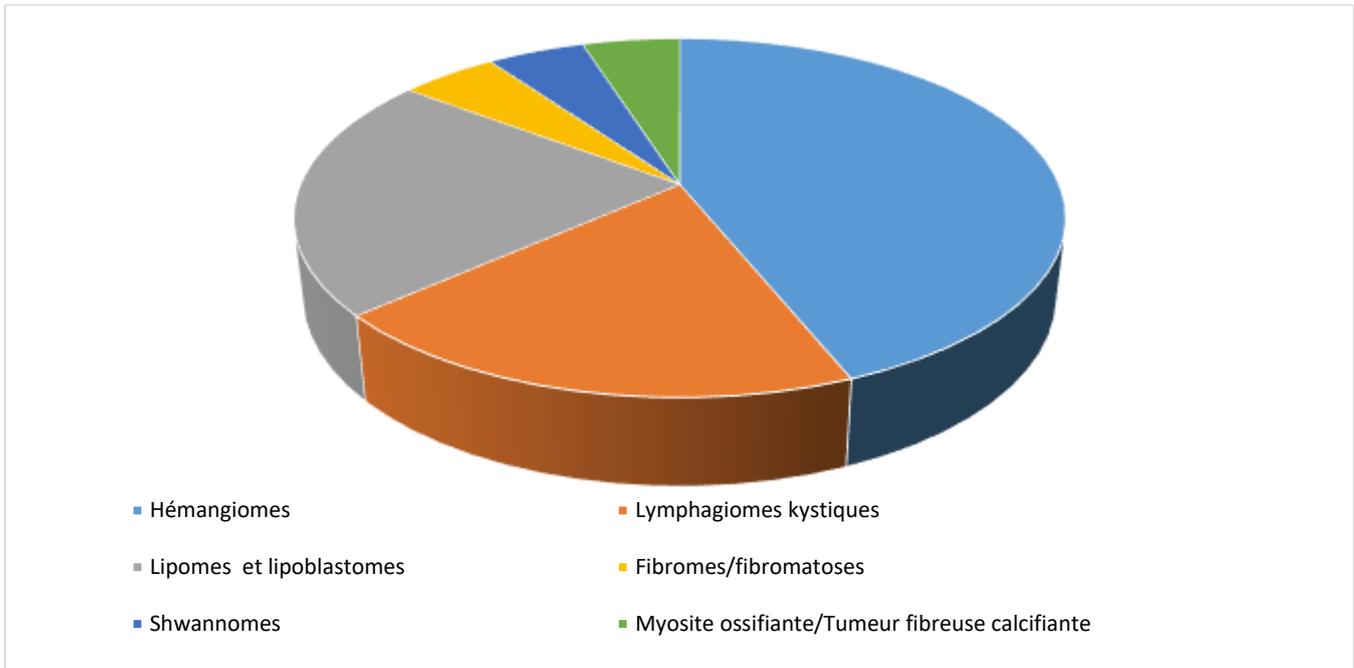


Figure 1: Répartition des cas selon le type histologique.

Notre étude s'est étendue sur une durée de 8ans ; ce qui correspond à un taux annuel de 5cas/an

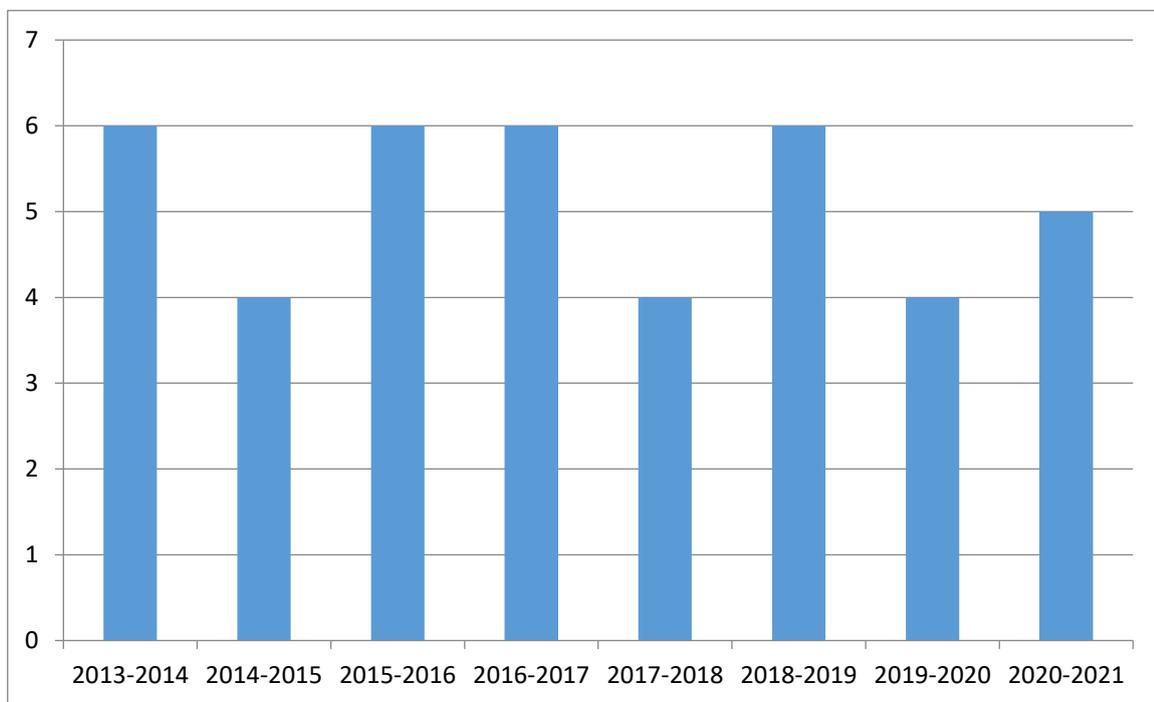
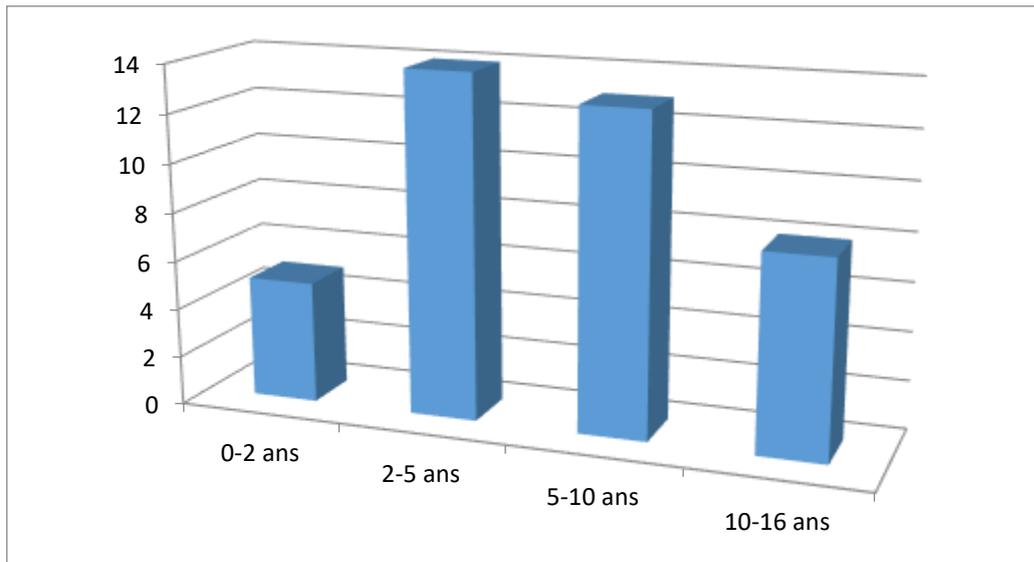


Figure 2: Répartition des cas diagnostiqués en fonction des années

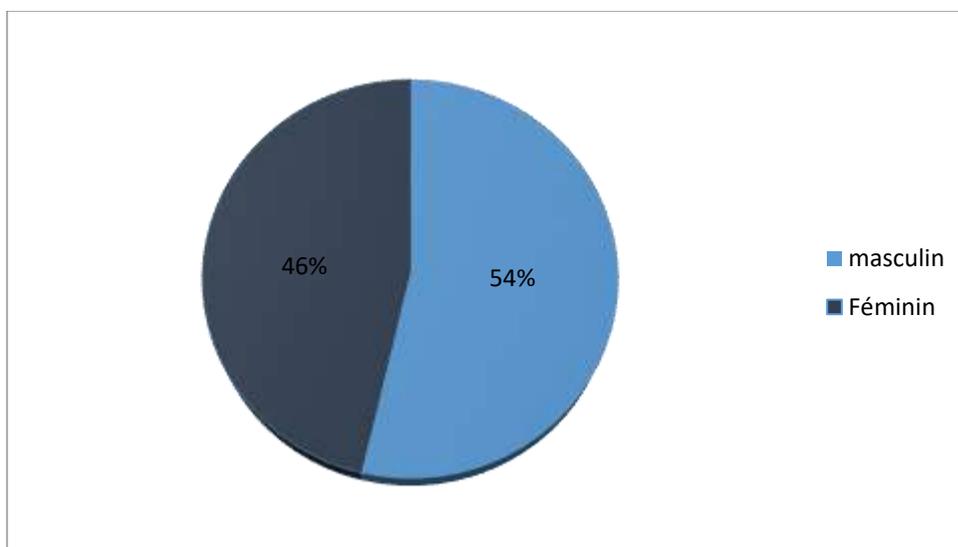
2. Age:

L'âge des malades était compris entre 0 et 16 ans avec une moyenne d'âge de 6 ans et une tranche d'âge plus touchée entre 2 et 10 ans.

Tableau 1: Répartition des malades selon la tranche d'âge**Figure 3: Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge**

3. Sexe:

La répartition selon le sexe montre une légère prédominance masculine avec un sexe ratio H/F de 1.15 (22/19).

**Figure 4: Répartition selon le sexe dans notre série**

4. Antécédents :

Dans notre série, seuls 02 patients avaient un antécédent de traumatisme
Le reste était sans antécédents notables.

II. DONNEES CLINIQUES:

Données cliniques globales :

Délai de consultation :

Le délai de consultation des patients s'étalait de 2mois à 11 ans, avec une moyenne de 12 mois. Par ailleurs, 06 patients avaient un délai de consultation imprécis.

Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la tuméfaction a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série ; elle a été retrouvée chez 38 patients (85%) ; la douleur a été notée chez 02 patients, l'impotence fonctionnelle et la fistulisation ont été noté chez un malade chacune.

Tableau 2: Répartition des patients selon le mode de révélation

Signe clinique	Nombre	Pourcentage
Tuméfaction	37	91%
Douleur	2	5%
Impotence fonctionnelle	1	2%
Fistulisation avec issu de pus	1	2%
Découverte fortuite	0	0%

Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez 38 patients qui était douloureuse chez 5% des patients seulement.

a. Siège tumorale:

17 tumeurs se localisaient au niveau du membre supérieur, 19 au niveau du membre inférieur, 4 tumeurs au niveau du tronc et une seule tumeur au niveau de la tête.

Des localisations multiples sont observés chez un seul patient (2 tuméfactions de l'avant-bras droit et extrémité inférieure de la jambe droite).

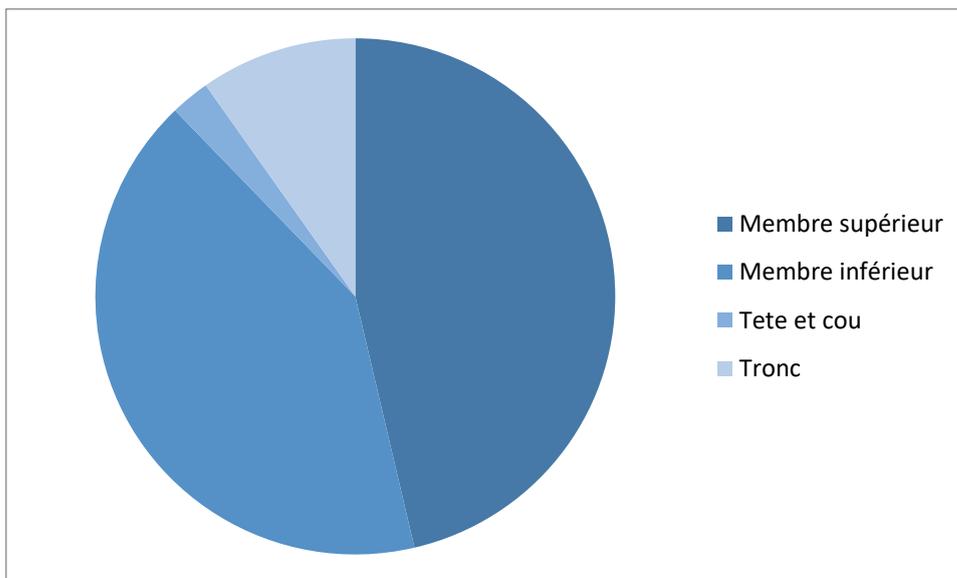


Figure 6 : les différentes localisations des TPM chez les patients de notre série.

b. Taille tumorale

La taille tumorale varie d'une tumeur à l'autre, Elle variait de 1.5 à 15 cm. On remarque que 60% des patients (24 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 40% (17 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

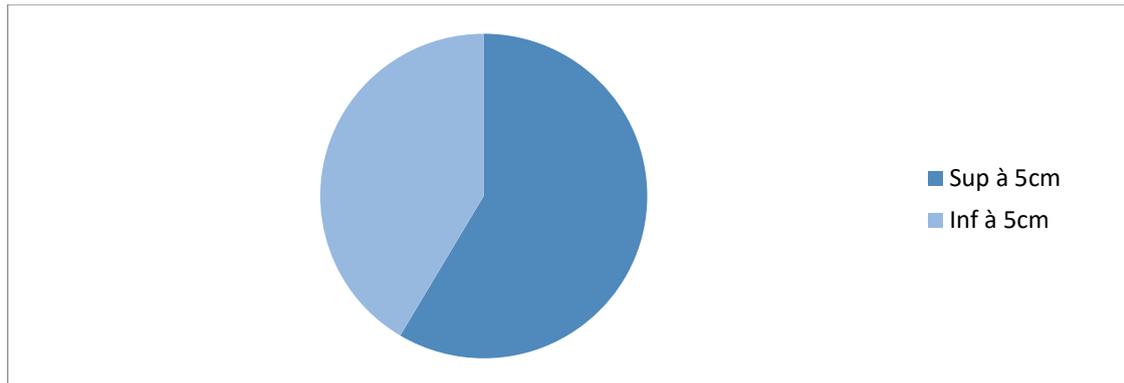
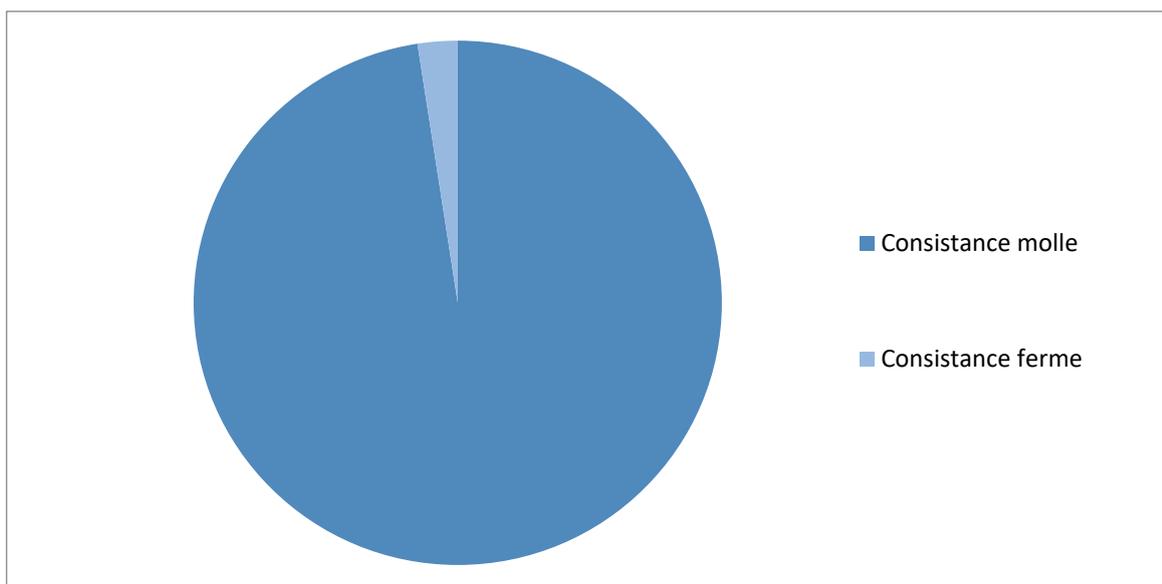


Figure 7 : La taille tumorale chez les patients de notre série.

c. Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez 40 patients, Un seul patient avait présenté une tumeur de consistance dure.



d. Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires en regard étaient présents chez 2 patients de notre série soit 5 % de l'effectif

Cette donnée n'était pas précisée pour 5 patients.

e. La fixité de la tumeur:

Ce caractère était présent chez 4 malades de notre série soit 10% de l'effectif

f. Les signes de compression locorégionale :

Cette complication a été rapportée chez un seul patient de notre série. (Légère limitation de la flexion du genou).

g. Les aires ganglionnaires :

Des ganglions inguinaux millimétriques et mobiles ont été notés chez un seul patient.

h. Signes généraux :

Une AEG a été observée chez 1 seul patient.

III. Données cliniques en fonction d type histologique :

1. Hémangiomes

a. Délai de consultation :

Le délai de consultation des patients présentant un hémangiome et qui étaient de l'ordre de 19 patients s'étalait de 1 mois à 3 ans, avec une moyenne de 12 mois. Par ailleurs, 03 patients avaient un délai de consultation imprécis.

b. Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la tuméfaction a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série ; elle a été retrouvée chez 18 patients (95%) ; la fistulisation avec issu de pus chez 01 patient.

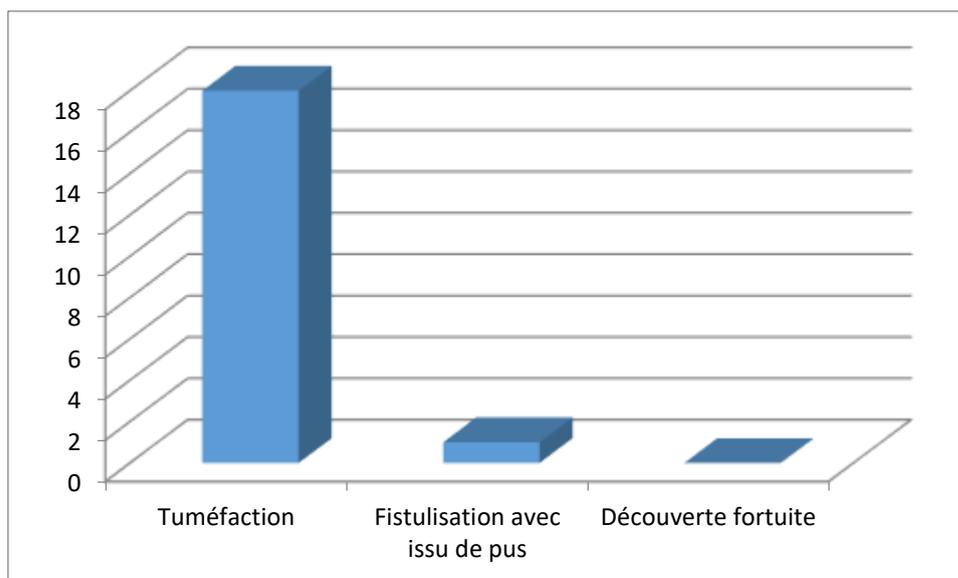


Figure 5: Répartition des patients porteur d'hémangiome en fonction du mode de révélation

c. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez 19 patients, douloureuse chez 3 patients et suintante avec issu de pus chez 1 seul patient.

Siège tumorale:

- Membres inférieurs : 10 cas.
- Membres supérieurs : 8 cas.
- Tête : 1 cas (tumeur jugale).

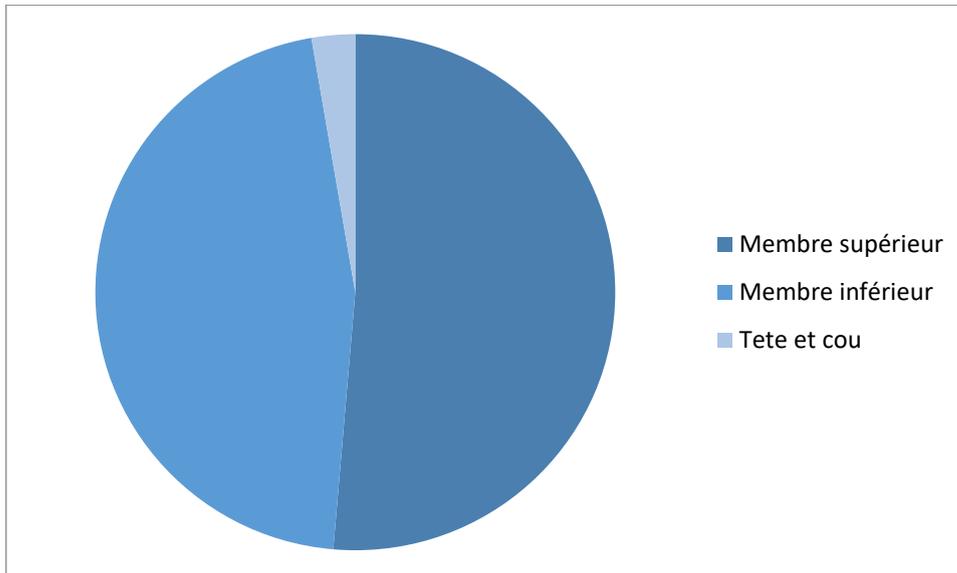


Figure 6: les différentes localisations des hémangiomes chez les patients de notre série

Taille tumorale

La taille tumorale varie d'une tumeur à l'autre, Elle variait de 1.5 à 15 cm. On remarque que 53% des patients (10 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses (sup à 5cm), et 47% (9 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

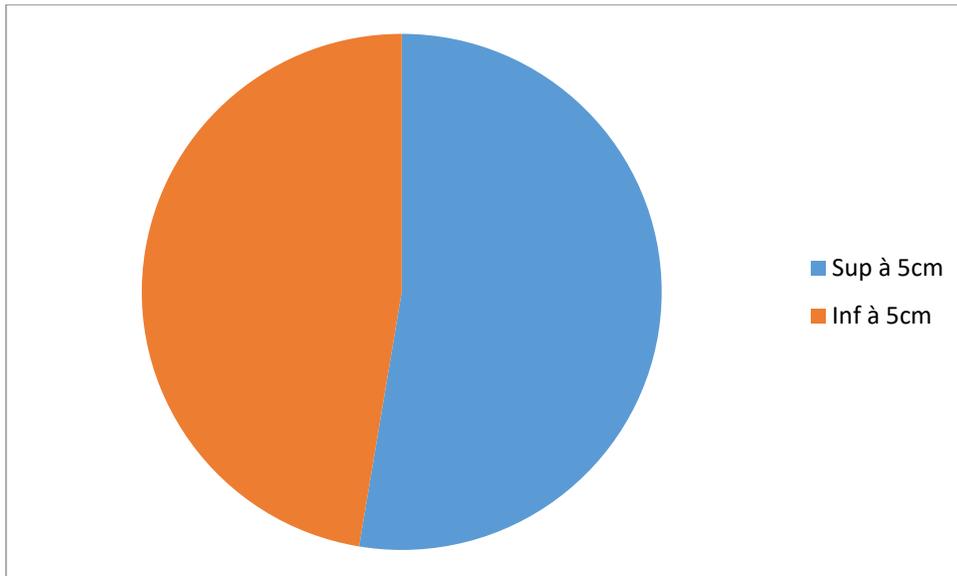


Figure 7:La taille tumorale des TPM chez les patients porteurs d'hémangiome dans notre série

Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez tous les patients.

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient retrouvés à l'inspection chez 1 patient soit 5% de l'effectif.

Cette donnée n'a pas été précisée pour 2 malades.

La fixité de la tumeur:

Ce caractère était présent chez 1 malade de notre série soit 5% de l'effectif.

Une seule tumeur était fixe par rapport aux plans profond et superficiel.

Les signes de compression locorégionale :

Cette complication n'a été rapportée chez aucun patient de notre série.

Les aires ganglionnaires étaient libres chez tous nos patients.

Signes généraux :

Une AEG a été notée chez un seul patient.

2. Lymphangioms kystiques

a. Délai de consultation :

Le délai de consultation des patients présentant un lymphangiome kystique et qui étaient de l'ordre de 8 patients s'étalait de 2mois à 4 ans, avec une moyenne de 12 mois. Par ailleurs, 02 patients avaient un délai de consultation imprécis.

b. Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la tuméfaction a constitué le motif de consultation chez tout les patients de notre série.

c. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez 19 patients, douloureuse chez 3 patients et suintante avec issue de pus chez 1 seul patient.

Siège tumorale:

- Membres inférieurs : 2 cas.
- Membres supérieurs : 6 cas

Taille tumorale

La taille tumorale varie d'une tumeur à l'autre, Elle variait de 1 à 10 cm. On remarque que 50% des patients (4 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses (sup à 5cm), et 50% (4cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez tout les patients .

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires n'étaient retrouvés à l'inspection chez aucun patient.

Cette donnée n'a pas été précisée pour 2 malades.

La fixité de la tumeur:

Ce caractère n'était présent chez aucun malade.

Toutes les tumeurs étaient mobiles par rapport aux plans profond et superficiel.

Les signes de compression locorégionale :

Cette complication n'a été rapportée chez aucun patient de notre série.

Les aires ganglionnaires : étaient libres chez tous les patients de notre série.

Signes généraux :

La CEG a été notée chez tous les patients.

3. Lipomes et lipoblastomes :**a. Délai de consultation :**

Le délai de consultation des patients qui étaient de l'ordre de 9 patients s'étalait de 1 mois à 7 ans, avec une moyenne de 21 mois.

b. Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la tuméfaction a constitué le motif de consultation chez tous les patients.

c. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez 19 patients, douloureuse chez 3 patients et suintante avec issue de pus chez 1 seul patient.

Siège tumorale:

- Membres inférieurs : 2 cas.
- Membres supérieurs : 4 cas.
- *Tronc : 3 cas (2 cas de tumeurs para vertébrales et une tumeur basithoracique)*

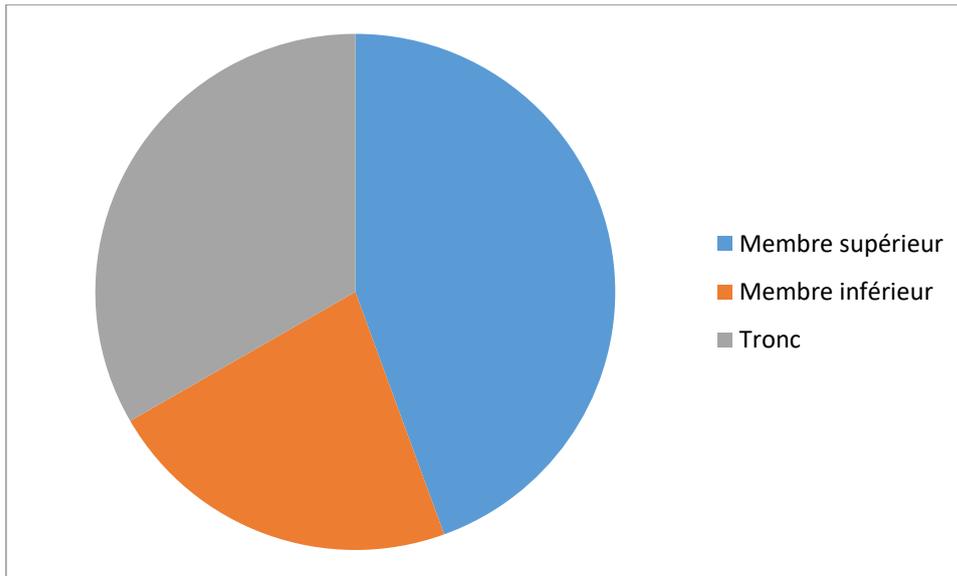


Figure 8 :les différentes localisations des TPM chez les patients porteur d'une tumeur adipocytaire dans notre série.

Taille tumorale

La taille tumorale varie d'une tumeur à l'autre, Elle variait de 1.6 à 13 cm. On remarque que 55% des patients (5 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses (sup à 5cm), et 45% (4 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez la majorité des patients (8cas), une consistance dure a été notée chez un seul patient.

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient absents chez 8 patients.

Cette donnée n'a pas été précisée pour 1 malade.

La fixité de la tumeur:

Ce caractère n'était présent chez aucun malade de notre série.

La tumeur était mobile par rapport au plan profond et superficiel.

Cette donnée n'a pas été précisée pour 3 malades.

Les signes de compression locorégionale :

Cette complication a été rapportée chez aucun patient de notre série.

Les aires ganglionnaires :

Libres chez tous les patients de notre série.

Signes généraux :

Une AEG a été notée chez un seul patient.

4. Fibromes :**a. Délai de consultation :**

Le délai de consultation des 2 patients présentant une **fibromatose desmoïde** était de 3 mois et 11 ans.

b. Mode de révélation :

La tuméfaction a constitué le motif de consultation chez les 2 patients, elle était douloureuse chez un patient.

c. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez les 2 patients, douloureuse chez 1 patient.

Siège tumorale:

- Membres inférieurs : 2 cas (un patient présente une double localisation : avant-bras G et jambe Dte)
- Membres supérieurs : 1 cas.

Taille tumorale

Elle variait de 7 à 10 cm. On remarque que tous les patients se sont présentés avec une tumeur supérieure à 5 cm.

Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez tous les patients.

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient absents chez les 2 patients.

Les signes de compression locorégionale :

Cette complication n'a été rapportée chez aucun patient.

Un seul patient a présenté une légère limitation de la flexion du genou.

Les aires ganglionnaires : étaient libres chez les 2 patients.Signes généraux :

Une CEG a été notée chez les 2 patients.

5. Shwannomes :**a. Délai de consultation :**

2 Patients ont été diagnostiqués de schwannome dans notre série.

Le délai de consultation était de 1 mois chez un patient et n'est pas précisé chez le 2eme patient.

b. Mode de révélation :

La tuméfaction a constitué le motif de consultation chez les 2 patients.

c. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez les 2 patients.

Siège tumorale:

- Membres inférieurs : 2cas
- Membres supérieurs : 0cas.

Taille tumorale

Elle variait de 5à7cm. On remarque que tous les patients se sont présentés avec une tumeur supérieur à 5cm.

Consistance de la tumeur :

La consistance molle est notée chez tous les patients.

Fixité: La tumeur était adhérente aux plans profonds et à la peau chez un patient.

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient absents chez les 2 patients.

Les signes de compression locorégionale :

Cette complication n'a été rapportée chez aucun patient.

Les aires ganglionnaires : étaient libres chez les 2 patients.

Signes généraux :

Une CEG a été notée chez les 2 patients.

6. Tumeur fibreuse calcifiante/ Myosite ossifiante(Tumeurs fibroblastiques)

2 patients de notre série se sont diagnostiqué de ce type de tumeurs, un patient avait une tumeur fibreuse calcifiante et l'autre une myosite ossifiante.

a. Délai de consultation :

Le délai de consultation était de 5ans pour la tumeur fibreuse calcifiante et 1 mois pour la myosite ossifiante.

b. Mode de révélation :

La tuméfaction a constitué le motif de consultation chez les 2 patients , elle a été accompagnée de la douleur et l'impotence fonctionnelle chez le patient diagnostiqué de myosite ossifiante.

c. Examen physique :

Tumeur fibreuse calcifiante : L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction non douloureuse de la **paroi thoracique**.

Myosite ossifiante : l'examen trouve un coude tuméfié, douloureux, bloqué à 130°, avec des signes inflammatoires en regard.

Taille tumorale

Elle était de 6cm du grand axe pour la tumeur fibreuse calcifiante

Consistance de la tumeur :

La tumeur était de consistance molle.

Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient absents pour la tumeur fibreuse calcifiante et présents pour la myosite ossifiante.

Les aires ganglionnaires :

Des ganglions inguinaux millimétriques et mobiles ont été notés chez le patient diagnostiqué de tumeur fibreuse calcifiante.

Ils étaient libres chez l'autre patient.

Signes généraux :

Une CEG a été notée chez les 2 patients.

BIOLOGIE

A l'étape diagnostique, des examens biologiques ont été réalisés :

Une numération de formule sanguine a été réalisée chez 21 malades soit 53% de l'effectif.

Une vitesse de sédimentation a été réalisée chez 9 malades soit 22 % de l'effectif.

Un dosage de la protéine C réactive (CRP) a été réalisé chez 5 malades soit 13 % de l'effectif.

IV. DONNEES DE L'IMAGERIE:

1. Hémangiomes : (19 cas)

L'échographie doppler a été réalisée dans 18 cas objectivant dans la majorité des cas une lésion hyper vasculaire caractéristique .

La RX standard dans 10 cas objectivant la présence d'une lésion par effet de masse.

L'IRM dans 18 cas objectivant une lésion lobulée circonscrite en hyper signal T2 et hypo signal T1.

Le scanner a été réalisé dans 1 seul cas.

2. Lymphangiomes kystiques (8 cas) :

L'échographie a été réalisée dans tous les cas montrant une formation kystique multi lobulée ,mal définie avec des composantes kystiques solides et des septas

La Rx standard chez 5 patients.

La TDM a été réalisée chez 3 cas.

L'IRM a été demandée chez 2 patients montrant un lymphangiome kystique engainant les veines radiales et céphaliques qui restent perméables.

3. Les tumeurs adipeuses (9 cas) :

L'échographie des parties molles associée à la Rx standard a été réalisée dans la totalité des cas.

L'échographie à objectivée dans la majorité des cas un aspect de masse elliptique, compressible, homogène et bien définie parallèle à la surface de la patients sur peau, généralement hyperéchogène (7 patients sur 9).

La Rx standard objectivant la présence d'une lésion par effet de masse.

Le scanner a été réalisé dans 6 cas objectivant la présence d'une masse entourée d'une fine capsule et contenant des multiples fines cloisons en faveur d'une lésion graisseuse.

L'IRM a été demandée chez 2 patients de notre série, montrant des masses avec les mêmes caractéristiques d'intensité de signal que les graisses sous-cutanées sur toutes les séquences(une intensité de signal élevée et homogène sur les images pondérées T1 et T2).

4. Les fibromes (02 cas) :

Une échographie est réalisée chez les 2 patients montrant des masses d'échogénicité faible, moyenne ou élevée avec des bordures lisses et nettement définies.

Une Rx standard a été réalisée chez les 2 patients montrant une image par effet de masse.

L'imagerie par résonance magnétique réalisée chez un seul patient montre la fibromatose sous forme de lésions de faible intensité de signal sur les séquences pondérées T1 et d'iso intensité à faible intensité sur les séquences pondérées T2.

5. La tumeur fibreuse calcifiante /Myosite ossifiante :

Une radiographie standard a été réalisé dans le cas de la myosite ossifiante montrant des calcifications en amas se projetant au niveau des parties molles de la face postérieure du coude sans lyse osseuse.

Une TDM a été réalisée dans les 2 cas montrant :

Pour la tumeur fibreuse calcifiante un processus tumoral de la paroi thoracique postéro latérale gauche évoquant un hémangiome ou tumeur desmoïde.

Et pour la myosite ossifiante des formations de densité calcique en

conglomérats de la région postérieure du coude respectant l'articulation radio-cubito-humérale.

6. Shwannomes(2 cas)

Une échographie a été réalisée chez les 2 patients montrant une masse solide, ovoïde, hypo échogène avec rehaussement acoustique postérieur orientée le long du grand axe du nerf.

Une IRM a été réalisée chez les 2 patients montrant chez un patient une masse fusiforme bien définie qui se forme le long du nerf, avec un rebord graisseux autour de la tumeur .

Chez le 2ème patient, elle était en faveur d'un hémolympangiome kystique de la face postéro-interne du pied et de la cheville.



Figure 9: Aspects d'IRM en faveur d'un schwannome de la cuisse chez un patient de 10ans dans notre série.

V. Prise en charge thérapeutique :

1. Biopsie chirurgicale :

Vu la non spécificité clinique et des résultats de l'imagerie , un biopsie chirurgicale a été réalisée chez 10 patients de notre série soit 24% de la totalité des tumeurs .

- **Hémangiomes**

La biopsie a été réalisée chez 5 patients , On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse dans tout les cas .

Une étude immunohistochimique a été réalisée chez 1 seul patients confirmant le diagnostic histologique.

- **Lymphangiomes kystiques :**

La biopsie a été réalisée chez 2 patients de notre série, On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse .

Lipomes et lipoblastomes :

La biopsie a été réalisée chez 2 patients, On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse .

- **Fibromes :**

La biopsie a été réalisée chez 1 seul patient de notre série, On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse .

- **Shwannomes :**

La biopsie n'a été réalisée chez aucun patient.

Tumeur fibreuse calcifiante /Myosite ossifiante :

La biopsie n'a pas été réalisée..

2. Exérèse chirurgicale :

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur.

Toutes les pièces d'exérèse ont été envoyées pour examen anatomopathologique.

➤ **Hémangiomes :**

Tous nos patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale avec une incision en quartier d'orange

➤ **Lymphangiomes kystiques :**

Tous nos patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale avec une incision en quartier d'orange.

Exemple de compte rendu opératoire :

Résection d'un lymphangiome de l'avant-bras

Sous anesthésie générale en décubitus dorsal

Incision en quartier d'orange

Dissection sous cutanée

Passage en latéral et Médial par rapport à l'incision

Ouverture de l'aponévrose superficielle

Dissection de la masse tumorale par rapport aux parties molles prenant l'aponévrose musculaire

Ligature section des veines céphalique , radiale et communicante

Résection de la masse en totalité qui avait un aspect macro kystique

Hémostase assurée

Fermeture plan par plan

Pansement

➤ **Lipomes et lipoblastomes :**

Tous nos patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale avec une incision en quartier d'orange.

Résection d'un lipome de l'épaule

Sous AG en DD.

Incision en quartier d'orange en regard de la masse.

Dissection sous cutanée.

Dissection douce de la masse qui était très adhérente au muscle deltoïde avec présence d'un plan de clivage net, l'aspect macroscopique de la masse était d'un jaune chamois évoquant un lipome.

Résection totale de la masse.

Fermeture plan par plan sur un drain de Redon.

Pansement.

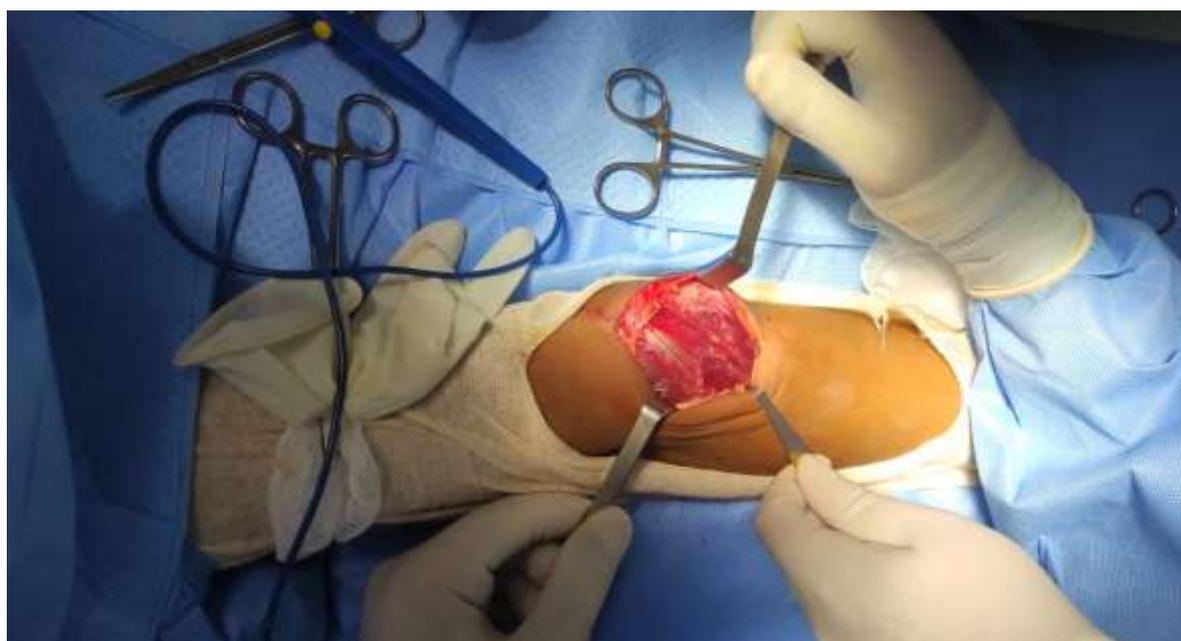
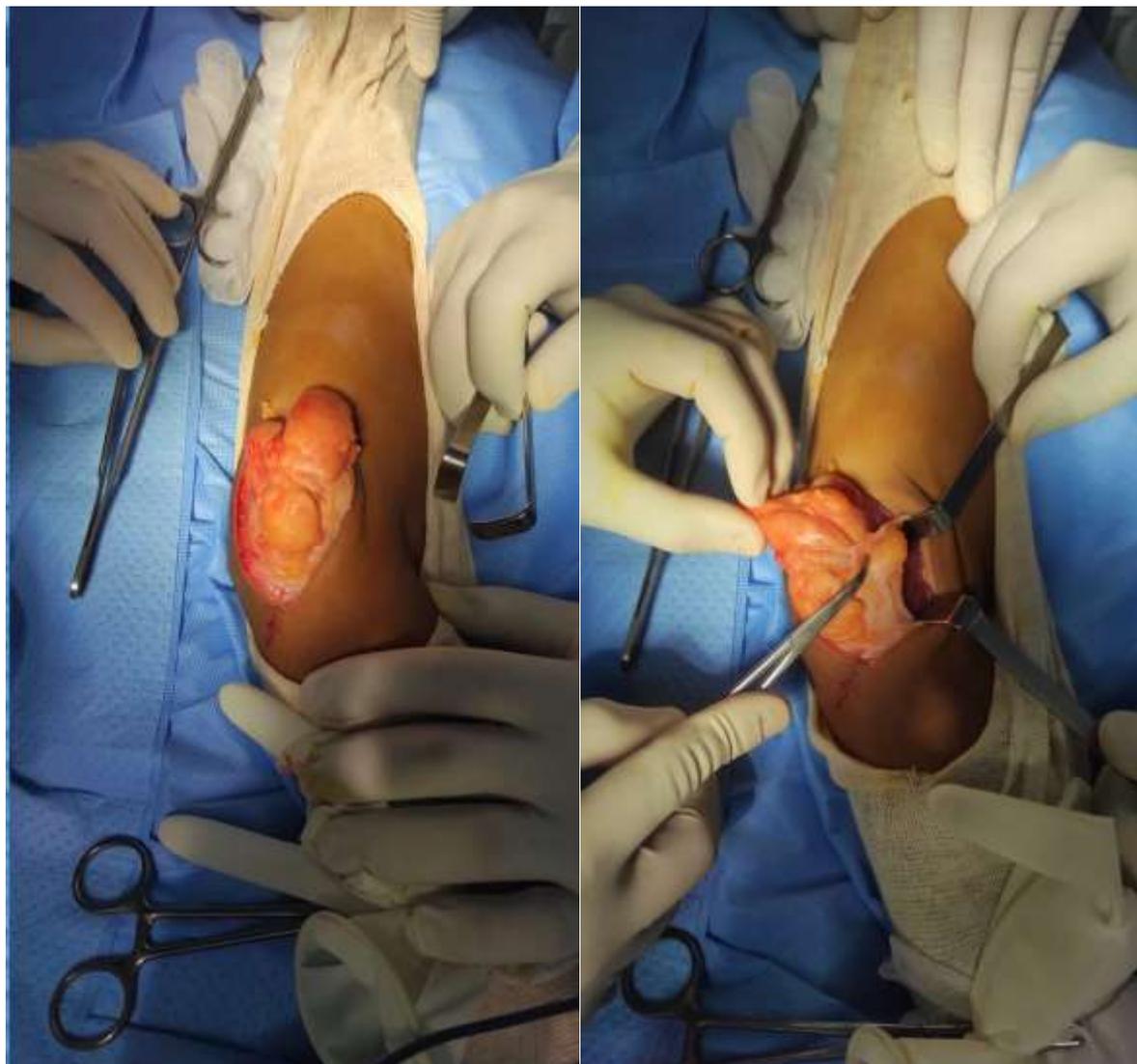




Figure 10: Images peropératoires et post-opératoires d'une résection d'un lipome du coude dans notre série.

➤ **Fibromes :**

Tous nos patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale avec une incision en quartier d'orange.

➤ **Shwannomes :**

Tous nos patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale.

Compte rendu opératoire :

Sous AG en DD.

Reprise de l'incision de la face interne de la cheville.

Dissection sous cutanée et de la fibrose.

L'exploration trouve une masse molle adhérente à la peau et au plan profond infiltrant le pédicule tibial postérieur et la peau du talon ainsi que le tendon d'Achille.

Résection douce de la masse emportant son extension vers le nerf tibial postérieur.

Fermeture plan par plan.

➤ **Tumeur fibreuse calcifiante / Myosite ossifiante :**

Pour la tumeur fibreuse calcifiante, le patient a bénéficié d'une résection chirurgicale sous anesthésie générale

Compte rendu opératoire :

Sous AG en DV

Billot sous le thorax et sous l'abdomen

Incision transversale en regard de la tumeur au niveau de la 8ème cote

Dissection sous cutanée

Dissection soigneuse de la tumeur qui était de consistance cartilagineuse et très adhérente au plan musculaire et costal et à l'omoplate

Résection tumorale en monobloc

Fermeture plan par plan

Pansement

Pour la myosite ossifiante, l'exploration chirurgicale a constaté la présence de plusieurs calcification au niveau sous cutané et au niveau de l'aponévrose du muscle triceps qu'on a réséqué.

VI. Evolution

- Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 14 mois avec des valeurs comprises entre 3 et 30 mois.
- L'évolution était précisée pour 12 patients ayant présenté une TBPM soit 30% de l'effectif.
- La guérison était notée chez tous les patients.
- Une récurrence tumorale a été notée chez un seul patient porteur d'un hémangiome de l'avant-bras.

1. Hémangiomes

L'évolution était favorable pour tous sauf un seul cas où le patient a eu une récurrence de sa tumeur et qui a bénéficié d'une reprise chirurgicale.

2. Lymphangiomes kystiques :

L'évolution était favorable sans récurrence pour tous.

3. Lipomes et lipoblastomes :

L'évolution était favorable sans récurrence pour toutes les tumeurs.

4. Fibromes :

L'évolution était favorable pour les 2 tumeurs.

5. Schwannomes :

L'évolution était favorable pour toutes les tumeurs.

6. Tumeur fibreuse calcifiante / Myosite ossifiante :

L'évolution était favorable dans les 2 cas.

VII. Observations médicales :

Observation 1: Hémangiome de la cuisse

Patient de 14 ans de sexe masculin :



Figure 11:Tuméfaction de la face externe de la cuisse chez un garçon de 14 ans , non douloureuse sans signes inflammatoires en regard.

Une échographie a été réalisée chez ce patient objectivant des structures serpentineuses vasculaires de la région trochantérienne droite hyperéchogène par rapport au tissu cellulograisieux sous cutané

Une IRM a été donc réalisée chez ce patient :



Figure 12: Aspect IRM objectivant une lésion superficielle sous cutanée de la hanche droite, en hypersignal T2 et hyposignal T1 , bien limitée et mesurant 12*39*48 mm ,aspect faisant évoquer un angiome sous cutanée de la hanche droite.

Le patient a bénéficié d'une résection de la tumeur au dépend du muscle fascia lata qu'on a envoyé pour étude anatomopathologique.



Figure 13:Image post opératoire d'un hémangiome de la cuisse chez un patient de 14 ans de notre série.

L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un hémangiome de la cuisse.

Observation 2 : Lipome de l'épaule

Patiente de 2 ans qui consulte pour une masse sus claviculaire droite.



Figure 14: Images d'Angioscanner en faveur d'une lésion grasseuse : lipome ou liposarcome

Une résection totale de la masse a été faite qui a été très adhérente au deltoïde
La masse a été envoyée à l'anapath en faveur d'un lipome de l'épaule.

Observation 3 : Shwannome de la cheville

Patiente de 6 ans de sexe féminin :



Figure 15: Image montrant une tuméfaction de la face postéro interne de la cheville sans signes inflammatoires en regard mesurant 5 cm sur 3 non douloureuse de consistance molle et fixe à la palpation

Une Rx standard a été réalisée montrant une lésion par effet de masse

Une échographie a été réalisée en faveur d'une malformation vasculaire.

Une IRM a été faite par la suite :



Figure 16:Aspects d'IRM en faveur d'un Hémolymphangiome kystique de la face postéro interne du pied et cheville

L'exploration chirurgicale a retrouvé une masse molle adhérente à la peau et au plan profond faite de structures d'allure nerveuse gigantesque et tortueuse infiltrant le tendon d'Achille, le pédicule tibial postérieur et la peau du talon.

Une résection sub totale de la masse a été réalisée

Pièce envoyée à l'anapath revenue après réalisation d'immunohistochimie en faveur d'un schwannome de la cheville.

Observation 4: Myosite ossifiante du coude(article publié par le service de traumatologie-orthopédie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès)(1)

Patient de 13 ans de sexe masculin



Figure 17: Cliché standard du coude de face (A) et de profil (B): montrant des calcifications en amas se projetant au niveau des parties molles de la face postérieure du coude sans lyse osseuse

Une échographie des parties molles a été réalisée et qui était sans particularités.

Nous avons complété le bilan par une tomodensitométrie du coude

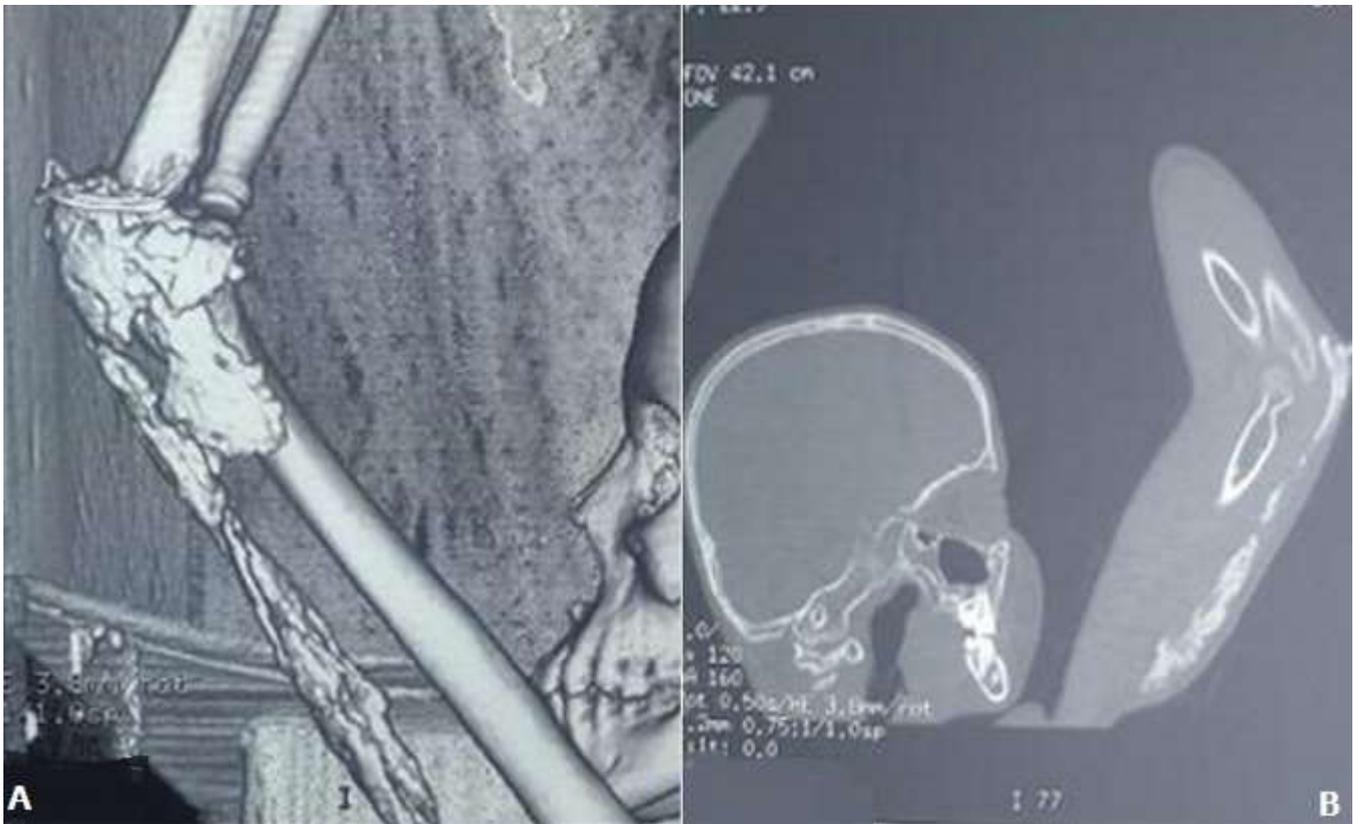


Figure 18:Coupes tomodensitométriques (A, B): formations de densité calcique en conglomérats intéressant la région postérieure du coude, respectant l'articulation radio-cubito-humérale

L'exploration chirurgicale a constaté la présence de plusieurs calcifications au niveau sous cutané et au niveau de l'aponévrose du muscle triceps qu'on a réséqué.



Figure 19:Image per-opératoire du coude (A et B): montrant des calcifications en amas se projetant au niveau sous cutané et au niveau de l'aponévrose du muscle triceps

Les suites opératoires étaient simples et le contrôle radiologique post opératoire a montré une diminution des calcifications.



Figure 20:Cliché standard du coude de face (A) et de profil (B): montrant une diminution des calcifications en amas au niveau des parties molles de la face postérieure du coude.

DISCUSSION

Les tumeurs bénignes des parties molles de l'enfant sont un motif assez fréquent de consultation et sont d'une variété importante .

I. Rappel histologique :

La classification anatomopathologique la plus adoptée pour les TPM repose sur le type du tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître, d'où l'intérêt du rappel histologique.

1. Histologie du tissu vasculaire :

Les cellules endothéliales et les cellules souches hématopoïétiques dérivent du même précurseur embryonnaire : l'hémangioblaste.

La formation du système vasculaire est contrôlée par deux processus appelés la vasculogénèse et l'angiogénèse. La vasculogénèse est la formation de vaisseaux sanguins à partir de cellules progénitrices de cellules endothéliales dérivées des hémangioblastes nommés angioblastes.

L'angiogénèse est la formation de nouveaux vaisseaux à partir de vaisseaux pré-existants.(2)

L'endothélium est constitué d'une fine couche monocellulaire qui tapisse la face interne de tous les vaisseaux de l'organisme. Les différents modèles estiment le nombre total de cellules endothéliales (CE) chez l'homme à 1013, soit un poids de 1,5 kg et une surface de 4000 à 7000 m² , équivalente à six terrains de football. Les CE sont à l'interface entre les éléments du sang circulant et la paroi vasculaire. Ce sont des cellules aplaties d'environ 0,5 μm d'épaisseur, 100 μm de longueur et 10 μm de largeur.

Elles sont de forme losangique et leur juxtaposition forme un tapis arrangé en mosaïque, leur grand axe est orienté dans le sens de l'écoulement du sang.

Elles reposent sur une membrane basale riche en collagène et en glycoprotéines.

D'emblée, on entrevoit le rôle complexe de ces cellules qui, d'un côté doivent favoriser la circulation du sang et de l'autre, reposent sur un feuillage de collagène, puissant activateur des plaquettes et de la coagulation.

Les jonctions entre les cellules se présentent sous différents aspects : juxtaposition, chevauchement ou imbrication, de telle sorte que l'étendue de la frontière entre deux cellules est très variable et permet, au mieux, de s'adapter au passage régulé des protéines du plasma.

En un ou plusieurs points de l'espace intercellulaire, les membranes plasmiques se rapprochent pour former des jonctions serrées (tight junctions) et des nexus, ou jonctions communicantes (gap junctions).

Les jonctions serrées sont des fusions membranaires plurifocales parfaitement étanches alors que les jonctions communicantes sont un simple accollement des deux membranes cellulaires voisines, entourant un canal central. La fonction essentielle des nexus est d'assurer la communication entre deux cellules voisines et de permettre l'échange d'ions, de métabolites divers et de facteurs de régulation. La surface luminale des CE est recouverte d'un manteau très fin et fragile, appelé le glycocalyx.(3)

2. Histologie du tissu adipeux

Le tissu adipeux est principalement constitué d'amas de cellules adipeuses ou adipocytes. Il existe deux variétés différentes : le tissu adipeux blanc et le tissu adipeux brun.

Il est caractérisé par la présence de cellules adipeuses enserrées dans un fin réseau de tissu conjonctif lâche où prédominent les fibres de réticuline et de nombreux capillaires sanguins.

2.1. Le tissu adipeux blanc

Le tissu adipeux blanc ou graisse blanche fait d'adipocytes blancs.

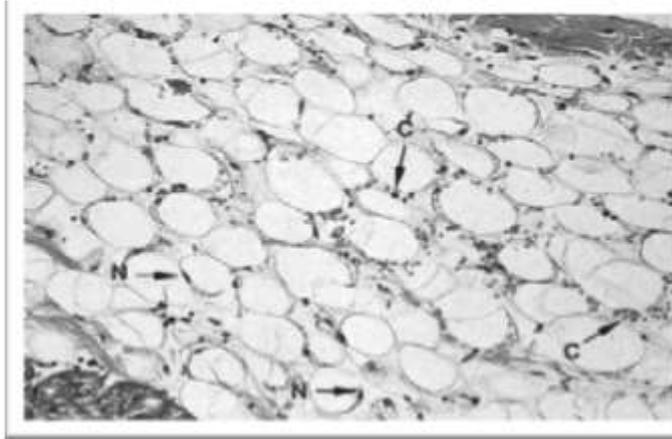
Sa répartition se fait dans trois types de localisation :

- Le pannicule adipeux sous-cutané.
- Les régions profondes (rétropéritoine...)

Le tissu adipeux représente l'une des plus importantes réserves énergétiques de l'organisme, sollicité lors du jeûne et des efforts physiques.

a. Microscopie optique:

Les adipocytes de la graisse blanche sont des cellules sphériques, volumineuses. Leur cytoplasme renferme une volumineuse vacuole lipidique unique entouré par une mince couronne cytoplasmique. Le noyau, aplati, est refoulé en périphérie de la cellule (Figure 38).



C : cytoplasme N : Noyau

Figure 21:tissu adipeux blanc en MO

b. Microscopie électronique:

Le cytoplasme de l'adipocyte blanc est réduit à une mince couronne entourant la vacuole lipidique centrale.il contient les organites habituels de la cellule.

2.2. Le tissu adipeux brun

La graisse brune est retrouvée chez le fœtus et le nouveau né, elle se répartit dans la région interscapulaire, autour des gros vaisseaux, autour du coeur et des reins.Elle constitue une source de chaleur. En MO, les adipocytes bruns ont un noyau central et un cytoplasme rempli de nombreuses petites vacuoles lipidiques et de mitochondries (Figure).(4)

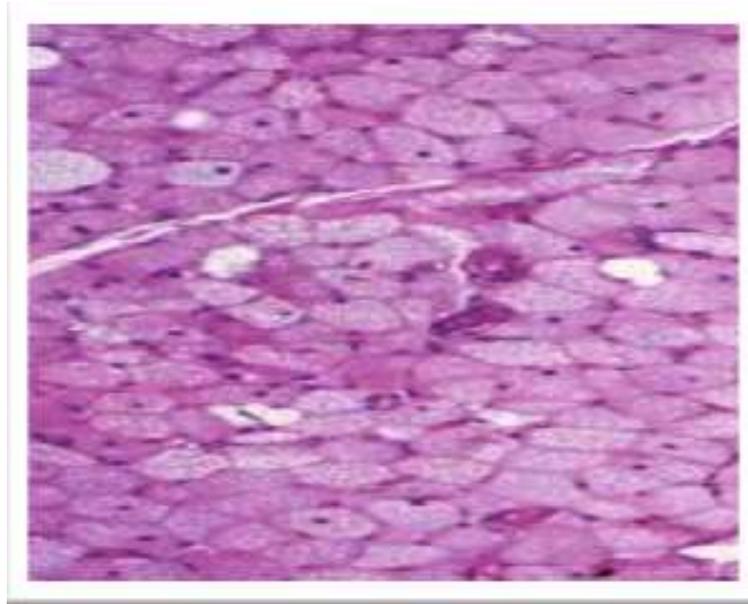


Figure 22:Tissu adipeux brun en MO

3. Histologie du tissu musculaire :

a. Les léiomyocytes :

- Les léiomyocytes sont isolés ou groupés en tuniques ou en muscles individualisés. Le plus souvent, les léiomyocytes sont groupés en couches superposées pour former des tuniques qui constituent la musculature lisses des organes creux.
- Selon les cas, la contraction des cellules musculaires lisses peut être déclenchée par un influx nerveux végétatif, par une stimulation hormonale ou par des modifications locales à l'intérieur du muscle lisse lui-même.

Microscopie optique:

Fusiforme et allongée, la cellule musculaire lisse ou myocyte comporte un noyau unique, central, coiffé à ses deux extrémités par un petit cône de cytoplasme qui contient les organites alors que la plus grande partie de la cellule est remplie de myofibrilles (Figure)

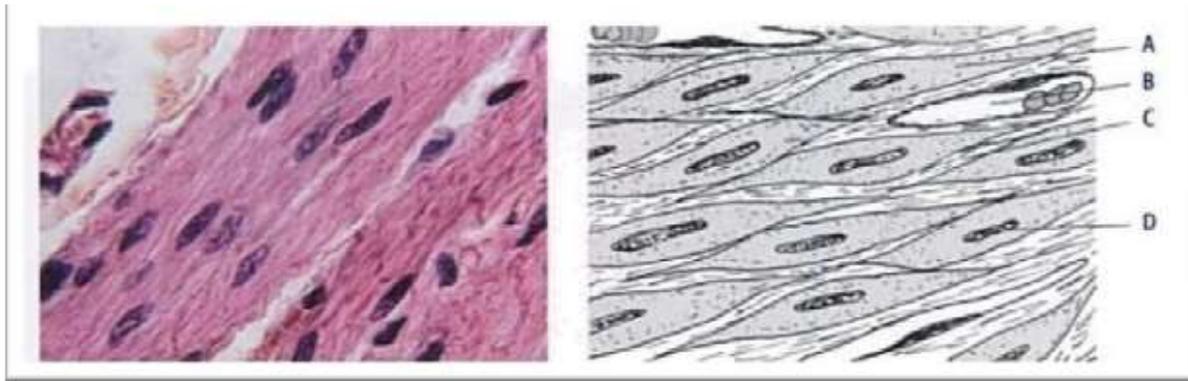


Figure 23:Cellules musculaires lisses en MO

A : léiomyocyte B : capillaire sanguin C : tissu conjonctif D : noyau d'un léiomyocyte

Microscopie électronique :

Les myofibrilles, parallèles au grand axe de la cellule, sont composées de myofilaments disposés de façon irrégulière. À l'intérieur du cytoplasme, l'appareil contractile présente des petites zones denses où s'insèrent des filaments intermédiaires de vimentine et de desmine.

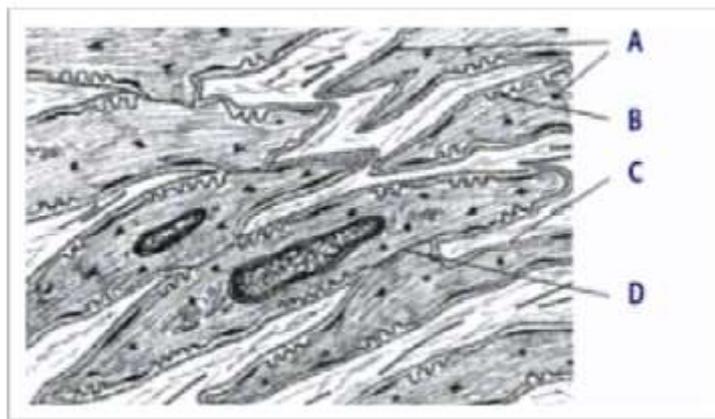


Figure 24:cellule musculaire lisse en ME

A : zones denses C : membrane basale B : cavéole D : jonction communicante

4. Histologie du tissu nerveux :

Le tissu nerveux, d'origine neuro-ectoblastique, comporte :

- Des cellules nerveuses ou neurones, ainsi que
- Des cellules de soutien (ou névrogliales).

Les neurones (d'une taille de 3 à 120µm) représentent la partie excitable du tissu nerveux et comportent :

- Un corps cellulaire (ou soma) qui comprend : – le noyau; – le péricaryon (cytoplasme).
- Des prolongements cellulaires : – les dendrites; – l'axone.

Prolongements cytoplasmiques :

a. Les Dendrites :

Elles mesurent parfois jusqu'à 10 cm (nerfs sensitifs), sont plus ou moins ramifiées et abondantes;

- Apportent les informations (conduction centripète);
- Ne sont jamais myélinisées. L'épine dendritique réalise une structure particulière. Elle sert de récepteur synaptique et permet donc le contact inter-neuronal :
- Labile, elle disparaît avec le vieillissement ou s'il n'y a pas de neurone en face. En revanche, un neurone stimulé fabrique de nouvelles épines dendritiques;
- Retrouvée dans la partie médiane des dendrites, elle est faite d'épaisses expansions sacculaires de la membrane plasmique (en pile d'assiette)

b. L'axone :

- Prend en charge l'information centrifuge et peut établir jusqu'à 100 connexions synaptiques;
- Montre à la base : un cône d'implantation : c'est le départ des potentiels d'action ou des hyperpolarisations;
- Comporte un cytosquelette important, des mitochondries ainsi que des neurofibrilles, l'ensemble étant limité par une membrane : l'axolemme;
- Est le siège d'un va et vient (flux) antérograde et rétrograde :
 - Le flux antérograde lent (1 à 3mm/j) apporte les enzymes, les éléments du cytosquelette;
 - Le flux antérograde rapide (400mm/j) apporte les vésicules synaptiques (neurotransmetteurs ou hormones);
 - Le flux rétrograde sert au recyclage des organites vieilliss.

c. Fibres nerveuses :

L'axone, en s'entourant d'enveloppes, constitue une fibre nerveuse.

Selon le type d'enveloppe qu'elles possèdent, les fibres nerveuses sont classées en :

Fibres amyéliniques sans gaine de Schwann :

Les axones sont nus : il n'y a rien d'autre que l'axolemme. C'est le cas des fibres embryonnaires, des fibres de la substance grise des centres nerveux (cerveau, moelle), de même que la région d'origine ou de terminaison des axones.

Fibres amyéliniques avec gaine de Schwann :

Elles constituent les fibres post-ganglionnaires du système nerveux végétatif et les filets olfactifs. Un ou plusieurs axones sont enveloppés dans une gaine de Schwann épaisse.

Fibres myéliniques avec gaine de Schwann :

Ce sont les fibres des nerfs périphériques (nerfs cérébro-spinaux). Leur diamètre est fonction de la gaine de myéline et de la vitesse de conduction. Elles sont mono-axoniques

Les fibres nerveuses et les nerfs périphériques

- Les enveloppes des nerfs périphériques
 - Structures conjonctives
 - Endonèvre
 - Périnèvre
 - Epinèvre

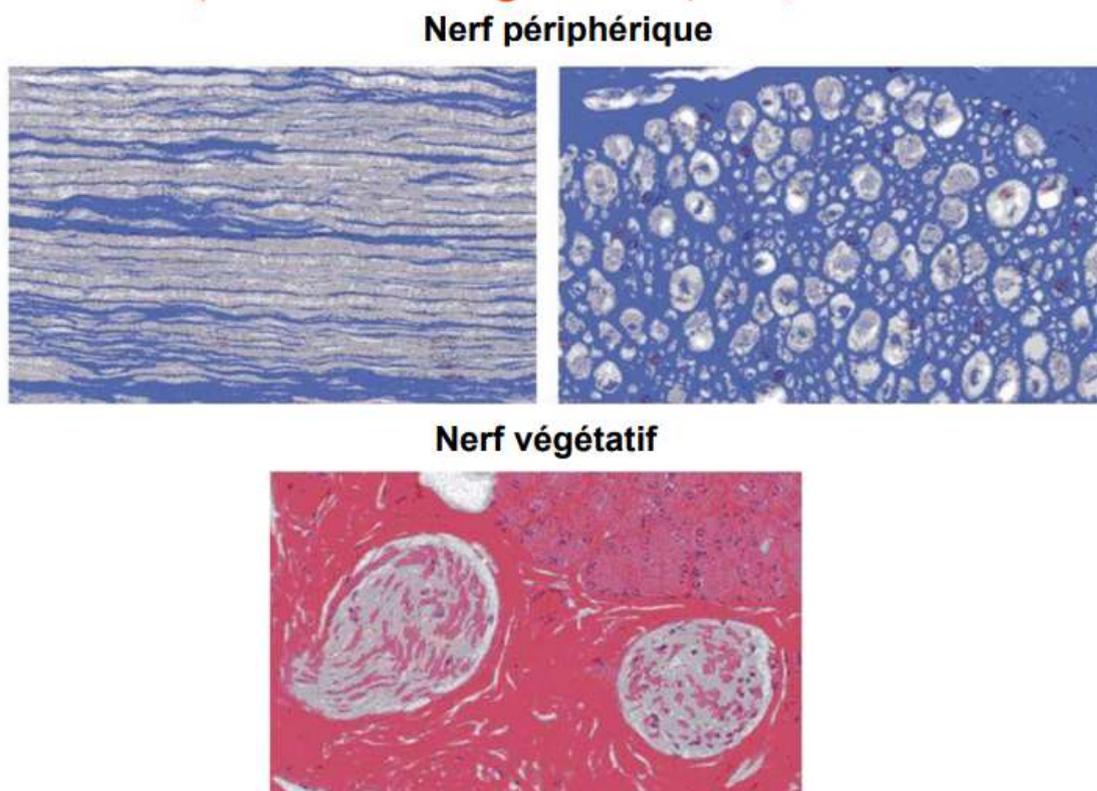


Figure 25:Nerf périphérique (coupes longitudinale et transversale) et nerf végétatif (coupe transversale)(7)

II. Données épidémiologiques:

1. Fréquence :

Nous avons colligé 41 cas de tumeurs bénignes des parties molles sur une période de 8 ans. Durant cette période, nous avons retrouvé que les Hémangiomes se présentent au 1^{er} rang (44%), après viennent les lipomes et lipoblastomes (22%) et les lymphangiomes (20%).

Dans la série **Sourni** (Marrakech), 35 cas ont été identifiés sur une période de 5 ans. Les hémangiomes étaient en 1^{er} rang aussi puis les lipomes et ensuite les lymphangiomes kystiques.

Dans la série **Papillard Maréchal** (France), 78 cas de tumeurs bénignes de l'enfant ont été colligés

2. Age et sexe :

Dans notre étude, les grands enfants et les nourrissons sont les moins touchés, la tranche d'âge entre 2 et 10 ans est la plus retrouvée avec une moyenne d'âge de 6 ans, la même chose pour la série **Sourni**(Marrakech) et la série **Hanini** (Sénégal), ainsi que la série de **Papillard Maréchal** (France) , ou la moyenne d'âge était de 6.9 ans.

Dans notre série il y a une légère prédominance masculine, la même chose pour la série **Sourni** et la série **Papillard Maréchal**. Par contre dans la série de **Hanini**, il y a une égale répartition dans le sexe.

3. Type anatomopathologique

L'hémangiome était la tumeur bénigne la plus fréquente dans notre série. La même chose pour la série de **Sourni**.

Dans la série de **Papillard Maréchal** les fibromes sont les plus fréquents .

Dans la série de **Hanini**, les lipomes étaient les tumeurs les plus fréquentes.

Tableau 3: Répartition des tumeurs des tissus mous selon le type anatomopathologique.

<u>Tumeur</u>	<u>Notre série</u>	<u>Série de Sourni (Marrakech)(5)</u>	<u>Série de Papillard Maréchal (France) (6)</u>	<u>Série de Hanini (Senegal) (7)</u>
Hémangiomes	18	9	5	4
Lymphangiomes	8	6	2	2
Lipomes et lipoblastomes	9	8	8	12
Fibromes	2	6	13	3
Tumeur fibreuse calcifiante/Myosite ossifiante	2	0	2	0
Shwannomes	2	0	4	0
Autres	0	6	18	8
Total	41	35	52	27

III. Classification :(8)

La nouvelle classification OMS des tumeurs des tissus mous a été publiée courant 2020, 7 ans après la précédente. Cette nouvelle classification contient plusieurs modifications : de nouveaux chapitres ont été inclus (tumeurs stromales gastro-intestinales, sarcomes indifférenciés/inclassés. . .), de nouvelles entités ont été décrites (hémangioendothéliomes pseudomyogénique, tumeur fibrolipomateuse hémosidérique. . .), et de très nombreuses avancées en cytogénétique et biologie moléculaire ont été ajoutées, ces dernières ayant permis de mieux comprendre, caractériser les tumeurs et devenant souvent de nouveaux outils diagnostiques utilisés couramment dans notre pratique. (9)

C'est est la classification de référence (Tableau 7). Elle repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître, on a sélectionné juste les tumeurs bénignes qui nous intéressent dans notre travail.

Tableau 4: La classification OMS 2020 des tumeurs des tissus mous (11)

<u>Catégorie</u>	<u>Tumeur</u>
Tumeurs adipeuses Bénéignes	<p>Lipome</p> <p>Lipomatose</p> <p>Lipomatose du nerf</p> <p>Lipoblastome/lipoblastomatose</p> <p>Angiolipome</p> <p>Myolipome</p> <p>Lipome chondroïde</p> <p>Angiomyolipome extrarénal</p> <p>Myélolipome</p> <p>Lipome à cellules fusiformes/pléomorphes</p> <p>Tumeur lipomateuse atypique</p>
Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques Bénéignes	<p>Fasciite nodulaire</p> <p>Fasciite proliférante et Myosite proliférante</p> <p>Myosite ossifiante et Tumeur fibro-osseuse des doigts</p> <p>Fasciite ischémique</p> <p>Élastofibrome</p> <p>Hamartome fibreux de la petite enfance</p> <p>Fibromatose coli</p> <p>Fibromatose juvénile hyaline</p> <p>Fibromatose à corps d'inclusion</p> <p>Fibrome de la gaine tendineuse</p> <p>Fibroblastome desmoplastique</p> <p>Myofibroblastome</p> <p>Myofibroblastome de type mammaire</p> <p>Tumeur fibroblastique EWSR1-SMAD3 positive (émergente)</p> <p>Fibrome aponévrotique calcifiant</p> <p>Angiomyofibroblastome</p> <p>Angiofibrome cellulaire</p> <p>Angiofibrome SAI</p>

	<p>Fibrome nocal</p> <p>Fibromyxome acral</p> <p>Fibrome de Gardner</p> <p>Tumeur fibreuse calcifiante</p> <p>Fibromatose plantaire/palmaire</p> <p>Fibromatose de type desmoïde</p> <p>Lipofibromatose</p> <p>Fibroblastome à cellules géantes</p>
<p>Tumeurs dites fibrohistiocytaires Bénignes</p>	<p>Tumeur ténosynoviale à cellules géantes</p> <p>Histiocytofibrome bénin profond</p> <p>Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme</p>
<p>Tumeurs musculaires lisses Bénignes</p>	<p>Léiomyome</p>
<p>Tumeurs péricytaires (périvasculaires) Bénignes</p>	<p>Tumeur glomique SAI</p> <p>Myopéricytome, y compris myofibrome</p> <p>Angioléiomyom</p>
<p>Tumeurs musculaires squelettiques Bénignes</p>	<p>Rhabdomyome</p>
<p>Tumeurs vasculaires Bénignes</p>	<p>Hémangiome synovial</p> <p>Hémangiome intramusculaire</p> <p>Malformation artérioveineuse/hémangiome</p> <p>Hémangiome veineux</p> <p>Hémangiome anastomosant</p> <p>Hémangiome épithéloïde</p> <p>Lymphangiome et lymphangiomatose</p> <p>Hémangiome en touffe acquis</p> <p>Hémangioendothéliome kaposiforme</p>
<p>Tumeurs chondro-osseuses Bénignes</p>	<p>Chondrome</p>

Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) Bénigne	MicroGIST
Tumeurs des gaines nerveuses périphériques Bénignes	Schwannome Neurofibrome Périneuriome Tumeur à cellules granuleuses Myxome des gaines nerveuses Nevrome solitaire circonscrit Méningiome Tumeur hybride de la gaine nerveuse
Tumeurs de différentiation incertaine Bénignes	Myxome(myxome cellulaire) Angiomyxome profond(agressif) Tumeur angiectasique hyalinisante pléomorphe Tumeur mésenchymateuse phosphaturique Tumeur épithéloïde périvasculaire, bénigne Angiomyolipome

L'hémangiome était la tumeur bénigne la plus fréquente dans notre série. En 2ème position, venaient les lipomes puis les lymphangiomes.

Par ailleurs on note l'absence des tumeurs fibrohistiocytaires, musculaires, péricytaires, chondro osseuses, ainsi que les tumeurs de différenciation incertaine .

IV. Pathogénie :

Le mécanisme de la genèse des tumeurs des tissus mous reste inconnu.

Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des tumeurs, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur et l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition génétique.

La présence d'une polypose adénomateuse familiale dans les antécédents du patient peut être responsable de l'apparition d'une tumeur desmoïde chez lui dans le cadre du syndrome de Gardner.

Les tumeurs survenant sur une cicatrice d'une lésion ancienne ou sur des anciens traumatismes sont souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe.

Dans notre série 02 patients avaient comme antécédents un traumatisme, 03 patients dans la série **Sourni**(5) , cette notion n'était pas décrite dans la série de **Papillard Maréchal**(6).

Dans notre série aucun patient n'avait un antécédent de polypose adénomateuse familiale , par contre dans la série **Papillard Maréchal**(6), elle a été présente chez 2 patients qui ont développés une tumeur desmoïde par la suite.

V. Moyens diagnostiques :

1. Etude clinique :

1.1. Circonstances de découverte :

La présence d'une tuméfaction est le maître symptôme révélateur des TBPM conduisant au diagnostic. D'autres symptômes comme la fistulisation, la douleur et la rougeur sont également retrouvés.

1.1.1. La masse tumorale :

Dans notre série d'étude la tuméfaction était rapportée chez 37 patients soit (91%) de leur effectif.

Dans la série **Sourni**(5), elle était rapportée chez 30 patients soit (85%) de leur effectif.

1.1.2. La douleur :

C'est la situation anatomique et le volume tumoral qui provoquent la gêne douloureuse par distension ou par compression d'une structure nerveuse adjacente.

Dans notre série, la douleur a été retrouvée chez 2 patients, soit 5% de l'effectif, aucun trouble sensitif ou moteur n'a été mis en évidence.

Dans la série **Sourni**(5), la douleur était rapportée chez 07 patients soit 20 % de l'effectif .(5)

Dans la série de **S. Papillard–Maréchal**(6) , la douleur a été retrouvée chez 27 patients, soit 30% de l'effectif.(6)

1.2. Présentation clinique :

1.2.1. Le siège :

Les études publiées dans ce sujet avaient porté essentiellement sur les TMPM, il y avait peu de données rapportées dans la littérature concernant les TBPM.

Pour les 41 cas des tumeurs des parties molles étudiées dans notre série :

Nous avons noté 17 cas au niveau du membre inférieur, 19 tumeurs au niveau du membre supérieur, 4 tumeurs siègent au niveau du tronc et une tumeur avait une localisation au niveau de la tête.

Tableau 5: Répartition des TPM selon leur siège

Série	Année	Effectif	Membre supérieur	Membre inférieur	Tronc	Tête et cou
Série de Mark J. Kransdorf (USA) (10)	1980-1989	2332	786	659	384	465
Série de S. Papillard-Maréchal (France) (6)	2007-2011	78	12	32	20	14
Série Sourni (Marrakech) (5)	2012-2016	35	10	11	4	10
Notre série	2013-2021	41	19	17	4	1

Toutes les séries des TBPM étudiées rapportaient que ces derniers se localisent préférentiellement aux extrémités.

Dans notre série on a eu les mêmes résultats : 90% des TBPM siégeaient au niveau des membres (Tableau8)

1.2.2. La taille tumorale :

Dans notre série, 60% des cas traités ont présenté une tuméfaction de taille supérieure à 5 cm.

La même chose pour la série **Sourni (Marrakech)**_(5) (63% présentent une tuméfaction sup à 5 cm)

Pour la série **Papillard Maréchal(France)**(6), seulement 42% ont consulté pour une tumeur supérieure à 5 cm.

Toute tumeur des tissus mous de plus de 5cm et/ou profonde et/ou évolutive doit faire évoquer le diagnostic de tumeur maligne jusqu'à preuve du contraire

Tableau 6:Taille de la tuméfaction à l'examen clinique

Série	Année	Effectif	Taille inf à 5cm	Taille sup à 5cm
Série de S. Papillard- Maréchal(France) (6)	2007-2011	78	45	33
Série Sourni (Marrakech)_ (5)	2012-2016	35	15	20
Notre série	2013-2021	40	16	24

1.2.3. Les signes généraux :

- Une altération de l'état général est rare.

Dans notre étude, Un amaigrissement était noté chez un seul patient soit 2% de l'ensemble des consultants.

2. Apport de la biologie:

Les examens biologiques sont rarement perturbés dans les TBPM.

3. Imagerie Médicale :

L'imagerie constitue une étape essentielle dans le diagnostic d'une tumeur des tissus mous. Son rôle consiste en la confirmation de l'existence d'un syndrome de Masse suspecté cliniquement.

Elle joue un rôle très important dans la prise en charge, elle permet de confronter la suspicion diagnostique, de juger de l'opérabilité (bilan pré thérapeutique), de guider une biopsie, d'adopter la démarche thérapeutique, évaluer la réponse au traitement et le suivi post thérapeutique. Mais aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, le diagnostic de certitude étant histologique.

➤ Moyens d'imagerie

a. Radiographie standard :(11)

La radiographie standard est toujours d'actualité et doit toujours être réalisée en première intention, découlant de l'examen clinique. Elle permet d'étudier l'os (ostéocondensation, déminéralisation, apposition périostée, syndrome tumoral), les articulations (érosions, pincement, épanchement) et les parties molles (recherche de calcifications extra-articulaires).

Il est bon marché, universellement disponible et facile à obtenir.

Il peut ne pas identifier le diagnostic précis, mais peut quand même fournir des informations précieuses, par exemple, la présence d'une lésion par déplacement, la présence de calcification et d'atteinte osseuse.

Dans notre série, La radiographie standard était réalisée chez 31 de nos patients soit 75% des patients, elle a montré l'épaississement des parties molles et la présence ou non d'envahissement osseux et la présence ou non de calcification.

Dans la série **Sourni** (Marrakech)(5), elle a été réalisée chez 16 patients soit 45% des patients.

Dans la série **Papillard Maréchal**(6), elle a été réalisée chez 42 % des patients.

b. L'échographie-doppler des PM :

Echographie (11)(12)

L'échographie étant une modalité d'imagerie facilement disponible, non invasive et relativement peu coûteuse, elle joue un rôle important dans le diagnostic des masses de tissus mous et des lésions superficielles.

Dans la pratique quotidienne, l'échographie est un outil puissant pour différencier de nombreuses tumeurs bénignes superficielles (tumeurs neurogènes, lipomes superficiels) et des lésions tumorales (kystes, ganglions, chondromatose synoviale, etc.) des tumeurs réelles.

L'échographie est en mesure d'identifier la taille, le volume et la configuration de la lésion afin de déterminer ses caractéristiques internes.

Cependant, les US ne peuvent pas détecter les lésions qui sont confinées à l'épiderme ou qui mesurent moins de 0,1 mm de profondeur.

Doppler (11) (12)

L'utilisation du doppler couleur comme outil supplémentaire est obligatoire pour décrire l'activité biologique, la structure, l'extension et l'approvisionnement en sang des tumeurs des tissus mous. Tous ces paramètres permettent une première analyse, qui dans un certain nombre de cas, aboutit au diagnostic : (lipome, kyste arthrosynovial, kyste ganglionnaire), malformation vasculaire, abcès, hématome...).

Par ailleurs, Le champ d'exploration en profondeur est limité, le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale pour le chirurgien, limitent son utilité.

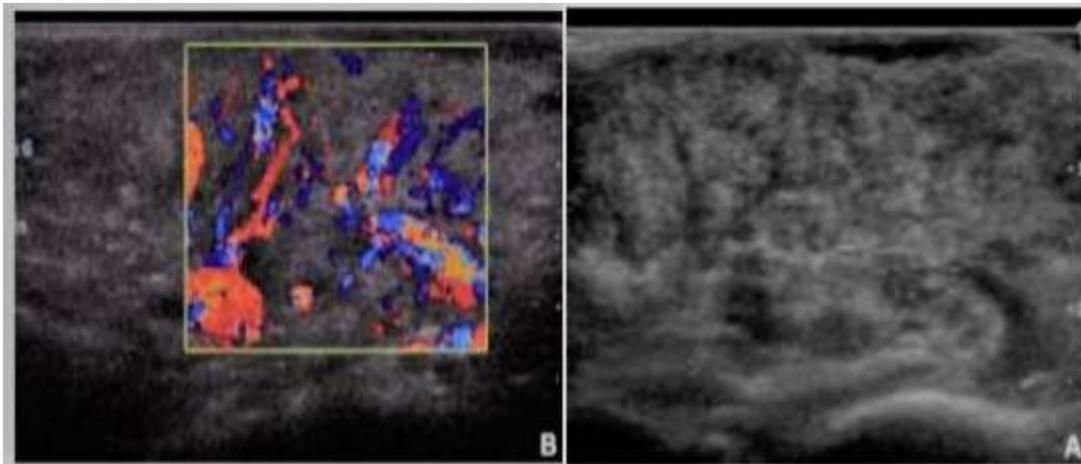


Figure 26:Hémangiome infantile sous-cutané : échographie bidimensionnelle

(A) : masse tissulaire bien limitée d'aspect lobulaire hyperéchogène par rapport au tissu cellulograisieux sous-cutané. Doppler couleur. (B) : riche réseau vasculaire artériel et veineux.

Dans notre série, l'échographie doppler était faite chez 35 de nos patients soit 85%.

Nous avons noté 18 cas où le diagnostic évoqué par l'échographie a été confirmé par le résultat anatomopathologique, 5 cas où le résultat était discordant) et 9 cas où le diagnostic n'était pas précisé.

Dans la série **Sourni(5)**, l'échographie était faite chez 32 des patients soit 91% des patients.

Dans la série **Papillard Maréchal(6)**, elle a été réalisée dans 69% des cas.

L'échographie a précisée l'échogénicité de la tumeur, les contours, le siège, les dimensions, la forme, et enfin un diagnostic de présomption.

c. **La tomодensitométrie (TDM)** (11)(12)

L'introduction du TDM avait révolutionné la détection et la gestion préopératoire des tumeurs des tissus mous.

Les principaux avantages de la tomодensitométrie par rapport à la radiographie sont l'amélioration de la résolution des tissus mous et de la résolution axiale, contrairement au plan d'imagerie longitudinal.

La première caractéristique, à évaluer, est la valeur d'atténuation de la masse. La graisse montrera l'atténuation la plus faible de tous les tissus, **un lipome bénin peut être diagnostiqué sur la TDM par la faible atténuation uniforme (-70 à -130 HU).**

Seul l'air présente une atténuation inférieure à celle de la graisse. Il n'est pas possible de différencier de façon fiable sur la TDM un lipome simple d'une tumeur lipomateuse atypique (liposarcome bien différencié).

L'angiographie par tomодensitométrie est une alternative à l'angiographie par résonance magnétique, qui fournit une description précise de la vascularité tumorale et de la relation entre une tumeur des tissus mous et les vaisseaux adjacents. Il s'agit d'un élément crucial de la planification préopératoire qui contribue au succès de la chirurgie.

Quoiqu'il en soit, les images du scanner sont aspécifiques ; elles n'autorisent pas de diagnostic étiologique (sauf pour des cas rares comme le lipome), ne permettant pas de trancher entre lésion bénigne et maligne, enfin elles ne garantissent pas les limites du bilan d'extension.

La méthode a été largement supplantée par l'IRM de telle façon qu'actuellement, la TDM est plus superflu que complémentaire.

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 8 patients (19%)

Dans la série **Sourni**(5), la TDM a été réalisée chez 12 patients(34%).

Dans la série **Papillard Maréchal**(6) , elle a été réalisée chez 30 % des cas.

d. Imagerie par résonance magnétique (11) (12)

L'IRM est un examen extrêmement performant en pathologie de l'appareil locomoteur mais reste coûteux et d'accès limité. D'importants contrastes et l'utilisation de différentes séquences (T1, T2 +/- saturation de la graisse, et T1 après injection de gadolinium) permettent d'analyser parfaitement les structures osseuses, le cartilage, les muscles, les ligaments, les disques, les ménisques. L'injection de gadolinium met en évidence les tissus richement vascularisés, infectieux, inflammatoires ou tumoraux.

L'IRM permet également d'obtenir des images dans les 3 plans de l'espace et notamment dans le grand axe de la structure osseuse à étudier. En pratique, L'IRM est un examen utilisé dans l'exploration des tumeurs osseuses, des lésions discales, cartilagineuses, ligamentaires ou musculaires.

L'IRM est donc l'examen de choix dans l'exploration des lésions des tissus mous en raison de la résolution en contraste de cette technique et de sa résolution spatiale.

Le principal inconvénient de l'imagerie par résonance magnétique, en particulier chez les jeunes enfants, est le besoin de sédation ou d'anesthésie générale, car l'immobilité du patient est impérative pour obtenir des images diagnostiques de qualité.

Tableau 7: Caractéristiques du signal-type en IRM de quelques tumeurs bénignes

Signal élevé en T1 et intermédiaire en T2	lipomes fibrolipohamartomes (certains) sarcomes à cellules claires
Signal élevé en T1 et en T2	angiomes hématomes
Signal bas en T1 et élevé en T2	lésions kystiques
Signal bas ou intermédiaire en T1 et bas en T2	fibromatose fibrolipohamartomes synovite villonodulaire pigmentée TCGGT
Signal intermédiaire en T1, élevé en T2	tumeurs neurogènes

Dans notre série l'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 32 patients (78%).

Dans la série **Sourni**(5) , elle a été réalisée chez 20 patients soit 57% des patients.

Dans la série de **Papillard Maréchal**(6) , elle a été réalisée chez 63% des patients.

4. Etude anatomopathologique :

Chez l'enfant, le principal problème est de classer les tumeurs dans une des trois catégories : les lésions bénignes, les lésions malignes c'est-à-dire capables d'engendrer des métastases et les lésions de malignité intermédiaire de pronostic purement local dont le risque est la récurrence ou l'extension locale dans les coulées conjonctives dépourvues de limitation compartimentale.

Les tumeurs de nature vasculaire et adipeuse de l'enfant sont en général bénignes tandis que les tumeurs de nature musculaire striée sont le plus souvent malignes.(12)

4.1. Matériel d'étude :

a. Biopsie simple ou biopsie exérèse

a-1 Objectifs :

Elle permet de fournir un diagnostic de malignité, de typer la tumeur, et de traiter s'il s'agit d'une biopsie-exérèse d'une tumeur bénigne.

a-2 Indications et techniques

Une tumeur bénigne, superficielle de moins de 3cm de diamètre peut faire l'objet d'une biopsie-exérèse. Il est indispensable pour toute tumeur plus volumineuse et suspecte de malignité de pratiquer d'abord une biopsie à visée diagnostique. Celle-ci doit répondre aux règles de prélèvements adéquates.(13)

Les micro biopsies à l'aiguille (voie percutanée) sous guidage radiologique sont bien tolérées, ne nécessitent qu'une anesthésie locale, se pratiquent en ambulatoire et ne donnent pas lieu à des suites opératoires à gérer. Toutefois, les renseignements qu'elles fournissent ne sont pas toujours complets. En effet, l'échantillonnage étant restreint, des critères francs de malignité peuvent faire défaut. Les tumeurs hétérogènes ou composites représentent donc les principaux pièges .(14)

Dans ce cas la décision thérapeutique est difficile et il devient nécessaire de pratiquer une biopsie chirurgicale. Celle-ci doit fournir au moins 2 cm³ de tissu tumoral, pour autoriser les prélèvements frais et congelés en plus des techniques standard(15),(16) ; avec une sensibilité élevée, supérieure à 90 %. Le trajet de la biopsie est tatoué pour être enlevé lors de l'exérèse chirurgicale.

Pour les équipes entraînées, la biopsie chirurgicale n'est plus réalisée qu'en cas d'échec des micro biopsies. Si elle est faite, il est préférable qu'elle soit pratiquée par le chirurgien qui réalisera l'exérèse.

L'aspiration à l'aiguille (cytoponction) si elle peut permettre une orientation diagnostique, doit être utilisée avec beaucoup de prudence car elle peut conduire à des erreurs diagnostiques(14).

Les fragments biopsiques sont adressés au laboratoire soit à l'état frais soit fixés au formol tamponné.

Pour une analyse en biologie moléculaire de meilleure qualité, et/ou pour un ciblage thérapeutique, le pathologiste doit congeler du matériel tumoral.

De même, en fonction de la présentation clinique et de l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissu frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique.

b. Pièce opératoire :

Les renseignements cliniques concernant l'âge, le sexe, les antécédents du patient (autre tumeur, irradiation antérieure, NF...), la notion de traitement préalable, la durée d'évolution sont indispensables.

La prise en charge d'une telle pièce suppose une parfaite collaboration avec le chirurgien. Celui-ci doit indiquer les zones limites de l'exérèse en les marquant au bleu de méthylène ou à l'encre de chine. Il doit également orienter la pièce et en faire un schéma. Toutes les fois que cela est possible, il conviendra qu'il adresse la pièce fraîche, dès le prélèvement, au pathologiste.(13)

L'examen histologique doit préciser :

- La topographie de la prolifération tumorale
- A faible grossissement, le caractère encapsulé ou non de la tumeur
- Son architecture
- La présence ou non de la nécrose ; son pourcentage par rapport à la totalité de la tumeur.

Les critères cytologiques comportant la taille, l'aspect du noyau ainsi que du cytoplasme pouvant suggérer la différenciation cellulaire et donc prédire le type histologique de la tumeur.

- La présence ou non d'atypies cytonucléaires.
- Les caractères du tissu interstitiel ou du stroma tumoral.
- Le caractère sain ou lésionnel des limites d'exérèse.

Au terme de cette analyse morphologique de base (coloration standard à l'HE) le type de la tumeur est en général fournis.

Cependant, dans certains cas, on peut être amené à utiliser d'autres colorations spéciales, ou à demander un complément immunohistochimique.(13), (17)

4.2. Colorations spéciales :

Parmi les nombreuses colorations spéciales disponibles, peu sont utiles en pratique.

Quelques-unes cependant peuvent, dans des situations précises, apporter un argument décisif en faveur d'un diagnostic et, à ce titre, il ne faut pas hésiter à s'en servir.(17)

La coloration au bleu alcian peut également être utile pour distinguer les lipoblastes authentiques (bleu alcian-) de cellules vacuolisées pseudolipoblastiques (bleu alcian+). Les colorations d'imprégnation argentique de la trame de réticuline sont en pratique utiles dans le diagnostic des tumeurs vasculaires.

La coloration du Bleu alcian permet la mise en évidence de mucine qui définit les tumeurs myxoïdes.

4.3. Etude immunohistochimique :(13),(14),(17),(18)

L'IHC ne peut être utile que sous certaines conditions d'utilisation :

- Elle doit être considérée comme un complément de la morphologie,
- La technique doit être d'excellente qualité,
- Il faut faire une batterie de marqueurs,
- L'interprétation doit être rigoureuse.

Tableau 8:Exemples de marqueurs les plus utilisés.(22)

Différenciation	Marqueurs
Différenciation Conjonctive	Vimentine
Différenciation Fibroblastique/Myofibroblastique	Vimentine, Actine, CD34
Différenciation Fibrohistiocytaire	CD68+ /-Actine
Différenciation Musculaire lisse	Actine, Desmine,Caldesmone
Différenciation Vasculaire	CD31,CD34,Actine
Différenciation Adipocytaire	PS100,MDM2,CDK4

En pratique, l'IHC peut être utile pour identifier une lésion bénigne d'aspect atypique ou rare.

L'IHC ne contribue qu'exceptionnellement au diagnostic de bénignité ou de malignité d'une lésion. Elle peut cependant apporter un argument décisif pour le diagnostic de certaines lésions bénignes.

Dans notre série, la biopsie chirurgicale a été réalisée chez 10 patients soit 24%, On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse dans la majorité des cas.

Dans la série **SOURNI**(5), elle a été réalisée chez 15 patients soit 43% de la totalité des patients .

Dans la série de **S. Papillard Maréchal**(6), parmi les 52 enfants ayant une tumeur bénigne. La biopsie nécessaire était dans 48 % des cas.(6)

5. STRATEGIE DIAGNOSTIQUE :

La sémiologie clinique initiale des tumeurs des parties molles est pauvre, peu évocatrice de la nature réelle de la lésion concernée et se résume en général à l'existence d'une masse plus ou moins douloureuse découverte par les parents ou l'enfant lui-même. Peu de caractéristiques cliniques permettent d'orienter vers une pathologie maligne, comme le montre notre analyse. L'âge de l'enfant et la localisation de la masse peuvent aider mais ne peuvent être retenus comme des critères suffisamment sensibles de bénignité ou de malignité puisque des tumeurs malignes avaient été diagnostiquées dans toutes les tranches d'âge et dans toutes les parties du corps. Une taille supérieure à 5 cm, habituellement décrite comme associée au caractère malin surtout chez l'adulte, n'a pas été un critère significatif dans notre étude.(19) , (20) , (21)

Une stratégie diagnostique qui s'appuie sur des examens radiologiques, cytologiques et histologiques précis est indispensable afin d'éviter toute erreur diagnostique mais aussi tout examen inutile, potentiellement mal vécu par l'enfant et ayant un cout médical non négligeable.(22)

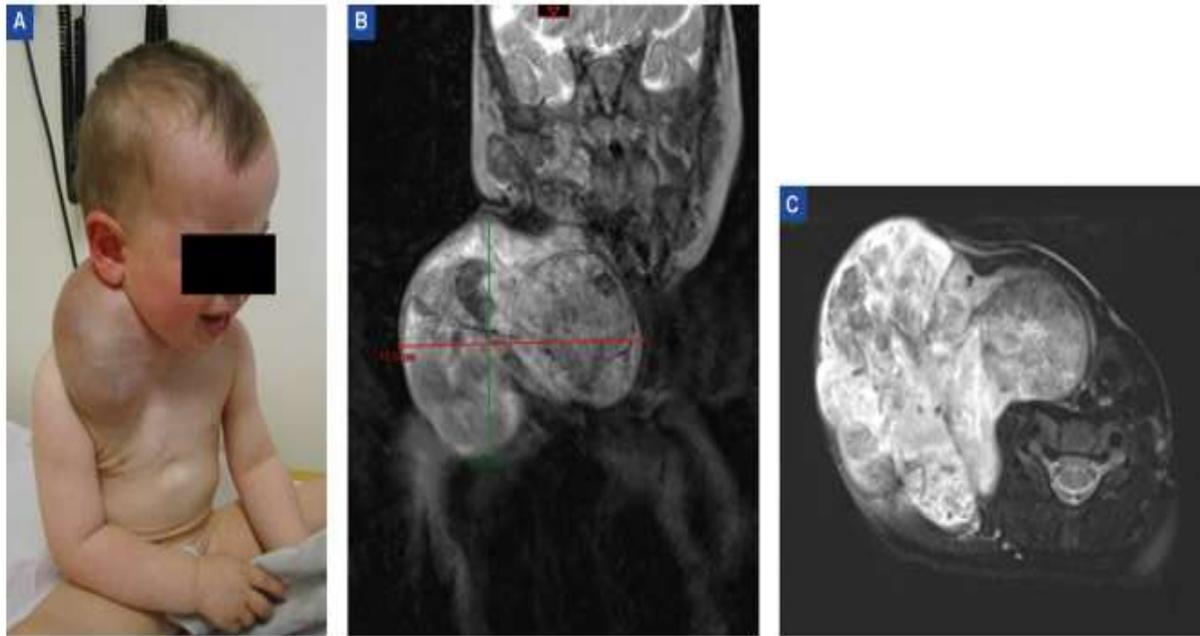


Figure 27:Enfant de 14 mois présentant une masse cervicale droite isolée, prise initialement pour une malformation artério-veineuse. La progression clinique rapide en 3 mois faisant redresser le diagnostic en tumeur rhabdoïde des parties molles. B et C : Imagerie par résonance magnétique ; coupe coronale T2 (B) et axiale T2 Fat Sat (C) : aspects en évocateurs de tumeur maligne.

Les résultats des examens radiologiques en cas de bénignité sont assez satisfaisants mais parfois insuffisants.

L'échographie couplée au doppler est, avec la radiographie standard, l'examen de choix à réaliser en première intention dans quasiment tous les autres cas. Elle peut suffire au diagnostic dans un contexte clinique très évocateur (hémangiome, kyste synovial).(23)

L'échographie est aussi une méthode de choix pour le guidage et la réalisation de ponctions-biopsies et doit donc être systématiquement réalisée sur le lieu de prise en charge initiale.(24)

La TDM a un intérêt limité dans l'étude d'une tumeur des parties molles mais comparativement à l'IRM, Elle est moins coûteuse, est disponible plus rapidement et ne nécessite pas de sédation chez les jeunes enfants.(25)

L'IRM, sans et avec injection de gadolinium, de par son excellente sensibilité dans l'étude des tissus mous et son caractère non irradiant, est l'examen de référence pour l'étude d'une TPM chez l'enfant malgré son coût, sa moindre disponibilité et surtout la nécessité de sédation chez les plus jeunes.(26)

La cytoponction à l'aiguille fine, très simple car réalisable sous anesthésie locale, constitue pour beaucoup un excellent examen de première orientation, Elle permet une analyse morphologique des cellules prélevées et des études génétiques qui, à elles seules, peuvent parfois affirmer le diagnostic.(27)

La cytoponction peut également être contributive pour l'analyse de lésions richement vascularisées ayant un risque hémorragique contre-indiquant une éventuelle biopsie .(28)

Dans notre étude, la cytoponction n'était pas réalisée probablement en raison de la nécessité d'un pathologiste expérimenté dans l'analyse des frottis de cytoponction.

La biopsie reste, avec l'analyse histologique de la pièce opératoire, l'examen de référence pour le diagnostic.

D'un point de vue technique, le choix entre voie percutanée et la voie chirurgicale doit être discutée entre le radiologue et le chirurgien selon la localisation, la taille, l'accessibilité et la profondeur de la lésion. Même si la biopsie percutanée permet d'établir le diagnostic dans plus de 95 % des cas, de nombreux centres moins habitués préfèrent la voie chirurgicale chez l'enfant afin d'éviter une nouvelle anesthésie générale si la biopsie à l'aiguille est non contributive.

Il est indispensable de prendre avis précocement auprès d'équipes multidisciplinaires pour la prise en charge d'une tumeur des parties molles de l'enfant afin d'éviter une exérèse ou une biopsie inadéquate.(29)

Une stratégie diagnostique en présence d'une masse des parties molles d'allure tumorale chez l'enfant est proposée sur la figure 22. (22)

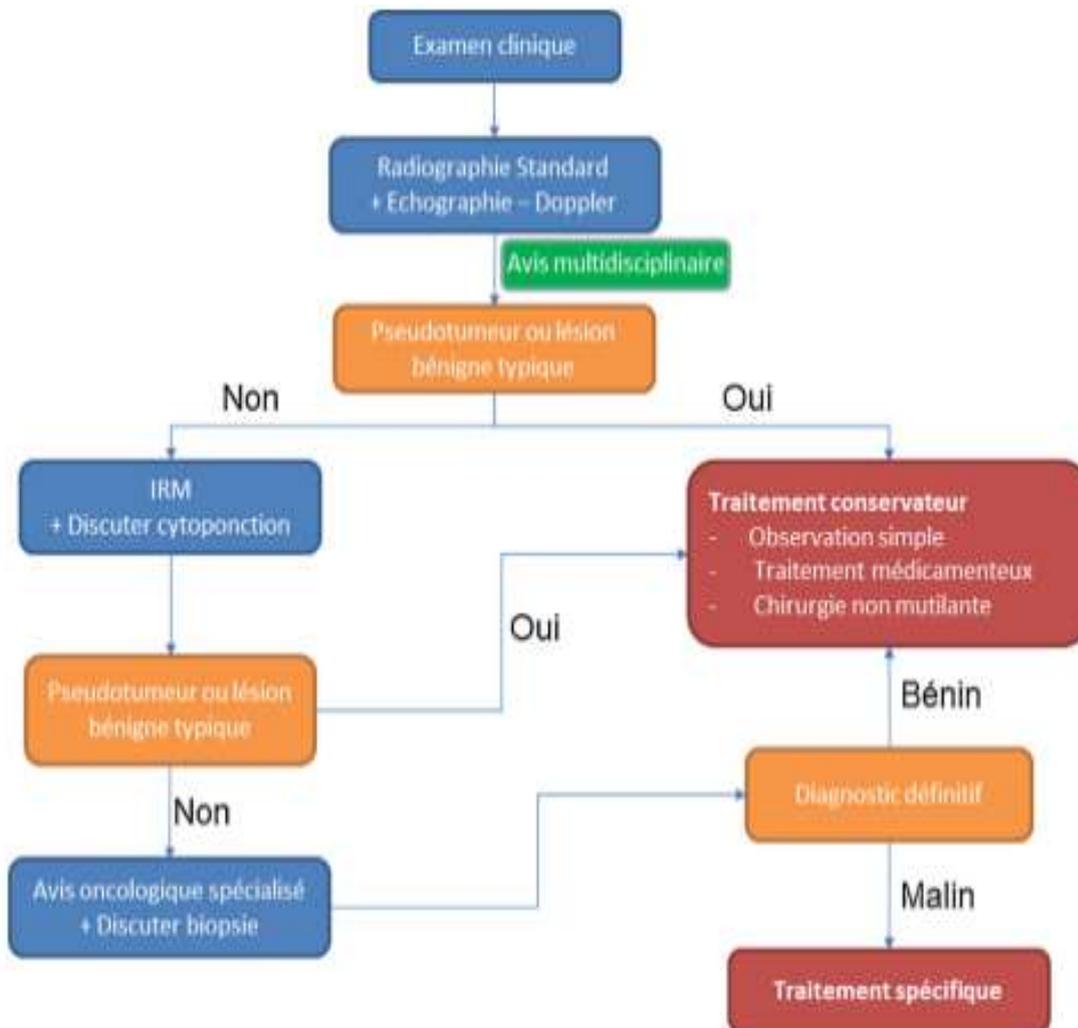


Figure 28:Stratégie diagnostique proposée

6. Données selon le type histologique :

➤ Hémangiomes :

Le terme hémangiome est utilisé pour désigner un groupe de tumeurs bénignes qui comprennent :

- Les hémangiomes communs de l'enfance
- Les hémangiomes congénitaux
- Les hémangioendothéliomes kaposiformes. (Angiomes en touffe)

Malheureusement, le terme a été et est encore utilisé de façon inappropriée dans la pratique clinique et dans la littérature pour désigner presque toute souche ou tumeur vasculaire, y compris les malformations vasculaires, qui ont des caractéristiques histologiques clairement différentes et, en particulier, une évolution clinique dissemblable. (30)

Dans la littérature, les hémangiomes constituent les tumeurs vasculaires les plus fréquentes de l'enfant, ceci concorde avec nos résultats.

Dans notre série, 18 patients ont été diagnostiqués d'Hémangiome soit 44% de toutes les tumeurs.

Dans la série **Sourni**(5), 9 cas d'hémangiomes soit 26% des patients.

Dans la série de **Papillard Maréchal**(6), 21% des patients ont présenté un hémangiome.

Dans la série **Hanini**(7), on a eu juste 4 cas d'hémangiome soit 11% de toutes les tumeurs.

Les hémangiomes affectent surtout les extrémités. (5)(7), ces résultats sont comparables à ceux de notre série.

La taille des hémangiomes est très variable allant de quelques millimètres à plusieurs dizaines de centimètres.

Dans notre série, 53% des patients se sont présentés avec des tuméfactions volumineuses (sup à 5cm), la même chose pour la série **Hanini** (Sénégal)(7).

Selon **Casanova**(France)(31), les hémangiomes inférieurs à 3cm sont les plus fréquents.

Les radiographies révèlent la présence d'une lésion par déplacement ou perte des plans tissulaires normaux. La présence de phlébolithes est un signe spécifique, mais malheureusement de faible sensibilité.

La RX standard a été réalisée dans 10 cas soit 55% des hémangiomes dans notre série .

Dans la série **Hanini**(7) , elle a été réalisée chez tous les patients.

Le Doppler présente une lésion hypervasculaire caractéristique avec une forte densité de vaisseaux (artères et veines) et une faible résistance à l'analyse spectrale..(12)

L'échographie Doppler a été réalisée dans 18 cas d'hémangiome dans notre série soit dans 44% des cas objectivant dans la majorité des cas une lésion hypervasculaire caractéristique .

Dans la série **Sourni** (Marrakech)(5), elle a été réalisée chez 4 patients soit 45% des cas.

L'IRM permet de mieux caractériser ce type de tumeurs selon les données de la littérature.

Dans notre série, elle a été réalisée chez la totalité des patients objectivant une lésion lobulée circonscrite en hyper signal T2 et hypo signal T1.

Dans la série **Hanini**(Sénégal), elle n'a pas été accessible en raison du contexte socio-économique défavorable.

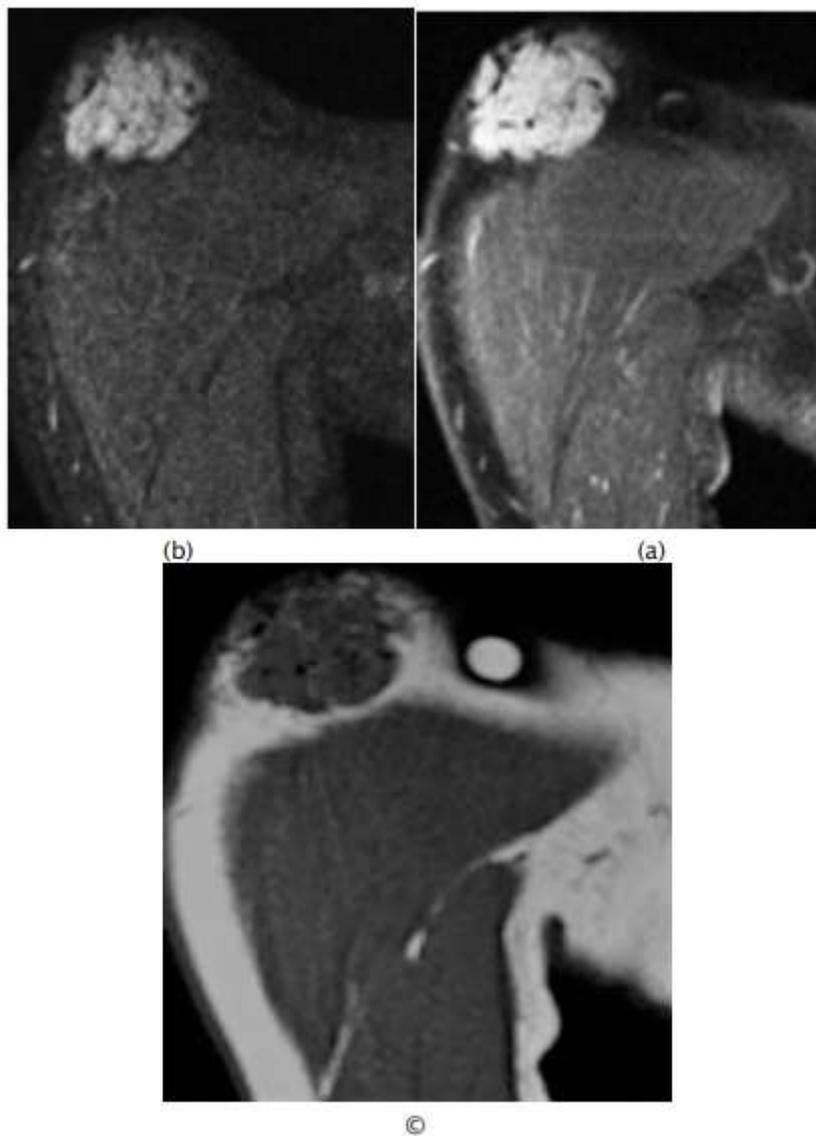


Figure 29: Hémangiome infantile chez une fillette de 9 mois présentant une masse d'épaule droite.

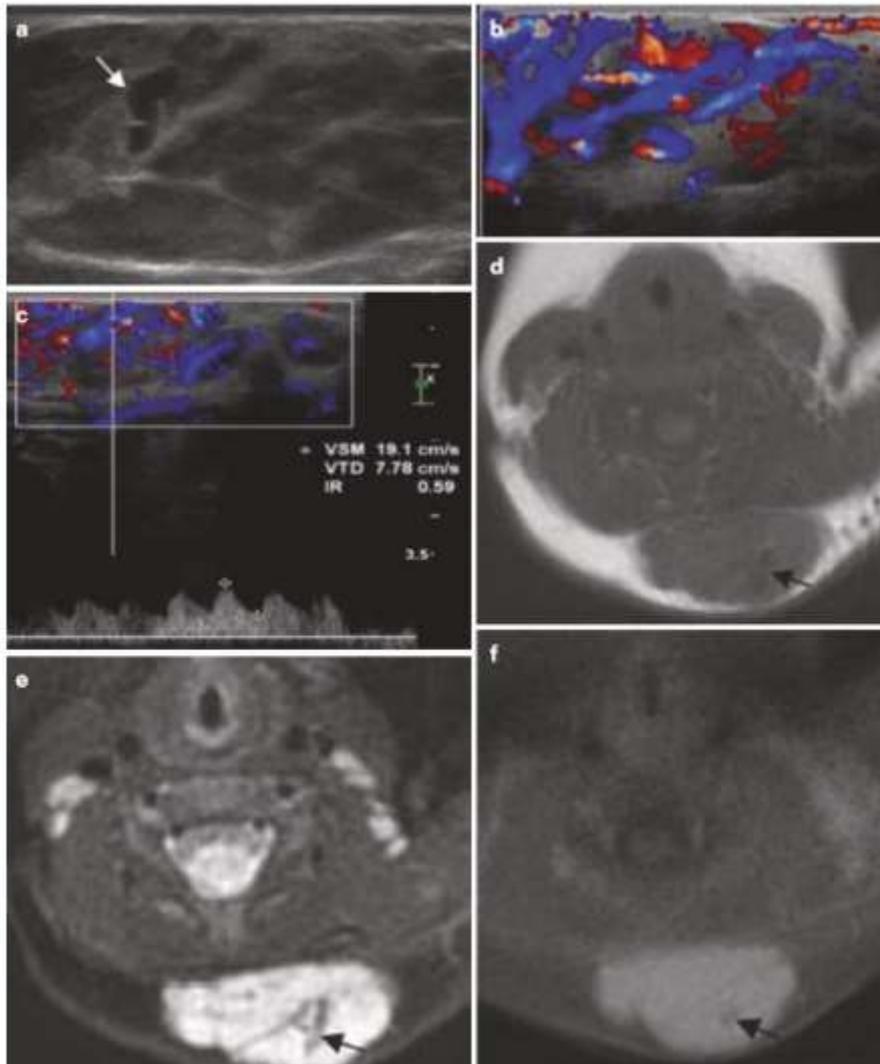


Figure 30:Hémangiome infantile chez un garçon de 9 mois avec une masse sous-cutanée dans son col cervical postérieur.

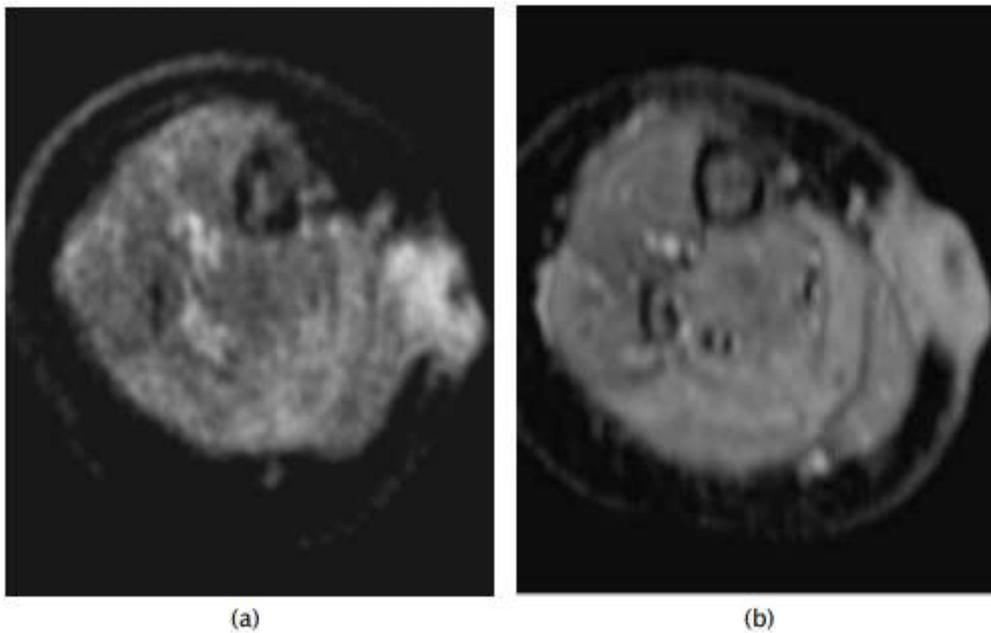


Figure 31: Hémangiome congénital involutif rapide chez un garçon de 2 mois qui présentait une masse congénitale de la partie inférieure de la jambe dont la taille diminuait.

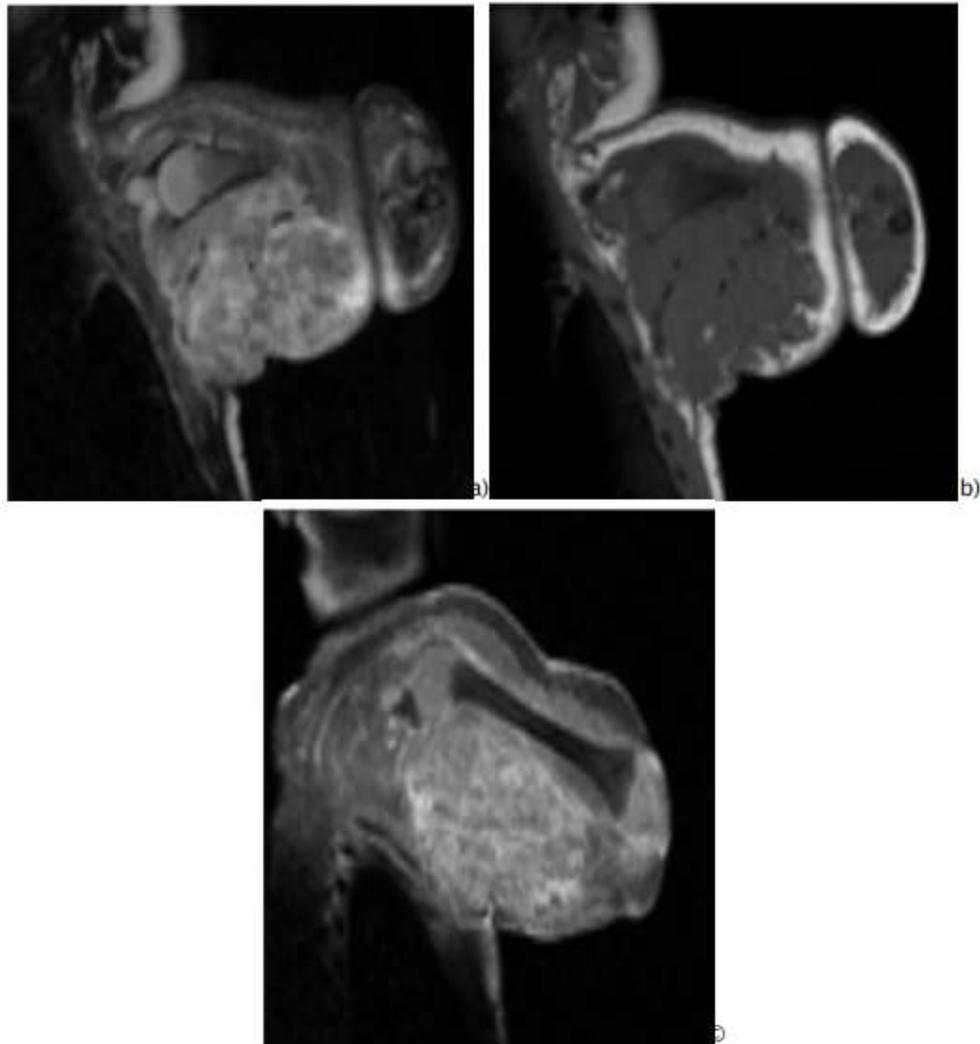


Figure 32:Hémangioendothéliome kaposiforme chez un nourrisson de 5 jours présentant une masse importante du bras gauche.(32)

➤ Lymphangiomes kystiques :

Ces lésions à écoulement lent ont une apparence et une apparition variables, allant de petites à grandes, et peuvent être observées à n'importe quel âge et presque n'importe où dans le corps, là où les vaisseaux lymphatiques sont présents.

Dans notre série, 8 cas de patients ont été diagnostiqués de lymphangiome kystique soit 19% des cas.

Dans la série **Sourni**(5), 6 cas de lymphangiomes ont été notés soit 17% des cas.

Dans la série **Papillard Maréchal**(6), 2 patients avaient un lymphangiome kystique soit 4% des patients.

Bien que, comme toutes les autres malformations vasculaires, elles se développent lentement avec l'enfant, elles peuvent augmenter de façon aiguë et devenir symptomatiques en raison d'une hémorragie ou d'une infection.(33)

Les lymphangiomes kystiques peuvent être composées de très petits éléments kystiques de quelques millimètres ou de plus grands espaces kystiques, ces derniers étant souvent appelés des hygromas kystiques.

Dans notre série, Les lymphangiomes sont localisés surtout au niveau des extrémités.

Dans la série **Hanini**(7), la localisation au niveau de la tête et du cou était la plus fréquente.

L'échographie démontre une masse kystique multi loculée et la taille de la cavité détermine le type de lymphangiome. Les espaces kystiques sont principalement anéchogènes ou hypoéchogènes, mais des niveaux peuvent être observés en cas de saignement, d'infection ou de liquide chyleux.

Ils ne démontrent aucune vascularité associée, aucun composant des tissus mous ou changements inflammatoires périlésionnels. Des calcifications sont parfois observées.(12)

Dans notre série, L'échographie Doppler a été réalisée chez tout les patients soit 100% des patients, la même chose pour la série **Sourni**(5), et la série **Hanini**(7).

À l'imagerie par résonance magnétique, ils apparaissent comme une masse kystique multi-cloisonnée qui peut infiltrer les tissus environnants. Il peut y avoir une hypertrophie associée de la partie du corps affectée.

Dans notre série, L'IRM a été réalisée chez 2 patients.

Dans la série **Sourni**(5) et **Hanini**(7), elle n' a été réalisée chez aucun patient.

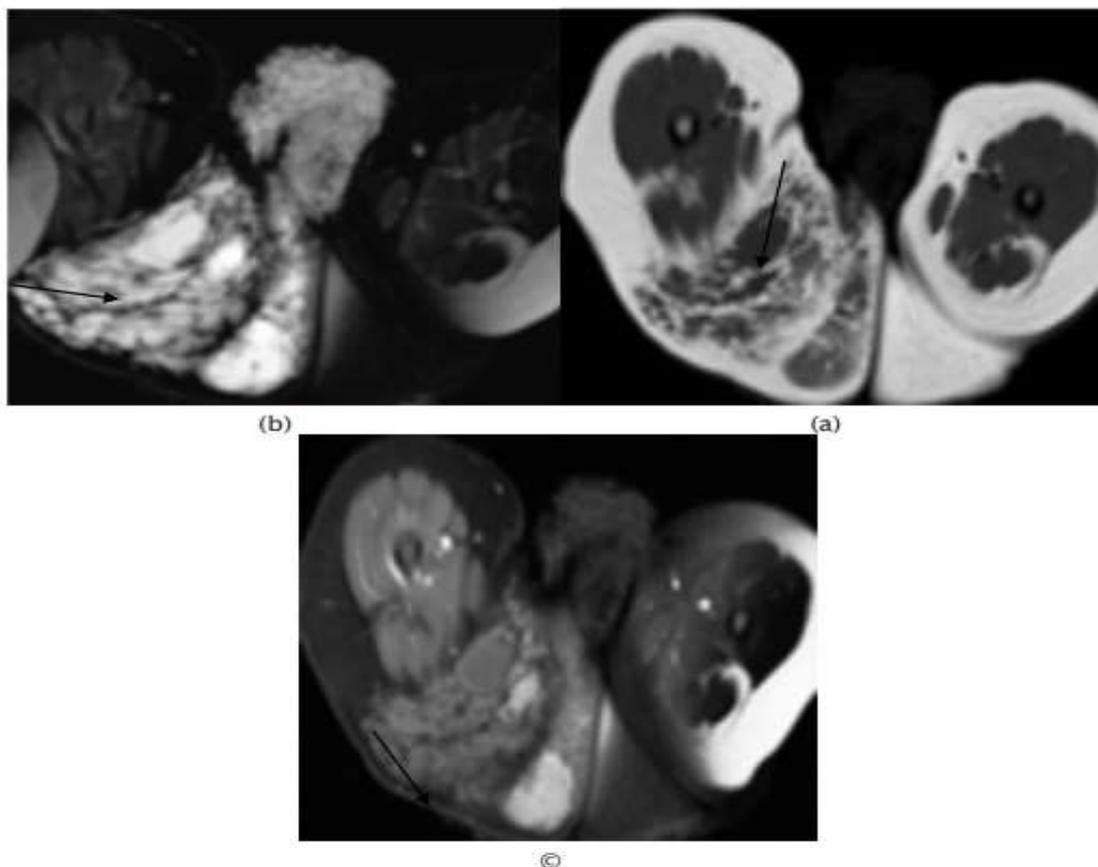


Figure 33: Lymphangiome kystique chez un garçon de 4 ans qui s'est présenté avec une masse dans la fesse droite. (flèche).(32)

➤ Tumeurs adipocytaires :

a.1. Lipome :

Dans notre série, 8 cas de lipomes ont été diagnostiqués soit 20% de toutes les tumeurs.

Dans la série **Sourni(5)**, le lipome a été diagnostiqué chez 8 patients soit 23% des cas.

Dans la série **Papillard Maréchal(6)**, il a été diagnostiqué chez 8 patients soit 15% des cas.

Les lipomes sont localisés le plus souvent aux membres, notre étude vient de confirmer le résultat. D'autres localisations peuvent s'observer : les parties molles du thorax, du cou, de la tête, du rétro péritoine et exceptionnellement du péritoine.(34)

Les lipomes sous-cutanés sont facilement diagnostiqués à l'examen clinique, sans avoir besoin d'une évaluation radiographique.

La radiographie peut occasionnellement montrer une masse de tissu mou radio transparente et rarement une déformation osseuse par effet de masse.

L'aspect échographique le plus fréquent du lipome est celui d'une masse elliptique, compressible, homogène et bien définie, parallèle à la surface de la peau. Ce sont des lignes échogènes multiples intrinsèques qui se rapportent au septa fibrovasculaire, qui peut souvent montrer un flux sanguin linéaire à l'interrogation Doppler.(12)

Dans notre série, La radiographie standard a été réalisée chez tous les patients ainsi que l'échographie Doppler.

Dans la série **Sourni(5)** , L'échographie Doppler a été réalisée dans la totalité des cas aussi.

A l'IRM, Les lipomes ont les mêmes caractéristiques d'intensité de signal que les graisses sous-cutanées avec toutes les séquences, montrant une intensité de signal élevée et homogène sur les images pondérées T1 et T2 et une faible intensité de signal sur les images supprimées.(35) , (36)

L'IRM a été demandée chez 2 patients de notre série soit 22% de tous les lipomes.

Dans la série **Sourni**(5), elle n'a été réalisée chez aucun patient.

La TDM a été réalisée dans 6 cas dans notre série soit chez 67% de tous les lipomes.

Dans la série **Sourni**(5), elle a été réalisée chez 2 patients soit 29% des lipomes.

b.1. Lipoblastome

Le lipoblastome est une tumeur de la petite enfance à croissance rapide et relativement rare qui provient du tissu adipeux embryonnaire, représentant jusqu'à 30 % des tumeurs adipocytaires chez les enfants(37).

C'est une tumeur bénigne qui est capable d'envahir les tissus mous environnants.

Les lipoblastomes sont plus fréquents chez les garçons que chez les filles (et sont habituellement diagnostiqués au cours des trois premières années de vie. Seuls quelques cas ont été signalés chez les enfants de plus de 8 ans(38),(39).

Dans notre série, un seul patient présentait un lipoblastome.

Dans la série **Sourni** (5), aucun patient n'a présenté un lipoblastome, la même chose pour la série **Papillard Maréchal**(6).

À l'échographie, le lipoblastome se manifeste comme une masse d'échogénicité mixte, avec des régions hautement échogènes entrecoupées de zones d'échogénicité diminuée.

L'aspect sur les TDM varie en fonction de la quantité de composants adipeux et d'autres tissus mous. Le lipoblastome est habituellement considéré comme une masse grasse avec des foyers dispersés de densité des tissus mous.

En IRM, les lipoblastomes sont souvent des masses lobulées bien définies avec une intensité de signal élevée sur les séquences pondérées T1 et T2, conformément à une prédominance de graisse.

Habituellement, les lipoblastomes ne peuvent pas être distingués des liposarcomes à l'imagerie. Cependant, les liposarcomes sont extrêmement rares chez les enfants(37) , (38)

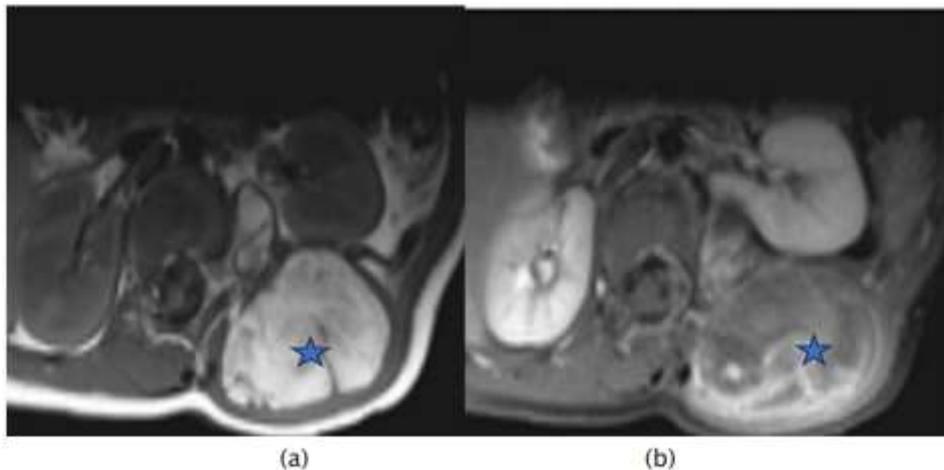


Figure 34: Lipoblastome chez une fillette de 10 mois qui s'est présentée avec une masse dorsale gauche. (étoile). (32)

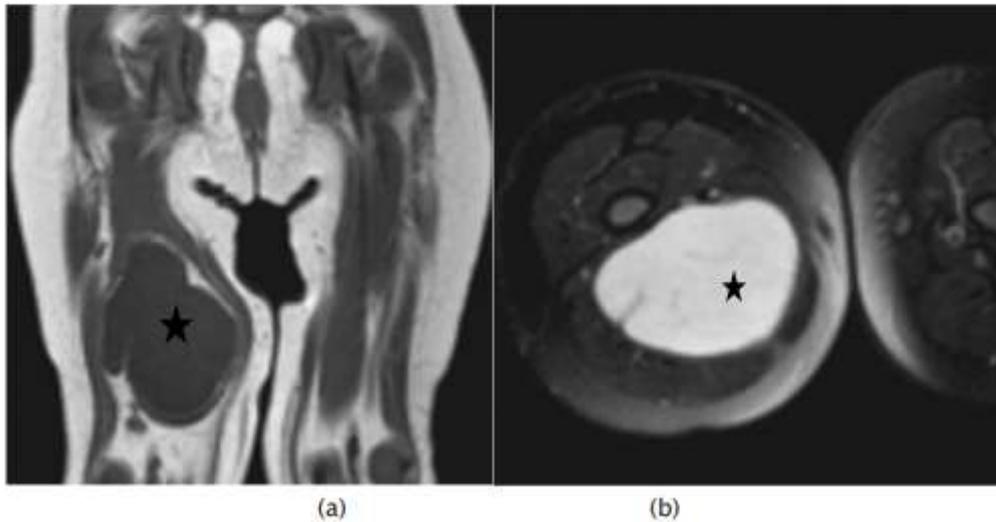


Figure 35:Lipoblastome chez un garçon de 16 mois qui s'est présenté avec une masse de cuisse qui s'élargit. (étoile)(32)

c.1. Hibernome(32)

L'hibernome est une tumeur bénigne rare composée de graisse brune. Son nom est dérivé de la similitude histologique de la tumeur avec la graisse glandulaire brune des animaux en hibernation. .

Les radiographies démontrent souvent une masse avec une radio clarté compatible avec une tumeur adipocytaire, ou une certaine augmentation de la densité des tissus mous, sans atteinte osseuse.

L'échographie montre une masse hyperéchogène, et à l'examen Doppler, plusieurs grands canaux vasculaires peuvent être identifiés dans la masse.

En tomodensitométrie, cette affection peut se présenter comme une masse adipocytaire bien ou mal définie, et elle peut être hétérogène, en raison de la présence de cloisons et d'autres composants des tissus mous.

Les IRM représentent généralement une masse hétérogène ou cloisonnée, isointense ou typiquement légèrement hypointense à la graisse sous-cutanée sur les séquences IRM pondérées en T1, mais fréquemment hyperintense au tissu musculaire normal. Sur les séquences pondérées en T2, la masse peut être presque isointense à la graisse sous-cutanée.

Aucun cas d'hibernome n'a été diagnostiqué dans notre série.

La même chose pour la série **Sourni**(5) et la série de **Papillard Maréchal**(6).

➤ Tumeurs fibroblastiques/Myofibroblastiques:

Le **fibrome** est un terme général utilisé pour décrire un groupe de tumeurs non cancéreuses qui prennent naissance dans la peau ou les tissus mous fibreux, comme les tendons et les ligaments.

La classification des tumeurs fibreuses par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), comprend maintenant plusieurs nouveaux ajouts au groupe des tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques, une reclassification des tumeurs connues et des définitions plus claires d'autres tumeurs.

Il comprend donc un vaste sous-ensemble de tumeurs mésoenchymateuses, dont les plus importantes à l'âge pédiatrique sont :

- La fibromatose superficielle
- La fibromatose profonde ou desmoïde
- La fasciite nodulaire
- La myosite ossifiante
- L'hamartome fibreux de l'enfance
- Le myofibrome/myofibromatose,
- La fibromatose colli
- Le fibrome de la gaine tendineuse

g. Fibromatose :(40),(41)

La fibromatose est une prolifération histologiquement bénigne de fibroblastes, mais avec une agressivité locale. Généralement solitaires, ils peuvent aussi être multicentriques et sont classés selon l'emplacement (superficiel vs profond.)

Dans notre série, 2 patients ont présenté une fibromatose soit 5% des patients.

Dans la série **Sourni**(5), 6 patients ont présenté une fibromatose soit 17% des patients.

Dans la série **Papillard Maréchal**(6), 13 patients ont été diagnostiqués de tumeur fibroblastique soit 25% des patients, le type étant pas précisé dans cette série.

Les fibromatoses superficielles sont de petites lésions à croissance lente (<5 cm), rarement observées chez l'enfant. Elles apparaissent dans l'aponévrose plantaire du pied (maladie de Ledderhose), le fascia palmaire de la main (contracture de Dupuytren), et moins souvent dans le fascia pénien (maladie de la Peyronie).

Ces lésions nécessitent rarement une évaluation par imagerie, car le diagnostic est souvent posé cliniquement.

Sur les échographies, les fibromatoses apparaissent sous forme de masses d'échogénicité faible, moyenne ou élevée et de bordures lisses et nettement définies.

Sur les images de TDM, les masses sont mal définies ou bien circonscrites.

L'imagerie par résonance magnétique montre la fibromatose superficielle sous forme de lésions de faible intensité de signal sur les séquences pondérées T1 et d'isointensité à faible intensité sur les séquences pondérées T2.



Figure 36:Fibromatose plantaire du pied gauche chez un garçon de 12 ans.La séquence pondérée T2 avec suppression de graisse sagittale montre une masse nodulaire (flèche) de faible intensité de signal bien définie dans les tissus mous plantaires.(40)

Les fibromatoses profondes ou desmoïdes sont de plus grandes lésions à croissance rapide qui apparaissent dans les tissus mous profonds et sont caractérisées par une croissance infiltrante et une tendance à se reproduire localement mais sans signe de dissémination métastatique.(41)

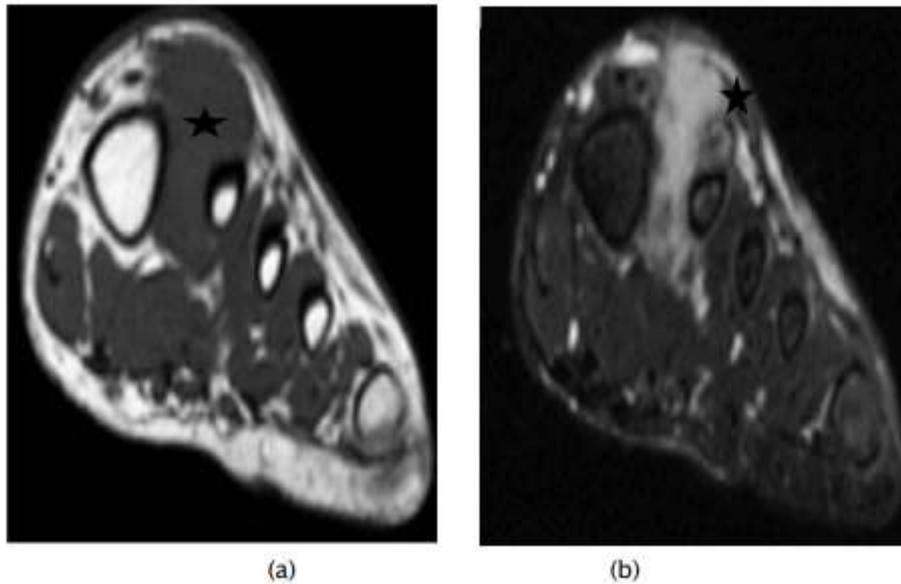


Figure 37:Fibromatose profonde du pied gauche chez une jeune fille de 14 ans..(32)

Myosite Ossifiante(42),(43),(44)

La myosite ossifiante est une lésion localisée, autolimitée, réparatrice du muscle, qui à la pathologie a trois composantes :

- Une zone centrale de fibroblastes proliférants
- Une zone centrale contenant des ostéoblastes et des foyers d'os immatures,
- Une couche périphérique avec des travées osseuses matures.

Elle est dans la plupart des cas secondaires à un traumatisme, ce qui est bien documenté chez 60 à 75 % des patients. Dans les autres cas, les traumatismes mineurs répétitifs, l'ischémie et l'inflammation sont considérés comme des agents causaux.

La lésion peut se développer n'importe où dans le corps, mais elle se produit plus fréquemment dans les zones les plus exposées aux traumatismes, en particulier les compartiments antérieurs de la cuisse et du bras.

Chez les enfants, elle est généralement observée chez ceux de plus de 10 ans.

Dans notre série, elle a été diagnostiquée chez un seul patient soit 3% de toutes les tumeurs.

Dans la série **Sourni**(5) , aucun patient n'avait présenté ce type de tumeurs

Dans la série **Papillard Maréchal**(6), elle a été diagnostiquée chez 2 patients soit 4% de toutes les tumeurs.

Au cours de ces stades initiaux de la maladie, seule une légère augmentation de la densité des tissus mous est observée radiologiquement.

En général, la calcification se développe entre 4 et 6 semaines après le traumatisme initial et les résultats dans une lésion "mature".

Chez le patient de notre série, Une radiographie standard ainsi qu'une TDM a été réalisées.

Initialement, ces calcifications se présentent comme des opacités flocculantes irrégulières à la radiographie. Au fil du temps, l'os lamellaire se forme à la périphérie de la lésion et se dirige vers son centre. Le profil centrifuge de la maturation progressive est bien reflété par la TDM de la lésion au stade actif de la maladie: la zone centrale immature de la lésion apparaît radiotransparente, tandis que la zone mature externe présente une calcification et une ossification. Cette apparence est appelée le phénomène de « zonage».

L'IRM n'est pas la modalité de choix pour l'évaluation de la myosite ossifiante, en raison de son incapacité relative à démontrer la calcification des tissus mous.

L'imagerie par résonance magnétique peut être non spécifique lorsque la myosite ossifiante peut déjà être diagnostiquée par radiographie ou tomodensitométrie.

Les résultats de l'imagerie sont en corrélation avec les résultats pathologiques et changent donc avec le temps.

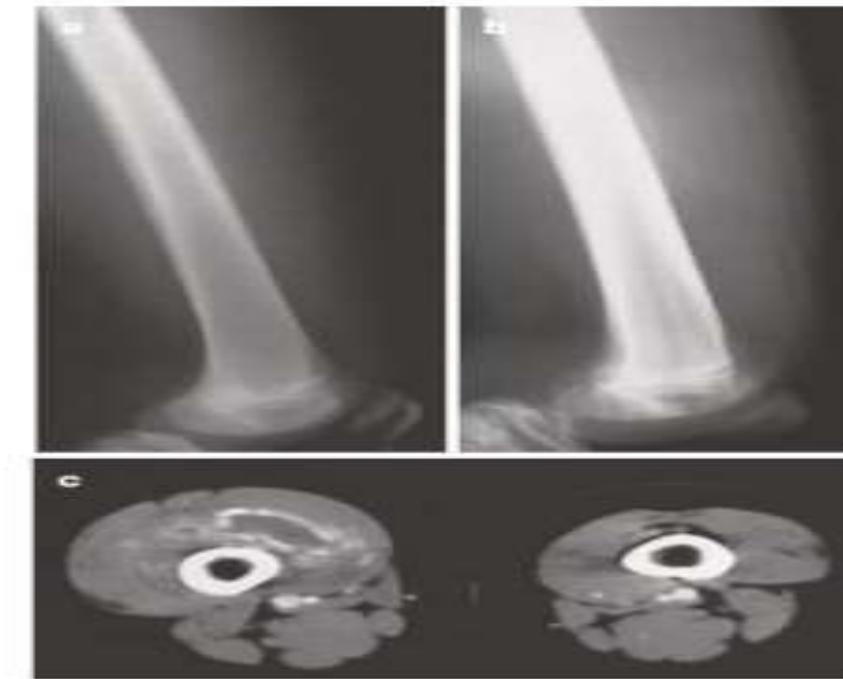


Figure 38: Myosite ossifiante de la cuisse droite chez un garçon de 13 ans

Radiographie simple quelques jours après un traumatisme, (b) radiographie simple 5 jours plus tard, et (c) TDM. Présence d'une légère calcification périostée linéaire sur la face ventrale de la cuisse droite. Cinq jours plus tard, il y a une calcification importante dans le muscle quadriceps (b). À la TDM, il y a un œdème diffus de la cuisse droite avec une calcification (c). Le phénomène de zonage est caractéristique d'un stade intermédiaire de myosite ossifiante post-traumatique.(12)

h. Tumeur fibreuse calcifiante :

C'est une tumeur bénigne rare, caractérisée par une prolifération fibroblastique paucicellulaire, associée à une inflammation chronique et des calcifications d'abondance variable. Elle peut englober à sa périphérie des structures normales (graisse, petits nerfs, vaisseaux).

Elle prédomine chez le petit enfant (âge moyen 3 ans) mais se voit à tout âge.

C'est une tumeur ubiquitaire, superficielle ou profonde.

Les calcifications sont visibles en imagerie.

Elle présente un hyposignal en T1 et en T2.(45)

Dans notre série un seul patient a été diagnostiqué de tumeur fibreuse calcifiante chez qui une TDM a été réalisée.

➤ Les tumeurs fibrohistiocytaires:

a. Tumeur de cellules géantes ténosynoviales :(32)

LesTCGTS surviennent généralement entre 30 et 50 ans et sont rarement observés chez les enfants de moins de 10 ans.

Les radiographies sont souvent normales mais peuvent montrer un gonflement dense et bien défini des tissus mous, que l'on pense être dû à sa forte teneur en hémossidérine.

Une érosion osseuse, une réaction périostée, une calcification intralésionnelle ou une dégénérescence kystique sont rarement observées.

L'échographie fournit des informations précises concernant la relation de la tumeur avec son tendon sous-jacent. Les tumeurs ne bougent pas pendant la flexion/extension car la tumeur provient de la gaine du tendon et non du tendon lui-même.

Les lésions sont solides et typiquement lobulées et hypoéchogènes ; cependant, les aspects échographiques hyperéchogènes et hétérogènes ont été décrit.

La TDM identifie une masse de tissu mou dense liée au tendon et est utile pour détecter des érosions osseuses sous-jacentes ou des kystes. Le renforcement du contraste est généralement présent en raison de leur nature hypervasculaire.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) de TCGTS montre typiquement un excentrique de masse bien circonscrit ou enveloppant un tendon, La capsule est typiquement de faible signal secondaire à la fibrose ou aux dépôts d'hémossidérine.

Aucun cas de TCGTS n'a été diagnostiqué dans notre série, la même chose pour la série Sourni(5).

2 patients ont présenté ce type de tumeurs dans la série de Papillard Maréchal.

a.1. Synovite nodulaire localisée (SNL):(32)

Cette entité présente une douleur, un gonflement et généralement des symptômes de blocage, lorsqu'ils sont présents dans le genou.

Elle pousse lentement et n'est pas infiltrant.

a.2. Synovite villonodulaire pigmentée (SVNP):

Une tumeur fibrohistiocytaire intra-articulaire rare avec une incidence de deux patients par million. SVNP se produit dans les grandes articulations et est généralement monoarticulaire.

Une transformation maligne et des métastases ont été rarement rapportées.(32)

Aucun cas de SNL ou de SVNP n'ont été diagnostiqués dans notre série.

La même chose pour la série Sourni(5) , ainsi que la série Papillard Maréchal(6).

➤ **Tumeurs musculaires :**

Les tumeurs à différenciation myogénique sont subdivisées en tumeurs musculaires lisses et en tumeurs musculaires squelettiques. Contrairement à d'autres types histologiques de tumeurs des tissus mous, les tumeurs à différenciation histologique myogénique sont plus souvent malignes que bénignes.

a. Tumeurs musculaires lisses:

a.1. Léiomyome :(46),(47)

Le léiomyome est une tumeur bénigne du muscle lisse.

Les léiomyomes des tissus mous profonds sont extrêmement rares, ils surviennent souvent dans les muscles squelettiques ou dans les tissus mous sous-cutanés profonds, le plus souvent dans les extrémités inférieures. Ils affectent souvent les adultes d'âge moyen ou les jeunes adultes et sont extrêmement rares chez les enfants.

Aucun cas de léiomyome n'a été diagnostiqué dans notre série, . Ainsi que la série **Sourni (5)**et **Papillard Maréchal(6)**.

Dans la littérature seulement des cas sporadique ont été rapportés en raison de la rareté de ce type tumorale, sauf pour quelques séries d'études qui ont pu rassembler un nombre important, dont la plus importante est la série de **Kilpatrick et al (48)**

On dispose de peu d'information sur l'apparence de l'imagerie par résonance magnétique des léiomyomes des tissus mous profonds. Dans les quelques cas décrits dans la littérature, le léiomyome apparaît comme une masse bien circonscrite légèrement hyper intense en muscle sur les séquences pondérées T1, avec une intensité de signal élevée hétérogène sur les séquences pondérées T2.

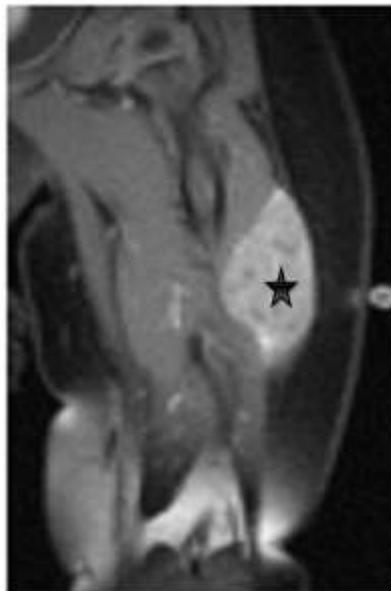


Figure 39:Léiomyome de la cuisse gauche chez une fillette de 16 mois(étoile).(32)

b. Tumeurs du muscle squelettique:**b.1. Rhabdomyome extracardiaque**

Le rhabdomyome est une tumeur bénigne rare composée de cellules musculaires striées. Il existe deux grandes catégories, le rhabdomyome cardiaque et extracardiaque.

Le rhabdomyome cardiaque est associé au complexe de la sclérose tubéreuse.

Le rhabdomyome extracardiaque est subdivisé en sous-types adultes, fœtaux et génitaux.(32).

Aucun cas n'est diagnostiqué dans notre série. Ainsi que la série **Sourni**(5) et **Papillard Maréchal**(6).

➤ Tumeurs nerveuses :

Ils sont rares dans le groupe d'âge pédiatrique.

Les lésions discutées incluent :

- Le schwannome.
- Le neurofibrome.

c. Schwannome :(49),(50),(51),(52)

Les schwannomes sont des tumeurs bénignes et encapsulées de la gaine nerveuse des cellules de Schwann néoplasiques. Aussi appelés neurinomes, ils peuvent être vus à tout âge, mais sont plus fréquents chez les patients âgés de 20 à 30 ans.

Dans notre série, 2 patients avaient un schwannome soit 5% de toutes les tumeurs.

Dans la série **Sourni** (5), aucun patient n'a présenté un schwannome.

Dans la série de **Papillard Maréchal**(6),4 patients ont présenté un schwannome soit 7% de toutes les tumeurs.

Il s'agit généralement de petites tumeurs solitaires à croissance lente (<5 cm) que l'on trouve dans les racines nerveuses crâniennes, vertébrales et sympathiques, mais aussi dans les nerfs des surfaces fléchissantes des extrémités, en particulier les nerfs ulnaire et péronier. Les lésions multiples peuvent être associées à la neurofibromatose de type 1

Histologiquement, les schwannomes sont des masses fusiformes, excentriques et séparées du nerf adjacent. Lorsqu'ils proviennent de petits nerfs cutanés ou d'autres petits nerfs, le nerf peut être oblitéré par la masse.

En raison de leur emplacement excentrique, ils peuvent être excisés chirurgicalement et épargner ainsi le nerf adjacent.

Les grandes tumeurs peuvent présenter une dégénérescence kystique, une calcification, une hémorragie et une fibrose. Ils subissent rarement, voire jamais, une transformation maligne.

Les schwannomes ne sont généralement pas vus en radiographie simple, sauf s'ils sont très gros. Parfois, ils présentent une atténuation légèrement plus faible du faisceau de rayons X que du muscle. Les érosions osseuses peuvent être vues comme un élargissement des foramens intervertébraux ou des entailles costales, en particulier dans les schwannomes cellulaires. Une masse médiastinale postérieure sur une radiographie thoracique devrait suggérer la possibilité d'une tumeur neurogène, car ils représentent 30% des lésions de la masse médiastinale postérieure. .(32)

Dans notre série , la radiographie standard n'a été réalisée chez aucun patient.

À l'échographie, les schwannomes sont habituellement vus comme des masses solides, ovoïdes, hypoéchogènes avec un rehaussement acoustique postérieur. Ils sont souvent entourés d'une capsule hyperéchogène. Les schwannomes sont orientés le long du grand axe du nerf avec des formations proximales et distales. Elles sont

généralement excentrées par rapport à l'axe nerveux et ne s'infiltrent pas dans les tissus adjacents.(32)

Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez les 2 patients soit 100% des patients.

Sur la Tomodensitométrie, les schwannomes sont considérés comme des lésions homogènes bien circonscrites. Ils sont hypodenses à isodenses par rapport au muscle. Cependant, un aspect tumoral inhomogène avec des zones à faible densité est fréquemment observé dans les tumeurs plus grandes, reflétant la diversité histologique.

Sur les tomodensitométries à contraste élevé, la plupart des schwannomes deviennent iso- ou hyperdenses au muscle. Les schwannomes de grande taille contiennent typiquement des zones kystiques ou nécrotiques non-améliorantes.

À l'IRM, les Schwannomes partagent les caractéristiques d'IRM avec d'autres tumeurs neurogènes. Il s'agit généralement de masses fusiformes bien définies qui se forment le long des nerfs périphériques, avec un rebord graisseux autour de la tumeur (signe de la graisse fendue). La forme fusiforme est utile pour établir une origine neurogène, car elle reflète le nerf tubulaire entrant et sortant. Ceci est plus facilement apprécié lorsque les tumeurs affectent des nerfs gros et profonds, et cela n'est souvent pas évident dans les lésions plus superficielles. .(32)

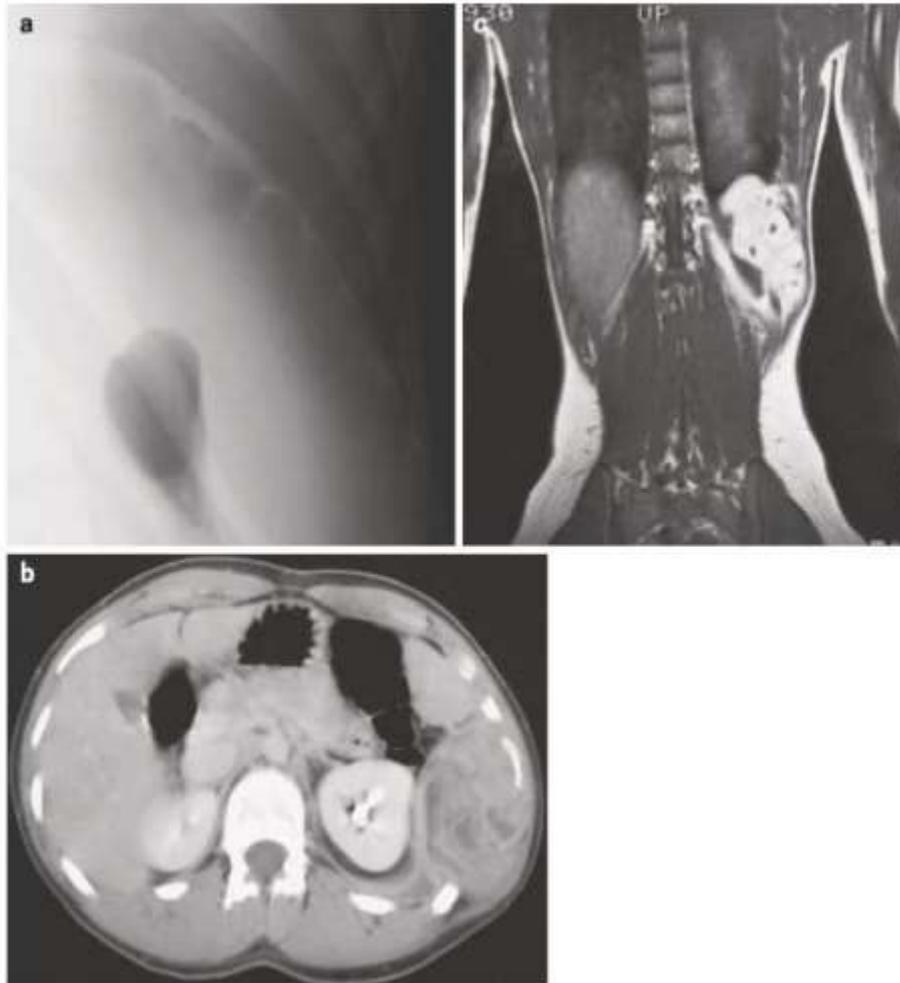


Figure 40:Schwannome de la paroi thoracique chez un garçon de 16 ans.

(a) une radiographie simple de la cage thoracique montre une échancrure irrégulière de la bordure inférieure de la dixième côte gauche et un élargissement de l'espace intercostal. (b) tomodensitométrie après injection de produit de contraste iodé, une tumeur volumineuse, de grossissement irrégulier, avec des cavités nécrotiques ou kystiques non-améliorantes. (c) Coronal T1 après injection de gadolinium contraste montre une tumeur nettement améliorant sous-jacent à la dixième côte.(32)

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez les 2 patients soit 100% des cas.

d. **Neurofibrome** :(50),(51),(52),(53)

Le neurofibrome est la tumeur neurogène la plus fréquente chez les enfants, bien que les âges les plus fréquents lors de la présentation soient de 20 à 30 ans. Semblable au schwannome, le neurofibrome est une tumeur bénigne de la gaine nerveuse constituée principalement de cellules de Schwann.

Cependant, contrairement aux schwannomes, ils sont inséparables du nerf normal et, par conséquent, l'excision chirurgicale doit inclure le nerf adjacent.

Dans notre série , aucun cas de neurofibrome n'a été diagnostiqué , la même chose pour la **série Papillard Maréchal(6)**.

Dans la série **Sourni(5)**, on a eu 2 cas de neurofibrome.

L'apparition de neurofibromes sur une radiographie simple est similaire à celle des schwannomes.

A l'échographie Contrairement aux schwannomes, les neurofibromes localisés sont des lésions concentriques homogènes qui ne déplacent pas les éléments fasciculaires du nerf correspondant, mais les interfèrent.

Sur les TDM, les neurofibromes apparaissent principalement comme des lésions hypodenses dues à la présence de cellules de Schwann, d'éléments neuraux et d'adipocytes.

Les neurofibromes localisés partagent les caractéristiques d'imagerie par résonance magnétique avec les schwannomes. Il s'agit généralement de masses de tissus mous bien définies, encapsulées et fusiformes de moins de 5 cm de diamètre. Sur les séquences pondérées T1, elles sont généralement isointenses au muscle. Sur les séquences pondérées T2, elles démontrent une forte intensité de signal hétérogène et peuvent présenter un motif cible ou un signe fasciculaire. La lésion présente une amélioration variable avec un agent de contraste de gadolinium.(32)

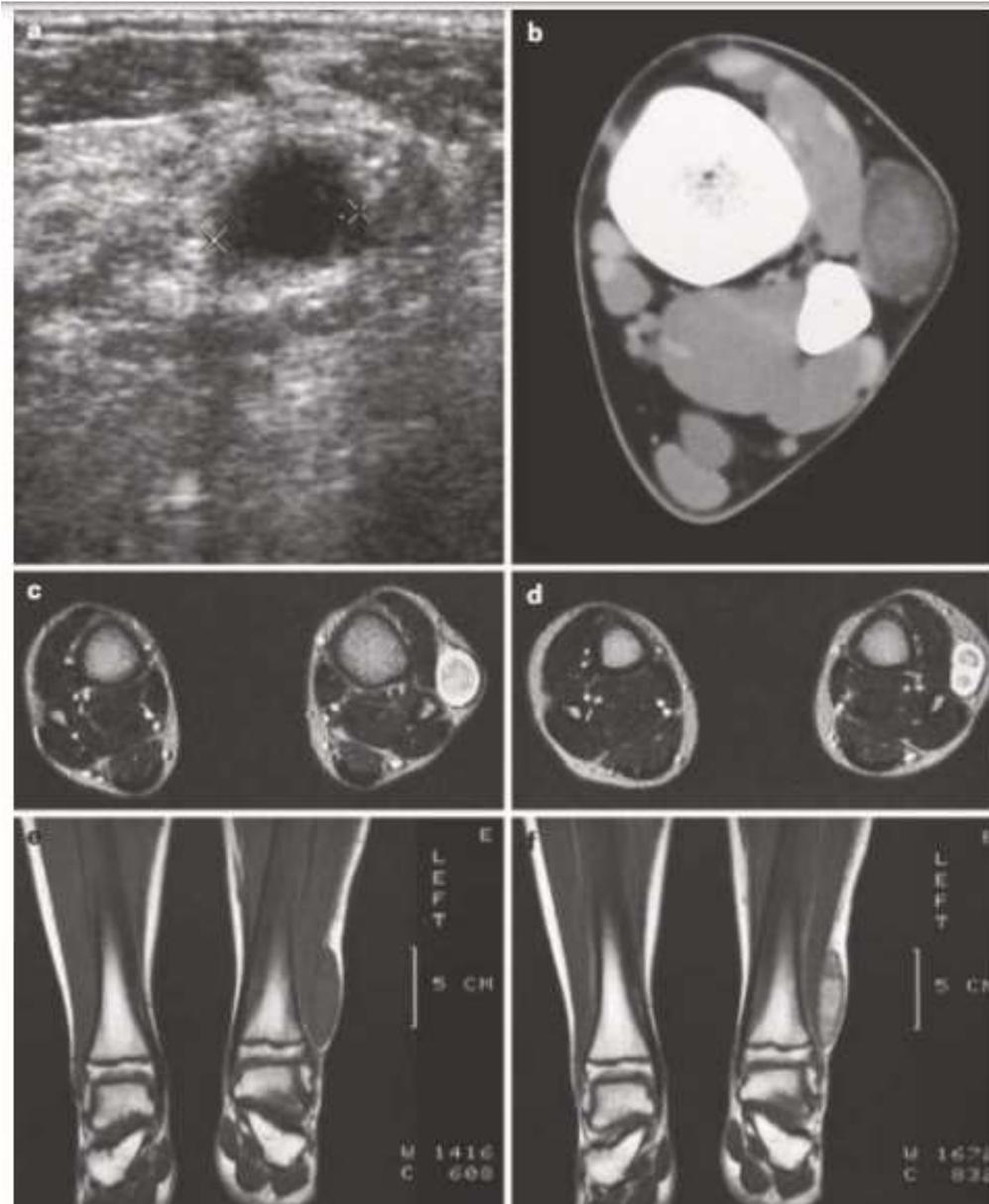


Figure 41:Neurofibrome du nerf fibulaire superficiel gauche chez un garçon de 14 ans.(12)

➤ Tumeurs de différenciation incertaine :

Cette catégorie comporte de nombreuses tumeurs des tissus mous qui n'entrent dans aucun autre groupe, en raison d'une ligne de différenciation peu claire.

Elles comprennent selon la classification de l'OMS :

- Myxome(myxome cellulaire)
- Angiomyxome profond(agressif)
- Tumeur angiectasique hyalinisante pléomorphe
- Tumeur mésoenchymateuse phosphaturique
- Tumeur épithéloïde périvasculaire, bénigne
- Angiomyolipome

Les myxomes des tissus mous :

Les tumeurs myxoïdes sont un groupe hétérogène de lésions caractérisées par une importante matrice myxoïde et pouvant affecter l'ensemble des tissus de l'organisme. La fréquence de ces tumeurs dépend de leur localisation. Au niveau de la face, la localisation est le plus souvent osseuse. Dans ce cas, il s'agit de myxomes odontogènes. Les localisations au niveau des tissus mous de la face sont rarissimes. Ces tumeurs sont bénignes, mais avec un haut potentiel d'agressivité locale et de récurrence. Leur traitement nécessite une exérèse large et une surveillance régulière.

Aucune tumeur de ce type n'a été diagnostiquée dans notre série, la même chose pour la série Sourni(5) et Hanini(7).

Un seul myxome a été diagnostiqué dans la série Papillard Maréchal(6).

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1. Hémangiomes

L'abstention thérapeutique est la principale attitude dans la littérature (54),(55). Cette attitude s'explique par le potentiel de régression spontané des hémangiomes qui passe par une évolution triphasique.

Il existe d'autres moyens thérapeutiques qui sont utilisés dans certains cas dans la littérature notamment la corticothérapie générale et intra lésionnelle, l'interféron alfa ,la vincristine ,le propranolol et le laser à colorant pulsé .

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical .

La même chose pour la série **Fnini** à Rabat(56) et la série **Hanini** à Dakar(6).

Dans la série **David O** (Nigeria)(57) , 70% des patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale ,3.2% d'un traitement par laser, le reste a bénéficié d'un traitement conservateur.

2. Lymphangiomes kystiques (malformations lymphatiques) :

(43),(58),(59)

Le but du traitement est l'exérèse complète des lymphangiomes kystiques ; elle est indispensable pour obtenir une guérison complète. Nombreux sont les moyens proposés dans l'arsenal thérapeutique tels que la sclérothérapie, le drainage et même la radiothérapie ; mais la chirurgie reste toujours le traitement de choix. L'indication thérapeutique doit tenir compte du caractère bénin de la tumeur, mais aussi et surtout, du risque de complications souvent révélatrices du lymphangiome.(60)

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale soit 100% des tumeurs.

Dans la série **Sebti**, 26 patients sur 31 ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale , 3 cas ont bénéficié d'une sclérothérapie et deux cas ont été mis sous corticothérapie.(61)

Dans la série **Flanagan**, le traitement chirurgical a été réalisé chez 75% des patients.(62)

Certains auteurs pensent que la régression spontanée des lymphangiomes est fréquente et rapportent des chiffres allant jusqu'au 15%. En conséquence, ils proposent de différer le traitement interventionnel jusqu'à l'âge de 3 à 5 ans.

Toutefois, les complications des lymphangiomes non traités ne sont pas rares, leur fréquence est pour certains, supérieure à la probabilité d'involution spontanée. Les poussées inflammatoires ou les infections rendent une dissection chirurgicale ultérieure plus difficile. Les états infectieux peuvent se compliquer d'une détresse respiratoire, en cas de localisation proche des voies aériennes.

Il nous paraît donc légitime d'intervenir tôt, à l'exception peut-être, des lésions micro kystiques de petite taille. Dans ce cas précis, une exérèse peut être différée pour être réalisée à un âge plus tardif.

3. Tumeurs adipocytaires:(63)

Les lipomes :

Le traitement des lipomes est chirurgical, cette chirurgie est dans la plupart des cas à visée fonctionnelle ou esthétique .Ils ont un excellent pronostic après une exérèse chirurgicale.(64)

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

Les autres méthodes thérapeutiques citées dans la littérature n'ont pas trouvé d'indication chez nos patients. (6)

4. Tumeurs fibroblastiques/Myofibroblastiques:(65)

Peu d'études ont été réalisées spécifiquement chez l'enfant concernant l'efficacité des thérapeutiques à cet âge.

Les fibromatoses ont un bon pronostic mais peuvent récidiver après une exérèse chirurgicale selon les données de la littérature.(64)

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

5. Tumeurs nerveuses:

Le traitement des tumeurs nerveuses périphériques est surtout chirurgical.

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale avec une bonne évolution.

L'objectif essentiel est la préservation de la fonction, donc la préservation d'une continuité nerveuse anatomique et fonctionnelle.

Les schwannomes sont presque toujours extirpables en totalité selon les données de la littérature.

L'exérèse est menée après épi neurotomie en intra-capsulaire. La dissection est toujours facile et permet d'exposer une tumeur avec souvent un petit fascicule entrant et sortant aux 2 pôles et qui devront être sacrifiés (Figure 50)(66).

Il n'y a quasiment jamais d'aggravation neurologique post-opératoire.



Figure 42:vue opératoire d'un schwannome en cours de dissection.

VII. Evolution

➤ Hémangiomes :

Les résultats sont bons chez presque tous nos malades, un seul patient a eu une récurrence locale soit un pourcentage de 6%.

Wolf et al et Tang signalent un taux de récurrence local de 19% après l'intervention chirurgicale.(67)

Dans une autre étude réalisée par **Buetow et al**, une rechute de 18% a été identifiée (68)

Les cas de dégénérescence maligne sont exceptionnels.

➤ Lymphangiomes kystiques :(69)

Plusieurs facteurs pronostiques de réponse au traitement chirurgical sont retrouvés dans la littérature :

- La taille ; les lésions supérieures à 5 cm de diamètre peuvent être, rarement, extirpées en totalité .
- L'exérèse incomplète (macroscopiquement); le taux de récurrence, après une exérèse incomplète, varie, selon les auteurs, entre 50 et 100 pourcent alors qu'après une exérèse macroscopiquement complète, il est inférieur à 27%
- L'absence de capsule et l'infiltration massive des tissus
- Les localisations multiples; les patients, ayant des localisations multiples, récidivent plus facilement que ceux qui ont des localisations simples. (64)

➤ Les lipomes :

Les lipomes ont un excellent pronostic après une exérèse chirurgicale selon la littérature(6).

Une récurrence locale est une possibilité et un suivi attentif est indispensable au moins jusqu'à un an.

Une récurrence locale est déclarée peu probable après un an.

Dans notre étude on n'a pas noté de récurrence après un recul moyen de 28 mois.

➤ Les schwannomes :

Bien que les schwannomes puissent théoriquement être énucléés sans lésion nerveuse, des complications neurologiques se développent parfois après l'énucléation.

Dans notre série, l'évolution était favorable pour les 2 patients soit 100% des cas.

Dans la série **Fujibuchi** (70) , des complications neurologiques postopératoires ont été observées dans 18,4 % des cas.

En analyse univariée, les troubles sensoriels préopératoires, la localisation de la tumeur et le nerf d'origine étaient associés à l'incidence des complications neurologiques postopératoires.

En analyse multivariée, les tumeurs présentant des troubles sensoriels préopératoires et les tumeurs situées à la face proximale des membres ont été identifiées comme des facteurs de risque indépendants de complications neurologiques postopératoires.

Un certain pourcentage de cas de schwannome subissant une énucléation présenterait des complications neurologiques postopératoires. (70)

➤ Les tumeurs desmoides :

La « bénignité histologique » de ces tumeurs contraste avec leur « malignité locale » par leur caractère infiltrant. Les récurrences sont fréquentes conduisant à une chirurgie itérative de plus en plus difficile et mutilante.

Cependant, il faut souligner la lenteur d'évolution, la fréquente tolérance de la tumeur et même sa régression (ou stabilisation) possible quoique rare. Cette régression déjà rapportée dans la littérature, n'a pas été observée dans notre pratique.(56)

Chez nos patients, le traitement chirurgical a donné de bons résultats, aucune récurrence n'a été notée.

CONCLUSION

Malgré leur rareté, les tumeurs des parties molles chez l'enfant constituent un spectre large, hétérogène et complexe dans le paysage de la pathologie tumorale.

Leur incidence réelle reste à préciser. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes. De ce fait Leur pronostic est en général bon.

Cette étude, quoi que limitée à notre région nous a aidé à dresser le profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif des tumeurs bénignes des parties molles chez l'enfant. Cependant, des études multicentriques aussi bien à l'échelle nationale qu'internationale s'avèrent nécessaires pour pouvoir étudier comparativement et de façon détaillée les différents paramètres.

La rareté et la méconnaissance des TPM expliquent le retard diagnostique fréquent et la prise en charge initiale inadéquate en cas de chirurgie première sans examen exploratoire.

La chirurgie première doit être réservée aux cas de lésions typiquement bénignes d'un point de vue clinique ou radiologique après un bilan radiologique fiable et un avis spécialisé.

L'étude cytologique doit, chaque fois qu'elle est réalisable, être pratiquée avant l'intervention et au besoin par une équipe spécialisée, afin de conforter le diagnostic de bénignité et autoriser soit une surveillance simple, pour peu que le diagnostic soit confirmé et que la lésion soit peu gênante, soit une exérèse sans marge.(22)

L'exérèse chirurgicale ne doit en aucun cas être réalisée en première intention sans diagnostic préalable ou lorsqu'un doute, même faible, sur la possibilité de malignité persiste.

Une stratégie diagnostique en présence d'une masse des parties molles d'allure tumorale chez l'enfant est indispensable.

RESUMES

RESUME

Le titre : « Les tumeurs bénignes des parties molles chez l'enfant »

Nom de l'encadrant : ATARRAF Karima.

Nom de l'étudiant : AMEZIANE HASSANI Khadija.

Introduction : 90% des tumeurs des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent sont bénignes et nécessitent une simple résection chirurgicale. Le problème essentiel est de pouvoir éliminer, avant le geste chirurgical, la possibilité d'une lésion maligne. Pour cela, il faut s'aider de l'histoire clinique et des examens d'imagerie.

En cas de doute, une biopsie doit absolument être réalisée.

Globalement, une tumeur sous-aponévrotique de plus de 5 cm est hautement suspecte et doit être biopsiée.

L'enfant doit alors être confié à une équipe spécialisée. Une discussion multidisciplinaire est indispensable dans tous les cas difficiles.

Objectif : L'objectif principal de cette étude est de décrire le profil épidémiologique des tumeurs bénignes des parties molles, leurs aspects diagnostique et anatomopathologique, ainsi que les conduites thérapeutiques et le pronostic chez les patients hospitalisés au sein du service de traumatologie et orthopédie pédiatrique au CHU de Fès sur une période de 8 ans.

Méthodes : Les différentes données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers du Service de traumatologie et orthopédie pédiatrique du centre hospitalier universitaire de Fès.

Notre travail est une étude rétrospective, concernant 41 cas de tumeurs des parties molles chez l'enfant, d'une période allant de 2013 à 2021.

Résultats : Durant notre étude, 41 patients ont été colligés, dont 26 cas

d'angiomes, 9 cas de tumeurs adipeuses dont 8 lipomes et 1 lipoblastome ,2 cas de fibromes, 2 shwannomes ,un cas de tumeur fibreuse calcifiante et un cas de myosite ossifiante.

La moyenne d'âge des patients était de 6 ans , avec des extrêmes variant de 0 à 15 ans.

Une légère prédominance de sexe masculin est notée(22 garçons et 19 filles).

La tuméfaction était le maître symptôme retrouvé dans 91% des cas,La douleur a été rapportée chez 2 patients

La fistulisation à la peau avec issue de pus était présente chez un seul patient.

Tout les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical , une résection de la masse en totalité est effectuée chez 93% des patients tandis que les 7% restants ont bénéficié d'une résection sub totale.

Conclusion : Les tumeurs des tissus mous sont bénignes dans la très grande majorité des cas. Avant de procéder à une résection de première intention, il est absolument nécessaire d'avoir diminué au maximum le risque d'erreur avec une tumeur maligne. Pour cela, il faut tenir compte de l'histoire clinique (caractère inflammatoire, douleur, évolutivité, fièvre, etc.) et de l'examen initial. Un bilan d'imagerie complète cet examen avec au minimum une radiographie standard de la région en question ainsi qu'une échographie ou une IRM (à discuter avec le radiologue). Si le bilan ne lève pas toute ambiguïté, une biopsie doit être faite au mieux dans un centre spécialisé.

ABSTRACT

Title: "Benign soft tissue tumors of children

Name of the supervisor: ATARRAF Karima.

Name of the student: AMEZIANE HASSANI Khadija.

Introduction: 90% of soft tissue tumors of children and adolescents are benign and require simple surgical resection. The essential problem is to be able to eliminate, before the surgical procedure, the possibility of a malignant lesion. To do this, the clinical history and imaging examinations must be taken into account.

In case of doubt, a biopsy must absolutely be performed.

Overall, a subsaponeurotic tumor larger than 5 cm is highly suspicious and should be biopsied.

The child should then be referred to a specialized team. A multidisciplinary discussion is essential in all difficult cases.

Objective: The main objective of this study is to describe the epidemiological profile of benign soft tissue tumors, their diagnostic and anatomopathological aspects, as well as the therapeutic conduct and prognosis in patients hospitalized in the pediatric trauma and orthopedics department at the University Hospital of Fez over an 8-year period.

Methods: The different epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary data were collected from the files of the Department of Traumatology and Pediatric Orthopedics of the University Hospital of Fez.

Our work is a retrospective study, concerning 41 cases of soft tissue tumors in children, from 2013 to 2021.

Results: During our study, 41 patients were collected, including 26 cases of

angiomas, 9 cases of adipose tumors including 8 lipomas and 1 lipoblastoma, 2 cases of fibroids, 2 schwannomas, one case of calcifying fibrous tumor and one case of myositis ossificans.

The average age of the patients was 6 years, with extremes ranging from 0 to 15 years.

A slight male predominance was noted (22 boys and 19 girls).

A tumefaction was the main symptom found in 93% of cases, pain was reported in 2 patients.

Fistulization to the skin with pus was present in only one case.

All patients underwent surgical treatment, a total resection of the mass was performed in 93% of patients while the remaining 7% underwent a subtotal resection.

Conclusion: Soft tissue tumors are benign in the vast majority of cases. Before proceeding to a first-line resection, it is absolutely necessary to have minimized the risk of error with a malignant tumor. For this, the clinical history (inflammatory character, pain, evolution, fever, etc.) and the initial examination must be taken into account. An imaging workup completes this examination with at least a standard X-ray of the area in question as well as an ultrasound or MRI (to be discussed with the radiologist). If the workup does not resolve any ambiguities, a biopsy should be performed at a specialized center.

ملخص

العنوان: "أورام الأنسجة الرخوة الحميدة عند الأطفال"

مقدمة: 90% من أورام الأنسجة الرخوة لدى الأطفال والمراهقين حميدة وتتطلب استئصال جراحي بسيط. تكمن المشكلة الأساسية في القدرة على التأكد، قبل إجراء الجراحة ، على إمكانية وجود ورم خبيث. لهذا ، من الضروري استخدام الفحوصات السريرية وتقنيات التصوير الطبي. في حالة الشك ، يجب إجراء خزعة. بشكل عام ، يعتبر الورم تحت الصابوني الأكبر من 5 سم مشبوهاً للغاية ويجب أخذ خزعة منه. يجب بعد ذلك أن يعهد الطفل إلى فريق متخصص يجب اللجوء الى مناقشة متعددة التخصصات في جميع الحالات الصعبة.

الهدف: الهدف الرئيسي من هذه الدراسة هو وصف الصورة الوبائية لأورام الأنسجة الرخوة الحميدة ، وجوانبها التشخيصية والمرضية ، بالإضافة إلى الممارسات العلاجية والتشخيص لدى المرضى في قسم إصابات الأطفال وجراحة العظام بفاس على مدى 8 سنوات.

الطرق: تم جمع البيانات الوبائية والسريرية وشبه السريرية والعلاجية والتطورية المختلفة من ملفات قسم إصابات الأطفال وجراحة العظام بالمستشفى الجامعي بفاس. عملنا هو عبارة عن دراسة بأثر رجعي ، تتعلق بـ 41 حالة من أورام الأنسجة الرخوة لدى الأطفال ، خلال فترة تتراوح من 2013 إلى 2021.

النتائج: خلال دراستنا ، تم جمع 41 مريضاً ، بما في ذلك 27 حالة من الأورام الوبائية ، و 9 حالات من الأورام الدهنية بما في ذلك 8 أورام شحمية و 1 ورم أرومي شحمي ، وحالتان من الأورام الليفية ، وحالتان من الأورام الشفانية وحالة واحدة من الورم الليفي المتكلس. كان متوسط عمر المرضى 6 سنوات ، وتتراوح أقصاها بين 0 و 15 سنة. لوحظ غلبة طفيفة للذكور (22 فتى و 19 فتاة). كان التورم هو العرض الرئيسي في 93% من الحالات، وتم الإبلاغ عن الألم لدى مريضين. كان الناسور الجلدي مع القيح موجوداً لدى مريض واحد فقط.

استفاد جميع المرضى من العلاج الجراحي ، حيث تم إجراء استئصال للكتلة بأكملها في 93% من المرضى بينما استفاد 7% الباقين من الاستئصال الجزئي..

الخلاصة: أورام الأنسجة الرخوة حميدة في الغالبية العظمى من الحالات. قبل الشروع في استئصالها، من الضروري للغاية تقليل احتمال وجود ورم خبيث. لهذا ، يجب مراعاة التاريخ السريري (الطابع الالتهابي ، والألم ، والقابلية للتوسع ، والحمى ، وما إلى ذلك) والفحص الأولي. تقييم التصوير يكمل هذا الفحص بالأشعة السينية القياسية على الأقل للمنطقة المعنية بالإضافة إلى الموجات فوق الصوتية أو التصوير بالرنين المغناطيسي (تتم مناقشته مع أخصائي الأشعة). إذا لم يزيل التقييم الغموض ، فيجب إجراء الخزعة في مركز متخصص.

ANNEXES

- Familiaux :

1. Consanguinité : Oui Non

2. Cas similaires dans la famille : Oui Non

3. Type :

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Date d'apparition des symptômes :

- Durée d'évolution de la maladie :

- Date de la première consultation :

- Circonstances de découverte :

-Fortuite oui non

-Bilan radiologique : oui non

oui non

- Douleur : inflammatoire mécanique mixte

-Tuméfaction -Adénopathie

- Fièvre

Amaigrissement

7) Douleur osseuse oui non

8) Autres

.....

...

DIAGNOSTIC POSITIF :

Clinique

a) Siège

- Membre inférieur : droit gauche
- Membre supérieur : droit gauche
- Tronc
- Tête et cou
- Rétropéritoine

b) Dimensions initiales

<5cm ≥ 5cm

c) Signes inflammatoires oui non

d) Fixité oui non

e) Signes de compression

locorégionale Oui non

Imagerie

a) Echographie

- Siège :
- Taille :
- Localisation : superficielle profonde
- Composante : kystique tissulaire Mixte
- Limites : régulières irrégulières
- Capsule : Oui Non
- Echostructure : Homogène Hétérogène
- Echogénicité : hypo iso hyper
- Calcifications : Oui Non

• Zone kystique : Oui Non

• Envahissements des structures de voisinage :

Oui Non

Type :

• Doppler (vascularisation) : Oui Non

• Résultats :

b) Radiographies standards

• Siège :

• Taille :

• Localisation

• Calcifications : oui non

Si oui, type : organoïde amorphe

- Atteinte osseuse associée

Ostéolyse ostéocondensation Réaction

périostée

c) TDM

• Siège :

• Taille :

• Localisation

• -C : iso dense hypodense hyperdense

• Calcifications : oui non

Si oui, type :

• +C : oui non

• (Rehaussement) : oui non

Si oui : homogène hétérogène

Précoce tardif

• Contours : régulier irrégulier

• Capsule : oui non

• Atteinte de la corticale osseuse :

Oui non

• Diagnostic évoque :

d)IRM

• Siège :

Compartimentale extra-compartimentale

- Localisation (/aponévrose superficielle) :

Superficielle profonde

- Taille tumorale : trois dimension bi dimension

L : l : h :

- Limites tumorales :

- Capsule : oui non

- Signal :

- C- : T1 : hypersignal iso signal Hyposignal

T2 : hypersignal iso signal Hypo signal

C+

Oui non

T1+

gadolinium:

Iso signal hyposignal hypersignal

En T2 :

Iso signal hyposignal hypersignal

Rehaussement : homo hétéro

Précoce

▪ T1 + saturation de graisse : tardif hypersignal

Iso signal

hyposignal

- Hémorragie : oui non
- Nécrose : oui non
- Fibrose : oui non
- Envahissements neuro-vasculaires : oui non
- Diagnostic évoque :

.....

Bilan sanguine :

- NFS/VS :

Hg : g/dl Plq : /mm³ GB /mm³

Vs : 1h ;2h

- Ionogramme sanguin :

Na⁺ : K⁺ : Urée : Créatinine :

Calcémie : Glycémie : Protidémie : Albuminémie :

.....

- Autres :

.....

Annexe 2 : La classification OMS 2020 des tumeurs des tissus mous

Catégorie	Tumeur
Tumeurs adipeuses	
Bénignes	<p>Lipome</p> <p>Lipomatose</p> <p>Lipomatose du nerf</p> <p>Lipoblastome/lipoblastomatose</p> <p>Angiolipome</p> <p>Myolipome</p> <p>Lipome chondroïde</p> <p>Angiomyolipome extrarénal</p> <p>Myélolipome</p> <p>Lipome à cellules fusiformes/pléomorphes</p> <p>Tumeur lipomateuse atypique</p>
Intermédiaire (localement agressif)	<p>Cellule fusiforme atypique/tumeur lipomateuse atypique pléomorphe</p> <p>Hibernome</p>
Malignes	<p>Liposarcome bien différencié :lipome-like, sclérosant , inflammatoire.</p> <p>Liposarcome dédifférencié</p>

	<p>Liposarcome myxoïde</p> <p>Liposarcome pléomorphe Liposarcome pléomorphe myxoïde</p>
<p>Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques Bénéignes</p>	<p>Fasciite nodulaire</p> <p>Fasciite proliférante et Myosite proliférante</p> <p>Myosite ossifiante et Tumeur fibro-osseuse des doigts</p> <p>Fasciite ischémique</p> <p>Élastofibrome</p> <p>Hamartome fibreux de la petite enfance</p> <p>Fibromatose coli</p> <p>Fibromatose juvénile hyaline Fibromatose à corps d'inclusion</p> <p>Fibrome de la gaine tendineuse Fibroblastome desmoplastique</p> <p>Myofibroblastome</p> <p>Myofibroblastome de type mammaire</p> <p>Tumeur fibroblastique EWSR1-SMAD3 positive (émergente)</p> <p>Fibrome aponévrotique calcifiant Angiomyofibroblastome</p> <p>Angiofibrome cellulaire</p> <p>Angiofibrome SAI</p> <p>Fibrome nucal</p> <p>Fibromyxome acral</p> <p>Fibrome de Gardner</p> <p>Tumeur fibreuse calcifiante</p> <p>Fibromatose plantaire/palmaire Fibromatose de type desmoïde</p> <p>Lipofibromatose</p> <p>Fibroblastome à cellules géantes</p>

<p>Intermédiaire (Localement agressif)</p> <p>Intermédiaire (rarement métastasant)</p> <p>Maligne</p>	<p>Dermatofibrosarcome protuberant(DFSP) DFSP Fibrosarcomateux</p> <p>Tumeur fibreuse solitaire Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de bas grade Tumeur fibroblastique CD34-positive superficielle</p> <p>Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire Fibrosarcome infantile</p> <p>Fibrosarcome SAI Tumeur fibreuse solitaire maligne Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade Fibrosarcome épithélioïde sclérosant</p>
<p>Tumeurs dites fibrohistiocytaires Bénignes</p>	<p>Tumeur ténosynoviale à cellules géantes Histiocytofibrome bénin profond Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme</p>

<p>Intermédiaire (rarement métastasant)</p> <p>Malignes</p>	<p>Tumeur à cellules géantes des parties molles SAI</p> <p>Tumeur maligne ténosynoviale à cellules géantes</p>
<p>Tumeurs musculaires lisses</p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaire</p> <p>Malignes</p>	<p>Léiomyome</p> <p>Tumeur du muscle lisse à potentiel malin incertain</p> <p>Tumeur des muscles lisses associée à l'EBV</p> <p>Léiomyosarcome inflammatoire</p> <p>Léiomyosarcome</p>
<p>Tumeurs péricytaïres (périvasculaires)</p> <p>Bénignes et intermédiaires</p> <p>Malignes</p>	<p>Tumeur glomique SAI</p> <p>Myopéricytome, y compris myofibrome</p> <p>Angioléiomyome</p> <p>Tumeur glomique, maligne</p>
<p>Tumeurs musculaires squelettiques</p> <p>Bénignes</p> <p>Malignes</p>	<p>Rhabdomyome</p> <p>Rhabdomyosarcome embryonnaire</p> <p>Rhabdomyosarcome alvéolaire</p>

	<p>Rhabdomyosarcome pléomorphe</p> <p>Rhabdomyosarcome à cellules fusiformes/sclérosant</p> <p>Ectomesenchymome</p>
<p>Tumeurs vasculaires</p> <p>Bénignes</p>	<p>Hémangiome synovial</p> <p>Hémangiome intramusculaire</p> <p>Malformation artérioveineuse/hémangiome</p> <p>Hémangiome veineux</p> <p>Hémangiome anastomosant</p> <p>Hémangiome épithéloïde</p> <p>Lymphangiome et lymphangiomatose</p> <p>Hémangiome en touffe acquis</p> <p>Hémangioendothéliome kaposiforme</p>
<p>Intermédiaire(localement agressif)</p>	<p>Hémangioendothéliome rétifforme</p> <p>Angioendothéliome intralymphatique papillaire</p> <p>Hémangioendothéliome composite</p> <p>Sarcome de Kaposi</p> <p>Hémangioendothéliome pseudomyogène</p>
<p>Malignes</p>	<p>Hémangioendothéliome épithélioïde</p> <p>Angiosarcome</p>
<p>Tumeurs chondro-osseuses</p> <p>Bénignes</p> <p>Malignes</p>	<p>Chondrome</p> <p>Ostéosarcome, extrasquelettique</p>

Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) Bénigne Maligne	MicroGIST Tumeurs stromales gastro-intestinales
Tumeurs des gaines nerveuses périphériques Bénignes Malignes	Schwannome Neurofibrome Périneuriome Tumeur à cellules granuleuses Myxome des gaines nerveuses Nevrome solitaire circonscrit Méningiome Tumeur hybride de la gaine nerveuse Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques (MPNST) Tumeur mélanique maligne de la gaine nerveuse Tumeur à cellules granuleuses, maligne Périneurinome malin
Tumeurs de différentiation incertaine Bénignes	Myxome(myxome cellulaire) Angiomyxome profond(agressif) Tumeur angiectasique hyalinisante pléomorphe Tumeur mésenchymateuse phosphaturique

Intermédiaire (localement agressif)	Tumeur épithéloïde périvasculaire, bénigne
	Angiomyolipome
	Tumeur fibrolipomateuse hémossidérotique
	Angiomyolipome épithéloïde
	Fibroxsanthome atypique
Intermédiaire(rarement métastasant)	Histiocytome fibreux angiomatoïde
	Tumeur fibromyxoïde ossifiante
Malignes	Myoépithéliome
	Tumeur mésenchymateuse phosphaturique, maligne
	Tumeur à cellules fusiformes réarrangées par NTRK (émergente)
	Sarcome synovial
	Sarcome épithélioïde : variante proximale et classique
	Sarcome alvéolaire des parties molles
	Sarcome à cellules claires
	Chondrosarcome myxoïde extrasquelettique
	Tumeur desmoplasique à petites cellules rondes
	Tumeur rhabdoïde

<p>Sarcomes indifférenciés à petites cellules rondes des os et des tissus mous.</p>	<p>Tumeur épithélioïde périvasculaire, maligne</p> <p>Sarcome intimal</p> <p>Tumeur fibromyxoïde ossifiante, maligne</p> <p>Carcinome myoépithélial</p> <p>Sarcome indifférencié</p> <p>Sarcome à cellules fusiformes, indifférencié</p> <p>Sarcome pléomorphe, indifférencié</p> <p>Sarcome à cellules rondes, indifférencié</p> <p>Sarcome d'Ewing</p> <p>Sarcome à cellules rondes avec fusions EWSR1-non-ETS</p> <p>Sarcomes réarrangés CIC</p> <p>Sarcome avec altérations génétiques BCOR</p>
--	---

BIBLIOGRAPHIE

-
- [1]. Nhamoucha Y, Alaoui O, Alaoui C, et al. La myosite ossifiante circonscrite du coude: à propos d'un cas [Circumscribed myositis ossificans of the elbow: about a case]. *Pan Afr Med J*. 2016;24:320. Published 2016 Aug 19. doi:10.11604/pamj.2016.24.320.5685.
- [2]. Augustin HG, Kozian DH, Johnson RC. Differentiation of endothelial cells: analysis of the constitutive and activated endothelial cell phenotypes. *Bioessays* 1994;16(12):901—6.
- [3]. Wolinsky H, Katz D, Markle R, Mills J, Brem S, WassertheilSmoller S. Hydrolase activities in the rat aorta. IV. Relation between clearance rates of circulating 125I-labeled lowdensity lipoproteins and levels of tissue hydrolase activity. *Circ Res* 1980;47(3):433—42.
- [4]. Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon Classification, clinical features, preoperative assessment and staging of soft tissue tumors *Current Orthopaedics* 1997;11:75–82.
- [5]. these233–18.pdf [Internet]. [cité 25 janv 2022]. Disponible sur: <http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-htm/FT/2018/these233-18.pdf>
- [6]. Papillard–Maréchal S, Brisse HJ, Pannier S, Ilharreborde B, Philippe–Chomette P, Irtan S, et al. Masses des tissus mous d'allure tumorale de l'enfant et de l'adolescent. *Archives de Pédiatrie*. janv 2015;22(1):14-23.
- [7]. Série Hanini. Tumeurs des parties molles de l'enfant [Internet]. [cité 30 avr 2022]. Disponible sur: <http://196.1.97.20/viewer.php?c=thm&d=THM-47447>

-
- [8]. FLETCHER FLETCHER FLETCHERCDM, UNNI KK, MERTENS F CDM, UNNI KK, MERTENS F CDM, UNNI KK, MERTENS F Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone World Health Organization. IARC Press: Lyon 2002.
- [9]. Karanian M, Coindre J-M. Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous. Annales de pathologie (2014).
- [10]. MJ Kransdorf American Journal of Roentgenology 1995 164 : 2 , 395-402.
- [11]. Filip M. Vanhoenacker Paul M.Parizel Jan L. Gielen. Imaging of soft tissus tumors 2017.
- [12]. Bergeron C., Oberlin O., OrbachD. etal. Recommandation "RMS 2005" pour les rhabdomyosarcomeslocalisés non randomisés.European pediatric soft tissue sarcoma study group 2005, 54-59.
- [13]. Ray-Coquard I et al Coquard I et al Coquard I et al Evaluation of core needle biopsy as a substitute to open biopsy in the diagnosis of soft-tissue masses. Eur J Cancer 2003;39:2021 - 5.
- [14]. Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere Coquard I, Thiesse P, Ranchere Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. Ann Oncol 2004; 15:307 -15.
- [15]. Nielsen. T Nielsen. T Nielsen. T Microarray analysis of sarcomas Adv Anat Pathol 2006;13:166-173.
- [16]. J. Fayette a,, J.Y. Blay a, I. Ray J. Fayette a,, J.Y. Blay a, I. Ray J. Fayette a,, J.Y. Blay a, I. Ray-Coquard Coquard Coquard Soft tissues sarcomas: good medical practices for an optimal management Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 3 -6.
-

-
- [17]. Fletcher. CD Fletcher. CD Fletcher. CD The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification *Histopathology* 2006;48:3-12.
- [18]. Coindre. JM Coindre. JM Coindre. JM Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumors *Histopathology* 2003;43:1-16.
- [19]. van Rijswijk CS, Geirnaerd M, Hogendoorn PC, et al. Soft tissue tumors: value of static and dynamic gadopentetate dimeglumine-enhanced MR imaging in prediction of malignancy. *Radiology* 2004;233:493-502.
- [20]. Datir A, James SL, Ali K, et al. MRI of soft-tissue masses: the relationship between lesion size, depth, and diagnosis. *Clin Radiol* 2008;63:373-8 [Discussion 9-80].
- [21]. Mannan K, Briggs TW. Soft tissue tumours of the extremities. *BMJ* 2005;331:844-5.
- [22]. Brisse, H., Orbach, D., Klijanienko, J. et al. Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 16, 1147-1164 (2006). <https://doi.org/10.1007/s00330-005-0066-4>.
- [23]. Park K, van Rijn R, McHugh K. The role of radiology in paediatric soft tissue sarcomas. *Cancer Imaging* 2008;8:102-15.
- [24]. Shin HJ, Amaral JG, Armstrong D, et al. Image-guided percutaneous biopsy of musculoskeletal lesions in children. *Pediatr Radiol* 2007;37:362-9.
- [25]. De Schepper AM, De Beuckeleer L, Vandevenne J, et al. Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radiol* 2000;10:213-23.

- [26]. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *Radiographics* 2009;29: 887-906.
- [27]. Klijanienko J, Caillaud JM, Orbach D, et al. Cyto-histological correlations in primary, recurrent and metastatic rhabdomyosarcoma: the institut Curie's experience. *Diagn Cytopathol* 2007;35:482-7.
- [28]. Laffan EE, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix, and uncertain origin. *Radiographics* 2009;29: 887-906.
- [29]. Berquist TH, Dalinka MK, Alazraki N, et al. Soft tissue masses. American College of Radiology. ACR appropriateness criteria. *Radiology* 2000;215(Suppl.):255-9.
- [30]. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 894-900.
- [31]. D. Casanova, F. Norat, J. Bardot, G. Magalon, Les hémangiomes cutanés : aspects cliniques, Volume 608, Issue 4, 08/10/2006, Pages 261-470, ISSN 0294-1260,
<http://dx.doi.org/10.1016/j.anplas.2006.07.014>
([http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0294-1260\(06\)00076-8](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0294-1260(06)00076-8))
8) Mots-clé: Hémangiome; Tumeur vasculaire bénigne; Hemangioma; Vascular benign tumour;

-
- [32]. Oscar M. Navarro, MD • Eoghan E. Laffan, MB2 • Bo-Yee Ngan, Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation MR imaging of soft tissue tumors and tumor-like lesions. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 1178-1185.
- [33]. Gorincour G, Kokta V, Rypens F, Garel L, Powell J, Dubois J. Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas: rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 1178-1185.
- [34]. Badescu C, Gheorghe Moisii L, Badescu L, Rezus C. Unusual Thoracic Lipoma; A Case Report and Literature Review. *Iran J Radiol*. 2018;15(4):e61304.
- [35]. Enzinger FM, Weiss SW. Benign lipomatous tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis, Mo: Mosby, 1995;381-430.
- [36]. Ohguri T, Aoki T, Hisaoka M, et al. Differential diagnosis of benign peripheral lipoma from well-differentiated liposarcoma on MR imaging: is comparison of margins and internal characteristics useful? *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 1689-1694.
- [37]. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. Benign musculoskeletal lipomatous lesions. *RadioGraphics* 2004; 24: 1433-1466.
- [38]. Stringel G, Shandling B, Mancor K, Ein SH. Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 277-280.
- [39]. Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 905-907.

-
- [40]. GoldblumJ, Fletcher JA. Superficial fibromatoses. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. 1st ed. Lyon, France: IARC Press, 2002;81–82.
- [41]. KingstonCA, Owens CM, Jeanes A, Malone M. Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*2002;178:191–199.
- [42]. ParikhJ, Hyare H, Saifuddin A. The imaging features of post-traumatic myositis ossificans, with emphasis on MRI. *Clin Radiol*2002;57:1058–1066.
- [43]. SiegelMJ. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal soft tissue masses. *Radiol Clin North Am*2001;39:701–720.
- [44]. DickeyGE, Sotelo–Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol*1999;2:236–243.
- [45]. Kransdorf MJ, Murphey MD. Imaging of soft tissue tumors. Lippincott Williams & Wilkins. Third edition. Philadelphia (PA) 2014. pp 286–288.
- [46]. SeynaevePC, De Visschere PJL, Mortelmans LL, De Schepper AM. Tumors of muscular origin. In: De Schepper AM, Vanhoenacker F, Gielen J, Parizel PM, eds. *Imaging of soft tissue tumors*. 3rd ed. Berlin, Germany: Springer–Verlag, 2006:293–310.
- [47]. ArndtCAS, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *N Engl J Med*1999;341:342–352.
- [48]. Kilpatrick SE, Mentzel T, Fletcher C et Path MRC. Leiomyoma of deep soft tissue: clinicopathologic analysis of a series. *Am. J. Surg. Pathol* 1994; 18; 6: 576–582.

-
- [49]. MurpheyMD, Smith WS, Smith SE, Kransdorf MJ. From the archives of the AFIP. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic–pathologic correlation. *RadioGraphics*1999;19:1253–1280.
- [50]. VarmaDGK, Mouloupoulos A, Sara AS, et al. MR imaging of extracranial nerve sheath tumors. *J Comput Assist Tomogr*1992;16:448–453.
- [51]. BhargavaR, Parham DM, Lassater OE, Chari RS, Chen G, Fletcher BD. MR imaging differentiation of benign and malignant peripheral nerve sheath tumors: use of the target sign. *Pediatr Radiol*1997;27:124–129.
- [52]. LimR, Jaramillo D, Poussaint TY, Chang Y, Korf B. Superficial neurofibroma: a lesion with unique MRI characteristics in patients with neurofibromatosis type I. *AJR Am J Roentgenol*2005;184:962–968.
- [53]. DucatmanDB, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer*1986;57:2006–2021.
- [54]. Bruckner AL, Frieden IJ. Infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 2006 Oct;55(4):671–82. doi: 10.1016/j.jaad.2006.05.017. PMID: 17010748.
- [55]. Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. Les tumeurs vasculaires et les règles de prise en charge chirurgicale. *Ann Chir Plast Esthet* 1998 ;43(4) :455– 89.
- [56]. Fnini S, Messoudi A, Rafai M, Rahmi M, Garche A, Hassoune J, et al. TRAITEMENT CHIRURGICAL DES TUMEURS DESMOIDES DES MEMBRES (18 CAS). 2011;8.

- [57]. David Osifo O, Evbuomwan I. Hemangiomas in children: challenges and outcome of surgical management in benin city, Nigeria. Iran J Pediatr. 2011;21(3):350–356.
- [58]. Yuh WTC Buehner LS, Kao SCS et col. Magnetic resonance imaging of pediatric head and neck cystic hygromas. Ann Otol Rhinol Laryngol 1991;100:737– 42.
- [59]. Lestache J.G, Ollero J.M, Rollan U. Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux. Chir Ped 1980;21:155– 160.
- [60]. Giguere CM, Bauman NM, Smith RHJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 2002;111:1066– 75.
- [61]. Sebti M LYMPHANGIOME KYSTIQUE THÈSE.
- [62]. Flanagan BP, Helwig EB. Cutaneous Lymphangioma. Arch Dermatol 1977;113:24–30.
- [63]. GOHAR A. SALAM, MD, DO, Michigan State University, East Lansing, Michigan Suis Fam Physician. 1 mars 2002;65(5):901–905.
- [64]. Spicer RD. Neonatal soft tissue tumours. Br J Cancer Suppl. 1992;18:S80–S83.
- [65]. Masson E. Revue et analyse critique d'une série de fibromatoses desmoïdes extra-abdominales primaires ou récidivantes surveillées : à propos de 26 cas [Internet]. EM-Consulte. [cité 28 avr 2022]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/274638/revue-et-analyse-critique-dune-serie-de-fibromatos>
- [66]. tumeurs_nerfs_peripheriques.pdf [Internet]. [cité 28 avr 2022]. Disponible sur: https://neuro-dev.unilim.fr/IMG/pdf/tumeurs_nerfs_peripheriques.pdf

- [67]. Kiyamaz N, Yilmaz N, Ozen S, Demir I, Gudu BO, Kozan A. Cavernous hemangioma presenting as a giant cervical mass: a case report. *Turk Neurosurg.* 2010 Jan;20(1):69–72. PMID: 20066626.
- [68]. Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Jelinek JS, Berrey BH. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1990 Mar;154(3):563–7. doi: 10.2214/ajr.154.3.2154914. PMID: 2154914.
- [69]. these151-11.pdf [Internet]. [cité 28 avr 2022]. Disponible sur: <http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-htm/FT/2011/these151-11.pdf>
- [70]. Fujibuchi T, Miyawaki J, Kidani T, Miura H. Risk factors for neurological complications after operative treatment for schwannomas. *Journal of Clinical Neuroscience.* 1 déc 2017;46:136-40.



أطروحة رقم 22/146

سنة 2022

أورام الأنسجة الرخوة الحميدة عند الطفل (بصدد 41 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2022/05/09

من طرف

السيدة خديجة أمزيان حسني
المزدادة في 02 مارس 1997 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

ورم - ورم حميد - أنسجة رخوة - طفل

اللجنة

الرئيس السيد مولاي عبد الرحمن عفيفي أستاذ في جراحة الأطفال
المشرف السيدة اطراف كريمة أستاذة في جراحة الأطفال
أعضاء السيد خالد ختالة أستاذ في جراحة الأطفال
 السيد هشام عبدلاوي أستاذ مبرز مساعد في جراحة الأطفال