



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 93

Les rhabdomyosarcomes
TETE ET COU de l'Enfant :
ExpEriEncE du sERvICE d'hEmatol ogiE
et OncOl ogie pediatrique de rabat
(a propos de 21 cas)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Monsieur Ismail QARCH
Né le 17 Octobre 1995 à TAZA

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Rhabdomyosarcome; Tête; Cou; Chimiothérapie; Radiothérapie

Membres du Jury :

Monsieur Mohamed KHATTAB

Professeur en Pédiatrie

Madame Maria EL KABABRI

Professeur en Pédiatrie

Madame Laila HESSISSEN

Professeur en Pédiatrie

Madame Amina KILI

Professeur en Pédiatrie

Monsieur Mohamed EL KHORASSANI

Professeur en Pédiatrie

Président

Rapporteur

Juge

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ – HASSOUNI

ADMINISTRATION :

<i>Doyen</i>	Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines</i>	Professeur Brahim LEKEHAL
<i>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Toufiq DAKKA
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Younes RAHALI
<i>Secrétaire Général</i>	Mr. Mohamed KARRA

** Enseignants Militaires*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u>Doyen de la FMPR</u>
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation- <u>Doyen de FMPO</u>
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophthalmologie
Pr. BEZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique <u>Méd.Chef Maternité des Orangers</u>
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie- <u>Dir. du Centre National PV Rabat</u>
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale <u>Doyen de FMPT</u>
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

* *Enseignants Militaires*

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques *Doyen de la FMPA*
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale – *Directeur du CHIS*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie *Inspecteur du SSM*
Pédiatrie
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI Mohammed V*

* **Enseignants Militaires**

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie Directeur Hôp.Ar-razi Salé
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis
Abdesslam Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie Directeur Hôp. My Youssef
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie -Directeur Hôp.Cheikh Zaid
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

*** Enseignants Militaires**

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya

* **Enseignants Militaires**

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie -[Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa](#)
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie [Dir.-Adj. HMI Mohammed V](#)
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique

Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina

* **Enseignants Militaires**

Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie

Directeur Hôp. Al Ayachi Salé

Pédiatrie

Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najja

Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire. Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale

* **Enseignants Militaires**

Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 Pr. AMHAJJI Larbi *
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed *
 Pr. BALOUCH Lhousaine *
 Pr. BENZIANE Hamid *
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHERKAOUI Naoual *
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 Pr. EL BEKKALI Youssef *
 Pr. EL ABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid *
 Pr. ICHOU Mohamed *
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LOUZI Lhoussain *
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed *
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRANI Saad *
 Pr. OUZZIF Ez zohra *
 Pr. RABHI Monsef *
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine *
 Pr. SIFAT Hassan *
 Pr. TABERKANET Mustafa *
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour *
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. AKHADDAR Ali *

*** Enseignants Militaires**

Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio-vasculaire
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie-orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

 Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie

Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. CHTATA Hassan Toufik *
Pr. DOGHMI Kamal *
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamyia
Pr. LAMSAOURI Jamal *
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir

* **Enseignants Militaires**

Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne *Directeur ERSSM*
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice

Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Hématologie
Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil *
Pr. BENCHEBBA Driss *
Pr. DRISSI Mohamed *
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane *
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. RAISSOUNI Maha *

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSGHIR Mustapha *
Pr. BENYAHIA Mohammed *
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub
Pr. CHAIB Ali *
Pr. DENDANE Tarek

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale

* **Enseignants Militaires**

Pr. DINI Nouzha *	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid *	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane *	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed *	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed *	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <i>Vice-Doyen à la Pharmacie</i>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim *	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua *	Gastro-Entérologie
Pr SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan *	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali *	Traumatologie Orthopédie

* **Enseignants Militaires**

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM *

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah

Chirurgie Thoracique

Pr. BENCHAKROUN Mohammed *

Traumatologie- Orthopédie

Pr. BOUCHIKH Mohammed

Chirurgie Thoracique

Pr. EL KABBAJ Driss *

Néphrologie

Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *

Biochimie-Chimie

Pr. HARDIZI Houyam

Histologie- Embryologie-Cytogénétique

Pr. HASSANI Amale *

Pédiatrie

Pr. HERRAK Laila

Pneumologie

Pr. JANANE Abdellah *

Urologie

Pr. JEAIDI Anass *

Hématologie Biologique

Pr. KOUACH Jaouad*

Gynécologie-Obstétrique

Pr. LEMNOUER Abdelhay*

Microbiologie

Pr. MAKRAM Sanaa *

Pharmacologie

Pr. OULAHYANE Rachid*

Chirurgie Pédiatrique

Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar

CCV

Pr. SEKKACH Youssef*

Médecine Interne

Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*

Pédiatrie

Pr. AIT BOUGHIMA Fadila

Médecine Légale

Pr. BEKKALI Hicham *

Anesthésie-Réanimation

Pr. BENAZZOU Salma

Chirurgie Maxillo-Faciale

Pr. BOUABDELLAH Mounya

Biochimie-Chimie

Pr. BOUCHRIK Mourad*

Parasitologie

Pr. DERRAJI Soufiane*

Pharmacie Clinique

Pr. DOBLALI Taoufik

Microbiologie

Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali

Anatomie

Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*

Anesthésie-Réanimation

Pr. EL MARJANY Mohammed*

Radiothérapie

Pr. FEJJAL Nawfal

Chirurgie Réparatrice et Plastique

Pr. JAHIDI Mohamed*

O.R.L

Pr. LAKHAL Zouhair*

Cardiologie

Pr. OUDGHIRI NEZHA

Anesthésie-Réanimation

Pr. RAMI Mohamed

Chirurgie Pédiatrique

Pr. SABIR Maria

Psychiatrie

Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Médecine préventive, santé publique et Hyg.

*** Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *
Pr. BOUZELMAT Hicham *
Pr. BOUKHRIS Jalal *

Néphrologie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
Radiothérapie
Gynécologie-obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Traumatologie-orthopédie

*** Enseignants Militaires**

Pr. CHAFRY Bouchaib *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAHDI Hafsa *	Anatomie Pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *	Neurochirurgie
Pr. DAMIRI Amal *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI Nawfal *	Anesthésie-réanimation
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir	Pharmacie Galénique
Pr. EL ANNAZ Hicham *	Virologie
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *	Gynécologie-obstétrique
Pr. EL HJOUJI Aabderrahman *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI Hakim *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI Abderrahman *	Anesthésie-réanimation
Pr. EN-NAFAA Issam *	Radiologie
Pr. HAMAMA Jalal *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI Bouchaib *	O.R.L
Pr. HJIRA Naoufal *	Dermatologie
Pr. JIRA Mohamed *	Médecine Interne
Pr. JNIENE Asmaa	Physiologie
Pr. LARAQUI Hicham *	Chirurgie Générale
Pr. MAHFOUD Tarik *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE Mohammed *	Anesthésie-réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MOUZARI Yassine *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI Hafida *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL Majdouline	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI Abdelhakim *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB Rachida *	Radiologie
Pr. SBITTI Yassir *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG Omar *	Traumatologie Orthopédie
Pr. ZIDOUH Saad *	Anesthésie-réanimation

*** Enseignants Militaires**

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement, Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

*** Enseignants Militaires**



Remerciements



بسم الله الرحمن الرحيم

قال الله تعالى رب اشرح لي صدري ويسر لي امري
واحلل عقدة من لساني يفقهوا قولي

صدق الله العظيم سورة طه

لا يمكنني ان اشكر احدا قبل ان اقدم جزيل الشكر
لله القدير العليم الذي بحمده و تيسيره حققت هدفي
اللهم الحمد لله رب العالمين

إلى الأستاذ ورئيس اللجنة :

الأستاذ محمد الخطاب

أستاذ في طب الأطفال

لي الشرف لقبولكم برئاسة هذه الاطروحة.

كان لي الحظ في مسيرتي ان استفيد من تعليمكم و ان ارى صفاتكم

المهنية و الانسانية التي ستظل قدوة لي خلال مسيرتي

ارجو ان يروقكم هذا العمل المتواضع و ان ينال استحسانكم

إلى الأستاذة المشرف على الأطروحة
الأستاذة ماري الكبابري
أستاذة في طب الأطفال

أستاذتي القديرة لا يمكنني وصف مشاعر الشكر
و الامتنان لكل الجهودات و التوجيهات و المعلومات القيمة التي قدمتها لي
فبفضلهم تمكنت من انهاء هذا العمل على أكمل وجه
لدي كل الشرف لوجودكم معي في هذه الأطروحة
و أرجو من الله ان أكون عند حسن ظنكم

الى الأستاذة وعضو اللجنة

الأستاذة ليلى حسيسن

أستاذة في طب الأطفال

لقد تشرفت بحضوركم ضمن أعضاء اللجنة وأريد

إن أتقدم بجزيل الشكر على كل جهوداتكم ومعلوماتكم القيمة

وأتمنى إن تتقبلوا من خلال هذا العمل أسمى

عبارات التقدير والامتنان

إلى الأستاذة وعضو اللجنة
الأستاذة أمينة كيلى
أستاذة في طب الأطفال

انه لشرف لي ان تكونوا ضمن أعضاء اللجنة تقبلوا
مني خلال هذا العمل تعبيراً عن احترامي و تقديري

إلى الأستاذ وعضو اللجنة
الأستاذ محمد الخورساني

أشكركم على تكريمي بوجودكم
واهتمامكم بهذا العمل لكم مني خالص الشكر والاحترام على
مجهوداتكم في السهر على تعليمنا



Dédicaces



أولا أتقدم بالشكر لله سبحانه وتعالى على نعمه الكثيرة
التي أحطت بها بكل حب وامتنان اود ان اهدي هذه الأطروحة

إلى والدي

السيد محمد القرش والهام بنلمليح

اللذان بذلا مجهودا كبيرا في تربيتي وتعليمي ان الكلمات
تعجز عن وصف مشاعر الحب و التي تخالجني
و أتمنى من الله العلي القدير ان يحفظهما لي

إلى اختي كنزة

التي اعجز عن مدى حبي لها ليست أخت فقط
بل أمي الثانية التي دعمتني في كل مساري الدراسي و أتمنى لها التوفيق
في حياتها العائلية و المهنية

إلى اخي حمزة

الذي هو سندي في حياتي ورمز الاخوة الصالحة
ولي الفخر انه شاركني في نفس المسار راجيا من الله ان يوفقه

إلى جداتي فاطمة و خديجة

لطالما كنتما عزيزتين على قلبي و قدوتي و استفدت كثيرا

من نصائحكما و دعواتكما و أطال الله عمركما

و إلى روح الفقيه جدي عامر الذي حققت حلمه رحمه الله

إلى كل أفراد عائلتي الصغيرة والكبيرة

مني كل الشكر و الامتنان و أتمنى أن تكونوا فخورون بي

إلى أصدقائي

فاطمة الزهراء و صوفيا و سارة

أريد أن أتقدم بجزيل الشكر و الامتنان على

جميع الدعم و المساعدة و مشاعر الاخوة التي تكنها لي.

و كشهادة على صداقتنا التي أتمنى من الله أن تدوم مدى الحياة

و أخيرا إلى جميع أصدقائي

بكلية الطب بوجدة و بالرباط. انه شرف لي بمعرفتكم



Liste des abréviations



LISTE DES ABREVIATIONS

ADP	: Adénopathie
Adria	: Adriamycine
AFCRN	: African cancer registry network
AML	: Actine musculaire lisse
CAE	: Conduit auditif externe
Carbo	: Carboplatine
CEV	: Carboplatine, epirubicine et vincristine
CHU	: Centre hospitalier universitaire
COG	: Children's oncology group
CWS	: German co-operative soft tissue sarcoma study
EpSSG	: European pediatric soft tissue sarcoma study group
FISH	: Hybridation in situ en fluorescence
Gy	: Gray
HER	: Hôpital d'enfant Rabat
IMRT	: Radiothérapie par modulation d'intensité
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IRS	: Inter Rhabdomyosarcoma Study
IVA	: Ifosfamide, Vincristine et Actinomycine D
IVAdo	: Ifosfamide, Vincristine , Actinomycine D et doxorubicine
IVE	: Ifosfamide, Vincristine et Etoposide
JARC	: Joint Action on Rare Cancers
LCR	: Liquide céphalo-rachidien

LOH	: La perte d'hétérozygotie
NCI	: Institut national de cancer
OMS	: Organisation Mondiale de Santé
ORL	: Oto-Rhino-laryngologie
PCI	: Produit de contraste iodé
PDV	: Perdu de vue
RC	: Rémission complète
RMS	: Rhabdomyosarcome
RP	: Rémission partielle
RT	: Radiothérapie
SEER	: Surveillance, Epidemiology and End Result
SHOP	: Service d'hématologie et oncologie pédiatrique
SIOP	: International Society of Pediatric Oncology
TDM	: Tomodensitométrie
TP	: Tumeur en progression
TS	: Tumeur stable
VAC	: Vincristine , Actinomycine D et cyclophosphamide



Liste des illustrations



LISTE DES FIGURES

Figure 1 repartition des RMS en fonction de la localisation dans la période 2014-2018.....	11
Figure 2: nouveau cas de RMS tête et cou entre 2014 et 2018.....	12
Figure 3 : répartition des patients en fonction de leur sexe	13
Figure 4 : répartition des patients de notre étude selon leur âge et leur sexe.....	14
Figure 5 : répartition des patients selon leur couverture sociale.....	15
Figure 6 : répartition des patients en fonction du délai diagnostique.....	18
Figure 7 : répartition des patients en fonction des circonstances d'apparition.....	18
Figure 8 : répartition des signes cliniques en fonction de la localisation	22
Figure 9 : photo d'un patient de notre série de cas présentant un RMS du sinus nasal	22
Figure 10 : répartition des patients en fonction de l'imagerie de la tumeur primitive	26
Figure 11 : répartition des patients selon la localisation initiale.....	27
Figure 12 : coupe scannographique d'un patient atteints d'un RMS orbitaire.....	28
Figure 13 :coupe TDM du patient atteint du RMS du sinus nasal	29
Figure 14 : répartition des patients en fonction de la taille de la tumeur primitive	30
Figure 15 : répartition des patients en fonction de l'atteinte ganglionnaire	31
Figure 16 : répartition des cas en fonction du type histologique	35
Figure 17: Aspect microscopique GX4 d'un rhabdomyosarcome embryonnaire (botryoïde) Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat	36
Figure 18 : GX40 coloration standard aspect morphologique d'un rhabdomyosarcome embryonnaire Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat.....	36
Figure 19 : GX40 immunomarquage positif à l'anticorps anti-desmine Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat	38
Figure 20 : GX40 Immunomarquage positif à l'anticorps anti-myogenine Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat	38
Figure 21: nombre de patient ayant bénéficié de chaque examen paraclinique.....	40
Figure 22 : répartition des patients en fonction da la taille tumeur, l'extension ganglionnaire et présence de métastase selon la classification TNM.....	44
Figure 23 : stade selon la classification TNM	46

Figure 24 : répartition des patients selon la classification IRS	46
Figure 25 : nombre des effets secondaire de la chimiothérapie.....	53
Figure 26 : suivi des patients	64
Figure 27 : photo d'un enfant présentant un RMS de la cavité buccale.[42].....	76
Figure 28 : survie globale des RMS tête et cou	111

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : répartition des cancers pédiatriques et des RMS du SHOP rabat.....	12
Tableau II : répartition des patients selon l'origine géographique	15
Tableau III : récapitulatif des données épidémiologiques des patients	16
Tableau IV : signes neurologique selon les effectifs et leurs pourcentage	20
Tableau V : signes orbitaires selon les effectis.....	20
Tableau VI : répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs	21
Tableau VII : récapitulatif des données de l'examen clinique	24
Tableau VIII : taille de la tumeur en fonction du délai diagnostique.....	30
Tableau IX : récapitulatif de l'atteinte locorégionale décrite sur l'imagerie initiale	32
Tableau X : Répartition des patients en fonction des résultats immunohistochimiques.	37
Tableau XI : récapitulatif des résultats du bilan d'extension.....	41
Tableau XI : Classification TNM des TMM dans notre étude.....	45
Tableau XIII : Répartition des patients en fonction du traitement reçu	48
Tableau XIV : récapitulatif des protocoles, types et nombre de cures suivi	51
Tableau XV : récapitulatif des données des évaluations après chimiothérapie.....	56
Tableau XVI : récapitulatif des cas traités selon le protocole MMT 2005	57
Tableau XVII : récapitulatif des cas traités selon le protocole MMT 95.....	58
Tableau XVIII : récapitulatif des patients irradiés en fonction de la dose et son fractionnement :	60
Tableau XIX : l'incidence du RMS dans les pays africains.....	69
Tableau XX : l'incidence des RMS dans le Maroc et ses pays voisins	69
Tableau XXI : Classification TNM pour les nouveaux patients avec des RMS de la tête et du cou...91	
Tableau XXII : classification IRS post chirurgical [71]	93
Tableau XXIII : Définition des groupes de risques selon les différents facteurs pronostic.[71]	94
Tableau XXIV : Doses de la radiothérapie du site primitif en fonction du type histologique et du groupe IRS (enfants de plus de 3ans)[87]	100
Tableau XXV : la stratégie thérapeutique du protocole MMT 2005 en fonction du groupe pronostique	107



Sommaire



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	5
1. CADRE D'ETUDE ET LIEU :	6
2. TYPE ET PERIODE D'ETUDE :	6
3. POPULATION D'ETUDE :	6
4. CRITERES D'INCLUSION :	6
5. CRITERES DE NON INCLUSION :	6
6. ÉCHANTILLONNAGE :	7
7. PARAMETRES ETUDIES :	7
8. ANALYSE STATISTIQUE :	9
RESULTATS	10
A. CARACTERES EPIDEMIOLOGIQUES :	11
1-Répartition générale :	11
2-Répartition par année :	12
3-Répartition selon le sexe :	13
4-Répartition selon l'âge :	14
5-Répartition selon l'origine géographique :	15
6-Statut social :	15
B. LES ANTÉCÉDENTS :	17
C. DONEES CLINIQUES :	17
1-Délai diagnostique :	17
2-Circonstances de découverte :	18
3-Signes cliniques :	19
4-L'examen clinique :	23
D. IMAGERIE :	26
1-Imagerie diagnostique :	26
E. DIAGNOSTIC ANATOMO-PATHOLOGIQUE :	35
F. BILAN D'EXTENSION :	39

G. STADIFICATION :	43
1-La classification TNM :	43
2-La classification Intergroup RMS study (IRS) :	46
3-La classification selon le groupe de risque.....	47
H. TRAITEMENT :	48
1-Chimiothérapie.....	49
a-Protocole :	49
b-Type de cure :	49
c-Nombre de cure :	50
d-Toxicité de la chimiothérapie :	52
e-L'évaluation de la chimiothérapie :	54
2-Radiothérapie :	59
3-Chirurgie :	61
4-La réponse à la fin de traitement :	62
I. SUIVI :	63
DISCUSSION	65
A. CARACTERE EPIDEMIOLOGIQUE :	68
1-Répartition géographique :	68
2-Répartition selon l'âge et le sexe :	71
B. ETIOPATHOGENIE.....	73
C. DONNEES CLINIQUES :	74
1-Délai diagnostique :	74
2-Signes cliniques :	75
D. DONNEE PARACLINIQUE :	78
1-Le bilan locorégional :	78
2-Le bilan d'extension :	80
E. LOCALISATION :	82
F.ANATOMOPATHOLOGIE	85
1-L'histologie :	85

2-l'immunohistochimie :	87
G. BIOLOGIE MOLECULAIRE	89
H. STADIFICATION	90
1-Classification TNM :	91
2-Classification Intergroup RMS Study (IRS) :	92
3-Groupe de risque :	93
I. TRAITEMENT	95
1-Moyens thérapeutiques :	96
a. Chirurgie	96
b. Radiothérapie (RT) :	98
c. Chimiothérapie :	101
2-Stratégie thérapeutique :	103
a. Protocole MMT 95 :	104
b. Protocole MMT2005 :	107
J. PRONOSTIC	108
1-Les tumeurs localisées :	109
2-Les atteintes métastatiques	112
COMMENTAIRE	113
CONCLUSION	116
RESUMES	118
ANNEXES	122
BIBLIOGRAPHIE	133



Introduction



Les cancers de l'enfant regroupent l'ensemble des affections malignes survenant chez l'enfant avant l'âge de 15 ans , et sont relativement rares par rapport à l'adulte , mais malgré les grands progrès de la médecine ils restent la troisième cause de mortalité chez l'enfant après les traumatismes et les intoxications.[1]

Le rhabdomyosarcome demeure la tumeur maligne du tissu mou la plus fréquente tumeur , représentant 5% de la totalité des cancers pédiatriques et 13 à 18% des tumeurs de la tête et du cou .[2] IL s'agit d'une tumeur qui se développe à partir des cellules mésenchymateuses primitives engagées dans la différenciation musculaire striée [3]

Les RMS se caractérisent par la capacité de se développer à n'importe quelle partie du corps (y compris dans les sites où il n'existe pas normalement de tissu musculaire strié)[4],et chaque localisation diffère de l'autre sur les différents plans mais surtout sur le plan pronostic et prise en charge thérapeutique.

Les sites les plus touchés chez l'enfant sont généralement la tête et le cou, génito-urinaire et les extrémités. La localisation tête et cou, sujet de notre travail, est la plus fréquente chez l'enfant et représente entre 35 et 40 % des tous les cas des rhabdomyosarcomes de l'enfant [5] . cette localisation peut être répartie selon le siège initiale de la tumeur en 3 groupes:[6]

- Paraméningé : désigne les RMS provenant dans sites adjacents aux méninges notamment les sinus et la cavité nasale, le nasopharynx, les fosses infratemporale et pterygopalatine et l'oreille moyenne. Ces tumeurs sont généralement de mauvais pronostic par rapport aux autres

localisations de la tête et du cou en raison de leurs susceptibilités d'extension endocrânienne.

- Orbitaire : touchant les muscles de l'orbite.
- Non paraméningé : inclue le reste des localisations de la tête et cou en dehors de l'orbite et les sites paraméningés.

Les RMS de la tête et du cou sont le plus souvent de type embryonnaire et impliquent rarement des ganglions lymphatiques régionaux[7]

Différents systèmes de staging ont été fondés ce qui a permis de classer les RMS en des catégories pronostiques pour des propositions de groupes thérapeutiques. Les deux principaux systèmes de classification utilisés étaient :

- Le système « TNM » (Tumeur, ganglion, métastase) système international basé sur une description **clinique** de la tumeur avant tout traitement (stades cliniques)
- Le système américain « IRS » (Intergroup RMS study, USA) qui tient compte de **l'opérabilité de la tumeur**.

Néanmoins avec l'évolution des traitements et des études, il a été nécessaire de définir d'autres groupes de risque que les groupes TNM et IRS classiques.

La prise en charge de ces tumeurs a connu un grand progrès grâce à une meilleure stadification des patients et à une collaboration multidisciplinaire associant radiologue; chirurgien pédiatre ; pathologiste ; chimiothérapeute et radiothérapeute

Etant donné que le rhabdomyosarcome est une pathologie fréquemment retrouvée dans l'oncologie pédiatrique et que sa localisation au niveau de la tête et du cou est assez particulière. Cette particularité est réside du fait que cette dernière reste la plus fréquente, ses manifestations cliniques sont très variable, sa prise en charge et son pronostic diffère selon le siège initiale de la tumeur. Notre travail s'est intéressé par l'étude des rhabdomyosarcomes localisés au niveau de la tête et du cou par une étude rétrospective sur 21 dossiers colligés au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique de rabat étalée sur une période de 5 ans (janvier 2014- décembre 2018).

Le but de notre travail est d'étudier les différents aspects :

1. Epidémiologiques.
2. Les différentes localisations.
3. Les différents types histologiques.
4. La prise en charge thérapeutique.
5. L'évolution à court et à long terme de l'ensemble des patients.



Patients et méthodes



1. CADRE D'ETUDE ET LIEU :

Notre étude a été réalisée au Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique (SHOP) à l'hôpital d'enfants de Rabat (HER).

2. TYPE ET PERIODE D'ETUDE :

IL s'agit d'une étude rétrospective, étalée sur une période de 5 ans allant du 1er Janvier 2014 au 31 Décembre 2018.

3. POPULATION D'ETUDE :

Tous les enfants âgés de la naissance à 15 ans admis au SHOP de Rabat pour Rhabdomyosarcome (RMS) tête et cou histologiquement prouvé.

4. CRITERES D'INCLUSION :

Ont été inclus dans cette étude :

- Age de 0 à 15ans
- Suivis au SHOP entre Janvier 2008 à Décembre 2017
- RMS confirmé à l'histologie

5. CRITERES DE NON INCLUSION :

Les cas suivants ont été exclus de l'étude :

- Age > 15 ans
- Les tumeurs non RMS tête et cou.
- L'absence de preuve histologique.
- Les dossiers incomplets ou inexploitable.
- Les patients préalablement traités

6.ÉCHANTILLONNAGE :

Au terme de ces critères d'inclusion d'exclusion , nous avons pu retenir 21 dossiers de rhabdomyosarcome localisés au niveau de la tête et cou parmi les 63 dossiers de rhabdomyosarcomes enregistrés au service d'hématologie et oncologie pédiatrique durant la période sus citée.

En se basant sur les critères d'inclusion et d'exclusion on a exclu 3 dossiers pour les raisons suivantes :

- Un patient a été traité ailleurs.
- Deux dossiers était inexploitable.

7.PARAMETRES ETUDIES :

Cette étude a été réalisée en s'aidant de la fiche d'exploitation (Annexe 1). Cette dernière comporte les données anamnestiques, les antécédents, la clinique, les résultats du bilan para clinique, le bilan d'extension, la stratégie de prise en charge thérapeutique, l'évaluation de la réponse au traitement et un dernier volet sur le suivi des patients.

Pour chaque patient nous avons recueilli l'ensemble de ses données générales comme le nom et le prénom, le sexe, l'âge, l'origine géographique et le type de prise en charge.

Pour les antécédents nous avons précisé la notion de présence de syndromes génétiques familiaux chez l'enfant notamment la neurofibromatose de type 1 ou de cancer dans la famille et l'existence d'une consanguinité des parents.

Sur le plan clinique, nous avons analysé le délai de diagnostic c'est à dire le délai entre le début de la symptomatologie et la date de prise en charge. Nous avons analysé les symptômes révélateurs, les données de l'examen clinique : en précisant l'état général du patient, les données de l'examen de l'appareil concerné par la tumeur, les caractéristiques de la tumeur, son retentissement sur les fonctions des organes de voisinage et la présence de ganglions (leurs sites, leurs nombres, leurs mensurations).

Le bilan para clinique a compris une TDM et /ou IRM de l'organe atteint ainsi qu'une biopsie de la tumeur avec une étude anatomopathologique et l'étude immunohistochimique. Le bilan d'extension a compris une radiographie thoracique, une échographie abdominale, une scintigraphie osseuse, l'examen du LCR et une étude de la moelle.

Au terme de la clinique et du bilan paraclinique, nous avons pu déterminer la localisation exacte de chaque tumeur et de la stadifier selon la classification TNM (Annexe 2) et selon l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IRS (annexe 3) et à partir de ces stadifications nous avons défini les groupes de risque pour chaque patient pour une l'orientation thérapeutique .

En ce qui concerne le traitement, nous avons précisé les volets suivants :

- **Chimiothérapie** : la date de début du traitement ainsi que le type de cures reçues, la toxicité et la réponse à la chimiothérapie.

- **Radiothérapie** : la date de début et de la fin du traitement, le ou les territoires irradiés, la dose utilisée et ses fractionnements, la toxicité et la réponse à la radiothérapie.

-chirurgie de la tumeur : date et type de l'acte

Nous avons décrit dans le chapitre suivi, la survenue ou non d'un évènement en précisant sa date et son type (rechute locale ou métastatique, progression, résistance ou décès). Nous avons également noté les abandons de traitement, leur nombre et la phase de traitement. La date des dernières nouvelles des patients a été notée en précisant si le patient était vivant ou décédé (état des patients).

8. ANALYSE STATISTIQUE :

Les variables quantitatives ont été analysées en s'aidant des médianes et des extrêmes, les variables qualitatives ont été exprimées en effectifs et en pourcentage. Ces données ont été saisies et codées sur le logiciel Microsoft Excel.

L'analyse statistique descriptive des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques, et évolutives des résultats a fait appel au même logiciel.



Résultats



Nous avons exploité 24 dossiers de rhabdomyosarcome sur une période de 5 ans allant de 2014 à 2018, 21 dossiers ont été inclus dans notre étude.

3 dossiers ont été exclus :

- Un dossier a été exclu car le patient a été traité ailleurs.
- Deux dossiers étaient inexploitables

A. CARACTERES EPIDEMIOLOGIQUES :

1-Répartition générale :

Dans notre période d'étude, nous avons trouvé 63 cas de RMS toute localisation confondue, dont 24 sont localisés au niveau de la tête et le cou.

Parmi ces 24 cas on a pu traiter que 21 dossiers, dont 13 était paraméningés, 7 orbitaires et un dossier non paraméningé.

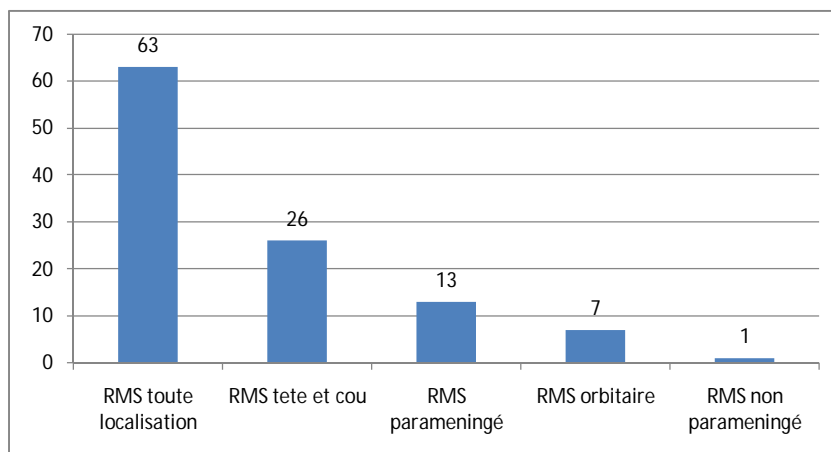


Figure 1 repartition des RMS en fonction de la localisation dans la période 2014-2018

2-Répartition par année :

Pendant la période de notre étude le SHOP a enregistré un nombre total de cancers de 1327 dont 63 cas de RMS avec 24 localisations au niveau de la tête et du cou.

Donc, Les RMS représente 5% des cancers pris en charge au SHOP pendant la période de notre étude, dont 38% de ces RMS étaient localisés au niveau de la tête et du cou.

La fréquence annuelle des nouveaux cas de RMS tête et cou traités au Service Hématologie et Oncologie Pédiatrique de Rabat (SHOP) reste variable d'une année à l'autre.

Tableau I : répartition des cancers pédiatriques et des RMS du SHOP rabat

Année	Nombre totale des cancers pédiatriques	Nombre des RMS	Nombre des RMS tete et cou
2014	274	13	5
2015	277	7	2
2016	278	12	5
2017	260	14	3
2018	238	17	6
totale	1327	63	21

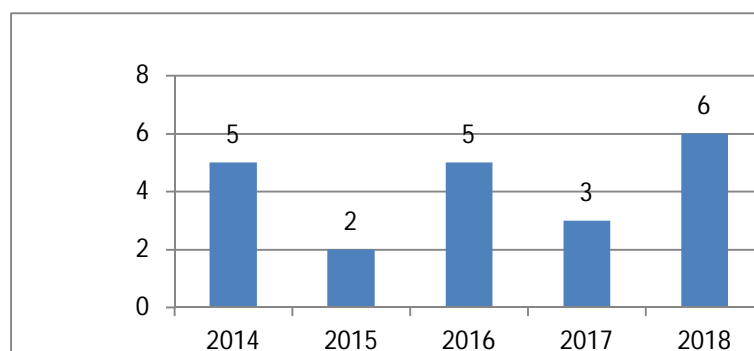


Figure 2: nouveau cas de RMS tête et cou entre 2014 et 2018

3-Répartition selon le sexe :

Dans notre étude, on a trouvé 15 cas de RMS tête et cou de sexe masculin (71 %) contre 6 cas de sexe féminin (29%) avec un sexe ratio estimé à **2,5**.

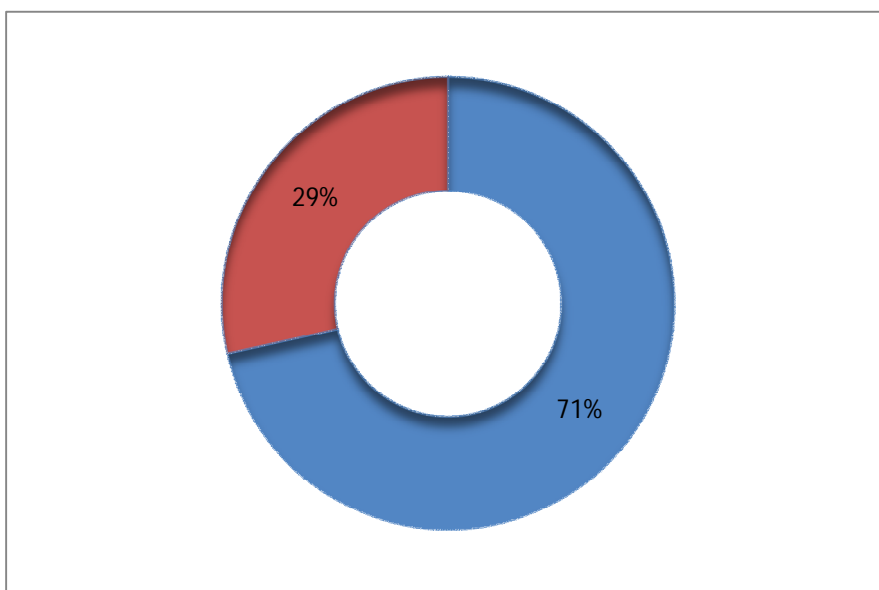


Figure 3 : répartition des patients en fonction de leur sexe

4-Répartition selon l'âge :

L'âge de découverte des RMS tête et cou varie entre 18 jours et 11 ans avec un âge médian de 5 ans.

Le graphique ci-dessous illustre la répartition des RMS tête et cou par tranche d'âge. On note une fréquence plus élevée chez les enfants âgés de moins de 5 ans (13 patients), 7 patients étaient âgés entre 5 ans et 10 ans (33%) et un seul patient dont l'âge était supérieur à 10 ans (5%)

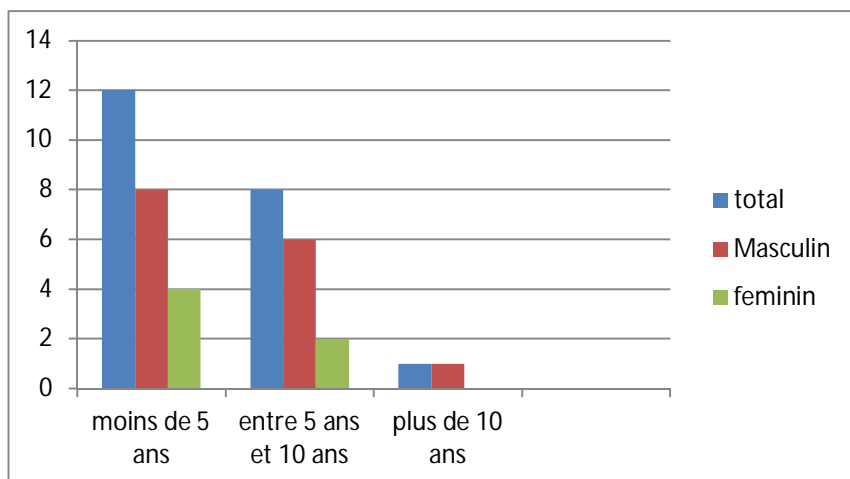


Figure 4 : répartition des patients de notre étude selon leur âge et leur sexe

5-Répartition selon l'origine géographique :

Nous avons reparti les patients selon le nouveau découpage territorial (tableau II). Les patients ont été répartis comme suis :

Tableau II : répartition des patients selon l'origine géographique

	Nombre	Pourcentage
Région Tanger Tetouan Houceima	10	48%
Région Rabat Sale Kenitra	7	33%
Région Fes Meknes	2	9%
Région Marrakech Safi	1	5%
Région Souss Massa	1	5%

6-Statut social :

L'analyse de la couverture médicale de nos patients fait ressortir que :

- 12 patients bénéficient du régime d'assistance médicale (RAMED)
- 9 patients sont mutualistes : CNSS (4 patient), CNOPS (5 patients)

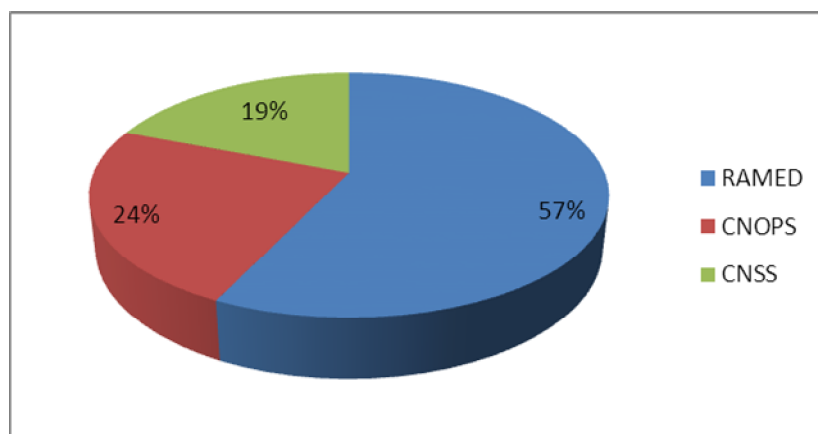


Figure 5 : répartition des patients selon leur couverture sociale.

Le tableau ci-dessous résume l'ensemble des données épidémiologiques des patients de notre série de cas :

Tableau III: récapitulatif des données épidémiologiques des patients

	année de P.E.C	âge	sexe	Origine géographique	Couverture social
Patient 1	2014	7ans	M	Tanger	RAMED
Patient 2	2014	8ans	M	Rabat	CNOPS
Patient 3	2014	8ans	M	Ouezzane	RAMED
Patient 4	2014	3ans	F	Azrou	CNOPS
Patient 5	2014	4ans	M	Taroudant	RAMED
Patient6	2015	3ans	M	Tanger	RAMED
Patient 7	2015	3ans	M	Kenitra	RAMED
Patient 8	2016	8ans	F	Tanger	CNSS
Patient 9	2016	5 ans	F	Tanger	CNOPS
Patient 10	2016	10ans	M	Tanger	CNOPS
Patient11	2016	6ans	M	Essaouira	CNSS
Patient12	2016	5ans	M	Sidi Slimane	RAMED
Patient13	2017	2ans	M	Tanger	RAMED
Patient 14	2017	2 ans	F	Temara	CN OPS
Patient 15	2017	4 ans	F	Rabat	RAMED
Patient16	2018	3ans	M	Chefchaouen	RAMED
Patient 17	2018	4ans	M	Tetouan	RAMED
Patient 18	2018	4 ans	M	Tanger	RAMED
Patient19	2018	18 jours	F	Fes	CNOPS
Patient 20	2018	4 ans	M	Khemissat	RAMED
Patient 21	2018	10ans	M	Khemissat	CNSS

B. LES ANTÉCÉDENTS :

Sur les 21 patients étudiés, 14 patients n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers.

- 3 patients avaient une notion de consanguinité de 1^{er} degré, parmi ces 3 patients, 2 étaient suivis pour **neurofibromatose de type 1**, dont le premier avait un retard psychomoteur associé et l'autre était suivi pour une sténose pulmonaire,

- 2 patients avaient une histoire de cancers dans la famille.

- 1 patient a comme antécédent une amygdalectomie avec ablation des végétations adénoïde sans signes de malignité à l'étude histologique 1 mois avant l'apparition des signes du RMS.

C. DONEES CLINIQUES :

1- Délai diagnostic :

Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la date de la première étude anatomopathologique confirmant le diagnostic de RMS a été précisé chez tous les patients.

Ce délai diagnostic était de moins d'un mois chez 6 patients (29%), entre un mois et 3 mois chez 10 patients (47%), entre 3 mois et 6 mois chez 3 patients (14%) et plus de 6 mois chez deux patients (10%)

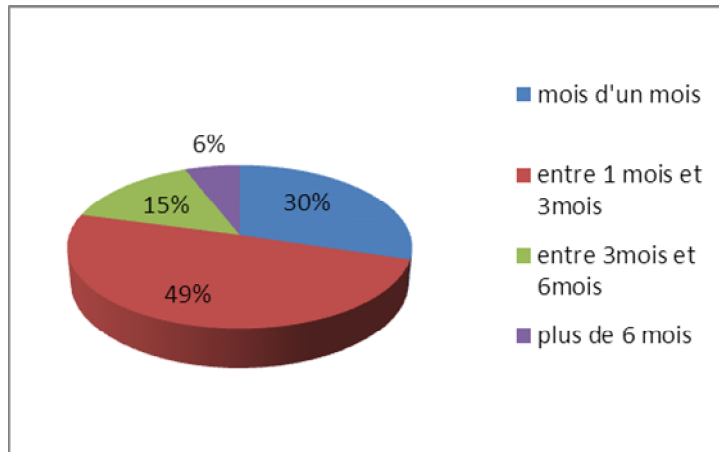


Figure 6 : répartition des patients en fonction du délai diagnostique

Ainsi, le délai médian était de 2 mois chez les enfants avec des extrêmes allant de 20 jours à 08 mois

2- Circonstances de découverte :

La circonstance de découverte la plus fréquente dans notre série était l'apparition d'une tuméfaction chez les enfants présentant un RMS tête et cou. Les autres signes d'appel étaient représentés principalement par les signes neurologiques, otologiques et orbitaires.

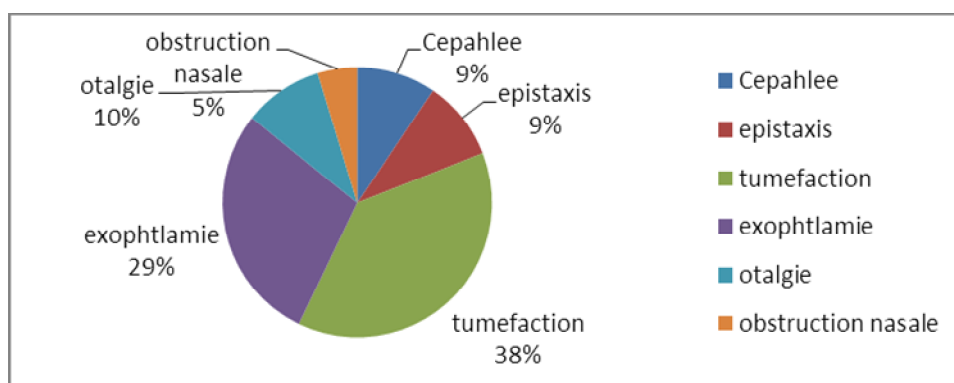


Figure 7 : répartition des patients en fonction des circonstances d'apparition

3- Signes cliniques :

❖ Les signes rhinologiques :

Les signes rhinologiques étaient présents chez 3 patients (14%) des cas, ils ont été observés uniquement chez les patients à localisations paraméningées, dont 2 patients avaient une épistaxis, un patient avait une obstruction nasale et les autres patients ne présentaient aucun signe rhinologiques.

❖ Les signes otologiques :

Parmi les signes otologiques, le recueil nous a permis de retrouver l'otalgie, l'otorrhée, l'otorragie et la présence de polype au niveau du conduit auditif externe (CAE).

- 1 patient avait des otalgies avec otorrhée, otorragie et polype du CAE,
- 1 patient présentait des otalgies isolées.
- Le reste des patients (19 malades) ne présentaient aucun signe otologique.

❖ Les signes neurologiques :

Les signes neurologiques étaient présents chez 8 patients (38% des cas), il s'agit des patients avec RMS paraméningés et orbitaires, les céphalées et la paralysie faciale étaient retrouvées chez 3 patients, d'autres signes ont été retrouvés tel que des paresthésies des membres supérieurs chez un seul patient et une dysphonie associée à une dysphagie chez un autre patient.

Le tableau ci-dessous (tableau IV) résume les signes neurologiques retrouvés chez les patients étudiés

Tableau IV: signes neurologique selon les effectifs et leurs pourcentages

	Signes	Nombre de cas	pourcentage	Total
Les signes neurologiques	Céphalées	3	38%	7
	Paralysie faciale	3		
	Dysphagie et dysphonie	1		
	Paresthésies	1		
	Aucun	13	62%	

❖ **Les signes orbitaires :**

Les signes orbitaires étaient présents chez 7 patients et prédominaient chez les patients à localisation orbitaire mais étaient également présents chez les patients à localisation paraméningée (RMS de la fosse infra temporale et un RMS du cavum), les signes les plus retrouvés étaient l'exophtalmie chez 4 patients et une cécité chez 5 patients, d'autres signes ont été retrouvés tels que le ptosis, le strabisme et la diminution de l'acuité visuelle.

Chez les 14 autres patients, aucun signe orbitalaire n'a été retrouvé.

Tableau V: signes orbitaires selon les effectifs

	Signes	Nombre de cas
Les signes orbitaires	Exophtalmie	4
	Cécité	5
	Baisse de l'acuité visuelle	1
	Strabisme	1
	Aucun	14

❖ Les signes généraux :

La plupart des patients ne présentaient pas de signes généraux. 2 patients présentaient une asthénie et un amaigrissement et 1 patient avait présenté une fièvre.

❖ Autres signes :

Parmi les autres signes nous avons retrouvé une gêne respiratoire avec vomissements chez 1 patient.

Le tableau ci-dessous récapitule l'ensemble des signes cliniques retrouvés chez nos patients :

Tableau VI: répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs

<u>Signes</u>	<u>Nombre de cas</u>	<u>Pourcentage</u>
<u>Signes rhinologiques :</u> Obstruction nasale, Rhinorrhée, Épistaxis	3	14%
<u>Signes neurologiques :</u> Céphalées, paralysie faciale, dysphonie, dysphagie,	8	38%
<u>Signes otologiques :</u> otorrhée, otalgies, polype CAE	2	10%
<u>Signes orbitaires :</u> exophtalmie, cécité, ptosis	7	33%
<u>Signes généraux :</u> Fièvre, asthénie, amaigrissement	3	14%
<u>Autres signes :</u> Gêne respiratoire, vomissements	1	5%

N.B : un ou plusieurs patients peuvent avoir deux types de symptômes en même temps.

La figure ci-dessous illustre l'ensemble des signes cliniques en fonction de la localisation de la tumeur initiale chez nos patients

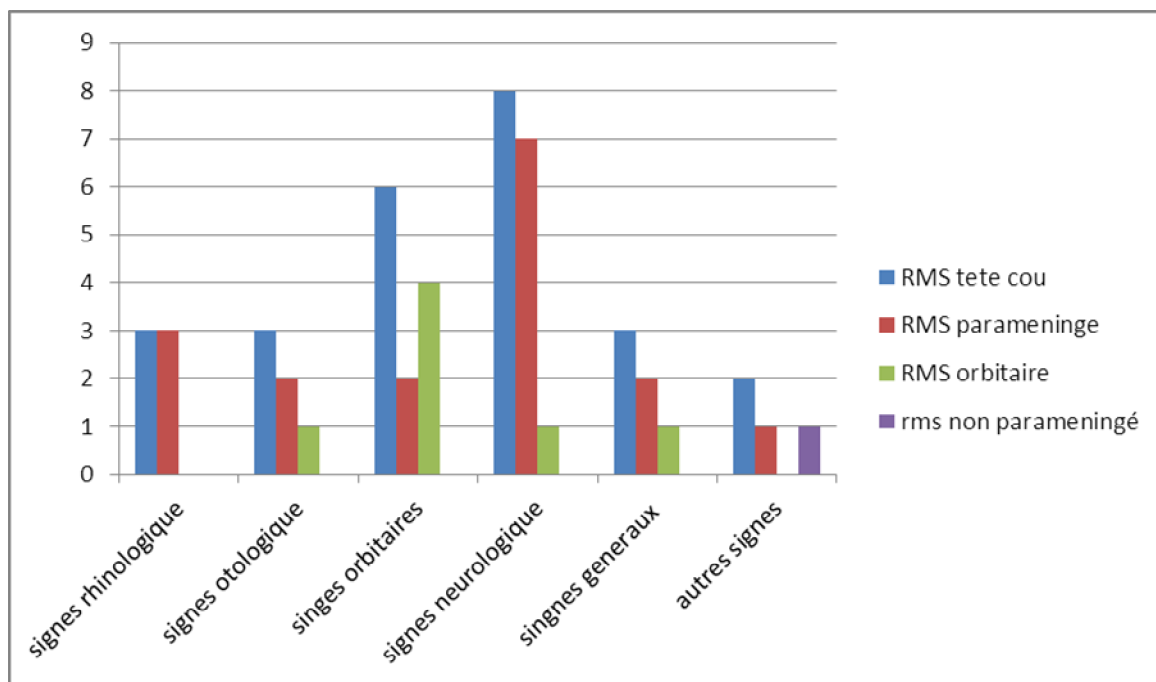


Figure 8 : répartition des signes cliniques en fonction de la localisation



Figure 9 : photo d'un patient de notre série de cas présentant un RMS du sinus nasal

4- L'examen clinique :

L'examen initial différait en fonction de la localisation de la tumeur :

- Pour les localisations paraméningées : l'examen ORL était indispensable avec l'examen de la tuméfaction si elle est présente en précisant ses caractéristiques notamment la taille, les limites, consistances, mobilité et l'aspect de la peau en regard.
- Pour les localisations orbitaires : l'examen ophtalmologique a été réalisé en premier lieu associé à l'examen de la tuméfaction (selon les cas)
- Pour les localisations non paraméningées : à propos du seul cas étudié, l'examen de la cavité buccale a permis de mettre en évidence la tuméfaction et décrire ses caractéristiques.

Le reste de l'examen clinique comportait systématiquement l'examen du cou pour préciser la taille et la localisation des ganglions cervicaux, l'examen neurologique, une appréciation de l'état général et rechercher des symptômes suggestifs de métastases ou de syndromes paranéoplasiques.

Le tableau ci-dessous (tableau VII) récapitule l'ensemble des données de l'examen clinique des patients de notre série de cas

Tableau VII: récapitulatif des données de l'examen clinique

	Les données de l'examen
Patient 1	- poids: 18kg / taille: 119cm -examen ORL et de la cavité buccale : retrouve une tumeur parotido-cervicale gauche indolore, dure mesurant 12cm de diamètre, fixe aux 2 plans avec extension endobuccale -Adénopathies droites jugulocarotidiennes infra centimétriques.
Patient 2	•Température : 39°C •Examen ORL : tuméfaction rétro-auriculaire droite et bourgeon visible dans le Conduit auditif interne •Examen neurologique : paralysie faciale droite périphérique. •ADP : sous angulo-maxillaires bilatérales
Patient 3	-poids : 25 kg / Taille : 126cm -Examen ophtalmologique : masse au niveau de la paupière supérieure de l'œil droit, fixe, dure par rapport à la peau en regard rendu érythémateuse lisse et inflammatoire, fermeture complète de l'œil par la tumeur.
Patient 4	•poids: 13kgs /la taille : 102cm •examen ORL : tuméfaction au niveau parotidienne étendue à la région jugale droite et associé à une circulation veineuse collatérale •Adénopathies : cervicales homolatérales droites.
Patient 5	•Poids: 14 kg / la taille : 92 cm •tuméfaction fronto-palpébrale droite faisant 4x3 cm dure fixe par rapport au plan profond empêche l'ouverture de l'œil droite.
Patient 6	-Poids: 15kg -Exophtalmie droite avec une masse orbito-palpébrale droite recouvrant l'œil mesurant d'environ 6 cm douloureuse.
Patient 7	•Examen ORL :retrouve une masse nasogénienne droite inflammatoire visible à l'inspection et douloureuse à la palpation, fixe, ferme, avec présence de croûtes, narine droite obstruée, comprimant l'œil droit •Adénopathie : submandibulaires de 3cm environ
Patient 8	-Poids : 20 kg, apyrétique, - Masse latérales gauche de la face latéro inférieure de la langue douloureuse immobile de consistance ferme de taille 7x4 cm
Patient 9	•poids : 18kgs/ la taille : 115cm •Examen : tuméfaction latérocervicale gauche immobile, ferme et indolore, mesure 3cm sans signes inflammatoire en regard.
Patient 10	•poids : 31kgs •Examen de la cavité buccale : tuméfaction visible au niveau du palais •ADP : latéro-cervicales droites

Patiente 11	<ul style="list-style-type: none"> •poids : 20kgs •Examen ORL et cavité buccale : retrouve ouverture limitée de la bouche et une tuméfaction parotidienne gauche avec mauvais état buccodentaire.
Patient 12	<ul style="list-style-type: none"> -Poids: 16kg - examen neurologique : paralysie faciale gauche, tuméfaction parotidienne gauche
Patient 13	exophtalmie de l'œil droite avec ptosis de la paupière
Patient 14	<ul style="list-style-type: none"> •poids : 20kgs •Examen ORL : tuméfaction du rhinopharynx étendue à l'oreille avec un Polype canal auditif externe de l'oreille droite •Examen neurologique : paralysie faciale périphérique.
Patient 15	<ul style="list-style-type: none"> •poids : 15kgs •Examen: tuméfaction latéro-cervicale droite mesurant 5cm dans son plus grand diamètre, ferme, indolore, bien limitée •ADP : cervicales gauches infra centimétriques
Patient 16	<ul style="list-style-type: none"> -poids: 12kgs -exophtalmie de l'OG
Patient 17	<ul style="list-style-type: none"> -poids: 15,5 kg /taille : 1m - tuméfaction palpébrale d'environ 4 cm avec des signes inflammatoire en regard
Patient 18	<ul style="list-style-type: none"> •poids : 12kgs •Examen : masse de la joue interne droite avec alimentation impossible +exophtalmie bilatérale avec ptosis et cécité •ADP : AG libres
Patient 19	<ul style="list-style-type: none"> -Poids: 3400g -tumeur orbitaire droite + exophtalmie
Patient 20	<ul style="list-style-type: none"> •Poids : 23kgs •Examen ORL : difficulté à parler et à avaler. •Examen de paires crâniennes : exophtalmie de l'œil droit et ouverture impossible + baisse de l'ouverture de l'œil gauche + voix nasonnée.
Patient 21	<ul style="list-style-type: none"> •Poids : 12kgs/ taille : 102cm •Examen ORL nez bouché avec épistaxis droit •ADP : sous mandibulaires gauche molle mobile mesurant 1cm.

D. IMAGERIE :

1- Imagerie diagnostique :

❖ Localisation initiale :

Elle a consisté en une échographie, une tomodensitométrie (TDM) et/ou une Imagerie par résonance magnétique (IRM).

Dans le cadre du bilan radiologique de la tumeur primitive :

La TDM a été réalisée chez 17 Patients, IRM chez 4 patients et la TDM couplée à l'IRM chez 6 patients

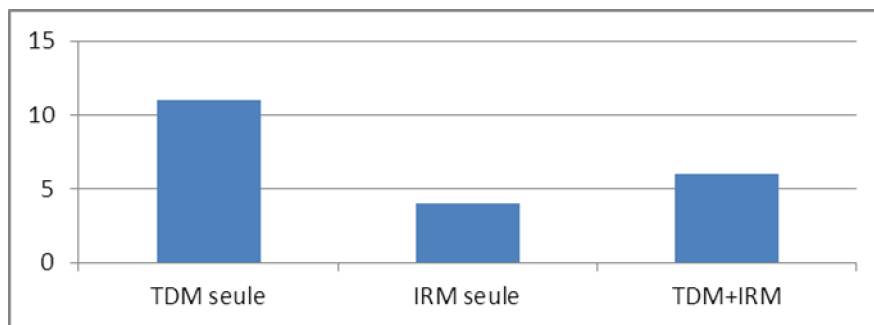


Figure 10 : répartition des patients en fonction de l'imagerie de la tumeur primitive

Cette imagerie initiale a permis de trouver les localisations suivantes :

- Orbitaires dans 7 cas : il s'agit de
 - 4 localisations au niveau des muscles de l'orbite.
 - 3 localisations palpébrales.

- Paraméningées dans 13 cas, dont :

- 5 retro pharyngés
- 3 au niveau du cavum
- 1 au niveau du sinus maxillaire
- 1 au niveau de la fosse infra temporale
- 1 cervico-thoracique avec extension endocanalaire
- 1 au niveau de la fosse nasale
- 1 parotidien avec extension endocrânienne

- Non para méningé chez un patient, localisé au niveau de la langue.

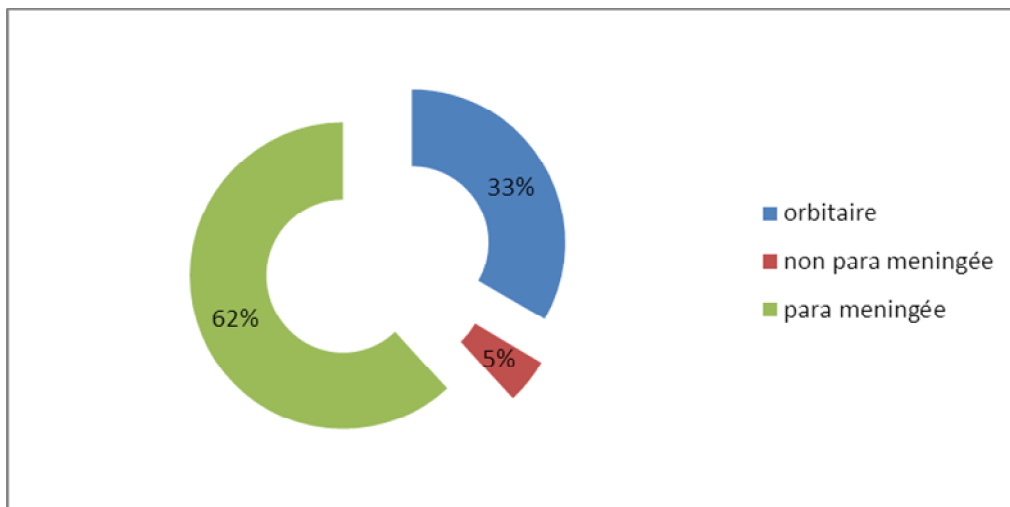


Figure 11 : répartition des patients selon la localisation initiale

Ci-dessous une image TDM d'un patient présentant un RMS orbitaire au moment du diagnostic.

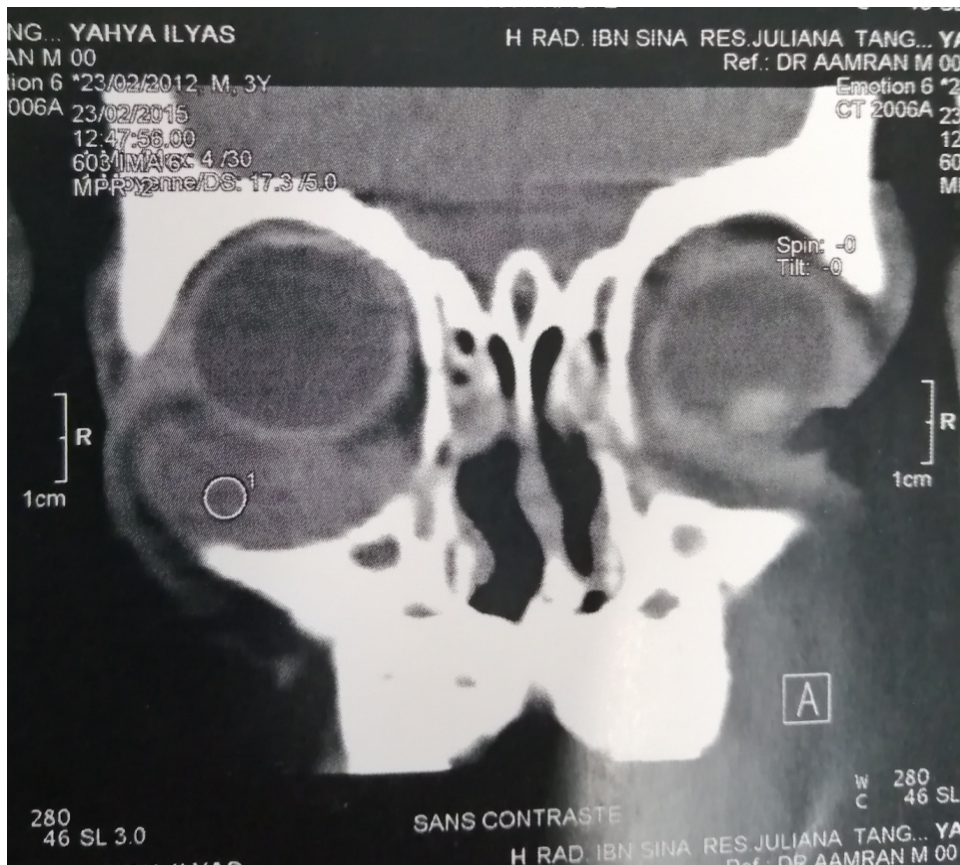


Figure 12 : coupe scannographique d'un patient atteints d'un RMS orbitaire

Interprétation : coupe sagittale montrant une masse tissulaire orbitaire inferieure droite mesurant 50x53x45 mm infiltre le muscle droit et les parties molles palpébrales et la graisse jugale.

Ci-dessous une image TDM d'un patient présentant un RMS du sinus nasal au moment du diagnostic.

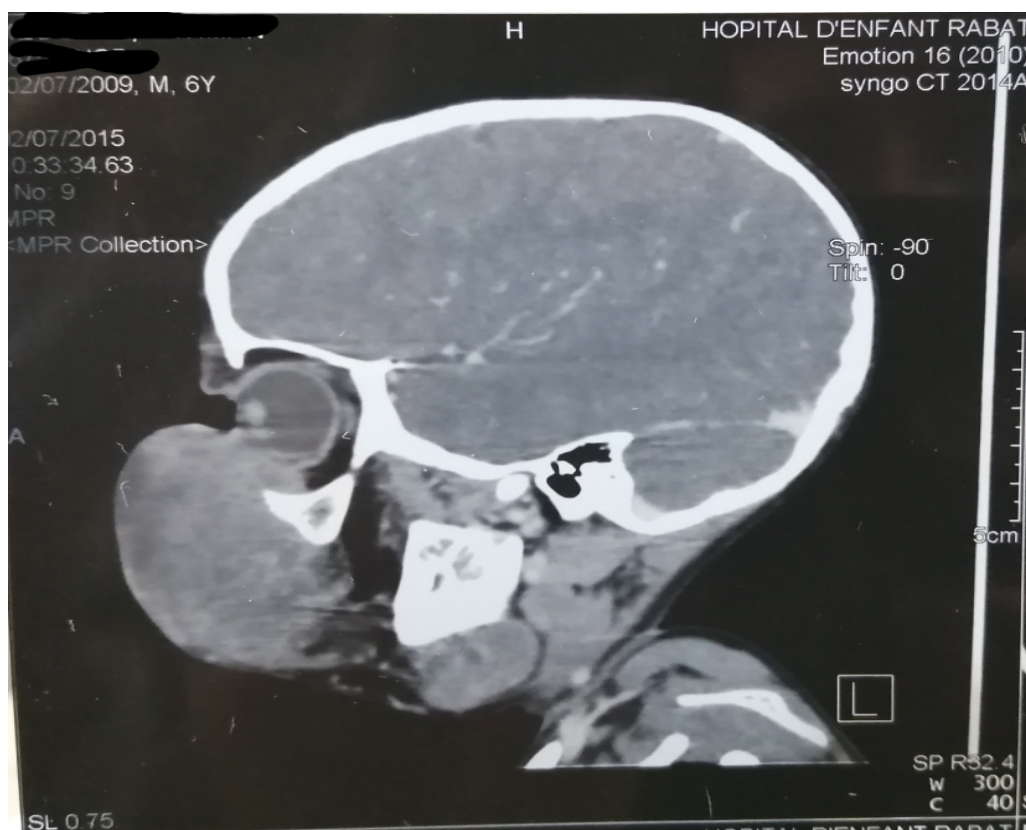


Figure 13 : coupe TDM du patient atteint du RMS du sinus nasal

Interprétation : coupe axiale montrant un processus jugal droit qui s'étend à la région palpébrale inférieure droite, la région maxillaire supérieure droite et lyse l'os propre du nez homolatérale avec des adénopathies sous angulo-maxillaire homolatérales.

❖ La Taille tumorale au moment du diagnostic :

A partir des données collectées, une taille de la tumeur primitive a été précisée. Cependant, une taille de la tumeur $> 5\text{cm}$ a été retrouvée chez 15 patients (71%), 5 patients avaient une tumeur de moins de 5 cm (24%), et chez le dernier patient la taille de la tumeur primitive n'a pas été précisée (5%).

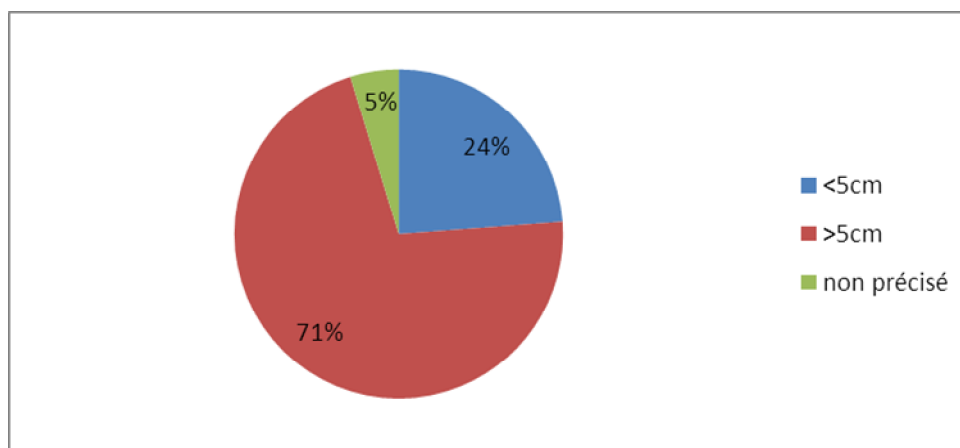


Figure 14 : répartition des patients en fonction de la taille de la tumeur primitive

On a étudié la taille de la tumeur au moment du diagnostic et on l'a corrélé au délai diagnostique pour en conclure qu'ils ne sont pas proportionnels dans notre série.

Tableau VIII : taille de la tumeur en fonction du délai diagnostique.

Taille de la tumeur	≤ 1 mois	1-3 mois	3-6 mois	> 6 mois
<5cm	1	2	1	0
>5cm	5	7	2	2

❖ L'atteinte ganglionnaire :

Pour l'atteinte ganglionnaire, elle a été précisée également par la TDM et/ou IRM.

Cette atteinte était présente chez 10 patients (47%). Dans 10 cas on n'a pas retrouvé d'extension ganglionnaire (47%) et chez le dernier patient l'atteinte ganglionnaire n'a pas été précisée ni à l'examen clinique ni à l'imagerie.

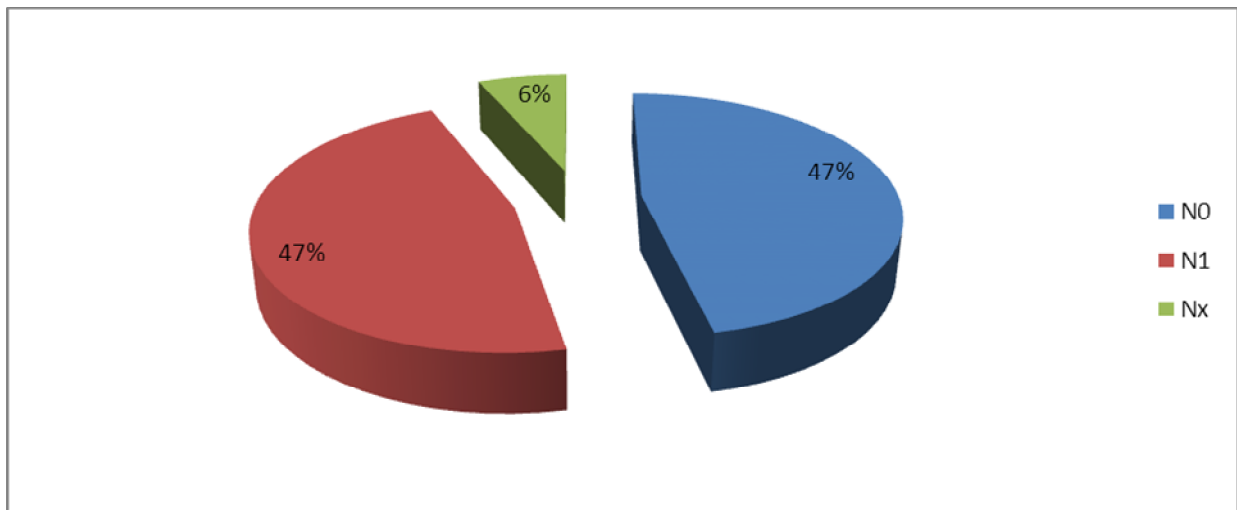


Figure 15 : répartition des patients en fonction de l'atteinte ganglionnaire

Le tableau ci-dessous récapitule l'ensemble des résultats obtenus en fonction du bilan loco régionale:

Tableau IX: récapitulatif de l'atteinte locorégionale décrite sur l'imagerie initiale

	TDM	IRM
Patient 1	TDM parotidienne : un processus tissulaire s'étendant dans les espaces profonds de la face et envahissant les structures de voisinage responsable d'une lyse mandibulaire, associés à des adénopathies jugulo-carotidienne et spinale bilatérale mesurant 16x12mm à droite et 15x9mm à gauche.	Non faite
Patient 2	TDM cervicale : la mise en évidence d'une infiltration para pharyngée droite avec refoulement de la paroi du cavum et des structures vasculaires. Lyse osseuse de la base du crâne avec prise de contraste anormale du lobe temporelle droit. Adénopathies para pharyngées et de la région parotidienne droite et jugulocarotidiennes bilatérales	IRM cérébrale et cervicale : retrouve un processus expansif para rhinopharyngé avec composante endocrânienne droite associée à une lyse osseuse du rocher. Cet aspect peut être compatible avec un neurofibrome V.
Patient 3	TDM orbitaire : processus au niveau de l'angle interne de l'œil droit mesurant 3 cm de diamètre refoulant le globe oculaire	Non faite
Patient 4	TDM cervicale: la mise en évidence d'un volumineux syndrome de masse vascularisé associé à une lyse osseuse et une extension endocrânienne par l'intermédiaire du trou déchiré antérieur.	IRM parotidienne : processus tissulaire vascularisé au niveau de l'espace para pharyngé droit mesurant 52x39mm, qui ouvre la bifurcation carotidienne associée à une extension à la fosse infra temporale et également en intracrânien faisant évoquer en premier un paragangliome carotidien.
Patient 6	TDM orbito-encéphalique : processus tumorale tissulaire intra orbitaire occupant la subtotalité de l'orbite prenant PCI de façon hétérogène mesurant 50x53x45mm , refoule le globe oculaire et infiltre les muscles droit inférieures externes et les parties molles palpébrale inférieure et la graisse jugale sans extension endocrânienne.	Non faite
Patient 7	TDM massif facial: met en évidence un processus tissulaire localisé au niveau nasogénien avec un développement superficiel et sans extension endocrânienne ou dans les fosses nasales ou les cellules ethmoïdales. Ainsi que les sinus de la face sont libres et absence de lyse osseuse	Non faite

Patient 8	BLONDEAU SCANNER : processus tumorale de l'hémi langue gauche localement avancé mesurant 35x45mm envahit la loge amygdalienne homolatérale et infiltre la graisse para pharyngé et palais mou avec adénopathies cervicales mesurant 11x12mm	Non faite
Patient 9	TDM cervicothoracique : lésion cervico thoracique gauche d'allure kystique associé à une lyse des trous de conjugaison C5-D1 et une extension intracanalair.	IRM cervicothoracique : processus tumoral basi-cervical gauche associé à une extension endothoracique et surtout endocanalair qui est responsable d'une compression du cordon médullaire en regard de la lésion.
Patient 10	TDM du cavum: Processus lésionnel du cavum associé à une infiltration des choanes et des fosses ptérygopalatine droite. Présence des adénopathies retropharyngées et cervicale droite.	IRM du caum : volumineux processus tumorale infiltre le nasopharynx, mesure 6 x 5,7 cm sans extension de la base du crâne et des sinus caverneux.
Patient 11	TDM cervico cérébrale: Processus lésionnel retro pharyngé infiltrant la graisse para pharyngé gauche et l'espace masticateurs associé à un envahissement des choanes et des ganglions jugulo carotidienne et spino-latérale de taille non précise	Non faite
Patient12	Non faite	IRM cérébrale : processus lésionnel infiltrant la parotide gauche associée à une extension intra crânienne et un processus tumorale du canal auditif interne homolatérale
Patient13	TDM orbitaire: Processus tumorale intra orbitaire extra conique mesurant 25 mm sans atteinte osseuse ou oculaire	Non faite
Patient 14	Non faite	IRM du cavum : Processus tumoral infiltrant la paroi latérale gauche du rhinopharynx, comblant la trompe d'Eustache et s'étendant via la trompe de Falope vers la paroi antérieure de l'oreille moyenne et vers le Conduit auditif externe associé à des Multiples adénopathies latéraux-cervicaux bilatérale.
Patient 15	TDM cervico thoracique: processus tissulaire cervicale droite engainant la carotide et élargissant le foramen jugulaire d'origine et nature difficile a déterminer de taille 42x66x46 mm qui s'étend au niveau de l'espace parotidien refoulant le lobe profond de la glande parotide et l'artère carotide externe et envahit l'espace retro pharyngé et carotide interne et en haut le naso pharynx el base du crane.	Non faite

Patient16	TDM obrito cérébrale	
Patient17	Non faite	IRM orbitaire : 2 processus d'allure bénignes, bien limite au dépend des muscles droit supérieure et internes homogènes sans atteinte du cadre osseux ni d'invasion de la graisse péri orbitaire et respect du globe oculaire mesurant 17 et 18mm
Patient 18	Non faite	IRM du cavum: processus tumoral de la fosse infratemporal étendu en endocrânien, évoquant en premier un rhabdomyosarcomes, mesurant 57x45x37mm, l'éventualité d'une localisation secondaire de neuroblastome est probable.
Patient 19	Non faite	IRM orbitaire : processus lésionnel intra et extra orbitaire droit hypoT1 hyper T2 discrètement hétérogène contenant quelques calcifications fortement rehaussé mesurant 5,1x3x3cm, aspect évoquant un hémangiome orbitaire
Patient 20	TDM orbito-cerebrale: processus lésionnel de la fosse infra temporale droite mesurant 55x40x33 mm étendu au sinus maxillaire, le trou optique, en endo-orbitaire, le muscle oculo moteur externe, sinus caverneux droit et extension endocrânienne et infiltre les apophyses ptérygoïde et refoule l'axe cervical droit	Non faite
Patient 21	TDM des sinus: processus lésionnel maxillaire droit, fosse nasale, cellule ethmoïdale, sinus sphénoïdal avec extension vers le cavum, les régions pterygoidienne, le sinus caverneux droit et des adénopathies modérément hypertrophie en retro mandibulaire bilatérale.	Non faite

E. DIAGNOSTIC ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

❖ L'histologie :

Le diagnostic du rhabdomyosarcome est un diagnostic histologique, avec une confirmation immunohistochimique est toujours nécessaire.

Le type histologique de la tumeur primitive a été précisé chez tous nos patients.

Le RMS embryonnaire est le type histologique le plus prédominant il a été noté chez 18 patients (85%), trois patients avaient un RMS alvéolaire (15%).

À noter que le RMS pléomorphe n'a été retrouvé chez aucun patient.

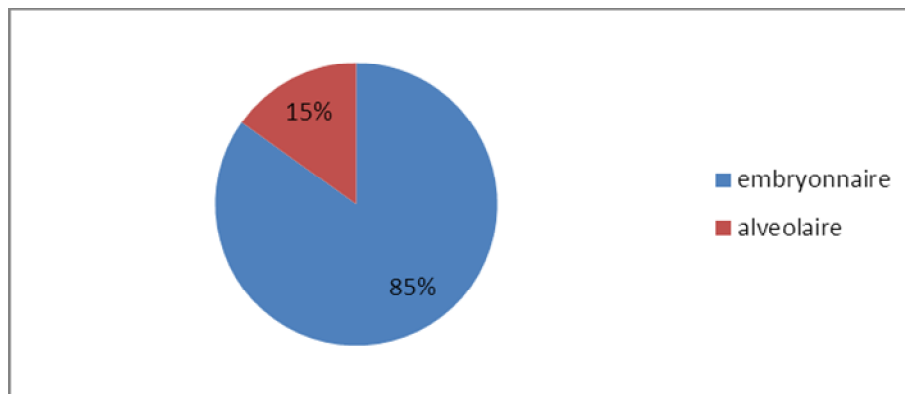


Figure 16 : répartition des cas en fonction du type histologique

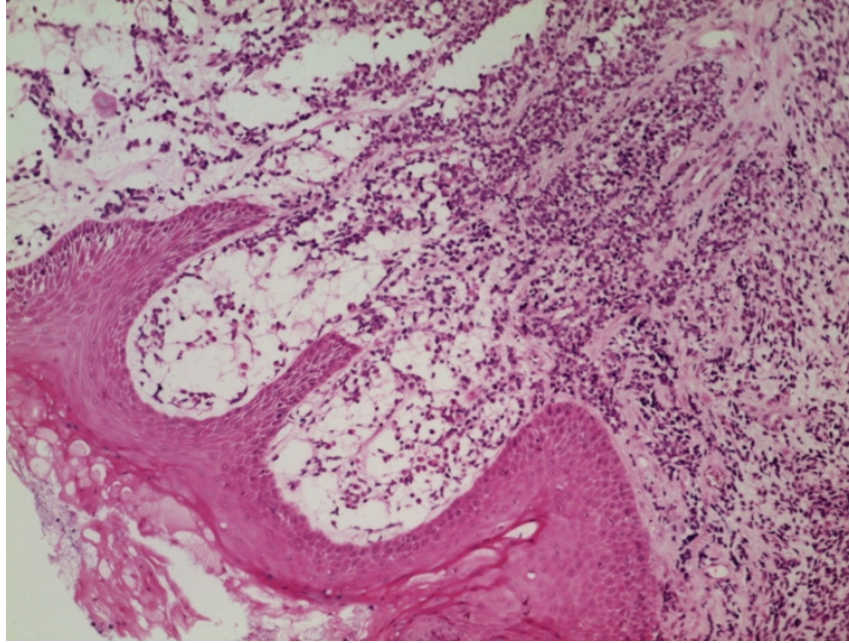


Figure 17: Aspect microscopique GX4 d'un rhabdomyosarcome embryonnaire (botryoïde) Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat

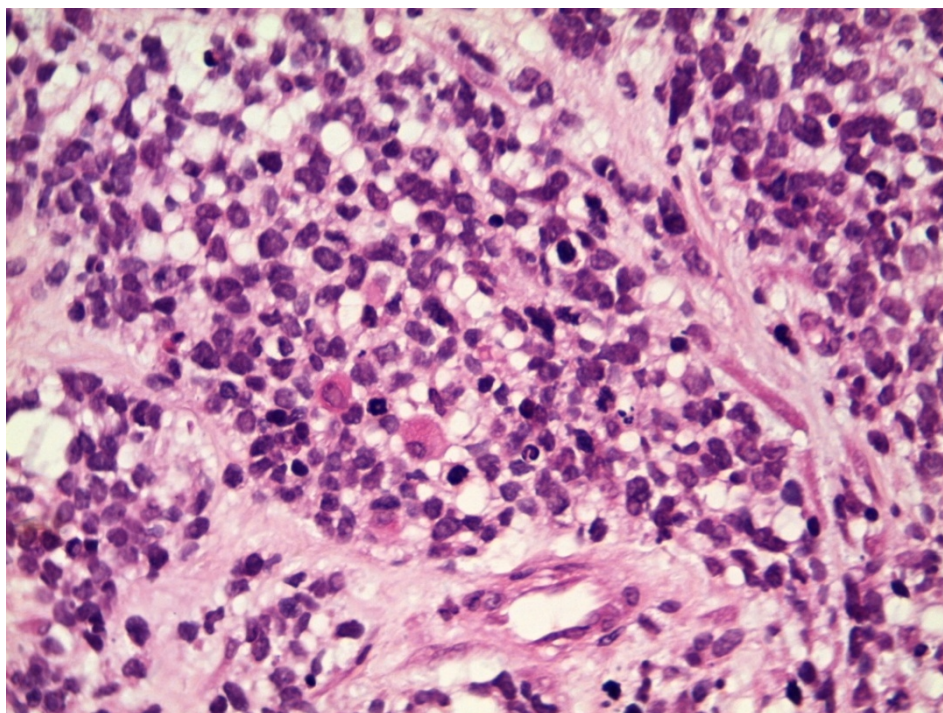


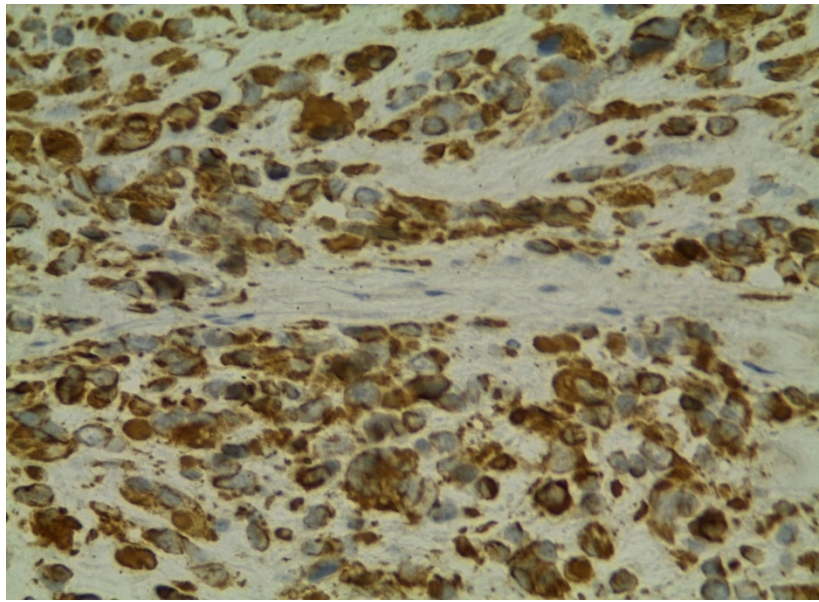
Figure 18 : GX40 coloration standard aspect morphologique d'un rhabdomyosarcome embryonnaire Photo Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat

❖ L'immunohistochimie :

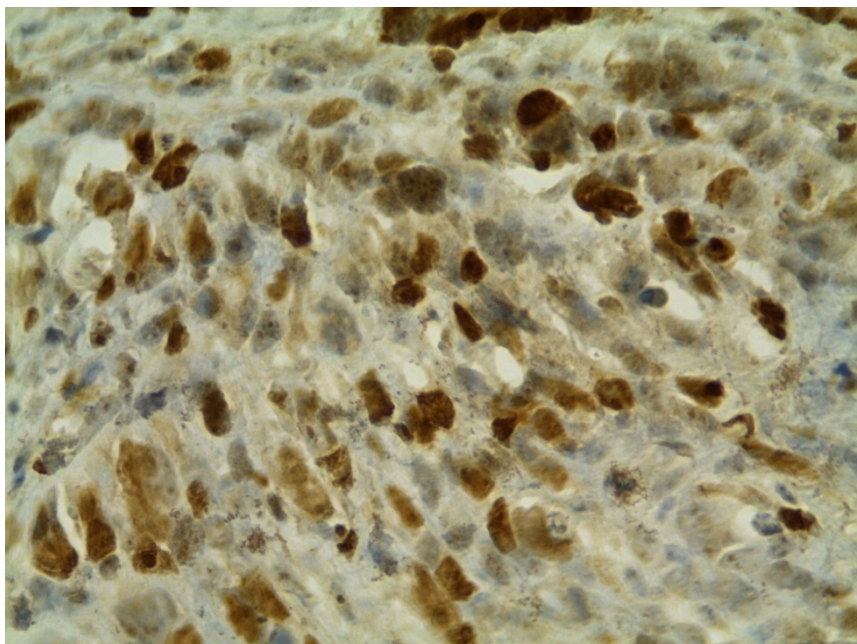
L'étude immuno-histochimique a été primordiale pour poser le diagnostic de RMS sur les pièces d'anatomopathologique. Les AC anti desmine et les AC anti myogénine étaient les anticorps les plus utilisés.

Tableau X: Répartition des patients en fonction des résultats immunohistochimiques.

Marqueurs	Positif	Négatif
Ac anti desmine	18	2
Ac anti myogénine	19	1



**Figure 19 : GX40 immunomarquage positif à l'anticorps anti-desmine Photo
Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat**



**Figure 20 : GX40 Immunomarquage positif à l'anticorps anti-myogenine Photo
Laboratoire d'Anatomie Pathologique Hôpital d'enfants Rabat**

F. BILAN D'EXTENSION :

Le bilan d'extension à distance comprend une radiographie thoracique, une échographie abdominale, une scintigraphie osseuse, une étude de la moelle (2 myélogramme et 2 BOM) et une étude du LCR en cas de localisation paraméningée.

- La radiographie thoracique a été faite chez 14 des patients.
- la TDM thoracique a été faite chez 9 patients
- L'échographie abdominale a été faite chez 16 patients,
- La scintigraphie osseuse a été faite chez 9 patients,
- L'étude de la moelle a été réalisée chez 15 des cas,
- L'étude du LCR a été faite chez 6 patients.

Métastases au moment du diagnostic :

- ➔ Au terme de ce bilan d'extension 3 patients présentaient des métastases pulmonaires au diagnostic.

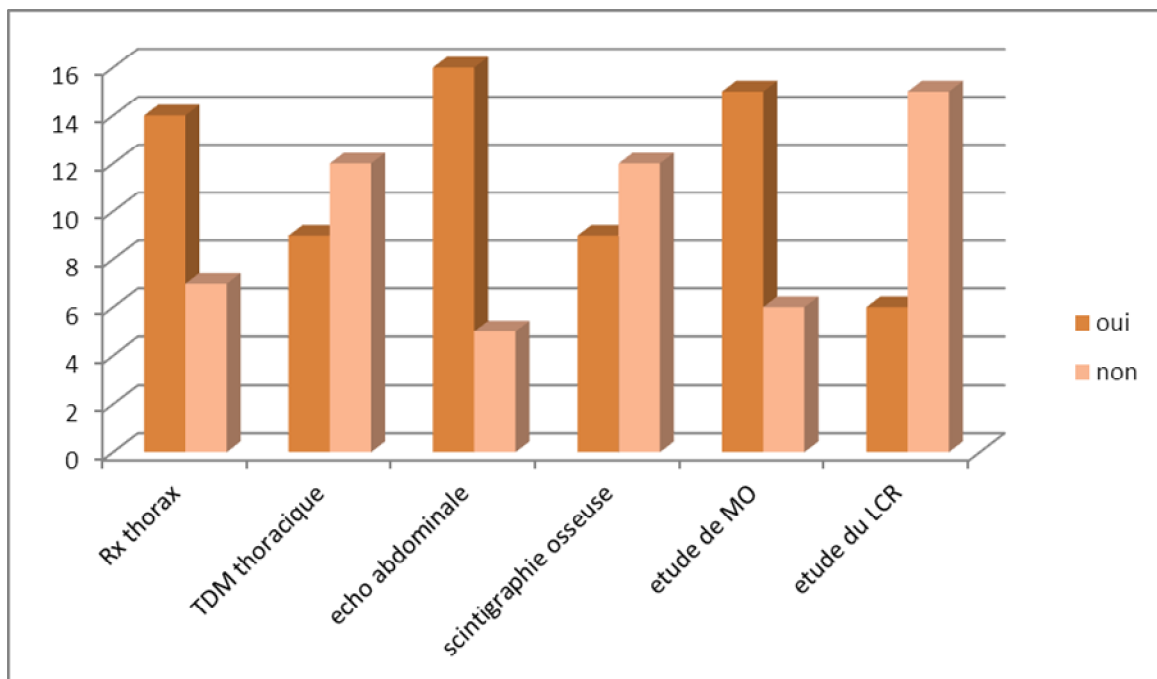


Figure 21: nombre de patient ayant bénéficié de chaque examen paraclinique

Le tableau ci-dessous représente l'ensemble des résultats du bilan d'extension réalisé chez nos patients

Tableau XI: récapitulatif des résultats du bilan d'extension

	Radiographie thoracique	TDM thoracique	Echographie abdominale	Scintigraphie osseuse	Etude de la MO	Etude du LCR
Patient 1	Normale	Non faite	normale	Normale	Non faite	Non faite
Patient 2	Non faite	normale	normale	Normale	Absence de cellule métastatique	Non faite
Patient3	Non faite	Normale	Non faite	Non faite	Absence de cellule métastatique	Non indiqué
Patient 4	Normale	Normale	Normale	Normale	Absence de cellule métastatique	Absence de cellules tumorale
Patient5	Non faite	Normale	Normale	Non faite	Absence de cellule métastatique	Non indiqué
Patient6	Normale	Non faite	Non faite	Non faite	Aspect d'une moelle normale	Non indiqué
Patient 7	Normale	Non faite	normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Non faite
Patient8	Normale	Non faite	normale	Normale	Absence de cellules métastatique	Non indiqué
Patient 9	Normale	Non faite	normale	Non faite	Non faite	Non faite
Patient 10	Normale	Non faite	Normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Absence de cellules tumorale
Patient 11	Normale	Probable localisation secondaire pulmonaire	normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Non faite

Patient12	Normale	Non faite	Non faite	Non faite	Absence de cellules métastatique	Absence de cellules tumorale
Patient13	Normale	Non faite	normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Absence de cellules tumorale
Patient 14	Normale	Micronodules sous pleuraux des lobes inférieurs bilatéraux	normale	Non faite	Absence de cellules métastatiques	Absence de cellules tumorale
Patient 15	Non faite	Normale	normale	Non faite	Non faite	Non faite
Patient16	Non faite	normale	normale	Non faite	Non faite	Non indiqué
Patient17	Normale	Non faite	Normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Non indiqué
Patient18	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
Patient19	Normale	Non faite	Normale	Non faite	Non faite	Non indiqué
Patient 20	Non faite	6 nodules pulmonaires bilatéraux en rapport avec une localisation secondaire	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
Patient 21	Normale	Non faite	Normale	Normale	Absence de cellules métastatiques	Non faite

G. STADIFICATION :

1-La classification TNM :

On a classé la taille de la tumeur selon la classification TNM et nous avons retrouvé :

La classification selon la taille :

- 4 patients classés T1a (19%).
- 3 patients classés T1b (14%).
- 2 patients classés T2a (9%).
- 11 patients classés T2b (50%).
- 1 patient était T2 avec taille difficile à définir (9%).

Classification « N » :

- 10 patients classés N0 (47%)
- 10 patients classés N1 (47%)
- 1 patient classé Nx

Classification « M » :

- 18 patients classés M0 (86%).
- 3 patient classé M1 (14%).

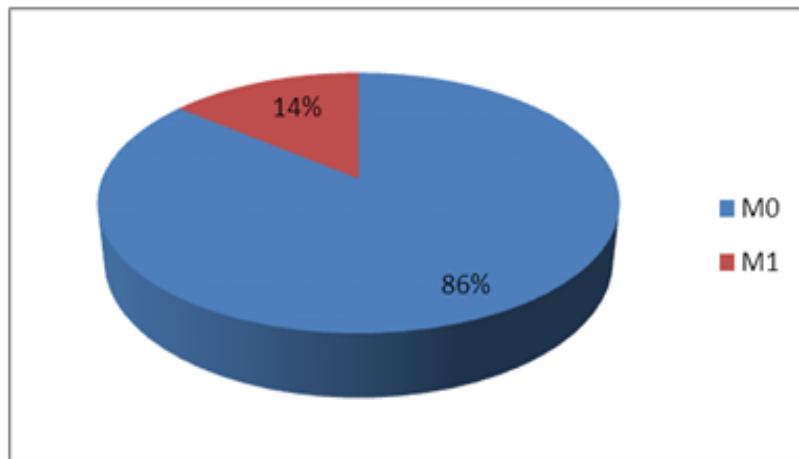
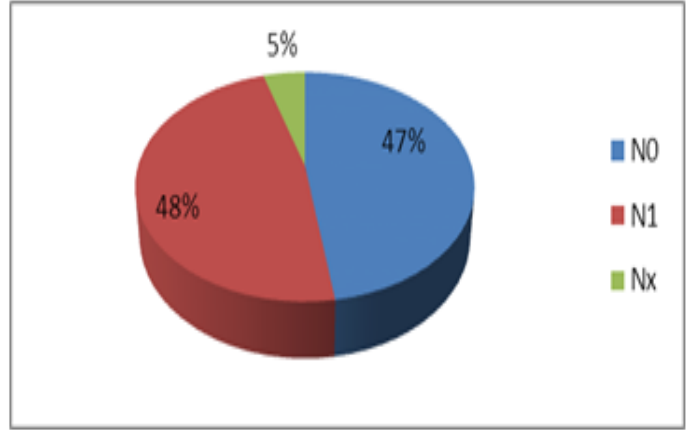
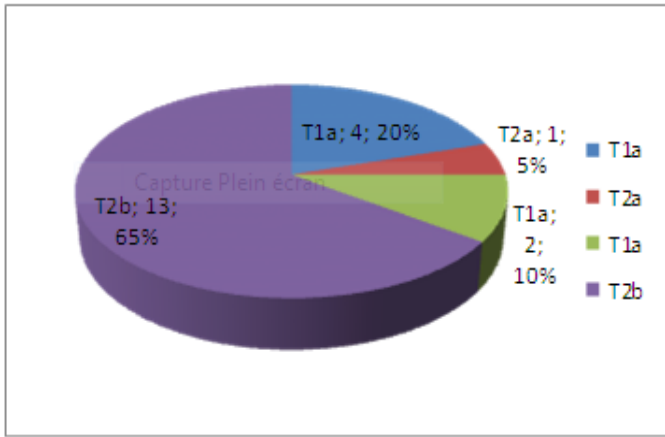


Figure 22 : répartition des patients en fonction de la taille tumeur, l'extension ganglionnaire et présence de métastase selon la classification TNM

Tableau XII: Classification TNM des TMM dans notre étude

T (Tumeur)			N (Ganglion)		M (Métastase)	
TNM			TNM		TNM	
T1	A	4	N0	10	M0	18
	B	3				
T2	A	2	N1	10	M1	3
	B	11				
	X	1				
TX	0		NX	1	MX	0

Le regroupement par stade par la même classification, nous a donné :

- 4 patients classés T1aN0M0
- 2 patients classés T2aN1M0
- 2 patients classés T1bN0M0
- 1 patient classé T1bN1M0
- 3 patients classés T2bN0M0
- 6 patients classés T2bN1M0
- 1 patients classés T2BN1M1
- 1 patients classés T2bNxM1
- 1 patient classé T2xN0M1

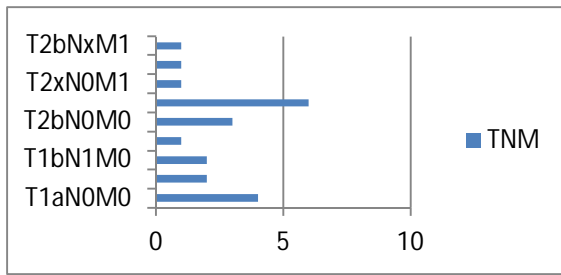


Figure 23 : stade selon la classification TNM

2- La classification Intergroup RMS study (IRS) :

Les patients ont été classés selon la classification IRS, nous avons retrouvé :

- 18 patients classés IRS III (75%)
- 3 patient classés IRS IV (25%)

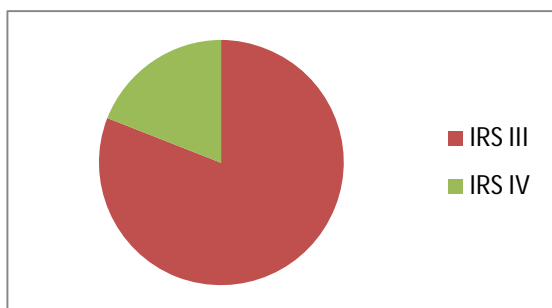


Figure 24 : répartition des patients selon la classification IRS

3- La classification selon le groupe de risque

Les patients ont été répartis selon des groupes de risques définis selon les facteurs de pronostic suivants: âge, taille de la tumeur, histologie, stade post chirurgical, ganglions régionaux et le site tumoral.

- 4 patients classés Très haut risque : groupe H
- 2 patients classés haut risque : groupe G.
- 7 patients classés Haut risque : groupe F.
- 2 patients classés Haut risque : groupe E.
- 6 patients classés en risque standard : groupe C

H. TRAITEMENT :

Le diagnostic posé, le bilan d'extension local et à distance effectué, la stratégie thérapeutique en matière de rhabdomyosarcome de la tête et du cou fait appel à une chimiothérapie, une chirurgie et une radiothérapie

- Tous les patients ont reçu une chimiothérapie (100%)
- 12 Patients ont reçu une radiothérapie (57%)
- 6 patients ont été opérés au niveau de la tumeur primitive (28%)

Le tableau ci-dessous résume les différentes combinaisons thérapeutiques reçue par les patients de notre série.

Tableau XIII: Répartition des patients en fonction du traitement reçu

	Nombre	Pourcentage
Chimiothérapie seule	8	38%
Chimiothérapie + chirurgie	1	5%
Chimiothérapie+radiothérapie	7	33%
Chimiothérapie+chirurgie+radiothérapie	5	23%

1- Chimiothérapie

a-Protocole :

Pendant la période de notre étude, le service d'hématologie et d'oncologie pédiatriques adoptait 2 protocoles thérapeutiques : MMT 95 (annexe 2) et MMT 2005 (annexe 3) en fonction de la période d'inclusion

- 13 patients ont été traités selon le protocole MMT 95(61%)
- 8 patients ont été traités selon le protocole MMT2005 (39%)

b-Type de cure :

La chimiothérapie administrée en néo adjuvant a constitué le traitement de 1 ère intention chez 90% des malades (19/21). Deux malades ont été opérés d'emblée.

Chaque cycle de chimiothérapie comportait 3 cures à 21 jours d'intervalle, il s'agit de cures faites de combinaisons de plusieurs agents cytotoxiques, dont les principaux types de cures utilisées sont :

- **IVA** : Ifosfamide , Vincristine et Actinomycine D
- **CEV** : Carboplatine , Epirubicine et Vincristine
- **IVE** : Ifosfamide ; Vincristine et Etoposide
- **VAC** : Vincristine , Actinomycie D et cyclophosphamide
- **Carbo-adria** : basé sur Doxurubincine (adriamicine) et Carboplatine

Quelques patients ont reçu en plus une chimiothérapie d'entretien, à base de Navebeline et Endoxan.

c-Nombre de cure :

13 patients ont totalisé 9 cures de chimiothérapies (62%) :

- 5 patients ont reçu 3 cycles (IVA/CEV/IVE)
- 4 patients ont reçu 9 cures IVA
- 3 patients ont reçu 3 cures IVA puis 2 cycles (IVA/CEV/IVE)
- Un patient a reçu 7 cures IVA et 2 cures CEV

07 patients ont reçu moins de 09 cures (33%) :

- 2 patients ont reçu 8 cures de chimiothérapie (6 IVA, 1 IVE, 1 CEV)
- 1 patient a reçu 7 cures de chimiothérapie (5 IVA, 1 IVE et 1 CEV)
- 1 patient a reçu 7 cures IVA
- 1 patient a reçu une seule cure IVA puis décédé
- 1 patient a reçu 5 cures VAC puis décédé (le cas de nourrisson de 18 jours avec un RMS orbitaire)
- 1 patient a reçu 2 cures IVA et 3 cures de carbo-adria puis perdu de vue après avoir été envoyé à la radiothérapie pour un traitement local de la tumeur.

Un seul patient a reçu plus de 10 cures (5%) : 1 IVA et 3 cycles IVA/CEV/IVE

Tableau XIV: récapitulatif des protocoles, types et nombre de cures suivi

		Nombre	Pourcentage
MMT2005	9IVA	4	19%
	2IVA/3CARBO-ADRIA	1	5%
	7IVA	1	5%
	1IVA	1	5%
	5VAC	1	5%
MMT95	3 cycles IVA/CEV/IVE	5	23%
	5IVA/1CEV/1IVE	3	14%
	5 IVA et un cycle IVA/CEV/IVE	2	9%
	4 IVA et un cycle IVA/IVE/CEV	1	5%
	1 IVA et 3 cycles IVA/CEV/IVE	1	5%
	7IVA/2CEV/chimio d'entretien	1	5%

d-Toxicité de la chimiothérapie :

Les cures de chimiothérapie se sont compliquées chez 90% des patients de toxicité variable d'un patient à l'autre et d'une cure à l'autre d'intensité variable avec essentiellement :

❖ Toxicité hématologique :

- La neutropénie : est la toxicité la plus fréquente, retrouvés après 42 cures suivi par
- L'anémie qui a compliqué 19 cures puis
- La thrombopénie retrouvée après 4 cures

❖ Toxicité digestive :

- Mucite : dans 6 cures essentiellement après les cures CEV
- les nausées et vomissements
- dysphagie : après 3 cures
- gingivostomatite : après une cure

❖ Toxicité rénale :

- Hématurie après 11 cures essentiellement après les cures d'IVA avec documentation d'une cystite hémorragique dans un cas.

❖ Toxicité cutanée :

- zona brachial : après une cure
- cellulite de la face : après une cure

La figure ci-dessous montre les effets secondaires, rapportés par les patients ainsi que leur prise en charge.

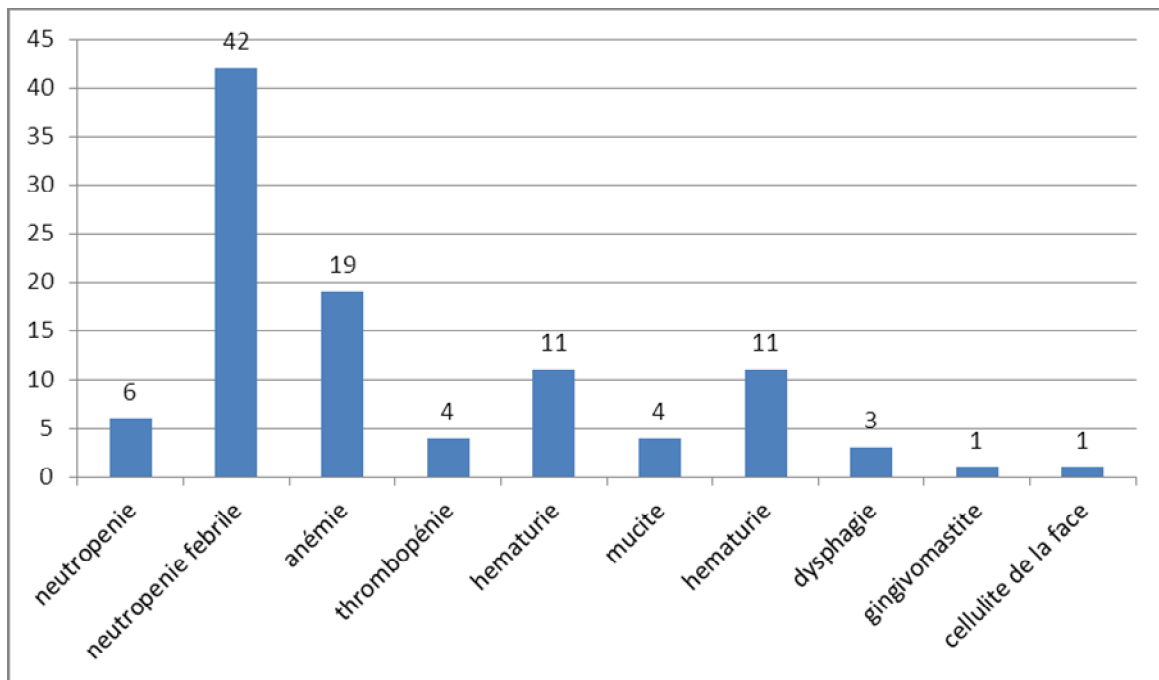


Figure 25 : nombre des effets secondaire de la chimiothérapie

e-L'évaluation de la chimiothérapie :

L'évaluation de l'efficacité de la chimiothérapie doit être faite systématiquement après la 3ème, 6ème et la 9ème cure de chimiothérapie.

Cette évaluation a été réalisée en suivant la méthode RECIST (annexe 4) par une estimation du volume de la tumeur dans ses 3 diamètres en se basant sur les données cliniques et paracliniques (TDM /IRM).

❖ Première évaluation (après 3 cures) :

Elle a été réalisée chez 20 patients (95%), et au terme des résultats de cette évaluation nous avons obtenu :

- Une rémission complète (RC) chez 2 patients (10%)
- Une bonne réponse partielle (RP>2/3) chez 2 patients (10%)
- Une régression partielle <2/3 chez 10 patients (47 %)
- Une tumeur stable chez 3 patients (14%)
- Une tumeur progressive (TP) chez 4 patients (19%)

❖ Deuxième évaluation (Après 6 cures) :

Elle a été faite chez 9 patients (42%) , et non faite chez 9 patients (42%), 2 patients ont décédé au cours du premier cycle du traitement (10%) et un patient est perdu de vue (6%) et non faite dans les autres cas pour des raisons inconnues.

Au terme des résultats de cette évaluation nous avons obtenu :

- Une rémission complète (RC) chez 3 patients (14%)

- Une rémission partielle (RP) chez 2 patients (10%)
- Tumeur stable(TS) chez 2 patients (10%)
- Tumeur progressif (TP) chez 2 patients (10%)

❖ Troisième évaluation (après la 9ème cure de chimiothérapie) :

Elle a été faite chez 15 patients (71%), et elle a mis en évidence:

- Une rémission complète chez 8 patients (38%)
- Une tumeur stable chez 4 patients (19%)
- Une tumeur progressive (TP) chez 2 patients (10%)
- Une rémission partielle chez un seul patient (5%)

Le tableau ci-dessous (tableau VIII) récapitule l'ensemble des données obtenues au cours des évaluations au cours du traitement pour chaque patient de notre série de cas.

Tableau XV: récapitulatif des données des évaluations après chimiothérapie.

Patients	1 ^{ère} évaluation	2 ^{ème} évaluation	3 ^{ème} évaluation
Patient 1	TP	RP	RC
Patient 2	RP (90%)	Non faite.	<i>Perdu de vue.</i>
Patient 3	RP (50%)	TP (20%)	TS
Patient 4	RP (30%)	non faite.	TS
Patient 5	TP	Non faite	RC
Patient 6	TS	TS	RC
Patient 7	TP	<i>Perdu de vue.</i>	
Patient 8	RC	RC	RC
Patient 9	RP (30%)	TP	TP
Patient 10	RP (60%)	Non faite	RC
Patient 11	TS	RP	RC
Patient 12	RP (60%)	Non faite	RP
Patient 13	RP (50%)	RC	RC
Patient 14	RC	Non faite	RC
Patient 15	RP (20%)	Non faite	TS
Patient 16	TP	Non faite	TP
Patient 17	RP (70%)	RC	RC
Patient 18	RP (17%)	TS	Non faite
Patient 19	TS	Décédé après 5eme cure	
Patient 20	<i>Décédé après 1^{ère} cure.</i>		
Patient 21	RP (23%)	Non faite	TS

Les deux tableaux ci-dessous (tableau IX et X) résume les protocoles thérapeutiques suivis, la toxicité et la réponse au traitement chez les patients de notre série.

Tableau XVI: récapitulatif des cas traités selon le protocole MMT 2005

Patient	IRS	Groupe de risque	Cures reçues	Toxicité chimiothérapie	Evaluation à la fin du traitement
Patient 7 RMS du sinus nasal	III	Haut F	2IVA/ 3carbo+adria	Adria+carbo :neutropénie.	Abandon du traitement
Patient 8 RMS lingual	III	Haut F	7 IVA	IVA3 : mucite IVA7 : vomissement	RC
Patient 13 RMS orbitaire	III	Standard C	9IVA	IVA 6, 7 ,8,9 : hématurie	RC
Patient 14 RMS rhinopharyngé	IV	Très haut H	9 IVA	IVA 1: neutropénie fébrile et une mucite IVA 2 : diarrhée fébrile IVA 3 : neutropénie et une mucite IVA 7 : neutropénie	RC
Patient 15 RMS du sinus maxillaire	III	Haut F	9 IVA	IVA 1 : NF IVA 4 : Neutropénie IVA 6 : mucite +dysphagie	TS
Patient 17 RMS orbitaire	III	Standard C	9IVA	IVA1 : neutropénie IVA 3 : hématurie IVA4 : neutropénie IVA5 : hématurie IVA8 : neutropénie	RC
Patient 19 RMS orbitaire	III	Standard C	5 VAC	VAC 3 : syndrome fébrile VAC5 : neutropénie fébrile	Décédé 15 jours après VAC5
Patient 20 RMS orbitaire	III	Haut F	1IVA	Décédé 7 jours après la première cure.	

Tableau XVII: récapitulatif des cas traités selon le protocole MMT 95.

Patient	IRS	Groupe de risque	Cures reçues	Toxicité chimiothérapie	Evaluation thérapeutique
Patient 1 RMS parapharyngé	III	Haut F	3cycles IVA/CEV/IVE	CEV2 : anémie IVE2: Neutropénie fébrile CEV3 : Neutropénie fébrile, Gingivostomatite et une dysphagie associé à une mucite. IVA3 : dysphagie associée à une mucite	RC
Patient 2 RMS parapharyngé	III	Haut F	3cycles IVA/CEV/IVE	CEV1 : Neutropénie fébrile associé à une anémie et une mucite IVE2 : neutropénie CEV3 : aplasie fébrile et une mucite	PDV
Patient 3 RMS orbitaire	III	Standard C	5IVA/2CEV/2IVE	IVA4 : hématurie CEV2 : aplasie fébrile+mucite	RP
Patient 4 RMS parapharyngé	III	Haut E	3cycles IVA/CEV/IVE	IVE1 : anémie IVE2 : zona brachial IVA3 : fièvre CEV3/IVE3 : neutropénie fébrile	RP
Patient 5 RMS orbitaire	III	Standard C	3IVA/3CEV/3IVE	IVA1 : hématurie CEV1 : aplasie fébrile CEV2 : aplasie fébrile	RC
Patient 6 RMS orbitaire	III	Standard C	3IVA/3CEV/3IVE	IVA1 : vomissements CEV2/ anémie	RC
Patient 9 RMS cervicothoracique	III	Haut E	4IVA/3IVE/3CEV	IVA1 :neutropénie fébrile IVE 1 : Gingivostomatite , vomissements,neutropénie fébrile et une anémie IVE2 et 3 : neutropénie fébrile	TP
Patient 10 RMS du cavum	III	Très haut H	5IVA/2IVE/2CEV/	IVA1 :Cystite hémorragique IVE1 :neutropénie fébrile CEV2 :Neutropénie fébrile et une thrombopénie	RC
Patient 11 RMS retro pharyngé	IV	Très haut H	5IVA/1CEV/1IVE	IVA2 : vomissements IVA3/CEV1 : neutropénie fébrile IVE1 : neutropénie	RC
Patient 12 RMS parotidien	III	Haut G	IVA/IVE/CEV	CEV1:Une mucite, une dyphagie et une neutropénie fébrile.	TP
Patient 16 RMS orbitaire	III	Standard C	5IVA/2CEV/1IVE	Non	TP
Patient 18 RMS parapharyngé	III	Haut G	6IVA/1CEV/1IVE	IVA1 :hématurie Macroscopique CEV1 : neutropénie	TS
Patient 21 RMS infra temporale	IV	Très haut H	6IVA/1IVE/1CEV	IVA5:cellulite de la face IVE:neutropénie IVA6:hématurie	TP

2- Radiothérapie :

L'indication de la radiothérapie comme un traitement local des rhabdomyosarcomes localisés au niveau de la tête et du cou n'est pas systématique, elle n'a été indiquée que chez 15 patients.

Elle a été réalisée chez 13 patients. Dans les derniers cas, cette irradiation n'a pas été faite en raison du refus de un des parents dans un cas et le dernier cas a abandonné la prise en charge après l'avoir adresser en radiothérapie.

La radiothérapie est généralement indiquée soit après le premier cycle (dans les localisations paraméningés) ou après le deuxième cycle de la chimiothérapie dans les autres localisations tête et cou.

Dans notre série de cas, la radiothérapie a été réalisée :

- après le premier cycle de la chimiothérapie chez 2 patients.
- après le deuxième cycle de la chimiothérapie chez 6 patients.
- après le troisième cycle de la chimiothérapie chez 4 patients
- Et chez le dernier patient les données de la radiothérapie manquait sur son dossier (le patient a été irradié au CHU de Fès)

La dose médiane administrée a été de 48.7 Gy (41,4 -56Gy)

Le tableau ci-dessous regroupe l'ensemble des doses administrées et le fractionnement de la dose utilisée pour chaque patient.

Tableau XVIII: récapitulatif des patients irradiés en fonction de la dose et son fractionnement :

	Dose d'irradiation	Fractionnement par dose
Patient1	41,4Gy	23 séances
Patient2	42 Gy	22 séances
Patient4	54 Gy	22 séances de 1.4 Gy
Patient5	54 Gy	30 séances de 1.8 Gy
Patient6	50.4 Gy	23 séances de 2 Gy
Patient 10	50.4 Gy	28 séances
Patient 11	36 Gy	20 séances
Patient 13	45 Gy	25 séances
Patient 14	36 GY	16 séances
Patient 15	54 Gy	30 séances
Patient 16	Non précisé	Non précise
Patient21	56 Gy	28 séances

❖ Toxicité de la radiothérapie :

Dans notre série, les effets secondaires de la radiothérapie ont été décrits chez 2 patients :

- 1 patient a présenté un œdème laryngé post-radique avec des fausses routes et des ronflements nocturnes.
- L'autre patient a présenté une dysphagie avec toux fébrile avec une mucite grade II et une hypothyroïdie post-radique.

3- Chirurgie :

Sur les 21 patients inclus dans notre étude, la chirurgie n'a été faite que chez 7 patients :

- une résection tumorale d'emblée a été faite chez 2 patients :
 - le premier cas était a propos d'un RMS orbitaire pris en charge initialement par l'équipe de neurochirurgie une résection macroscopiquement complète a été réalisée mais après étude anatomopathologique, cette exérèse était jugée microscopiquement incomplète
 - le deuxième cas était un RMS parotidien opéré avec une embolisation et une exérèse macroscopique incomplète
- 5 patients ont été opérés après la chimiothérapie, il s'agit :
 - d'une chirurgie macroscopiquement complète chez 2 cas
 - d'une chirurgie macroscopiquement incomplète dans 2 cas.
 - D'une exentération orbitaire chez un seul patient.

4- La réponse à la fin de traitement :

Une évaluation est faite à la fin du traitement chez 17 patients. Elle a montré :

- rémission complète chez 9 patients (41%)
- une maladie progressive chez 4 patients (19%)
- une tumeur stable chez 2 patients (10%)
- une rémission partielle chez 2 patients (10%)

À noter que : dans 4 cas, cette évaluation n'a pas été faite pour les raisons suivantes :

- un patient a abandonné le traitement
- Un patient n'a pas été évalué car perdu de vue à la fin du traitement.
- 2 patients sont décédés au cours du traitement. (10%)

I. SUIVI :

Le suivi des patients traités pour RMS de la tête et du cou a montré que :

- Les 9 patients qui étaient en rémission complète :
 - 4 sont restés en rémission complète continue
 - Les 5 autres patients ont rechutés par la suite :
- 2 patients sont décédés suite à la rechute.
- 2 patients sont en 2^{eme} rémission, après traitement de la rechute.
- Un patient est toujours sous traitement de la rechute
- Les 2 patients qui étaient en rémission partielle
 - Le premier est toujours en rémission partielle
 - Et l'autre patient a fait une rechute par la suite, traitée et actuellement il est en 2^{eme} rémission complète
- Les 2 patients qui gardaient une tumeur stable
 - Le premier est actuellement en rémission partielle
 - L'autre est décédé suite à la progression de la tumeur
- Les 4 patients qui étaient en maladie progressive :
 - 3 parmi eux sont décédés après un traitement palliatif
 - Et le dernier est perdu de vu après le refus du traitement palliatif par la mère

A la date des dernières nouvelles :

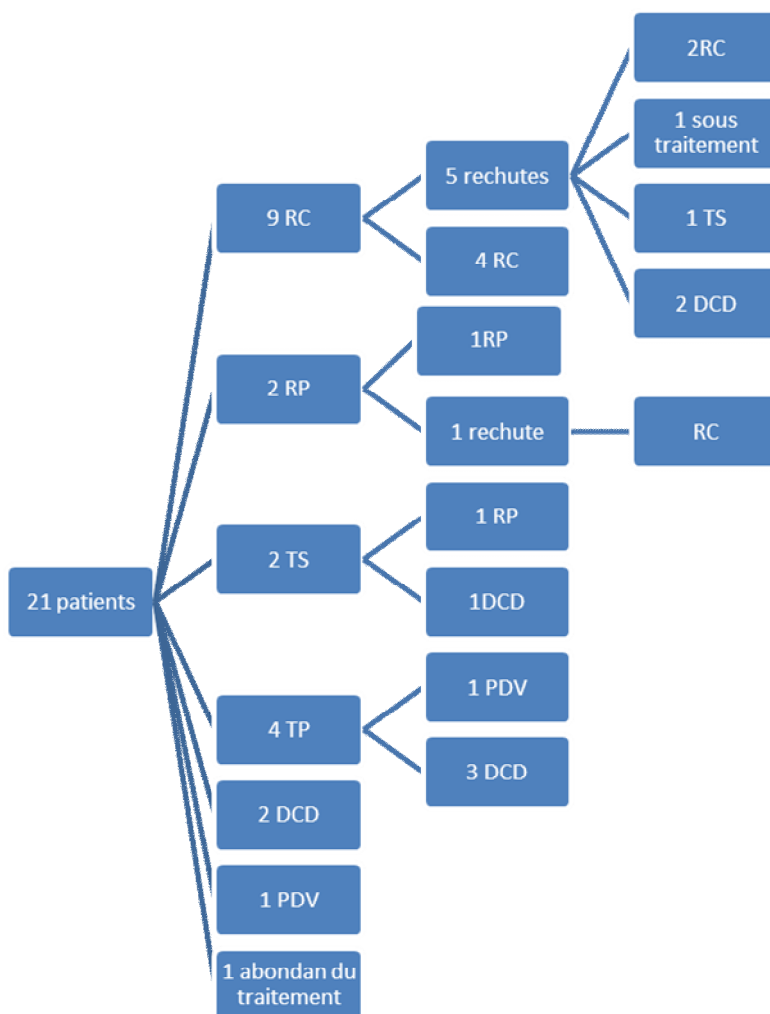


Figure 26 : suivi des patients

RC : rémission complète
RP : rémission partielle
TS : tumeur stable
TP : tumeur progressive
PDV : perdu de vue
DCD : décédé



Discussion



Les sarcomes de l'enfant se localise au niveau de la tête et du cou dans presque 35% des cas de sarcome [5]

Le rhabdomyosarcome reste la forme la plus commun de ces sarcomes , il s'agit une tumeur maligne des tissus mous qui prend naissance des cellules musculaires striées immature[8] , et représente approximativement 5% des cancers pédiatriques . Il s'agit de la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente chez l'enfant moins de 15 ans (60 à70%) [5, 9].

Les RMS de la tête et du cou peuvent être séparés en 3 catégories : [10]

1. **Les tumeurs paraméningées** (25% de tous les RMS) consistent en une atteinte de la base du crane (nasopharynx, sinus, oreille moyenne, fosse infratemporale et ptérygopalatine) avec une possibilité d'extension osseuse et surtout intracrânienne. Elles se présentent souvent sous la forme d'une obstruction nasale ou de l'oreille, à laquelle peut s'associer une atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens et des céphalées en cas d'extension intracrânienne et comportant un risque d'envahissement du LCR.
2. **Les tumeurs de l'orbite** : représentant 9 % de l'ensemble des RMS, se déclarant le plus souvent par une exophtalmie, une diplopie, une baisse de l'acuité visuelle et/ou d'intenses céphalées en cas d'important volume tumoral.
3. **Les autres atteintes céphaliques non paraméningées** (10%) se présentent avec une symptomatologie très variée.

La prise en charge des rhabdomyosarcomes a connu de grands progrès ces dernières années suite à l'instauration des modalités de traitement multidisciplinaire basées sur la combinaison d'une chimiothérapie et/ou une radiothérapie et/ ou une chirurgie [11]

Le pronostic des rhabdomyosarcomes de la tête et du cou peut être affecté vu la fréquence des retards diagnostiques, l'inopérabilité de certains tumeurs, le risque d'extension d'endocrânien ,la présence de métastase et les rechutes locales .[10]

Notre étude s'est portée sur le rhabdomyosarcome de la tête et du cou au sein du service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP) de Rabat, et sur une période de 5ans. 21 cas de rhabdomyosarcome de la tête et du cou ont été étudiés durant cette période.

A. CARACTERE EPIDEMIOLOGIQUE :

1- Répartition géographique :

Les cancers de l'enfant sont relativement rares, il représente entre 0,5 et 4,6% de l'ensemble des cas des cancers et un taux d'incidence allant de 50 à 200/million d'enfants dans le monde. [12]

Le rhabdomyosarcome représente 5 % des cancers pédiatriques et 50% des sarcomes des tissu mou de l'enfant et son incidence annuelle est 4.3 par millions d'enfant dans le monde[13,14].

La localisation la plus fréquente chez la population pédiatrique est la tête et le cou et touche 30% des cas de RMS , par contre chez l'adulte l'atteinte des extrémités reste la plus fréquente [15,16]

Bien que le RMS est une maladie rare, il demeure une forme assez courante de cancer de l'enfant et représente le type le plus répandu des sarcomes des tissus mous (60à70%).

Aux Etats unis, l'incidence annuelle est de 350 nouveaux cas de rhabdomyosarcome selon la base donnée SEER (The Surveillance , epidemiology, and End Results). En se basant sur la même base de donnée, une étude menée sur 987 cas de RMS âgés de 0 à 19 ans sur une période allant de 1995 à 2005 aux Etats unis a permis de conclure un taux d'incidence globale de 4.5 par million de patients âgés de moins de 20 ans [17,18].

En Europe, selon les dernières études réalisées par the European Union Joint Action on Rare Cancers (JARC) en se basant sur la base de donnée RARECARE net, l'incidence annuelle semble être similaire à celle des états unis, elle est de 4.4 par million d'enfant. [19]

D'ailleurs, l'incidence des RMS semble être plus faible dans certaines régions d'Asie, avec un peu plus de 2 patients par million d'individus signalés dans le japon, l'inde et la chine [20]

Pour les pays africain l'incidence des RMS de l'enfant diffère d'un pays à un autre .Le réseau africain des registres du cancer (AFCRN), qui est le centre régional pour l'enregistrement du cancer dans l'Afrique sub saharienne a publié les données suivantes :[21]

Tableau XIX: l'incidence du RMS dans les pays africains

Région	Période	Incidence
Kenya	2007-2012	8,8 par million d'enfant
Nigeria	2003-2012	8,5 par million d'enfant
Zimbabwe	2003-2012	4,3 par million d'enfant
Mali	2008-2012	3,3 par million d'enfant
Republique sud africaine	2008-2012	2,4 par million d'enfant

L'incidence des rhabdomyosarcomes dans les pays voisins était inférieure à celle retrouvée au Maroc, comme le montre le tableau ci-dessous (tableau XIII)

Tableau XX: l'incidence des RMS dans le Maroc et ses pays voisins

Pays	Période	Incidence
Algérie[22]	1996-2014	3
Tunisie[21]	1993-2007	3.2
Egypte [23]	1999-2010	3.3
Maroc[24]	2005-2012	6.6

Au Maroc, plusieurs études sur le RMS de l'enfant ont été conduites :

- Au SHOP de Rabat, 2 travaux ont été menés avec comme titre le RMS de l'enfant :
 - La première faite par Hessissen et al entre 1995 à 2004, qui a étudié les RMS enregistrés au SHOP de Rabat et a conclu que le RMS vient au 5ème rang et représente 5% de l'ensemble des cancers pédiatriques, la localisation de la tête et du cou représentant 49% de l'ensemble des cas de RMS.[25]
 - La seconde étude sur l'évaluation du protocole MMT95 le rhabdomyosarcome représentait 5% des cancers chez l'enfant durant cette période au sein du SHOP ,ce qui est équivalent au mêmes nombre enregistrés sur les 3 études.[26]
- Une étude réalisée au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique du CHU de MARRAKECH entre 2011-2015 a montré que le RMS constituait 4.13% de tous les cancers pédiatriques.[27]
- Une autre étude mené au sein de l'unité pédiatrique du CHU de Fès , étalée sur la période de 2010 à 2017, a révélée que le RMS présentait 3,8% de la totalité des cancers pédiatrique, et le RMS tête et cou constituait 42% de l'ensemble des RMS pédiatriques .[28]

Dans notre étude, on note que le rhabdomyosarcome représente 5% de la totalité des cancers pédiatriques et 30% de ces tumeurs étaient localisées au niveau de la tête et du cou. Ces données sont identiques à celles décrites dans la littérature

2- Répartition selon l'âge et le sexe :

Le rhabdomyosarcome peut survenir à n'importe quel âge. Néanmoins, les 2/3 des RMS sont diagnostiqués chez les enfants âgés de moins de 6 ans, et son incidence connaît 2 pics, un grand pic entre 2 ans à 6ans et un petit pic vers le début de l'adolescence. [29- 31]

L'incidence des RMS varie également selon le sexe , les enfants du sexe masculin ont une incidence plus élevée [18]

Plusieurs études ont été menées pour définir les caractères épidémiologiques du rhabdomyosarcome de la tête et du cou :

- une première faite à l'hôpital d'oncologie de Texas sur 50 cas de RMS tête et cou a observé que l'âge moyen était 5.3 ans avec des extrêmes allant de 10 jours à 17 ans, et un sex-ratio de 1.7.[32]
- En Allemagne, à l'hôpital universitaire de Berlin, une étude a été réalisée par Sophia Marie Häubleret et al, sur les rhabdomyosarcomes de la tête et du cou de l'enfant , sur une période de 20 ans incluant 28 patients a retrouvé un âge moyen au moment du diagnostic de 6,8 ans, avec des extrêmes allant de 1 mois à 16 ans et un sex-ratio de 1,5.[33]
- Au Brésil, une étude établie sur les RMS tête et cou sur une période s'étalant de 1994 au 2008 a conclu que l'âge moyen était de 7.79, avec une prédominance masculine [34]

L'étude faite au SHOP de Rabat (1995 à 2004) a retrouvé que les deux tiers des patients étaient également diagnostiqués avant 6 ans avec deux pics d'âge : le premier entre 2 et 5 ans et le deuxième chez le jeune adolescent entre 10 et 15 ans avec un âge médian de 5 ans.

Vingt patients étaient de sexe masculin (71,42 %), soit un ratio garçons/filles de 5/2 . [25]

Dans notre série, l'âge de découverte des RMS de la tête et du cou varie entre 18 jours et 11ans, avec un âge médian de 5ans. On a constaté une nette prédominance masculine du RMS de la tête et cou avec un sex-ratio de 2,5 (15 garçons et 6 filles) ce qui concorde avec les données de la littérature.

B. ETIOPATHOGENIE

L'étiologie des rhabdomyosarcomes reste inconnue, néanmoins, des données épidémiologiques semblent indiquer l'incrimination de plusieurs facteurs qui, jusqu'à présent ne sont pas confirmés.

Une étude basée sur l'autopsie des patients de 115 enfants atteints de rhabdomyosarcome a démontré que 32% des patients avaient des anomalies congénitales notamment génito-urinaires et du système nerveux central.[35]

Ces anomalies congénitales peuvent être associés à des syndromes génétiques particuliers comme la neurofibromatose de type I , le syndrome de Rubinstein-Taybi, le syndrome de Beckwith-Wiedemann, le syndrome de Costello, et le syndrome de Noonan[36].

De plus, les rhabdomyosarcomes peuvent faire partie du syndrome familial de Li et Fraumeni dans lequel la transmission autosomique dominante d'une mutation du gène de la protéine p53 prédispose à développer des tumeurs malignes.

Il a été remarqué aussi que l'incidence des RMS était augmentée chez les enfants de mères ayant des antécédents de cancer de sein, et en cas d'utilisation maternelle de marijuana et de cocaïne[10,37].

Néanmoins, aucune étude n'est parvenue à établir un lien entre la notion de consanguinité et le risque de développer un rhabdomyosarcome[38]

Dans notre série, trois patients avaient une notion de consanguinité de premier degré des parents, deux patients avaient une notion de cancer dans la famille et 2 patients présentaient un syndrome génétique associé à la tumeur à type de la neurofibromatose de type 1.

C. DONNEES CLINIQUES :

1-Délai diagnostic :

Le délai diagnostique correspond au temps écoulé entre les premières manifestations cliniques liées à la tumeur et la date du diagnostic histologique.

D'une part, selon une étude menée par HESSISSEN et Al. réalisée au service d'hématologie oncologie pédiatrique (SHOP) de l'hôpital pédiatrique de Rabat, sur 100 patients atteints de RMS dans une période allant de janvier 1995 à décembre 2004, le délai diagnostique moyen était de 2 mois avec des extrêmes allant de 15 jours à 3 ans. D'autre part, l'étude réalisée au sein du même centre dans la période janvier 2012 à décembre 2016, Le délai moyen de diagnostic était de 4 mois, avec des extrêmes allant d'une semaine à 19 mois.[25]

Dans l'étude menée au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique du centre hospitalier de Marrakech, 34 cas de RMS ont été inclus dans cette étude sur une période allant de janvier 2011 à décembre 2015, le délai moyen du diagnostic était de 3.6 mois avec des extrêmes allant de 15 jours à 12 mois.[27]

Dans notre étude le délai moyen pour le diagnostic du RMS était de 2 mois avec des extrêmes allant de 20 jours à 8 mois. Le délai médian du diagnostic dans notre étude est similaire au délai moyen des études précédemment citées.

2-Singes cliniques :

La présentation clinique des RMS dépend du point de départ de la tumeur et de son extension, généralement asymptomatique aux premiers stades puis c'est l'apparition d'une masse indolore au niveau de la tête et du cou détectée soit par le patient ou sa famille[39]

❖ Pour les RMS orbitaire :

Les tumeurs apparaissent généralement dans les muscles extra-oculaires. Cette localisation est caractérisée par un meilleur pronostic vu l'apparition précoce des symptômes, Les enfants peuvent présenter une exophtalmie, une tuméfaction des paupières, une diplopie, une diminution de l'acuité visuelle et/ou une ptose .Dans le cas d'une tumeur localement avancée, des douleurs sinusales et des maux de tête graves peuvent se reproduire [40]

❖ Pour les RMS para méningés :

Les tumeurs localisées au niveau du nasopharynx et de l'oreille moyenne peuvent se révéler par des signes d'obstruction avec congestion et écoulement mucopurulent ou sanglant. Les signes plus inquiétants peuvent inclure l'implication des nerfs crâniens (III ,IV , VI), qui peuvent être responsable d'une paralysie oculo motrice et une diplopie.

La paralysie du nerf facial est généralement observée dans les tumeurs nasopharyngées, de la cavité nasale ou du canal de l'oreille[41]

❖ **Pour les RMS non orbitaires non paraméningés :**

Généralement c'est l'apparition d'une tuméfaction indolore augmentant progressivement de volume qui est le signe le plus révélateur du diagnostic.

L'atteinte ganglionnaire peut être présente au moment du diagnostic. Communément, pour la localisation tête et cou, les relais lymphatiques touchés sont les adénopathies cervicales et sus-claviculaires homolatérales. Une atteinte ganglionnaire bilatérale est possible en cas de tumeur centrale.

Certains RMS sont d'emblée diffus et se manifeste par des signes généraux notamment une altération de l'état général, une fièvre, une anémie, des troubles de la coagulation et des douleurs osseuses, signes qui peuvent faire penser initialement à une leucémie.



Figure 27 : photo d'un enfant présentant un RMS de la cavité buccale.[42]

L'examen physique de la région de la tête et du cou comprend l'inspection et la palpation du visage, du cuir chevelu, des structures de la cavité buccale et du pharynx, la rhinoscopie antérieure et postérieure, otoscopie, l'endoscopie nasopharyngée, hypopharyngée et laryngée, l'examen des nerfs crâniens, l'examen ophtalmologique et des aires ganglionnaires. L'examen physique du thorax, de l'abdomen, des extrémités et des organes génitaux complète le processus du diagnostic.

Dans l'étude allemande publiée par Häubler, S.M et al sur les RMS de la tête et du cou chez les enfants, 32,1% de cas présentaient une atteinte des nerfs crâniens au diagnostic initial. 50% des cas présentaient une tuméfaction, 7,1% des cas ont eu des saignements et 7,1% avaient des infections récurrentes sur le site de la tumeur[33]

La circonstance de découverte la plus fréquente dans notre série était la tuméfaction chez 38% des patients .Les autres signes d'appel étaient représentés principalement par les signes orbitaires, rhinologiques et neurologiques .

L'étude des signes cliniques révélateurs avec les données de l'examen clinique ont montré que les signes neurologiques (céphalées, paralysie faciale) venaient en premier plan, puis les signes orbitaires (exophtalmie , strabisme, cécité , baisse de l'acuité visuelle), ensuite les signes rhinologiques (obstruction nasale, rhinorrhée, ronflement et épistaxis) suivis par les signes otologiques (hypoacousie, otorrhée et polype du CAE) et en fin les signes généraux en dernier lieu.

D. DONNEE PARACLINIQUE :

Le diagnostic de rhabdomyosarcome repose sur la clinique, l'imagerie radiologique, l'histologie, et la biologie moléculaire.

Le diagnostic différentiel du RMS de la tête et du cou comprend un large éventail de pathologies. En général, les masses de la tête et du cou sont classées comme étant congénitales, inflammatoires et néoplasiques.

1- Le bilan locorégional :

Ce bilan est basé principalement sur l'imagerie de la tête et du cou qui permettra de mettre en évidence la tumeur et d'évaluer son extension loco régionale.

D'un point de vue radiologique, l'imagerie n'est pas pathognomonique, mais elle fournit souvent des arguments en faveur du diagnostic .Elle permet de visualiser une lésion localisée dans les parties molles, plus ou moins volumineuse, parfois avec des critères radiologiques d'emblée inquiétants : lésion volumineuse, hétérogène, avec prise de contraste, lyse osseuse de proximité associée et des adénopathies régionales atteintes, mais aucun signe n'est spécifique, en effet, l'imagerie a une spécificité estimée à 30 %.[43]

Ce bilan doit impérativement préciser l'existence d'une atteinte para méningée, les tumeurs para méningées sont celles envahissant au moins une des structures suivantes : base du crâne, toit de l'orbite, fosse infratemporale, fosse ptérygo-palatine, cavités sinusiennes, cavités nasales, nasopharynx, espace parapharyngé oreille moyenne ou mastoïde.

Cette imagerie est constituée principalement par :

1. Echographie locale du site de la tumeur, qui a principalement une valeur orientatrice permettant de détecter les signes de malignité devant chaque lésion, cette dernière doit toujours être complétée par une TDM et/ou IRM.
2. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec injection du produit de contraste est considérée comme l'examen de référence pour le diagnostic du RMS de la tête et du cou. Elle permet non seulement de localiser et de mesurer précisément la taille de la tumeur sur les 3 plans (sagittale, coronale et axiale), mais aussi d'évaluer le caractère invasif local et de visualiser les métastases aux ganglions lymphatiques ainsi que les méninges et l'infiltration des tissus cérébraux.
3. La tomodensitométrie avec injection du produit de contraste est également d'une grande valeur, en particulier pour l'évaluation de l'infiltration osseuse au niveau de la face et du crâne, mais elle n'est pas optimale pour déterminer l'étendue tumorale. L'IRM reste plus performante que la TDM dans le bilan initial et le suivi des patients présentant un RMS car elle définit plus précisément la tumeur et ses extensions dans les parties molles.[44]

Le bilan locorégional dans notre étude a consisté :

- **En une échographie locale du site de la tumeur réalisée chez 2 patients et complétée par une TDM dans les 2 cas.**
- **En une TDM réalisée chez 17 patients (80%) et complétée par une IRM dans 6 cas**
- **l'IRM comme premier examen réalisée chez 4 patients**

2-Le bilan d'extension :

Etant donné que les principales localisations secondaires du RMS sont pulmonaires dans 39% des cas , au niveau de la moelle osseuse dans 32% des cas, ganglionnaires dans 30% des cas et osseuses dans 27% des cas , le bilan d'extension d'un patient atteint d'un RMS doit comporter : [45]

1. Une radiographie thoracique et ou une TDM thoracique pour rechercher des nodules pulmonaire ou un épanchement pleural.
2. Une échographie abdominale pour rechercher une localisation secondaire hépatique probable
3. Une scintigraphie osseuse au technétium, associée à des radios standards ou une IRM si anomalie osseuse isolée.
4. Une étude de la moelle par des biopsies médullaires et des myélogrammes pour rechercher une éventuelle extension à la moelle osseuse.

5. Une étude du LCR pour rechercher les cellules tumorales doit être systématiquement réalisée dans les tumeurs paraméningées ou en cas de suspicion d'une extension paraméningée

Dans une étude menée par Yunteng al sur 51 cas des RMS de la tête et du cou traité à Pékin, 18% des patients présentaient une extension lymphatique au moment du diagnostic [46]

Aux États-Unis, l'étude réalisé en 2002 sur 50 patients traités pour RMS tête et cou a montrée que 33% des présentaient une métastase à distance au moment du diagnostic dont : 11% au niveau de la moelle osseuse étant ainsi la localisation la plus fréquente, 6% au niveau du LCR, 6% au niveau péritonéale[32]

Dans notre étude, la recherche des métastases pulmonaires par radiographie thoracique ou TDM thoracique a été faite chez la totalité des patients par contre l'échographie, la scintigraphie osseuse, l'étude de la moelle et du LCR n'ont pas été réalisées pour toutes les indications requises , et la prise en charge thérapeutique a débuté sans compléter le bilan d'extension dans certains cas.

3 patients ont été métastatiques au moment du diagnostic avec une localisation pulmonaire des métastases dans les 3 cas.

E. LOCALISATION :

La localisation de la tumeur primitive a un grand intérêt pronostique et permet de déterminer la stratégie de prise en charge thérapeutique.

Les RMS tête et cou peuvent être divisé en trois sites anatomiques :[47,48]

- Paraméningé : représente 50% des RMS tête et cou et 17 % de tous les RMS. Ce site comprend :Cavum, Cavités nasales, Sinus : ethmoïdal, maxillaire, sphénoïdal, Oreille moyenne et mastoïde Fosse pterygo-maxillaire (même en l'absence d'atteinte osseuse de la base du crane, de paralysie des paires crâniennes ou d'extension intracrânienne) , et sont aussi toutes tumeurs dont le point de départ n'est pas paraméningé mais qui ont une extension à un site paraméningé. Ce sont généralement des tumeurs caractérisées par leur pouvoir d'éroder les structures osseuses, d'infiltrer les structures intracrâniennes et d'envahir le liquide céphalo rachidien (LCR) par contigüité. [49,50]

- Orbitaire : représente 25 à 30% des RMS tête et cou et 9% de l'ensemble des RMS . Parmi les localisations orbitaires, 76 % se situent au niveau de la cavité orbitaire , 12 % sont conjonctivales, 9 % intraoculaires et seulement 3 % sont palpébrales .[51]

- Non paraméningé : représente entre 10 à 20% des RMS de la tête et cou et regroupe toutes les autres tumeurs de la tête et du cou

- Scalp et face : défini comme les tissus juste sous cutanés intéressant tous les tissus de la face et de la tête qui ne sont pas décrits ailleurs. Ceci exclut les paupières. Le sillon nasogénien est une localisation que l'on peut apparenter au scalp, comme la joue et les lèvres.

- Parotide : un vrai RMS de la parotide ne doit pas envahir la fosse infra temporal car correspondrait à un paraméningé.
- Cavité buccale et oropharynx.
- Larynx.
- Joue.
- Hypopharynx.
- Thyroïde.
- Cou.

L'étude faite en Allemagne sur 28 cas de RMS tête et cou a retrouvée que la localisation la plus fréquente était le site paraméningé représentant 50% des patients suivi par l'orbitaire (32% des patients) et le site non paraméningé (18% des patients).[33]

D'ailleurs, l'étude brésilienne a démontré les mêmes résultats de la littérature et de l'étude sus citée [49]

L'étude réalisée au Maroc au sein du laboratoire d'anatomopathologie oto-neuro-ophtalmologique de Rabat (Maroc) sur une période de dix ans (1999–2008) a identifiée 28 patients de RMS tête et cou , le site le plus touché était l'orbite chez 35% patients suivi de la localisation paraméningée puis la non paraméningée .[52]

Par contre les résultats de notre étude rejoignent les données de la littérature : le RMS para méningé est la localisation la plus fréquente et représente 62% des RMS de la tête et du cou, suivi de l'atteinte orbitaire (33%) et la localisation non para méningée(5%) en dernier. L'étude réalisée au laboratoire de l'hôpital des spécialités a Rabat a montré une répartition différente ceci peut être expliqué par le fait que le laboratoire d'anatomopathologie oto-neuro-ophtalmologique ne draine que les patients des services chirurgicaux et puisque le RMS paraméningé est rarement opéré, le nombre des RMS paraméningés au sein de ce service est réduit.

F.ANATOMOPATHOLOGIE

1-L'histologie :

Le diagnostic de rhabdomyosarcome est suspecté cliniquement et par imagerie, il doit être confirmé par une étude anatomopathologique sur des fragments de biopsie de la tumeur.

Le diagnostic de RMS est avant tout un diagnostic morphologique. Cependant, une confirmation immunohistochimique par immunomarquage est indispensable pour confirmer le diagnostic.

Le rhabdomyosarcome fait partie des tumeurs à petites cellules rondes bleues comme le neuroblastome, le sarcome d'Ewing et le lymphome .

Sur le plan morphologique, il s'agit d'une prolifération maligne des cellules mésenchymateuses à différenciation musculaire striés. Les cellules caractéristiques de cette tumeur sont les **rhabdomyoblastes**, ces cellules sont légèrement allongées avec des tries croisées intracellulaires et un cytoplasme éosinophile. La présence de ces tries et l'aspect allongé ou fusiforme de la cellule avec plusieurs noyaux sont des signes de maturité myoblastique retrouvés dans 50à 60% des sous types embryonnaires et 30% des sous types alvéolaires.[53]

Différents types histologiques sont définis actuellement après confrontation des classifications proposées par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) et l'Institut National de cancer (NCI). En 2013, l'organisation mondiale de la santé (OMS) a publié une classification générale des tumeurs des tissus mous et des os, en se référant à cette classification on peut diviser le rhabdomyosarcome en :[54,55]

- RMS alvéolaire.
- RMS embryonnaire.
- Anaplasique
- Botryoïde.
- RMS pléomorphe.
- RMS à cellules fusiformes.

Cette classification dite internationale a permis de mettre en évidence une corrélation histo-pronostic permettant une prise en charge plus adaptée[56]

- Pronostic favorable
 - RMS embryonnaire botryoïde
 - RMS à cellules fusiformes
- Pronostic intermédiaire
 - RMS embryonnaire
- Pronostic défavorable
 - RMS alvéolaire

Les formes alvéolaire et embryonnaire sont les principaux types observés dans la population pédiatrique, mais dans de rares cas de RMS tête et cou a été observée la forme à cellules fusiformes. [57 ,58]

La forme embryonnaire est plus fréquente chez les enfants a jeune age , et son incidence diminue avec l'âge , alors que la forme alvéolaire ne représente que 31% des toutes les formes de RMS , et elle a été observée plus chez les adolescents et les patients dont le site primitif du RMS est localise généralement au niveau des extrémités , périnée , région péri anale. [5,59]

L'étude réalisée au sein de l'hôpital d'oncologie de Texas sur 50 cas de RMS tête et cou, a retrouvé après l'analyse histologique de l'ensemble des tumeurs que 66% des cas avaient la forme embryonnaire, suivie de la forme alvéolaire dans 28% des cas et le reste des cas était en faveur de rhabdomyosarcomes indifférenciés[32]

Dans notre étude, le Rhabdomyosarcome embryonnaire représente le type histologique le plus fréquent avec 85% des cas et la forme alvéolaire était présente dans 15 % des cas. Ces données rejoignent celles de la littérature.

2-l'immunohistochimie :

L'étude immuno-histochimique permet de déterminer un diagnostic de certitude des RMS. Cependant, plusieurs marqueurs sont exprimés par les rhabdomyosarcomes notamment la Vimentine qui témoigne de l'origine conjonctivale de la prolifération cellulaire, l'actine musculaire lisse (AML) du muscle strié, la desmine qui témoigne d'un filament intermédiaire entre muscles lisses et squelettiques et la myogénine (expression nucléaire).

La myogénine s'avère le marqueur le plus sensible et spécifique, tout au moins dans les formes alvéolaires où le marquage est diffus et intense [60]

L'étude de Kumar et al confirme l'intérêt de la myogénine comme un marqueur avec une plus grande spécificité pour les formes alvéolaires [61], alors que les positivités sur les formes embryonnaires ne se retrouvant que dans 25% des 20 tumeurs étudiées. Il a démontré également qu'il se peut exister une réactivité occasionnelle avec les anticorps anti-protéine S100, anti-cytokératine, anti-neurofilament[62].

L'étude de Children's Oncology group (COG) a permis de démontrer que la myogénine est le marqueur le plus adéquat pour le diagnostic du RMS avec une sensibilité à 97% et une spécificité de 90%. Cette étude a montré aussi que la desmine avait une bonne sensibilité (99%), mais peu de spécificité [63, 64].

En pratique les 2 seuls marqueurs ayant un intérêt d'orientation étiologique sont en tout premier lieu la desmine et la myogénine essentiellement pour les formes alvéolaires.

Dans notre étude l'immunohistochimie a été réalisé chez 95% des cas.. Les anticorps les plus utilisés étaient : AC anti desmine et anti myogénine et l'actine musculaire lisse, dont les AC anti desmine étaient positifs dans 90% des cas et les AC anti myogénine dans 95% des cas.

G. BIOLOGIE MOLECULAIRE

Le rôle de la biologie moléculaire en complément de l'anatomopathologie est très important dans le diagnostic de RMS.

La présence du transcrit de fusion PAX3-FOXO1 ou PAX7-FOXO1 caractérise les rhabdomyosarcomes de type alvéolaire. Cependant, le diagnostic de la forme alvéolaire peut être confirmé par la mise en évidence du remaniement de FOXO1 en FISH soit ou un des transcrits de fusion en biologie moléculaire.

La présence de ce transcrit peut affecter le pronostic des RMS alvéolaires, d'ailleurs le pronostic des RMS alvéolaire sans transcrits semble être similaire à celui des formes embryonnaires, ce qui conduit de plus en plus à ne considérer un RMS est alvéolaire que si le transcrit a été retrouvé, en particulier lors de la stadification des patients pour choisir le protocole thérapeutique.

De l'autre coté, le sous type embryonnaire se caractérise par une perte d'hétérozygotie (LOH) sur le bras court du chromosome 11 (11p15) . Cette dernière quelque soit complète ou partielle peut être responsable de cancers variés tels le cancer de sein, poumon, vessie, ovaire, testicules et tumeurs de Wilms selon des publications précédentes.[65]

Pour les variantes à cellules fusiformes et sclérosantes, il a été identifié de nouvelles anomalies moléculaires.

Dans des cas de RMS congénitaux et du nourrisson, des remaniements des gènes VGLL2 et NCOA1 ont été identifiés et sont généralement associés à un pronostic très favorable.

Dans notre série de cas, la biologie moléculaire n'a été faite chez aucun patient.

H. STADIFICATION

Ces classifications ont été fondées pour un but de répartir l'ensemble des RMS en des catégories qui partagent le même pronostic et peuvent faire l'objet d'un traitement identique. Ainsi, ils permettront également de comparer les différentes stratégies thérapeutiques suivies par les des différentes équipes sur des groupes de patients caractérisés sans ambiguïté.

Les deux principaux systèmes de classification utilisés sont :

- La stadification TNM qui doit être établie avant tout traitement, cette classification prend en compte la localisation primitif de la tumeur (un site favorable ou défavorable), la taille tumorale, la présence des métastases ganglionnaires ou à distance. [66]

- La classification IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group) post chirurgical qui se base essentiellement sur la qualité de l'acte chirurgicale initiale, l'envahissement des ganglions lymphatique et la propagation à distance. Le groupe IRS a démontré à travers l'ensemble de ses études l'importance de répartir les patients avec un RMS dans des groupes de risque dans la prédiction de la possibilité d'un échec thérapeutique. [67]

Et a partir de ces deux classification on a pu déterminer les différents groupes de risque pour classer les patients comme présentant un risque bas, un risque standard, un haut risque et un très haut risque.

1-Classification TNM :

C'est une classification clinique qui comprend en compte la taille de la tumeur, sa localisation primitive, l'infiltration des tissus de voisinage, l'atteinte des ganglions lymphatiques et la présence des métastases à distance .

La localisation de la tumeur primitive détermine le pronostic. On peut donc distinguer les localisations défavorables pour les tumeurs paraméningées et favorable pour celles localisées au niveau de l'orbite et les autres sites de la tête et le cou qui non sont pas paraméningée ou orbitaires [16] [68]Le tableau ci-dessous (tableau XIV)résume la classification TNM des RMS tête et cou :[47]

**Tableau XXI: Classification TNM pour les nouveaux patients
avec des RMS de la tête et du cou**

Stade	Site	T	Taille (a,b)	N	M
1	-Orbite -Tête et cou (à l'exclusion du paraméningé)	T1 ou T2	a ou b	N0 ou N1 ou Nx	M0
2	Paraméningé	T1 ou T2	a	N0 ou Nx	M0
3	-Paraméningé	T1 ou T2	A	N1	M0
			B	N0 ou N1 or Nx	M0
4	Tout	T1 ou T2	a ou b	N0 ou N1	M1

❖ Tumeur :

- **T1** : limité au site anatomique d'origine.
- **T2** : extension et/ou fixation au tissu environnant :
 - a) <5cm de diamètre.
 - b) >5 cm de diamètre.

❖ Ganglions régionaux :

- N0 : des ganglions régionaux non cliniquement impliqués
- N1 : des ganglions régionaux cliniquement impliqués
- Nx : le statut clinique des ganglions régionaux est inconnu

❖ Métastase :

- M0 : pas de métastase à distance
- M1 : présence des métastases à distance.

Dans notre étude, nous avons retrouvé :

- 4 patients classés T1aN0M0
- 2 patients classés T2aN1M0
- 2 patients classés T1bN0M0
- 1 patient classé T1bN1M0
- 3 patients classés T2bN0M0
- 6 patients classés T2bN1M0
- 1 patients classés T2BN1M1
- 1 patients classés T2bNxM1
- 1 patient classé T2xN0M1

2- Classification Intergroup RMS Study (IRS) :

Ce système de classification a été utilisé pour la première fois dans les études IRS pour classer leurs patients. Il est basé sur la qualité de l'exérèse chirurgicale initiale de la tumeur pour déterminer le groupe. Ce dernier peut être influencé par plusieurs facteurs tels que l'opérabilité de la tumeur, par contre les recommandations d'une chirurgie moins agressive pour les tumeurs localisées au niveau des sites favorables tels que l'orbite ne sont pas tenus en compte dans cette classification. [69]

D'ailleurs, pour les RMS de la tête et du cou la plupart des patients sont classés soit en groupe III ou groupe IV vu la difficulté d'obtenir une résection chirurgicale complète au niveau de ces sites. En fait, selon les études de l'Intergroup Rhabdomyosarcoma study II et IV (IRS II-IV), les patients avec des tumeurs paraméningées ont été classés groupe III dans 95 % des cas.[70]

Tableau XXII: classification IRS post chirurgical [71]

Stadification IRS	
IRS I	Maladie localisée, résection microscopique, confinée au muscle ou à l'organe d'origine sans envahissement ganglionnaire.
IRS II	Résection macroscopique totale mais résidu microscopique Maladie régionale (dépassant le muscle ou l'organe d'origine) Complètement réséquée Maladie régionale avec atteinte ganglionnaire, réséqué avec résidu microscopique.
IRS III	Résection incomplète avec résidu macroscopique ou biopsie
IRS IV	Métastases à distance lors du diagnostic

Dans notre étude, parmi les 21 patients, 18 patients étaient classés IRS III et 3 patients était classé IRS IV

3- Groupe de risque :

Bien que les RMS soient regroupés en une seule maladie, ces tumeurs différent dans leurs comportement qui dépend surtout sur leurs localisations primitives, leurs caractéristiques microscopiques, leurs tailles, l'atteinte ganglionnaire , la présence ou non de métastases, la qualité de l'exérèse initiale et l'âge du patient au moment du diagnostic. Ces facteurs sont dits "pronostiques" et permettent d'évaluer les "probabilités statistiques" de guérison.[72], [73].

L'identification de ces facteurs de risque indépendants qui peuvent influencer le pronostic a permis de créer un système de stratification des risques, qui permettra de déterminer le protocole thérapeutique approprié pour chaque patient. Les deux systèmes européens et américains de stratification des risques sont légèrement différents. [66], [74]

**Tableau XXIII: Définition des groupes de risques
selon les différents facteurs pronostic.[71]**

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

Sites favorable : orbite – non parameningé

Site favorable : parameningé

Dans note série de cas , parmi les 21 patients étudiés

- **3 patients sont classés Très haut risque : groupe H**
- **3 patients sont classés haut risque : groupe G.**
- **7 patients sont classés Haut risque : groupe F.**
- **2patients sont classés Haut risque : groupe E.**
- **6 patients sont classés en risque standard : groupe C**

I. TRAITEMENT

Le prise en charge thérapeutique actuelle des RMS de la tête et du cou est le résultat de 30 ans d'études et de révolution, revenant par exemple aux années 1960 où le traitement chirurgical était le GOLD STANDARD de tous les cas de RMS, et la radiothérapie était un traitement de deuxième ligne si la résection chirurgicale n'a pas été faite ou incomplète [10].

L'analyse comparative à long terme des résultats de l'ensemble des études réalisées (sur de grands groupes de patients a contribué à créer une nouvelle stratégie thérapeutique composé d'une poly chimiothérapie, de radiothérapie et de chirurgie. Cette stratégie a considérablement amélioré le pronostic de la plupart des patients. Selon les données américaines, le taux de survie globale à 5 ans est maintenant de 73 % [75]. Les statistiques européennes sont similaires (le taux de survie à 5 ans est de 69 à 71 %) [75]. Malheureusement, les données sur les enfants avec un RMS métastatique au moment du diagnostic sont encore plus pessimistes. Ce groupe représente 15 % de tous les patients pédiatriques atteints des RMS et leur pronostic ne s'est pas beaucoup amélioré depuis plus de 15 ans .[45], [76], [77]Le taux de survie à 5 ans n'est que de 20 à 30 % [45], [77], [78].

Les rechutes des RMS sont également de très mauvais pronostic. Bien que la rémission complète temporaire après le traitement de deuxième ligne soit possible, les chances de guérison complète sont faibles [79], [80]. Le temps écoulé entre la fin du traitement de première intention et la récurrence de la tumeur constitue un facteur de risque défavorable [81]. Selon les rapports du CWS, la survie après la rechute n'est que de 24 % [82].

Le protocole de traitement approprié est individuel en fonction des facteurs de risque tels que la localisation de la tumeur primitive, le stade de la tumeur, l'histologie, ainsi que l'âge et l'état général du patient [31]

La prise en charge thérapeutique des RMS de l'enfant va se focaliser sur deux points essentiels : la recherche d'une guérison sans récurrence et celle d'une préservation de la fonctionnalité de l'organe atteint .[83]

1-Moyens thérapeutiques :

a. Chirurgie

La prise en charge chirurgicale du rhabdomyosarcome varie selon la tumeur primitive et sa résectabilité, ce qui nécessite une évaluation préalable complète comprenant une évaluation clinique et radiologique.

Si la tumeur est résectable, l'excision chirurgicale complète est le traitement de choix. Celle-ci devrait être adéquate, avec une large marge de tissu sain si possible (2 cm) et ne doit ni compromettre la fonction ni conduire à des problèmes esthétiques.

Pour les tumeurs qui ne peuvent pas être réséquées complètement au moment du diagnostic, une chirurgie de second look peut être effectuée après une période de chimiothérapie.

Même en présence d'une maladie métastatique, l'excision chirurgicale de la tumeur primitive doit être effectuée si possible.

Une biopsie chirurgicale peut être effectuée chez les patients ayant des ganglions lymphatiques régionaux qui semblent être cliniquement ou radiologiquement impliqués, afin de déterminer le groupe de risque et l'indication par la suite d'une radiothérapie sur ces sites ganglionnaires.

Bien que la chirurgie soit considérée comme essentielle au traitement des RMS de l'enfant, c'est le site primitif de la tumeur qui permet de déterminer la résecabilité et l'étendue de la chirurgie.

L'exérèse chirurgicale de la région de la tête et du cou reste assez difficile vu les contraintes anatomiques et la possibilité des rhabdomyosarcomes d'infiltrer les organes de voisinage. En effet, une résection totale peut être difficile à réaliser sans entraîner une perte importante de la forme et des fonctions du site atteint. De ce fait, les tumeurs localisées au niveau du nasopharynx et de la base du crâne ne peuvent pas se prêter à une chirurgie d'exérèse contrairement aux tumeurs non paraméningées où le traitement chirurgical est possible.[50]

Daya *et al.* ont décrit le rôle de la chirurgie d'exérèse pour les RMS de la tête et du cou non orbitaires. Dans cette étude, sur les 48 patients atteints de RMS tête et cou, seulement 11 ont fait l'objet d'une résection chirurgicale comme traitement de première ligne. La joue et la parotide étaient les sites les plus susceptibles d'être réséqués. Sur les 11 patients atteints de tumeurs résecables, 5 ont eu une résection complète (groupe I de l'IRS) et ont ainsi évité la radiothérapie. Il est à noter que les patients atteints de tumeurs orbitaires présentent des taux très faibles d'échec local (<5 %) et d'excellents résultats de survie après la chimiothérapie seule. Ainsi, l'exentération orbitale est rarement, voire jamais, indiquée comme approche de traitement de première intention pour le RMS orbitaire..[50]

Dans notre étude 7 patients ont eu une chirurgie, 5, 2 patients a bénéficié d'une résection complète de sa tumeur et 5 patients ont bénéficié d'une résection incomplète

b. Radiothérapie (RT) :

La radiothérapie fait partie des modalités de traitement standard utilisées dans la prise en charge des rhabdomyosarcomes. Elle joue un grand rôle pour assurer un contrôle local et régional de la tumeur, avec ou sans chirurgie, en conjonction avec la chimiothérapie. [90], [91]

La réactivité du RMS à la radiothérapie a été décrite depuis les années 40 et 50. Au début, quelque soit l'acte chirurgical réalisé des grandes doses de 50 à 65 Gy ont été jugées nécessaires pour assurer le contrôle local de la tumeur primitive. Du coup, vu le risque de garder des cellules tumorales microscopiques en postopératoire, il a été démontré que ces grandes doses ont permis un contrôle local dans 90% des cas. [78][86]

Cependant, dans le temps que la chimiothérapie prouvait son efficacité les chercheurs ont commencé à étudier la possibilité de réduire ces grandes doses de radiothérapie surtout dans les formes localisées, tout en s'assurant de garder un bon contrôle local de la tumeur.

Par la suite, il a été remis en question la nécessité d'une radiothérapie même après une large résection tumorale locale avec des marges macroscopiquement et microscopiquement complète.[84]

Bien que les patients présentant des RMS avec un risque faible et une résection complète ne nécessitent pas de radiothérapie, la plupart des patients RMS nécessitent une irradiation et les doses de rayonnement sont déterminées en fonction des groupes de risque.

Cette irradiation doit être initiée entre 9 à 12 semaines après le début de la chimiothérapie, à part les patients avec un RMS paraméningée elle doit être débutée plus précocement pour s'assurer d'un meilleur contrôle local de la tumeur.

Pour les doses irradiations recommandées, l'étude IRS III suggère une dose de 41.4 Gy avec un fractionnement de 1.8 Gy étalée sur une période de 4 à 5 semaines et tous les patients atteints de RMS doivent être irradiés sauf les patients classés au groupe I et dont le type histologique est embryonnaire.[45]

La dernière étude IRS IV recommande:[87]

- Les patients dont l'exérèse chirurgicale initiale macroscopiquement incomplète reçoivent 50.4 Gy avec un fractionnement de 1.8 Gy par jour.
- Les patients dont l'exérèse chirurgicale initiale microscopiquement incomplète reçoivent 41.4 Gy avec un fractionnement de 1.8 Gy par jour.
- Les patients métastatiques au niveau des tissus mous ou des os, reçoivent 50.4 Gy.
- Les patients métastatiques au niveau péritonéale ou pleurale reçoivent une dose de 14.4 Gy pour tout le poumon ou 18 Gy pour tout l'abdomen

Dans notre étude les mêmes niveaux de doses et de fractionnement ont été utilisés

Tableau XXIV: Doses de la radiothérapie du site primitif en fonction du type histologique et du groupe IRS (enfants de plus de 3ans)[87]

Le groupe IRS	Indication	RMS embryonnaire	RMS alvéolaire
Groupe I	I	Pas de RT	41.4Gy ; 23F
Groupe II	II	41.4 Gy ; 23 F	41.4Gy ; 23F
Groupe III	Résection secondaire complete	36Gy;20 F (réponse partielle) 41.4Gy;23F(réponse partielle mineure,maladie stable) Sous-groupeC: option A (pas de RT) ou B (36 Gy)	41.4Gy ; 23F
	Chirurgie de second look mais resection secondaire incomplète	50.4 Gy; 28 F	50.4Gy ; 28F
	Remission clinique complete, pas de chirurgie de second look	41.4 Gy; 23 F	50.4Gy ; 28F
	Remission partielle, MS, maladie progressive, pas de chirurgie secondaire	50.4Gy;28F(+ Boost of 5.4Gy;3 F),Orbite et RP (>2/3) 45Gy; 25 F	50.4Gy ; 28F (+boost de 5.4 Gy ; 3F)

L'irradiation peut donner des complications aiguës ou tardives :

- Les complications aiguës dépendent du site tumoral primitif irradié, cette toxicité est essentiellement marquée par la survenue des radiodermites, radiomucites, dysphagies et agnesies.

- Les complications tardives de l'irradiation de la région de la tête et du cou est essentiellement marquée par la survenue d'un déficit de croissance , des dentaires, une baisse de l'acuité visuelle et des problèmes de cataractes et de surdité.

Dans notre série des cas les effets secondaire de la radiothérapie ont été décrit chez 2 patients , il s'agit d'un œdème laryngé post radique avec des fausses routes et des ronflements nocturnes chez un patient et d'une dysphagie avec toux fébrile , une mucite grade II et une hypothyroïdie post radique chez un autre patient.

c. Chimiothérapie :

Vu que le rhabdomyosarcome est une tumeur chimio sensible, une poly chimiothérapie constitue actuellement la pierre angulaire du traitement des RMS et son intérêt soit comme traitement adjuvant d'une chirurgie initiale, soit comme traitement de première intention a été largement démontré [88], [89]

Néanmoins, différents types de chimiothérapie ont été testés dans plusieurs essais. A ce jour , les traitement par l'association VAC (vincristine , actinomycine D et cyclophosphamide) est le traitement de référence pour les groupes Américains (IRS) , alors que l'ensemble des groupes européens utilisent la cure IVA (ifosfamide , vincristine, actinomycine D) , ces deux combinaisons différent dans le choix de l'alkylant utilisé (ifosfamide contre cyclophosphamide)

La durée de la chimiothérapie est généralement ente 6 et 12 mois

D'autre médicaments peuvent être rajoutés a ces traitement notamment la doxorubicine , la carboplatine, le cisplatine , l'etoposie , et le melphalan

L'ifosfamide est sans doute active sur les RMS (la réponse au traitement par ifosfamide seul était de 18% et 86% en association avec vincristine et actinomycine D selon des études antérieures et la préférence du groupe européen pour ifosfamide est basée sur l'étude allemande qui a conclu que le groupe CSW-86 traité par ifosfamide étaient des bons répondeurs en comparaison au groupe CSW-81 traité par le cyclophosphamide .

L'étude actuelle IRS-IV retrouve qu'il n'y a aucune différence entre les deux schémas (La survie sans événement à 3ans chez les patients ayant bénéficié du traitement à base d'IVA était de 77%, contre 75% des patients traités par VAC mais l'ifosfamide semble avoir moins d'effets secondaires.

Récemment, plusieurs études indiquent que l'ajout d'une chimiothérapie d'entretien à faible dose après les schémas de chimiothérapie standard a largement amélioré le pronostic chez certains cas de RMS. D'ailleurs, au cours de la phase 3 d'un essai clinique mené par Gianni et al. , incluant 371 patients atteints de RMS qui sont classés dans le groupe à haut risque et ont été répartis au hasard entre le groupe de chimiothérapie standard seul et chimiothérapie standard associée à une chimiothérapie d'entretien à base de Vinorelbine et de cyclophosphamide , il a été remarqué que le taux de survie sans maladie sur cinq ans était de 78% pour les patients ayant eu de plus une chimiothérapie d'entretien alors que pour les patients qui n'ont pas reçu cette chimiothérapie le taux n'a pas dépassé les 78%.[90]

La doxorubicine est largement utilisée dans les traitements des sarcomes du tissu mou. En revanche, son rôle dans le traitement des rhabdomyosarcomes reste controversé.

Un essai multicentrique randomisé mené par le groupe EpSSG (European pediatric Soft Tissue Sarcoma Study) pour évaluer l'efficacité de l'ajout de la doxorubicine par une étude sur 484 patients avec RMS, dont ces patients ont été assignés au hasard soit au groupe IVA ou au groupe IVA avec doxorubicine. La survie sans maladie dans cette étude du groupe IVA était de 63% et du groupe IVA avec doxorubicine était 68%. D'ailleurs, plusieurs complications ont été remarquées au cours de cette étude surtout chez les patients utilisant la doxorubicine telles que la leucopénie, l'anémie et la thrombopénie. Alors, en se basant sur ces résultats les chercheurs ont conclu que l'ajout doxorubicine dans les stratégies de chimiothérapie des patients atteints de RMS n'a pas conduit vraiment à une amélioration des résultats thérapeutiques.

Dans notre étude les principaux agents cytotoxiques utilisés chez nos patients étaient : Vincristine, Actinomycine, Ifosfamide, Doxorubicine, Etoposide et Carboplatine. Utilisés à des posologies et des combinaisons différentes D'ailleurs tous nos patients ont bénéficié d'une première ligne de chimiothérapie..

2-Stratégie thérapeutique :

Une approche multimodale impliquant la chimiothérapie et un contrôle local par radiothérapie et/ou chirurgie est nécessaire pour le traitement des enfants atteints de RMS, et pour une utilisation optimale de ces modalités thérapeutiques la prise en charge des RMS se discute en fonction des groupes pronostiques et des complications possibles des traitements à long terme.

Cette approche multimodale selon différentes stratégies et différents schémas chimiothérapeutiques a été testée dans plusieurs essais cliniques au cours des années par les groupes coopératifs en Europe et en Amérique du Nord, pour élaborer des protocoles thérapeutiques permettant ainsi d'optimiser le traitement pour les enfants avec RMS a fin de correspondre à la complexité des facteurs pronostiques connus.

Du coup, la prise en charge des patients atteints de RMS doit impérativement suivre un des protocoles proposés par les différents groupes coopératifs. Ces protocoles doit définir le moment, la durée et le et le type de la chimiothérapie , radiothérapie et la chirurgie.

Le service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique de Rabat (lieu de notre étude) adoptait les deux derniers protocoles proposés par le groupe SIOP :

a. Protocole MMT 95 :

L'étude MMT 95 réalisée entre Juillet 1995 et Juin 2003 sur des patients atteints de rhabdomyosarcome âgés de 6 mois jusqu'à 18 ans, et cette étude avait comme objectif principal d'explorer l'avantage de la survie pour une stratégie de chimiothérapie intensifiée.

En se basant sur l'ensemble des facteurs à risque précédemment décrit , l'étude MMT95 a classé les patients atteints des RMS pédiatrique en des groupes de traitement et pour chacun des ces groupes une stratégie thérapeutique a été définie .

❖ **Groupe 1 : bas risque**

Regroupe l'ensemble des tumeurs localisées stades T1 , N0 , résection microscopique complète , une seule structure ou organe Pt1 A sauf les tumeurs alvéolaires

Ce groupe des patients est traité par : 2 cycles identique composé par une cure VCR- actino suivie de 2 cures VCR seules puis une dernière de VCR-actino.

❖ **Groupe 2 : risque standard**

Regroupe l'ensemble des patients avec des RMS localisés au niveau des sites favorables (orbite et non paraméningé pour la tete et le cou) soit dans un stade 1 pT2 ou pT3a-b N0 , soit dans un stade 2 pT2 ou pT3 a-b N0 l'exception des tumeurs alvéolaires.

La stratégie thérapeutique suivie chez ce groupe est la suivante :

- Commencer chez tous les patients de ce groupe par un cycle de 3 IVA et en fonction de la réponse tumorale et après ce dernier la suite de la prise en charge changera.
- Si la réponse tumorale était plus de 50% : on continue un autre cycle de 3 IVA si la rémission complète a été obtenue par la suite le traitement par la chimiothérapie doit être arrêté, si non il faut adresser le patient pour un traitement local et continuer un cycle de 3IVA par la suite
- Dans le cas ou la réponse tumorale était inférieur à 50% , on continue la chimiothérapie par un cycle CEV/IVE/CEV et si la rémission complété a été obtenue ,on arrête la chimiothérapie , si non on adresse le patient pour un traitement local et on ajoute un dernier cycle de CEV/IVE/CEV.

❖ **Groupe 3 : haut risque**

C'est le groupe des patients avec des RMS :

- au niveau des sites non favorables (paraméningé) soit dans un stade 1 pT2 ou pT3a-b N0 , soit dans un stade 2 pT2 ou pT3 a-b N0 l'exception des tumeurs alvéolaires
- L'ensemble des patients classés en stade 3
- Toutes les tumeurs de type alvéolaire quelque soit le site
- Toutes les tumeurs pT3c

Ces patients sont traités par une randomisation entre chimiothérapie initiale par 3IVA ou IVA/CEV/IVE puis selon la réponse au traitement la poursuite ou changement de chimiothérapie sera discuté et le traitement local doit être fait entre la 9^{ème} et la 18^{ème} semaine.

❖ **Groupe 4 : tres haut risque**

Regroupe les patients avec des formes métastatiques et doivent être traité par IVA/CEV/IVE suivi en cas de bonne réponse de mono chimiothérapies intensives successives avec réinjection de cellules souches. En cas de mauvaise réponse, essai de phase II.

Pour la résection chirurgicale au moment du diagnostic dans ce protocole n'est désirée que si la tumeur peut être réséquée complétement et d'éviter l'éventualité des conséquences fonctionnelles ou esthétiques.

Et pour la radiothérapie doit être systématiquement administrée à la 9^{ème} semaine à tous les patients âgés de 3 ans avec des tumeurs paraméningées et à tous les patients ayant obtenu une réponse partielle inférieure à 50 % après une chimiothérapie bien conduite. Sinon, elle doit être administrée à la 17^{ème} semaine uniquement aux patients qui restaient en réponse partielle après la chimiothérapie et la chirurgie.

b. Protocole MMT2005 :

Cette étude a permis d'évaluer l'efficacité de l'adjonction de l'Adriamycine comme un médicament dans la chimiothérapie de 1^{ère} ligne d'une part, et d'autre part elle a évalué l'intérêt d'un traitement d'entretien chez certaines catégories de patient.

Comme le cas du protocole précédent, l'étude MMT2005 a défini des stratégies thérapeutiques en fonction des groupes de risque, illustré sur le tableau ci-dessous :

**Tableau XXV: la stratégie thérapeutique du protocole MMT 2005
en fonction du groupe pronostique**

Groupe de risque :	Stratégie thérapeutique :
Faible risque	Sous-groupe A: 8 cures de VA
Risque standard	Sous-groupe B : des cures IVA et VA
	Sous-groupe C : des cures IVA et VA
	Sous- groupe D : 9 cures IVA
Haut risque	Sous-groupe E, Sous-groupe F, Sous-groupe G : →des cures IVADo versus IVA Si la rémission complète est obtenue pas de chimiothérapie d'entretien.
Très haut risque	Sous- groupe H : des cures IVADo avec une chimiothérapie d'entretien (Vinorelbine + cyclophosphamide oral pendant 06 mois)

Dans notre étude portant sur 21 patients atteints de RMS, les protocoles thérapeutiques utilisés étaient ceux utilisés par les européens (protocole MMT95et MMT 2005) :13 patients ont été traités selon le protocole MMT 95 et 8 patients ont été traités selon le protocole MMT 2005.

J.PRONOSTIC

Au cours de ces 20 dernières années, les taux de survie des RMS ont connu une grande amélioration. De manière générale, le taux de survie ne dépassait pas 20% avant l'introduction de la ploychimiothérapie [5], alors que le taux de survie à 5 ans n'a cessé de croître passant de 55% au cours de la première étude IRS (IRS-I) , à 63% dans la deuxième étude IRS et 71% au cours des deux dernières études IRS (IRS-II et IRS-IV) [45], [78], [86]

Le pronostic des patients atteints de RMS dépend donc de nombreux facteurs, ces facteurs pronostiques pour les RMS de la tête et le cou incluent : [7], [91]

- sites tumoraux primaires : selon les études IRS , il a été reporté que la localisation orbiatire a le meilleur pronostic suivi des tumeurs non parameningées , par contre il a été remarqué qu'une localisation parameningée est un site défavorable avec un mauvais pronostic.
- le type histologique : plusieurs études ont permis d'affirmer le caractère défavorable du type alvéolaire par contre la forme embryonnaire et ses deux sous types ont été identifiés de meilleur pronostic.
- taille de la tumeur : Plusieurs études retrouvent une baisse significative des taux de la survie chez les enfants porteurs d'une tumeur dont la taille est supérieure à 5cm.
- âge du patient au moment du diagnostic : un taux survie plus élevé a été remarqué dans les études IRS chez les patients âgés moins de 10 ans .ceci a été expliqué du fait que :

- les enfants jeunes tolèrent plus le traitement comparant aux adolescents et les adultes
 - la localisation orbitaire réputée être comme un site favorable survient plus chez les jeunes enfants
 - le type histologique alvéolaire connu de mauvais pronostic survient chez les enfants plus âgés.
- Extension à distance : dans toutes les études réalisées a propos des rhabdomyosarcomes, il a été toujours décrit que l'extension métastatique s'associe dans la majorité des cas avec des taux bas de survie sans maladie à 5 ans ne dépassant pas 16% dans quelques études.
 - L'exérèse complète de la tumeur macro et microscopique si elle a été obtenue est généralement un facteur de bon pronostic.

Chez les enfants, le RMS survenant au niveau de la tête et le cou ont tendance à avoir une évolution favorable, sauf pour les tumeurs siégeant au niveau des sites parameningés qui semblent avoir des résultats moins bons, généralement vu la difficulté d'obtenir une résection complète dans ces zones[24].

1- Les tumeurs localisées :

Actuellement, plus que la moitié des patients atteints d'un RMS localisé ont pu obtenir une rémission complète avec un taux de survie autours de 70% 5 ans après la date du diagnostic.

La récurrence après le traitement est le risque principal chez ces patients. D'ailleurs, 30% des patients avec des RMS localisés ont rechuté dans les 3 années après le diagnostic dans les protocoles américains, et ces rechutes ont été localisées dans 90% des cas et systémiques dans les 10% restant (pulmonaires et abdominales dans respectivement 57% et 27% des cas).

Les facteurs prédictifs de récurrences incluent des facteurs similaires de la classification initiale comme l'âge, la taille, le site, le type histologique, et d'autres facteurs notamment le délai de récurrence et surtout le degré de contrôle local de la tumeur assuré par la chirurgie (la qualité d'exérèse) et la radiothérapie (l'absence d'une radiothérapie initiale est facteur de risque pour les rechutes de ces tumeurs).

Pour les RMS de la tête et du cou le contrôle local de la tumeur doit se concentrer plus sur la radiothérapie, vu les chances limitées d'obtenir une exérèse complète dans cette région.

Le contrôle local et le taux de survie pour les RMS de la tête et du cou dépendent surtout du siège initial de la tumeur, dans l'étude IRS IV et l'étude D9803, les rechutes locales pour les patients paraméningés étaient de 16% et 19% respectivement, et la survie globale et sans maladie à 5 ans était 69% et 73% respectivement, alors que les tumeurs de l'orbite ont un pronostic favorable avec des rechutes locales ne dépassant pas 5% et la survie globale et sans maladie à 3 ans était 89% et 100%. Pour les tumeurs non paraméningées traitées dans les IRS II et IRS IV, les rechutes locales étaient 19%, et la survie globale et sans maladie était 76% et 83% respectivement.[50][92]

Dans une étude récente menée par Yuan al. au sein du département pédiatrique de l'hôpital Tongren de Pékin sur 56 cas de RMS tête et cou a permis de comparer deux groupes de patients, le premier a reçu une radiothérapie initiale et l'autre groupe la radiothérapie n'a pas été faite. Cette étude a conclué que les patients qui n'ont pas reçu la radiothérapie ont fait plus de rechutes. [93]

La surveillance après la fin du traitement en vue du dépistage d'une récurrence comporte pour tous les patients, un examen clinique, une radiographie thoracique et une imagerie de la tumeur primitive [94]

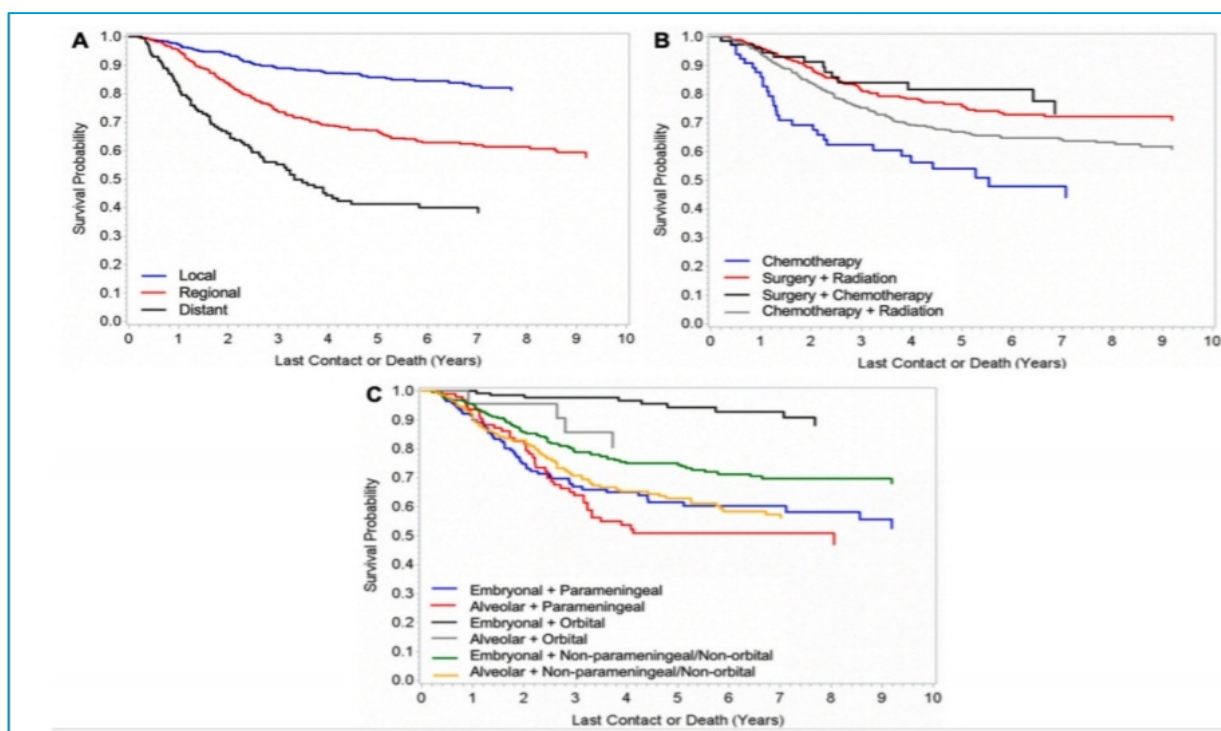


Figure 28: survie globale des RMS tête et cou

2- Les atteintes métastatiques

Elles restent de très mauvais pronostic, leur taux de survie ne dépasse pas 30% , malgré des traitements agressifs .

Les équipes américaines ont montré qu'une dissémination métastatique limitée (inférieure à 2 cm) au moment du diagnostic permettait d'atteindre une survie proche de celle des tumeurs localisées et le groupe européen [89] retrouvait une survie de 54% à 3 ans chez les patients de moins de 10 ans sans envahissement ostéo-médullaire.

les études COG ont revu les facteurs pronostiques et les taux de survie pour les RMS métastatique, et ils ont conclu que le taux de survie globale et sans maladie est amélioré si le nombre des localisations métastatiques ne dépassait pas deux et que le type histologique était embryonnaire. [45]

La prise en charge des RMS de l'enfant a connu des nombreux progrès considérable notamment dans l'amélioration de la survie de ces enfants, mais il reste toujours un pronostic sombre dans certaines situations (les rechutes et l'atteinte métastatique)

Ainsi de nouvelles approches peuvent être nécessaires afin de poursuivre l'amélioration pronostique et limiter les séquelles :

- une meilleure stadification des groupes de risque (imagerie, histologie, bilan d'extension)
- l'introduction de nouveaux médicaments de chimiothérapie (adriamycine, topotécan) ou nouveau type de traitement (anti-angiogéniques),
- le meilleur ciblage de la radiothérapie (IMRT) et de la chirurgie,
- une meilleure évaluation du risque de récurrence (imagerie).



Commentaire



Au terme de notre travail on a pu apercevoir la qualité de la prise en charge de l'ensemble des patients atteints de RMS tête et cou au cours de la période étudiée, les résultats obtenus ont permis de conclure que :

- la totalité des patients de notre série de cas avaient heureusement une assurance médicale qui prenaient en charge les couts des traitements prescrits, les hospitalisations et l'ensemble des examens complémentaires demandés, mais dans le cas des patients avec des prise en charge RAMED se posait des nombreux problèmes vu que la gratuité n'est assurée que pour les prestations disponibles au sein de l'hôpital, du coup l'ensemble des médicaments et des examens complémentaires non disponibles doivent être assurés autrement. Pour cela je tiens à féliciter le SHOP pour ces grands efforts en matière de travail associatif qui veille à assurer tous les moyens nécessaires pour une prise en charge idéale de tous ces patients.

- le délai diagnostique médian dans notre série de cas était de 2mois et 76% ont été diagnostiqués avant 3 mois. ce ci indique qu'il n'y avait pas des retards diagnostiques, mais il faut comme même améliorer ce délai vu que les rhabdomyosarcomes restent des tumeurs de bon pronostic si elles sont diagnostiquées à un stade précoce, pour cela il est préférable de mieux sensibiliser les praticiens de premier niveau à ce regard .en effet, on remarque toujours des délais diagnostics assez long chez certains patients qui présentaient déjà une symptomatologie initiale assez parlante comme le cas du patient 12 qui présentait à la base une tuméfaction parotidienne traitée comme parotidite à plusieurs reprises et l'atteinte maligne n'a été suspectée que devant l'apparition d'une paralysie faciale qui traduisait l'extension endocrânienne de la tumeur localisée au niveau de la parotide initialement.

- Malgré ce bon délai diagnostic, la majorité des patients arrive à un stade avancé de la maladie (85% stade III et 15% stade IV). Ce qui traduit que le risque de la localisation au niveau de la tête et du cou est l'extension loco régionale surtout endocraniene

- les protocoles de chimiothérapie n'ont pas été respectés dans tous les cas pour plusieurs raisons. Parfois, la décision de changement de ces protocoles a été fondée sur le fait de la non disponibilité régulière de quelque agents cytotoxiques comme le cas Ifosfamide qui était remplacé par d'autres médicaments ou le manque de l'actinomycine D et vincristine.

- Une exérèse chirurgicale complète n'a pu être chez aucun patients à cause de la non accessibilité tumorale pour le chirurgien dans la plupart des cas et d'autre cas le geste opératoire n'a pas été fait au moment dont il était indiqué puisque les patients ont eu des rendez vous de chirurgie assez longues , ce qui suggère une amélioration de la coordination entre le SHOP et l'ensemble des services de chirurgie de la tête et du cou en matière des rendez vous et programmation à distance des cas actes.

- Etant donné que les RMS de la tête et du cou ne peuvent pas être opérés dans une grande partie des cas, le controle local de la tumeur ne peut être assuré que par la radiothérapie. Dans cette dernière, nous avons retrouvé également le même problème des rendez vous retardés du service du radiothérapie à l'institut national d'oncologie qui draine aussi bien la population pédiatrique que les adultes. Ceci, influençait d'une grande manière sur le control local de la tumeur qui constitue une base essentielle de la prise en charge et de la prévention des rechutes des patients. Pour cette raison nous suggérons dans l'avenir proche d'envisager la coordination entre les deux services et surtout les réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) pour discuter les patients au diagnostic



Conclusion



Le rhabdomyosarcome (RMS) reste la tumeur mésoenchymateuse maligne la plus fréquente chez les enfants et les adolescents (60 à 70%) et représente 5% à 10% des tumeurs malignes de l'enfant.

Les RMS de la tête et du cou intéressent 3 sites : orbitaire, non paraméningé (connue par le pronostic favorable) et paraméningé avec un pronostic défavorable

Le diagnostic du rhabdomyosarcome de la tête et du cou est souvent retardé, puisque ces tumeurs n'ont pas de spécificité ni dans leur présentation clinique ni dans les résultats de l'imagerie, ce qui est le cas de notre étude.

La stadification de l'ensemble des cas en groupes de risque en se basant sur les caractères cliniques, l'exploration chirurgicale initiale, le type histologique, l'âge du patient au moment du diagnostic présente une grande importance pour guider l'approche thérapeutique de ces tumeurs et indiquer leurs pronostics.

L'approche thérapeutique des RMS de la tête et du cou a connu plusieurs progrès ces dernières années, la prise en charge multidisciplinaire en combinant une polychimiothérapie, une chirurgie de la tumeur et une radiothérapie a permis d'améliorer largement la survie globale et la survie sans maladie, par contre les formes métastatiques posent toujours des problèmes dans leur prise en charge.

Pour une meilleure prise en charge de ces tumeurs, il faut toujours chercher à maintenir une balance entre le type de traitement choisi et ses effets secondaires surtout les effets à long terme. De plus, la région de la tête et du cou contient plusieurs organes critiques d'où l'importance de revoir l'intérêt de la radiothérapie avec ses effets secondaires dans certains cas de rhabdomyosarcomes de la tête et du cou



Résumés



RESUME:

Titre: les rhabdomyosarcomes tête et cou de l'enfant: expérience du service d'hématologie et oncologie pédiatrique de Rabat.

Auteur: Ismail Qarch

Mots clés: rhabdomyosarcome-tête-cou-chimiothérapie-radiothérapie.

Le rhabdomyosarcome de l'enfant est la tumeur mésoenchymateuse maligne la plus fréquente de l'enfant. Il représente 5% de l'ensemble des cancers pédiatriques.

Matériel et méthode: Il s'agit d'une étude rétrospective menée au SHOP Rabat, entre Janvier 2014 et Décembre 2018, portant sur 21 cas de RMS tête et cou dont le but de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, para-cliniques et la stratégie thérapeutique suivie.

Résultats:

Les RMS de la tête et du cou représentent 38% du total des RMS de l'enfant, l'âge médian des patients est de 5 ans avec des extrêmes allant de 18 mois à 11 ans. Le sex-ratio est 2.5.

Le délai diagnostique moyen est de 2 mois. La circonstance de découverte la plus fréquente était la tuméfaction observée dans 38% des cas. Le diagnostic du RMS a été orienté par l'imagerie (TDM/IRM) et confirmé par l'histologie couplée à l'immunohistochimie. La forme embryonnaire était la plus fréquente.

Le siège de la tumeur primitive était respectivement paraméningé dans 62%, orbitaire dans 33% et non paraméningé dans 5% des cas.

Le traitement a consisté en une chimiothérapie dans tous les cas, une radiothérapie chez 13 patients et une chirurgie chez 7 patients.

A la date des derniers nouvelles, 9 patients sont vivants en rémission complète, 2 patients sont perdus de vue, un patient a abandonné le traitement, un patient est toujours sous traitement de la rechute et 8 patients sont décédés.

Conclusion: la localisation tête et cou des RMS de l'enfant est la localisation la plus fréquente. Son pronostic dépend essentiellement du siège initial de la tumeur primitive: les tumeurs orbitaires et non paraméningées ont un meilleur pronostic que les tumeurs paraméningées.

ABSTRACT :

Title: childhood head and neck rhabdomyosarcoma : the experience of Rabat's pediatric hematology and oncology department.

Autor: Ismail Qarch

Keywords: rhabdomyosarcoma-head-neck-chemotherapy-radiotherapy.

Pediatric rhabdomyosarcoma is the most common malignant mesenchymal tumor of the child. It represents 5% of all pediatric cancers.

Methods and materials: This is a retrospective study conducted at SHOP Rabat, between January 2014 and December 2018, covering 21 cases of head and neck RMS to describe the epidemiological, clinical, paraclinical aspects and the therapeutic strategy followed.

Results:

Childhood head and neck RMS represent 38% of total RMS. The median age of patients is 5 years with extremes ranging from 18 months to 11 years. The sex ratio is 2.5.

The main diagnostic time is 2 months. The most common circumstance of discovery was the emergence of the tumor observed in 38% of cases. The diagnosis of RMS was guided by imaging (CT/MRI) and confirmed by histology coupled with immunohistochemistry. The embryonic form was the most common.

The location of the primitive tumor was parameningeal in 62%, orbital in 33% and non parameningeal in 5% of cases.

The treatment consisted of chemotherapy in all cases, radiotherapy in 13 patients and surgery in 7 patients.

As of the last news, 9 patients are alive in complete remission, 2 patients are lost to follow up, one patient has abandoned treatment, one patient is still undergoing relapse treatment and 8 patients have died.

summary: the head and neck location of the childhood RMS is the most frequent location. Its prognosis depends mainly on the initial location of the primitive tumor: orbital and non-parameningeal tumors have a better prognosis than parameningeal tumors.

ملخص:

العنوان: الأعران العضلية المخططة بالرأس والعنق لدى الأطفال: تجربة مصلحة أمراض الدم و أورام الأطفال بالرباط

المؤلف: إسماعيل القرش

الكلمات الأساسية: غرن عضلي مخطط-رأس- عنق- العلاج الكيميائي- العلاج الإشعاعي.

المواد والأساليب: أجريت هذه الدراسة في الفترة المتراوحة بين يناير 2014 و ديسمبر 2018 بصدد 21 حالة من حالات الأعران العضلية المخططة بمصلحة أمراض الدم و أورام الأطفال بالرباط , من أجل وصف الجوانب الوبائية والاستراتيجية العلاجية .

النتائج :

تمثل الأعران العضلية المخططة للرأس والعنق نسبة 38 في المائة من مجموع الأعران العضلية المخططة. متوسط عمر المرضى 5 سنوات مع حالات قصوى تتراوح بين 18 شهرا و 11 سنة. النسبة بين الجنسين هي 2.5.

بلغ متوسط مدة التشخيص شهرين وكان أكثر ظروف الاكتشاف شيوعا هو اكتشاف الورم و سجلت لدى 38 في المائة من المرضى. وقد استند تشخيص الأعران العضلية المخططة إلى التصوير الاشعاعي (المحوري الطبقي / الرنين المغناطيسي) , و هذا التشخيص تم تأكيده عن طريق التشريح الدقيق. كان الشكل الجنيني أكثر شيوعا.

كان موقع الورم الأولي متوزعا في الأماكن الشبه السحائية لدى 62 في المئة من الحالات وفي العين لدى 33 في المئة من الحالات و الأماكن الغير الشبه السحائية لدى 5 في المئة من الحالات.

وشملت خطة العلاج : العلاج الكيميائي في جميع الحالات كما أجريت معالجة إشعاعية لدى 13 مريضا وجراحات لدى 7 مرضى.

وقد أبرز تاريخ آخر الاخبار , ان 9 مرضى في حالة شفاء تامة , مريضيين فقدو المتابعة، مريض واحد توقف عن العلاج، مريض واحد لازال تحت العلاج و 8 مرضى توفوا.

الخلاصة: موقع الرأس والعنق للأعران العضلية المخططة هو أكثر الأماكن شيوعا. تكهن هذه السرطانات يعتمد على موقع الورم الاولي: فأورام العين وغير شبه السحائية لديها تكهن أفضل من الأورام شبه السحائية.



Annexes



Annexe 1 : fiche d'exploitation

FICHE D'EXPLOITATION

RMS Tête et cou (Mars 2020)

1- IDENTITE

HO:

Nom: _____ Prénom: _____ Date de prise en charge au SHOP : _____
Sexe: F M Date de naissance: _____ Age: _____
Lieu de résidence : _____ Rural Urbain Tél. : _____
Type de prise en charge : Payant Indigent CNOPS RAMED
Scolarisé : Oui Non. Niveau : _____

2- ANTECEDANTS

- Personnels : non / oui :
- Taches café au lait (neurofibromatose) : Oui Non

- Familiaux : - Notion de consanguinité des deux parents : Oui Non

- ATCDS de cancers dans la famille : Oui Non

3- SIGNES CLINIQUES

- Date des premiers signes :
- Date de la première consultation :
- Date de la prise en charge :

- Signes révélateurs :

- Signes généraux :

- Signes rhinologiques : Oui non NP

- Signes otologiques : Oui non NP

- Signes neurologiques : Oui non NP

- Signes orbitaires : Oui non NP

- ADP cervicales : Oui non Siege :

- Autres symptômes :

Données de l'examen clinique :

- Examen général : Poids : _____ / Taille : _____ / Température : _____
- Examen ORL :
- Examen de la cavité buccale :
- ADP cervicales Siege : _____
mesurations :
- Examen neurologique :
- Reste de l'examen clinique :

3- EXPLORATION/IMAGERIE

A- Imagerie diagnostique

- Echographie : Oui Non Siège :
Résultat :

- TDM : Oui Non Siège :

- Localisation initiale :
- Mensurations:
- Extension locorégionale
 -
 -
 -
- Atteinte ganglionnaire : Siège : mensurations :
- Autre atteinte :

- IRM : Oui Non Siège :
Résultat :

- Endoscopie : Oui non

➤ Si oui :

- Siège de la lésion :
- Aspect macroscopique :
- Biopsie : biopsie du cavum

B- Bilan d'extension

- Radio du thorax : Oui Non
- Echographie abdominale : Oui Non
- TDM thoracique : Oui Non
- Scintigraphie osseuse : Oui Non

4- BILAN BIOLOGIQUE

- NFS/ GB : Hb : , VGM : TCMH :

Plaquettes:

- Urée : Créatinine : ASAT : ALAT : LDH :

- Etude de la moelle : Oui Non Myélogramme x 2 BOM x 2

Résultat :

- Recherche de cellules tumorales dans le LCR : Oui Non Résultat :

5- DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE / Date :

Diagnostic histologique : Biopsie Cytoponction Siège :

Résultat histologique :

Immunohistochimie : Oui Non Marqueurs positifs : Desmine : Myogénine :

Biologie moléculaire : Oui Non Résultat :

Type de RMS : Embryonnaire Alvéolaire Indifférencié

6- CLASSIFICATION

- Age :
- Taille de la tumeur :
- Histologie :
- Site :
- Ganglions régionaux :
- Classification TNM :

Classification IRS :

Groupe de risque : Bas Standard Haut Très Haut

7- TRAITEMENT

A- CHIMIOThERAPIE

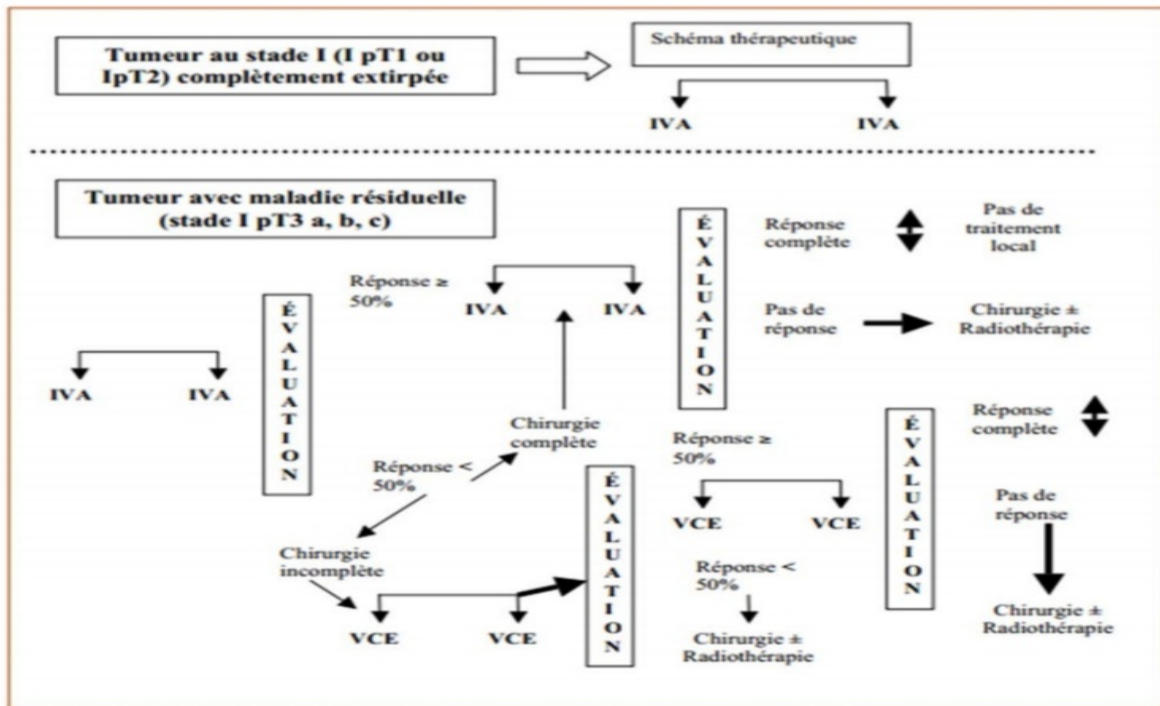
Protocole : Protocole MMT 95 MMT 2005

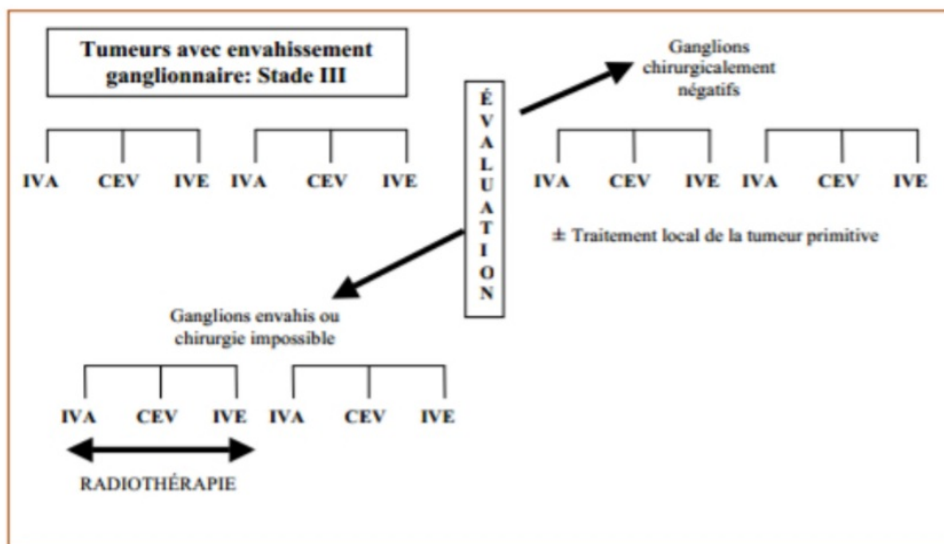
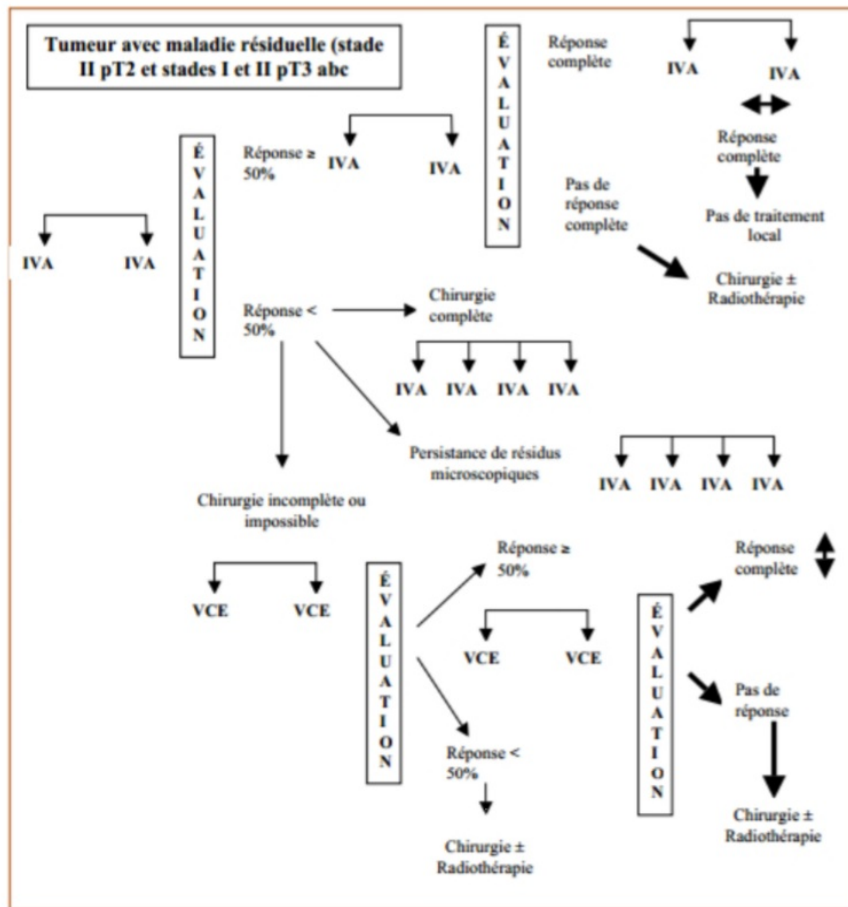
Type de cure	Cure 1	Cure 2	Cure 3	Cure 4	Cure 5	Cure 6
Date						
Respect des délais/dose						
G-CSF : Dose/Nb jours						
Toxicité Si oui, spécifier : - NFS - Fièvre : - ATB : - Transfusion	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>

Evaluation thérapeutique :

Date				
	(.....)	(.....)	(.....)	(.....)
Examen				
TDM				
RC/RP/TS/TP				

Annexe 2 : protocole MMT 95





Annexe 3 : protocole MMT 2005

Low Risk Group	Localised non alveolar RMS, microscopically completely resected (IRS Group I), at all sites, and nodes negative and tumour size \leq 5 cm and age < 10 years
----------------	--

	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V																
Surgery	A			A	A			A	A			A	A			A																
Weeks	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22										
Cycle no.	1				2				3				4				5				6				7				8			

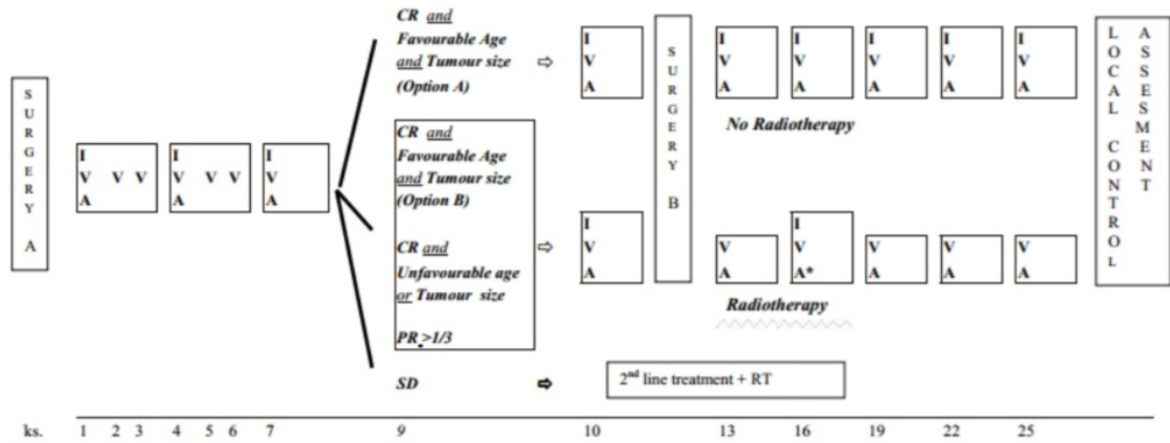
V = Vincristine 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) as a single intravenous injection.
A = Actinomycin D 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) as a single intravenous injection.

SUBGROUP B	Localised non alveolar RMS, microscopically completely resected (IRS Group I), at all sites, and nodes negative and tumour size > 5 cm or age \geq 10 years
------------	---

Surgery	I V V V A	I V V V A	I V A	I V A	V A	V A	V A	V A	V A				
Weeks.	1	2	3	4	5	6	7	10	13	16	19	22	25

- I Ifosfamide 3 g/m² is given as a 3 hour i.v. infusion daily, with Mesna (3 g/m²) and hydration, on days 1 & 2 for each course of treatment. (Total IFO dose/course = 6 g/m²).
- V Vincristine 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) is given as a single i.v. injection on day 1 of each course and weekly, for total of seven consecutive doses, from week 1 to 7.
- A Actinomycin D 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) as a single i.v. injection on day 1 of each course.

SUBGROUP C	non alveolar RMS, IRS Group II or III, localised in orbit, head and neck non PM or GU non bladder-prostate, and nodes negative and any size or age
-------------------	--

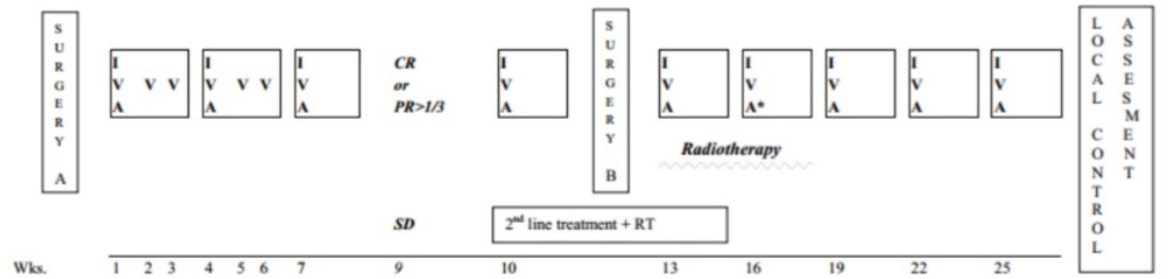


- I Ifosfamide 3 g/m² is given as a 3 hour i.v. infusion daily, with Mesna (3 g/m²) and hydration, on days 1 & 2 for each course of treatment. (Total IFO/course = 6 g/m²).
- V Vincristine 1.5 mg/m² (max. single dose 2 mg) is given as a single i.v. injection on day 1 of each course and weekly, for a total of 7 consecutive doses, from week 1 to 7.
- A Actinomycin D 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) as a single i.v. injection on day 1 of each course.
 * Actinomycin may be given at the very beginning of RT (week 13) but is omitted during RT (week 16), see chapter 23.11.

Note: Patients with favourable age (< 10 years) and tumour ≤ 5 cm at diagnosis, who achieve the complete remission after the initial treatment (3 courses of IVA + surgery) have two options:

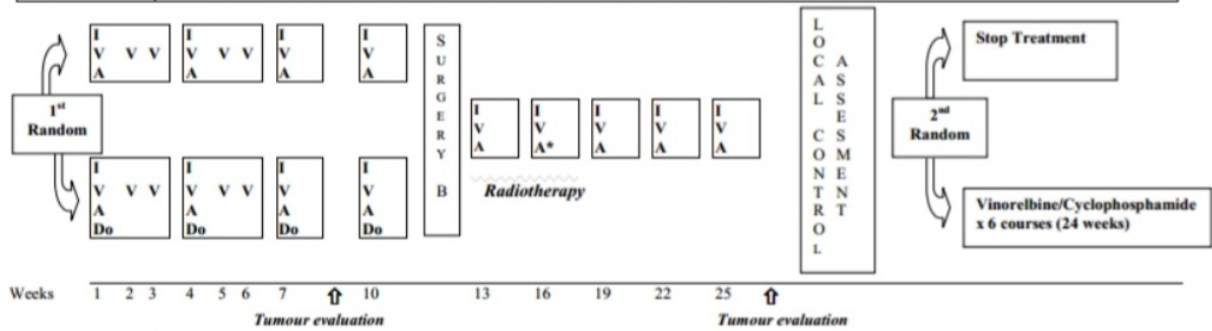
- **Option A:** patients will receive 6 courses of IVA without radiotherapy.
- **Option B:** patients will receive 6 courses of IVA without radiotherapy only if the CR has been obtained through a secondary operation (histologically CR). Otherwise they will be treated as patients in CR with unfavourable features. *NOTE: The German (CWS), the Italian (STSC) and the Spanish Group do recommend option B.*

SUBGROUP D	non alveolar RMS, IRS Group II or III, localised in parameningeal, extremities, GU bladder-prostate or "other sites" and nodes negative and tumour size ≤ 5 cm and age < 10 years
-------------------	---



- I Ifosfamide 3 g/m² is given as a 3 hour i.v. infusion daily, with Mesna (3 g/m²) and hydration, on days 1 & 2 for each course of treatment. (Total IFO dose/course = 6 g/m²).
- V Vincristine 1.5 mg/m² (max. single dose 2 mg) is given as a single i.v. injection on day 1 of each course and weekly, for a total of 7 consecutive doses, from week 1 to 7.
- A Actinomycin D 1.5 mg/m² (maximum single dose 2 mg) as a single i.v. injection on day 1 of each course.
 * Actinomycin may be given at the very beginning of RT (week 13) but is omitted during RT (week 16), see chapter 23.11.

SUBGROUP E	non alveolar RMS, IRS Group II or III, localised in parameningeal, extremities, GU bladder-prostate or "other sites" and nodes negative, and tumour size > 5 cm or unfavourable age \geq 10 year
SUBGROUP F	non alveolar RMS, IRS Group I or II or III, any site and nodes positive, and any tumour size or age
SUBGROUP G	alveolar RMS, and any IRS Group I or II or III, and any site and nodes negative, and any tumour size or age



- I Ifosfamide 3 g/m² is given as a 3 hour i.v. infusion daily, with Mesna (3 g/m²) and hydration, on days 1 & 2 for each course of treatment. (Total IFO/course = 6 g/m²).
- V Vincristine 1.5 mg/m² (max. single dose=2 mg) is given as a single i.v. injection on day 1 of each course and weekly for a total of 7 consecutive doses, from week 1 to 7.
- A Actinomycin D 1.5 mg/m² (maximum single dose = 2 mg) as a single i.v. injection on day 1 of each course of treatment.
- * Actinomycin may be given at the very beginning of RT (week 13) but is omitted during RT (week 16), see chapter23.11.
- Do Doxorubicin 30 mg/m² given as a 4-hour i.v. infusion daily on days 1 & 2 for courses 1-4 of treatment (total dose per course = 60 mg/m²).

Annexe 4 : évaluation de la réponse à la chimiothérapie selon RECIST

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



Bibliographie



- [1] **Murphy SL et al .**
Deaths: final data for 1998.
Natl Vital Stat Rep. (2000);48:1–105 .
- [2] **V. P. Kashi, M. E. Hatley, et R. L. Galindo,**
Probing for a deeper understanding of rhabdomyosarcoma: insights from complementary model systems ,
Nat. Rev. Cancer, vol. 15, n° 7, p. 426-439, juill. 2015, doi: 10.1038/nrc3961.
- [3] **Ioannis Iatrou et al,**
Rhabdomyosarcoma of the maxillofacial region in children and adolescents: a Report of 9 cases and literature review. »
Journal of Crania Maxillo facial Surgery, vol. 45, n° 6, p. 831-838, mars 2017
[doi: 10.1016/j.jcms.2017.03.005](https://doi.org/10.1016/j.jcms.2017.03.005).
- [4] **J. Radzikowska, et al.**
Review Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children
Współczesna Onkol., vol. 2, p. 98-107, (2015).
doi: 10.5114/wo.2015.49158.
- [5] **B. K. Reilly et al.,**
« Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children: Review and update »
International Journal Pediatric Otorhinolaryngology, vol. 79, n° 9, p. 1477-1483, sept. 2015

doi: 10.1016/j.ijporl.2015.06.032.

[6] **Wharam MD Jr,**

« Rhabdomyosarcoma of parameningeal sites. Seminar Radiat Oncol. (1997);7:212– 216 »

DOI: [10.1053/SRAO00700212](https://doi.org/10.1053/SRAO00700212)

[7] **Pizzo, Philip A., Poplack, David G**

Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Principles & Practice of Pediatric Oncology of Pediatric Oncology, 5th Edition 2006 :971-996.

[8] **V. Goosens,et al.**

« Radiation-induced mandibular adult spindle cell rhabdomyosarcoma », *Int. Journal of Oral Maxillofacial Surgery*, vol. 37, n° 4, p. 395-397, (avril 2008),

doi: 10.1016/j.ijom.2007.09.173.

[9] **Winston W Huh et al,**

« Childhood Rhabdomyosarcoma: New Insight on Biology and Treatment », *Current Oncology. Report.*, vol. 12, n° 6, p. 402-410, (novembre 2010)

doi: 10.1007/s11912-010-0130-3.

[10] **J. Radzikowska,et al.**

« Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children »

Contemporary Oncology, vol. 19, n° 2, p. 98- 107, (2015)

doi: 10.5114/wo.2015.49158.

- [11] **J. H. Turner et J. D. Richmon,**
« Head and neck rhabdomyosarcoma: a critical analysis of population-based incidence and survival data », *Otolaryngology-Head Neck Surgery Official journal American Academy*, vol. 145, n° 6, p. 967-973, (déc. 2011),
[doi: 10.1177/0194599811417063.](https://doi.org/10.1177/0194599811417063)
- [12] **WHO (world health organization)**
« OMS | Cancers de l'enfant ». <http://www.who.int/cancer/children/faq/fr/>
- [13] **K. M. Amer et al.,**
« Epidemiology, Incidence, and Survival of Rhabdomyosarcoma sSubtypes: SEER and ICES Database Analysis », *Journal Orthop. Res.*, vol. 37, n° 10, p. 2226-2230, (oct. 2019)
[doi: 10.1002/jor.24387.](https://doi.org/10.1002/jor.24387)
- [14] **S. Ognjanovic, et al.**
« Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005 », *Cancer*, vol. 115, n° 18, p. 4218-4226, (2009)
[doi: https://doi.org/10.1002/cncr.24465.](https://doi.org/10.1002/cncr.24465)
- [15] **E. A. Perez, N. Kassira, M. C. Cheung, L. G. Koniaris, H. L. Neville, et J. E. Sola,** « Rhabdomyosarcoma in Children: A SEER Population Based Study », *Journal Surgery Respond*, vol. 170, n° 2, p. e243-e251, (oct. 2011),
[doi: 10.1016/j.jss.2011.03.001.](https://doi.org/10.1016/j.jss.2011.03.001)

- [16] **P. P. Breitfeld et W. H. Meyer,**
« Rhabdomyosarcoma: new windows of opportunity »,
The Oncologist, vol. 10, n° 7, p. 518-527, (août 2005),
[doi: 10.1634/theoncologist.10-7-518](https://doi.org/10.1634/theoncologist.10-7-518).
- [17] **Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et al,**
« Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States. SEER Program 1975-1995.
In: NIH Publication Number: 99-4649, Edition Bethesda, MD: National Cancer Institute, SEER Program » .
- [18] **Simona Ognjanovic et al,**
« Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005 - Ognjanovic - 2009 - Cancer - Wiley Online Library ».
<https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/cncr.24465>
- [19] **A. Ferrari et al,**
« Defining and listing very rare cancers of paediatric age: consensus of the Joint Action on Rare Cancers in cooperation with the European Cooperative Study Group for Pediatric Rare Tumors »,
European Journal of Cancer , vol. 110, p. 120-126, mars 2019,
[doi: 10.1016/j.ejca.2018.12.031](https://doi.org/10.1016/j.ejca.2018.12.031).
- [20] **C. A. Stiller et D. M. Parkin,**
« International variations in the incidence of childhood soft-tissue sarcomas »,
Pediatric and Perinatal Epidemiology., vol. 8, n° 1, p. 107-119, janv. 1994,
[doi: 10.1111/j.1365-3016.1994.tb00439.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-3016.1994.tb00439.x).

- [21] **International Incidence of Childhood Cancer Volume III,**
« <http://iicc.iarc.fr/results>,
[http://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_TUNISIA_2-
registries.pdf](http://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_TUNISIA_2-registries.pdf) 2007 ».
- [22] **International Incidence of Childhood Cancer Volume III**
<https://iicc.iarc.fr/results>
[http://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_ALGERIA_5-
registries.pdf](http://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_ALGERIA_5-registries.pdf) 2014.
- [23] Epidemiological Characteristics and Survival Studies of, Rhabdomyosarcoma
in East Egypt:, et A Five-Year Multicenter Study
« International Scholarly Research Network, ISRN Oncology, Volume 2012,
Article ID 674523, 8 pages [doi:10.5402/2012/674523](https://doi.org/10.5402/2012/674523) ».
- [24] **International Incidence of Childhood Cancer Volume III,**
« [https://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_MOROCCO_2-
registries.pdf](https://iicc.iarc.fr/includes/results/registries/Africa/Africa_MOROCCO_2-registries.pdf) »
- [25] **Hessissen L, Kanouni L, Kili A, Nachef MN, El Khorassani M, Benjaafar
N, Khattab M, El Gueddari Bel K.**
Pediatric rhabdomyosarcoma in Morocco
Pediatric Blood and Cancer 2010
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.22173>
- [26] **Thèse de Mme Hajar BENNANI,**
« Rhabdomyosarcome de l'enfant: Evaluation du protocole MMT 95/98 ».

- [27] **Thèse de Mme. Leila HABIBI :**
« Etude du rhabdomyosarcome chez l'enfant dans le service d'oncologie et hématologie pédiatrique de Marrakech ».
- [28] **thèse de Mme Salima IRSANI :**
RHABDOMYOSARCOMES CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT : ETUDE COMPARATIVE (à propos de 50 cas)
- [29] **A. C. Paulino et al,**
« Rhabdomyosarcoma »
Curr. Probl. Cancer, vol. 32, n° 1, p. 7-34, janvier 2008,
[doi: 10.1016/j.currproblcancer.2007.11.001.](https://doi.org/10.1016/j.currproblcancer.2007.11.001)
- [30] **B. M. J. Neves, P. A. de L. Pontes, E. M. Caran, C. Figueiredo, L. L. M. Weckx, et R. R. Fujita,** « Rhabdomyosarcoma de cabeça e pescoço na infância »
Rev. Bras. Otorrinolaringol., vol. 69, n° 1, p. 24-28, janvier 2003,
[doi: 10.1590/S0034-72992003000100005.](https://doi.org/10.1590/S0034-72992003000100005)
- [31] **[A T Lyos et al,**
« Soft tissue sarcoma of the head and neck in children and adolescents », <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8630930/>
- [32] **J. Hicks et al,**
Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children ,Presented at: American Academy of Oral and Maxillofacial Pathology, Annual Meeting Essay Section, Chicago, Illinois, May 2001. »,
Oral Oncol., vol. 38, n° 5, p. 450-459, juillet 2002,
[doi: 10.1016/S1368-8375\(01\)00105-1.](https://doi.org/10.1016/S1368-8375(01)00105-1)

- [33] **S. M. Häußler, C. Stromberger, H. Olze, G. Seifert, S. Knopke, et A. Böttcher,**
« Head and neck rhabdomyosarcoma in children: a 20-year retrospective study at a tertiary referral center »,
Journal Cancer Responnd Clinical Oncooly., vol. 144, n° 2, p. 371-379, février 2018,
doi: 10.1007/s00432-017-2544-x.
- [34] **G. Moretti et al ,**
« Rabdomiossarcoma de cabeça e pescoço: 24 casos e revisão da literatura »,
Brazilian Journal Otorhinolaryngoogy., vol. 76, n° 4, p. 533-537, août 2010,
doi: 10.1590/S1808-86942010000400020.
- [35] **F. B. Ruymann et al.,**
« Congenital anomalies associated with rhabdomyosarcoma: an autopsy study of 115 cases. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee (representing the Children's Cancer Study Group, the Pediatric Oncology Group, the United Kingdom Children's Cancer Study Group, and the Pediatric Intergroup Statistical Center) »,
Medical Pediatric Oncology , vol. 16, n° 1, p. 33-39, 1988,
doi: 10.1002/mpo.2950160109.
- [36] **A. Jung, S. Bechthold, T. Pfluger, C. Renner, et O. Ehrt,**
« Orbital rhabdomyosarcoma in Noonan syndrome »
Journal Pediatric. Hematology and Oncology , vol. 25, n° 4, p. 330-332, avril 2003,
doi: 10.1097/00043426-200304000-00014.

- [37] **S. Grufferman, A. G. Schwartz, F. B. Ruymann, et H. M. Maurer,**
« Parents' use of cocaine and marijuana and increased risk of rhabdomyosarcoma in their children », *Cancer Causes Control*, vol. 4, n° 3, p. 217-224, mai 1993,
[doi: 10.1007/BF00051316](https://doi.org/10.1007/BF00051316).
- [38] **Z. Ahmad et al.,**
« Rhabdomyosarcoma - an Epidemiological and Histopathologic Study of 277 Cases from a Major Tertiary Care Center in Karachi, Pakistan », *Asian Pac. J. Cancer Prev. APJCP*, vol. 15, p. 757-760, février 2015,
[doi: 10.7314/APJCP.2015.16.2.757](https://doi.org/10.7314/APJCP.2015.16.2.757).
- [39] **C. Leaphart et al,**
« Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma », *Surgery Oncology*, vol. 16, n° 3, p. 173-185, novembre 2007,
[doi: 10.1016/j.suronc.2007.07.003](https://doi.org/10.1016/j.suronc.2007.07.003).
- [40] **D. Orbach et al.,**
« Effectiveness of chemotherapy in rhabdomyosarcoma: example of orbital primary », *Expert Opin. Pharmacother.*, vol. 4, n° 12, p. 2165-2174, décembre 2003,
[doi: 10.1517/14656566.4.12.2165](https://doi.org/10.1517/14656566.4.12.2165).
- [41] **A. C. Paulino et al,**
« Role of radiation therapy in parameningeal rhabdomyosarcoma », *Cancer Investigation*, vol. 17, n° 3, p. 223-230, 1999,
[doi: 10.3109/07357909909021426](https://doi.org/10.3109/07357909909021426).

- [42] **R. J. Lee, K. K. Lee, T. Lin, A. Arshi, S. A. Lee, et R. E. Christensen,**
« Rhabdomyosarcoma of the head and neck: impact of demographic and clinicopathologic factors on survival »,
Oral Surgery Oral Med. Oral Pathology. Oral Radiology., vol. 124, n° 3, p. 271-279, septembre. 2017, [doi: 10.1016/j.oooo.2017.05.507](https://doi.org/10.1016/j.oooo.2017.05.507).
- [43] **R. Dasgupta et D. A. Rodeberg,**
« Update on rhabdomyosarcoma »,
Semin. Pediatr. Surg., vol. 21, n° 1, p. 68-78, février 2012,
[doi: 10.1053/j.sempedsurg.2011.10.007](https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2011.10.007).
- [44] **S. Jaba et al.,**
« Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi post-thérapeutique des rhabdomyosarcome de la fosse infra-temporale chez l'adulte »,
journal de neuroradiologie, vol. 47, n° 2, p. 126-127, mars 2020,
[doi: 10.1016/j.neurad.2020.01.067](https://doi.org/10.1016/j.neurad.2020.01.067).
- [45] **W. Crist et al.,**
« The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study »,
Journal Clinical Oncology, vol. 13, n° 3, p. 610-630, mars 1995,
[doi: 10.1200/JCO.1995.13.3.610](https://doi.org/10.1200/JCO.1995.13.3.610).
- [46] **W. Yunteng et al,**
« Radical Surgery for Head and Neck Rhabdomyosarcoma Failed Primary Chemotherapy »:,
Journal Craniofacial Surgery, vol. 30, n° 2, p. e113-e116, 2019,
[doi: 10.1097/SCS.00000000000005019](https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000005019).

- [47] **W. Lawrence et al,**
« Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group », *Cancer*, vol. 80, n° 6, p. 1165-1170, sept. 1997.
- [48] **O Oberlin et al,**
Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment and results of an international workshop
- [49] **G. Moretti et al,**
« Rhabdomyosarcoma of the head and neck: 24 cases and literature review », *Braz. J. Otorhinolaryngol.*, vol. 76, n° 4, p. 533-537, 2010.
- [50] **D. L. Casey et S. L. Wolden,**
« Rhabdomyosarcoma of the Head and Neck: A Multimodal Approach », *Journal of Neurology Surgery Part B Skull Base*, vol. 79, n° 1, p. 58-64, février 2018,
[doi: 10.1055/s-0037-1617450](https://doi.org/10.1055/s-0037-1617450).
- [51] **Shields C, Shields A, Santosh G, Hakan D.,**
Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma.
Ophthalmology 2001;108:2284—92
- [52] **H. Charhi et al.,**
« Epidemiological, histological and immunohistochemical analysis of head and neck rhabdomyosarcoma in children », *Journal African Cancer*, vol. 3, n° 4, p. 222-226, novembre 2011,
[doi: 10.1007/s12558-011-0182-9](https://doi.org/10.1007/s12558-011-0182-9).

- [53] **P. Philippe-Chomette et al,**
« Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant - EM consulte »
- [54] **D. Pissaloux,**
« Profils d'expression des microARN dans les sarcomes : des données brutes aux applications cliniques »,
Thèse PhD au sein de l'université Claude Bernard - Lyon I, 2012.
- [55] **M. Karanian et J.-M. Coindre,**
« La quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous »,
Anatomy Pathology , vol. 35, décembre 2014,
[doi: 10.1016/j.annpat.2014.11.003](https://doi.org/10.1016/j.annpat.2014.11.003).
- [56] **Kalifa, Chantal, Pein, François, Lemerle, Jean, Oberlin, Odile, Hartmann, Olivier,**
Livre Cancers de l'enfant
- [57] **Erin R Rudzinski, James R Anderson, Douglas S Hawkins, Stephen X Skapek, David M Parham, Lisa A Teot,**
« The World Health Organization Classification of Skeletal Muscle Tumors in Pediatric Rhabdomyosarcoma: A Report From the Children's Oncology Group».
- [58] **Y. Tagami et al.,**
« Spindle cell rhabdomyosarcoma in a lumbar vertebra with FUS-TFCP2 fusion »,
Pathology - Respond Practice., vol. 215, n° 8, p. 152399, août 2019,
[doi: 10.1016/j.prp.2019.03.027](https://doi.org/10.1016/j.prp.2019.03.027).

- [59] **A. H. Al-Salem,**
Atlas of Pediatric Surgery: Principles and Treatment. Cham: Springer International Publishing, 2020.
- [60] **P. Dias et al.,**
« Strong immunostaining for myogenin in rhabdomyosarcoma is significantly associated with tumors of the alveolar subclass »,
Am. J. Pathol., vol. 156, n° 2, p. 399-408, février 2000,
doi: 10.1016/S0002-9440(10)64743-8.
- [61] **S. Kumar, et al,**
« Myogenin is a specific marker for rhabdomyosarcoma: an immunohistochemical study in paraffin-embedded tissues »,
Mod. Pathol. Off. J. U. S. Can. Acad. Pathol. Inc, vol. 13, n° 9, p. 988-993, septembre 2000,
doi: 10.1038/modpathol.3880179.
- [62] **A. Pinto, G. Tallini et al,**
« Undifferentiated rhabdomyosarcoma with lymphoid phenotype expression »,
Medical Pediatric Oncology , vol. 28, n° 3, p. 165-170, mars 1997,
doi: 10.1002/(sici)1096-911x(199703)28:3<165::aid-mpo1>3.0.co;2-h.
- [63] **S. X. Skapek et al.,**
« Rhabdomyosarcoma »,
Nat. Rev. Dis. Primer, vol. 5, n° 1, p. 1, janv. 2019,
doi: 10.1038/s41572-018-0051-2.

- [64] **R. A. Morotti et al.,**
« An immunohistochemical algorithm to facilitate diagnosis and subtyping of rhabdomyosarcoma: the Children's Oncology Group experience », *American Journal Surgery Pathology*, vol. 30, n° 8, p. 962-968, août 2006,
[doi: 10.1097/00000478-200608000-00005](https://doi.org/10.1097/00000478-200608000-00005).
- [65] **H. Scoble et al.,**
« Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma », *Genes and Chromosomes Cancer*, vol. 1, n° 1, p. 23-35, 1989,
[doi: https://doi.org/10.1002/gcc.2870010106](https://doi.org/10.1002/gcc.2870010106).
- [66] **J. L. Meza, et al,**
« Analysis of Prognostic Factors in Patients With Nonmetastatic Rhabdomyosarcoma Treated on Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies III and IV: The Children's Oncology Group », *Journal Clinical Oncology*, vol. 24, n° 24, p. 3844-3851, août 2006,
[doi: 10.1200/JCO.2005.05.3801](https://doi.org/10.1200/JCO.2005.05.3801).
- [67] **H. L. Neville et al.,**
« Preoperative staging, prognostic factors, and outcome for extremity rhabdomyosarcoma: A preliminary report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV (1991-1997) », *Pediatric Journal Surgery* vol. 35, n° 2, p. 317-321, févr. 2000,
[doi: 10.1016/S0022-3468\(00\)90031-9](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(00)90031-9).

- [68] **W. Lawrence, et al,**
« Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-II) », *Journal Clinical Oncology Off American Society Clinical Oncology*, vol. 5, n° 1, p. 46-54, janv. 1987,
[doi: 10.1200/JCO.1987.5.1.46.](https://doi.org/10.1200/JCO.1987.5.1.46)
- [69] « **Rhabdomyosarcome: Diagnostic, Traitement et Pronostic** ». <http://sarcomahelp.org/translate/fr-rhabdomyosarcome.html>
- [70] **J. M. Michalski et al.,**
« Influence of radiation therapy parameters on outcome in children treated with radiation therapy for localized parameningeal rhabdomyosarcoma in Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group trials II through IV », *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.*, vol. 59, n° 4, p. 1027-1038, juillet 2004,
[doi: 10.1016/j.ijrobp.2004.02.064.](https://doi.org/10.1016/j.ijrobp.2004.02.064)
- [71] **H. M. Maurer et al.,**
« The intergroup rhabdomyosarcoma study: a preliminary report », *Cancer*, vol. 40, n° 5, p. 2015-2026, nov. 1977,
[doi: 10.1002/1097-0142\(197711\)40:5<2015::aid-cncr2820400505>3.0.co;2-k.](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197711)40:5<2015::aid-cncr2820400505>3.0.co;2-k)
- [72] **C. A. S. Arndt,**
« Risk stratification of rhabdomyosarcoma: a moving target », *American oncology group*, p. 415-419, 2013,
[doi: 10.14694/EdBook_AM.2013.33.415.](https://doi.org/10.14694/EdBook_AM.2013.33.415)

- [73] **D. Joshi et al.,**
« Age is an independent prognostic factor in rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group », *Pediatric Blood and Cancer*, vol. 42, n° 1, p. 64-73, janv. 2004,
[doi: 10.1002/pbc.10441](https://doi.org/10.1002/pbc.10441).
- [74] **Y. Gosiengfiao, J. Reichek, et D. Walterhouse,**
« What is new in rhabdomyosarcoma management in children? », *Pediatric drugs*, vol. 14, n° 6, p. 389-400, déc. 2012,
- [75] **William Carroll, Jonathan Finlay**
Cancer in Children and Adolescents.
livre, octobre 2010
- [76] **O. Oberlin et al.,**
« Prognostic factors in metastatic rhabdomyosarcomas: results of a pooled analysis from United States and European cooperative groups », *Journal of clinical oncology*, vol. 26, n° 14, p. 2384-2389, mai 2008,
[doi: 10.1200/JCO.2007.14.7207](https://doi.org/10.1200/JCO.2007.14.7207).
- [77] **J. C. Breneman et al.,**
« Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma--a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV », *American Journal of clinical oncology.*, vol. 21, n° 1, p. 78-84, janv. 2003,
[doi: 10.1200/JCO.2003.06.129](https://doi.org/10.1200/JCO.2003.06.129).

- [78] **H. M. Maurer *et al.*,**
« The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II »,
Journal of Cancer, vol. 71, n° 5, p. 1904-1922, mars 1993,
- [79] **S. Mazzoleni *et al.*,**
« Outcomes and prognostic factors after recurrence in children and adolescents with nonmetastatic rhabdomyosarcoma »,
Journal of Cancer, vol. 104, n° 1, p. 183-190, juill. 2005,
- [80] **A. S. Pappo *et al.*,**
« Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group »,
American Journal Of Clinical Oncology, vol. 17, n° 11, p. 3487-3493,
novembre 1999,
doi: 10.1200/JCO.1999.17.11.3487.
- [81] **A. C. Mattke *et al.*,**
« Does the time-point of relapse influence outcome in pediatric rhabdomyosarcomas? »,
Pediatric Blood and Cancer, vol. 52, n° 7, p. 772-776, juillet 2009,
doi: 10.1002/pbc.21906.

- [82] **T. M. Dantonello et al.,**
« Initial patient characteristics can predict pattern and risk of relapse in localized rhabdomyosarcoma »,
American Journal Of Clinical Oncology, vol. 26, n° 3, p. 406-413, janvier 2008,
[doi: 10.1200/JCO.2007.12.2382.](https://doi.org/10.1200/JCO.2007.12.2382)
- [83] Dr Anne d'Andon et al,
« Tumeurs mésoenchymateuse malignes ou sarcomes des parties molles
Institut Gustave-Roussy. Société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP), juin 2003.
- [84] **C. Hua, J. M. Gray, T. E. Merchant, L. E. Kun, et M. J. Krasin,**
« Treatment planning and delivery of external beam radiotherapy for pediatric sarcoma: the St. Jude Children's Research Hospital experience »,
International Journal Radiathérapie and Oncology., vol. 70, n° 5, p. 1598-1606, avril 2008,
[doi: 10.1016/j.ijrobp.2007.12.013.](https://doi.org/10.1016/j.ijrobp.2007.12.013)
- [85] **S. S. Qureshi et M. Bhagat,**
« Non-rhabdomyosarcoma soft-tissue sarcomas in children: Contemporary appraisal and experience from a single centre »,
Journal of indian pediatric oncology group, vol. 20, n° 4, p. 165-169, 2015,
[doi: 10.4103/0971-9261.154664.](https://doi.org/10.4103/0971-9261.154664)

- [86] **Maurer et al ,**
« The intergroup rhabdomyosarcoma study. A preliminary report - - 1977 -
Cancer - Wiley Online Library »
- [87] **John C brenem et al,**
Prognostic Factors and Clinical Outcomes in Children and Adolescents With
Metastatic Rhabdomyosarcoma—A Report From the Intergroup
Rhabdomyosarcoma Study IV |
Journal of Clinical Oncology
- [88] **A. S. Pappo, D. N. Shapiro, W. M. Crist, et H. M. Maurer,**
« Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma. »,
Journal of clinical oncology, vol. 13, n° 8, p. 2123-2139, août 1995,
[doi: 10.1200/JCO.1995.13.8.2123.](https://doi.org/10.1200/JCO.1995.13.8.2123)
- [89] **W. Meyer et S. Spunt,**
Soft tissue sarcomas of childhood.
Cancer Treatment Revue, vol. 30, p. 269-80, juin 2004,
[doi: 10.1016/j.ctrv.2003.11.001.](https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2003.11.001)
- [90] **Gianni Bisogno, MD et al,**
Vinorelbine and continuous low-dose cyclophosphamide as maintenance
chemotherapy in patients with high-risk rhabdomyosarcoma (RMS 2005): a
multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial

- [91] **Julia C Chisholm et al,**
Prognostic Factors After Relapse in Nonmetastatic Rhabdomyosarcoma: A Nomogram to Better Define Patients Who Can Be Salvaged With Further Therapy |
Journal of Clinical Oncology
- [92] **A.-S. Defachelles et al,**
« Treatment of nonmetastatic cranial parameningeal rhabdomyosarcoma in children younger than 3 years old: results from international society of pediatric oncology studies MMT 89 and 95 », *J., American Journal Of Clinical Oncology* vol. 27, n° 8, p. 1310-1315, mars 2009,
doi: 10.1200/JCO.2008.19.5701.
- [93] **Y. Wen, D. Huang, W. Zhang, Y. Zhang, H. Hu, et J. Li,**
« Radiation therapy is an important factor to improve survival in pediatric patients with head and neck rhabdomyosarcoma by enhancing local control: a historical cohort study from a single center »,
BMC Pediatric , vol. 20, n° 1, p. 265, décembre 2020,
doi: 10.1186/s12887-020-02165-y.
- [94] **C. Mallebranche et al.,**
« Rôle de la surveillance dans la détection précoce et la survie après rechute d'un rhabdomyosarcome de l'enfant et de l'adolescent »,
Bulletin de Cancer (Paris), vol. 104, n° 7-8, p. 625-635, juillet 2017,
doi: 10.1016/j.bulcan.2017.05.008.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجمل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرفي في جعل صحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضايدي وأيا اعتبر دينياً ووطنياً وعرقياً وسياسياً واجتماعياً.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسماً بالله.

والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 93

سنة: 2021

الأغران العضلية المخططة بالرأس والعنق لدى الأطفال: تجربة مصلحة أمراض الدم والأورام للأطفال بالرباط (بصدد 21 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: / / 2021

من طرف

السيد إسماعيل القرش

المزدداد في 17 أكتوبر 1995 بتازة

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية: غرن عضلي مخطط؛ الطفل؛ رأس؛ عنق؛ علاج كيميائي؛ علاج إشعاعي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس

مشرفة

عضوة

عضوة

عضو

السيد محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

السيدة مارية الكبابري

أستاذة في طب الأطفال

السيدة ليلى حسيين

أستاذة في طب الأطفال

السيدة أمينة كيلى

أستاذة في طب الأطفال

السيد محمد الخرساني

أستاذ في طب الأطفال