



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 233

Imagerie des tumeurs des parties molles Chez l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/06/2018

PAR

Mr. Smail SOURNI

Né le 07 Février 1992 à Casablanca

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

IMAGERIE – Tumeurs des parties molles – Enfant – Échographie – IRM

JURY

M. M. BOURROUS

Professeur agrégé de pédiatrie A

PRESIDENT

M. H. JALAL

Professeur agrégé de radiologie

RAPPORTEUR

M. E. AGHOUTANE

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique A

Mme. D. BASRAOUI

Professeur agrégé de radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقُلْ رَبِّ
أَدْخِلْنِيْ مُدْخَلَ صِدْقٍ
وَأَخْرِجْنِيْ مُخْرَجَ صِدْقٍ
وَأَجْعَلْ لِّيْ مِنْ لَّدُنْكَ سُلْطٰنًا نَّصِيرًا



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.

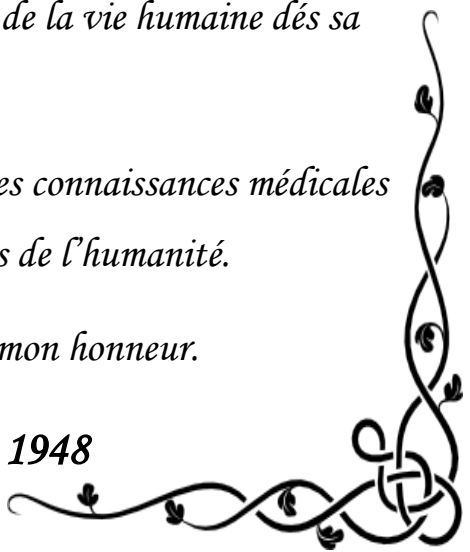
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUY YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADERDOUR Lahcen	Oto– rhino– laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie– réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISI Khalid	Traumato– orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie– clinique	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
AMMAR Haddou	Oto–rhino– laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie – Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
BENELKHAIAI BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino-laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – reanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mo Hamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-reanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A

ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie– embyologie cytogénétique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAROU Karam	Gynécologie–obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie–obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie–vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo–phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie–obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato– orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo–phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie

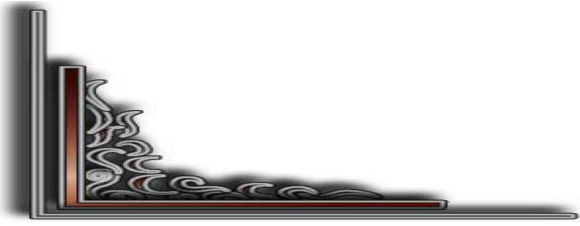
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Noureddine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo– phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie

BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie– pathologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio–organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– Vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 12/02/2018



DÉDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que...*



Je dédie cette thèse à...

A ma très adorable mère NAJMA SOURNI

Je ne trouve pas les mots pour traduire tout ce que je ressens envers une mère exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être le fils.

Tu as toujours été mon exemple car tout au long de votre vie, je n'ai vu que droiture, humanisme, sérieux et bonté. Tu m'as toujours donné de ton temps, de ton énergie, de la liberté, de ton cœur et de ton amour. En ce jour j'espère réaliser chère mère et douce créature un de tes rêves, sachant que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné et fait pour moi. Puisse Dieu, tout puissant, te préserver du mal, te combler de santé, de bonheur et te procurer longue vie afin que je puisse te combler à mon tour...

A mon très cher père LAHCEN SOURNI

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices consentis pour mon instruction et mon bien être. Tu as été pour moi durant toute ma vie le père exemplaire, l'ami et le conseiller. Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien au cours de ce long parcours. J'espère réaliser ce jour un de tes rêves et être digne de ton nom, ton éducation, ta confiance et des hautes valeurs que tu m'as inculqué. Que Dieu, tout puissant, te garde, te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin...

A mon chère frère YAHYA :

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour envers vous.

Vous n'avez pas cessé de me soutenir et m'encourager durant toutes les années de mes études. Vous avez toujours été présents à mes côtés pour me consoler quand il fallait.

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il faut pour vous combler.

A mes chères sœurs ASMAE et OUMAIMA :

L'affection et l'amour fraternel que vos me portez m'ont soutenu durant mon parcours.

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour que j'ai pour vous et que je suis parvenue à vous rendre fier de votre frère.

Puisse dieu vous préserver et vous procurer bonheur et réussite, et vous aider à réaliser vos rêves..

A mes chers cousins et cousines

Vous êtes pour moi des frères et soeurs et des amis. L'amour et la gentillesse dont vous m'avez entouré m'ont permis de surmonter les moments difficiles.

Merci pour votre soutien. Que dieu vous aide à atteindre vos rêves et de réussir dans votre vie.

A mes Tantes et Oncles

Hadda, Fatima, aïcha, khadija, lahcen, saïd, Hassan et abd naim.

*L'affection et l'amour que je vous porte, sont sans limite.
Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et le respect
Que j'ai pour vous.*

Puisse dieu vous préserver et vous procurer tout le bonheur et la prospérité.

A mes grandes mères Fatima et Yamna

*Les mots seuls ne sauraient exprimer tout l'amour et l'affection que je
Porte pour vous.*

Puisse Dieu, Tout Puissant, vous procurer santé et longue vie.

A ma chère tante Souad elmansouri,

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce
travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincère et les plus affectueux.
Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

A mes très chers amis Smaïl et Lokman

*Vous êtes pour moi plus que des amis! Je ne saurais trouver une expression
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous
porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma grande affection et en
souvenir des agréables moments passes ensemble. Vous êtes les meilleurs.*

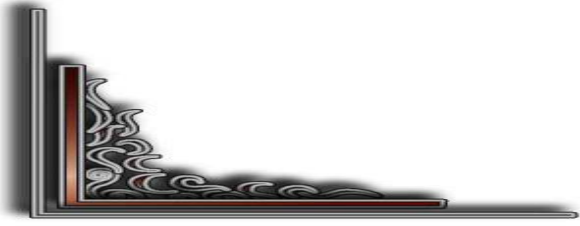
A mes amis(es) et collègues,

Mustapha, amine, zoubir, Tarik, mohsin,

khalid, mourad, jawad, ikram, fatima, firdaous...

*A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous
souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce
travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.
Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.*

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer



REMERCIEMENTS

A notre maître et présidente de thèse :

Professeur BOURROUS Mounir

Professeur Agrégé de pédiatrie A

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant aimablement de présider mon jury de thèse. Nous avons eu le grand privilège de bénéficier de votre enseignement lumineux durant nos années d'étude. Veuillez cher maître, trouver dans ce travail, le témoignage de ma gratitude, ma haute considération et mon profond respect.

A notre maître et rapporteur de thèse :

Professeur JALAL Hicham

Professeur de radiologie

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement et j'étais très touchée par l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail.

Merci pour m'avoir guidé tout au long de ce travail. Merci pour l'accueil aimable et bienveillant que vous m'avez réservé à chaque fois.

Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pour votre profession seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.

A notre maître et juge de thèse :
Professeur AGHOUTANE El mouhtadi
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique A
Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités humaines. Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse :
Professeur BASRAOUI Dounia
Professeur de radiologie
Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Veuillez accepter Professeur, mes vifs remerciements pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail en acceptant de faire partie de mon jury de thèse. Veuillez trouver ici, chère Maître, l'assurance de mes sentiments respectueux et dévoués.

*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin
à la réalisation de ce travail.*



ABRÉVIATIONS



Liste des abréviations

TPM	: Tumeur des parties molles
STM	: Sarcomes des Tissus Mous
IRM	: imagerie par résonnance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
PM	: Parties Molles
PET	: Tomographie par émission de positrons
CT	: Scanner
FS	: Fat Saturation (saturation de graisse)
STIR	: Short T1 inversion recovery
CMV	: Cytomégalovirus
EBV	: Epstein–Barr Virus
FNCLCC	: Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer
NF1	: Neurofibromatose de type 1
OMS	: Organisation mondial de la santé
HK	: Hémangioendothéliomekaposiforme
MAV	: Malformations artério–veineuses
MV	:Malformations veineuses
ML	:Malformations lymphatiques
TCGTS	: La tumeur à cellules géantes ténosynoviales
SNL	:synovite nodulaire localisée
SVNP	: Synovite villonodulaire pigmentée
HFM	: Histiocytome fibreux malin
TNEP	: Tumeurs neuroectodermiques primitives
TGNPM	: Tumeur de la gaine nerveuse périphérique maligne
RMS	: Rhabdomyosarcome
TCG	: tumeurs à cellules géantes

PLAN



INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES	4
I. Matériel d'étude	5
II. Type de l'étude	5
III. But de l'étude	5
IV. Période de l'étude	5
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données	6
VI. Critères d'inclusion	6
VII. Critères d'exclusion	6
VIII. Considérations éthiques	7
RESULTATS	8
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	9
1. Fréquence	9
2. Age	10
3. Sexe	11
4. Antécédents	12
II. DONNEES CLINIQUES	13
1. Délai de consultation	13
2. Mode de révélation	13
3. Examen physique	14
III. DONNEES DE L'IMAGERIE	17
1. Imagerie à visée diagnostique	17
2. Bilan d'extension	29
IV. Confirmation Histologique	30
1. Technique	30
2. Résultats	30
V. Traitement	31
1. Chirurgie	31
2. Radiothérapie	32
3. Chimiothérapie	32
VI. Surveillance	32
1. Recul de l'étude	32
2. Complications postopératoires	32
3. Résultats carcinologiques	33
DISCUSSION	34
I. Epidémiologie	35
1. Fréquence	35
2. Age et sex	35
3. Le type anatomopathologique	37
4. Topographie	37

5. Facteurs étiologiques	38
II. Examen clinique	40
1. Présentation clinique	40
III. Imagerie Médicale	43
1. Moyens d'imagerie	43
1.1 Rx standard	43
1.2 Echographie–doppler des PM	48
a. Echographie	48
b. Doppler	51
c. Echographie de contraste	54
1.3 TDM	54
1.4 Imagerie par resonance magnétique	58
1.5 Angiographie	63
1.6 Tomographie par émission de positron	64
1.7 Scintigraphie osseuse	64
2. Approche anatomo–pathologique des TPM en Imagerie	64
2.1 Lésions vasculaires	64
2.2 Tumeurs adipocytaires	84
2.3 Tumeurs fibroblastiques	95
2.4 Tumeurs fibrohistiocytaires	113
2.5 Tumeurs musculaires	121
2.6 Tumeurs de differenciation incertaine	128
2.7 Lymphome	139
2.8 Tumeurs nerveuses	142
3. Bilan d'extension	153
IV. Anatomopathologie	155
1. Cytologie	155
2. Biopsie	155
3. Types de biopsie	155
4. Interprétation histologique	156
5. Grade histologique	156
V. TRAITEMENT	160
1. But	160
2. Moyens et méthodes	160
3. Indications	168
4. Résultats	170
CONCLUSION	172
ANNEXES	174
BIBLIOGRAPHIE	184



INTRODUCTION

Les tissus mous relient, soutiennent et entourent les organes du corps humain. Ils se trouvent entre la peau et les organes internes et comprennent différents tissus, tels que les muscles, les tendons, les tissus adipeux et fibreux ainsi que les structures articulaires ou le tissu nerveux. Les parties molles représentent plus de la moitié du poids du corps.

Il s'agit des tumeurs développées dans les régions sous-cutanées ou les tissus mous des enfants, du nouveau-né jusqu'à 15 ans et qui sont, pour la plupart, très différentes de celles observées chez les adultes.

De plus, les tumeurs survenant chez l'enfant durant la première année de vie sont un cadre tout à fait particulier de par les entités observées uniquement dans cette tranche d'âge, et de par leur caractère évolutif.

Si la majorité correspondent à des néoplasmes, d'autres sont des lésions malformatives ou hamartomateuses.

Nous différencierons ces tumeurs en deux groupes :

- Les tumeurs identiques à celles observées chez l'adulte,
- Les tumeurs spécifiques à l'enfant.

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

Le principal problème est de classer les tumeurs dans une des trois catégories :

1. Tumeur bénigne.
2. Tumeur de malignité intermédiaire donc de pronostic purement local.
3. Tumeur maligne,

Les tumeurs des parties molles englobent un grand nombre de tumeurs différentes, dont la plupart sont toutefois bénignes. Il s'agit entre autres des lipomes, des fibromes, des hémangiomes ou des neurinomes.

Par opposition, les tumeurs malignes des parties molles portent le nom de sarcomes (du grec, signifiant: tumeurs de couleur chair) et peuvent métastaser dans d'autres organes. Les sarcomes des parties molles peuvent se développer sur différents tissus et portent des noms divers. Ainsi, les médecins distinguent par exemple entre les liposarcomes (tumeurs du tissu adipeux), les rhabdomyosarcomes ou léiomyosarcomes (tissu musculaire) et les neurofibrosarcomes (nerfs). Les métastases sont très rares dans le tissu musculaire.

La découverte d'une masse tumorale chez un enfant est fréquente. Dans la majorité des cas, il s'agit de tumeurs bénignes. Les tumeurs malignes sont rares et représentent 6 à 7% des cancers de l'enfant.

L'imagerie avec l'IRM en T1 et T2 est indispensable aussi bien pour l'évaluation initiale que pour la surveillance post- thérapeutique. La biopsie est partielle pour toute lésion supérieure à 5cm alors que pour une lésion plus petite, la biopsie exérèse en bloc avec des marges suffisantes est préférable.

L'examen histologique constitue la base pour la discussion diagnostique. La chirurgie conservatrice est le traitement de choix avec ou sans chimiothérapie pré- ou post-opératoire pour les tumeurs malignes chimio sensibles. La radiothérapie post-opératoire peut être utile pour les tumeurs malignes radiosensibles opérées lorsque la résection est microscopiquement incomplète.

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant 41 patients traités au sein des services de chirurgie pédiatrique A et B et service de radiologie à l'hôpital mère-enfant du CHU Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 05 ans, allant de Janvier 2012 à Décembre 2016.

Les objectifs de notre thèse :

- Décrire les moyens d'imagerie pour le diagnostic des tumeurs des parties molles
- Montrer l'intérêt de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs des parties molles.
- Rôle de l'imagerie comme bilan d'extension des TMP et pour le suivi post-thérapeutique.

MATERIEL
&
METHODES

I. Matériel d'étude:

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de tumeurs des parties molles (Tissus mous), suivis au :

- Service de chirurgie pédiatrique A du CHU Mohamed VI de Marrakech.
- Service de chirurgie pédiatrique B du CHU Mohamed VI de Marrakech
- Service de radiologie de l'hôpital mère-enfant du CHU Mohamed VI de Marrakech

II. Type de l'étude:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive analytique.

III. But de l'étude :

Nous nous proposons de faire une analyse des aspects cliniques de ces tumeurs, des moyens d'imagerie adoptés dans notre structure, des résultats du Bilan d'imagerie en ce qui concerne le bilan d'extension et le suivi, de réaliser une Revue iconographique en imagerie des Signes de bénignité et de malignité ainsi que des caractéristiques d'imagerie des sous-types histologiques Dans notre série.

IV. Période de l'étude :

Nous avons pris la période allant de 1 janvier 2012 à 31 décembre 2016, soit une durée de 05 ans.

V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données :

Durant cette période, 41 patients présentant des tumeurs des tissus mous ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech.

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers Du service de chirurgie pédiatrique A et B et service de radiologie pédiatrique et ensuite établis sur des fiches d'exploitation.

L'analyse des données recueillies, des résultats de l'étude a été effectuée par La réalisation d'une fiche d'exploitation comportant les paramètres suivants : [fiche D'exploitation].

VI. Critères d'inclusion :

- Patients pris en charge dans les services au cours de la période de l'étude.
- Tumeurs siégeant sur les extrémités, le tronc, tête et cou et rétropéritonéal
- Dossier médical exploitable.

VII. Critères d'exclusion:

- Absence de preuve histologique.
- Dossier médical non exploitable.
- Tumeurs osseuses ou cutanées

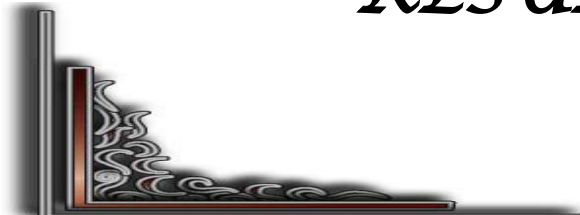
Nous avons ainsi colligé 53 cas de tumeurs des parties molles. Nous n'avons Retenu que 41 cas, les autres ne répondaient pas aux conditions de l'étude.

Chez ces patients nous avons étudié les données épidémiologiques, cliniques, Paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

L'analyse des données a été simplifiée à l'aide d'une fiche d'exploitation Comportant l'âge, le sexe, la symptomatologie, les explorations, la prise en charge Thérapeutique et le suivi.

VIII. Considérations éthiques :

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



RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. Fréquence

Durant la période allant du 1er janvier 2012 au 31 décembre 2016, 41 cas de tumeurs des parties molles ont été colligés. La répartition des tumeurs en fonction du type histologique est détaillée dans le tableau I. On peut y noter la prédominance des tumeurs bénignes, avec notamment une prépondérance des hémangiomes (21%) ; suivi par les lipomes (17%), puis les fibromatosis colli et les lymphangiomes kystiques (14%). A l'opposé des tumeurs malignes dont seulement 6 cas ont été rapportées tel le rhabdomyosarcome (10%), le synoviosarcome et liposarcome qui représentent (2%) (Fig.1)

Tableau I : Répartition tumorale en fonction du type histologique.

Tumeur	total	Pourcentage
Hémangiome	9	21%
Lipome	7	17%
Fibromatosis colli	6	14%
Lymphangiome kystique	6	14%
Fibromatose	2	4%
Neurofibrome	2	4%
Shwannome	1	2%
Rhabdomyosarcome	4	10%
Synoviosarcome	1	2%
Liposarcome	1	2%
Hibernome	1	2%
Lipoblastome	1	2%

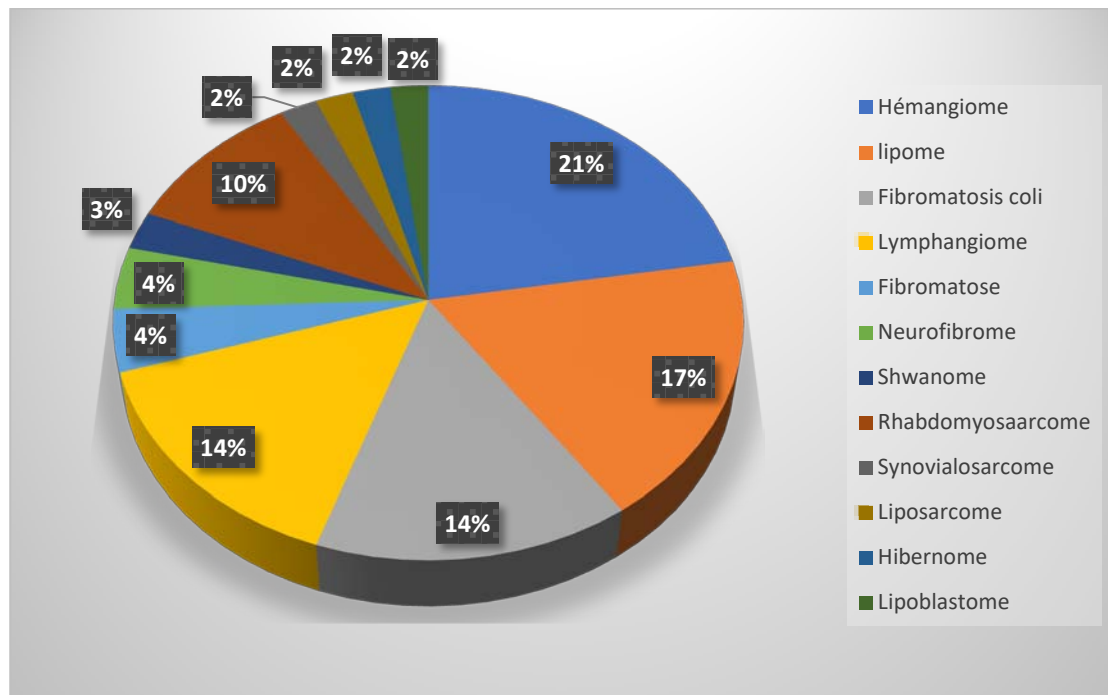


Figure n°1: Répartition des cas selon les types histologiques du graphique

2. Age:

L'âge des malades était compris depuis la naissance jusqu'à l'âge de 15 ans avec une moyenne d'âge de 7 ans. Les tranches d'âge la plus touchée était les nourrissons (moins de 2 ans) et les grands enfants (entre 10 ans et 15 ans) ; elles représentent 29 % des cas; suivie par la tranche d'âge de 2 ans à 5 ans. (Tableau II)

Tableau II : Répartition des malades selon la tranche d'âge

tranche d'âge	Masculin	Féminin	Total	Fréquence
moins de 2 ans	9	3	12	29%
2 ans-5 ans	6	4	10	24%
5 ans-10 ans	3	4	7	18%
10 ans -15 ans	4	8	12	29%

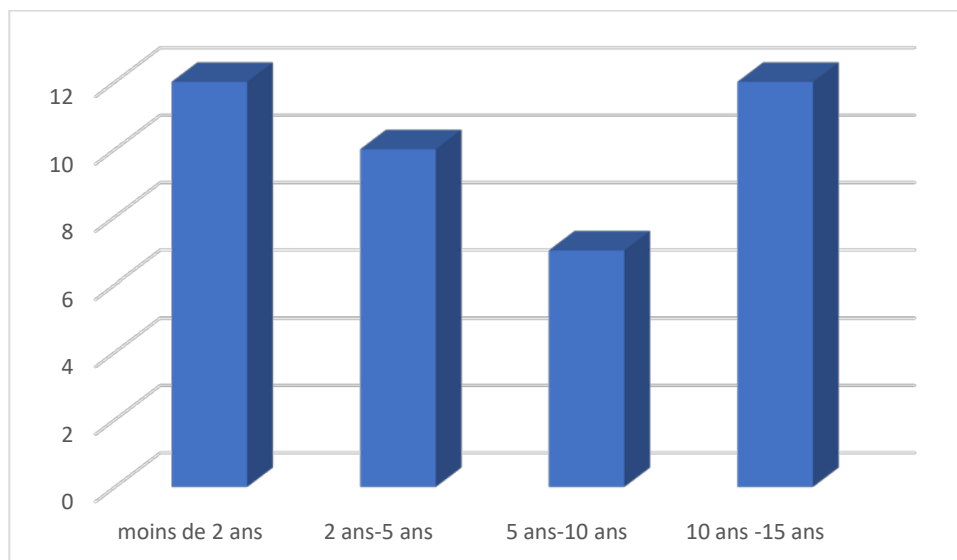


Figure n°2 : Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge

La moyenne d'âge de nos patients en fonction du type tumoral est décrite dans le tableau III.

Tableau III : Répartition des différentes tumeurs en fonction de l'Age

Tumeur	Age min	Age max	Age moyenne
Lipome	3 ans	13 ans	8 ans
Hémangiome	10 mois	12 ans	4,6 ans
Fibromatosis colli	j1	6 semaines	3 semaines
Lymphangiome kystique	18 mois	8 ans	4,5 ans
Fibromatose	3 ans	13 ans	8 ans
Neurofibrome	2 ans	13 ans	7,5 ans
Shwannome	6 ans	6 ans	6 ans
Rhabdomyosarcome	1 ans	12 ans	6,5 ans
Synoviosarcome	9 ans	9 ans	9 ans
Liposarcome	j5	j5	j5
Hibernome	2ans	2 ans	2 ans
Lipoblastome	10 ans	10 ans	10 ans

3. Sexe:

La répartition selon le sexe montre une légère prédominance masculine avec un sexe ratio H/F de 1,15(22/19). (Fig.3)

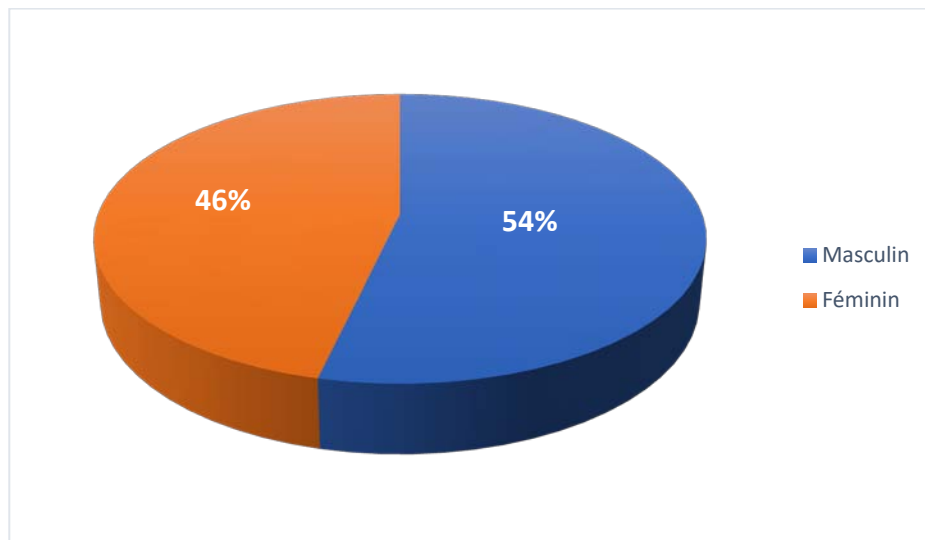


Figure n°3 : Répartition selon le sexe dans notre série

4. Antécédents :

Dans notre série 06 patients avaient comme antécédents :

- ❖ Traumatisme : 02 patients.
- ❖ Angiome : 01 patient
- ❖ Notion de cancers dans la famille (fibrome utérin chez la mère) : 01 patient
- ❖ Angine à répétition : 01 patient
- ❖ Colopathie : 01 patient

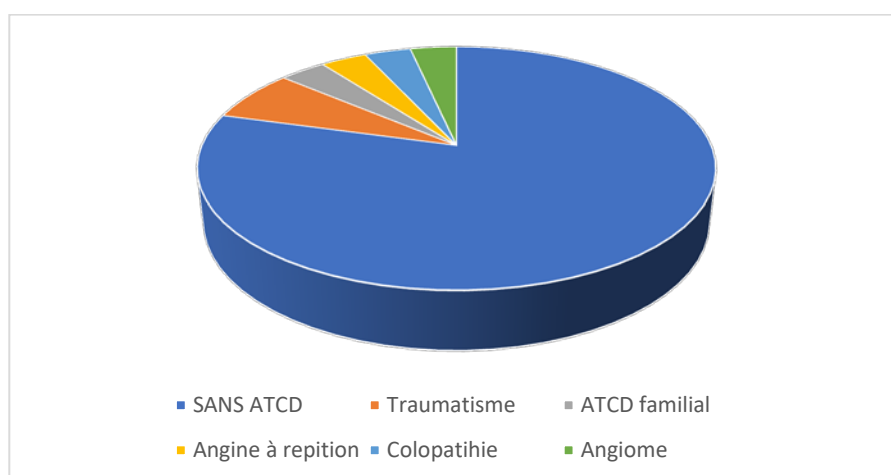


Figure n°4: Pourcentage des facteurs de risques dans notre série

II. DONNEES CLINIQUES:

1. Délai de consultation :

Le délai de consultation des patients s'étalait de la naissance à 24 mois, avec une moyenne de 12 mois. Un patient sur trois (1 /3) avait consulté entre 12 à 24 mois. Un seul cas a consulté au-delà de 48 mois (4 ans), Par ailleurs, 05 patients avaient un délai de consultation imprécis.

2. Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la tuméfaction a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série ; elle a été retrouvée chez 35 patients (85%) ; la douleur a été notée chez 7 patients soit (17%), torticolis chez 5 patient (12%), ainsi que la boiterie qui a été retrouvée chez 3 patients soit (7%), suivie de l'AEG qui a été retrouvée chez 2 seul patient soit (4%) ; ainsi les adénopathies et la fièvre, et enfin pas un seul cas a été découvert fortuitement. (Tableau IV) (Fig.5)

Tableau IV : Répartition des malades en fonction de signes cliniques révélateurs

Signe clinique	Nombre	Fréquence
Tuméfaction	35	85%
Douleur	7	17%
Torticolis	5	12%
Boiterie	3	7%
Fièvre	2	5%
Adénopathie	2	5%
Amaigrissement	2	5%
Fortuit	0	0%
Bilan Radiologique	0	0%

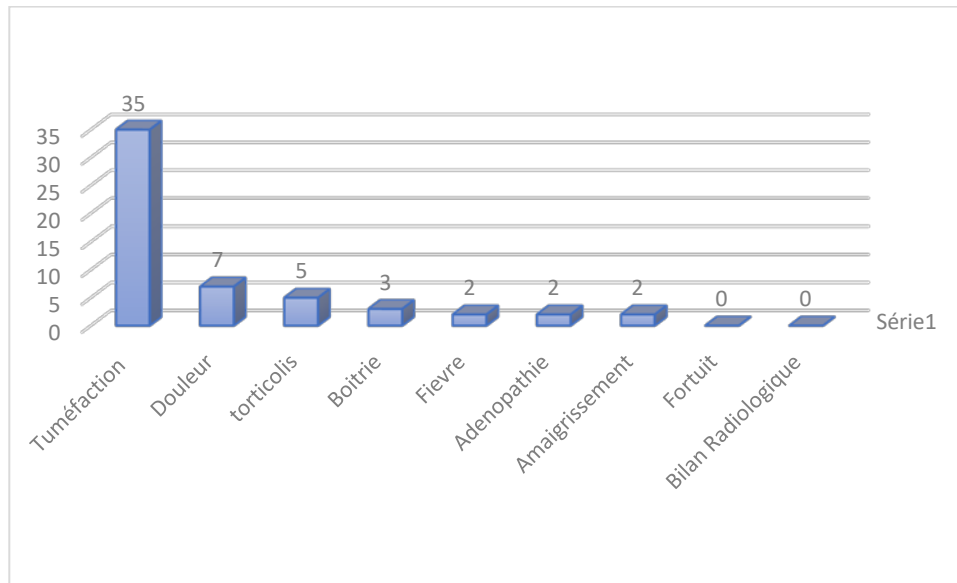


Figure n°5 : Répartition des patients en fonction du mode de révélation

3. Examen physique :

L'examen avait objectivé la présence d'une tuméfaction comme principal signe physique présent chez 35 patients, douloureuse chez 7% des patients, de siège variable :

- Membres inférieurs : 17 cas
- Membres supérieurs : 10 cas
- Tronc : 4 cas
- Tête et cou : 12 cas
- Rétropéritoine : 0 cas

3.1. Données générales:

a. Siège tumorale:

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

Nous avons noté 17 cas au niveau du membre inférieur, que 10 tumeurs soit 24% siégeaient au niveau du membre inférieur droit dont 5 tumeurs au niveau de la cuisse ,2 au niveau du genou ,2 au niveau de la jambe,

7 tumeurs soit 17% siégeaient au niveau du membre inférieur gauche dont 5 au niveau de la cuisse.

Au niveau du membre supérieur, on note 10 tumeurs. Deux tumeurs soit 4 % siégeaient au niveau du membre supérieur droit (bras), 8 tumeurs soit 19 % siégeaient au niveau du membre supérieur gauche (4 au niveau de l'épaule), 4 tumeurs soit 10% siégeaient au tronc, et 12 cas au niveau du cou (Fig.6)

Des multiples localisations a été observée chez 3 patients.

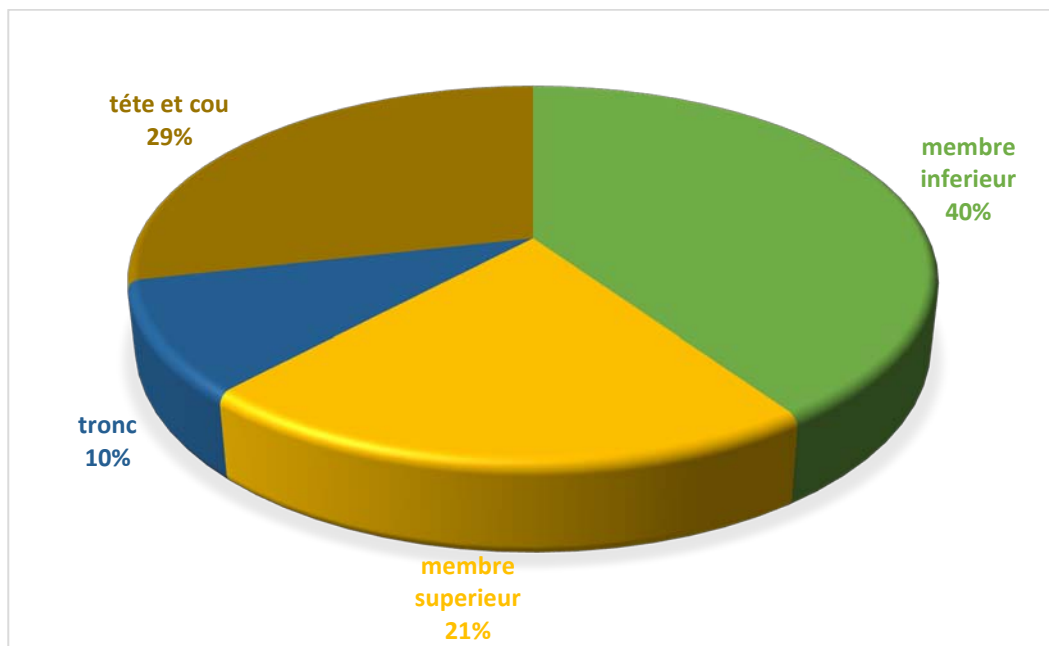


Figure n° 6 : Répartition des différentes tumeurs selon le siege

b. Taille tumoral

La taille tumorale varied'une tumeur à l'autre, Elle variait de 4 à 20 cm.

On remarque que 63% des patients (26 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 37% (15 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

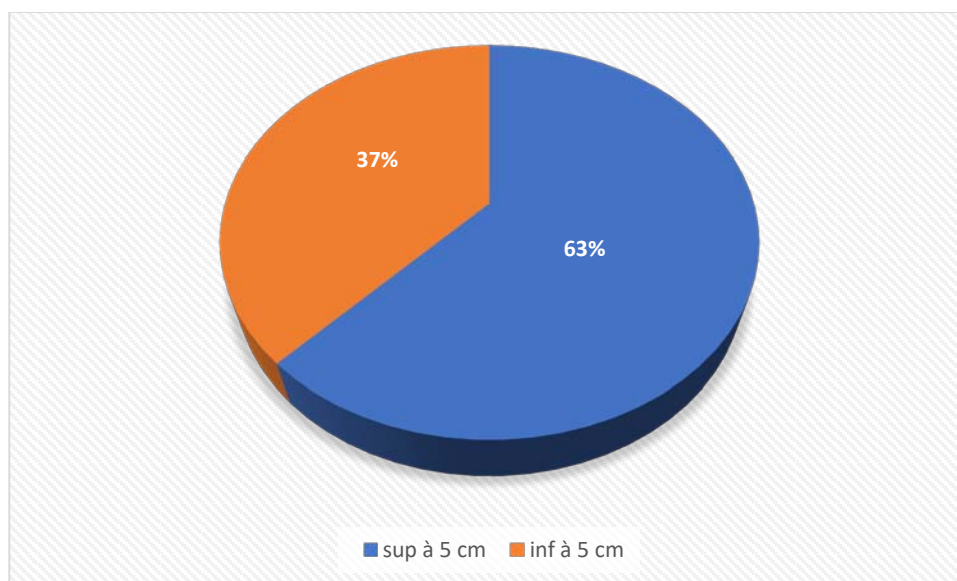


Figure n°7: Taille de la tuméfaction à l'examen clinique

Tableau V : résumé les valeurs des tailles minimales et maximales pour chaque type histologique.

Type histologique	Taille minimal	Taille maximale
Lipome	14x42x15 mm	147x80x120 mm
Hémangiome	22x26x89 mm	80x50x40 mm
Neurofibrome	21x20x9 mm	45x17x12 mm
Fibromatose	42x27x30 mm	85x37x50 mm
Lymphangiome kystique	50x90 mm	73x47x92 mm
Rhabdomyosarcome	40x54x63 mm	72x62x187

c. Localisation de la tuméfaction :

Tableau VI : Répartition des cas en fonction de la localisation

Tuméfaction	Superficielle	Profond
Nombre	13	28

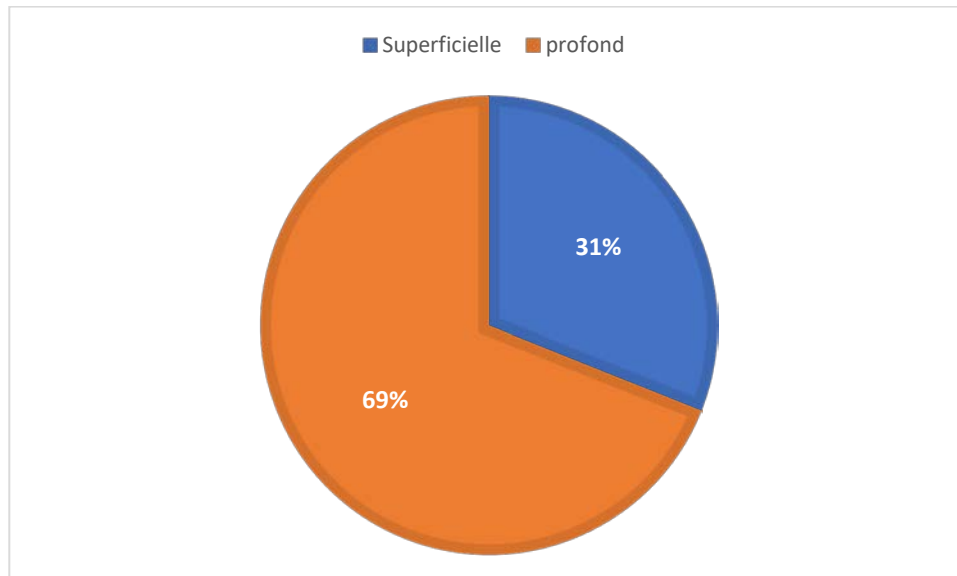


Figure n°8: Répartition des cas en fonction de la localisation

3.2. Extension locorégionale :

Aires ganglionnaires: présence des adénopathies inguinales dans 2 cas.

3.3. Signes généraux

L'AEG a été observée chez 2 patients.

III. DONNEES DE L'IMAGERIE:

1. Imagerie à visée diagnostique :

Dans notre série, un certain nombre d'examen radiologique a été réalisé.

En Effet concernant les groupes pathologiques suivants on note :

- ❖ Pour le Lipome (7 cas) : l'échographie des parties molles a été réalisée dans la totalité des cas. Le scanner a été réalisé dans 2 cas soit 28.5%, alors que l'IRM n'a été demandée chez aucun patient.

- ❖ Pour l'Hémangiome (9 cas) : l'échographie a été réalisée dans 4 cas et le scanner a été réalisé dans 3 cas. L'IRM dans 8 cas.
- ❖ Pour la fibromatosis colli (06 cas) : une échographie a été réalisée dans tous les cas. Alors que la TDM et l'IRM n'a pas été demandée chez aucun patient.
- ❖ Pour le lymphangiome kystique (6 cas) : l'échographie a été réalisée dans tous les cas et le scanner a été réalisé dans 3cas. L'IRM n'a pas été demandée chez aucun patient.
- ❖ Pour la fibromatose (02 cas) : une échographie a été réalisée dans un seul cas, la TDM et L'IRM dans les deux cas.
- ❖ Pour le Rhabdomyosarcome (04 cas) : une échographie et une IRM ont été réalisées dans les 3 cas. Le TDM chez 2 cas
- ❖ Pour le Synoviosarcome (01 cas), Liposarcome (1 cas), : une TDM et une IRM ont été réalisées. Ces résultats sont reproduits sur le tableau VII

Tableau VII : Imagerie réalisée dans notre série

Examen	Rx	Echographie	TDM	IRM
Nombre	16	32	12	20

1.1. La radiographie standard :

La radiographie standard a été demandée chez 16 patients de notre série mais non complètement retrouvées dans les dossiers, Elle a objectivé :

- ❖ Opacité arrondie à limites floues dans 12 cas.
- ❖ Calcifications au sein de la tumeur : 03 cas.
- ❖ Une atteinte osseuse radiologique chez deux cas. :
 - Un cas d'ostéolyse
 - Un cas d'ostéocondensation



Figure 09 : Radiographie standard du bras droite(face)

Volumineuse opacité des parties molles de la région interne du bras droite, associée à une réaction périostée, Absence de lyse osseuse.

- Rhabdomyosarcome chez une patiente de 2 ans.

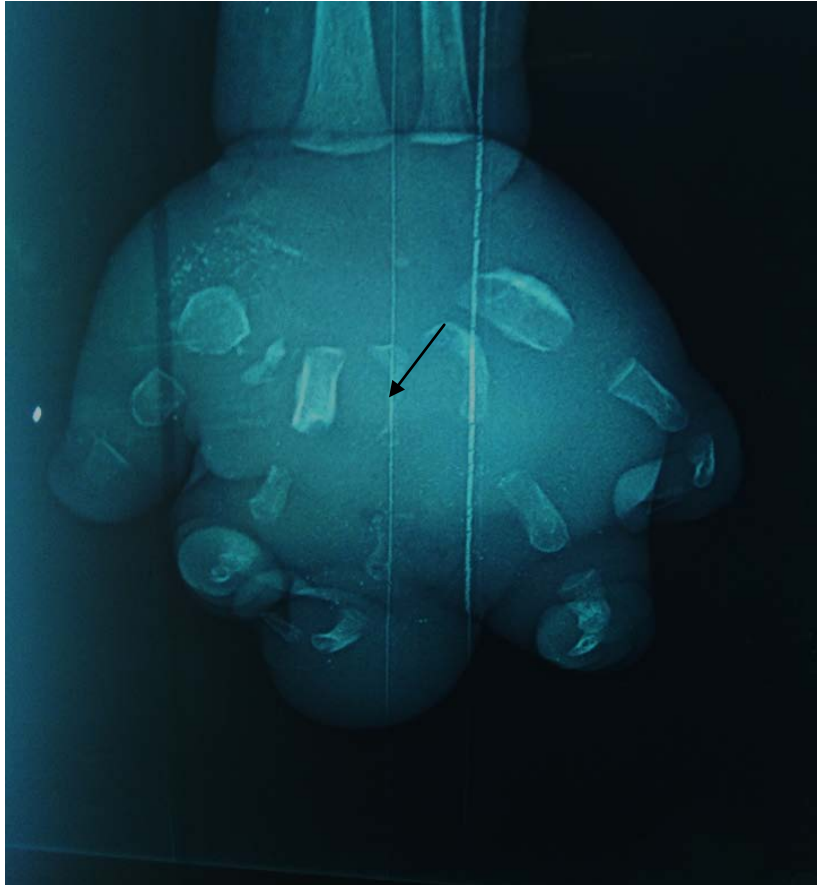


Figure 10 : Radiographie standard de la main gauche (face)

Enorme opacité des parties molles, mal circonscrite de projection homogène avec lyse osseuse des métacarpes (flèche)

➤ Rhabdomyosarcome de la main gauche

1.2. Echographie des Parties Molles:

Elle a été réalisée chez 32 patients (78%), L'échographie permet d'objectiver :

- Une formation hypoéchogène ou hyperéchogène
- Homogène ou hétérogène.
- Volumineuse masse tissulaire, kystique ou mixte,
- Vascularisée et non vascularisée

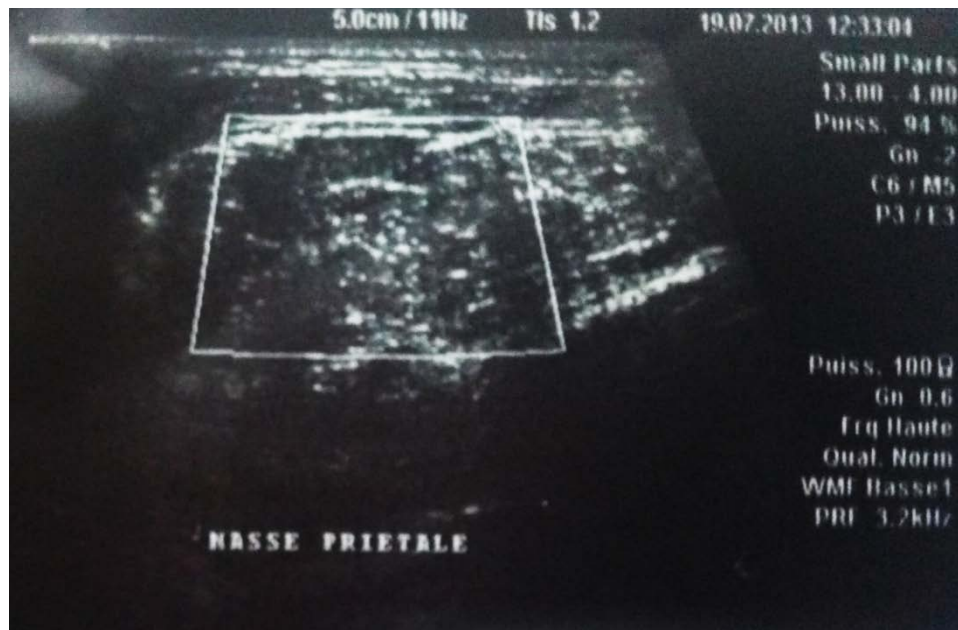


Figure 11: Echographie des Parties molles

Masse tissulaire hyperéchogène hétérogène du compartiment antérieur de la cuisse droite

- Lipome de la cuisse gauche chez un patient de 10 ans



Figure 12: Echographie de masse cervicale

Chez un nourrisson (b) de 6 semaines, Montrant une formation tissulaire fusiforme isoéchogène et homogène du corps de muscle SCM (flèche)

- Fibromatosis colli

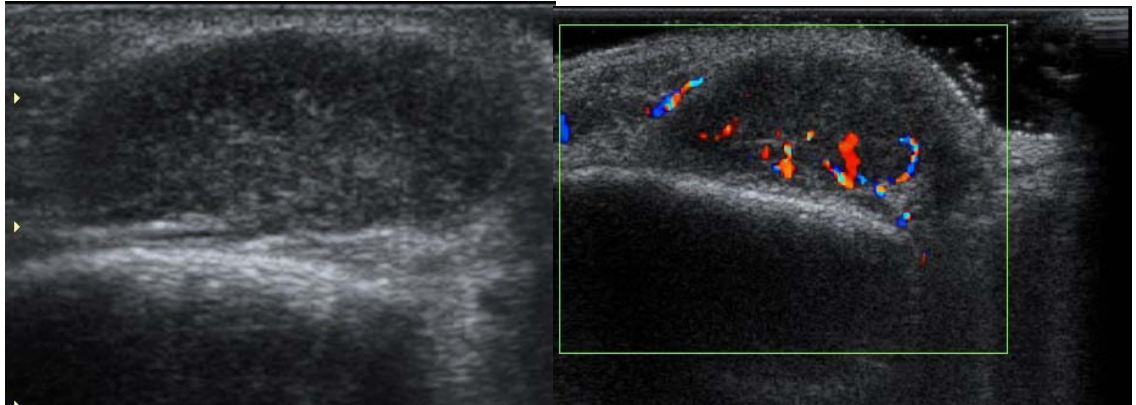


Figure 13 : écho-doppler d'un hémangiome des parties molles chez un garçon de 7 ans

1.3. Tomodensitométrie:

12 patients de la série, soit 29 % ont bénéficié d'un examen tomodensitométrique, qui a objectivé les résultats suivants :

- Masse tissulaire, kystique ou mixte
- Lésion hyperdense ou hypodense
- Des calcifications
- Atteinte osseuse :
 - Deux cas avec ostéolyse
 - Un cas avec ostéocondensation



Figure 14 : TDM du bassin en reconstructions sagittales

Processus de la région fessier droite, bien circonscrit, de densité grasseuse, non rehaussé après l'injection de PDC, sans calcification, la corticale osseuse est intact

- Lipome au niveau de la région fessière chez une patiente de 3 ans et 6mois (flèche).

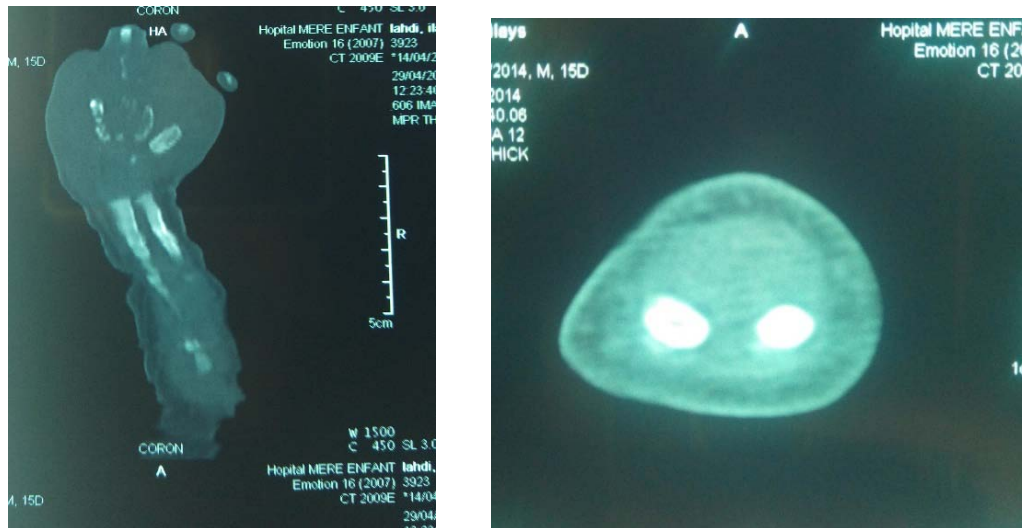


Figure 15 : TDM de la main gauche en reconstructions axiale et coronale

Processus volumineux de la main gauche, à contour irrégulier, rehaussé de façon hétérogène, avec lyse osseuse

- Rhabdomyosarcome chez nourrisson de 5 jours

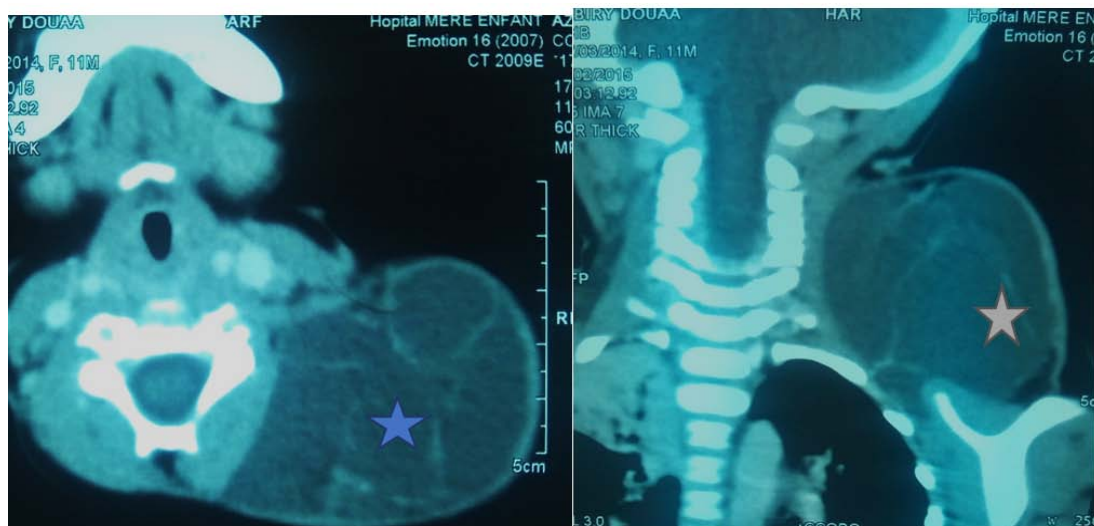


Figure 16 : TDM cervicale coronale et frontale

Volumineuse formation kystique latéro-cervicale gauche chez une fille de 11 ans, à paroi épaisse, siège de multiples cloisons fine et épaisse rehaussée après injection de PDC. (Étoile)

➤ Lymphangiome kystique

1.4. Imagerie par résonnance magnétique :

L'imagerie par résonnance magnétique a été réalisée chez 20 patients soit 49%.

a. Résultats

Elle a montré les résultats suivants :

a.1. Topographie

14 de nos patients présentaient un processus lésionnel profond ou sous aponévrotique (dont 10 en intracompartimental), alors que chez 6 patients, la masse était superficielle à l'IRM.

a.2. Taille

Dans notre étude, 12 patients présente une masse supérieur à 5 cm (grand axe), la masse était inférieur à 5 cm chez 8 patients.

a.3. Limites

La masse était bien limitée chez 12 patients (60%), alors que les contours étaient irréguliers chez 8 patients.

a.4. Signal

• Signal T1

Les lésions à l'IRM apparaissent en hyposignal dans 50% des cas, en isosignal dans 40% des cas et en hypersignal dans 10%

- **Signal T2**

A l'IRM, les lésions apparaissent en hypersignal dans 90% des cas, isosignal dans 10% des cas.

a.5. Rehaussement

Dans 80% des cas, les lésions en IRM avaient un rehaussement intense et hétérogène, dans les 15 % restants, le rehaussement était homogène après injection du PDC. Un seul cas dans notre série qui n'a pas rehaussée

L'IRM a décrit :

- ❖ Processus tumoral superficiel
- ❖ Processus tumoral profond intra compartimental
- ❖ Processus tumoral profond extra compartimental
- Masse superficielle non invasive

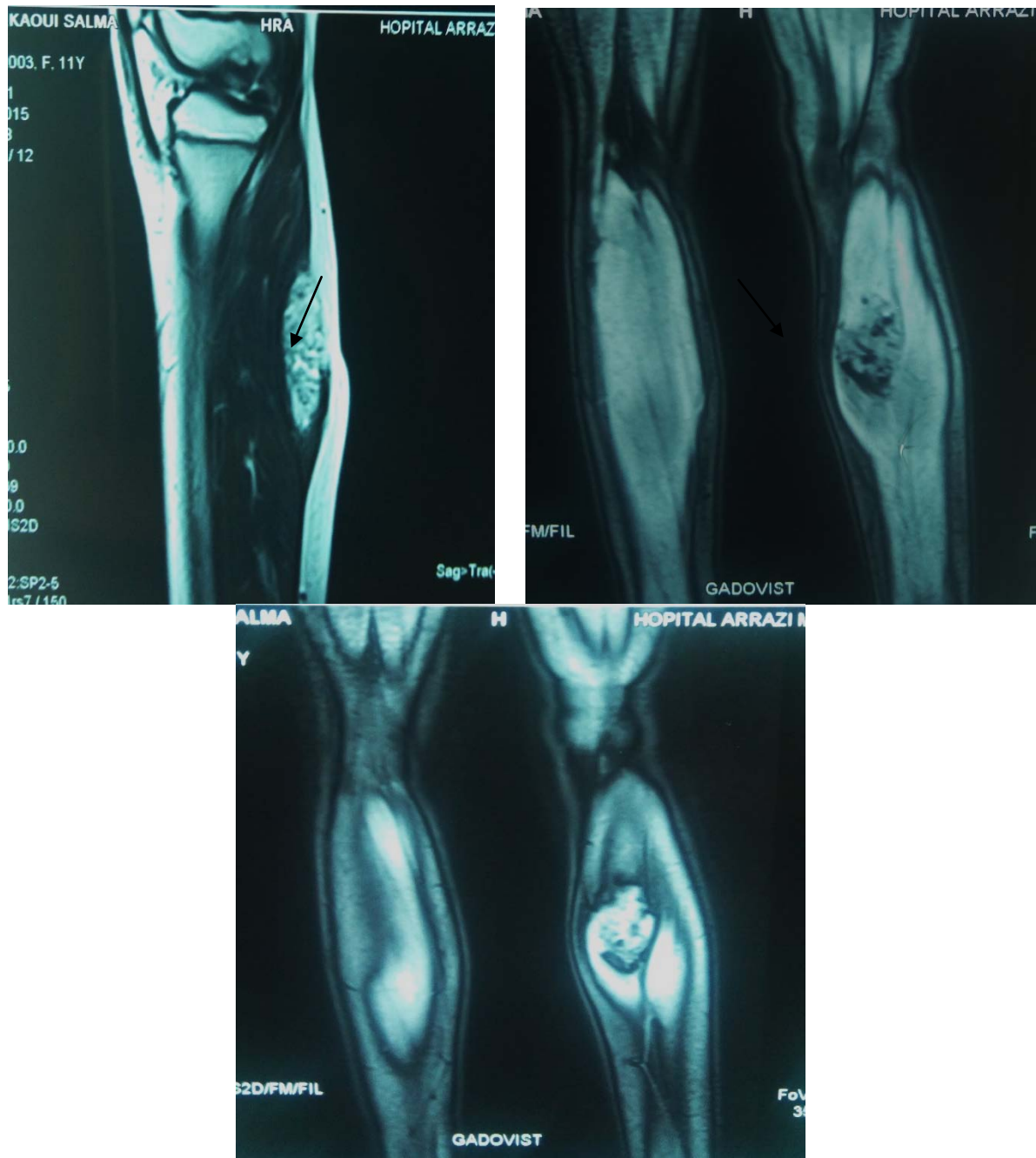


Figure 17 : IRM en coupes sagittale T2 et T1 fatsatsans et après injection de gadolinuim

Lésion tissulaire du compartiment latéral de la jambe, envahissant la peau et la graisse cutanée, s'arrêtant sur l'aponévrose superficielle sans signes d'envahissement, hyposignal enT1,hypersignal en T2 avec rehaussement intense hétérogène, Absence de Signes graisseux (flèche).

➤ Hémangiome de la jambe gauche chez une patiente de 11 ans



Figure 18 :Angio IRM avec injection de contraste :

Lésion sus aponévrotique axillaire et du poignet gauche en rapport avec un hémangiome

- **Processus superficiel invasif**

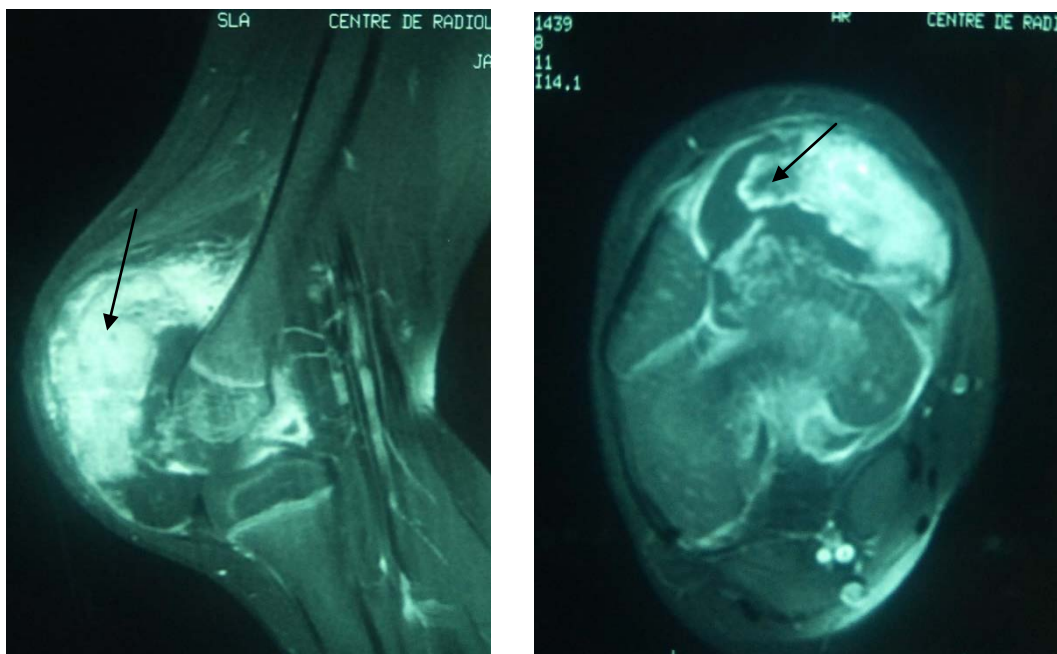


Figure 19 :IRM de la jambe droite : sagittal T1 avec contraste, axiale T2

Processus tumoral du compartiment antérieur du genou droit occupant la peau et la graissesous Cutanée présentant des limites floues avec l'aponévrose superficielle (coupe coronal T1), Hyposignal en T1 et en Hypersignal en T2, Rehaussée de façon hétérogène. (flèche)

- Fibromatose bénigne du genou droit chez une patiente de 3 ans

- **Processus profond invasif**

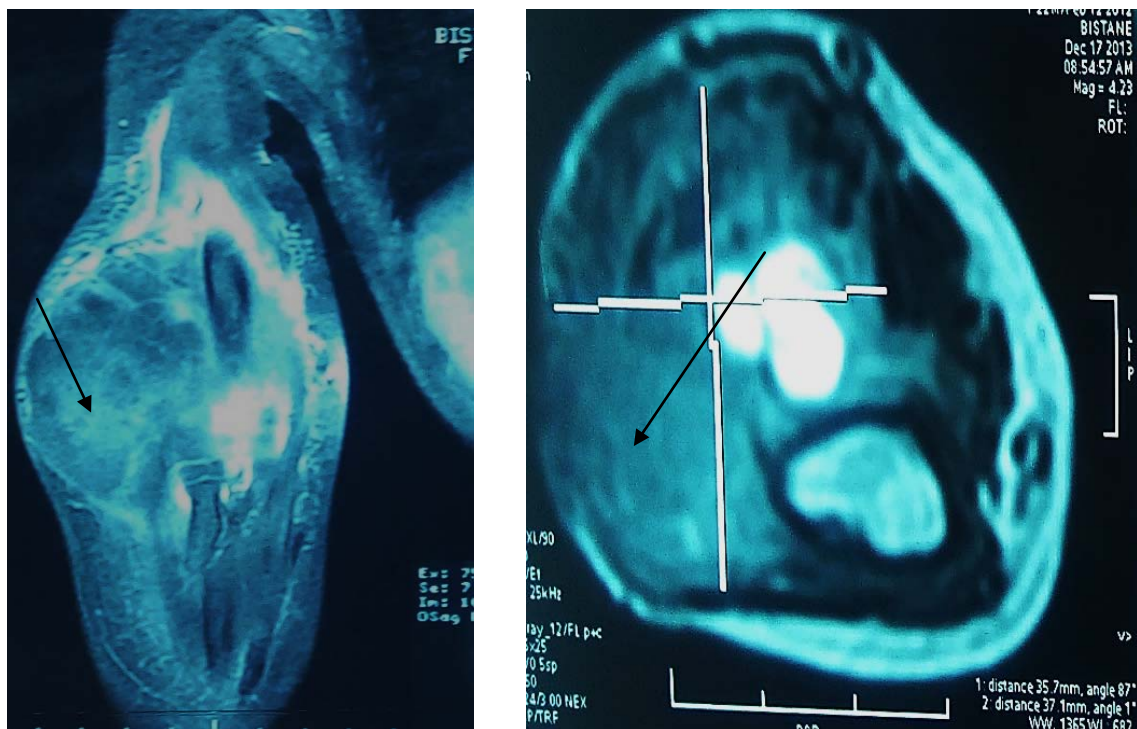


Figure 20 : IRM en coupe frontale T2 et coronale T1 avec PDC

Enorme processus tumoral du compartiment latéral du bras droit, présentant une composante spontanée hyperintense en T1 de nature hémorragique et hyperintense en T2, avec signe de nécrose, Ce processus est rehaussé de façon hétérogène, (flèche)

- Rhabdomyosarcome du bras droit chez une patiente de 2 ans

2. Bilan d'extension :

2.1. Locorégional :

- ✓ BUT : confirmer l'existence d'une tumeur et de préciser son siège (sus ou sous-aponévrotique) et ses rapports anatomiques afin de choisir le site et la voie d'abord de la Biopsie et d'apprécier les possibilités d'exérèse.
- ✓ RESULTATS
 - L'atteinte du pédicule vasculo-nerveuse avoisinant a été notée chez 6 patients
 - Dans 6 cas, on a retrouvé un contact intime de la tumeur avec l'os adjacent, avec présence de lyse osseuse chez 3 d'entre eux.
 - 3 cas présente une atteinte de l'articulation adjacente.

Tableau VIII : les tumeurs qui présente une atteinte locorégionale dans notre série

extension locorégional		
Atteinte de pédicule vasculo- Nerveux	Lyse osseuse adjacent	Atteinte de l'articulation Adjacente
2 Rhabdomyosarcomes	1 Rhabdomyosarcome	1 fibromatose bénigne
1 Fibromatose bénigne	1 Synoviosarcome	1 Neurofibrome
1 neurofibrome	1 Neurofibrome	1 Rhabdomyosarcome
1 Synoviosarcome		
1 Lymphangiome kystique		

2.2. Général :

Le bilan d'extension général a été réalisé grâce à :

a. Radiographie standard du thorax :

L'examen a été réalisé chez tous les patients pour bilan préopératoire. Un seul cas a révélé la présence de métastases pulmonaires. (Rhabdomyosarcome du bras droit)

b. Echographie abdominale :

Réalisée chez 7 patients de notre série (17%), et s'est révélé normal chez tous les cas

c. La TDM thoraco-abdominal :

5 patients ont bénéficié de cet examen (12%), des micronodules pulmonaires ont été objectivés chez 1 seul cas (rhabdomyosarcome du bras droit). Des adénopathies axillaires droites ont été retrouvées chez 2 patients (Rhabdomyosarcome et synoviosarcome). Par ailleurs, elle n'a révélé aucune anomalie.

IV. Confirmation Histologique

La biopsie a été réalisée chez 31 patients de notre série. Dans tous les cas, une biopsie chirurgicale a été effectuée, alors que aucun patient de notre série n'a bénéficié d'une biopsie guidée par l'imagerie.

On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse dans la majorité des cas, concernant le type et le grade histologique.

1. Technique :

Tableau IX : Différentes techniques de biopsie

	Nature d'examen	Nombre de cas
Biopsie	Chirurgical	31
	Guidée par l'imagerie	0

2. Résultats

- ✓ Tout le matériel de biopsie tumorale était fragmenté (le plus souvent en 3 fragments).
- ✓ Le poids moyen du matériel de biopsie était de 31.2 g avec des extrêmes variant entre 2,5 à 60 g.
- ✓ La dimension moyenne des fragments de biopsie se situant à 2,40 cm avec des extrêmes entre 1 et 07 cm.
- ✓ L'étude anatomopathologique a objectivé 25 tumeurs bénignes et 6 tumeurs malignes.
Sarcome de haut grade (III) chez 1 seul patient (rhabdomyosarcome),

- ✓ Une étude immunohistochimique a été réalisée chez 5 patients confirmant le diagnostic histologique. (3 types de rhabdomyosarcome embryonnaire, 1 type de rhabdomyosarcome alvéolaire et un fibromatose)

V. Traitement

Nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur où mutilant en fonction du stade, du grade et de l'état général.

L'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse a été faite chez 31 patients, avec étude immunohistochimique quand cela a été nécessaire. Un complément de radiothérapie a été requis chez un seul cas.

1. Chirurgie

Tableau X : Répartition des patients en fonction du type de geste chirurgical

Type de chirurgie	Conservatrice	Mutilant
Nombre de cas	33	2
Pourcentage	95%	5%

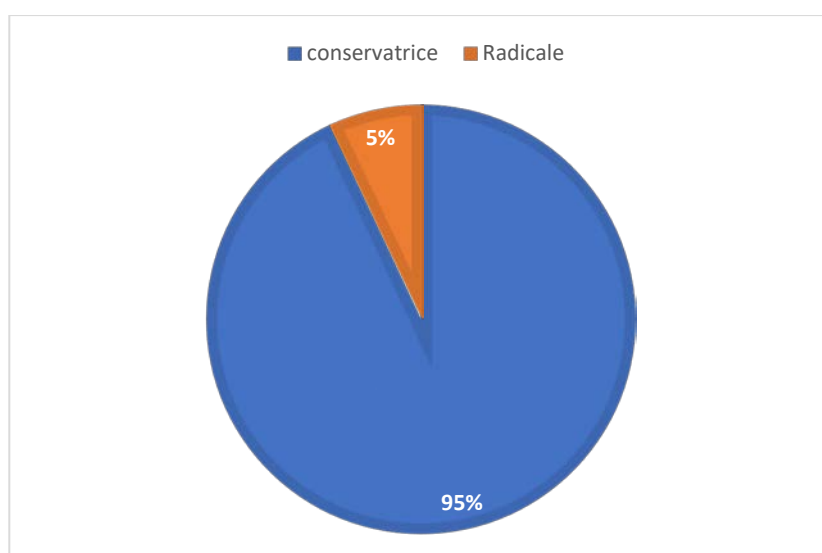


Figure n°20 : Répartition en fonction du geste chirurgical

Avec une fréquence de 95%, le traitement conservateur reste le plus utilisé. L'amputation a été réalisée chez 02 patients soit dans 05% des cas (Rhabdomyosarcome de la main gauche et neurofibrome du genou droit).

2. Radiothérapie

Dans notre série, 01 seul patient (Rhabdomyosarcome) a nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe, et ont été référés au service d'oncologie pour prise en charge.

Il s'agit d'une radiothérapie néo adjuvante faite chez le patient ayant des limites d'exérèse envahies.

La curiethérapie interstitielle n'a été réalisée chez aucun malade.

3. Chimiothérapie

Dans notre série 2 patients ont bénéficié de chimiothérapie adjuvante (1 cas de Rhabdomyosarcome et 1 cas de synoviosarcome)

VI. Surveillance

1. Recul de l'étude

Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 16 mois avec des valeurs comprises entre 3 et 34 mois.

2. Complications postopératoires

On a noté des complications chez 02 patients de la série, liées essentiellement à l'acte chirurgical et à la radiothérapie (une infection du site opératoire a été notée chez un cas lors du suivi, une fibrose post radique (rhabdomyosarcome) a été retrouvée lors du contrôle IRM chez une seule patiente)

3. Résultats carcinologiques

3.1. Récidives locales

Dans notre série, on note 10 % de récidives locales (04 malades). 2 cas de fibromatose, un cas de neurofibrome et un cas d'hémangiome.

3.2. Métastases

Dans notre série, un seul patient, ayant un diagnostic de rhabdomyosarcome, a présenté des micronodules pulmonaires qui ont été considérés comme métastatiques dans notre contexte.



DISCUSSION

I. Epidémiologie

1. Fréquence :(1,3)

L'incidence exacte des lésions bénignes et malignes de tissus mous n'est pas précisément connue chez l'enfant.

Les sarcomes des tissus mous (STM) chez l'enfant sont beaucoup plus rares que les tumeurs bénignes (environ 1%). Ils représentent 5% des cancers de l'enfant. Parmi ces cancers, 80% des sarcomes sont des rhabdomyosarcomes. Ces derniers sont développés à partir des cellules mésenchymateuses primitives des tissus mous ; 70% sont diagnostiqués dans la première décennie avec une moyenne d'âge de 4-5 ans et 30% après 10ans.

Toutes les tranches d'âge sont concernées. Ainsi, 50% des tumeurs des tissus mous se développent chez des enfants de moins de 5 ans et sont des tumeurs provenant des tissus embryonnaires. Le sexe ratio est de 1,2.

Elles se développent au niveau des extrémités (50%), du tronc (30%), de la tête ou du cou(20%).

Nous avons colligé 41 cas de tumeurs des parties molles sur une période de 5 ans. Durant cette période, nous avons retrouvé que les Hémangiomes se présentent au 1er rang (21 %), après viennent les lipomes (17%). Les rhabdomyosarcomes sont les tumeurs malignes les plus fréquentes dans notre étude (10%).

2. Age et sex :(4,150)

Les masses bénignes les plus courantes chez les jeunes enfants entre la naissance et l'âge de 5 ans sont les suivantes :

- Hémangiome (15 %)
- Fibromatose (11 %),
- Granulome annulaire (10 %),
- Myofibromatose infantile (8 %)

- Lipoblastome (8 %).

Les tumeurs bénignes les plus fréquentes chez les enfants plus âgés (6–15 ans) sont :

- L'histiocytome fibreux (17 %),
- La fasciite nodulaire (16 %),
- L'hémangiome (13 %)
- La fibromatose (5 %)

Les tumeurs malignes les plus courantes chez les enfants de la naissance à 5 ans sont :

- Fibrosarcomes (36 %)
- Rhabdomyosarcome (21 %)
- Fibroblastome cellulaire géant (7 %),
- Dermatofibrosarcome protubérances (6 %)
- Histiocytome fibreux malin angiomatoïde (5 %)
- Tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique (5 %).

Les tumeurs malignes les plus fréquentes chez les enfants de 6 à 15 ans sont :

- Histiocytome fibreux angiomatoïde (16 %)
- Sarcome synovial (13 %)
- Rhabdomyosarcome (11 %)
- Fibrosarcome (8 %)
- Histiocytome fibreux malin (7 %).

Dans notre étude, les grands enfants et les nourrissons sont les plus touchés. Ci joint les données de la série de Hanini.

Dans notre série il y a une légère prédominance masculine. Par contre dans la série de Hanini il y a une égale répartition dans le sexe.

3. Le type anatomopathologique : (4)

L'hémangiomes était la tumeur bénigne la plus fréquente dans notre série. En 2^{ème} position, venaient les lipomes. Dans la série de Hanini, les lipomes étaient les tumeurs bénignes les plus fréquentes, ils représentent le 1/3 des tumeurs. Le rhabdomyosarcome était la tumeur maligne la plus fréquente dans les 2 séries.

Tableau X : Répartition des tumeurs des tissus mous selon le type anatomopathologique

Tumeur	Notre série	Hanini
Lipome	7	12
Hémangiome	9	4
Fibromatosis colli	6	4
Lymphangiome kystique	6	2
Neurofibrome	2	0
Fibromatose	2	3
Rhabdomyosarcome	4	3
Synoviosarcome	1	0
Liposarcome	1	1
Hibernome	1	0
Lipoblastome	1	0

4. Topographie : (4)

Concernant la localisation Chez les enfants de moins de 6 ans, 60 % des lésions bénignes et malignes se produisent dans la région de la tête et du cou, les membres inférieurs ou le tronc.

Chez les enfants de 6 à 15 ans, les tumeurs bénignes apparaissent souvent dans la main ou le poignet, la région de la tête et du cou et les extrémités inférieures, alors que les tumeurs malignes des tissus mous sont plus fréquentes dans les extrémités ou le tronc.

Plusieurs des sites primaires du rhabdomyosarcome de l'enfance, comme l'orbite, la vessie, la prostate et la région paratesticulaire, sont rarement des sites primaires des tumeurs autres que le rhabdomyosarcome chez les enfants.

Dans notre études Les localisations périphériques au niveau des membres étaient les plus

fréquentes soit 2/3 des cas. Les membres inférieurs étaient le premier site (40 %). Ceci rejoint les données de la série de Hanini

5. Facteurs étiologiques : (5)

Le mécanisme de la genèse des tumeurs des tissus mous reste inconnu, Certains facteurs favorisant sont connus, d'autres sont suspectés. Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des tumeurs, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur et l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition génétique.

5.1. Irradiation: (6)

Environ 0,1% des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans, développent en zone irradiée un sarcome des os ou des tissus mous, ce sont principalement les histiocytofibromes malins, les ostéosarcomes extra squelettiques et les fibrosarcomes, ils ont en commun une forte agressivité et un pronostic défavorable.

5.2. Facteurs génétiques: (7.8)

La large majorité des tumeurs des parties molles apparaît de façon sporadique, mais différentes maladies génétiques sont associées au développement d'une tumeur :

a. Dans la neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen qui Est :

Une maladie autosomique dominante, 1 à 5% des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne des neurofibromes préexistants.

- Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire.

(9,10)

- Le rôle précis de la neurofibromine codée par ce gène reste à préciser, l'altération partielle et constitutionnelle du gène devrait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne.

b. Le syndrome de li-Fraumeni : (11, 12)

Est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, intéressant les tissus mous ainsi que les os. Ce syndrome est associé à des modifications germinales et à des altérations acquises du gène suppresseur des tumeurs P53.

c. La mutation du gène Rb-1 : [11,12]

Est responsable du rétinoblastome héréditaire bilatéral, peut s'accompagner de la survenue ultérieure d'une tumeur des tissus mous.

5.3. Autres facteurs : (12)

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- Les traumatismes, TPM survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique. Souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe.
- Le rôle de certains virus, CMV et herpes virus HHV8 sont suspectés dans la survenue du sarcome de Kaposi, tandis qu'EBV est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre des déficits immunitaires acquis : SIDA.

Dans notre série 02 patients avaient comme antécédents traumatisme, un seul patient présente des antécédents de cancers dans la famille (fibrome utérin chez la mère)

II. Examen clinique : (13,14,15,16)

1. Présentation clinique:

Les signes et les symptômes varient selon l'emplacement de la tumeur, les tumeurs des tissus mous peuvent ne pas engendrer beaucoup de signes aux Premiers stades de la maladie. Les symptômes se manifestant habituellement lorsque la tumeur évolue.

1.1. Signes fonctionnels :

La manifestation clinique des TPM se présente sous forme de triade : masse–douleur–gêne fonctionnelle (impotence partielle ou totale).

a. Syndrome tumoral :

L'apparition d'une masse tumorale constitue la circonstance de découverte la plus fréquente des tumeurs des tissus mous. Ainsi dans la majorité des cas TPM se présentent sous forme d'une masse tissulaire indolore. Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique. En général les TPM se manifestent par une masse tumorale qui est le plus Souvent asymptomatique.

Une masse dont les dimensions augmentent rapidement suggère la malignité. L'existence d'une tumeur de petit volume, installée de longue date et non gênante, ne permet pas d'affirmer la bénignité. Le lipome peut être volumineux, d'évolution lente et devenir gênant sans pour autant être malin.

Dans notre série d'étude la tuméfaction était rapportée chez 35 patients soit (85%) de leur effectif.

b. Douleur:

La douleur ne détermine pas le caractère malin de la tumeur, tout en sachant que les TPM des membres et du tronc se présentent essentiellement sous forme d'une masse tissulaire indolore expliquant le délai long de la consultation.

Le caractère douloureux de la tumeur fait suite soit à sa localisation anatomique soit à son volume provoquant ainsi une gêne douloureuse par distension ou par compression.

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 07 patients soit 24 % de l'effectif, aucun trouble sensitif ou moteur n'a été mis en évidence.

c. Impotence fonctionnelle du membre atteint:

Est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux.

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 02 patient soit (04%) de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important.

d. Signes généraux:

L'altération de l'état général est l'apanage des sarcomes se caractérisant par sa rareté, sa présence témoigne de l'évolutivité du processus tumoral et la survenue ainsi des métastases.

Dans notre étude 02 patients avaient présenté une altération de l'état général.

1.2. Signes physiques:

Permet d'apprécier l'état général, d'établir un examen précis de la région tumorale en déterminant : sa localisation, son caractère superficiel ou profond (par rapport à l'aponévrose superficielle), sa taille tumorale, sa consistance et contours, La rechercher aussi des anomalies ganglionnaires satellite « rare », évaluer les rapports cutanés « apprécier l'état cutané en regard » et évaluer les rapports squelettiques et vasculo-nerveux d'aval.

a. Caractéristiques de la masse tumorale :

Le siège profond, la consistance solide et les contours mal limités sont en faveur de la malignité du processus tumoral et conditionnent la prise en charge Thérapeutique.

Il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre bénignité et malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs

b. Taille tumorale

La taille tumorale moyenne est d'environ 9 Centimètres (cm) et varie selon la localisation. Toute tumeur des tissus mous de plus de 5cm et/ou profonde et/ou évolutive doit faire évoquer le diagnostic de sarcome jusqu'à preuve du contraire.

Pour les tumeurs profondes de moins de 5 cm de diamètre, le rapport tombe à une tumeur maligne pour 7 tumeurs bénignes.

Dans notre série, 63% des cas traités ont présenté une tuméfaction de taille supérieure à 5 cm.

c. Siège tumoral

L'étude de la localisation de la tumeur par rapport à l'aponévrose superficielle montre que la fréquence des tumeurs profondes est plus importante que celles des tumeurs superficielles dans (68%) des cas de notre série, la tumeur est profonde, située en dessous de l'aponévrose superficielle

1.3. Extension locorégionale

a. Atteinte cutanée :

Elle était présente chez 2 patients des effectifs sous formes de circulation collatérale veineuse.

b. Atteinte vasculo-nerveuse :

L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al . Dans notre série, il y avait 3 cas atteinte locorégionale.

c. Atteinte ganglionnaire :

Elle est rare, les TPM sont peu lymphophiles, d'après notre étude deux cas a présenté des adénopathies au niveau inguinal. Elle s'observe électivement dans les synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes.

III. Imagerie Médicale

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

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

1. Moyens d'imagerie

1.1. Radiographie standard :

a. Technique : (149)

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

L'image radiologique étant une superposition sur un plan, des projections de plusieurs organes ou tissus traversés par les rayons X, l'analyse d'un segment osseux nécessite la réalisation de 2 incidences orthogonales (en général un cliché de face et de profil) afin de localiser avec précision une anomalie au sein de l'os, de l'articulation ou dans les parties molles.

- Eléments anatomiques visibles à la radiographie : os, travées osseuses, corticale osseuse, calcifications.

- Eléments anatomiques invisibles à la radiographie : périoste, cartilage articulaire, cartilage de croissance, ligaments, muscles, ménisques, synoviale.

b. Sémiologie : (150)

Malgré les progrès technologiques indéniables de l'imagerie au cours des trois dernières décennies, l'évaluation d'une masse suspectée de tissus mous est complétée par la radiographie ordinaire.

Il est bon marché, universellement disponible et facile à obtenir. Dans la plupart des cas, deux vues à angle droit sont obligatoires pour délimiter les plans des tissus mous et l'intégrité de l'os cortical adjacent.

L'absence de résolution de contraste est une limitation bien connue de la radiographie ordinaire, mais la valeur de l'examen ne doit pas être sous-estimée.

Il peut ne pas identifier le diagnostic précis dans la majorité de cas, mais peut quand même fournir des informations précieuses, par exemple, la présence de calcification et d'atteinte osseuse. Trop souvent, l'humble radiographie est dénigrée comme étant non contributive parce qu'elle n'a pas réussi à identifier les caractéristiques qui pourraient être qualifiées de "positives". L'absence de ces caractéristiques peut cependant être tout aussi importante.

L'absence, par exemple, de toute anomalie osseuse indique immédiatement que la pathologie primaire est d'origine des tissus mous, avec un diagnostic différentiel important.

Les myosites ossifiantes, à titre d'exemple plus spécifique, peuvent être effectivement exclues du diagnostic différentiel d'une masse s'il n'y a pas de preuve radiographique de calcification, dans tous les cas sauf le plus ancien.

Les caractéristiques radiographiques qui devraient être évaluées dans chaque cas sont discutées ci-dessous.

b.1. Lieu

L'identification de l'emplacement d'une tumeur est principalement clinique et dictera quelle zone est initialement imagée. Alors que presque toutes les véritables tumeurs des tissus mous peuvent survenir n'importe où dans le système musculo-squelettique.

La grande majorité des sarcomes des tissus mous, si on leur donne l'occasion de se métastaser, le feront d'abord dans les poumons. C'est pour cette raison qu'une radiographie pulmonaire est une investigation précoce obligatoire dans tous les cas de malignité suspectée des tissus mous.

b.2. Taille

Bien que la taille d'une masse de tissus mous puisse avoir une incidence sur la prise en charge subséquente, la taille réelle a une valeur diagnostique limitée.

Les lésions malignes ont tendance à être plus grandes que les lésions bénignes, mais cela est rarement utile dans les cas individuels.

Les masses de tissus mous, indépendamment de leur origine, qui apparaissent dans de petites zones anatomiques telles que les mains et les pieds, sont généralement trouvées relativement tôt. Ils ont donc tendance à être plus petits que ceux qui apparaissent dans les grandes zones anatomiques telles que les fesses.

On peut s'attendre à ce que les tumeurs soient plus grosses à la présentation dans les pays où l'accès aux installations médicales reste peu développé.

b.3. Taux de croissance

Les altérations de la taille d'une tumeur des tissus mous peuvent être estimées de façon grossière sur le plan clinique et en comparant les radiographies en série. La procrastination dans la promotion du suivi par radiographies en série ne devrait être utilisée que lorsque les caractéristiques cliniques et d'imagerie indiquent une lésion bénigne avec un degré de certitude considérable.

Le fait de ne pas diagnostiquer et traiter rapidement une tumeur des tissus mous ne peut que nuire à l'issue pour le patient. L'absence ou la croissance lente est typique d'un néoplasme bénin, alors que les tumeurs malignes présentent souvent un taux de croissance rapide. Il convient toutefois de noter que l'hémorragie et l'infection produiront également des masses de tissus mous qui s'agrandissent rapidement.

b.4. Forme et marges

Comme pour la taille d'une tumeur des tissus mous, la forme révèle peu d'informations diagnostiques. Les lésions malignes sont plus souvent de forme irrégulière, déformant et obscurcissant les plans tissulaires. Les lésions bénignes auront tendance à déplacer mais non à oblitérer les plans tissulaires normaux. Encore une fois, les lésions infectieuses peuvent imiter la malignité, car elles sont souvent mal définies en raison de l'infiltration de liquide dans les tissus mous adjacents.

La définition des marges d'une lésion dépend d'un certain nombre de facteurs. Il s'agit notamment de l'emplacement anatomique par rapport aux plans adipeux et aux os normaux et de la radiodensité des constituants de la tumeur par rapport au muscle normal.

b.5. Radiodensité

Les compartiments musculaires des extrémités peuvent être visualisés par radiographie, séparés par des plans de graisse de faible densité.

La majorité des tumeurs des tissus mous ont une densité similaire à celle des muscles et ne sont donc révélées que par effet de masse. Cela inclut le déplacement ou la perturbation des plans de graisse adjacents, la distorsion du contour de la peau et l'implication de l'os. Dans une minorité de cas, une partie ou la totalité de la tumeur peut présenter une radiodensité suffisamment différente de celle de l'eau pour que la tumeur soit visualisée directement. Seuls les graisses et les gaz donneront une radiodensité inférieure à celle du muscle.

Les lipomes, les plus communs de toutes les tumeurs des tissus mous, produisent une faible radiodensité entre celle du muscle et celle de l'air. Pour cette raison, les lipomes sont bien délimités par rapport aux tissus mous environnants et peuvent être diagnostiqués avec une confiance modérée. Il convient de noter que les liposarcomes de bas grade peuvent contenir des quantités variables de tissu lipomateux, qui apparaît également relativement radiotransparent sur la radiographie.[17]

Une radiodensité accrue peut être observée dans les tissus en raison de l'hémosidérine, de la calcification ou de l'ossification. Le dépôt d'hémosidérine se produit généralement dans les

tissus synoviaux exposés à des hémorragies répétées, comme la tumeur à cellules géantes (ténosynoviale), la synovite villonodulaire pigmentée et l'arthropathie hémophile.

Les radiographies permettent de distinguer la calcification et l'ossification et les différents modèles.

La minéralisation des tissus mous est une caractéristique d'un large éventail de troubles, y compris les infections congénitales, métaboliques, endocriniennes, traumatiques et parasitaires. Les tumeurs primaires des tissus mous sont l'une des tumeurs les moins importantes.

b.6. Implication osseuse

Il peut être difficile de différencier une tumeur primaire des tissus mous avec atteinte osseuse d'une tumeur osseuse avec extension des tissus mous. En règle générale, le site de l'anomalie la plus étendue, qu'il s'agisse d'os ou de tissus mous, représente le foyer principal.

Seule une minorité de tumeurs des tissus mous touchent les os. Le degré d'atteinte osseuse peut varier de l'hyperostose corticale, comme on le voit dans un lipome parodontal, en passant par l'érosion par pression observée dans les masses à croissance lente, jusqu'à l'invasion directe, comme on le voit dans les lésions agressives. La présence d'une destruction corticale mal définie est un signe fort de malignité, bien qu'elle puisse également se produire dans le cas d'infections paraosseuses. L'inverse ne s'applique pas dans la mesure où une érosion par pression bien définie peut se produire avec des tumeurs bénignes et malignes des tissus mous.

Dans notre série, La radiographie standard était réalisée chez 16 de nos patients, elle a montré l'épaississement des parties molles et la présence ou non d'envahissement osseux et la présence ou non de calcification.

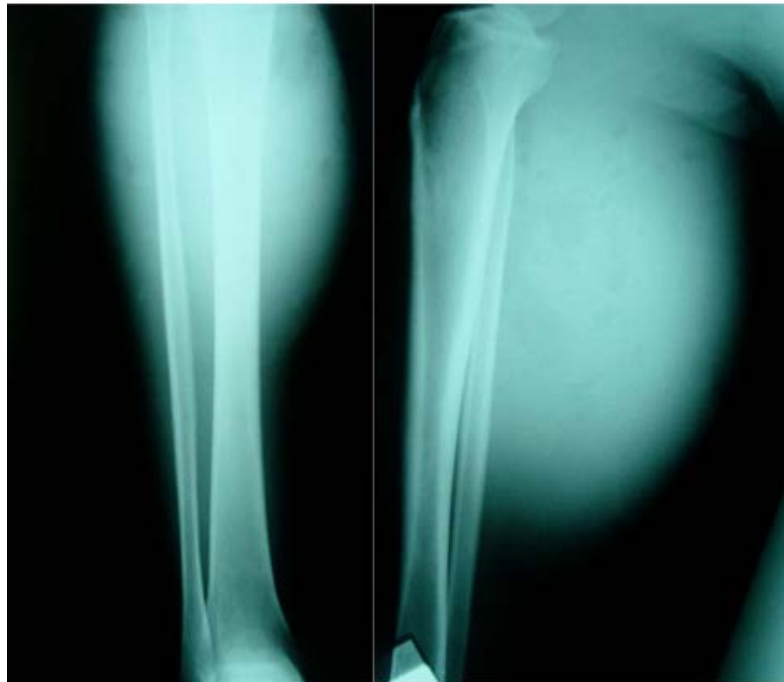


Figure 22 : Synoviosarcome de la jambe droite, noter l'absence de lésion osseuse au niveau du tibia et fibula sur la radiographie standard.

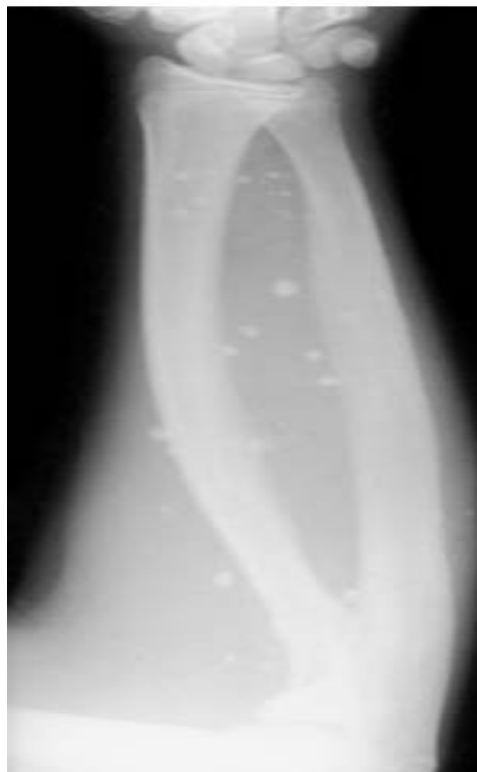


Figure 23 : Hémangiome étendu de l'avant-bras chez un adolescent mâle. Radiographie simple. Notez la présence de phlébolithes multiples.(150)

1.2. L'échographie-doppler des PM

a. Echographie

a.1. Technique : (149)

Contrairement à la radiologie qui utilise des rayons x, l'échographie utilise des *ultrasons*, c'est à dire des ondes identiques par nature à celles du son audible mais dans des domaines de fréquences élevées inaudibles. Ces ultrasons sont émis par une sonde posée sur la peau après application d'un gel qui assure un contact entre la sonde et la peau afin de permettre la bonne propagation des ondes ultrasonores.

Dans le corps, ces ondes émises dans un plan donné (l'échographie est initialement une imagerie 2D en coupes, d'où le nom parfois donné d'échotomographie, et traversent les différents tissus situés dans la profondeur de ce plan en fonction d'un facteur de propagation qui dépend des caractéristiques intrinsèques du tissu (impédance acoustique). Chaque fois que l'onde ultrasonore rencontre des interfaces de tissu d'impédance acoustique différente, l'onde est réfléchi et retourne à la sonde. Les sondes d'échographie sont donc à la fois émettrices et réceptrices, permettant ainsi le recueil des données analysées par ordinateur afin de créer les images échographiques.

a.2. Sémiologie : (150)

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

Dans la pratique quotidienne, l'échographie est un outil puissant pour différencier de nombreuses tumeurs bénignes superficielles (tumeurs neurogènes, lipomes superficiels) et des lésions tumorales (kystes, ganglions, chondromatose synoviale, etc.) des tumeurs réelles. Il peut aider à différencier une masse localisée de l'œdème diffus et solide des lésions kystiques.

L'échographie est en mesure d'identifier la taille, le volume et la configuration de la lésion afin de déterminer ses caractéristiques internes et, dans certains cas, de surveiller la réponse à la chimiothérapie.

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

Pour obtenir une pénétration plus profonde et un champ de vision plus large, les transducteurs à plus basse fréquence (5 MHz) sont utiles mais ont une résolution spatiale plus faible.

L'échographie complétée par l'interprétation doppler qui joue un rôle important dans la reconnaissance des lésions potentiellement malignes. L'interprétation dynamique et en temps réel de la lésion est un avantage important de l'échographie clinique et obligatoire pour une interprétation correcte.

L'échographie tentera d'évaluer avec précision le volume lésionnel, cela étant d'autant plus délicat qu'il est plus important. De même, situer avec exactitude la topographie tumorale peut se révéler difficile, devant une atteinte unicompartmentale étendue, voir plus encore, pluricompartmentale.

Des nombreux paramètres sont à prendre en compte pour approcher la nature tumorale ou du moins distinguer une lésion agressive d'un processus quiescent :

- Existence d'une capsule, régulière ou non
- Echostructure, tissulaire ou liquidienne,
- Homogène ou non.
- Présence des zones de nécrose, des calcifications, des cloisonnements fins ou épais.

Certaines masses de tissus mous ayant une forme et/ou une échogénicité caractéristiques comprennent :

- Les tumeurs neurogènes : masses ovales, hyporéchogènes souvent avec amélioration acoustique postérieure.
- Les lipomes : masses ovales, le plus souvent bien circonscrites, homogènes.
- Hémangiomes: lésions irrégulières, légèrement hyperéchogènes, souvent avec phlébolithes échogènes avec ombres acoustiques postérieures.
- Lymphangiomes : polylobulaires, mal définis avec des composantes kystiques et solides et des septa.

b. Doppler

b.1. Technique : (149)

Le doppler est une méthode non invasive de détection du flux sanguin et d'évaluation simultanée de la direction du flux sanguin. L'information anatomique de flux est superposée à tout ou partie de l'image en niveaux de gris rétrodiffusé.

Les signaux du doppler sont affichés en couleur en fonction du mouvement des érythrocytes vers ou en s'éloignant du transducteur. Les vitesses d'écoulement plus faibles sont caractérisées par une saturation plus élevée des couleurs. L'information codée par couleur est distincte de celle produite par le Doppler, ce qui est utile lorsque des informations plus détaillées sur la vitesse d'écoulement ou l'analyse spectrale, d'un type qui peut aider à la caractérisation des tissus, sont importantes. Ainsi, l'écoulement des couleurs de l'échographie et le Doppler spectral sont des techniques complémentaires.

La capacité du doppler couleur à fournir une vue globale du flux en temps réel minimise la possibilité de manquer un flux dans une zone inattendue et facilite la comparaison du flux dans différents endroits anatomiques.

Le doppler et l'interprétation dynamique permettent d'améliorer la spécificité diagnostique De l'échographie.

b.2. Sémiologie : (150)

Dans les lésions superficiellement localisées, la sensibilité du doppler est significativement améliorée en évitant le contact avec la peau et la compression.

Pour éviter les erreurs de diagnostic, cependant, la cartographie des flux de couleurs, qui n'est qu'une méthode qualitative, devrait être appuyée par une analyse spectrale. L'utilisation du doppler couleur comme outil supplémentaire est obligatoire pour décrire l'activité biologique, la structure, l'extension et l'approvisionnement en sang des tumeurs des tissus mous.

Tous ces paramètres permettent une première analyse, qui dans un certain nombre de cas, aboutit au diagnostic : (lipome, kyste arthrosynovial, kyste ganglionnaire), malformation vasculaire, abcès, hématome...).

Elle permet souvent la distinction entre lésion bénigne ou maligne devant des éléments sémiologiques à l'association évocatrice :

- Lésion volumineuse >5cm.
- Des contours le plus souvent imprécis
- Une vascularisation anarchique en mode Doppler puissance (occlusions, sténoses artérielles, de shunts artérioveineux,
- Des zones de nécrose

Cela doit cependant être nuancé : des shunts artério-veineux s'observent également dans les malformations vasculaires, un contour tumoral irrégulier est parfois le fait de lésions authentiquement bénignes, de même qu'une prise de contraste spectaculaire (certaines tumeurs desmoides). C'est pourquoi, le plus souvent, la poursuite des investigations est nécessaire. L'IRM, surtout, par sa précision topographique, volumétrique et son apport dans la caractérisation lésionnelle, et le scanner, qui expose aux mieux les altérations osseuses ainsi que les calcifications des parties molles. Il revient, tout de même, aux ultrasons de << fermer la marche>> diagnostique en guidant l'aiguille de biopsie vers les zones intratumorales potentiellement les plus informatives.

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

Certains auteurs ont élaboré un score de 0 à 6 en échodoppler permettant d'approcher la malignité avec une probabilité croissante.

Ce score repose sur des critères de taille, d'échogénicité (hyper ou hypoéchogène), d'échostructure (homogène ou hétérogène) et enfin de la disposition des vaisseaux en échodoppler couleur selon le schéma suivant :

- Type I : avasculaire,
- Type II : hypovasculaire avec un seul spot vasculaire.
- Type III : hypervasculaire avec plusieurs spots à disposition périphérique.

- Type IV : hypervasculaire avec vaisseaux centraux.

Values	points
Tumor size	
< 5cm	0
> 5cm	1
Echogenesity	
High/Mid	0
Low	1
Internal texture	
Homogenous	0
Heterogenous	1
Doppler pattern	
I	0
II	1
III	2
IV	3
Total	6

Ainsi la probabilité de malignité d'une tumeur des parties molles est de 0% à 100%. 0% à Un score de 0, 8% à un score de 1, cette probabilité croit à 93% au score de 5 et à 100% au score de 6. Les scores moyens des tumeurs bénignes et malignes ont été De 1.47 ± 0.93 et 3.42 ± 1.30 , respectivement. (18)

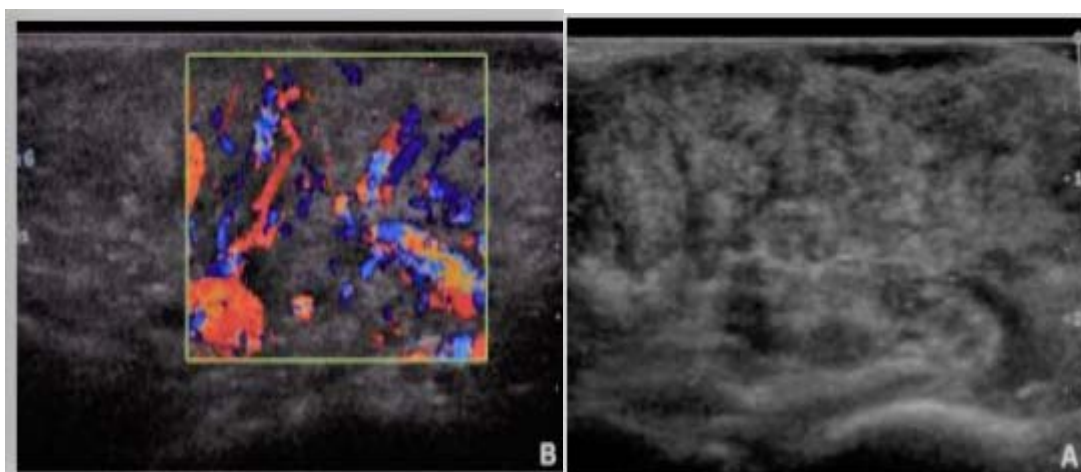


Figure 24 :Hémangiome infantile sous-cutané : échographie bidimensionnelle

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

Dans notre série, l'échographie était faite chez 32 de nos patients. Nous avons noté 18 cas où le diagnostic évoqué par l'échographie a été confirmé par le résultat anatomopathologique, 5 cas où le résultat était discordant (Lipome, hémangiome, Synoviosarcome, Hibernome, neurofibrome) et 9 cas où le diagnostic n'était pas précisé. L'échographie a précisé l'échogénité de la tumeur, les contours, le siège, les dimensions, la forme, et enfin un diagnostic de présomption.

c. Echographie de contraste :

Ce n'est que récemment que les agents de contraste ultrasonores, tels que l'hexafluorure de soufre (SonoVue, Bracco), ont fait l'objet d'un intérêt accru dans le domaine des masses des tissus mous. L'utilisation de ces agents aide au diagnostic, à la biopsie guidée par échographie, et même à l'évaluation de la réponse au cours du traitement.

Dans des études antérieures basées sur l'échographie de contraste, aucun rehaussement de contraste homogène n'était lié à la différenciation bénigne d'une masse de tissu mou, alors qu'un rehaussement de contraste épargnée centrale ou hétérogène était associée à une malignité. (154)

1.3. La tomодensitométrie (TDM)

a. Technique : (149)

La tomодensitométrie utilise aussi les rayons X et reconstruit une image en coupe transversale de l'organisme. Des reconstructions dans les 3 plans de l'espace sont également possibles grâce aux scanners hélicoïdaux. Une même image peut être appréciée avec un fenêtrage différent permettant de mieux faire ressortir un type de structure donnée : soit l'os, soit les parties molles.

Plus sensible aux différents composants tissulaires, elle permet de différencier les structures liquidiennes (10UH), des densités musculaires (50UH), des densités tendineuses (70UH), des densités graisseuses négatives grâce à un logiciel capable de calculer la densité de chaque élément tissulaire.

Elle permet de visualiser des structures invisibles à la radiographie standard : muscles et fascias, disques intervertébraux et racines nerveuses.

La possibilité de coupes après injection intra-vasculaire de produit de contraste iodé permet de mettre en évidence des processus hyper-vascularisés.

L'introduction au cours des 10 dernières années du scanner multidétecteur a conduit à une renaissance de cette technique. Des temps d'acquisition d'images très rapides et de grands volumes avec une épaisseur de section submillimétrique sont devenus la norme. Bien que le potentiel d'augmentation de la dose d'irradiation soit préoccupant, la numérisation par section mince permet différents types de post-traitement, telles que les reconstructions multiplanaires et l'affichage en surface.

- Éléments anatomiques visibles au scanner : os, travées osseuses, corticale osseuse, calcifications, muscles, disque inter-vertébral.
- Éléments anatomiques invisibles au scanner : cartilage articulaire, ligaments, ménisques.

b. Sémiologie : (150)

L'introduction du TDM a révolutionné la détection et la gestion préopératoire des tumeurs des tissus mous. Pour la première fois, un degré de précision a été appliqué à la mise en scène préopératoire qui auparavant n'était pas possible. L'amélioration de la résolution spatiale du TDM permet de détecter des tumeurs aussi petites que 1-2 cm, en fonction de l'atténuation différentielle entre la tumeur et les tissus mous environnants.

La sensibilité au contraste supérieure et la capacité en coupe transversale du TDM révéleront des masses qui ne sont pas visibles sur la radiographie conventionnelle.

Inversement, la démonstration de l'anatomie normale exclura toutes les lésions, sauf les plus petites.

L'attention à la technique est importante. Si l'on utilise un espace intercalaire, il est possible que l'on néglige l'implication des structures neurovasculaires, car une partie de la tumeur ne sera pas visualisée.

La TDM permet de confirmer ou d'infirmer la suspicion clinique d'une tumeur des tissus mous. De petites inclusions graisseuses ou gazeuses, ou des calcifications intratumorales sont aisément reconnaissables.

Les principaux avantages de la tomodensitométrie par rapport à la radiographie sont l'amélioration de la résolution des tissus mous et de la résolution axiale, contrairement au plan d'imagerie longitudinal. La première caractéristique, à évaluer, est la valeur d'atténuation de la masse.

La graisse montrera l'atténuation la plus faible de tous les tissus, un lipome bénin peut être diagnostiqué sur la TDM par la faible atténuation uniforme (-70 à -130 HU). Seul l'air présente une atténuation inférieure à celle de la graisse.

Il n'est pas possible de différencier de façon fiable sur la TDM un lipome simple d'une tumeur lipomateuse atypique (liposarcome bien différencié), il s'agit rarement d'un problème de gestion, car le traitement des deux affections est le même. Quelques septa fibromusculaires de densité des tissus mous traversant le lipome sont acceptables.

Les structures remplies de liquide ont une valeur d'atténuation inférieure à celle du muscle et supérieure à celle de la graisse. Ces collections de fluides sont généralement homogènes et bien définies.

La majorité des sarcomes des tissus mous ont une valeur d'atténuation légèrement inférieure à celle du muscle normal. L'atténuation la plus élevée observée dans les tissus mous sur la TDM est celle de la calcification et de l'ossification, se rapprochant de celle de l'os cortical. Le scanner démontre de façon exquise la calcification, plus clairement que la radiographie conventionnelle et peut facilement distinguer entre calcification et ossification.

Un anneau périphérique de calcification est une caractéristique des myosites ossifiantes. Le diagnostic différentiel devrait inclure le rare kyste osseux anévrysmal des tissus mous, qui montre également une calcification périphérique.

Les marges tumorales peuvent être facilement définies sur la TDM dans la plupart des cas, à condition qu'il y ait suffisamment d'effet de masse ou de différence d'atténuation. Comme on pouvait

s'y attendre, les lésions à croissance lente ont tendance à être mieux définies que les lésions agressives.

La marge est un indicateur du taux de croissance plutôt que de savoir si elle est bénigne ou maligne. Comme sur les radiographies conventionnelles. La visibilité des marges tumorales et la relation avec les vaisseaux adjacents peuvent être améliorées grâce à l'utilisation d'un produit de contraste iodé.

Le produit de contraste est utile dans les cas où il y a un doute quant à savoir si une masse est solide ou kystique. Très occasionnellement, une tumeur des tissus mous sera isodense avec muscle sur une tomodensitométrie pré-contraste et ne sera révélée que lors d'un examen post-contraste. Dans cette situation, la présence d'un effet de masse sera généralement suffisante pour alerter l'observateur méfiant. L'amélioration du contraste donnera également une indication de la vascularité d'une tumeur, qui peut être utile dans certains cas.

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

La tomodensitométrie donne une excellente démonstration de la relation entre une tumeur des tissus mous et les os adjacents. Il est plus précis que la radiographie conventionnelle, mais moins que l'IRM, révélant une atteinte osseuse médullaire. Il peut être utile pour évaluer la relation d'une tumeur à l'os dans des zones anatomiquement complexes comme la colonne vertébrale et le bassin.

La biopsie percutanée sous contrôle scanner est un geste diagnostique précis et sûr.

Le bilan des tumeurs périphériques, au-delà des genoux et des coudes, est globalement décevant, voire ininterprétable en raison des artefacts scanographiques induits par la masse osseuse d'une part, de la pauvreté des plans de glissement et des fascias graisseux d'autre part.

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

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

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 12 patients (31%).

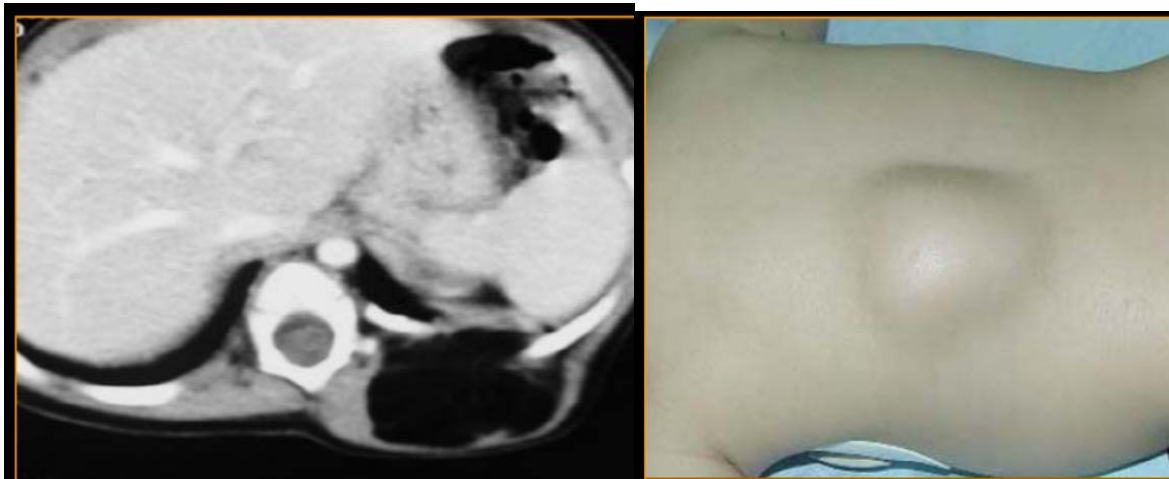


Figure 25 : Masse de 6 × 3,5 × 3,5 cm, entre les muscles paravertébraux et le muscle grand dorsal, de densité grasseuse, contenant de fines cloisons discrètement rehaussées après injection de produit de contraste. (45)

→ Lipoblastome

1.4. Imagerie par résonnance magnétique

a. Technique : (149)

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

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

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

Les séquences d'impulsions comprennent les séquences d'écho de spin pondérées T1 et T2, ces dernières ayant généralement une saturation en graisse. L'utilisation de la suppression de graisse est particulièrement utile dans l'évaluation des masses sous-cutanées ou de l'extension sous-cutanée d'une masse profonde, puisque la graisse sous-cutanée normale aurait autrement une intensité de signal élevée sur des images pondérées T2 qui seraient difficiles à différencier de l'intensité de signal élevée observée dans un grand nombre de tumeurs des tissus mous.

Une séquence à court temps d'inversion et de récupération (STIR) peut être ajoutée ou peut remplacer la séquence pondérée T2 parce qu'il peut permettre une suppression plus homogène de la graisse, bien qu'il ait un rapport signal/bruit plus faible et qu'il soit plus sensible à la dégradation par le mouvement.

L'imagerie dynamique à base d'un produit de contraste amélioré avec des séquences pondérées par gradient d'écho T1 s'est révélée utile pour déterminer la viabilité de la tumeur et peut donc être utile pour sélectionner un site de biopsie, évaluer la réponse thérapeutique et déterminer la présence ou l'absence de récurrence locale.

b. Sémiologie : (150)

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

L'IRM permet d'apprécier la taille, les contours, l'extension locorégionale, les rapports avec les structures neurovasculaires, la nécrose intratumorale.

L'injection intraveineuse de produit de contraste à effet paramagnétique donne une idée précise de la dynamique tumorale (type de vascularisation, degré de cellularité, pourcentage de nécrose). Sur le plan pratique, il convient de réaliser systématiquement des séquences en pondération T1 et T2 dans au moins deux plans perpendiculaires.

Tableau XI : Les types des signaux selon le type de la matrice tumorale

Types de matrices	T1	T2
Graisse	Hypersignal	Hypersignal
Cartilage	Hyposignal	Hypersignal
Liquide	Hyposignal	Hypersignal
Calcifications	Hyposignal	Hyposignal
Dérivés sanguins	Hypersignal	Hypersignal

Les séquences en pondération T1, avec suppression du signal de la graisse et injection de produit de contraste, sont particulièrement appréciées dans le cadre du bilan d'extension locorégionale.

Les limites de la tumeur, nettes ou imprécises, sont sans corrélation avec le caractère bénin ou malin de la tumeur.

La caractérisation des tissus mous sur l'IRM est limitée pour deux raisons. Tout d'abord, l'IRM fournit des informations indirectes sur l'histologie tumorale en montrant les intensités des signaux liées à certaines propriétés physico-chimiques des composants tumoraux (par exemple, graisse, sang, eau, collagène) et, par conséquent, reflètent la morphologie macroscopique de la lésion plutôt que l'histologie sous-jacente. Les tumeurs des tissus mous appartenant au même groupe histologique peuvent avoir une composition différente ou des proportions différentes de composants tumoraux résultant en différents signaux de l'IRM ; cette caractéristique est bien illustrée par le groupe des tumeurs lipomateuses. Seuls les lipomes et les liposarcomes bien différenciés sont majoritairement gras, tandis que les lipoblastomes ont moins de 25 % de graisse.

La deuxième difficulté à obtenir un diagnostic spécifique des tissus sur les tumeurs des tissus mous à l'imagerie par résonance magnétique est liée aux changements temporels qui se produisent au cours de l'évolution naturelle ou à la suite d'un traitement.

Les jeunes tumeurs fibreuses sont hautement cellulaires, avec une forte teneur en eau qui entraîne un hypersignal sur la séquence T2 pondérée. Comme ils deviennent plus collagéniques et moins cellulaires (hyposignal), ce qui est plus caractéristique des tissus fibreux. Un autre exemple de changements liés au temps est l'intensité du signal des tumeurs malignes qui subissent des changements à la suite d'une nécrose intratumorale ou d'une hémorragie. La plus grande confiance dans la caractérisation est observée dans les masses bénignes telles que les lipomes, les hémangiomes, les tumeurs neurogènes bénignes.

Une masse avec un signal de l'IRM conforme à un débit élevé correspond le plus souvent à un hémangiome capillaire infantile, alors qu'un schéma de débit élevé sans masse évidente représente un hémangiome artérioveineux. Une lésion de masse avec un signal de l'IRM à débit lent correspond à un hémangiome veineux ou à un lymphangiome.

Les lésions qui augmentent le flux lent et diffus correspondent aux hémangiomes veineux, alors que l'amélioration septale est observée dans les lymphangiomes.

Les paramètres d'imagerie pour prédire la malignité des tumeurs des tissus mous chez les adultes et les enfants ont été discutés par plusieurs groupes et comprennent la taille, la forme, la marge, l'homogénéité de l'intensité du signal sur différentes séquences.

Tableau XII : Caractéristiques du signal-types. (18)

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

La spectro-IRM et l'imagerie de diffusion sont des techniques prometteuses pour améliorer la caractérisation tumorale en pathologie des parties molles, mais les résultats des publications récentes sont contradictoires, limités notamment pour l'analyse de l'ADC par un recouvrement entre les valeurs des lésions bénignes et des lésions malignes.

L'imagerie de diffusion permet une analyse quantitative de la diffusion des tissus et met en évidence les anomalies structurelles tissulaires en détectant les changements microscopiques des mouvements d'eau. Cette technique, rapide et simple à mettre en œuvre, est de plus en plus utilisée pour les tumeurs cérébrales, prostatiques, des glandes salivaires ou mammaires, avec une caractérisation qui semble plus précise que dans le cas des tumeurs ostéo-articulaires et des parties molles. Une des raisons de ce manque de spécificité en ostéo-articulaire et de tissu mou dans les séries précédentes pourrait être le manque de résolution spatiale et l'absence de sélection de la zone la plus représentative de la matrice tumorale. En effet, de larges régions d'intérêt (ROI) incluent à la fois des portions myxoïdes, nécrotiques et hémorragiques, ce qui majore les valeurs du coefficient de diffusion apparent (ADC).(150)

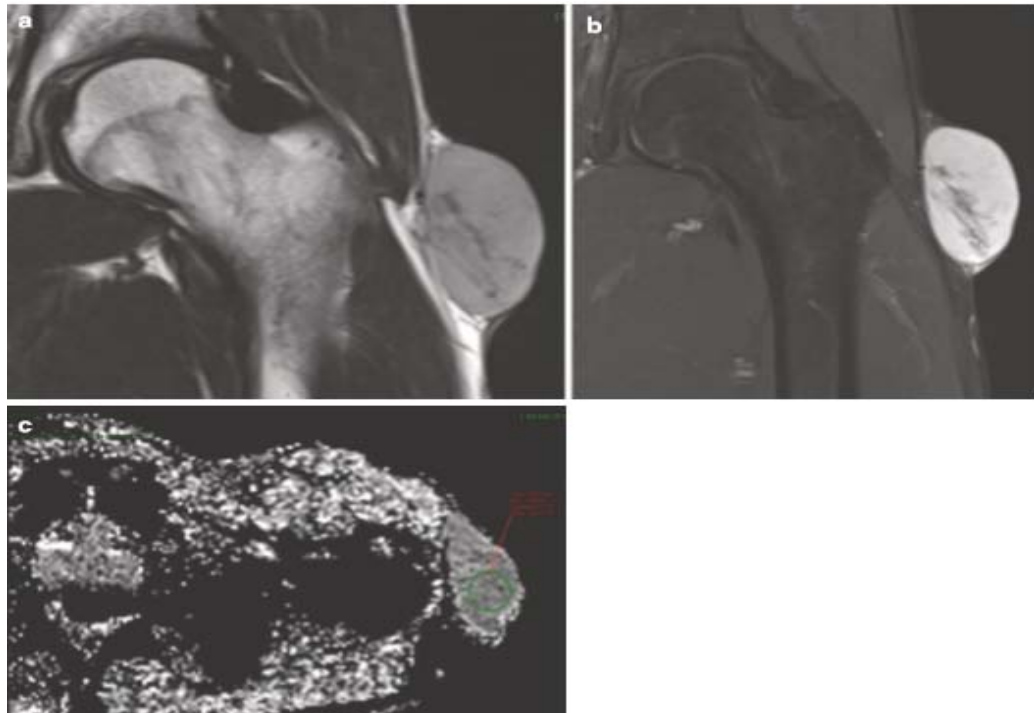


Figure 26 : Dermatofibrosarcome protubérances de la cuisse gauche. (a) L'IRM T2 à spin-écho coronale. (b) IRM T1 saturée de graisse coronale après injection intraveineuse de PDC de gadolinium. (c) La carte ADC des régions de la hanche montre des tissus hautement cellulaires à diffusion restreinte.

Si l'IRM de perfusion peut aider à différencier une tumeur maligne d'une lésion bénigne, il n'a pas été retrouvé de profil de rehaussement typique d'un type histologique. Par exemple une TCG des tissus mous peut présenter différents types de courbe de rehaussement.

Elle peut présenter un intérêt dans la caractérisation des tumeurs ou pseudo tumeurs vasculaires, dont la connaissance des caractéristiques de flux (lent ou rapide) est un critère de la prise en charge thérapeutique (chirurgie ou embolisation). (155)

1.5. Angiographie :

Avant l'introduction de l'imagerie transversale, l'angiographie était la technique d'imagerie la plus utile pour la démonstration des tumeurs des tissus mous. Pendant de nombreuses années, il a été considéré comme un complément important à la radiographie conventionnelle dans la gestion des patients.(150)

L'angiographie précisera la situation exacte de la tumeur par rapport aux axes vasculaires, surtout Lorsqu'elle est couplée à l'imagerie par résonance magnétique, dite angio-imagerie par résonance Magnétique. L'angiographie ne permet pas une différenciation nette entre tumeurs bénignes et Tumeurs malignes, et fournit rarement des renseignements permettant de caractériser les tissus. Actuellement, on utilise cette angiographie surtout pour l'embolisation préopératoire en cas de tumeur très vascularisée, afin de réduire le saignement per-opératoire. (32)

1.6. Tomographie par émission de positrons (44)

Une modalité plus récente, la tomographie par émission positron (PET), utilise le 2 dioxyde -glucose- marqué avec 18F pour mesurer l'absorption de glucose par la tumeur comme un marqueur tumoral. Elle apporte un rôle essentiellement dans la surveillance de la réponse thérapeutique en mesurant le métabolisme cellulaire après chimiothérapie. Elle permet aussi dans certains cas de différencier une tumeur Résiduelle évolutive des modifications opératoires. Actuellement, comme dans d'autres cancers, elle n'a pas de rôle standard dans le dépistage, le diagnostic ou la prise en charge des TPM. La TDM et l'IRM restent les normes.

1.7. Scintigraphie osseuse

Elle permet un bilan local de la tumeur en montrant si un os au contact de la tumeur est envahi ou non. Sur le plan général, elle montre l'extension à distance d'une éventuelle tumeur à cellules géantes du tissu mou. (44)

2. Approche anatomo-pathologique des TPM en Imagerie

2.1. Lésions vasculaires:

a. Introduction

Les lésions vasculaires représentent la cause la plus fréquente de masses de tissus mous pédiatriques (46).

Les lésions vasculaires des tissus mous représentent un spectre large et hétérogène des lésions. La plupart des lésions sont reconnues sur l'histoire clinique et l'examen physique.

Lorsque l'imagerie est demandée, elle doit être ciblée pour traiter des problèmes spécifiques tels que la planification de la prise en charge thérapeutique par une équipe multidisciplinaire.

L'échographie (US) couplée au Doppler couleur est traditionnellement considérée comme la modalité d'imagerie de choix pour l'évaluation initiale et la caractérisation d'une lésion d'origine vasculaire présumée.

Imagerie par résonance magnétique (IRM) en combinaison avec l'angiographie est la modalité la plus précieuse pour la classification des anomalies vasculaires. Son rôle dans l'évaluation de l'étendue et de la relation entre la lésion et les structures adjacentes est important, en particulier pour la planification de la thérapie. Le but de ce chapitre est d'examiner le spectre des lésions vasculaires et lymphatiques du système musculo-squelettique. (150)

b. Classification :

L'utilisation de terminologies différentes dans la littérature pour les lésions vasculaires a conduit à une confusion considérable. Par exemple, le terme hémangiome a été appliqué à de nombreuses lésions vasculaires d'origines et de comportements cliniques différents. Parce que la stratégie de traitement dépend du type d'anomalie vasculaire, le diagnostic correct et la classification sont critiques. (150)

Plusieurs systèmes de classification ont été décrits mais les deux principales classifications sont:

- Le système de classification défini par le Comité pour la classification des tumeurs des tissus mous de l'Organisation mondiale de la santé (OMS)
- Le système de classification défini par la Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA)

Ces deux classifications montrent des différences de terminologie pour les lésions bénignes, mais elles concordent pour les tumeurs intermédiaires et malignes.

Le système de classification le plus largement accepté pour les lésions vasculaires est celui développé par Mulliken et Glowacki, qui divise ces lésions en deux groupes distincts: (47)

- Les hémangiomes.
- Les malformations vasculaires.

Les premiers sont considérés comme de véritables lésions néoplasiques, tandis que les seconds sont des erreurs de morphogenèse vasculaire. La différenciation entre les deux a des implications significatives en matière de gestion.

b.1. Hémangiomes

Le terme hémangiome est utilisé pour désigner un groupe de néoplasmes endothéliaux bénins qui comprennent :

- Les hémangiomes communs de l'enfance
- Les hémangiomes congénitaux
- Les hémangioendothéliomes kaposiformes.

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

Le diagnostic différentiel de ces tumeurs vasculaires, à l'exception des malformations vasculaires, inclut le fibrosarcome infantile et le dermatofibrosarcome protubérant.

➔ **Hémangiomes communs de l'enfance.**

Aussi connus sous le nom d'hémangiomes infantiles ou juvéniles, les hémangiomes communs de l'enfance sont les tumeurs vasculaires les plus courantes de l'enfance et se produisent trois à cinq fois plus fréquemment chez les femmes que chez les hommes.

Ils peuvent être présents à la naissance et sont souvent évidents à l'âge de 3 mois.

Ces lésions subissent deux phases biologiques:

- Une phase proliférative
- Une phase involutive.

La phase proliférative est caractérisée par une croissance endothéliale rapide au cours des premiers mois de la vie, se stabilisant à environ 9–10 mois.

La phase involutive se poursuit ensuite lentement pendant les prochaines années, période au cours de laquelle l'hémangiome est remplacé par du tissu fibrofateux, le processus étant généralement achevé à l'âge de 7 à 10 ans.

À l'analyse pathologique, les hémangiomes communs de l'enfance expriment un immunophénotype unique connu sous le nom de transporteur de glucose-1, qui est également partagé par les microvaisseaux placentaires, mais pas dans les malformations vasculaires, autres tumeurs vasculaires ou le système vasculaire des tumeurs malignes (48).

Les hémangiomes sont le plus souvent observés dans le visage et le cou (60% des cas), suivis du tronc (25%) et des extrémités (15%) et sont multiples dans environ 20% des cas.

Le diagnostic est fait cliniquement dans la plupart des cas, en particulier dans les lésions cutanées, qui se manifestent avec un aspect caractéristique de fraise. Cependant, dans les lésions plus profondes, dans lesquelles la peau sus-jacente peut être normale ou ne présenter qu'une décoloration légèrement bleutée en raison de veines saignantes importantes,



Figure 27 : Hémangiome infantile prolifératif chez un garçon de 15 mois. La photographie clinique montre une masse diffuse et lobulée dans le bras avec une atteinte superficielle, ce qui provoque son apparence de fraise. (150)

Le diagnostic peut être plus difficile. Dans ces cas, l'imagerie est généralement utile pour établir le diagnostic, bien que l'imagerie par résonance magnétique puisse être requise en cas d'incertitude sur le diagnostic, pour déterminer l'étendue, la planification préchirurgicale ou évaluer la réponse au traitement.

➤ Caractéristique d'imagerie

Bien que les résultats sur radiographie simple soient souvent normaux, ils sont parfois utiles pour diagnostiquer les hémangiomes des tissus mous. Les radiographies révèlent la présence d'une lésion par déplacement ou perte des plans tissulaires normaux.

La présence de phlébolithes est un signe spécifique, mais malheureusement de faible sensibilité.

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

Malgré la nature à fort débit de la lésion au cours de cette phase, il existe une lésion distincte des tissus mous qui contient habituellement une seule artère afférente et aucun shunt artério-veineux direct, contrairement aux malformations artério-veineuses.(150)

L'aspect IRM d'un hémangiome reflète son stade évolutif.

- Pendant la phase proliférative, les hémangiomes apparaissent comme des lésions lobulées circonscrites, hypo ou isointenses par rapport aux muscles en T1, hyperintenses en T2 et démontrent un rehaussement précoce et homogène après administration de produit de contraste à base de gadolinium. Les artères et les veines proéminentes sont généralement présentes à l'intérieur et autour de la lésion. Ces vaisseaux à haut débit apparaissent comme des foyers d'intensité de signal élevé sur des images d'écho de gradient à écho court et comme des vides de signal sur des images d'écho de spin.
- Pendant la phase involutive, lorsque des quantités croissantes de graisse remplacent la tumeur, des foyers d'intensité de signal accrue sont notés dans la lésion sur les images pondérées en T1, associées à une amélioration du contraste moins vive (52).

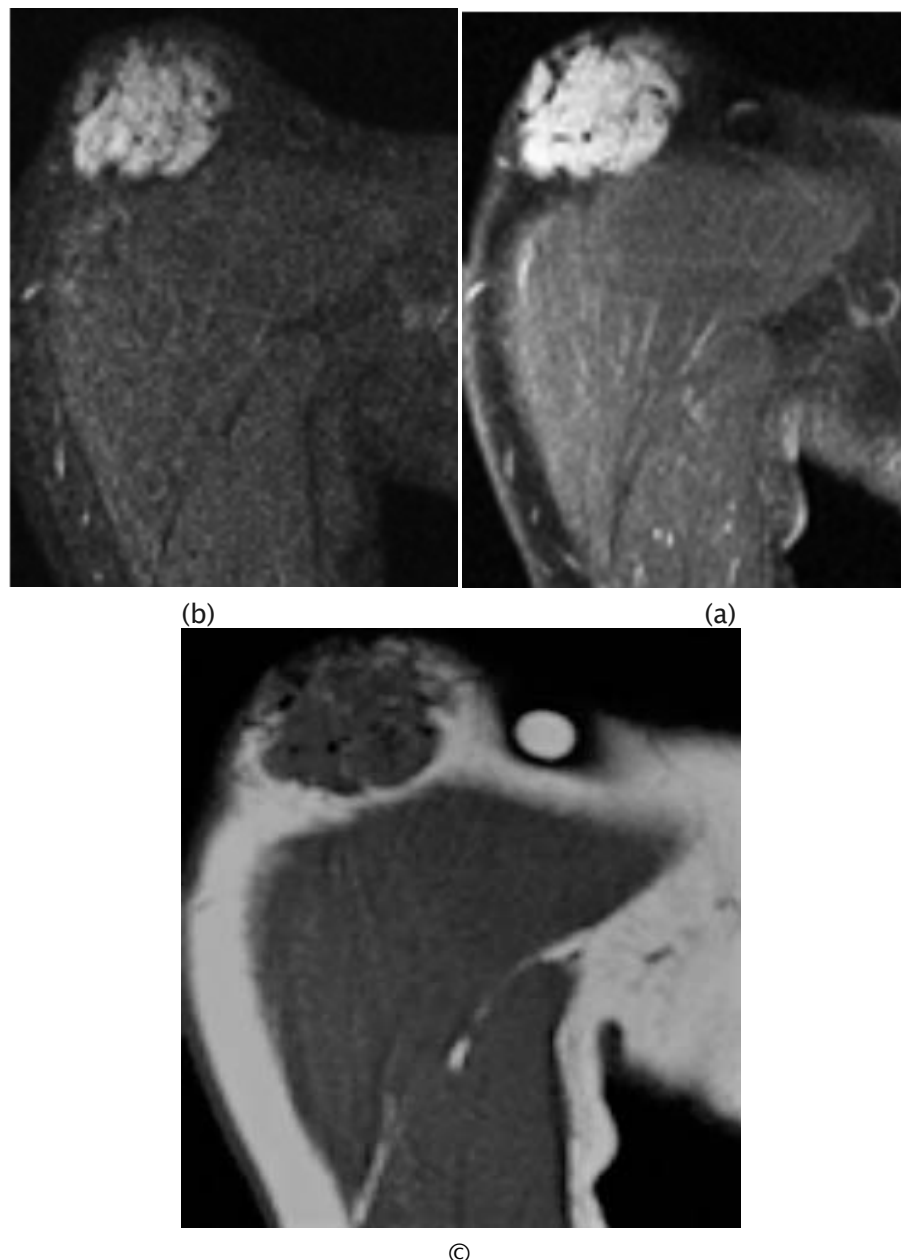


Figure 28 : Hémangiome infantile chez une fillette de 9 mois présentant une masse d'épaule droite.

L'IRM non pondérées T1 (a), STIR (b) non pondérée coronale et IRM pondérée T1 (c) pondérée par le gadolinium montrent une masse tissulaire lobulée bien définie confinée aux tissus mous sous-cutanés. La masse est isointense par rapport au muscle sur la séquence non pondérée en pondération T1, est hyperintense sur la séquence STIR et montre une amélioration diffuse sur l'image rehaussée par le gadolinium. (45)

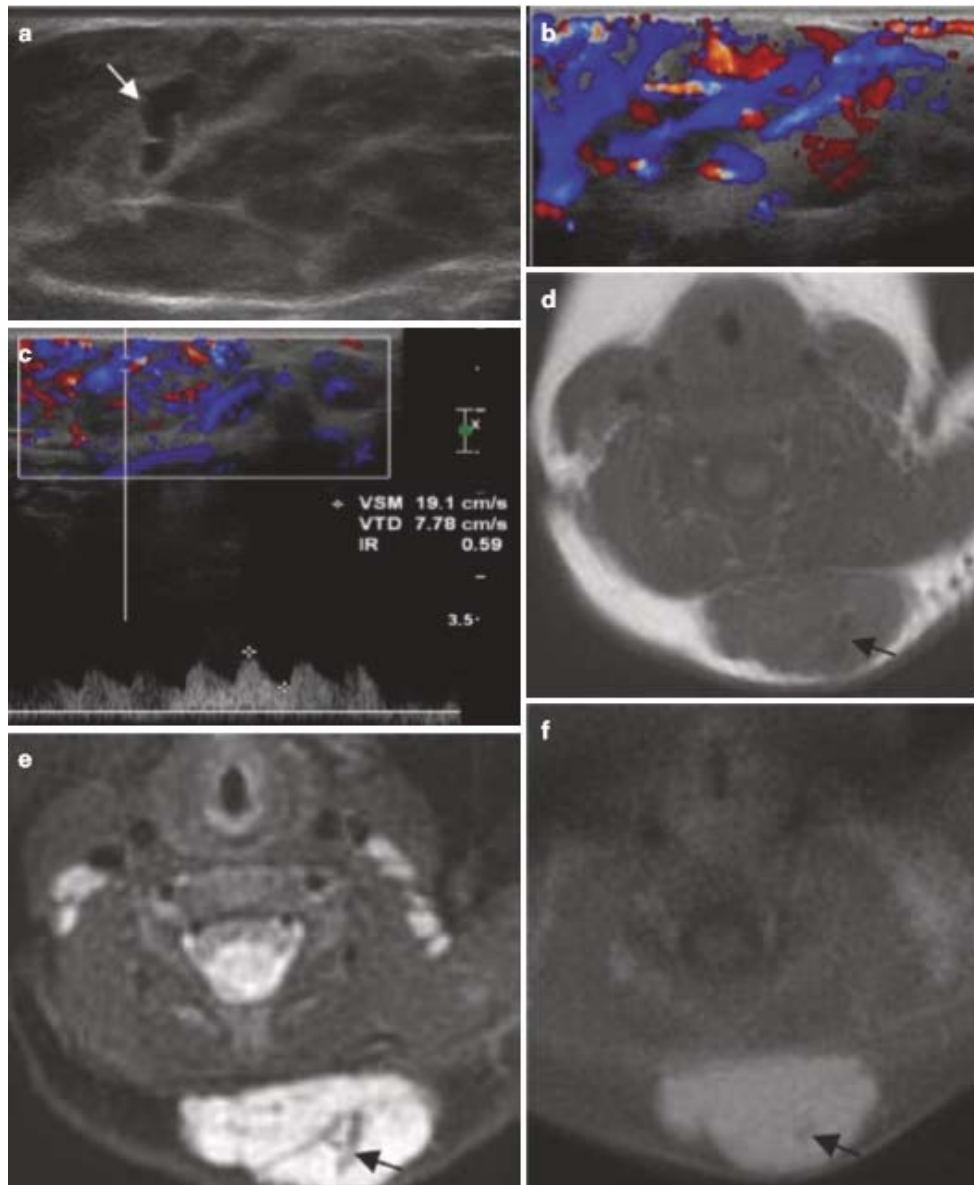


Figure 29 : Hémangiome infantile chez un garçon de 9 mois avec une masse sous-cutanée dans son col cervical postérieur. (a) Échographie axiale. (b) Échographie Doppler de couleur axiale. (c) Analyse spectrale obtenue au centre de la tumeur. (d) IRM axiale pondérée en T1. (e) IRM axiale pondérée en T2, avec suppression de la graisse. (f) IRM axiale en pondération T1 après administration de gadolinium avec suppression de la graisse.

(a-c) L'échographie montre une masse solide avec des marges bien définies dans les tissus mous sous-cutanés du cou (a). La lésion est principalement hyperéchogène avec des foyers hypoéchogènes dispersés (b, c). Le Doppler couleur montre une lésion hypervasculaire avec des artères à faible résistance. (d-f) L'IRM montre une masse tissulaire lobulée bien définie confinée aux tissus mous sous-cutanés. La masse est isointense par rapport au muscle sur la séquence non pondérée en pondération T1 (d), hyperintense sur la séquence pondérée en T2 (e), et montre un rehaussement uniforme (f). Les trois images montrent de petits foyers de vide de signal intralésionnel (flèches noires) dus à des vaisseaux à écoulement rapide. Il n'y a pas d'invasion du muscle sous-jacent et pas d'œdème périlésionnel. (150)

➔ Hémangiomes congénitaux.

Deux types d'hémangiomes congénitaux ont été décrits:

- Hémangiome congénital involutif
- Hémangiome congénital non invasif.

L'hémangiome congénital à involution rapide est une lésion de type hémangiome qui à la naissance est déjà au sommet de sa phase proliférative ou au-delà de celle-ci et n'augmente donc pas de taille postnatale (53).

L'hémangiome congénital involutif rapide évolue habituellement complètement vers l'âge de 14 mois, alors que l'hémangiome congénital non involutif croît proportionnellement avec l'enfant sans involution (53).

Les hémangiomes congénitaux affectent également les mâles et les femelles, impliquent généralement la peau de la tête et du cou ou les extrémités près d'une articulation, et ne présentent pas l'aspect de fraise des hémangiomes infantiles communs, mais une coloration rose à violet.

À l'analyse pathologique, les hémangiomes congénitaux peuvent être différenciés des hémangiomes infantiles communs sur la base de l'absence de coloration des anticorps de la protéine-1 du transporteur de glucose de leurs cellules endothéliales (54).

➤ Caractéristique d'imagerie

Les hémangiomes congénitaux partagent les mêmes résultats d'imagerie à l'échographie. Ces caractéristiques sont similaires à celles des hémangiomes infantiles, à l'exception de la présence de thrombus intravasculaires, d'anévrismes vasculaires et de shunt artério-veineux.

Les apparences d'IRM de l'hémangiome congénital à évolution rapide et de l'hémangiome congénital non invasif sont similaires à celles des hémangiomes infantiles courants, bien que les hémangiomes congénitaux aient des marges mal définies. En outre, certains hémangiomes congénitaux à évolution rapide ont été décrits comme ayant un aspect plus hétérogène et des

vides d'écoulement plus importants, l'échouage des graisses étant légèrement plus fréquent dans les hémangiomes congénitaux non invasifs (53).

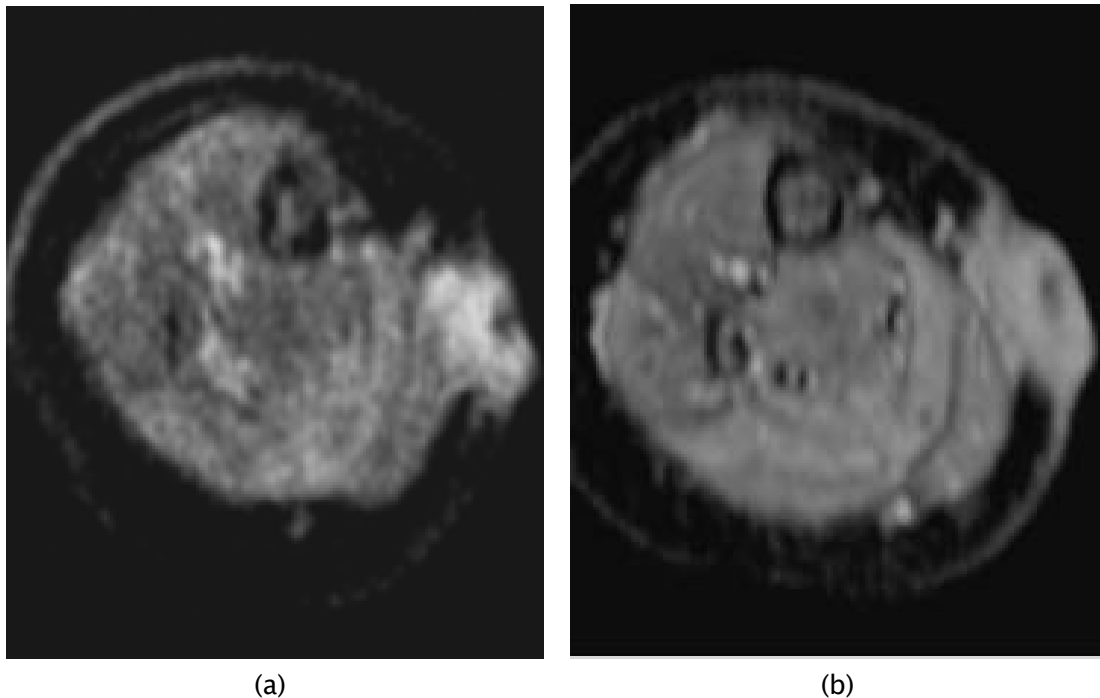


Figure 30 : Hémangiome congénital involutif rapide chez un garçon de 2 mois qui présentait une masse congénitale de la partie inférieure de la jambe dont la taille diminuait. (a, b) Les séquences IRM pondérées en pondération T2 (a) pondérées en graisse axiale (a) et (b) en T1 supprimées par la graisse montrent une masse cutanée sous-cutanée bien définie dans la partie médiale de la jambe inférieure droite. (45)

◆ Hémangioendothéliome Kaposiforme :

L'hémangioendothéliome kaposiforme est une tumeur vasculaire de l'enfance qui peut être distingué des hémangiomes communs de l'enfance à l'analyse anatomopathologique sur la base de son patron de croissance infiltrative, fuseau endothélial, microthrombi, hemosidérine et anomalies lymphatiques, cette dernière découverte étant décrite dans environ deux tiers des cas (50,55).

À l'analyse pathologique, l'hémangioendothéliome kaposiforme exprime podoplanine qui est détectée avec l'utilisation de la coloration immunohistologique avec l'anticorps D2-40, un marqueur non trouvé dans d'autres tumeurs vasculaires (56).

La partie «hémangioendothéliome» du terme hémangioendothéliome kaposiforme fait référence au potentiel malin limite de ces tumeurs, puisque l'hémangioendothéliome de forme kaposi peut métastaser en de rares occasions des ganglions lymphatiques régionaux, bien qu'à notre connaissance aucune métastase à distance n'ait été rapportée à ce jour (55).

L'hémangioendothéliome kaposiforme ne doit pas être confondu avec l'hémangioendothéliome à cellules fusiformes, qui est observé chez les patients plus âgés et qui représenterait une prolifération vasculaire réactive se développant dans le cadre d'une malformation vasculaire préexistante (50).

L'hémangioendothéliome kaposiforme se manifeste souvent cliniquement la première année de vie, étant présent à la naissance dans la moitié des cas en une série, le plus souvent dans les extrémités, mais aussi dans la tête, le cou, le tronc et d'autres sites (50,55,57).

L'HK montre une croissance rapide, se stabilisant parfois en taille mais ne régressant que sporadiquement en l'absence de traitement (50, 55).

Le résultat clinique le plus pertinent est une association (> 50% des cas) avec le phénomène de Kasabach–Merritt, une coagulopathie caractérisée par une thrombocytopénie profonde.

Le phénomène de Kasabach–Merritt est secondaire à l'hémangioendothéliome kaposiforme dans 90% des cas et peut être rarement attribué aux hémangiomes infantiles communs (38,58).

Le phénomène de Kasabach–Merritt et, plus rarement, l'invasion locale expliquent le taux de mortalité de 10% –15% observé dans l'hémangioendothéliome kaposiforme, contrairement à l'évolution bénigne des hémangiomes communs de l'enfance.

➤ Caractéristique d'imagerie

En radiographie standard, Des calcifications peuvent être observées.

Les résultats d'IRM en hémangioendothéliome kaposiforme (qui diffèrent de ceux des hémangiomes infantiles) comprennent des marges mal définies, l'atteinte de plusieurs plans tissulaires avec épaissement cutané et échouage de la graisse sous-cutanée, des dépôts

d'hémosidérine, des vaisseaux superficiels moins saillants et des modifications destructrices ou remodelantes de l'os (58)

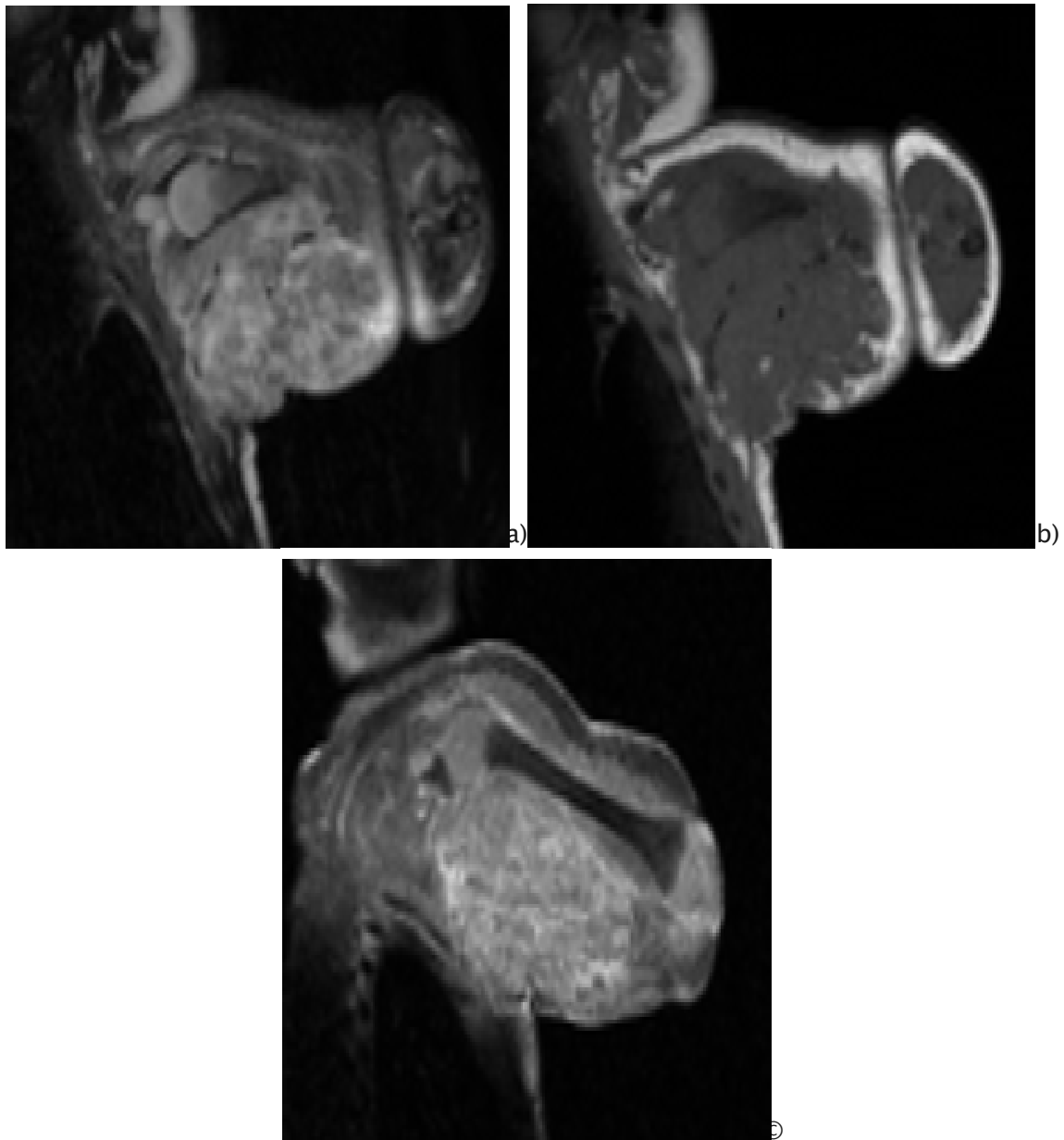


Figure 31 : Hémangioendothéliome kaposiforme chez un nourrisson de 5 jours présentant une masse importante du bras gauche et un phénomène de Kasabach–Merritt. (a) Sur une IRM coronale pondérée en T1, la masse est iso-intense par rapport au muscle. (b) IRM coronale pondérée en T2 avec suppression de graisse montre la lésion avec une intensité de signal hétérogène. (c) L'image écho-IRM rappelée du gradient gâché saturé de graisse et saturée de gadolinium coronaire montre la lésion avec un rehaussement hétérogène du contraste. (45)

b.2. Angioblastome de Nakagawa :

Une autre tumeur vasculaire de l'enfance ou de la petite enfance, peut également être associé au phénomène de Kasabach–Merriitt.

Il a une ressemblance pathologique avec l'hémangioendothéliome kaposiforme, et on pense maintenant que les deux entités font partie du même spectre néoplasique (50,55,58).

C'est une tumeur plus superficielle qui est généralement diagnostiquée cliniquement et ne nécessite donc pas d'imagerie.

b.3. Angiosarcome

L'angiosarcome est une tumeur maligne de haut grade avec un taux de mortalité élevé. Cela peut impliquer la peau (33% des cas), les tissus mous profonds (24% des cas), les organes internes ou les os.

La présence de lymphœdème chronique (syndrome de Stewart–Trèves) survient dans environ 10% des cas et constitue un facteur de risque bien connu de l'angiosarcome.

Cliniquement, deux types d'angiosarcomes peuvent être observés:

- Forme cutanée (plaque rouge violacée, éventuellement nodulaire)
- Forme profonde (masse douloureuse des tissus mous des membres inférieurs)

Les métastases concernent le plus souvent les poumons et les ganglions lymphatiques, suivis du foie, des os et des tissus mous. (150)

➤ **Caractéristique d'imagerie**

L'aspect de l'imagerie dépend de la localisation superficielle ou profonde de la lésion. Des épaissements cutanés ou des nodules focaux mous sont observés lorsque la lésion touche la peau et les tissus sous-cutanés. Les caractéristiques de l'imagerie ne sont pas spécifiques et comprennent échogénicité intermédiaire, intensité du signal variable sur les images pondérées en T2, et amélioration du contraste variable.

Lorsque la lésion est associée à un lymphœdème chronique, on peut observer une hypertrophie des membres, un épaississement diffus de la peau et un œdème du tissu conjonctif sous-cutané.(150)

b.4. Malformations vasculaires

Les malformations vasculaires sont des anomalies congénitales ou des erreurs de développement du système vasculaire plutôt que des néoplasmes.

Ils sont divisés en deux groupes:

- Les lésions à haut débit ou artério-veineuses (malformations artério-veineuses, fistule artério-veineuse)
- Les lésions à bas débit, qui comprennent les malformations veineuses, lymphatiques, capillaires et vasculaires combinées.

Ils sont présents (mais pas toujours évidents) à la naissance et croissent proportionnellement avec l'enfant. Contrairement aux hémangiomes, il n'y a pas d'involution ou de régression spontanée.

● Malformations artério-veineuses :

Les malformations artério-veineuses sont caractérisées par la présence d'un réseau anormal de canaux vasculaires tortueux et dysplasiques interposés entre les artères nourricières et les veines drainantes, avec absence de lit capillaire normal (52).

Ils sont présents à la naissance et ne montrent pas d'involution. Les malformations artérioveineuses peuvent s'aggraver fortement en raison d'un traumatisme, de la puberté, de la grossesse ou d'un traumatisme iatrogène (52).

La dérivation artério-veineuse au niveau du nid provoque un flux sanguin élevé à travers la lésion, ce qui explique les résultats de l'examen physique (masse pulsatile, frisson, chaleur localisée) et peut conduire à une prolifération asymétrique, à des changements trophiques dus à l'ischémie artérielle, hémorragie, et l'insuffisance cardiaque à haut débit.

➤ **Caractéristique d'imagerie**

A l'échographie, les MAV sont considérées comme des zones mal définies formées de multiples vaisseaux tortueux juxtaposés, séparés par des graisses hyperéchogènes. Les vaisseaux comprennent des artères avec un flux diastolique et des veines drainantes artérialisées avec un flux pulsatile (pas vu dans les hémangiomes).

Le nidus est reconnu par ses différentes zones vasculaires et ses phénomènes de repliement en termes de shunts Doppler couleur.

L'imagerie par résonance magnétique montre des artères nourricières et des veines drainantes à débit élevé, qui apparaissent sous la forme de signaux tortueux de calibre variable sur les images d'écho de spin et de foyers d'intensité élevée sur les échos de gradient, sans masse définie (51, 52).

Cependant, il arrive parfois que l'œdème périlésionnel et les petits vaisseaux adjacents apparaissent comme une masse mal définie, ce qui rend difficile la différenciation d'autres tumeurs vasculaires (51,52).

L'IRM est utile pour évaluer l'étendue de la lésion, le degré de prolifération des tissus mous et l'atteinte osseuse possible.

L'angiographie peut montrer les artères fournissant cette malformation vasculaire en détail (52).

● **Fistule artérioveineuse :**

La fistule artério-veineuse est habituellement un seul grand canal vasculaire entre une artère et une veine.

Il peut être congénital, habituellement dans la tête et le cou, ou secondaire à une lésion pénétrante, y compris une ponction veineuse (52).

L'IRM peut montrer les composants artériels et veineux de la fistule comme de grands vides de signal sur des images d'écho de spin et comme des foyers d'intensité de signal élevé sur des images d'écho de gradient, sans masse bien définie (59).

● **Malformations veineuses :**

Les malformations veineuses sont les plus fréquentes de toutes les malformations vasculaires. Ces lésions sont encore mal qualifiées d'hémangiomes caverneux. Ils sont souvent évidents à la naissance et peuvent se manifester sous la forme de masses localisées, solitaires ou multiples qui sont douces et fluctuantes et qui se dilatent avec la manœuvre de Valsalva, après compression, et avec la gravité (dans le membre dépendant).

Si les malformations veineuses sont superficielles, il existe généralement une décoloration bleu-violet à la peau sus-jacente.

Ils peuvent également se manifester sous forme de dilatation diffuse et de varices impliquant des veines importantes.

Des malformations veineuses sont retrouvées dans la tête et le cou (40% des cas), les extrémités (40%) et le tronc (20%). (52)

Ils peuvent subir des phases de croissance accélérée pendant la puberté et la grossesse, devenant alors cliniquement évidents.

➤ **Caractéristique d'imagerie**

Les phlébolithes et les calcifications dystrophiques sont facilement détectés sur les radiographies et la tomodensitométrie et sont fortement évocateurs de MV. En cas de malformations étendues, l'atteinte des articulations ou des os adjacents est possible, comme l'érosion corticale, la réaction périostée, l'ostéopénie régionale et la prolifération osseuse. (150)

L'échographie montre un aspect extrêmement variable de la lésion, allant des lésions prédominantes aux lésions multicystes. Les MV peuvent être bien définies ou infiltrantes. Ces lésions habituellement hypoéchogènes et hétérogènes sont constituées de zones tubulaires vasculaires ou compressibles, reflétant la présence de vaisseaux.

Les phlébolithes sont généralement considérés comme des foyers hyperéchogènes. Après l'application de la compression, le mouvement du sang dans les cavités peut être identifié. Doppler ne montre généralement aucun flux ou faible flux. En l'absence de signal vasculaire

spontané, des manœuvres dynamiques telles que la manœuvre de Valsalva ou la compression manuelle par la sonde suivie de sa décompression peuvent provoquer l'apparition d'un signal vasculaire bien que la thrombose soit possible.

À l'IRM, les malformations veineuses apparaissent sous forme de veines dilatées ou, plus communément, sous forme de masses multiloculaires lobulées, les loci représentant des lacs veineux séparés les uns des autres par des cloisons interstitielles. Ils sont iso- à hypo-intenses sur les séquences pondérées en T1, hyperintenses sur les séquences pondérées en T2 et améliorés après l'administration de produit de contraste à base de gadolinium.

L'imagerie écho-gradient montre une absence de flux. Les phlébolithes apparaissent comme des foyers de vide signal avec toutes les séquences, et les thrombus apparaissent comme des foyers sans rehaussement après administration de produit de contraste à base de gadolinium.

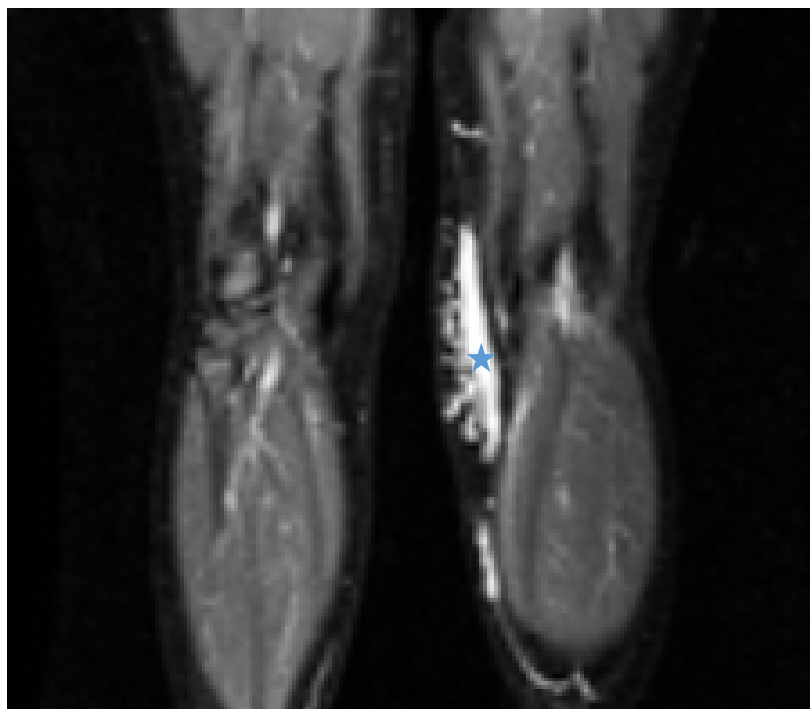


Figure 32 : Malformation veineuse de type variqueux chez une fille de 3 ans qui présentait un gonflement et une décoloration violacée de la face interne de la jambe gauche.(étoile)

La séquence coronale STIR révèle des veines serpentineuses distendues dans les tissus sous-cutanés de la jambe affectée associées à une dilatation de la veine saphène interne. (45)

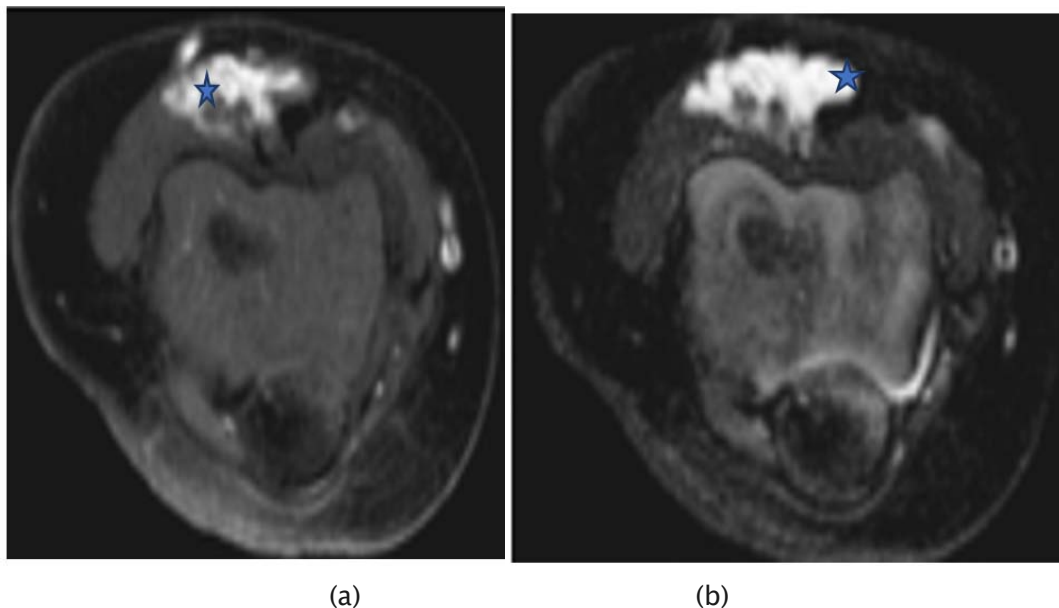


Figure 33 : Malformation veineuse chez un garçon de 3 ans présentant une masse dans la partie distale du bras droit. (a) La séquence IRM pondérée en T2 pondérée en graisse axiale montre une masse lobulée à intensité de signal élevée impliquant le muscle biceps. (étoile) (b) IRM pondérée en T1 avec suppression de la graisse, avec injection de gadolinium axiale, montre une amélioration presque complète de la masse. Les zones intralésionnelles de faible intensité du signal (également en a) représentent les thrombus ou phlébolithes.(45)

La malformation synoviale veineuse du genou, souvent appelée à tort l'hémangiome synovial, est associée à l'arthropathie à hémossidérine due à des saignements répétés dans l'articulation. Dans de tels cas, l'IRM peut montrer une perte de cartilage articulaire et la formation de kystes sous-chondraux.

b.5. Malformations lymphatiques :

Bien que communément appelé hygromas et lymphangiomes kystiques, le terme actuellement préféré pour ces lésions est une malformation lymphatique, puisque le suffixe "-oma" doit être réservé aux lésions qui présentent une prolifération cellulaire. (47)

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

Environ 75% des cas se trouvent dans la tête et le cou. Bien que, comme toutes les autres malformations vasculaires, elles se développent lentement avec l'enfant, elles peuvent augmenter de façon aiguë et devenir symptomatiques en raison d'une hémorragie ou d'une infection.(52)

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

Les malformations lymphatiques sont souvent mélangées avec d'autres malformations vasculaires.

➤ Caractéristique d'imagerie

L'échographie démontre une masse kystique multiloculée et la taille de la cavité détermine le type de ML. Les espaces kystiques sont principalement anéchogènes ou hypoéchogènes, mais des niveaux peuvent être observés en cas de saignement, d'infection ou de liquide chyleux. Septa d'épaisseur variable correspondent à des groupes de structures lymphatiques.

Les ML ne démontrent aucune vascularité associée, aucun composant des tissus mous ou changements inflammatoires périlésionnels. Des calcifications sont parfois observées.(150)

À l'imagerie par résonance magnétique, ils apparaissent comme une masse kystique multi-cloisonnée qui peut infiltrer les tissus environnants. Il peut y avoir une hypertrophie associée de la partie du corps affectée. Les kystes sont typiquement hypo-intensifs sur les séquences pondérées en T1 et hyper-intenses sur les séquences pondérées en T2.

Une intensité de signal plus hétérogène peut être observée dans les kystes présentant une teneur en protéines ou une hémorragie antérieure. Les kystes ne rehaussent pas de façon caractéristique, bien que les cloisons, qui sont vascularisées, montrent une absorption de produit de contraste. Il peut également y avoir une amélioration du composant veineux dans les malformations mixtes. Dans la forme microcystic, les kystes peuvent ne pas être visibles en tant qu'éléments distincts, et la lésion peut sembler être légèrement hyperintense après l'administration de produit de contraste à base de gadolinium en raison de l'amélioration septale.

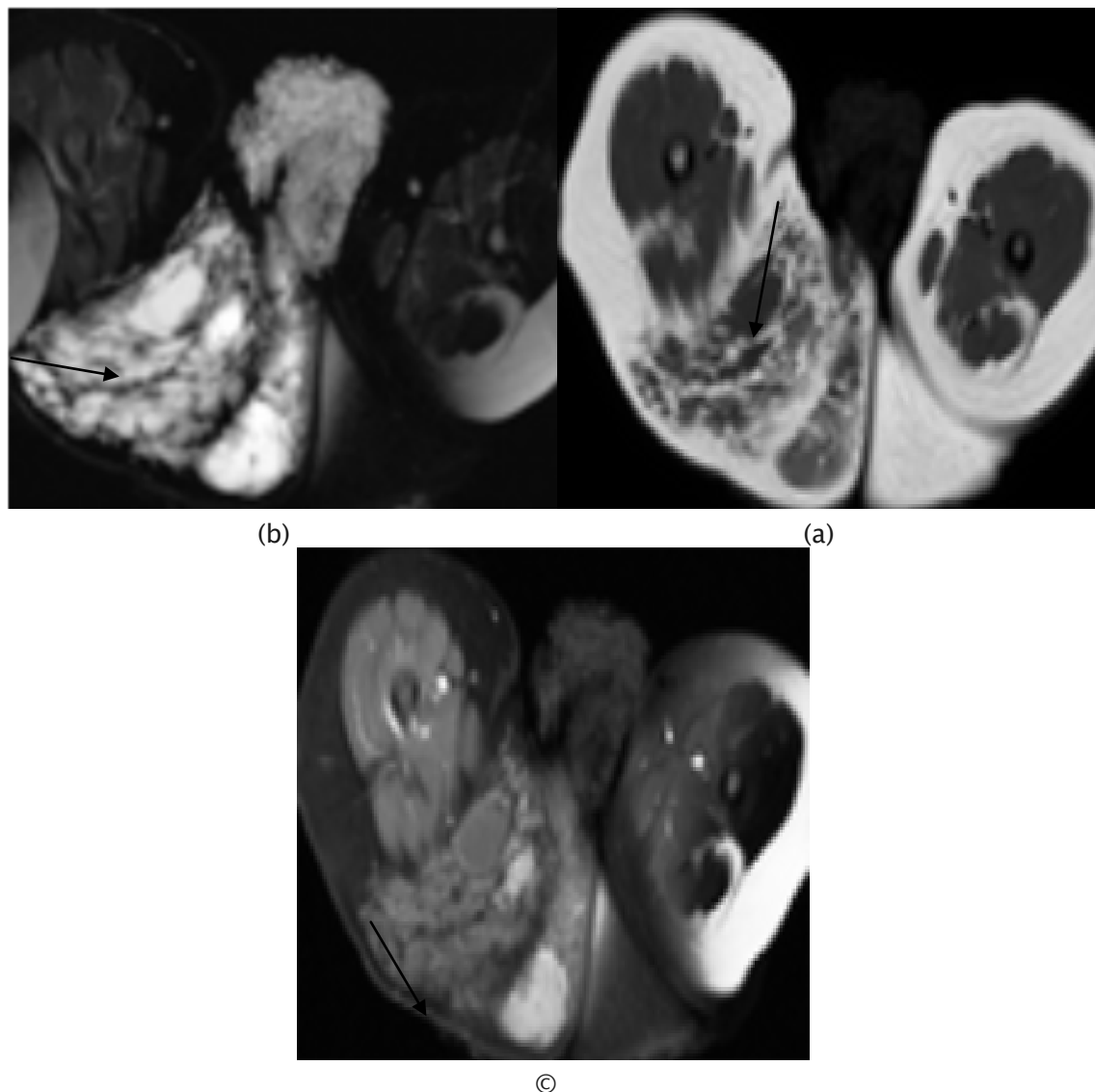


Figure 34: Malformation lymphatique chez un garçon de 4 ans qui s'est présenté avec une masse dans la fesse droite. (flèche)

(a) IRM axiale pondérée T1 montre une grande masse sous-cutanée multiloculée qui est principalement isointense par rapport au muscle, avec un peu de graisse sous-cutanée hyperintense entremêlée à l'intérieur de la lésion. (b) L'IRM pondérée T2 avec suppression des graisses axiales montre la masse avec une intensité de signal principalement élevée. (c) L'IRM T1 pondérée par le gadolinium à teneur en graisse augmentée en gadolinium montre un manque d'amélioration des espaces remplis de lymphe.(45)

b.6. Malformations capillaires :

Les malformations capillaires, qui sont caractérisées par une collection de canaux vasculaires dans le derme, sont également connues sous le nom de taches de vin de porto et ne nécessitent généralement pas d'imagerie parce que le diagnostic est fait cliniquement.

Cependant, l'imagerie par résonance magnétique peut être nécessaire pour évaluer une anomalie neurologique structurelle occulte sous-jacente, puisque les malformations capillaires peuvent être associées à l'encéphalocèle, au dysraphisme spinal ou au syndrome de Sturge-Weber. (52)

➤ Caractéristique d'imagerie :

L'épaississement non spécifique de la peau peut être observé à l'échographie.

Lors de l'imagerie par résonance magnétique, les malformations capillaires elles-mêmes ne sont généralement pas identifiables, bien qu'une augmentation de l'épaisseur de la graisse sous-cutanée et des veines proéminentes puisse être trouvée dans certains cas. (52)

Malformations vasculaires combinées :

Les malformations vasculaires combinées sont composées de plus d'un type de paroi vasculaire. Elles sont souvent diffuses et associées à d'autres anomalies des os et des tissus mous, se manifestant par une surcroissance localisée de la partie du corps concernée.

Les malformations vasculaires combinées peuvent être divisées en deux types : à débit lent et à débit rapide. (52)

Les premiers comprennent le syndrome de Klippel-Trenaunay (la plupart ont des composantes capillaire, lymphatique et veineuse, les cas légers n'ayant que des parties capillaire et veineuse), le syndrome de Proteus et le syndrome de Maffucci, tandis que les seconds comprennent le syndrome de Parkes-Weber (capillaire, avec dérivation artérioveineuse ou fistules). (60)

2.2. Tumeurs adipocytaires:

Les tumeurs des tissus adipeux représentent environ 6 % de toutes les tumeurs des tissus mous chez les enfants (61).

Histologiquement, le tissu adipeux est classé en deux types principaux:

- Les graisses blanches (lipocytes), largement distribuées à travers le corps
- Les graisses brunes, qui sont plus fréquentes chez les rongeurs et les animaux en hibernation.

La graisse brune est considérée comme une forme immature de graisse blanche et se trouve principalement dans la région interscapulaire, le cou, le médiastin, l'aisselle et le rétropéritoine.

Les tumeurs adipocytaires sont des lésions mésenchymateuses courantes qui peuvent être bénignes, localement agressives ou malignes. Il existe un large éventail de sous-types histologiques, le lipome étant le plus fréquent d'entre eux. Certaines tumeurs, y compris le lipome et certains types de liposarcome, présenteront des caractéristiques typiques, qui permettent de poser un diagnostic spécifique.

Au cours des dernières années, il y a eu des progrès marqués dans l'analyse cytogénétique et moléculaire des tumeurs avec de nombreux variants adipocytaires bénins et malins associés à des anomalies génétiques spécifiques.

Dans la discussion qui suit, seules les subdivisions des tumeurs adipocytaires qui apparaissent dans les tissus mous du tronc et des extrémités sont considérées.

Le rôle de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour l'étude et l'évaluation de ces tumeurs communes est souligné tout au long de ce chapitre. La supériorité de cette technique provient de sa sensibilité exquise à l'affichage de différences mineures dans la composition tissulaire et de sa capacité à caractériser spécifiquement le signal graisseux normal.

De nombreux chercheurs ont signalé que l'IRM avait un intérêt diagnostique pour distinguer les tumeurs graisseuses des autres tumeurs, en raison de sa capacité à détecter les composants graisseux. (150)

➤ Caractéristique d'imagerie

Sur les radiographies simples, les tumeurs adipocytaires sont souvent non apparentes ou peuvent parfois être détectées comme une masse de densité accrue ou d'opacité grasse.

Sur les échographies, ces tumeurs peuvent présenter différents types d'échogénicité: elles sont le plus souvent isoéchogènes ou hyperéchogènes, bien qu'une forme hypoéchogène puisse également être rencontrée.

En utilisant la tomodensitométrie (TDM), le diagnostic d'une tumeur adipocytaire peut être simple lorsque l'on trouve des valeurs typiques d'atténuation faible (–65 à 120 UH).

En IRM, l'intensité du signal des tumeurs graisseuses tend à être égale à celle des graisses sous-cutanées sur toutes les séquences d'impulsions, y compris celles obtenues avec la suppression des graisses: STIR.(150)

a.1. Lipome :

Chez les enfants, les lipomes représentent près de 4 % de toutes les tumeurs des tissus mous et 66 % des tumeurs adipocytaires (61).

On les retrouve le plus souvent dans le haut du dos, le cou, les extrémités proximales et l'abdomen (62).

Les lipomes sont classés comme superficiels ou profonds, selon qu'ils se trouvent dans les tissus sous-cutanés ou sous le fascia superficiel, le premier étant beaucoup plus fréquent que le second.

Les lipomes peuvent également être arbitrairement divisés en lésions intermusculaires et intramusculaires, bien que les grands lipomes profonds puissent impliquer les deux compartiments (62).

Les lésions superficielles sont généralement diagnostiquées cliniquement, contrairement aux lipomes profonds, qui nécessitent plus fréquemment l'imagerie.

Lors de l'analyse histologique, les lipomes sont constitués d'adipocytes matures identiques à ceux observés dans les graisses normales. Certains septa constitués de tissus fibreux non lipomateux peuvent être identifiés, mais les éléments vasculaires abondants sont comprimés par la graisse adjacente (63).

Le lipome superficiel se manifeste habituellement par une petite masse, inférieure à 5 cm, dépassant rarement 10 cm.

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

➤ **Caractéristique d'imagerie :**

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

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

L'échogénicité, peut varier, est généralement hyperéchogène par rapport à la graisse adjacente; cependant, la nature homogène est la caractéristique la plus importante de rassurer. (150)

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

Les masses entièrement constituées de graisse sont diagnostiques pour les lipomes. Quelques septas minces peuvent être identifiés et peuvent être améliorés, bien qu'en général aucune amélioration n'est observée (62,64).

Une mince capsule fibreuse à faible intensité de signal peut être observée autour des lipomes sous-cutanés et intermusculaires avec toutes les séquences.

Les lipomes intramusculaires ne présentent pas de capsule mais ont des marges irrégulières et ont tendance à insinuer entre les fibres musculaires, créant un aspect strié (65).

Des aspects plus atypiques peuvent être trouvés non seulement dans les variantes de lipome, qui en plus de la graisse mature ont des éléments mésenchymateux nonlipomateux, mais aussi dans les lipomes ordinaires, puisque la graisse mature peut subir une nécrose graisseuse avec calcification et fibrose associées, inflammation (panniculite), et formation de lipogranulome (64).

Le traitement consiste en une résection complète, mais il faut trouver un équilibre entre une excision réussie et une incapacité fonctionnelle de longue durée. La récurrence est observée dans 5 % des cas, mais il n'y a pas de transformation maligne ni de métastases.

Le terme lipomatose fait référence à une prolifération diffuse de tissu adipeux mature avec une implication extensive des tissus sous-cutanés et des plans musculaires. Cette affection se manifeste chez les jeunes enfants, habituellement vers l'âge de 2 ans. (62)

b.1. Lipoblastome

Le lipoblastome est une tumeur de la petite enfance à croissance rapide et relativement rare qui provient du tissu adipeux embryonnaire, représentant jusqu'à 30 % des tumeurs adipocytaires chez les enfants (61).

C'est un néoplasme bénin qui est capable d'envahir les tissus mous environnants mais qui manque de potentiel métastatique (62).

Les cellules graisseuses sont de différents stades de maturation, les cellules plus immatures ayant moins de graisse et donc moins d'intensité de signal "grasse" à l'imagerie par résonance magnétique.

Les lipoblastomes sont plus fréquents chez les garçons que chez les filles (et sont habituellement diagnostiqués au cours des trois premières années de vie. Seuls quelques cas ont été signalés chez les enfants de plus de 8 ans (68,69).

Les lipoblastomes se trouvent souvent dans les tissus sous-cutanés des extrémités, y compris les mains et les pieds, et dans le tronc, mais on peut aussi les voir à d'autres endroits connus pour avoir des tissus adipeux primordiaux, comme la tête et le cou, le médiastin, le mésentère et le rétropéritoine (68–70).

Le lipoblastome peut être subdivisé en deux sous-types :

- Le lipoblastome proprement dit
- La lipoblastomatose.

Le terme lipoblastome désigne la lésion superficielle encapsulée la plus courante, tandis que lipoblastomatose est le terme utilisé pour décrire une lésion non encapsulée plus diffuse qui se développe dans un tissu adipeux profondément situé et infiltre la musculature adjacente (68).

➤ Caractéristique d'imagerie :

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

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

En IRM, les lipoblastomes sont souvent des masses lobulées bien définies avec une intensité de signal élevée sur les séquences pondérées T1 et T2, conformément à une prédominance de graisse. Les quantités relatives de lipoblastes et de tissu stromal myxocollagène dans la masse peuvent causer une apparence plus hétérogène et, dans certains cas, la composante stromale peut être si importante que les caractéristiques d'IRM qui suggèrent la présence de tissu adipeux dans la masse sont absentes, ce qui explique l'intensité élevée du signal observée sur les images saturées de graisse.

Habituellement, les lipoblastomes ne peuvent pas être distingués des liposarcomes à l'imagerie. Cependant, les liposarcomes sont extrêmement rares chez les enfants (61.68).

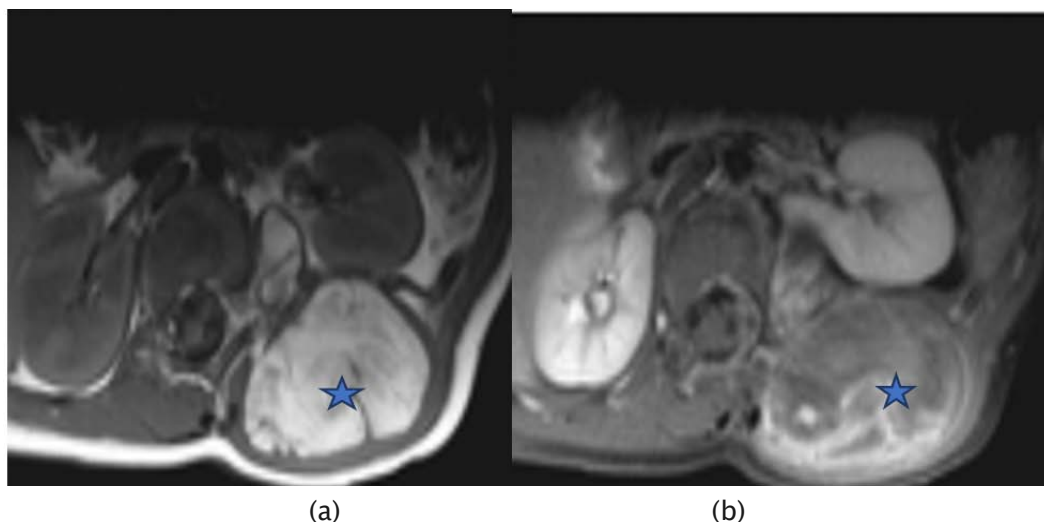
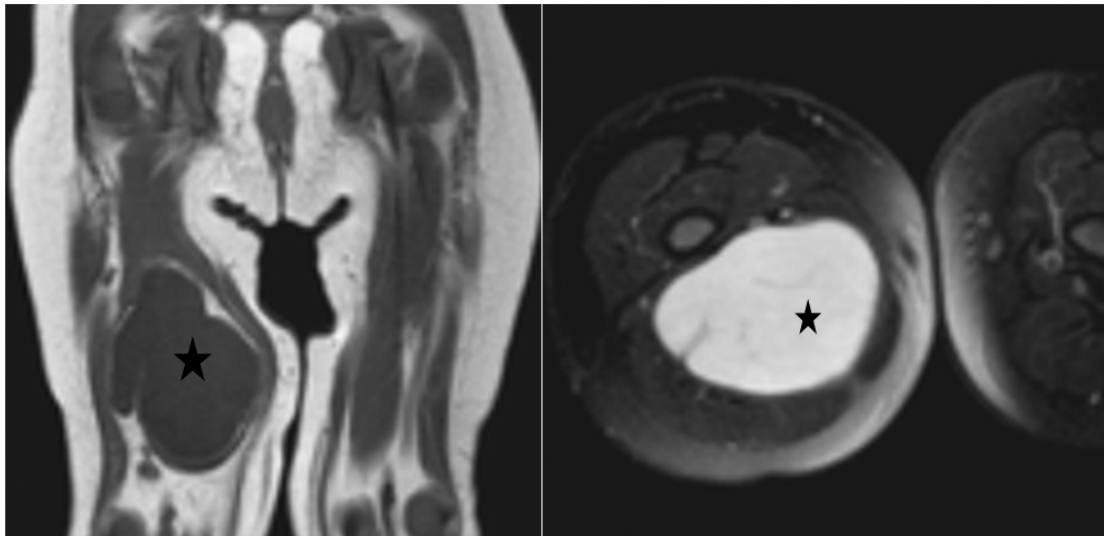


Figure 35 : Lipoblastome chez une fillette de 10 mois qui s'est présentée avec une masse dorsale gauche. (étoile)(a) L'IRM axiale pondérée T1 en hypersignal. (b) L'image RM pondérée T1 avec suppression des graisses avec injection de gadolinium axial montre une amélioration de l'aspect postérieur de la masse, un résultat qui n'est pas typique d'un lipome mais qui suggère un lipoblastome chez un patient de cet âge.(45)



(a)

(b)

Figure 36: Lipoblastome chez un garçon de 16 mois qui s'est présenté avec une masse de cuisse qui s'élargit. (étoile)(a) L'IRM coronale pondérée T1 montre une masse hypointense assez homogène impliquant la musculature dans l'aspect postérieur de la cuisse droite. (b) Sur une IRM pondérée T2 avec suppression de la graisse axiale, la masse est assez hyperintense, avec des septa internes minces et mal définis.(45)

Le traitement de choix est la résection chirurgicale large. Les taux de récurrence varient entre 9% et 25% (45).

c.1. Liposarcome

Le liposarcome est extrêmement rare chez les enfants, surtout chez les adolescents (61,65).

L'Organisation mondiale de la santé classe les liposarcomes en cinq sous-types histologiques :

- Bien différenciés
- Dédifférenciés
- Myxoïdes
- Pléomorphes
- Mixtes.

Le liposarcome myxoïde est le sous-type le plus fréquent chez l'enfant. Les tissus mous profonds de l'extrémité inférieure sont les plus fréquemment touchés, en particulier la cuisse et les zones poplitées (71,72).

➤ **Caractéristique d'imagerie :**

Les liposarcomes bien différenciés ont des résultats à l'échographie, à la tomodensitométrie ou à l'IRM qui ressemblent étroitement à ceux d'une graisse sous-cutanée ou d'un simple lipome.

Bien que la quantité de graisse radiologiquement identifiable soit variable, un liposarcome bien différencié présentera généralement au moins 75% de tissu adipeux, bien que très occasionnellement cela ne représentera que 25% du volume de la lésion. La présence de calcifications des tissus mous est variable, se manifestant principalement dans les liposarcomes bien différenciés plutôt que dans les autres types de liposarcomes.

Sur la TDM, un liposarcome bien différencié peut apparaître comme une masse bien marginée, avec atténuation des valeurs égales à celles de la graisse simple, imitant une tumeur adipocytaire bénigne.

Cependant, ce type a habituellement des cloisons épaisses (plus de 2 mm de largeur) linéaires ou nodulaires des tissus mous, qui augmentent après l'administration intraveineuse de produit de contraste.

Les liposarcomes sont plus hétérogènes que les lipomes à l'imagerie par résonance magnétique, contenant moins de graisse et plus d'éléments non lipomateux.

En effet, il se peut qu'il n'y ait aucune graisse reconnaissable. Certains liposarcomes myxoïdes peuvent même avoir une apparence kystique à l'imagerie par résonance magnétique (73).

Bien que certaines caractéristiques d'imagerie puissent aider à différencier les lipomes complexes apparents des liposarcomes, un diagnostic précis nécessite une analyse histologique (64).

La différenciation entre lipoblastome et liposarcome n'est pas possible à l'imagerie par résonance magnétique. Même à l'analyse histologique, le diagnostic peut ne pas être concluant.

La détection d'une translocation t(12;16) avec un point de rupture 12q13 à l'analyse cytogénétique avec caryotypage tumoral est spécifique du liposarcome myxoïde et aide à le différencier du lipoblastome (61)

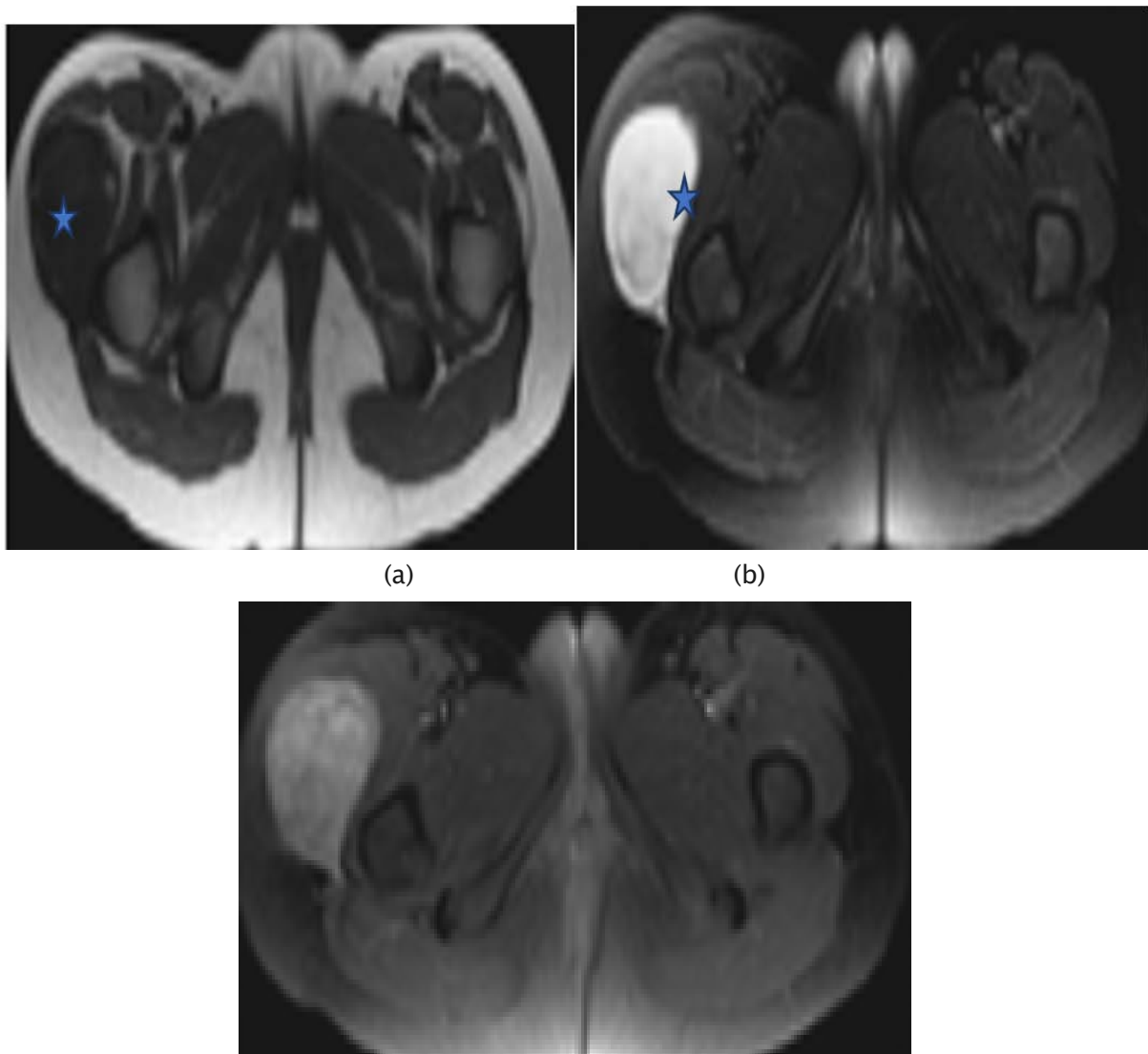


Figure 37 : Liposarcome myxoïde chez une fillette de 5 ans qui présentait une masse à la cuisse droite (étoile). (a) L'IRM axiale pondérée T1 montre une masse hypointense, aucune intensité de signal élevée suggérant la présence de graisse n'est identifiée à l'intérieur de la masse. (b) Sur une IRM T2 pondérée en fonction de la graisse axiale, la masse est principalement hyperintense avec des zones centrales hypointense. (c) L'IRM pondérée T1 avec suppression des graisses augmentée de gadolinium axial montre la masse avec un rehaussement hétérogène. (45)

Chez les patients atteints de liposarcome, la survie à long terme est meilleure chez les enfants que chez les adultes, avec des taux de survie allant de 47 % à 100 % à 5 ans. Les taux de récurrence varient de 8,3 % à 37 %. (74)

d.1. Hibernome (150)

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

L'analyse cytogénétique a montré qu'elle est associée à des cellules présentant des anomalies du bras long du chromosome 11, mais les résultats ne sont pas spécifiques.

La graisse brune, histologiquement distincte du tissu adipeux blanc, est présente chez le fœtus humain et le nouveau-né, mais diminue graduellement à l'âge adulte. La graisse brune joue un rôle dans la thermogenèse chez les animaux en hibernation et chez le nouveau-né, et son rôle est peut-être de maintenir un poids corporel normal.

Les autres noms d'hibernome sont « lipome du tissu adipeux immature », « lipome de la graisse embryonnaire » et « lipome fœtal », en raison de la ressemblance entre la graisse brune et les premiers stades de développement de la graisse blanche.

Les hibernomes sont généralement des tumeurs encapsulées bien circonscrites, mais une infiltration des tissus environnants peut se produire. Ils présentent un profil lobulaire, avec des cloisons conjonctives, et sont composés de cellules granulaires ou multivacuolées. Le stroma est fortement vascularisé; la forme mixte présentant les caractéristiques histologiques entre lipome et hibernome est la plus fréquente.

Les sites habituels sont les régions scapulaires et interscapulaires, le médiastin et le thorax supérieur, sites correspondant à la distribution de la graisse brune restante. Une atteinte du cou, de la paroi thoracique, du rétropéritoine, du bras, de la fesse, de la région inguinale et du canal rachidien a également été rapportée ainsi que des zones dépourvues de graisse brune comme la cuisse ou la fosse poplitée.

L'hibernome se manifeste habituellement comme une masse superficielle, doux, bien défini, indolore, et à croissance lente, cependant, peut soudainement augmenter en taille. Une douleur locale a été rapportée, et comme l'hibernome est une masse hypervasculaire, la peau sus-jacente est souvent chaude. Il a un diamètre de 5 à 10 cm, mais cette tumeur peut atteindre 18 cm dans la plus grande dimension

➤ **Caractéristique d'imagerie :**

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

L'échographie montre une masse hyperéchogène, et à l'examen Doppler, plusieurs grands canaux vasculaires peuvent être identifiés dans la masse. En tomodensitométrie, cette affection peut se présenter comme une masse adipocytaire bien ou mal définie, et elle peut être hétérogène, en raison de la présence de cloisons et d'autres composants des tissus mous.

L'hibernome peut montrer une amélioration du contraste faible ou forte des septa ou de façon diffuse dans la masse

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

Hibernome démontre généralement une amélioration hétérogène après administration intraveineuse de produit de contraste, mais l'absence de rehaussement a également été décrite. Alors que la tumeur est presque aussi intense que la graisse sur les séquences pondérées en T2, les techniques de suppression des graisses ne parviennent pas à supprimer la graisse dans la tumeur en raison de la nature et de la quantité de lipides.

Les caractéristiques, en particulier l'hypointensité à la graisse sous-cutanée sur les séquences pondérées en T1 et l'absence de suppression des graisses sur les séquences STIR ou pondérées en T2, peuvent aider à suggérer un diagnostic d'hibernome.(150)

2.3. Tumeurs fibroblastiques/Myofibroblastiques:

La classification des tumeurs fibreuses par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), révisée en 2002, comprend maintenant plusieurs nouveaux ajouts au groupe des tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques, une reclassification des tumeurs connues et des définitions plus claires d'autres tumeurs.

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

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

Les apparences d'imagerie par résonance magnétique (IRM) de ces tumeurs sont globalement non spécifiques, IRM étant principalement utilisée pour définir l'étendue de l'implication.

L'intensité du signal dépend du contenu cellulaire, de la vascularité et de la quantité de composants myxoïde et stromal.

Ils s'améliorent souvent après l'administration d'un agent de contraste de gadolinium.

a. Fasciite nodulaire :(75,76)

La fasciite nodulaire est une prolifération bénigne et localisée de cellules fibroblastiques/myofibroblastiques d'origine incertaine.

Les sous-types histologiques comprennent la forme myxoïde la plus courante, habituellement confinée aux tissus sous-cutanés, et les formes fibreuses et cellulaires plus rares, plus fréquemment observées dans les localisations intramusculaire et intermusculaire.

La fasciite nodulaire est plus fréquente chez les jeunes adultes, mais elle peut survenir chez les enfants, en particulier la forme crânienne de la fasciite nodulaire, que l'on observe presque exclusivement chez les nourrissons de moins de 2 ans.

Les endroits les plus courants par ordre de fréquence sont les extrémités supérieures, le tronc, la tête et le cou, et les extrémités inférieures.

Elles se présentent souvent sous la forme de lésions à croissance rapide qui dépassent rarement 4 cm de diamètre et sont associées à la douleur ou à la sensibilité dans environ la moitié des cas.

➤ Caractéristique d'imagerie :

Sur les images échographiques, la fasciite nodulaire apparaît principalement solide, mais des changements kystiques ont été observés. La fasciite nodulaire de type superficiel aurait un aspect hypoéchogène avec des foyers échogènes ou des nodules hyperéchogènes périphériques et ne montrerait pas souvent de flux vasculaire interne.

Sur la TDM, la fasciite nodulaire est de faibles valeurs d'atténuation, reflétant le caractère myxoïde des lésions

Les apparences de l'IRM sont non spécifiques et quelque peu variables, bien qu'un modèle caractéristique ait été décrit dans le type myxoïde plus commun : signal homogène isointense ou légèrement hyperintense à celui du muscle sur les images pondérées T1, hyperintense sur les images pondérées T2, et montrant une amélioration homogène après administration d'un agent de contraste de gadolinium.

Le diagnostic final nécessite généralement une histologie.

Le traitement comprend l'excision locale, la récurrence est extrêmement rare.

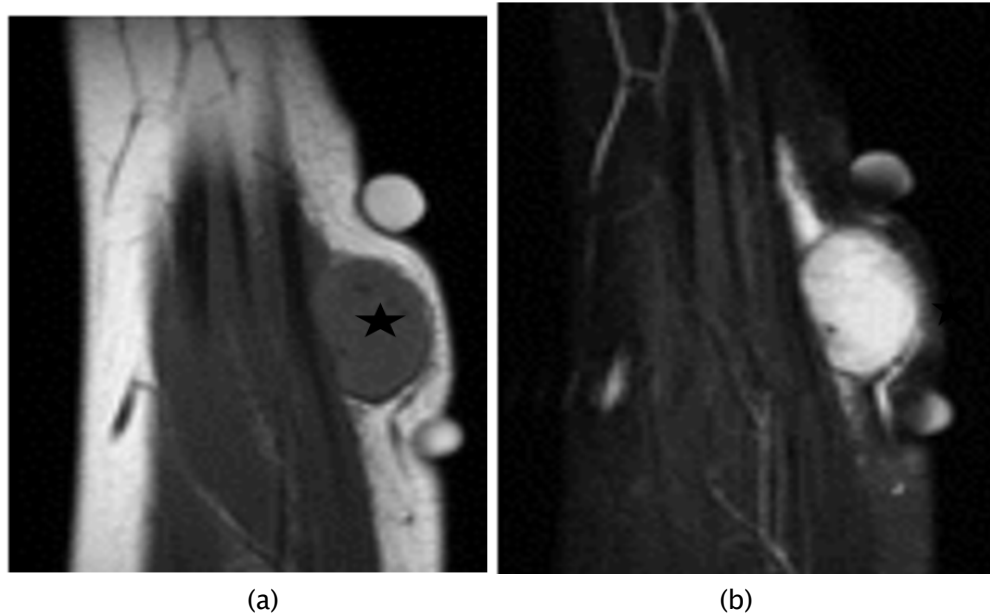


Figure 38: Fasciite nodulaire chez une fillette de 11 ans au niveau de l'avant-bras (étoile). (a) IRM sagittale pondérée T1 montre une masse sous-cutanée du fascia bien définie, qui est légèrement hyperintense par rapport au muscle adjacent. (b) IRM à pondération T1 avec suppression des graisses sagittales, augmentée de gadolinium, révèle une augmentation diffuse de la masse. (45)

b. Myosite Ossifiante (77,78,79):

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

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

La cause de la myosite ossifiante est une lésion des tissus mous, dans la plupart des cas secondaires à un traumatisme, ce qui est bien documenté chez 60 à 75 % des patients.

Dans les autres cas, les traumatismes mineurs répétitifs, l'ischémie et l'inflammation sont considérés comme des agents causaux.

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

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

➤ Caractéristique d'imagerie :

La myosite ossifiante aiguë désigne les stades précoces de la maladie, avant que l'ossification ne soit radiologiquement visible.

Au cours de ces stades initiaux de la maladie, seule une légère augmentation de la densité des tissus mous est observée radiologiquement. En général, la calcification se développe entre 4 et 6 semaines après le traumatisme initial et les résultats dans une lésion "mature". Initialement, ces calcifications se présentent comme des opacités flocculantes irrégulières à la radiographie. Au fil du temps, l'os lamellaire se forme à la périphérie de la lésion et se dirige vers son centre.

Le profil centrifuge de la maturation progressive est bien reflété par la TDM de la lésion au stade actif de la maladie: la zone centrale immature de la lésion apparaît radiotransparente, tandis que la zone mature externe présente une calcification et une ossification. Cette apparence est appelée le phénomène de « zonage ».

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

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

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

Dans la phase aiguë (<2 semaines), la lésion peut ne pas être visible sur les séquences pondérées T1 ou peut être mal définie et avec une intensité de signal hétérogène, mais avec une prédominance de l'isointense sur le muscle. Sur les séquences pondérées T2, il est généralement hyperintense. La lésion peut aussi contenir des niveaux de liquide en raison d'une hémorragie antérieure, et il y a souvent un œdème des tissus mous et de la moelle osseuse de tout os adjacent.

Dans la phase subaiguë (3 à 6–8 semaines), des foyers périphériques de faible intensité de signal sont identifiables sur les séquences pondérées T1 et T2, en raison de la formation osseuse. Pendant ces phases aiguës et subaiguës, l'amélioration par le gadolinium est visible à la périphérie de la lésion et dans les tissus mous œdémateux adjacents et peut imiter les apparences d'un abcès ou d'une tumeur nécrotique. Au stade "chronique" (6–8 semaines ou plus), la lésion est mieux définie et l'œdème des tissus mous n'est plus évident.

En raison de la progression de la calcification périphérique et de l'ossification, une faible intensité de signal plus étendue est observée avec toutes les séquences.

Les zones de signal de graisse peuvent également être reconnues à l'intérieur de la lésion et représentent la moelle grasse.



Figure 39 : Myosite ossifiante de la cuisse droite chez un garçon de 13 ans:

(a) radiographie simple quelques jours après un traumatisme, (b) radiographie simple 5 jours plus tard, et (c) TDM. Présence d'une légère calcification périostée linéaire sur la face ventrale de la cuisse droite (a). Cinq jours plus tard, il y a une calcification importante dans le muscle quadriceps (b). À la TDM, il y a un œdème diffus de la cuisse droite avec une calcification(c). Le phénomène de zonage est caractéristique d'un stade intermédiaire de myosite ossifiante post-traumatique. (150)

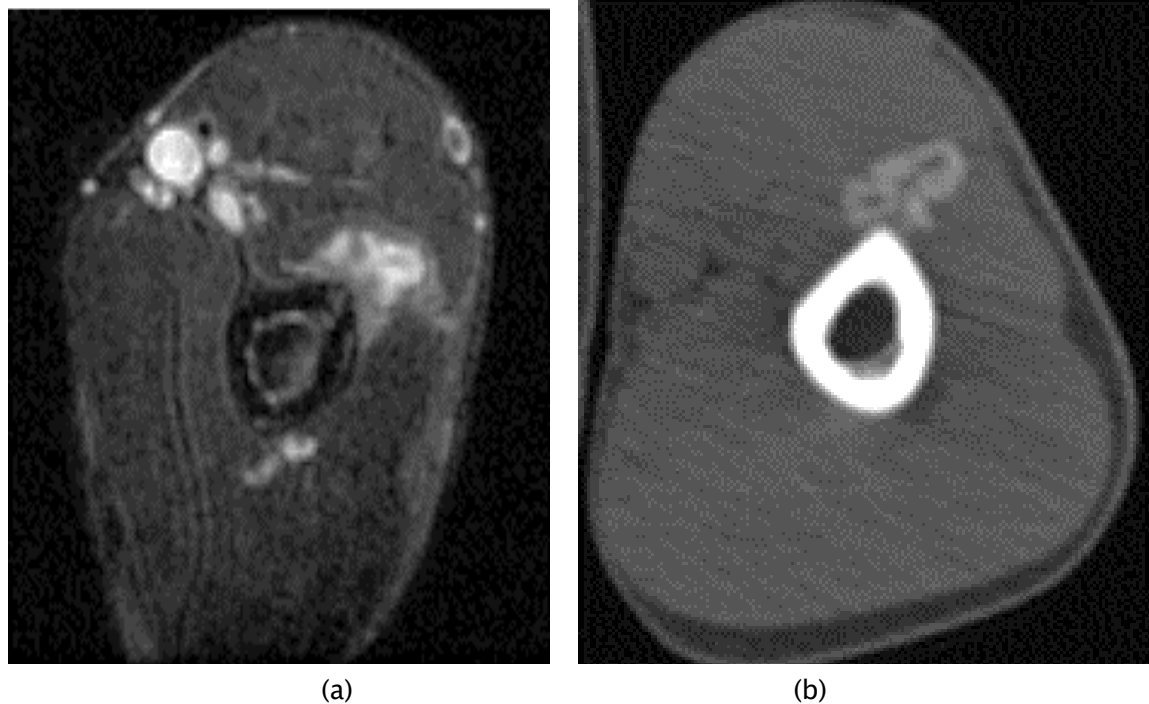


Figure 40 :Myosite ossifiante du bras gauche chez un garçon de 16 ans

(a) L'IRM axiale pondérée T2 montre une masse intramusculaire lobulée, principalement hyperintense et intramusculaire, adjacente à la diaphyse humérale.(b) La tomographie non améliorée démontre plus clairement la minéralisation périphérique caractéristique de la myosite ossifiante. (45)

c. Hamartome fibreux infantile : (80,81,82)

Le hamartome fibreux de l'enfance est une lésion superficielle rare, généralement solitaire, bénigne mais à croissance rapide, le plus souvent observée chez les nourrissons.

Plus de 90% des cas surviennent au cours de la 1^{ère} année de vie, et près du quart des cas sont congénitaux.

La tumeur est plus fréquente chez les garçons et se retrouve le plus souvent dans l'aisselle, le bras, le tronc supérieur, la région inguinale et la région génitale externe.

Il s'agit généralement d'une masse indolore et librement mobile dans le sous-cutané ou le derme qui mesure moins de 5 cm de diamètre.

Histologiquement, cette lésion a trois composantes caractéristiques : des trabécules bien définies de tissu fibrocollagène, des îlots de mésenchyme primitif à texture lâche et de la graisse mature, cette dernière étant habituellement la composante prédominante.

➤ Caractéristique d'imagerie :

L'échographie peut démontrer une masse hyperéchogène avec un profil en serpent de parties hypoéchogènes intermédiaires.

L'aspect d'imagerie par résonance magnétique du hamartome fibreux de l'enfance reflète dans une large mesure la proportion relative des différents composants tissulaires présents dans la lésion. La composante fibreuse apparaît comme des zones de faible intensité de signal sur les images pondérées T1 et T2, tandis que la composante grasse présente une intensité de signal élevée caractéristique sur les images pondérées T1 et T2.

C'est la reconnaissance de la graisse dans cette lésion qui aide à réduire le diagnostic différentiel qui, à l'âge de présentation de ces tumeurs, devrait également inclure le lipome, le lipoblastome et l'hémangiome involontaire.

Il a été suggéré que la démonstration de trabécules sous-cutanées de tissus fibreux entremêlés avec de la graisse dans un modèle organisé suggère fortement un hamartome fibreux de l'enfance dans le cadre clinique approprié.

Les lésions plus anciennes démontrent une réduction du composant mésenchymateux parfois avec la formation de capsules (rendant la résection chirurgicale complète plus réalisable). L'hamartome fibreux de l'enfance ne régresse pas et ne se résout pas spontanément, et la résection chirurgicale complète est le traitement de choix.

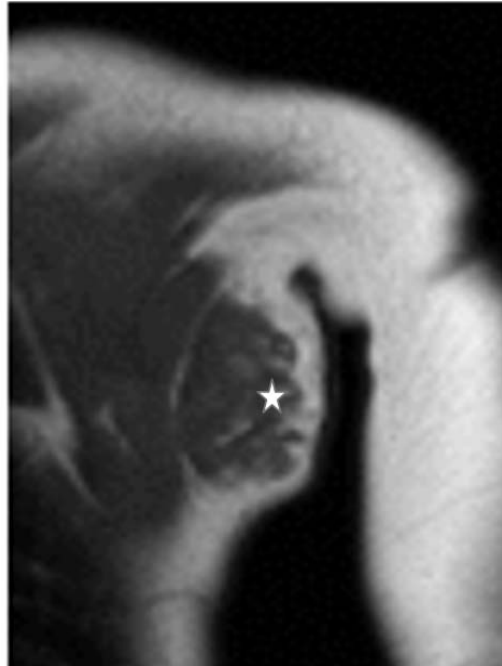


Figure 41 : Hamartome fibreux infantile au niveau axillaire gauche chez un garçon de 8 mois. L'IRM coronale pondérée T1 montre une masse sous-cutanée bien délimitée et légèrement lobulée dans l'axillaire gauche (étoile).

La masse est principalement isointense au muscle, mais de multiples petites stries hyperintense sont également notées à l'intérieur de la masse, compatibles avec le tissu adipeux. La reconnaissance de la graisse intralésionnelle aide à réduire le diagnostic différentiel des masses de tissus mous.(45)

d. Myofibromatose : (83,84,85,86)

La myofibromatose infantile (multicentrique) ou les myofibromes (solitaires) sont les tumeurs fibreuses les plus courantes chez les nourrissons.

Il s'agit de tumeurs bénignes qui surviennent principalement chez les enfants de moins de 2 ans (88 % des cas), et environ 60 % des cas sont diagnostiqués à la naissance.

Les tumeurs varient considérablement en taille de 2,5 cm à 7 cm, et histologiquement elles sont formées par des nodules à deux composants distincts, l'un caractérisé par des faisceaux de myofibroblastes et l'autre par des cellules plus indifférenciées disposées autour de vaisseaux sanguins hémangiopéricytomorphes à parois minces et à ramification irrégulière.

En raison de cet arrangement, on pense que la myofibromatose forme un continuum morphologique avec le soi-disant hémangiopéritoine infantile.

La forme solitaire représente la moitié des lésions et est plus fréquente chez les garçons et concerne la tête, le cou et le tronc.

La forme multicentrique peut être présente dans les tissus mous, les os et les viscères. Le pronostic le plus mauvais de la myofibromatose avec atteinte viscérale (25%-35% des cas multicentriques), avec des taux de mortalité allant jusqu'à 75%, est déterminé par l'étendue et la localisation des lésions, les lésions intestinales, cardiaques et, en particulier, pulmonaires ayant un résultat plus mauvais.

Bien que l'histoire naturelle de la plupart des cas de myofibromatose infantile soit une régression spontanée, les enfants atteints d'une maladie viscérale ou d'une atteinte musculo-squelettique diffuse développent souvent une maladie potentiellement mortelle avant que les lésions n'aient eu l'occasion de se développer.

Les lésions multicentriques peuvent augmenter en taille et en nombre jusqu'à 1 an avant de commencer une régression lente, ce qui peut prendre quelques années.

La récurrence après excision est rapportée à environ 10%. La chimiothérapie à faible dose peut traiter avec succès des lésions généralisées mettant la vie en danger.

➤ Caractéristique d'imagerie :

Les rapports sur l'imagerie sont rares. La TDM peut montrer une masse de densité intermédiaire, améliorant après l'injection de produit de contraste intraveineuse

Les caractéristiques de l'IRM de ces lésions comprennent une faible intensité du signal sur les séquences pondérées T1 et une apparence plus variable sur les séquences pondérées T2.

Ces tumeurs ont été décrites comme présentant un signe "cible" après l'administration intraveineuse d'un agent de contraste à base de gadolinium, avec une amélioration périphérique, que l'on pense être due à une nécrose centrale.

Les protocoles d'imagerie par résonance magnétique du corps entier peuvent être utiles comme outil de dépistage pour évaluer l'implication multicentrique dans la myofibromatose.

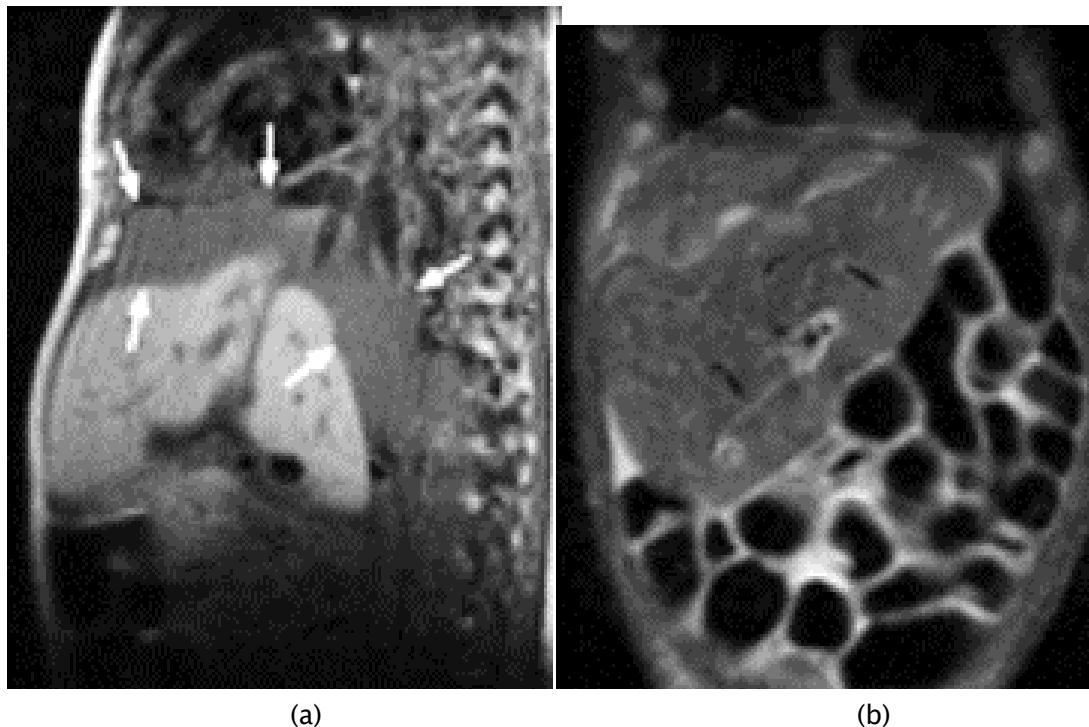


Figure 42 :Myofibromatose du diaphragme chez un garçon de 20 jours.

(a) L'IRM sagittale pondérée T1 montre une masse isointense inséparable du diaphragme et contiguë à la surface diaphragmatique du foie (flèches). (b) L'IRM pondérée T2 avec suppression de la graisse coronale montre que la masse diaphragmatique est hétérogène, contenant des zones d'intensité de signal faible et intermédiaire, à noter également les ascites entre les boucles de l'intestin.(45)

e. Fibromatosis Colli : (87)

La fibromatose colli est une masse bénigne qui provient du muscle sternocléidomastoïdien. Elle est généralement unilatérale et plus fréquente à droite qu'à gauche.

On pense qu'il s'agit d'une réaction cellulaire cicatricielle à une lésion du muscle sternocléidomastoïdien au cours du dernier trimestre de la croissance intra-utérine ou au moment de l'accouchement. Sur le plan clinique, il est considéré comme une masse cervicale qui peut être associée au torticolis dans jusqu'à 20 % des cas, et il y a souvent des antécédents de traumatisme à la naissance.

La masse est habituellement évidente deux semaines après la naissance et peut continuer d'augmenter pendant quelques semaines de plus. Il involue souvent spontanément sur une période de 4 à 8 mois avec un traitement conservateur.

Le diagnostic de fibromatose colli est généralement facilement établi par échographie, et une évaluation plus poussée avec d'autres modalités d'imagerie, y compris l'imagerie par résonance magnétique, est rarement nécessaire.

➤ Caractéristique d'imagerie :

Sur les échographies, la masse se trouve généralement dans les deux tiers distaux du muscle sterno-cléido-mastoïdien (souvent du côté ventral) et peut être hyperéchogène (50%), isoéchogène ou hypoéchogène par rapport au muscle normal. L'échotexture peut être homogène (50%) ou hétérogène (50%). La masse est entourée d'un rebord hypoéchogène dans 90% des cas.

L'échographie est la méthode de choix pour le suivi de la fibromatose colli.

Sur les TDM, la fibromatose apparaît sous forme d'un élargissement isodense focal ou diffus du muscle sterno-cléido-mastoïdien avec ou sans effet de masse. En raison des contraintes de radiation, la TDM n'est pas la technique préférée.

L'échographie est généralement suffisante pour le diagnostic et l'IRM est rarement nécessaire.

Les quelques cas rapportés dans la littérature dans lesquels l'imagerie par résonance magnétique a été utilisée dans l'évaluation de cette tumeur décrivent la fibromatose colli comme un élargissement fusiforme du muscle affecté, sans extension aux tissus adjacents et avec des marges mieux définies qu'à l'échographie.

L'intensité du signal de la masse peut varier, reflétant probablement le degré de présence de tissus fibreux et cellulaires, bien que dans la plupart des cas, l'intensité du signal soit supérieure à celle de la graisse sur les séquences pondérées T2.

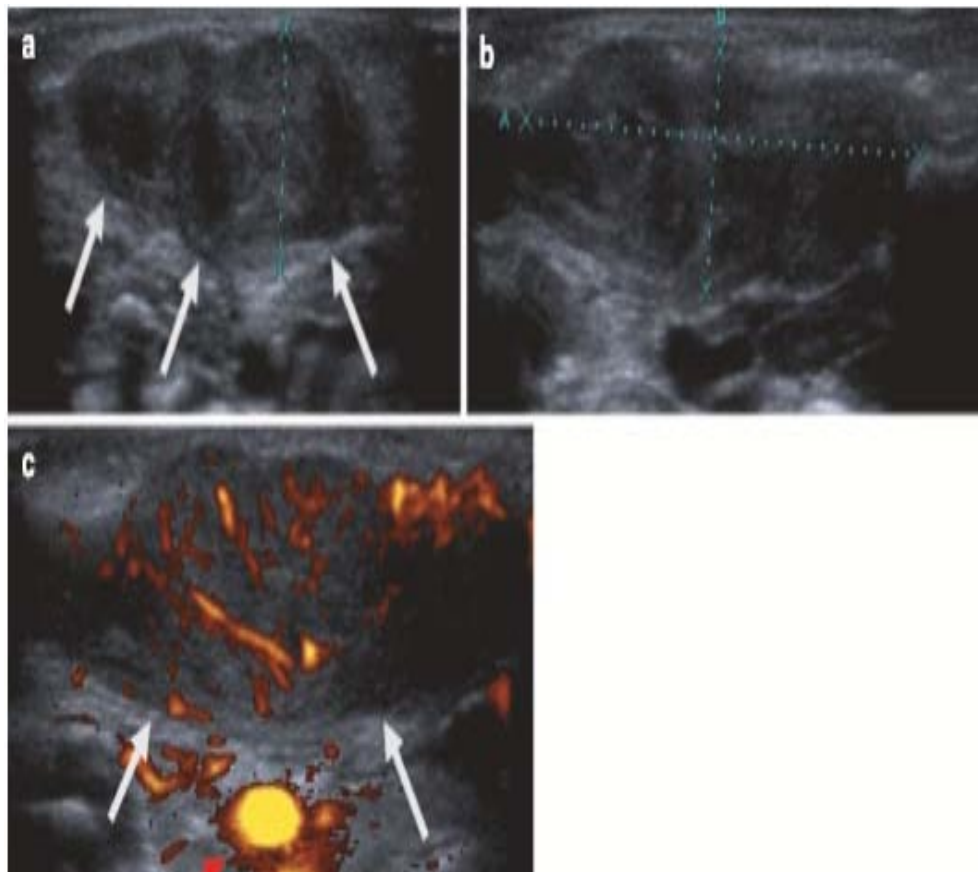


Figure 43 : Échographie transversale (a) et longitudinale (b) et échographie Doppler (c) du tiers moyen du muscle sternocléidomastoïdien (flèches) chez une fille de 4 semaines. L'échotexture musculaire normale n'est pas présente dans la masse qui démontre à la fois hypo- et hyper-composants réfléchissants (a, b). Doppler démontre une augmentation du flux sanguin dans la masse. La flèche inférieure pointe vers l'artère carotide (c).(150)

f. Fibrome de la gaine du tendon : (88,89,90)

Le fibrome de la gaine tendineuse est une tumeur rare, bénigne et à croissance lente des extrémités. Il existe une certaine controverse quant à savoir s'il s'agit d'un processus réactif ou néoplasique.

La tumeur affecte et adhère aux tendons, aux gaines tendineuses et parfois aux faisceaux neurovasculaires au niveau du site affecté. La main, en particulier le pouce et l'index et le majeur, ainsi que le poignet, sont les sites les plus fréquemment touchés (80%).

Les mâles sont plus fréquemment touchés que les femelles ; les deux sont le plus souvent dans la 4e décennie. Elle est rare chez les enfants, mais touche les patients âgés de 19 ans ou moins dans 15 à 20 % des cas, même chez les patients âgés d'à peine 5 mois.

➤ Caractéristique d'imagerie :

Lors de l'imagerie par résonance magnétique, le diagnostic de fibrome de la gaine tendineuse peut être suggéré s'il existe une masse nodulaire bien définie, lobulée, de faible intensité de signal avec toutes les séquences et peu ou pas d'amélioration au voisinage de la gaine tendineuse.

Cependant, l'intensité du signal de la masse peut être très variable sur les séquences pondérées T2.

On peut également observer une plus grande hétérogénéité de l'intensité du signal et des modèles d'amélioration, reflétant différents éléments cellulaires et stromal dans la tumeur.

La tumeur peut parfois être difficile à différencier des autres tumeurs des tissus mous que l'on trouve couramment dans les extrémités, comme la tumeur à cellules géantes de la gaine tendineuse et la synovite villonodulaire pigmentée.

Les artefacts florissants provenant du dépôt d'hémosidérine sont toutefois rarement observés dans les fibromes de la gaine tendineuse, contrairement aux deux autres entités mentionnées.



Figure 44: Fibrome de la gaine du tendon chez une fillette de 10 ans.

(a) séquence STIR coronale de la main gauche montre une masse hyperintense de tissu mou dans l'aspect cubital du quatrième doigt, à côté de l'articulation interphalangienne proximale. (45)

Le traitement définitif est la résection chirurgicale, qui peut impliquer le faisceau neurovasculaire adjacent. A notre connaissance, aucun taux de récurrence mis à jour n'est disponible, mais avec les nouvelles techniques chirurgicales microscopiques, ils sont probablement bien en dessous du taux de 24%. Toutes les récurrences signalées se sont produites dans les mains.

g. Fibromatose : (91,92)

La fibromatose est une prolifération histologiquement bénigne de fibroblastes, mais avec une agressivité locale et sont donc classés comme intermédiaires (localement agressifs) par l'OMS. Généralement solitaires, ils peuvent aussi être multicentriques et sont classés selon l'emplacement (superficiel vs profond). On les voit le plus souvent après la puberté, chez les patients âgés de 40 ans et moins.

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

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

➤ Caractéristique d'imagerie :

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

Sur les images de TDM, les masses sont mal définies ou bien circonscrites. Avant l'administration de contraste, desmoids montrent l'atténuation variable. Après l'administration de contraste, les lésions ont habituellement une atténuation plus élevée que celle du muscle adjacent.

Les échantillons pathologiques ont été analysés et classés en fonction du contenu en collagène, du contenu cellulaire, de la nécrose tumorale et de la vascularisation tumorale. Aucune relation cohérente ne peut être établie entre l'aspect du TDM de ces lésions et leur aspect histologique.

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



Figure 45 :Fibromatose plantaire du pied gauche chez un garçon de 12 ans.La séquence pondérée T2 avec suppression de graisse sagittale montre une masse nodulaire (flèche) de faible intensité de signal bien définie dans les tissus mous plantaires.(45)

Les fibromatoses profondes ou desmoïdes sont de plus grandes lésions à croissance rapide qui apparaissent dans les tissus mous profonds et sont caractérisées par une croissance infiltrante et une tendance à se reproduire localement mais sans signe de dissémination métastatique (92).

Chez les enfants, ces tumeurs sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles, habituellement chez les patients de moins de 8 ans, le plus souvent au cours des 2 premières années de la vie (93).

Elles peuvent être classées comme lésions abdominales ou extra-abdominales, ces dernières étant plus fréquentes dans le groupe d'âge pédiatrique, en particulier si elles se produisent dans la tête, le cou, les extrémités ou le tronc.

Bien que la plupart des cas soient sporadiques, des cas familiaux surviennent, en particulier chez les patients atteints du syndrome de Gardner.

Ces lésions ont un aspect hétérogène de l'imagerie par résonance magnétique, la plupart du temps avec une intensité de signal intermédiaire ou faible sur les séquences pondérées T1 et avec une intensité de signal élevée mélangée à des bandes de faible intensité de signal sur les séquences pondérées T2. Les zones d'intensité de signal élevée sur les séquences pondérées T2 montrent généralement une nette amélioration avec du gadolinium.

La tumeur a généralement des marges à la fois bien définies et mal définies. Il a été rapporté que les caractéristiques utiles dans la différenciation de la fibromatose desmoïde par rapport aux sarcomes des tissus mous comprennent la présence d'un modèle de croissance infiltrant, le franchissement des limites fasciales et l'absence de nécrose centrale même dans les lésions les plus grandes (94).

Cependant, la confirmation histologique est nécessaire pour un diagnostic final dans tous les cas.

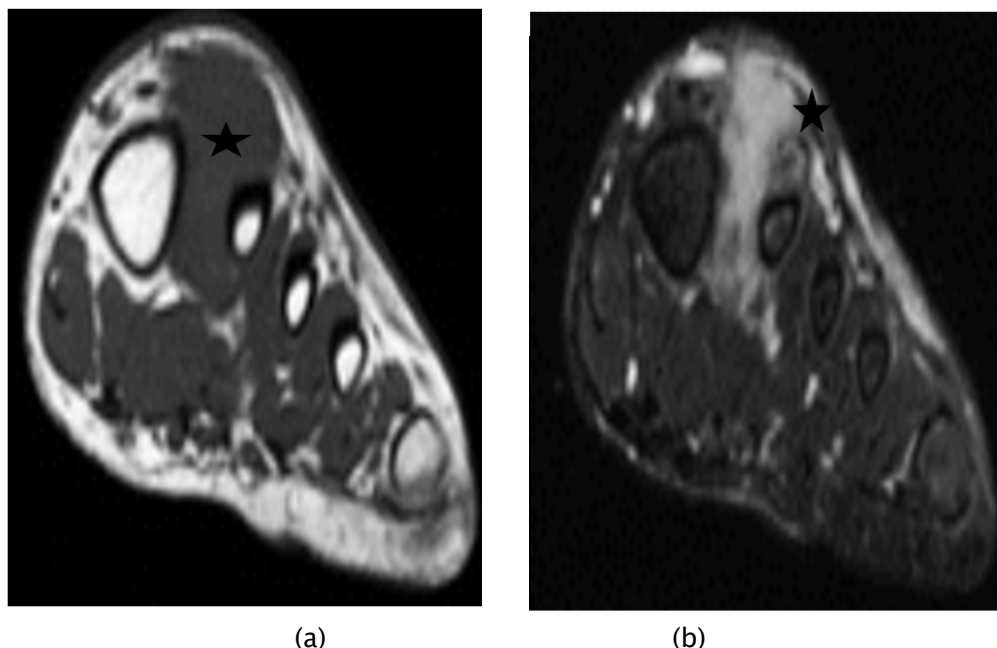


Figure 46 : Fibromatose profonde du pied gauche chez une jeune fille de 14 ans. (a) L'IRM coronale pondérée T1 montre une masse, isointense au muscle, entre le premier et le deuxième os métatarsien. (b) L'IRM pondérée T1 avec suppression des graisses augmentée de gadolinium coronal montre une amélioration diffuse de la lésion. (45)

h. Fibrosarcome : Type infantile par rapport au type adulte

Les deux formes de fibrosarcome présentent des similitudes histologiques, mais sont très différentes en termes d'âge au moment de la présentation et de pronostic.

La forme infantile, également connue sous le nom de fibrosarcome congénital, est une prolifération maligne de fibroblastes souvent observés au cours des cinq premières années de la vie, le tiers environ étant présent à la naissance.

Ils sont le plus souvent observés aux extrémités (74%), suivis de la tête et du cou (15%). Au début, ils grandissent rapidement et peuvent devenir assez grands en proportion de la taille de l'enfant.

Les métastases, principalement pulmonaires, sont observées dans 5 à 10 % des cas, la récurrence locale se situant entre 17 % et 43 %. Cependant, le pronostic global est meilleur que chez les adultes, avec un taux de survie à 5 ans supérieur à 80 %. (95,96)

➤ Caractéristique d'imagerie :

Les apparences d'IRM des fibrosarcomes infantiles ne sont pas spécifiques, car elles présentent des lésions bien délimitées qui sont isointenses sur les séquences pondérées T1 et hyperintense hétérogène sur les séquences pondérées T2. Un modèle d'amélioration hétérogène est observé après injection d'un agent de contraste de gadolinium. (97)

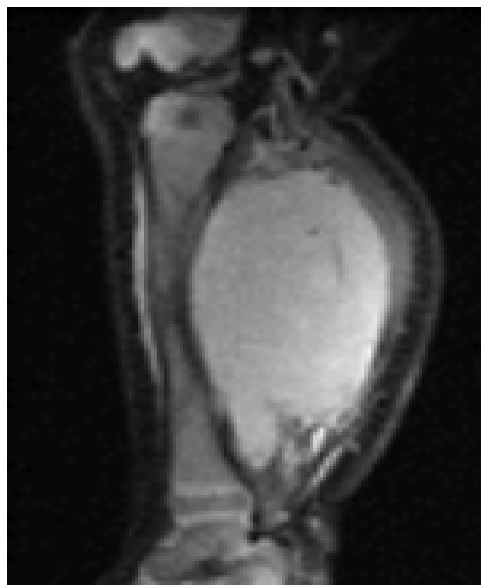


Figure 47 : Fibrosarcome infantile chez un garçon de 2 mois.

L'IRM STIR sagittale de la jambe inférieure droite montre une masse hyperintense et homogène importante impliquant les muscles du compartiment postérieur. (45)

Sur le plan clinique, le fibrosarcome infantile peut parfois être confondu avec l'hémangiome infantile ou l'hémangioendothéliome kaposiforme, car la peau qui recouvre la tumeur peut avoir une coloration violente associée à des veines superficielles écostatiques (98).

Dans d'autres cas, il peut se présenter sous la forme d'une lésion ulcéreuse imitant l'hémangiome, qui peut également présenter une ulcération, en particulier au stade de prolifération rapide dans les zones du corps exposées à la friction (99).

De plus, le fibrosarcome infantile peut être associé à une coagulopathie intravasculaire disséminée, qui peut être confondue avec le phénomène de Kasabach–Merritt, entité désormais considérée comme presque exclusivement présente dans les cas d'hémangioendothéliome kaposiforme ou d'angiome touffeté (98).

Il a été rapporté que l'imagerie par résonance magnétique peut aider à différencier ces deux maladies, car les fibrosarcomes infantiles ont tendance à présenter des contrastes moins homogènes et ne présentent pas les vides de signal dus aux vaisseaux proéminents qui caractérisent les hémangiomes (98).

Le fibrosarcome de type adulte est histologiquement similaire à la forme infantile mais a une cytogénétique différente.

Chez les enfants, ces lésions surviennent à un âge plus tardif que la forme infantile, sont plus fréquemment observées dans les régions proximales des extrémités et du tronc, et ont tendance à avoir un taux de croissance plus lent par rapport à la forme infantile (100).

Cependant, la différence la plus significative est son taux de survie à 5 ans plus faible de moins de 60% (100).

Peu d'informations sont disponibles dans la littérature sur les apparences d'imagerie du fibrosarcome de type adulte. Les lésions peuvent être homogènes ou hétérogènes dans l'intensité du signal sur les séquences RM pondérées T1 et T2.

Sur les séquences pondérées T1, les lésions sont généralement isointense au muscle, alors que sur les séquences pondérées T2, elles peuvent montrer des zones de faible intensité de signal sur un fond d'intensité de signal modérée à élevée.

Après l'administration d'un agent de contraste de gadolinium, la plupart des lésions présentent une amélioration périphérique intense avec une apparence occasionnelle de roue à rayons (101).

2.4. des tumeurs fibrohistiocytaïres:

a. Tumeur de cellules géantes ténosynoviales : (150)

La tumeur à cellules géantes ténosynoviales (TCGTS) a été décrite pour la première fois en 1852 par Chassaignac comme une prolifération de la membrane synoviale impliquant les tendons fléchisseurs du doigt.

Il a été redéfini plus tard comme une famille de lésions bénignes prolifératives et inflammatoires découlant de l'unité anatomique consistant en la synoviale des gaines articulaires, des bourses et des tendons.

Les différences cliniques prédominantes sont déterminées par la localisation anatomique. TCGTS peut être sous-classé en tant que type localisé ou diffus.

- Les formes localisées comprennent la tumeur à cellules géantes de la gaine tendineuse et la synovite nodulaire localisée (SNL).
- Les formes diffuses englobent le SVNP conventionnel et les tumeurs à cellules géantes diffuses (TCGD), la contrepartie extra-articulaire du SVNP.

Les lésions intra-articulaires ont une propension à s'étendre le long de la surface de l'articulation en suivant le chemin de moindre résistance. En comparaison, les lésions de la gaine du tendon tendent à être nodulaires et à se développer vers l'extérieur.

Une tumeur à cellules géantes synoviales diffuse peut apparaître dans une bourse et est connue sous le nom de bursite villonodulaire pigmentée.

L'étiologie du TCGTS reste controversée et plusieurs hypothèses ont été avancées, notamment un processus néoplasique, un processus inflammatoire ou réactif, une séquelle de traumatisme et un métabolisme lipidique anormal localisé.

Tumeur localisée de cellules géantes ténosynoviales comprend

- TCGTS extra-articulaire :
- SNLintra-articulaire :

a.1. La tumeur à cellules géantes ténosynoviales (TCGTS)

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

La prédominance féminine légère est notée avec un rapport femelle-mâle de 2/1. Il a une prédilection pour la synoviale des gaines tendineuses des mains, en particulier les surfaces palmaires des doigts.

➤ **Caractéristique d'imagerie:**

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

Environ 20% des cas présentent une érosion osseuse. Une réaction périostée, une calcification intralésionnelle ou une dégénérescence kystique sont rarement observées.

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

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

Le TCGTS est typiquement hypervasculaire et l'ombrage acoustique postérieur peut être observé dans environ 33% des cas. Le différentiel principal pour TCGTS dans la main est un kyste ganglionnaire qui peut être facilement distingué par sa structure kystique. Cependant, les kystes ganglionnaires rompus peuvent apparaître solides et imiter un TCGTS.

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

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

L'épanchement de la gaine tendineuse est une découverte rare. Les caractéristiques du signal de TCGTS reflètent sa composition histologique, à savoir la présence de tissu chargé d'hémosidérine. L'effet paramagnétique de l'hémosidérine raccourcit les temps de relaxation T1 et T2, entraînant une faible intensité du signal sur les séquences d'écho de spin pondérées en T1 et T2.

Comme TCGTS est une lésion vasculaire, on observe une amélioration après l'administration du produit de contraste.

L'IRM est utile dans la détection de l'osseuse érosions, bien que moins sensibles que la TDM.

a.2. Synovite nodulaire localisée (SNL): (150)

Cette entité présente une douleur, un gonflement et généralement des symptômes de blocage, lorsqu'ils sont présents dans le genou. Il pousse lentement et n'est pas infiltrant.

SNL est généralement adhérent à la synoviale ou peut avoir un pédicule s'étendant à elle.

Le SNL est une masse jaune à brun bien définie, sans projections diffuses de type frondes.

Le traitement curatif est réalisé avec l'excision chirurgicale la synovectomie et la radiothérapie ne sont pas nécessaires car la récurrence est rare.

➤ Caractéristique d'imagerie

En général, aucune anomalie radiographique n'est démontrée sur les radiographies.

L'échographie montre une masse de tissu mou échogène hétérogène focale avec un signal Doppler accru, aucun épanchement articulaire significatif n'est observé.

Les résultats de tomodensitométrie sont similaires à ceux de l'échographie, démontrant une masse de tissu mou dense arrondie intra-articulaire.

L'IRM est utile pour la planification pré-chirurgicale. Le SNL peut se présenter sous la forme d'une petite lésion ovoïde bien définie ou sous la forme d'une grande masse tissulaire souple intra-articulaire multilobulée.

Le SLN présente une intensité de signal intermédiaire à légèrement supérieur par rapport au muscle squelettique sur les séquences pondérées en T1.

Il est relativement en hypersignal sur des séquences fluidesensibles avec des régions internes circulaires en hyposignal, en raison de sa teneur en hémosidérine. Ceci est plus visible sur les séquences d'écho de gradient.

a.3. Synovite villonodulaire pigmentée (SVNP):

Une tumeur fibrohistiocytaire intra-articulaire rare avec une incidence de deux patients par million.

SVNP se produit dans les grandes articulations et est généralement monoarticulaire. Environ 80% surviennent au niveau du genou, suivis de la hanche, de la cheville, de l'épaule et du coude. De rares cas d'atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire et de la colonne vertébrale ont été rapportés.

Une transformation maligne et des métastases ont été rarement rapportées.

La présentation clinique comprend l'apparition insidieuse de la douleur et le gonflement des articulations qui conduit à une amplitude de mouvement limitée de l'articulation affectée.

Les érosions et les kystes sous-chondrales de l'os adjacent sont fréquents. Une hémorragie et un épanchement articulaire important est souvent présent.

➤ Caractéristique d'imagerie:

Les radiographies ne sont souvent pas diagnostiques. Les érosions périarticulaires sont généralement présentes des deux côtés de l'articulation et sont plus marquées dans les articulations avec une capsule serrée, comme les hanches (90% des cas) et l'épaule (70% des cas).

L'espace articulaire et le cartilage sont conservés jusqu'à la fin de la maladie. Ceci et le manque de nouvelle formation osseuse aident à distinguer le SVNP de l'arthrose. Les érosions

sont généralement multiples; Cependant, les lésions solitaires peuvent imiter une tumeur osseuse ostéolytique primaire. Les calcifications sont rares en SVNP, et leur présence suggère un diagnostic alternatif, comme l'ostéochondromatose synoviale.

A l'échographe, une masse hypoéchogène périarticulaire solide avec des marges bien définies. Il y a une absence de rehaussement acoustique postérieur et des signes d'échos internes et un signal Doppler accru.

Sur la TDM, le SVNP est considéré comme une masse intra-articulaire de haute densité. Un tissu à haute atténuation au sein de l'articulation peut également être provoqué par une hémophilie, un saignement chronique dû à une autre cause ou à une calcification. La SVNP est hypervascularisée et démontre une amélioration post-contraste. La TDM est particulièrement utile dans l'évaluation de la formation de kystes et des érosions osseuses [10]. Une masse de tissu mou intraosseux associée, qui s'étend avec un pédicule étroit à la synoviale, peut être démontrée.

L'IRM du SVNP reflète sa composition histopathologique. Bien que non spécifique, il est en hyposignal sur les séquences pondérées T1 et T2 en raison de la présence d'hemosidérine, qui est plus visible sur les séquences d'écho de gradient dues à l'artefact en fleur. Une amélioration marquée du composant synovite est observée après administration intraveineuse de gadolinium.

Les anomalies capsulaires peuvent entraîner une dissémination des ligaments juxta-articulaires. L'IRM est la modalité optimale pour l'évaluation préopératoire afin de déterminer la taille de la tumeur, son étendue et sa relation avec les articulations adjacentes.

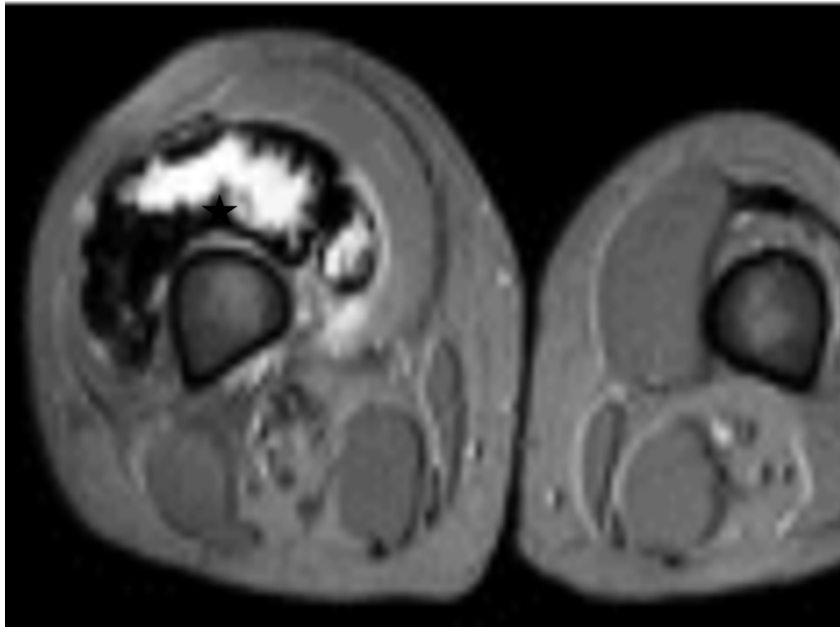


Figure 48:SVNPdu genou droit chez un garçon de 14 ans(étoile).L'IRM à gradient axial montre un épaississement nodulaire de la synoviale, plus marqué dans l'aspect latéral de l'articulation, avec une intensité de signal très faible en raison de l'effet paramagnétique des dépôts d'hémosidérine. Les zones d'intensité élevée du signal sont visibles à côté des zones hypointense, ce qui reflète l'inflammation synoviale.On observe également un épanchement articulaire important. (45)

b. Dermatofibrosarcome Protuberans :(110,111,112,113,114)

Le dermatofibrosarcome protubérant est un rare sarcome des tissus mous de malignité intermédiaire, plus communément observé chez les adultes d'âge moyen, mais aussi chez les enfants, même à la naissance.

On la trouve le plus souvent sur le tronc ou les extrémités supérieures, mais elle peut se produire n'importe où.

La tumeur prend naissance dans le derme mais se propage localement dans les tissus plus profonds, tels que les tissus sous-cutanés, le fascia, les muscles et les os.

Il s'agit d'une plaque ou d'un nodule sous-cutané indolent à croissance lente, dont la peau sus-jacente peut être bleu rougeâtre ou pourpre.

Par conséquent, il peut être confondu cliniquement avec d'autres tumeurs, comme une malformation vasculaire ou un hémangiome, et il est donc souvent diagnostiqué tardivement.

➤ Caractéristique d'imagerie :

La TDM montre une masse sans calcifications, isodense au muscle et avec un rehaussement hétérogène.

L'imagerie par résonance magnétique préopératoire n'est généralement réalisée que dans les cas atypiques et pour définir l'étendue des grandes tumeurs et des tumeurs qui sont cliniquement suspectées d'infiltration profonde. L'IRM révèle une masse bien définie, généralement confinée aux tissus sous-cutanés. La masse est généralement iso- à hypointense à muscle sur les images pondérées T1, hyperintense sur les images pondérées T2, et montre une amélioration uniforme ou inégale avec un agent de contraste de gadolinium.

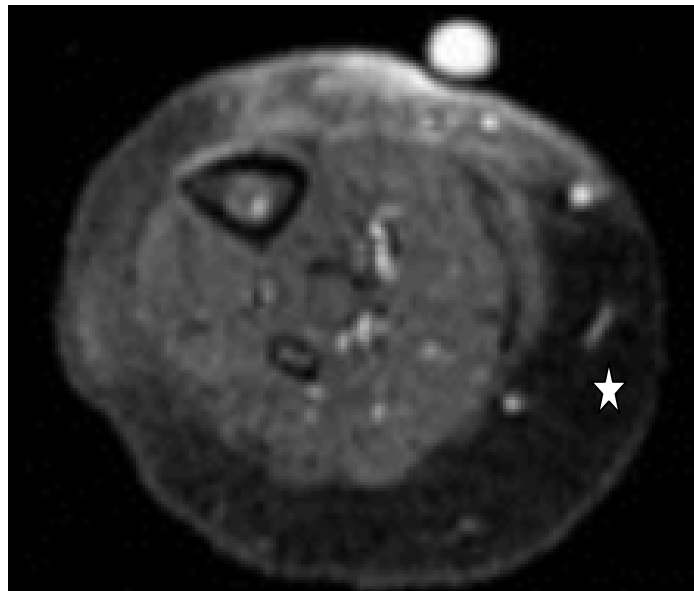


Figure 49 :Dermatofibrosarcome protubérance chez une fillette de 10 mois (étoile).

La séquence pondérée T1 de la jambe droite, supprimée par la graisse axiale, augmentée de gadolinium, montre une masse dermique et sous-cutanée irrégulière avec extension aux plans fasciaux superficiels. La masse montre une amélioration diffuse, mais elle n'est pas aussi avide que prévu pour une lésion vasculaire. (45)

Le traitement implique une excision locale à grande échelle. Les taux de récurrence locaux devraient se situer entre 10 % et 25 %, mais des taux considérablement plus élevés ont été signalés, surtout s'il y a des marges positives.

L'imagerie par résonance magnétique peut être effectuée pour surveiller la récurrence de la tumeur. Les métastases sont rares, généralement présentes dans les poumons, et sont associées à un pronostic beaucoup plus mauvais.

c. Histiocytome fibreux malin :(115,116,117,118,119)

L'histiocytome fibreux malin est une entité controversée. Elle était autrefois considérée comme la tumeur des tissus mous la plus courante chez les adultes, mais avec la récente révision de la classification des tumeurs de l'OMS, elle est maintenant considérée comme un diagnostic d'exclusion, représentant moins de 5 % des sarcomes adultes.

Le terme est maintenant utilisé pour le petit groupe de sarcomes pléomorphes qui ne présentent pas une ligne de différenciation définissable.

L'histiocytome fibreux malin a toujours été considéré comme rare chez l'enfant. Dans une série récemment publiée, dans laquelle les nouveaux critères histologiques de l'OMS ont été utilisés, elle ne représentait que 7 % des tumeurs pédiatriques non rhabdomyosarcomes.

La tumeur est généralement considérée comme une masse indolore, souvent plus grande que 5 cm au moment du diagnostic.

Les extrémités, en particulier la cuisse, sont l'endroit le plus commun, suivi de la tête, du cou et du tronc, mais cela peut se produire n'importe où dans le corps. Il y a une légère prédominance masculine.

➤ **Caractéristique d'imagerie:**

À l'échographie, HFM est généralement bien défini et rond ou ovale. Habituellement hypoéchogène.

Sur la TDM, HFM a la même densité des tissus mous, avec parfois des zones à faible atténuation de la paroi des zones à faible atténuation de la dégénérescence myxoïde. Une capsule améliorée peut aussi être apparente.

L'IRM est non spécifique, révélant une masse de tissus mous souvent adjacente aux os longs. L'identification d'une masse de tissus mous avec implication corticale a été considérée comme suggérant un histiocytome fibreux malin.

L'imagerie par résonance magnétique est utile pour montrer en préopératoire l'étendue de la tumeur et sa relation avec les structures adjacentes et les faisceaux neurovasculaires. La lésion est généralement d'intensité de signal intermédiaire sur les séquences pondérées T1, hétérogène de haute intensité de signal sur les séquences pondérées T2, et montre l'amélioration des composants solides avec un agent de contraste de gadolinium.

L'histiocytome fibreux malin peut également être trouvé comme deuxième tumeur maligne chez les enfants qui ont subi une radiothérapie pour d'autres tumeurs primaires, ainsi qu'aux sites d'une chirurgie antérieure.

2.5. Tumeurs musculaires

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

Les tumeurs musculaires bénignes (leiomyoma et rhabdomyoma) sont relativement rares et représentent moins de 2% de toutes les tumeurs bénignes des tissus mous.

Les tumeurs malignes avec différenciation musculaire (léiomyosarcome et rhabdomyosarcome) sont plus fréquentes.

Cependant, de nombreuses tumeurs malignes des tissus mous qui sont identifiées à l'imagerie pour se produire dans le muscle ne montrent pas différenciation musculaire histologiquement.

À l'IRM, ces lésions sont souvent indiscernables des tumeurs des tissus mous avec différenciation myogénique. Par conséquent, une confirmation histologique est toujours requise, en particulier s'il existe une suspicion de malignité.

Les caractéristiques générales importantes de l'IRM qui peuvent suggérer une malignité, quelle que soit la composition histologique de la lésion, sont un volume important (toute lésion supérieure à 3 cm), marges mal définies, inhomogénéité sur toutes les séquences d'impulsions, hémorragie intralésionnelle, nécrose intralésionnelle, extension étendue et périphérique (avec des projections papillaires) ,à l'examen statique de contraste, amélioration rapide avec pente

raide sur l'examen de contraste dynamique, extension extracompartmentale et invasion des os adjacents et des faisceaux neurovasculaire. (150)

Classification des tumeurs musculaires selon OMS :

Puisque les résultats d'imagerie manquent de spécificité, il n'est pas possible de classer les tumeurs par leur aspect radiologique. Pour cette raison, nous allons classer les tumeurs musculaires sur la base de l'histologie selon la classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) des tumeurs des tissus mous. (150)

- Tumeurs musculaires lisses
 - ✓ Bénignes
 - Léiomyome des tissus mous profonds
 - ✓ Malignes
 - Léiomyosarcome (excluant la peau)
- Tumeurs musculaires squelettiques
 - ✓ Bénignes
 - Rhabdomyome extracardiaque
 - ✓ Malignes.
 - Rhabdomyosarcome embryonnaire
 - Rhabdomyosarcome alvéolaire
 - Rhabdomyosarcome pléomorphe
 - Cellule fusiforme / rhabdomyosarcome sclérosant

a. Tumeurs musculaires lisses:

a.1. Léiomyome : (120,121)

Le léiomyome est une tumeur bénigne du muscle lisse. Les léiomyomes des tissus mous profonds sont extrêmement rares et peuvent être divisés en deux groupes, l'un se produisant principalement dans le rétropéritoine pelvien chez les femmes et l'autre dans les tissus somatiques profonds chez les patients des deux sexes.

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

➤ Caractéristique d'imagerie :

Les léiomyomes superficiels sont des lésions dermatologiques, rarement référées en imagerie. À la radiographie ou à la tomodensitométrie (TDM), les léiomyomes du tissu mou profond peuvent occasionnellement montrer des calcifications intralésionnelles de morphologie variable (soit en forme de sable, soit en forme de plaquette, soit en grand motif de mûrier) .

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

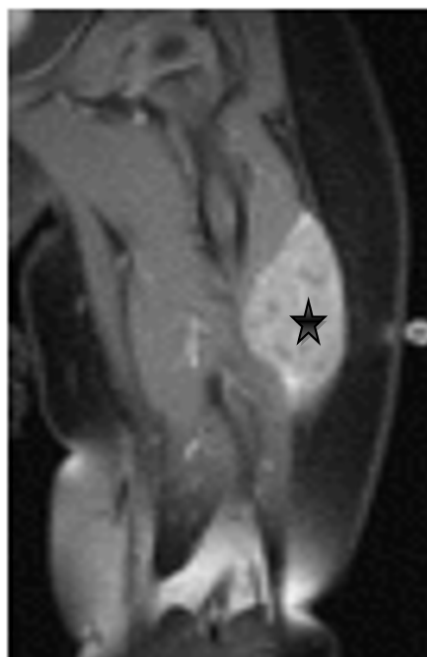


Figure 50 : Léiomyome de la cuisse gauche chez une fillette de 16 mois(étoile). L'IRM coronale T2 montre une masse hyperintense bien définie. Les petits foyers hypointense à l'intérieur de la lésion représentent des calcifications.(45)

a.2. Léiomyosarcome

Le léiomyosarcome est un néoplasme malin montrant une différenciation pure des muscles lisses. Les léiomyosarcomes sont généralement rares chez les enfants.

Il y a quatre sous-types principaux, y compris les tissus mous cutanés, sous-cutanés, profonds et le léiomyosarcome vasculaire.

Le léiomyosarcome cutané a un bien meilleur pronostic que le type sous-cutané. Les léiomyosarcomes des tissus mous profonds surviennent principalement dans le rétropéritoine (habituellement dans l'espace périrénal) et seulement dans 12 à 41% des extrémités (en particulier dans la cuisse).

Il convient de noter que le léiomyosarcome osseux est une entité distincte et rare, qui n'est pas traitée dans la classification OMS des tumeurs des tissus mous et des os.(150)

➤ Caractéristique d'imagerie :

Les léiomyosarcomes cutanés et sous-cutanés se présentent généralement sous la forme de tumeurs de taille homogène, relativement petites et bien définies, souvent associées à un œdème fascial.

Les tissus mous profonds et les léiomyosarcomes vasculaires présentent des caractéristiques d'imagerie similaires et sont généralement présents sous forme de masses hétérogènes de forte intensité, de nécrose centrale et de rehaussement périphérique et septal marqué. Des calcifications intralésionnelles peuvent être détectées chez une minorité de léiomyosarcomes. L'atteinte osseuse secondaire est observée chez jusqu'à 10%

Les léiomyosarcomes vasculaires présentent trois principaux types de croissance: extraluminale (62%), intraluminale (5%) et extra-interne et intraluminale (33%).

Le léiomyosarcome intravasculaire peut être confondu avec la thrombose veineuse profonde à l'échographie. L'IRM et la TDM sont utiles pour différencier le léiomyosarcome intravasculaire de la veine cave inférieure d'un simple thrombus.(150)

b. Tumeurs du muscle squelettique:

b.1. Rhabdomyome extracardiaque

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

Le rhabdomyome cardiaque est associé au complexe de la sclérose tubéreuse. Le rhabdomyome extracardiaque est subdivisé en sous-types adultes, fœtaux et génitaux.

Le rhabdomyome adulte est un néoplasme bénin des tissus mous montrant une différenciation des muscles squelettiques matures. Le sous-type adulte est une masse indolore à croissance lente que l'on voit le plus souvent dans le cou et rarement dans le muscle squelettique somatique.

Le rhabdomyome fœtal est une tumeur rhabdomyoblastique bénigne avec différenciation myotubulaire. Le sous-type foetal moins fréquent a une prédilection pour la région postauriculaire. L'âge médian de présentation est de 4 ans.

Les rhabdomyomes génitaux sont des néoplasmes rhabdomyoblastiques bénins survenant dans les voies génitales féminines et masculines.(150)

➤ **Caractéristique d'imagerie**

Les rhabdomyomes cardiaques sont habituellement détectés à l'échocardiographie sous forme de masse hyperéchogène, solitaire ou multiple dans le myocarde.

Les rapports des caractéristiques de l'échographie et IRM du rhabdomyome extracardiaque sont rares.

L'IRM révèle une masse isointense ou hyperintense bien délimitée par rapport au muscle squelettique sur les images pondérées T1 et T2. La nécrose centrale et l'hémorragie sont rarement observées. Après l'administration intraveineuse de contraste de gadolinium, il y a une amélioration marquée homogène ou hétérogène.(150)

b.2. Rhabdomyosarcome : [122,123,124,125]

Le rhabdomyosarcome représente plus de 50% des sarcomes des tissus mous chez les enfants. On observe une légère prédominance masculine et les deux tiers des enfants ont moins de 10 ans au moment du diagnostic.

La lésion est plus fréquente chez les enfants caucasiens que chez les enfants asiatiques ou africains.

Le rhabdomyosarcome est presque toujours sporadique, mais on le voit aussi en association avec les syndromes de Li–Fraumeni et de Beckwith–Wiedemann ainsi qu'avec la neurofibromatose.

Bien que l'on pense que le rhabdomyosarcome provient de cellules mésenchymateuses primitives qui se développent en muscle strié, on peut le trouver n'importe où dans le corps, même aux endroits où il n'y a pas de muscle strié.

La tête et le cou et l'appareil génito–urinaire sont les régions les plus touchées, moins de 20 % des cas se produisant dans les extrémités.

Histologiquement, les rhabdomyosarcomes sont classés en variantes embryonnaires, alvéolaires et pléomorphes, chacune ayant un âge de présentation différent, avec quelques chevauchements.

Le type embryonnaire est plus fréquent chez l'enfant (80%) et se retrouve le plus souvent dans la tête et le cou et dans le tractus génito–urinaire.

Le type alvéolaire est moins fréquent (20%) et se rencontre chez les adolescents et les jeunes adultes et plus fréquemment dans le périnée et les extrémités.

Le type pléomorphe se produit presque exclusivement chez les adultes et se trouve également dans les extrémités.

➤ **Caractéristique d'imagerie**

Les clichés simples et la TDM peuvent montrer une invasion osseuse locale, observée dans environ 25% des cas. Des métastases osseuses peuvent survenir et sont habituellement lytiques et plus rarement mélangées.

Les résultats des échographies de rhabdomyosarcome sont non spécifiques.

Les résultats de l'imagerie par résonance magnétique ne sont pas spécifiques. Les rhabdomyosarcomes peuvent être bien ou mal définis, généralement avec une faible intensité de signal sur les images pondérées T1, une intensité de signal élevée sur les images pondérées T2, et avec une amélioration variable avec un agent de contraste de gadolinium.

L'imagerie par résonance magnétique peut montrer des zones d'hémorragie interne et de nécrose, cette dernière étant associée à un pronostic moins bon chez les nouveau-nés .

Le site d'origine primaire et l'étendue de la maladie au moment du diagnostic, y compris la détection d'une lymphadénopathie locale, sont des facteurs importants pour déterminer les options de traitement et le pronostic à long terme.

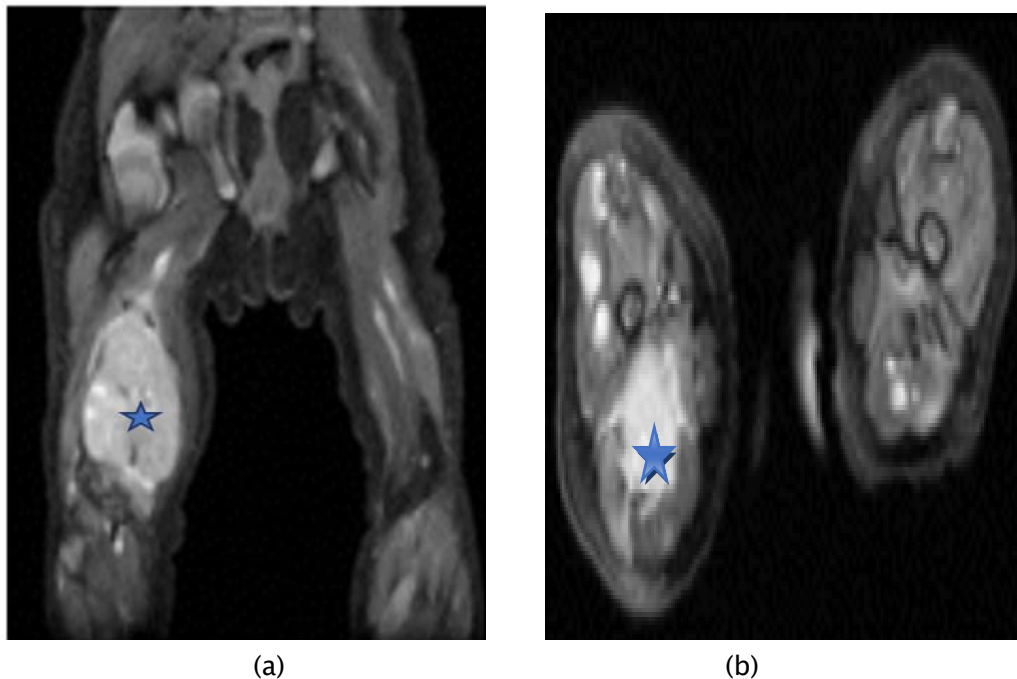


Figure 51 :Rhabdomyosarcome chez une fillette de 6 semaines atteinte du syndrome de Beckwith-Wiedemann qui présentait une masse à la cuisse droite (étoile).(a) L'image STIR coronale montre la présence d'une masse hyperintense importante impliquant les muscles du compartiment postérieur de la cuisse droite. (b) L'IRM à poids de graisse axiale supprimée T2 montre qu'en plus de la masse montrée en (a), il existe d'autres petits foyers hyperintenses impliquant le vaste muscle latéral droit et les muscles du compartiment postérieur de la cuisse gauche, compatibles avec une maladie métastatique.(45)

2.6. Tumeurs de différenciation incertaine :

Cette catégorie comprend de nombreuses tumeurs des tissus mous qui n'entrent dans aucun autre groupe, en raison d'une ligne de différenciation peu claire. Parmi ceux-ci, les plus notables dans le groupe d'âge pédiatrique et qui seront discutés ici incluent

- Histiocytome fibreux angiomatoïde
- Sarcome synovial
- Sarcome épithélioïde
- Sarcome de la partie molle alvéolaire
- Tumeur neuroectodermique Ewing/primitive.

a. Histiocytome angiomatoïde fibreux [126,116]

L'histiocytome angiomatoïde fibreux est une tumeur rare des tissus mous de bas grade qui provient habituellement du derme profond et des tissus sous-cutanés.

Elle était autrefois considérée comme une tumeur fibrohistiocytaire et faisait partie du spectre des histiocytomes fibreux malins.

Bien qu'elle puisse être observée à tout âge, elle est plus fréquente chez les enfants et les jeunes adultes.

Sur le plan clinique, elle se présente sous la forme d'une tumeur à croissance lente, simulant parfois un hématome, plus souvent aux extrémités, bien que des cas dans les régions de la tête, du cou et du tronc aient également été décrits. Des symptômes plus systémiques, y compris l'anémie, la perte de poids et la fièvre, ont été signalés dans quelques cas.

Histologiquement, elle est composée d'une prolifération multinodulaire de cellules épithélioïdes, accompagnée de façon variable d'espaces kystiques remplis de sang qui expliquent l'apparence pseudo-angiomatoïde, d'une pseudocapsule fibreuse épaisse et d'un infiltrat lymphoplasmique péri capsulaire.

➤ Caractéristique d'imagerie

En parallèle, la TDM et l'IRM montrent une masse de tissu mou lobulé avec parfois des niveaux fluides et une intensité focale faible dans les séquences pondérées en T1 et T2 comme signe d'hémorragie intralésionnelle.



Figure 52 : Histiocytome angiomatoïde fibreux de l'avant bras gauche chez un garçon de 12 ans(étoile). L'IRM pondérée T2 avec suppression de la graisse axiale montre la présence d'une masse kystique prédominante dans les tissus mous profonds de l'avant-bras gauche, avec implication des compartiments fléchisseurs et extenseurs. Les niveaux de fluides de faible intensité sur cette image pondérée T2 sont dus à une hémorragie intralésionnelle. (45)

L'histiocytome angiomatoïde fibreux a une faible tendance aux métastases et est associé à un faible taux de récidence et à un résultat favorable après une excision chirurgicale agressive.

b. Synovialosarcome : (79,127,128,129)

Le synovialosarcome est le sarcome des tissus mous pédiatrique le plus courant après le rhabdomyosarcome. Elle est plus fréquente dans les 5 premières décennies de la vie, avec 30% des lésions observées chez les patients de moins de 20 ans, et a été signalée chez des patients aussi jeunes que 2 ans.

Malgré son nom, cette tumeur ne provient pas du tissu synovial mais de cellules mésenchymateuses primitives ; en fait, elle n'est intra articulaire que dans 6 à 10 % des cas. Cependant, on la trouve le plus souvent dans un endroit juxtaarticulaire, près de la capsule articulaire, des tendons et des bourses. La plupart des sarcomes synoviaux se situent aux extrémités.

La présentation clinique la plus courante est une masse indolore à croissance lente qui est présente depuis plusieurs semaines, mois ou même des années.

Histologiquement, la tumeur est classée en sous-types monophasiques (ne contenant que des cellules fusiformes), biphasiques (contenant à la fois des cellules épithéliales et des cellules fusiformes) et mal différenciées.

Une analyse histopathologique, immunohistologique et cytogénétique combinée montre typiquement des cellules fusiformes avec un immunophénotype sarcomateux qui expriment la cytokératine et/ou l'antigène de la membrane épithéliale et abritent une translocation t(X;18)(p11.2; q11.2) spécifique.

➤ Caractéristique d'imagerie :

La majorité des synoviosarcomes sont présents sur les radiographies sous forme de masses lobulées rondes ou ovales. Ils sont généralement situés à proximité d'une grande articulation, en particulier l'articulation du genou. Dans 5–30% des cas, il y a une réaction périostée, une érosion osseuse (liée à la pression de la tumeur adjacente), ou même une invasion osseuse.

Le résultat le plus caractéristique est la présence de multiples petites densités provoquées par des calcifications focales ou des ossifications. Cette caractéristique est observée dans environ 20–30% des cas. Elle peut aller d'un pointillé très fin à des calcifications marquées ou même à une formation osseuse, typiquement à la périphérie de la lésion. Lorsqu'elles sont présentes, ces opacités différencient le sarcome synovial des liposarcomes et des chondrosarcomes myxoïdes.

La forme irrégulière des calcifications aide à différencier l'hémangiome. Dans certains cas, une ossification étendue est présente, ressemblant à des lésions osseuses ou cartilagineuses telles qu'un chondrome des tissus mous, une chondromatose synoviale extra-articulaire, une myosite ossifiante, une calcinose tumorale ou un ostéosarcome, à la fois parostéal et extrasquelettique. Des cas de calcifications étendues ont été rapportés comme ayant un meilleur pronostic, avec des taux de survie plus élevés.

L'angiographie révèle habituellement une vascularisation proéminente, non seulement de la tumeur primaire mais aussi des métastases. Cela est particulièrement vrai pour le type de tumeur monophasique et mal différencié. Il y a une néovascularisation étendue et une coloration non homogène. Occasionnellement, la lésion est hypovasculaire.

Les caractéristiques de l'échographie sont celles d'une tumeur vasculaire solide bien définie avec importants composants artériels et veineux. Il peut y avoir des composants kystiques internes dus à une hémorragie interne. Les calcifications internes sont notées dans 20–30%.

L'échographie semble utile en tant que méthode de détection de la récurrence locale, dans le cadre de la biopsie à l'aiguille fine

Dans la période postopératoire précoce (moins de 6 mois après la chirurgie), les lésions hypoéchogènes inhomogènes ne peuvent pas être différenciées avec certitude comme une tumeur récidivante, une hémorragie, un œdème, un tissu de granulation, une formation d'abcès ou une combinaison quelconque.

La tomodensitométrie montre une masse de tissu mou qui peut s'infiltrer dans les structures adjacentes, ayant une densité légèrement supérieure à celle du muscle. L'envahissement articulaire est présent lorsque la masse de tissu mou fait saillie dans les limites prévues d'une capsule articulaire ou lorsqu'un ligament ou un tendon intra-articulaire est impliqué. Bien que l'atteinte osseuse puisse être identifiée à la fois par IRM et TDM, l'érosion ou l'invasion osseuse corticale est mieux représentée sur la TDM. (150)

Les résultats de l'IRM sont en général non spécifiques. Les lésions tendent à être des masses bien définies isointense à muscle sur des séquences pondérées T1 et hyperintense (souvent avec une intensité de signal hétérogène) sur des séquences pondérées T2.

Les lésions plus petites ont tendance à être plus homogènes, simulant parfois des kystes. De plus, en raison de leur schéma de croissance, qui favorise le déplacement des structures adjacentes plutôt que l'infiltration, il a été rapporté que le sarcome synovial est le sarcome malin des tissus mous le plus souvent diagnostiqué à tort comme une lésion bénigne.

Ils s'enrichissent d'un agent de contraste de gadolinium, ce qui les aide à se différencier d'un kyste. Ils sont souvent en relation intime avec l'os adjacent, 50% étant contigus à l'os et 21% montrant un amincissement cortical ou une invasion médullaire.

L'hémorragie intralésionnelle n'est pas rare (40 %) et explique la présence de niveaux de liquide dans 18 % des cas.

En effet, il a été suggéré que le diagnostic du sarcome synovial devrait être suspecté en présence d'une masse juxtaarticulaire avec un triple signal (zones d'intensité élevée, intermédiaire et faible) sur des images pondérées T2 et des niveaux de fluide.

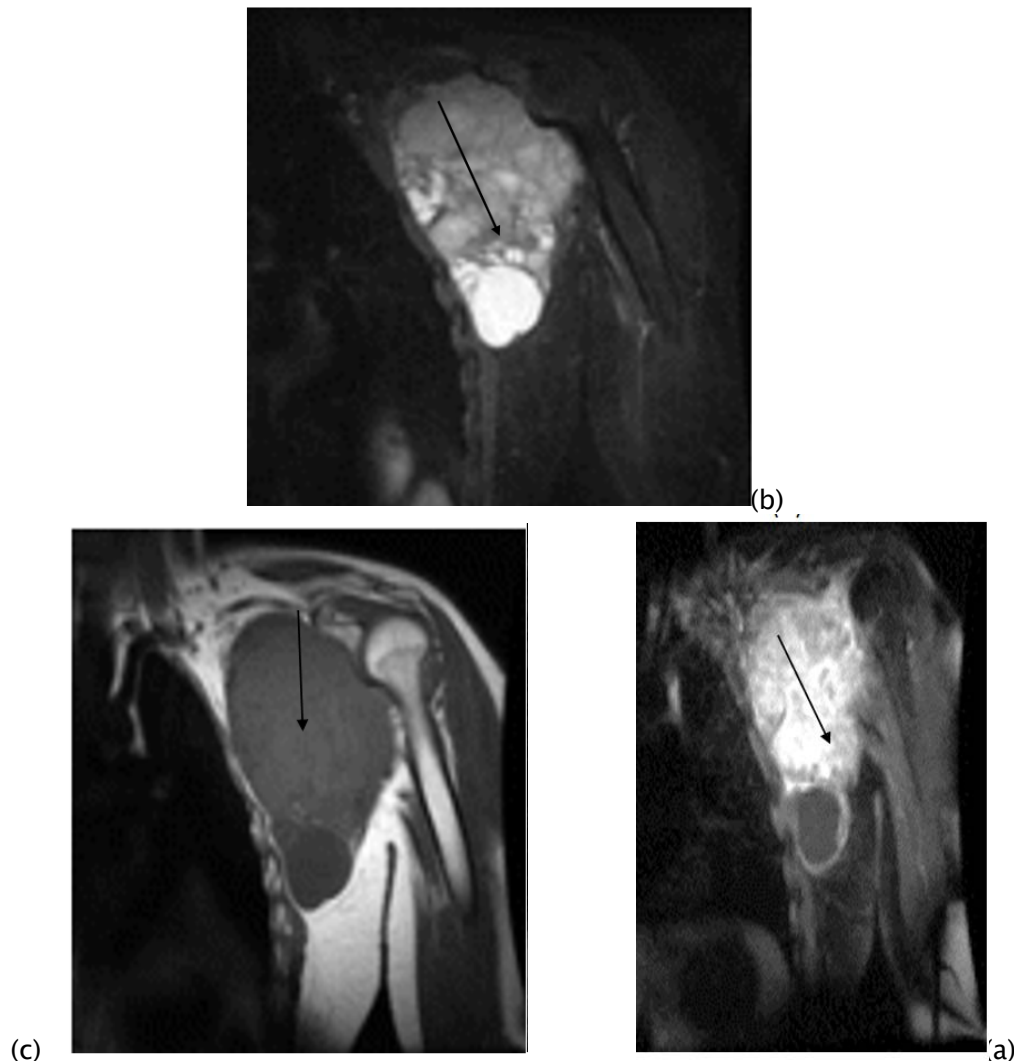


Figure 53: Synovialosarcome chez un garçon de 16 ans au niveau axillaire gauche (flèche). (a) L'IRM coronale pondérée T1 montre la présence d'une grande masse axillaire gauche, qui est légèrement hyperintense pour le muscle, à l'exception d'une composante kystique hypointense inférieure. (b) L'IRM STIR coronale montre que la plus grande partie de la masse a une intensité de signal intermédiaire, avec des zones hyperintenses dues à la composante kystique, en particulier dans son aspect inférieur. (c) L'IRM pondérée T1 avec suppression des graisses coronales augmentée de gadolinium montre une augmentation hétérogène de la masse, à l'exception de la grande composante kystique inférieure. (45)

c. Sarcome épithélioïde : (130,131,132)

Le sarcome épithélioïde est une tumeur à croissance lente mais agressive avec une tendance fréquente à la récurrence locale et aux métastases .

C'est une tumeur de différenciation incertaine qui, à l'histologie, présente un arrangement nodulaire caractéristique des cellules tumorales épithélioïdes et une tendance à la nécrose et à la coalescence zonale lorsqu'elle se propage le long des plans fasciaux et des aponévroses .

Le sarcome épithélioïde est une tumeur qui touche principalement les jeunes adultes, mais les cas pédiatriques sont bien documentés.

Elle est le plus souvent observée à l'extrémité supérieure, surtout distale par rapport au coude, suivie de l'extrémité inférieure et rarement des organes génitaux externes .

Un sous-type plus agressif, appelé sarcome épithélioïde de type proximal, avec un pronostic plus mauvais a récemment été décrit . Cependant, on ne sait pas s'il s'agit d'un sous-type réel ou d'une entité tumorale distincte . Elle est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes .

La présentation clinique est variable, allant de petits nodules ou plaques sous-cutanées parfois ulcéreuses à des lésions plus profondes impliquant les tendons profonds et les structures fasciales .

Une nécrose et une hémorragie peuvent se produire à l'intérieur de la tumeur, mais la calcification est rare.

➤ **Caractéristique d'imagerie :**

Les radiographies, les TDM et les ultrasons révèlent habituellement une masse de tissu mou. Dans 20 à 30% des cas, on observe une ossification ou un schéma tacheté de calcification à l'intérieur du nodule. Dans de rares cas, la tumeur entraîne un amincissement cortical ou une érosion de l'os sous-jacent.

Par conséquent, l'intensité du signal IRM et les caractéristiques d'amélioration peuvent être très variables, de sorte que l'apparence générale n'est pas spécifique. L'intensité élevée du signal péri-tumoral sur les images pondérées T2, allant de minimale à étendue, a été rapportée et

est compatible histologiquement avec une réponse inflammatoire intense et/ou un œdème adjacent à la tumeur.

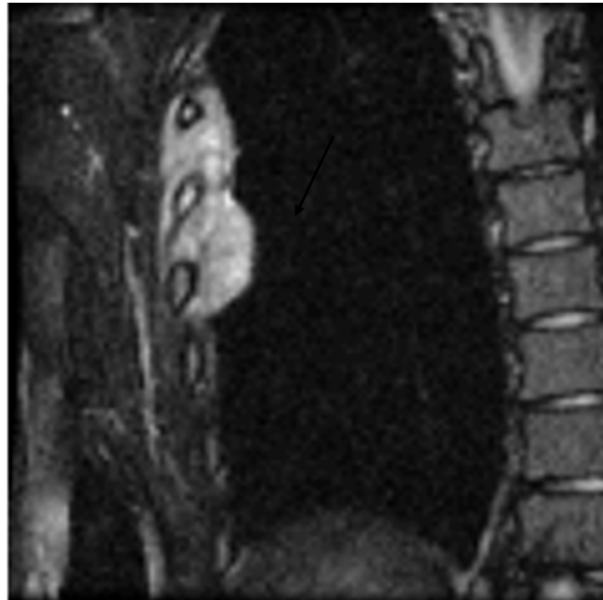


Figure 54 : Sarcome épithélioïde chez une fillette de 13 ans qui présentait une masse de la paroi thoracique droite. L'image STIR coronale montre une masse lobulée hyperintense impliquant l'aspect latéral de la paroi thoracique droite. (flèche) La masse a une grande composante de tissus mous, mais il y a aussi une intensité de signal anormale élevée dans les quatrième et cinquième côtes droites en raison de l'extension intraosseuse.(45)

La chirurgie avec excision locale large reste la seule option thérapeutique définitive.

Les récurrences locales et les métastases sont fréquentes, ces dernières étant observées dans les ganglions lymphatiques régionaux, les poumons, le cuir chevelu, les os et le cerveau.

d. Sarcome de la partie molle alvéolaire :(133,134,135,136)

Le sarcome de la partie molle alvéolaire est une tumeur maligne à croissance lente rare, représentant 5% des sarcomes des tissus mous non Rhabdomyosarcomes pédiatriques.

L'histogenèse exacte est encore inconnue, mais le nom est dérivé de la présence de nids de cellules éosinophiles qui contiennent d'abondants granules cytoplasmiques précristallins organisés de façon à ressembler à des alvéoles respiratoires, séparées par une riche réserve de sang vasculaire.

La lésion est généralement observée chez les adolescents et les jeunes adultes ; chez les enfants, elle est légèrement plus fréquente chez les filles que chez les garçons. Le site le plus commun est la fesse ou la cuisse, mais une grande variété d'autres sites a également été décrits, y compris la tête et le cou, le bras, la poitrine, le rétropéritoine, la vessie et l'estomac.

Elle se présente souvent comme une masse indolore. En raison de sa vascularité proéminente, la tumeur peut parfois être pulsatile à l'examen et peut présenter un bruit à l'auscultation ; elle peut donc être mal diagnostiquée comme une malformation artério-veineuse.

➤ Caractéristique d'imagerie

Sur les radiographies conventionnelles, le sarcome des parties molles alvéolaires se présente comme une masse non spécifique pouvant occasionnellement présenter des calcifications ponctuelles. La tumeur peut éroder l'os adjacent. Les radiographies thoraciques peuvent révéler des métastases pulmonaires.

L'échographie peut également révéler la tumeur et montre un motif d'écho variable en son sein. L'échographie Doppler peut mettre en évidence la vascularité marquée de la lésion.

La TDM décrit mieux la délimitation de la tumeur. Sur les scans non-améliorés, la tumeur est légèrement hypodense ou même isodense par rapport au muscle environnant. Les scintigraphies au contraste montrent un rehaussement très prononcé et peuvent également mettre en évidence de nombreux vaisseaux dilatés dans la tumeur.

L'angiographie montre une masse hypervasculaire, avec dérivation artério-veineuse et drainage précoce des veines.

En IRM, la riche vascularisation donne à la tumeur des caractéristiques de signal similaires à celles des hémangiomes. L'IRM démontre une masse intramusculaire de tissus mous jusqu'au fascia, avec une intensité de signal égale à supérieure à celle du muscle sur les séquences pondérées T1 et une intensité de signal très élevée sur les séquences pondérées T2. Des vaisseaux serpiginieux, périphériques, intratumoraux et périionaux à haut débit et des calcifications ponctuelles éparses peuvent apparaître comme des zones focales à faible intensité de signal.

La nécrose centrale peut modifier davantage les caractéristiques du signal à l'intérieur. L'amélioration est observée avec un agent de contraste de gadolinium, avec un lessivage retardé de l'agent de contraste.

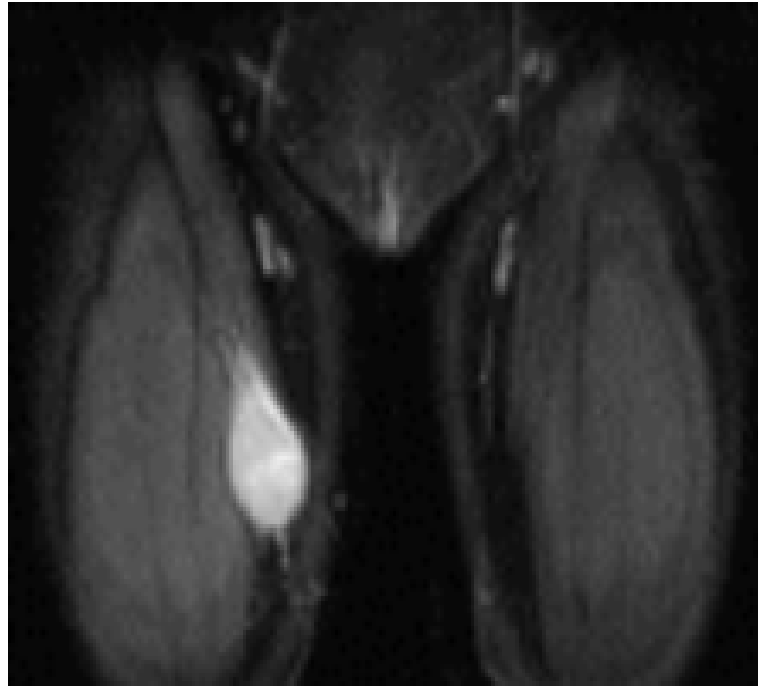


Figure 55 : Sarcome alvéolaire chez une jeune fille de 17 ans qui présentait une masse à la cuisse droite. La séquence STIR coronale montre une masse hyperintense bien définie impliquant le muscle sartorius droit.(45)

Des métastases aux poumons, au cerveau et aux os ont été signalées chez jusqu'à 30 % des patients au moment du diagnostic et peuvent survenir très tard après le diagnostic initial.

Des récurrences locales et des métastases ganglionnaires sont également observées.

Le traitement est chirurgical, avec un meilleur pronostic avec des tumeurs plus petites, la présence d'une maladie localisée seulement, et un plus jeune âge au moment du diagnostic.

e. Tumeurs neuroectodermiques primitives / Ewing :(137,138)

Les tumeurs neuroectodermiques Ewing et primitives sont discutées ensemble dans cette section parce qu'elles sont considérées comme représentant différents stades de différenciation des tumeurs neuroectodermiques.

Il s'agit de petites tumeurs rondes à cellules bleues dérivées de la crête neurale. Dans le passé, la présence d'une différenciation neurale favorisait le diagnostic de tumeur neuroectodermique primitive par rapport à la tumeur d'Ewing. Cependant, des études plus récentes ont montré que les deux entités ont la même anomalie génétique moléculaire et partagent des similitudes immunophénotypiques qui les rendent indiscernables l'une de l'autre.

Plus communément squelettique, la forme extrasquelettique est beaucoup plus rare, vue dans les régions paravertébrales, la paroi thoracique (anciennement connue sous le nom de tumeur d'Askin), le rétropéritoine et les extrémités inférieures chez les enfants plus âgés ou les jeunes adultes. Elle est rarement observée chez les enfants d'origine asiatique ou africaine.

➤ Caractéristique d'imagerie :

Sur radiographie simple, On sait peu de choses sur la présentation radiographique de TNEP. Sur les radiographies standard, la tumeur d'Askin se présente généralement sous la forme d'une masse de la paroi thoracique avec une densité de tissu mou. L'érosion des côtes se produit très souvent.

Dans environ 10% des cas, la tumeur est considérée comme une masse paraspinale ou médiastinale. Dans 15% des cas, un épanchement pleural habituellement petit est observé. Rarement, des calcifications sont présentes.

L'échographie Comme dans la radiographie standard, l'échographie de la tumeur d'Askin ne révèle que des caractéristiques non spécifiques. Une masse complexe et solide peut être révélée, avec une échogénicité mixte et parfois avec des composés kystiques.

Sur la TDM, TNEP se présente comme une masse importante et mal définie avec une apparence hétérogène due à une dégénérescence kystique étendue. En règle générale, il n'y a pas de calcification, après injection de produit de contraste iodé, la tumeur a un aspect hétérogène.

À l'IRM, ce sont des masses bien circonscrites, le sens du muscle sur les séquences pondérées T1 et l'hyperintensité hétérogène sur les séquences pondérées T2 et l'amélioration variable avec un agent de contraste de gadolinium, selon le degré de nécrose et d'hémorragie.

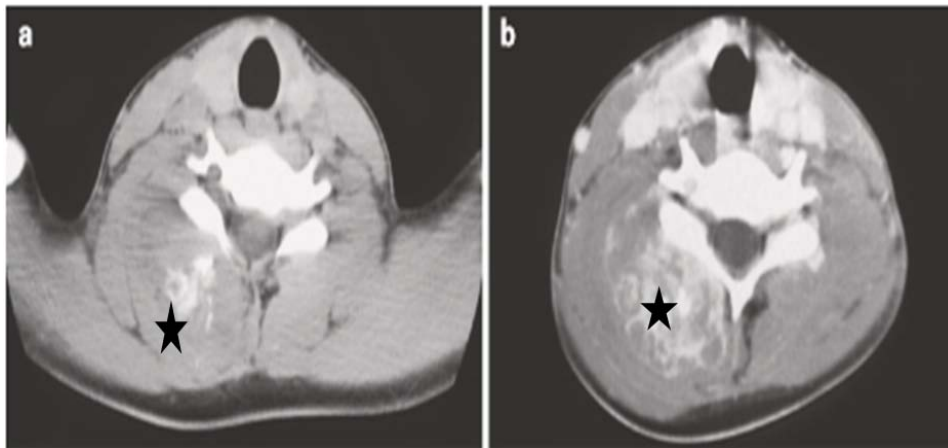


Figure 56 :TNEP du cou chez une fille de 12 ans. (a) CT. (b) TDM après injection de produit de contraste iodé (étoile). (150)

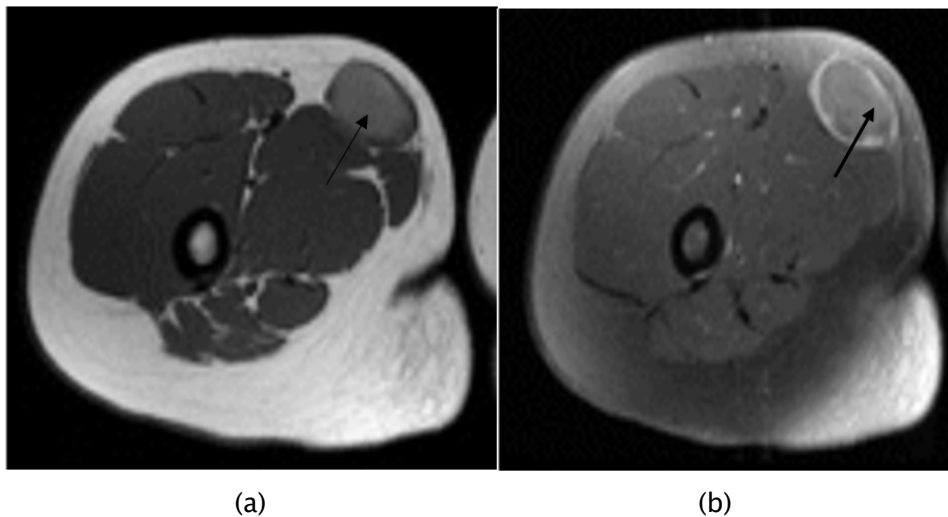


Figure 57 :Tumeur neuroectodermique primitive chez une fillette de 11 ans au niveau de la cuisse droite (flèche). (a) L'IRM axiale pondérée T1 montre une masse hyperintense sous-cutanée bien définie. (b) L'IRM pondérée T2 avec suppression des graisses axiales montre que la masse est principalement de forte intensité de signal, avec quelques petits foyers de faible intensité. (45)

2.7. Lymphome : (139,140)

L'atteinte maligne primaire des tissus mous par un lymphome extranodal est rare, ne représentant que 0,1 % à 2 % de toutes les tumeurs des tissus mous.

Plus souvent, il y a extension d'un lymphome osseux primaire dans les tissus environnants. La différenciation entre ces deux entités peut être difficile et peut ne pas être cliniquement importante en ce qui concerne la prise en charge.

Elle peut cependant avoir des implications en termes de pronostic, car le lymphome primaire des tissus mous avec dissémination tardive a un mauvais pronostic.

Histologiquement, le lymphome est une petite tumeur à cellules bleues rondes qui agit comme un processus d'infiltration plutôt que comme une condition compartimentale.

Les taches immunohistochimiques et l'analyse moléculaire pour la clonalité cellulaire sont habituellement nécessaires pour la différencier des autres maladies. Les tumeurs primaires des tissus mous sont des lymphomes non hodgkiniens, la plupart du temps de type B.

➤ Caractéristiques d'imagerie :

Les radiographies standard ne sont généralement pas utiles dans l'évaluation des lymphomes des tissus mous, car elles montrent rarement des anomalies osseuses associées.

À l'échographie, les lésions sont relativement hétérogènes, hypoéchogènes ou isoéchogènes par rapport aux muscles adjacents. Le profil infiltratif des lésions peut être apprécié par leurs frontières plutôt irrégulières vers les groupes musculaires adjacents.

L'échographie peut facilement décrire l'infiltration de la graisse sous-cutanée par la tumeur. Dans certains cas, un épaississement apparent des cloisons fibroadipeuses et un gonflement des faisceaux musculaires peuvent survenir.

Comme pour les autres tumeurs des tissus mous, les ultrasons ont une très faible spécificité, mais ils peuvent être utilisés pour surveiller la thérapie et guider la biopsie. L'échographie peut notamment être utilisée dans le suivi de l'atteinte cutanée.

La tomodensitométrie montre des lésions avec une atténuation similaire à celle du muscle. En conséquence, la lésion ne peut souvent pas être distinguée des fibres musculaires adjacentes et se présente comme un gonflement diffus des tissus mous. De la même manière, une lésion de masse cliniquement apparente dans le lymphome non hodgkinien ne doit pas être négligée sur la base d'une tomodensitométrie apparemment banale.

Après l'administration intraveineuse de produit de contraste iodé, l'amélioration des lymphomes des tissus mous est généralement faible, bien que diffuse.

L'angiographie a peu ou pas de valeur; lymphomes principalement présents sous forme de lésions de masse hypovasculaires.

L'IRM de La masse des tissus mous est habituellement hypo- ou isointense au muscle sur les séquences pondérées T1 et peut contenir des zones de faible intensité de signal élevée.

La masse est généralement hyperintense en muscle sur les séquences pondérées en T2, bien que des cas de masses hypo intense aient également été décrits et peut être améliorée avec un agent de contraste intraveineux à base de gadolinium.

Le lymphome doit être pris en compte dans le diagnostic différentiel de toutes les masses de tissus mous, surtout s'il y a des antécédents d'immunodéficience congénitale, de transplantation d'organes, d'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ou de troubles auto-immuns du tissu conjonctif.



Figure 58 : Lymphome anaplasique à grandes cellules chez un garçon de 14 ans au niveau de la jambe gauche (flèche). L'IRM STIR coronale montre une masse extensive de haute intensité impliquant la musculature dans le compartiment latéral de la jambe inférieure. (45)

2.8. Tumeurs nerveuses:

Les tumeurs nerveuses ne figurent pas dans la classification des tumeurs des tissus mous de l'OMS, mais nous avons inclus celles qui affectent les nerfs périphériques car elles peuvent se présenter cliniquement et à l'imagerie sous forme de masses de tissus mous.(141)

Ils sont rares dans le groupe d'âge pédiatrique.

Les lésions discutées incluent :

- Le schwannome
- Le neurofibrome
- La tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique.

a. Schwannome : (141,142,143,144)

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

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

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

Ils ont deux composantes :

- Une région Antoni A, qui est hypercellulaire,
- Une région Antoni B, qui est hypocellulaire et peu organisée.

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

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

➤ Caractéristiques d'imagerie :

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

À l'échographie, les schwannomes sont habituellement vus comme des masses solides, ovoïdes, hypoéchogènes avec un rehaussement acoustique postérieur. Ils sont souvent entourés d'une capsule hyperéchogène. Les schwannomes sont orientés le long du grand axe du nerf avec des formations proximales et distales. Elles sont généralement excentrées par rapport à l'axe nerveux et ne s'infiltrant pas dans les tissus adjacents.

Les schwannomes antiques montrent des changements dégénératifs marqués, tels que le saignement interne, la fibrose, la calcification et les altérations nécrotiques kystiques. Dans les grandes lésions, on peut voir un déplacement impressionnant des faisceaux nerveux et une augmentation de la vascularisation interne, ce qui rend parfois difficile l'exclusion de la malignité. (150)

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

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

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

Une capsule représentant l'épinèrve peut être présente et apparaître comme un bord hypointense avec toutes les séquences. Sur les séquences pondérées T1, les tumeurs sont isointenses ou légèrement hyperintenses au muscle. Sur les séquences pondérées T2, il s'agit soit de signaux hétérogènes à haute intensité, soit d'un signe cible.

Le signe de la cible est caractérisé par un centre hypo- à isointense entouré d'un anneau périphérique hyperintense, qui correspond histologiquement à une zone centrale de fibres serrées, constituée de collagène ou d'un composant hautement cellulaire, et une zone périphérique de matériau stromal ou myxoïde non fibrillaire.

Le modèle cible est habituellement absent dans les grandes masses et dans les tumeurs avec dégénérescence kystique, hémorragique ou nécrotique. Une autre découverte sur les séquences pondérées T2 qui suggère une origine neurogène est le signe fasciculaire, caractérisé par de multiples petites structures en forme d'anneau, avec une intensité de signal périphérique plus élevée représentant les faisceaux fasciculaires. Les Schwannomes, ainsi que d'autres tumeurs neurogènes, présentent une amélioration variable avec un agent de contraste de gadolinium.

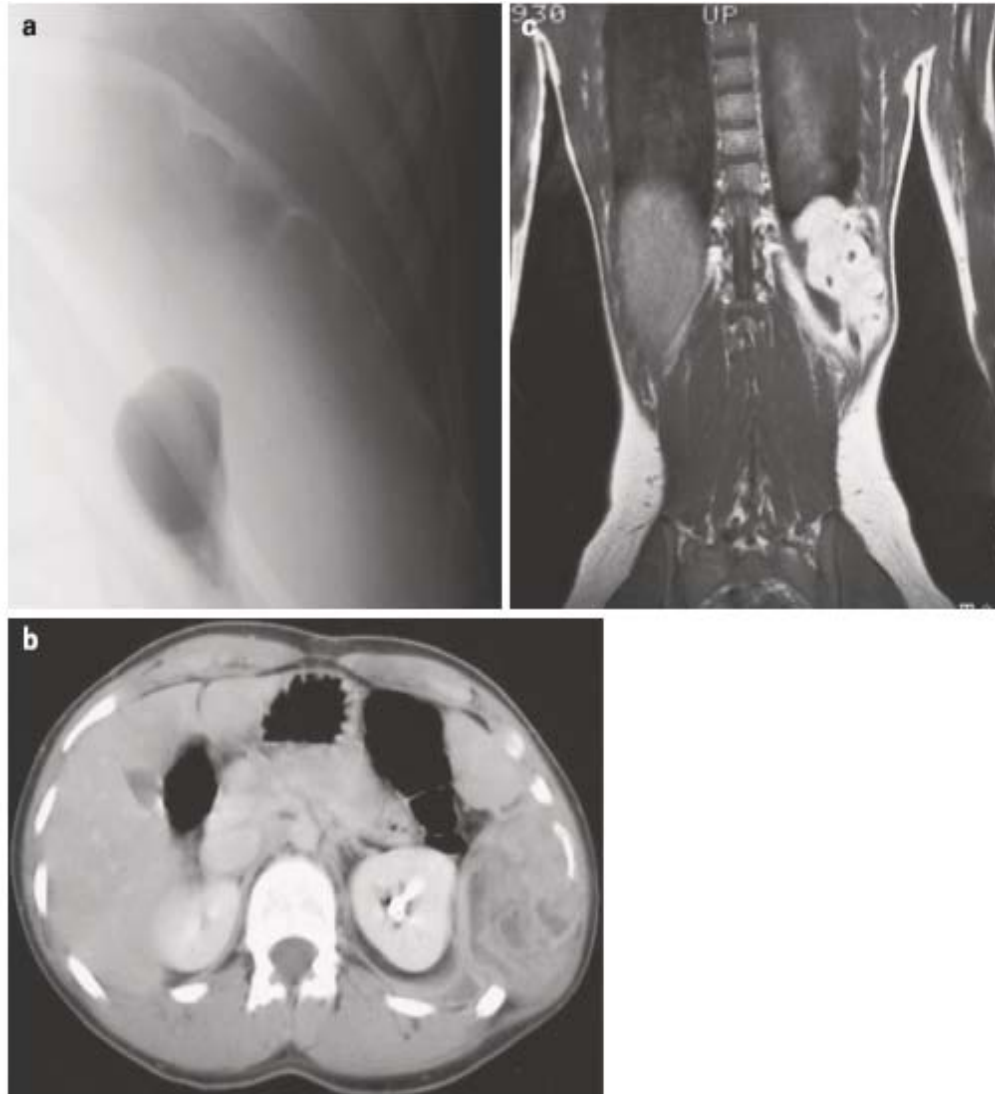


Figure 59 : Schwannome de la paroi thoracique chez un garçon de 16 ans:

(a) une radiographie simple de la cage thoracique montre une échancrure irrégulière de la bordure inférieure de la dixième côte gauche et un élargissement de l'espace intercostal. (b) tomodensitométrie après injection de produit de contraste iodé, une tumeur volumineuse, de grossissement irrégulier, avec des cavités nécrotiques ou kystiques non-améliorantes. (c) Coronal T1 après injection de gadolinium contraste montre une tumeur nettement améliorant sous-jacent à la dixième côte. (150)

b. Neurofibrome : (142,143,144,145)

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

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

Trois types ont été décrits :

- Une forme localisée, qui est le type le plus courant (90% des neurofibromes)
- Une forme diffuse, plus fréquente chez les enfants et les jeunes adultes et impliquant souvent les tissus sous-cutanés de la tête et du cou ;
- Une forme plexiforme.

Les neurofibromes localisés et diffus sont généralement des lésions solitaires non associées à la neurofibromatose. D'autre part, la présence d'un neurofibrome plexiforme est pathognomonique pour la neurofibromatose de type 1.

➤ Caractéristiques d'imagerie

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

L'échographie Contrairement aux schwannomes, les neurofibromes localisés sont des lésions concentriques homogènes qui ne déplacent pas les éléments fasciculaires du nerf correspondant, mais les interfèrent. Sur les images transversales, parfois le signe de la cible peut être vu comme un centre hyperéchogène entouré d'une bordure hypoéchogène. Ceci est en corrélation avec l'ultrastructure des neurofibromes avec un centre fibrocollagène entouré d'une périphérie myxomateuse.

Sur les TDM, les neurofibromes apparaissent principalement comme des lésions hypodenses dues à la présence de cellules de Schwann, d'éléments neuraux et d'adipocytes. Occasionnellement, on peut voir des zones hyperdenses, qui sont supposées résulter de bandes denses de tissu de collagène produites par des fibroblastes. Sur des TDM améliorés, les neurofibromes montrent habituellement peu ou pas de prise de contraste.

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

Le neurofibrome plexiforme fait référence à une croissance en réseau de la tumeur, avec implication de multiples faisceaux d'un nerf, résultant en une masse diffuse de fibres nerveuses épaissies entourées d'une matrice protéique. Selon leur emplacement, les neurofibromes plexiformes peuvent être profonds, superficiels ou une combinaison des deux.

L'importance de cette différenciation repose sur les différentes apparences de l'IRM dans les différents endroits. Les neurofibromes plexiformes profonds n'impliquent pas la peau ou les tissus sous-cutanés et apparaissent comme des masses multinodulaires ou fasciculaires, parfois décrites comme un "sac de vers" et présentant souvent un aspect de cible sur des images pondérées T2; rarement, ils peuvent être hétérogènes sans cibles ou, plus rarement, présenter un aspect homogène.

Les neurofibromes plexiformes superficiels, qui sont plus fréquents que les lésions profondes, sont plus susceptibles d'être asymétriques dans leur distribution, avec une morphologie diffuse ou infiltrante, de s'étendre à la surface de la peau selon un modèle réticulaire et ramifié, avec des faisceaux ou des nodules plus petits et sans signe de cible.

Pour cette raison, les neurofibromes superficiels peuvent être confondus avec des malformations veineuses.

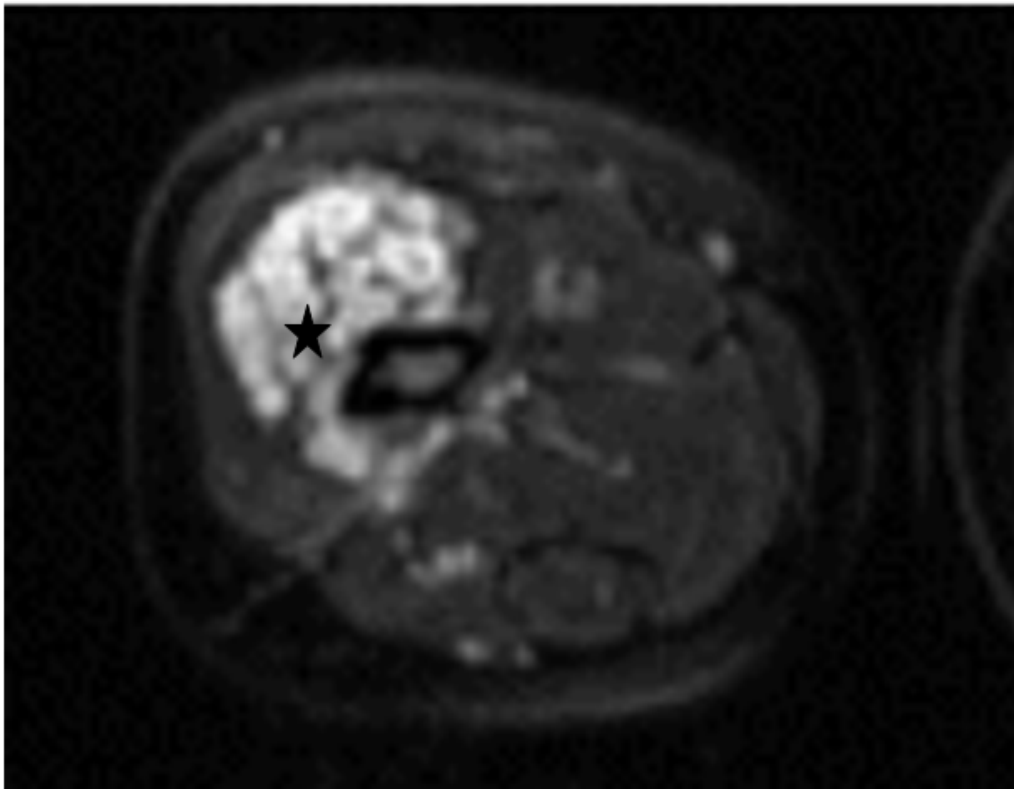


Figure 60 :Neurofibrome plexiforme profond chez un garçon de 4 ans atteint de neurofibromatose de type 1 (étoile). L'IRM à pondération T2 avec suppression des graisses axiales montre une masse hyperintense lobulée impliquant principalement le vaste muscle intermédiaire de la cuisse droite. La masse a un aspect multinodulaire ressemblant à un "sac de vers". Les composants nodulaires de la masse présentent un aspect cible caractéristique, avec une zone centrale de faible intensité de signal entourée d'une zone périphérique d'intensité plus élevée. (45)

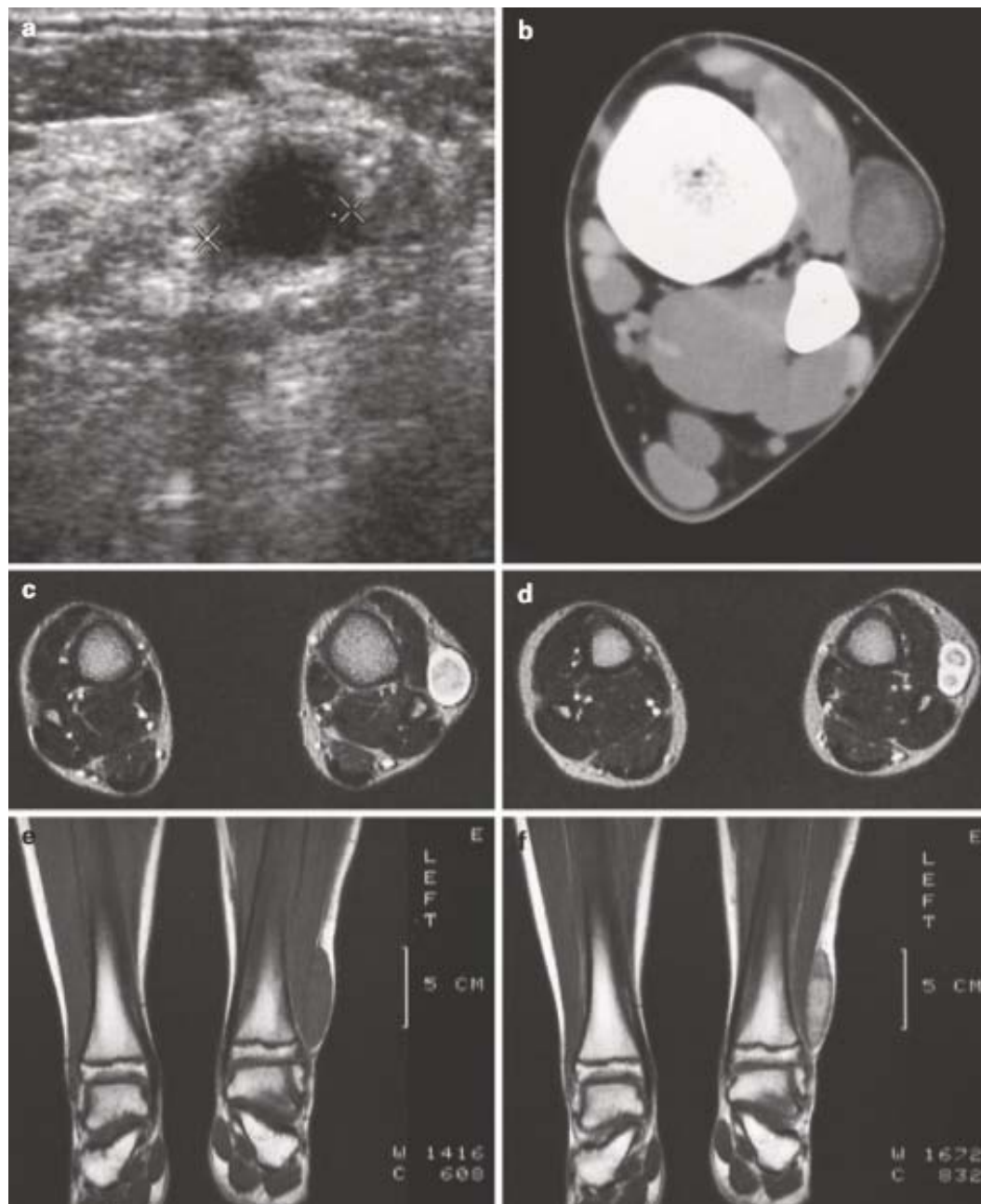


Figure 61:Neurofibrome du nerf fibulaire superficiel gauche chez un garçon de 14 ans:

(a) une image échographique axiale proximale de la malléole fibulaire gauche montre une masse anéchoïque bien circonscrite. (b) La tomodensitométrie après injection de produit de contraste iodé, proximale à l'articulation de la cheville gauche, a confirmé la lésion de masse dans la graisse sous-cutanée à côté du muscle extenseur digitorum longus. La partie centrale de la lésion montre une densité légèrement plus élevée que le bord périphérique (aspect cible). (c) T2 proximal aux articulations de la cheville confirme l'aspect de la cible, avec une zone centrale d'intensité de signal modérément élevée entourée par une jante d'intensité de signal extrêmement élevée. (d) Sur l'axe T2 3 cm proximal des articulations de la cheville, il y a une bifurcation dans la partie inférieure de la lésion. (e) Coronal T1 montre la tumeur à isointense par rapport au muscle. (f) Sur coronale T1 après injection de gadolinium contraste, il y a une amélioration tumorale centrale. (150)

c. Tumeur de la gaine nerveuse périphérique maligne :(146,147,148)

On pense que la tumeur de la gaine nerveuse périphérique maligne (TGNPM), aussi connue dans le passé sous le nom de neurofibrosarcome, provient des cellules de Schwann.

C'est un sarcome de haut grade avec un mauvais pronostic. Bien que les cas pédiatriques soient bien documentés, ils surviennent le plus souvent chez les personnes âgées de 20 à 50 ans et ne présentent aucune prédilection sexuelle.

Elle est fortement associée à la neurofibromatose de type 1, car entre 25 % et 70 % des patients atteints de TGNPM souffrent de cette condition, et dans ce groupe, la TGNPM tend à se produire à un âge plus précoce et touche principalement les hommes (80 %).

Environ 10% des patients atteints de neurofibromatose de type 1 développent une TGNPM, et elle survient généralement dans le cadre d'un neurofibrome plexiforme préexistant.

La douleur persistante, les symptômes neurologiques et la croissance rapide d'un neurofibrome préexistant peuvent être les signes de TGNPM. Les sites d'atteinte les plus courants sont les principales racines nerveuses, comme celles du sacrum, du plexus brachial et du nerf sciatique.

➤ **Caractéristiques d'imagerie**

Radiographie simple, Les observations radiologiques de l'érosion et de la destruction des os n'impliquent pas nécessairement que la tumeur est maligne, car elles peuvent également se produire avec des tumeurs de la gaine des nerfs bénignes. Cependant, lorsque des modifications osseuses sont observées chez un patient atteint de NF1, une investigation supplémentaire immédiate est nécessaire en raison de la propension connue de ces patients à développer des TGNPM.

À l'échographie, de petits TGNPM se présentent souvent sous la forme de masses fusomorphes inhomogènes, hypoéchogènes, reliées à un nerf périphérique. Alors que certaines lésions montrent une pseudocapsule constituée de segments irrégulièrement épaissis de la gaine du nerf hyperéchogène externe, d'autres présentent une marge externe médiocre. Avec une taille croissante, l'hétérogénéité devient plus évidente, et des zones de tissu hétérotopique – telles

que le cartilage hypoéchogène, la formation d'os hyperéchogène ou le tissu (pseudo) glandulaire peuvent être trouvées.

L'écho-doppler montre habituellement un schéma d'hypervascularisation anarchique de type sarcome. De telles artères néo-angiogéniques montrent des spectres à grande vitesse avec différentes vitesses d'écoulement et formes d'ondes spectrales dans différentes zones tumorales. Les indices de résistance peuvent être plutôt faibles, impliquant des vaisseaux shunt artério-veineux. Les néovaisseaux en forme de tire-bouchon sont très typiques des TGNPM. On les trouve souvent dans les TGNPM à partir du pôle tumoral proximal ou distal.

Les résultats de l'IRM ne sont pas spécifiques, l'origine neurogène du TGNPM peut être soupçonnée lorsqu'il se présente comme une masse fusiforme dans une distribution nerveuse typique ou lorsqu'un signe cible ou un signe fasciculaire est noté dans la masse sur les séquences pondérées T2.

La plupart de ces tumeurs ont un aspect non spécifique, isointense ou légèrement hyperintense au muscle sur les séquences pondérées T1 et hétérogène hyperintense sur les séquences pondérées T2. Ces lésions sont difficiles à distinguer des tumeurs bénignes de la gaine nerveuse périphérique.

Chez les patients atteints de neurofibromatose de type 1, l'imagerie par résonance magnétique a été utilisée pour détecter la dégénérescence maligne. Il a été suggéré que l'absence de signes cibles dans la composante la plus importante de la masse et les lésions hétérogènes avec amélioration parcellaire sont des modèles utiles dans le diagnostic du TGNPM.

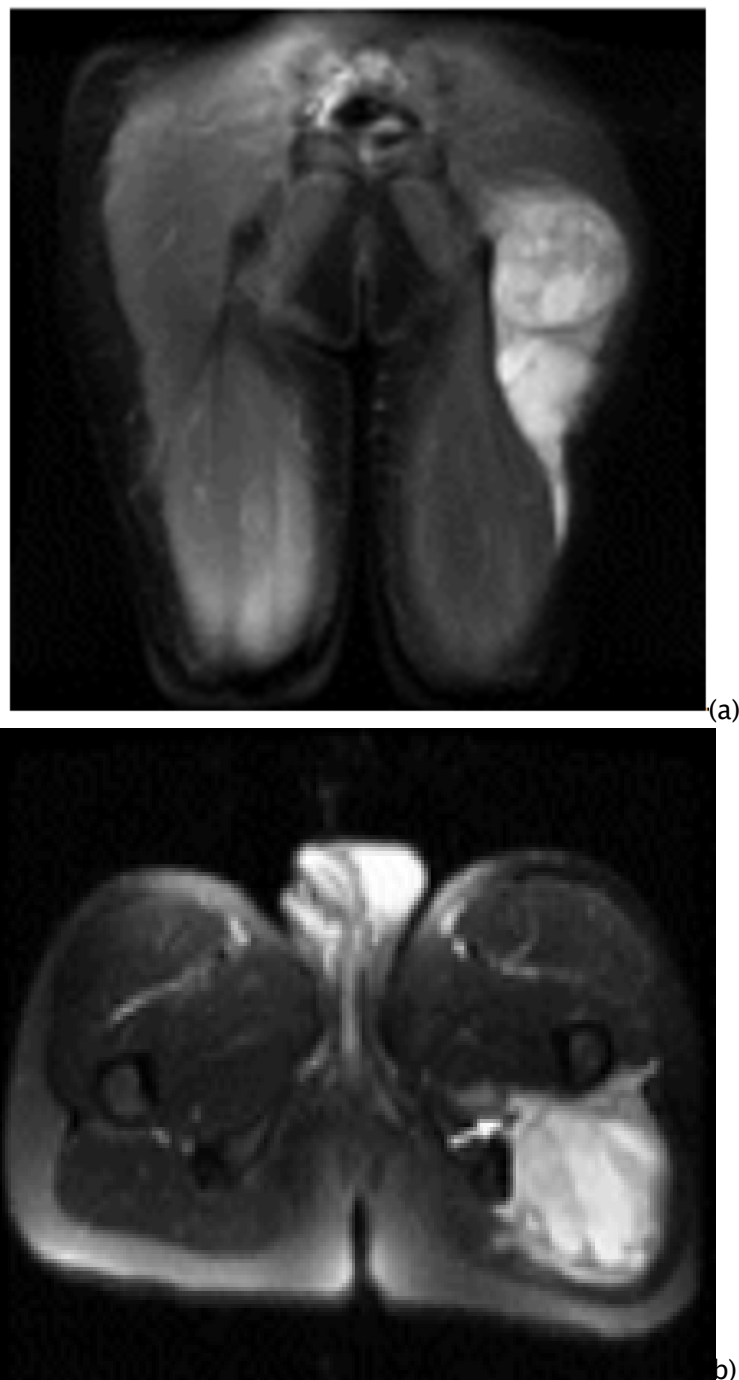


Figure 62 : TGNPM chez un garçon de 14 ans avec une histoire de 6 mois, s'élargissant dans la fesse gauche qui s'est ensuite étendue jusqu'au haut de la cuisse gauche (flèche).

(a) La séquence STIR coronale montre une masse importante, lobulée, hétérogène et hyperintense dans la région fessière gauche et dans le haut de la cuisse gauche. (b) L'IRM T2 pondérée en fonction de la graisse axiale supprimée montre que la masse implique la musculature de la face postérieure de la cuisse gauche et qu'elle est intimement liée au nerf sciatique (flèche). (45)

On a récemment signalé que la tomographie par émission de positrons comme étant des outils de diagnostic sensibles et spécifiques pour le TGNPM associés à la neurofibromatose de type 1.

Le traitement consiste en une excision locale large, mais la récurrence locale est fréquente et le taux de survie globale à 5 ans est décevant, rapporté à seulement 43%.

3. Bilan d'extension

3.1. Radiographie thoracique –TDM thoracique :

Les clichés de thorax standard et le scanner thoracique sont indispensables à la recherche de métastases pulmonaires.

Le scanner est beaucoup plus sensible que les clichés de thorax simples. Parfois, les anomalies pulmonaires détectées ne sont pas typiques et il peut être nécessaire de réaliser une biopsie de lésions douteuses au diagnostic.

Dans notre série ; la radiographie thoracique était normale chez tous les patients. La TDM thoracique montrait la présence des lésions nodulaires diffuses au niveau des 2 champs pulmonaires chez 1 seul cas. Des adénopathies axillaires droites ont été retrouvées chez un seul patient. Par ailleurs, elle n'a révélé aucune anomalie.

3.2. TDM abdomino-pelvienne :

Elle permet l'étude des localisations secondaires au niveau du tube digestif, les organes pleins, les vaisseaux et les ganglions de l'abdomen et du pelvis, grâce à plusieurs séries d'images en coupes transversales.

3.3. Echographie abdominale :

Elle permet de rechercher la présence d'autres localisations secondaires à distance notamment ganglionnaires et hépatiques. Dans notre série, 2 cas présentaient des adénopathies profondes.

3.4. TDM cérébrale :

Indiquée si le malade présente un ou des signes neurologiques, à la recherche des localisations cérébrales et endocrâniennes.

Une seule TDM cérébrale a été faite chez nos patients, révélant des métastases au niveau de l'os sphénoïdal gauche, avec une extension endocrânienne et endo-orbitaire.

3.5. PET-CT

Le PET-CT permet dans de telles situations de différencier les adénopathies métastatiques et des adénopathies inflammatoires et trouve son implication dans certaines indications thérapeutiques : curage ganglionnaire avec ou non radiothérapie associée / radiothérapie seule dans les cas où le curage chirurgical n'a pas été réalisé

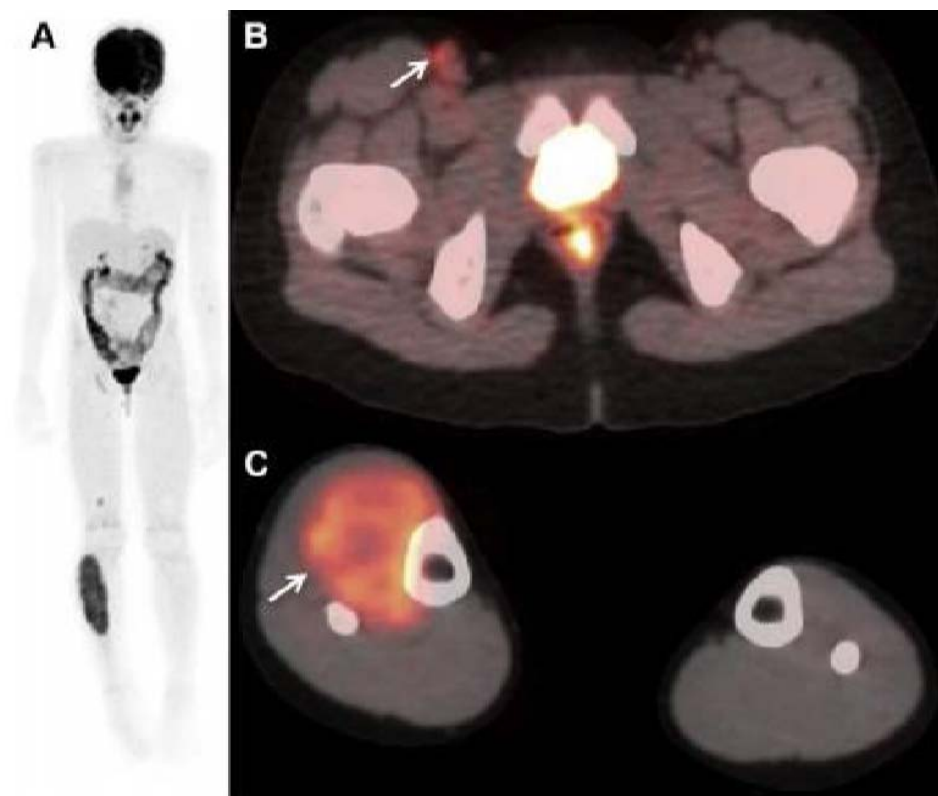


Figure 63 :Projection maximale d'intensité antérieure

(A) et axiales fusionné PET / CT (B, C) d'une fille de 7 ans porteuse d'un rhabdomyosarcome du mollet droit. Qui a subi une évaluation FDG - PET / CT. L'étude PET / CT a montré une activité FDG (6,68 SUV max) correspondant à une importante activité tumorale métabolique, associée également à une captation importante du FDG dans une adénopathie inguinale témoignant de son caractère tumoral (B) (flèches blanches).(45)

IV. Anatomopathologie [1,2]

1. Cytologie

Elle repose exclusivement sur l'identification des anomalies cellulaires et est très précieuse dans le diagnostic des cancers. Mais elle ne peut permettre de définir parfaitement une tumeur. Elle s'applique le plus souvent à des liquides biologiques ou à des épanchements mais aussi à des produits de raclage, d'aspiration ou de ponction. C'est un complément indispensable de l'étude histologique de certains éléments tumoraux notamment en pathologie splénique ou ganglionnaire. C'est un très bon examen s'il est bien fait et sa valeur est fonction de l'entraînement de l'observateur, mais aussi de la qualité du frottis et de la rapidité de la fixation. Il s'agit d'appliquer délicatement la surface d'une lame préalablement dégraissée sur la tranche de section de l'organe prélevé et la plonger dans un mélange d'alcool-éther à partie égale.

2. Biopsie

Elle est obligatoire. Elle peut être une biopsie-exérèse en bloc pour les petites lésions ou une biopsie partielle des lésions de grande taille. Une étude histologique parfaite des marges de résection est indispensable. Ce sera une biopsie pré-thérapeutique pour toute lésion suspecte.

La biopsie a ses limites et la frontière bénigne ou maligne n'est pas toujours évidente du fait de la dégénérescence maligne qui peut survenir.

Lorsqu'il s'agit d'une lésion bénigne, on peut passer facilement dans la capsule ou la pseudocapsule sans enlever le fascia et sans crainte de récurrence. Mais s'il s'agit d'une lésion maligne ou de pronostic intermédiaire, on réalise une exérèse large

3. Types de biopsie

La biopsie est d'autant mieux faite qu'elle est bien orientée par l'IRM et qu'elle est réalisée par le chirurgien.

La biopsie à l'aiguille doit être évitée pour les tumeurs des tissus mous. La ponction à visée cytologique d'une adénopathie suspecte est obligatoire (en particulier si l'on suspecte un rhabdomyosarcome). Dans tous les autres cas la biopsie doit être chirurgicale. La fixation avec le formol est recommandée pour permettre les études immuno-histochimiques et les études de biologie moléculaire.

4. Interprétation histologique

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

Les tumeurs de nature vasculaire et adipeuse de l'enfant sont en général bénignes tandis que les tumeurs de nature musculaire striée sont le plus souvent malignes. Le problème diagnostique le plus difficile à résoudre est celui des tumeurs à cellules fusiformes qui peuvent être bénignes ou malignes. L'étude immuno-histochimique et la biologie moléculaire aident au diagnostic comme dans les tumeurs à petites cellules rondes qui sont presque toujours malignes (lymphome, PNET, neuroblastome, RMS).

5. Grade histologique : (150)

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) reconnaît quatre catégories de tumeurs des tissus mous (STT) :

- Tumeurs bénignes,
- Tumeurs intermédiaires (localement agressives),
- Tumeurs intermédiaires (rarement métastatiques)
- Tumeurs malignes.

Les paramètres histologiques bien connus sont la cellularité, le pléomorphisme cellulaire, le taux mitotique, la matrice et la présence de nécrose. La nécrose tumorale, la taille de la tumeur et, surtout, le nombre mitotique sont significativement corrélés avec la durée de survie ou le temps avant l'apparition de métastases éloignées.

La plupart de ces paramètres influencent l'intensité du signal sur l'IRM. Néanmoins, la valeur de l'IRM conventionnelle dans la différenciation des tumeurs bénignes et malignes des tissus mous est encore très controversée.

Paramètres de classement des tumeurs des tissus mous (STT)

- Origine (sous-cutanée, fasciale, intramusculaire, intermusculaire, Mixte)
- Emplacement
- Distribution :
 - o Intracompartmentale
 - o Extracompartmentale
- Taille
- Forme
- Marges
- Relation avec les fascias superficiels
- Déplacement du faisceau neurologique / encastrement
- Implication osseuse
- Intensité du signal sur différentes séquences
- Homogénéité du signal
- Changement du modèle d'homogénéité
- Faible intensité des séparations d'intensité du signal
- Oedème péritumoral
- Hémorragie
- Amélioration du contraste :
 - o Études statiques (type, intensité)

o Études dynamiques (rapport, pente)

➤ IRM pondéré en fonction de la diffusion

Les sarcomes des tissus mous se différencient des autres tumeurs du fait de l'importance du grade histologique dans la prise en charge, un point qui est souligné par son implication dans la classification des stades. Ainsi, les tumeurs de bas grade restent stade I, quelle que soit la taille de la lésion ou sa localisation superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose. Des petites tumeurs de haut grade ou des tumeurs superficielles de plus de 05 cm impliquent un risque intermédiaire et sont considérées comme stade II. Les grosses tumeurs profondes (stade III) ou des lésions associées à tout ganglion lymphatique ou des métastases à distance (Stade IV) sont considérés à haut risque du point de vue survie

Plusieurs systèmes de grade histologique ont été décrits, le plus utilisé est celui de la Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).

Le système de la FNCLCC utilise un score obtenu par l'évaluation de 3 paramètres: La différenciation tumorale, l'index mitotique et le pourcentage de nécrose tumorale. Un score est attribué à chacun de ces paramètres et le score final est obtenu par leur addition. (150)

Tableau XIII : Grading histopronostique des STM de la FNCLCC (150)

Différenciation tumorale	
Score 1	Sarcomes ressemblant à un tissu adulte normal (ex: liposarcome bien différencié)
Score 2	Sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain (ex : liposarcome myxoïde)
Score 3	Sarcomes embryonnaires, synovialosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,174 mm²)	
Score 1	0 à 9 mitoses pour 10 HPF (pour 10 champs à l'objectif X 40)
Score 2	10 à 19 mitoses pour 10 HPF
Score 3	Plus de 19 mitoses pour 10 HPF
Nécrose tumorale	
Score 0	Absence de nécrose
Score 1	<50 % de nécrose tumorale
Score 2	>50 % de nécrose tumorale
RESULTATS	
Grade I	Somme des scores = 2-3 (risque métastatique faible)
Grade II	Somme des scores = 4-5 (risque métastatique réel)
Grade III	Somme des scores = 6-8 (risque métastatique élevé)

V. TRAITEMENT : (1,151,152,153)

1. But

- Supprimer la tumeur.
- Prévenir et traiter les complications.

2. Moyens et méthodes

2.1. Corticothérapie

Elle est rarement utilisée. Elle est donnée à visée thérapeutique pour quelques types de tumeurs bénignes notamment les hémangiomes. Elle est utilisée à visée synergique pour le traitement des tumeurs malignes. Elle est employée de façon beaucoup plus générale dans le traitement palliatif. Elle est prescrite en urgence dans le traitement de l'hypercalcémie, de métastases entraînant des compressions. D'assez nombreuses molécules sont utilisées. Les plus fréquemment proposées sont les suivantes:

- L'hémisuccinate de méthyl prédnisolone (solumédrol®) par voie injectable;
- Le prédnisone (cortancyl®) par voie orale;
- Le prédnisolone (solupred®) par voie orale;
- Le méthyl prédnisolone (médro®) par voie orale;
- La dexaméthasone (décodron®) actif par voie orale.

La posologie initiale est de 2-3 mg/kg par jour de prednisolone en une seule prise le matin et pour une durée d'un mois. En cas de réponse positive, la corticothérapie est poursuivie en diminuant mensuellement la dose (soit 1,5 mg/kg par jour le deuxième mois, 1 mg/kg par jour le troisième mois, 0,5 mg/kg par jour le quatrième mois).

Des complications hydroélectrolytiques, infectieuses, métaboliques peuvent survenir. Pendant la corticothérapie, les enfants peuvent présenter les effets secondaires suivants : faciès cushingoïde, irritabilité, chute de la courbe staturale et pondérale et toxicité gastrique. Néanmoins tous ces effets secondaires disparaissent dès la diminution de la posologie.

2.2. Chimiothérapie

Certaines tumeurs des tissus mous en particulier malignes sont chimiosensibles, comme par exemple les rhabdomyosarcomes et les TNEP.

Une chimiothérapie post-opératoire est indiquée si la chirurgie d'exérèse d'une petite tumeur s'est révélée microscopiquement complète et que la tumeur soit maligne et chimiosensible.

Le plus souvent, elle sera pré-opératoire, c'est à dire située entre la biopsie et la chirurgie d'exérèse en bloc. Les drogues utilisées sont les suivantes:

- **Lavincristine** : 1,5 mg/m² en injection intraveineuse directe, peut être donnée par voie périphérique avec les précautions d'usage contre les extravasions. La dose maximum par injection ne doit pas excéder 2mg;
- **L'ifosfamide** : 3 g/m² J1 et J2 (dose totale : 6 g/m²/ cure), en perfusion de 3 heures. Une hydratation intraveineuse de 2 l/m²/24h est nécessaire, commencée avec l'ifosfamide et terminée au moins 12h après la fin de la dernière perfusion d'ifosfamide;
- **Le mesna** : 3,6 g/m²/J associés à l'ifosfamide (3 g/m² d'ifosfamide) pour la protection vésicale à J1 et à J2. Il est préférable de l'administrer avec la perfusion d'hydratation. Elle doit être poursuivie au moins 12 heures après la fin de la dernière dose d'ifosfamide. Un relais per os du Mesna est possible : au deuxième jour, l'ifosfamide est donnée (3g/m²) sur 3 heures avec 3,6g/m² de mesna IV en parallèle. Suivis de Mesna per os en doublant la dose (7,2) à la fin de la perfusion et 4 heures après la fin de la perfusion;
- **L'actinomycine** : 1,5 mg/m² en injection intraveineuse directe. Elle peut être donnée par

voie périphérique avec les précautions d'usage contre les extravasations. La dose maximum par injection ne doit pas excéder 2 mg/m²;

- **La vinorelbine** : 25 mg/m² en injection intraveineuse diluée dans du sérum physiologique et perfusion lentement (quinze à vingt minutes). L'administration devra être suivie d'un rinçage abondant de la veine;
- **La cyclophosphamide** : 25 mg/m² pris chaque matin en prise orale en une fois. Il est important que ce médicament soit pris si possible chaque jour (ou au moins 5 jours par semaine. Il est recommandé de s'assurer de boissons suffisantes dans la journée pour éviter les cystites hémorragiques par persistance des dérivés de cyclophosphamide dans la vessie la nuit;
- **L'adriamycine** : 30 mg/m²/J à diluer dans de l'eau distillée et à perfuser en 4 à 6 heures, 2 jours consécutifs. En cas d'utilisation d'une chambre implantable, il faut faire très attention à la solidité de l'aiguille avec la chambre pour éviter les extravasations. Une surveillance échographique de cœur est recommandée toutes les 2 cures et à la fin du traitement;
- **La carboplatine** : 250 mg/m² à diluer dans du glucose et à perfuser en une heure.

Il faut noter que ces drogues ont une toxicité rénale, neurologique, cardiaque, veino-occlusive et peuvent nécessiter un ajustement des doses.

2.3. Radiothérapie

La radiothérapie utilisée en complément d'un acte chirurgical incomplet et surtout laissant persister de la tumeur à l'échelon microscopique peut être fort utile.

C'est en effet là que la radiothérapie aura le plus de chance d'être efficace. Elle sera utilisée avec d'autant moins de réticence que l'enfant est proche de l'adolescence. Elle est également souvent indispensable pour certaines tumeurs du tronc en particulier celles qui intéressent les muscles para-vertébraux avec parfois un envahissement canalaire même transitoire où la chirurgie compartimentale ne peut être effectuée.

Si le champ d'irradiation inclut la moelle épinière, les doses ne doivent en aucun cas dépasser 45 Grays sous peine d'entraîner une myélite radique. En dehors de ce cas, l'irradiation sera de type conventionnel externe de 45 à 55 Grays. Elle sera systématique s'il y a un résidu macroscopique post-opératoire. Si le résidu est microscopique et la tumeur est chimiosensible, on s'efforce de l'éviter. On commence par la chimiothérapie et souvent on réintervient après la chimiothérapie.

Si l'imagerie décèle une lésion, on décidera ou non une irradiation secondaire. Dans certaines tumeurs bénignes à pronostic local réservé comme les fibromatoses desmoïdes où l'exérèse oncologique ne peut être réalisée dans certaines localisations, la radiothérapie après exérèse incomplète a pu amener des stabilisations tumorales inespérées. Le volume cible, la dosimétrie tridimensionnelle et la protection des organes nobles sont des principes essentiels de la radiothérapie.

2.4. Curiethérapie

Elle peut être utile en complément de la chirurgie, notamment dans les schwannomes malins et lorsque la chimiothérapie est inefficace. Il faut néanmoins être conscient que chez l'enfant, les séquelles seront d'autant plus importantes que l'enfant est jeune. Actuellement la curiethérapie est limitée seulement aux tumeurs non chimiosensibles.

2.5. Chirurgicaux

a. Chirurgie d'exérèse carcinologique conservatrice

La chirurgie d'exérèse carcinologique conservatrice est la base du traitement des tumeurs supposées malignes ou à pronostic réservé des tissus mous chez l'enfant et l'adolescent.

C'est le seul traitement pour les tumeurs bénignes où la chirurgie d'exérèse extracapsulaire complète a toute chance de guérir le malade.

C'est le seul traitement pour les tumeurs malignes non chimiosensibles ou pour celles de pronostic réservé dites à malignité locale.

Cette chirurgie d'exérèse conservatrice est plus difficile techniquement que celle des résections des tumeurs osseuses car pour les tissus mous les limites sont beaucoup plus incertaines et nécessitent donc des marges larges.

Pour les tumeurs de très gros volume souvent situées à la racine d'un membre et débordant sur le tronc où la chirurgie conservatrice n'est plus possible, l'amputation ou la désarticulation inter-ilio-abdominale ou inter-scapulo-thoracique n'est pas toujours un gage de chirurgie radicale non contaminée. Il existe en effet un risque de propagation tumorale microscopique latéro-aortique ou dans les coulées conjonctives accompagnant les nerfs ou les racines.

a.1. Préparation à la chirurgie

Elle comporte :

- La localisation précise de la tumeur dans les trois plans de l'espace. Une IRM préopératoire est indispensable même s'il y en a eu au départ dans un but diagnostique ou s'il y a eu une chimiothérapie préopératoire entre la biopsie et l'exérèse;
- Le repérage des éléments vasculo-nerveux vitaux pour le membre ou la région et leur relation avec la zone ou le compartiment tumoral à enlever, ce qui permet de prévoir la voie d'abord et de poser l'indication d'un éventuel pontage vasculaire. C'est pourquoi l'angiographie préopératoire soit classique, soit angio-IRMs est avérée souvent très utile;
- L'appréciation d'une éventuelle reconstruction pariétale ou cutanée et la prévision des lambeaux locaux pédiculés ou libres avec anastomose microchirurgicale.

a.2. Voie d'abord

Elle doit réséquer en bloc avec la tumeur le trajet biopsique et donc la cicatrice cutanée en la débordant largement de part et d'autre de 2 cm au moins de manière à enlever largement la peau mais aussi le tissu sous-cutané voisin qui a pu être contaminé lors de la biopsie chirurgicale. Il faudra particulièrement se méfier de ce point s'il s'agit de l'exérèse d'une lésion récidivée après

une première exérèse faite souvent sans biopsie préalable.

a.3. Exérèse

Si la tumeur est intracompartimentale, l'exérèse du compartiment en entier est le meilleur garant de sécurité.

Si la lésion jouxte un élément osseux, le plan sous-périoste peut être considéré comme une limite tolérable mais s'il existe des insertions aponévrotiques sur ce périoste au niveau de crêtes osseuses, il ne faut pas hésiter à réséquer une barrette osseuse en continuité avec le périoste et les tissus situés à la périphérie de la tumeur.

✓ Tumeur nodulaire

Lorsque la tumeur est nodulaire et adhère à la capsule articulaire mais ne pénètre pas dans l'articulation, une exérèse large de la capsule et de la tumeur est suffisante, en essayant de rester en zone saine.

✓ Siège sur un muscle

Lorsque la tumeur siège sur un volumineux muscle par exemple le grand fessier où il existe des faisceaux parfois individualisés, il faut passer à l'intérieur de ce muscle jusqu'à ses insertions aux deux extrémités en gardant du tissu sain autour de la tumeur en particulier en profondeur. S'il y a un doute sur les limites de l'exérèse, on peut s'aider des prélèvements extemporanés.

✓ Paquets vasculaires

La conduite à tenir vis-à-vis des paquets vasculaires que l'on ne peut pas sacrifier dépend de la possibilité ou non de disséquer ces paquets en laissant partout une couche suffisante de tissu sain. Si la tumeur circonscrit ces paquets en particulier, si les branches vasculaires afférentes à partir des gros troncs ne peuvent pas être disséquées facilement, il ne faut pas hésiter à faire un pontage vasculaire sous réserve que la topographie l'autorise.

✓ Siège sur le tronc

Lorsque les lésions siègent sur le tronc au niveau du bassin, des régions para–vertébrales antérieures, postérieures, de la paroi thoracique au niveau des jonctions thoraco–abdominales ou cervico–thoraciques, il n’y a plus de compartiment identifiable et il n’y a pratiquement pas de barrière. Dans ce cas l'exérèse doit suivre les mêmes règles avec au moins 2 cm de tissu sain partout.

a.4. Principes de reconstruction après chirurgie d'exérèse

Chaque fois qu'après l'exérèse, la fermeture cutanée et aponévrotique peut être réalisée sans difficulté et que la chirurgie d'exérèse ne compromet pas gravement la fonction, il faut s'en tenir là avec un drainage adéquat sortant toujours dans l'axe de l'incision.

Lorsque l'exérèse a porté sur une paroi et qu'une partie du squelette ou des viscères est à nu, une reconstruction est nécessaire et doit être prévue avant l'intervention.

a.5. Remise de la pièce d'exérèse à l'anatomopathologiste

La remise de la pièce d'exérèse à l'anatomopathologiste est une étape aussi importante que l'acte chirurgical. Il faut joindre un schéma de la position de la pièce par rapport aux éléments de voisinage et orienter la pièce en mettant des fils de repère par exemple sur la peau réséquée en bloc pour indiquer de manière évidente la partie supérieure et la partie inférieure et un autre repère pour indiquer la zone où la chirurgie a été la plus proche de la tumeur.

En aucun cas, il faut ouvrir la pièce car l'anatomopathologiste va encre avec des couleurs différentes, les différentes faces de la pièce profonde droite et gauche. Ce qui lui permettra de juger la distance entre la tumeur et les plans de clivage chirurgicaux.

a.6. Taux de récurrence

Si la chirurgie est marginale passant dans la pseudocapsule, le taux de récurrence locale est de 50%.

Si la chirurgie est large intracompartimentale, il est de 15 à 20% et si la chirurgie est radicale compartimentale, il est inférieur à 2%.

3. Indications

3.1. Tumeurs bénignes

Une exérèse large sera réalisée associée à un examen extemporané. Parfois la corticothérapie est indiquée dans les hémangiomes.

3.2. Tumeurs malignes

a. Protocole classique pour les rhabdomyosarcomes

S'il s'agit d'une petite tumeur dont l'exérèse s'est avérée complète après contrôle microscopique, seule une chimiothérapie post-opératoire de six semaines associant vincristine et actinomycine est indiquée.

S'il s'agit d'une forme habituelle assez volumineuse, une chimiothérapie néo- adjuvante sera pratiquée après la biopsie avec soit six cures de l'association ifosfamide, vincristine, actinomycine (IVA), soit six cures de l'association IVA-CEV (carboplastine, épiadriamycine, vincristine)-IVE (ifosfamide, vincristine, étoposide), soit huit cures de l'association VAC-VADE (vincristine, actinomycine, cyclophosphamide)-(vincristine, actinomycine, doxorubicine, endoxan). Elle sera suivie du traitement chirurgical et éventuellement d'une radiothérapie en fonction du résultat histologique. La chimiothérapie d'entretien comportera trois cures et son type dépendra de la réponse histologique et de l'imagerie.

b. Protocole pour les autres tumeurs

Elles représentent 30 à 40 % des tumeurs mésenchymateuses rencontrées à l'âge pédiatrique. La stratégie thérapeutique repose sur l'opérabilité, l'âge, le degré de malignité et la probabilité de réponse à la chimiothérapie. Celle-ci est généralement moindre que celle des RMS mais elle dépend du sous-type histologique.

On peut classer les tumeurs en deux groupes correspondant à des chimiosensibilités différentes :

- Premier groupe : les tumeurs réputées chimiosensibles ou pouvant l'être. Ce sont les sarcomes embryonnaires, les sarcomes indifférenciés, les synoviosarcomes, les fibrohistiocytes malins (en dehors de la forme angiomatoïde), les liposarcomes indifférenciés, les fibrosarcomes de type adulte.

Ces tumeurs sont traitées comme les rhabdomyosarcomes. En cas d'exérèse initiale complète, une chimiothérapie adjuvante courte est justifiée. En cas de résidu microscopique après l'exérèse initiale, il est possible sous couvert de chimiothérapie de ne pas faire d'irradiation systématique réservant celle-ci pour une éventuelle récurrence. Si l'exérèse initiale a laissé un résidu macroscopique, l'efficacité de la chimiothérapie sera jugée sur l'évolution de ce résidu sous traitement. Les décisions de chirurgie secondaire et de radiothérapie seront prises en fonction de la réponse à la chimiothérapie en étant conservateur en cas de réponse radiologique complète;

- Deuxième groupe : les tumeurs dont la chimiosensibilité n'est pas prouvée. Ce sont les Léiomyosarcomes, les schwannome malins, les sarcomes alvéolaires, les sarcomes à cellules claires, les tumeurs rhabdoïdes, les liposarcomes myxoïdes et les chondrosarcomes méenchymateux. Si le contrôle local est obtenu par la chirurgie avec ou sans radiothérapie, la chimiothérapie n'est pas indiquée. Si la chirurgie n'est pas possible, un essai de chimiothérapie première avec des protocoles identiques à ceux des RMS est recommandé.

Certaines tumeurs des parties molles ne sont pas malignes mais ont une importante agressivité locale et il peut être difficile de réaliser la chirurgie carcinologique nécessaire. C'est le cas des fibromatoses desmoïdes. Après plusieurs tentatives d'exérèse, la chimiothérapie peut être indiquée. L'association de velbé et de méthotrexate semble avoir donné les meilleurs résultats. D'autres associations (VAC-IVA) ont été utilisées mais avec des résultats très inconstants.

4. Résultats

4.1. Tumeurs malignes

La survie à cinq ans est de 65% après chirurgie large et radiothérapie.

a. Formes localisées

Pour les formes localisées où la chimiothérapie première a été utilisée dans 76 % des cas, la rémission complète a été observée dans 87% des cas et seulement 13 % n'ont pas eu de contrôle local.

b. Formes non métastatiques

Dans les formes non métastatiques, la survie est de 77% à 5 ans et 65% des survivants n'ont pas de rechute. Pour les 35% de survivants qui ont rechuté, la survie est de 47% seulement.

c. Formes métastatiques

Dans les formes métastatiques la survie n'est que de 15% à 5 ans.

4.2. Tumeurs de pronostic réservé

Pour les tumeurs de pronostic réservé très peu de séries pédiatriques ont été publiées. En particulier pour les fibromes desmoïdes, le plus souvent les séries comportent à la fois des enfants et les adultes. Skapek en 1998 a rapporté une série de dix cas où la chimiothérapie Velbé-méthotrexate aurait apporté une amélioration.

La figure (62) fournit un algorithme de diagnostic pour le diagnostic initial d'imagerie d'une tumeur des parties molles. La voie d'imagerie proposée peut fournir un guide approximatif pour le diagnostic de la tumeur des tissus mous dans la plupart des scénarios cliniques. (150)

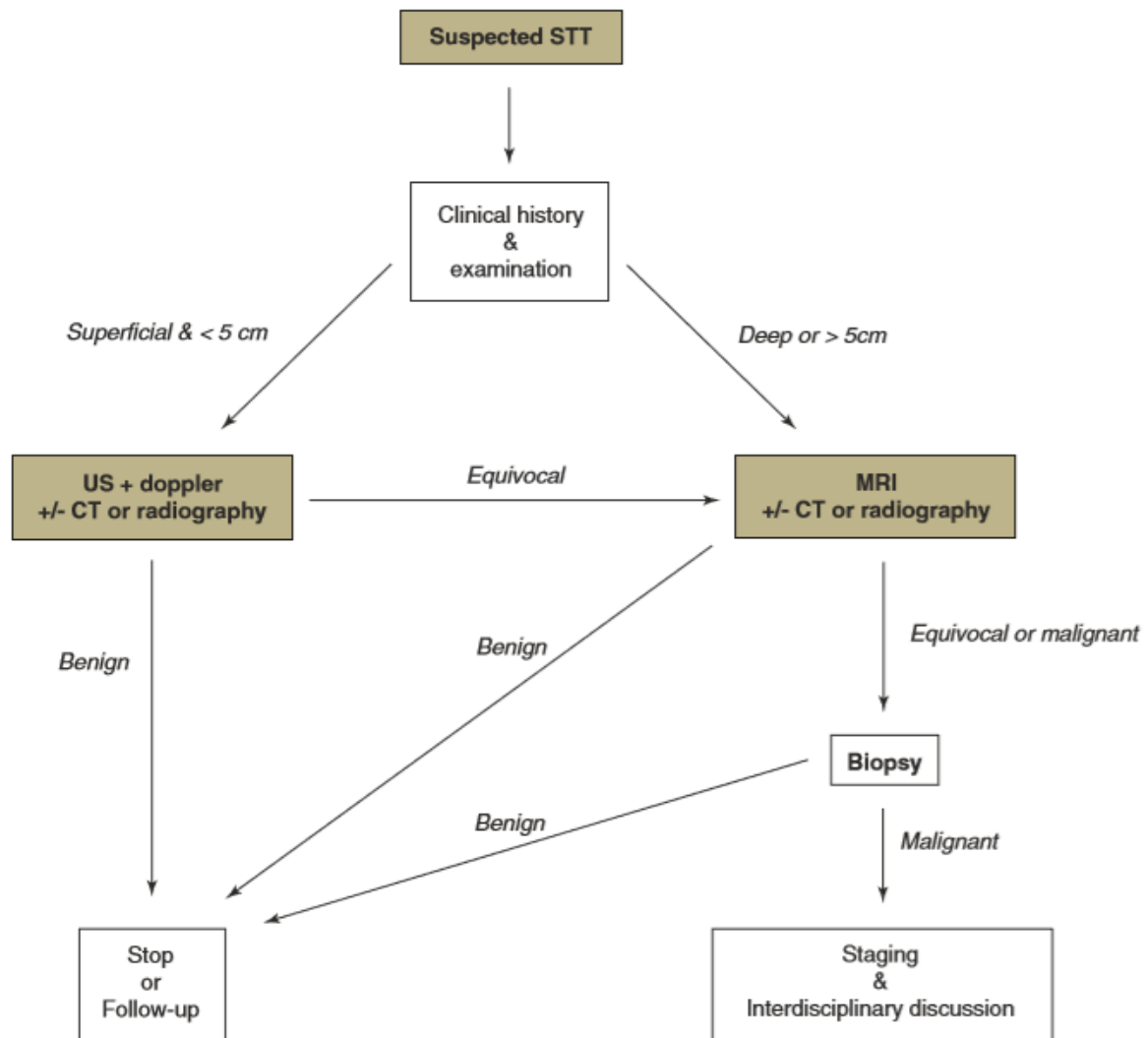


Figure 62 :Stratégie diagnostique en présence d'une masse d'allure tumoral chez l'enfant. (150)



CONCLUSION

Les tumeurs des tissus mous chez l'enfant sont des tumeurs bénignes ou malignes issues du tissu conjonctif commun et de ses variétés différenciées survenant chez un enfant, de la naissance jusqu'à 15 ans.

Elles peuvent se développer à partir du tissu adipeux, musculaire, synovial, aponévrotique, vasculaire ainsi que de l'enveloppe des nerfs périphériques.

L'incidence exacte des lésions bénignes et malignes des tissus mous n'est pas précisément connue chez l'enfant.

Les tumeurs malignes des tissus mous chez l'enfant sont beaucoup plus rares que les tumeurs bénignes.

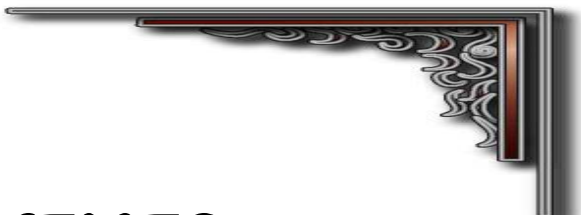
Le diagnostic des tumeurs des parties molles doit reposer sur un examen clinique puis un bilan d'imagerie médicale complet et une biopsie préalable à tout acte thérapeutique pour confirmer le caractère bénin de la tumeur et son type histologique.

Les examens d'imagerie apportent des éléments diagnostiques et anatomiques de différentes qualités. Ils peuvent permettre d'établir un diagnostic, de guider la biopsie, de mesurer la lésion et d'apprécier son extension.

L'examen anatomopathologique permet d'établir le type et le sous-type histologique de la tumeur du tissu mou par l'étude histologique, et peut nécessiter l'utilisation de techniques spéciales comme l'étude immunohistochimique, la cytogénétique et la biologie moléculaire.

La prise en charge de ces tumeurs repose surtout sur la chirurgie qui reste et demeurera certainement encore longtemps l'acte thérapeutique principal et incontournable des tumeurs des tissus mous.

Cette chirurgie se base principalement sur la chirurgie d'exérèse extracapsulaire complète, Il existe d'autres moyens thérapeutiques non chirurgicaux comme la radiothérapie, la chimiothérapie, les Anti-inflammatoires non stéroïdiens et l'hormonothérapie qui sont utilisés en cas de tumeurs des tissus mous agressives.



ANNEXES

Imagerie des tumeurs des parties molles chez l'enfant

Fiche d exploitation

IDENTITÉ :

- | | | | |
|----------------------------|--|--|--------------|
| • Nom : | Age : | poids : | N* Dossier : |
| • N°Fiche : | Tél : | | |
| • Sexe : | F ☐ | M ☐ | |
| • Statut : | scolarisé ☐ | non scolarisé ☐ | |
| • Origine : | Rural ☐ Urbain ☐ | | |
| • Adresse : | | | |
| • Niveau socioéconomique : | | | |

ATCDs :

- | | | |
|-------------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| • Personnels : | | |
| - Médicaux : | | |
| 1. Grossesse suivie : | Oui ☐ | Non ☐ |
| 2. Echographie anténatale : | Oui ☐ | Non ☐ |
| 3. Type d'anomalie : | | |
| 4. Traumatisme : | Oui ☐ | Non ☐ |
| 5. Autres : | | |
| -Chirurgicaux : | | |
| Opéré : | Oui ☐ | Non ☐ |
| • Familiaux : | | |
| 1. Consanguinité : | Oui ☐ | Non ☐ |
| 2. Cas similaires dans la famille : | Oui ☐ | Non ☐ |
| 3. Type : | | |

HISTOIRE DE LA MALADIE

- | | | |
|---|--|------------------------------------|
| • Date d'apparition des symptômes : | | |
| • Durée d'évolution de la maladie : | | |
| • Date de la première consultation : | | |
| • Circonstance de découverte : | | |
| 1) Fortuite | oui ☐ | non ☐ |
| 2) Bilan radiologique : | oui ☐ | non ☐ |
| 3) Bilan sanguin | oui ☐ | non ☐ |
| 4) Douleur : | inflammatoire ☐ | mécanique ☐ |
| 5) Tuméfaction ☐ | Adénopathie ☐ | Fièvre ☐ |
| 6) Amaigrissement: | oui ☐ | non ☐ |

- 7) Douleur osseuse oui ☐ non ☐
 8) Autres :

DIAGNOSTIC POSITIF :

Clinique

a) Siège

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

b) Dimensions initiales

<5cm ☐ ≥ 5cm ☐

c) Signes inflammatoires oui ☐ non ☐

d) Fixité oui ☐ non ☐

e) Signes de compression locorégionale

Oui ☐ non ☐

Imagerie

a) Echographie

- Siège :
- Taille :
- Localisation : superficielle ☐ profonde ☐
- Composante : kystique ☐ tissulaire ☐ Mixte ☐
- Limites : régulières ☐ irrégulières ☐
- Capsule : Oui ☐ Non ☐
- Echostructure : Homogène ☐ Hétérogène ☐
- Echogénicité : hypo ☐ iso ☐ hyper ☐
- Calcifications : Oui ☐ Non ☐
- Zone kystique : Oui ☐ Non ☐
- Envahissements des structures de voisinage : Oui ☐ Non ☐

Type :

- Doppler (vascularisation) : Oui ☐ Non ☐
- Résultats :

b) Radiographies standards

- Siège :
- Taille :
- Localisation :
- Calcifications : oui ☐ non ☐
- Si oui, type : organoïde ☐ amorphe ☐

• Atteinte osseuse associée

Ostéolyse ☐

ostéocondensation ☐

Réaction périostée ☐

c) TDM

• Siège :

• Taille :

• Localisation

• -C : iso dense ☐ hypodense ☐ hyperdense ☐

• Calcifications : oui ☐ non ☐

Si oui, type :

• +C : oui ☐ non ☐

• (Rehaussement) : oui ☐ non ☐

Si oui : homogène ☐ hétérogène ☐

Précoce ☐ tardif ☐

• Contours : régulier ☐ irrégulier ☐

• Capsule : oui ☐ non ☐

• Atteinte de la corticale osseuse :
Oui ☐ non ☐

• Diagnostic évoque :

d) IRM

• Siège :

Compartimentale ☐ extra-compartimentale ☐

• Localisation (/aponévrose superficielle) :

Superficielle ☐ profonde ☐

• Taille tumorale : trois dimension ☐ bi dimension ☐

L : l : h :

• Limites tumorales :

• Capsule : oui ☐ non ☐

• Signal :

C- :

T1 : hypersignal ☐ iso signal ☐

Hyposignal ☐

T2 : hypersignal ☐ iso signal ☐

Hypo signal ☐

C+

Oui ☐ non ☐

T1+ gadolinium :

Iso signal ☐ hyposignal ☐ hypersignal ☐

En T2 :

Iso signal ☐ hyposignal ☐ hypersignal ☐

Rehaussement : Précoce ☐ homo ☐ hétéro ☐
tardif ☐

▪ T1 + saturation de graisse : Iso signal ☐ hyposignal ☐ hypersignal ☐

• Hémorragie : oui ☐ non ☐
• Nécrose : oui ☐ non ☐
• Fibrose : oui ☐ non ☐
• Envahissements neuro-vasculaires : oui ☐ non ☐
• Diagnostic évoque :
Bilan sanguine :
• NFS/VS :
Hg : g/dl Plq : /mm3 GB : /mm3
Vs : 1h ;2h
• Ionogramme sanguin :
Na+ : K+ : Urée : Créatinine :
Calcémie : Glycémie : Protidémie : Albuminémie :
• Autres :
.....
.....

Etude anatomopathologique : oui ☐ non ☐
• Méthodes de biopsie :
• Classification :
Tumeur bénigne ☐ tumeur maligne ☐
• Résultats :
Étude immunohistochimique : oui ☐ non ☐
• Résultats :
DIAGNOSTIC RETENU :

BILAN D'EXTENSION

- Radiographie duthoraxface :
.....
- TDM thoracique :
.....
- Echographie abdominal :
.....
- TDM abdominal.....
- Autres.....
.....

DECISIONS THERAPEUTIQUES

Chirurgie ☐

chimiothérapie ☐

radiothérapie ☐

TRAITEMENT ☐

Malade opérable ☐

Malade non opérable

Exploration chirurgicale :

.....

Anatomopathologie de la pièce opératoire :

.....

Chimiothérapie :

☐Adjuvante

☐Néoadjuvante

☐Palliative

☐Non faite

Protocole :

.....

Radiothérapie :

☐Adjuvante

☐Néoadjuvante ☐Exclusif ☐Non faite

Doses :

.....

EVOLUTION :

Favorable :

Oui ☐

Non ☐

Rémission :

☐clinique

☐biologique

☐radiologique

Récidive :

Oui ☐

Non ☐

Complication :

Oui ☐

Non ☐

.....

.....

.....

Décès :

Oui ☐

Non ☐



RESUMES

Résumé

Les tumeurs des parties molles chez l'enfant sont assez rares, représentant 5% de toutes les tumeurs pédiatriques. L'hémangiome est la tumeur bénigne la plus fréquente chez l'enfant, alors que le rhabdomyosarcome est la tumeur maligne la plus fréquente. L'intérêt de notre étude était de montrer le rôle de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs des parties molles. Nous avons rapporté 41 cas de tumeurs des parties molles chez des enfants pris en charge au sein du service de chirurgie pédiatrique A et B et de radiologie au CHU Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 5 ans entre janvier 2012 et décembre 2016. Parmi eux 9 cas d'hémangiome (21 %), 7 cas de lipome (17%) et 4 cas de rhabdomyosarcome (10 %).

L'âge moyen des patients était de 7 ans, avec une prédominance masculine. La symptomatologie était prédominée par la présence d'une tuméfaction (85%) et la douleur (17%). La tumeur siégeait au niveau des membres inférieures chez 40 % des patients. L'imagerie occupe ainsi une place essentielle dans le diagnostic des tumeurs des parties molles ; L'échographie est l'examen de base pour explorer les tumeurs des parties molles. La TDM permet de mieux préciser le degré d'agression osseuse et l'analyse de l'extension locorégionale. L'IRM était l'examen de référence réalisé chez 69 % des patients, elle joue un rôle majeur dans la prise en charge initiale: le volume et l'extension tumorale, l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie, et la recherche de récurrence locale.

Abstract

Soft tissue tumors in children are quite rare, accounting for 5% of all pediatric tumors. Hemangioma is the most common benign tumor in children, while rhabdomyosarcoma is the most common malignant tumor. The interest of our study was to show the role of imaging in the diagnosis of soft tissue tumors. We reported 41 cases of soft tissue tumors in children in the pediatric surgery A and B and radiology departments at the Mohamed VI University Hospital in Marrakech, over a period of 5 years between January 2012 and December 2016. Among them 9 cases of hemangioma (21%), 7 cases of lipoma (17%) and 4 cases of rhabdomyosarcoma (10%).

The average age of the patients was 7 years, with a male predominance. Symptomatology was dominated by the presence of swelling (85%) and pain (17%). The tumor was founded in the lower limbs of 40% of patients. Thus, imaging plays an essential role in the diagnosis of soft tissue tumors; ultrasound is the basic examination to explore soft tissue tumors. CT allows for a more precise determination of the degree of bone aggression and analysis of locoregional extension. MRI was the reference examination in 69% of patients and plays a major role in initial management: tumour volume and extension, evaluation of tumor response to chemotherapy, and local recurrence.

ملخص

أورام الأنسجة اللينة عند الأطفال نادرة جدا ، تمثل 5 ٪ من جميع أورام الأطفال. الورم الوعائي هو الورم الحميد الأكثر شيوعا لدى الأطفال ، في حين أن الورم الساركومة العضلية هو الورم الخبيث الأكثر شيوعا. الهدف من دراستنا هو إظهار دور التصوير في تشخيص أورام الأنسجة اللينة. تحدثنا عن 41 حالة من أورام الأنسجة اللينة عند الأطفال في قسم جراحة الأطفال أ و ب والأشعة في مستشفى محمد السادس الجامعي ، مراكش ، على مدى 5 سنوات بين يناير 2012 وديسمبر 2016. من بينها 9 حالات من ورم وعائي (21 ٪) ، 7 حالات من الورم الشحمي (17 ٪) و 4 حالات من مرض الساركومة العضلية (10 ٪).

كان متوسط عمر المرضى 7 سنوات ، مع غلبة الذكور. وتمثلت أغلبية الأعراض في تورم (85 ٪) والألم (17 ٪). كان الورم يتمركز في الأطراف السفلية في 40 ٪ من الحالات. يلعب التصوير دورًا أساسيًا في تشخيص أورام الأنسجة اللينة ؛ الموجات فوق الصوتية هو الاختبار الأساسي لاستكشاف أورام الأنسجة اللينة. التصوير المقطعي يسمح لتحديد أفضل لدرجة العدوان العظام وتحديد انتشاره الموضعي. التصوير بالرنين المغناطيسي هو الفحص المرجعي الذي تم إجراؤه في 69 ٪ من الحالات ، وهو يلعب دورًا رئيسيًا في العلاجات الأولية: الحجم وامتداد الورم ، وتقييم استجابة الورم للعلاج الكيميائي ، والبحث عن عودة الورم في موضعه.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Salazard B, Philandrianos C.**
Tumeurs de la main de l'enfant. Chirurgie de la main 2008; 27: 185–193.
2. **Groupe Sarcomes FNCLCC.**
Tumeurs mésenchymateuses des enfants

Tome II 2004; pp 445–495.
3. **Bergeron C. et col.**
Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
Revue du Praticien 2004 ; 54(13) : 1489–1495.
4. **Hanin imanal**
Les tumeurs des parties molles chez l'enfant
Au service chirurgie pédiatrique au CHU Aristide Le Dantec Dakar
5. **Van der Woude HJ, Vanderschueren G.**
Ultrasound in musculoskeletal tumors with emphasis on its role in tumor follow-up.
Radiol Clin North Am 1999; 37: 753–66.
6. **Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C, Vilain M**
Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés
La revue de Médecine interne (2004) 25 : 866–871
7. **E. Stoekle, J.M. Coindre, L. Thomas, M. Bui, G. Kantor, M. Kind**
Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc
Springer/Oncologie (2007) 9 : 107–113
8. **Pinson S, Wolkeriste in p**
La neurofibromatose 1 (NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen
La revue de Médecine interne (2005) 26 : 196–215
9. **Burningham Z, Mia H, Spector L, Schiffner JD**
The epidemiology of sarcoma Clinical sarcoma research (2012) 2: 14
10. **M. Bui, Nguyen Binh, F. Collin, J.M. Coindre**
Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles
Cancer/Radiothérapie (2006): 15–25
11. **Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S**
Robbins ; Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival for soft tissue sarcomas
The American college for surgeons (2010) 1072–7515

12. **F.Lintz, A.Moreau, E.Cassagneau, O.Maillard, D.Waast, F.Gouin**
Sarcomes des tissus mous: étude des marges de résection
Study of de margins after resection of soft tissue sarcomas
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2009) 107–113
13. **Société canadienne de cancer**
Vue d'ensemble du sarcome des tissus mous Encyclopédie canadienne du cancer (2012)
14. **Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**
The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative radiotherapy.
The journal of cancer surgery (2010) 678–683
15. **Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC**
Tumeurs des tissus mous des membres EMC(ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)
16. **Suit and All**
Clinical and histopathology parameter and response to treatment
Sarcoma of soft tissue cancer (1975), 1478–1483
17. **H. Ducou le Pointe,**
Masses des tissus mous : biopsie ou chirurgie ? Archives de Pédiatrie 2010;17:715–716.
18. **AM De Schepper, LH De Beuckeleer.**
Imagerie des tumeurs des parties molles. Encyclopédiemédico–chirurgicale 31–750–A–10 1999, Elsevier, Paris
19. **Blum A, Louis M, Lecocq S, Detreille R, Roch D, Batch T, et al.**
Comment j'explore une tumeur de parties molles. In : Formation médicale coninue.
Paris, France : Société francaise de radiologie ; 2008, p.657–66.
20. **A. Pierucci, P. Teixeira, V. Zimmermann, F. Sirveaux, M. Rios, J.**
Tumours and pseudotumours of the soft tissue in adults: Perspectives and current role
of sonography Diagnostic and Interventional Imaging, 2012 ; Volume 94, Issue 3, Pages
238–254.
21. **Wu JS, Hochman MG.**
Soft–tissue tumors and tumor–like lesions : a systematic imaging approach.
Radiology 2009 ; 253(2) : 297–316.

22. **SchepperAMAD, Parizel PM, Vanhoenacker FM.**
Imaging of soft tissue tumors. Springer ; 2006.
23. **Widmann G, Riedl A, Schoepf D, Glodny B, Peer S, Gruber H. Stateof-the-art HR-**
US imaging findings of the most frequent musculoskeletal soft-tissue tumors.
SkeletRadiol2009; 38(7) :637-49.
24. **Vanel D, BidaultF, Bonvalot S, Le Pechoux C, Terrier P, le cesne A.**
Imagerie des sarcomes des tissus mous. Oncologie2007 ;9(2) : 97-101.
25. **Beaman FD, Kransdorf MJ, Andrews TR, Murphey MD, Arcara LK, Keeling JH.**
Superficial soft-tissue masses: analysis, diagnosis, and differential
considerations. Radiographics2007 ;27(2) : 509-23.
26. **Bodner G, Schocke MFH, Rachbauer F, Seppi K, Peer S, Fierlinger A, et al.**
Differentiation of malignant and benign musculoskeletal tumors : combined color
and power Doppler US and spectral wave analysis. Radiology 2002 ;223(2)
27. **Lux G, Pierucci F, Detreille R, Roch D, Moisei A, Batch T, et al.**
Comparaison de l'échographie de contraste avec l'IRM dynamique dans
l'exploration des masses des tissus mous. J Radiol2008 ;89(10) : 1456.
28. **Lassau N, Brule A, Chami L, Benatsou B, Péronneau P, Roche A.**
Evaluation of early response to antiangiogenic treatment with dynamic contrast
enhanced ultrasound. J Radiol2008 ;89(5Pt1) :549-55.
29. **van Rijswijk CSP, Geirnaerd MJA, Hogendoorn PCW, Taminiau AHM,**
Soft-tissue tumors: value of static and dynamic gadopentetatedimeglumine-
enhanced MRimaging in prediction of malignancy. Radiology 2004 ;233(2)
30. **Kransdorf MJ, Murphey MD.**
Radiologic evaluation of soft-tissue masses: a current perspective. AJR Am J
Roentgenol2000 ;175(3) :57587.
31. **Bianchi S, Martinoli C, Derchi LE, Baert AL, Rizzatto G, Ablelwahad IF, et al.**
Ultrasound of the musculoskeletal system.Springer ; 2007.
32. **M. Dufour.**
Lésions des parties molles. Radiodiagnostic- imagerie médicale 1995

33. **S.R Babin, P. Simon, JP. Bergerat, GM. Jung, JC. Dosch, L. Marcellin.**
Tumeurs des tissus mous des membres. EMC appareil locomoteur 14030-L-10,
1999, 10p. Editions scientifiques et médicales Elsevier, Paris
34. **A.Sobotka, C. Mutschler, V. Vuillemin-bodaghi, V. Brun, G. Fria.**
Imagerie des tumeurs primitives des parties molles. Journal de radiologie vol 25,
issue 9, 2004, p 1538
35. **Navarro OM, Laffan EE, N gan BY.**
Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with
pathologic correlation: Part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular
lesions, and adipocytic tumors. Radiographics 2009;29:887-906.
36. **G. Hermann, IF. Abdel wahab, TI. Miller, MJ. Klein, MM Lewis.**
Tumor and tumor-like conditions of the soft tissue: MRI features differentiating
benign from malignant masses. J Br radiol 1992; 65: 1420 133
37. **M. Sundenam, R. Mac Leod.**
MR Imaging of soft tissue and tumor like lesions of bone and soft tissue. AJR J
Am Roentgenol 1990; 155: 817824
38. **P. Erlemann, MF. Reiser, PE. Peters, P.Vasallo, B. Nommenen, CR.**
Kusnierz-Glazet Musculoskeletal néoplasm: static and dynamic Gd-DTPA-Enhanced MRI.
Radiology 1989; 171: 767-773
39. **SA. Mirowitz, WG Totty, JK. Lee.**
Characterization of musculoskeletal masses using dynamic Gd-DTPA-Enhanced
spin-echo MRI. J Comput assisttomogr 1992; 16: 120-125
40. **E. Cerofolini, A. Landi, G. Desantis, A. Maiorana, G. Canossi, R. Romagnoli.**
MR of benign peripheral nerve sheath tumors. J comput Assist Tomogr 1991;
15:593-597
41. **T. Miller, H. Potter, R. Mc Cormack.**
Benign soft tissue masses of the wrist and hand: MRI appearances. Skeletalradiol
1994; 23: 327-332
42. **S.Watari, H. Makitsubo.**
The experience of 12 cases of neurilemmomas of the peripheral nerve on the upper
extremities. Clin orthop, 1974, 9, 616-619

43. **Y. Allieu, M. Chammas, JL. Roux.**
Syndromes canaux et des défilés (canal carpien exclu) EMC appareil locomoteur 15-005-A-10, 1997 : 1-5 ELSEVIER Paris
44. **Dr. Mustapha MAHFOUD.**
TUMEURS BENIGNES DES MEMBRES. Tumeurs de l'os et des tissus mous. 2014.
45. **Oscar M. Navarro, MD • Eoghan E. Laffan, MB2 • Bo-Yee Ngan,**
Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation MR imaging of soft tissue tumors and tumor-like lesions. *Pediatr Radiol*2004; 34: 24-37
46. **MullikenJB, Glowacki J.**
Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*1982; 69: 412-422
47. **NorthPE, Waner M, Mizeracki A, et al.**
A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol*2001; 137: 559-570
48. **FinnMC, Glowacki J, Mulliken JB.**
Congenitalvascularlesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg*1983; 18: 894-900.
49. **SarkarM, Mulliken JB, Kozakewich HP, Robertson RL, Burrows PE.**
Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiformhemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg*1997; 100: 1377-1386.
50. **LaorT, Burrows PE.**
Congenital anomalies and vascular birthmarks of the lower extremities. *MagnReson Imaging Clin N Am*1998; 6: 497-519
51. **KonezO, Burrows PE.**
Magnetic resonance of vascular anomalies. *MagnReson Imaging Clin N Am*2002; 10: 363-388
52. **GorincourG, Kokta V, Rypens F, Garel L, Powell J, Dubois J.**
Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas: rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr Radiol*2005; 35: 1178-1185.

53. **BerenguerB, Mulliken JB, Enjolras O, et al.**
Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features.
Pediatr Dev Pathol2003; 6: 495–510.
54. **LyonsLL, North PE, Lai FM, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW.**
Kaposiformhemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its
pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile
hemangioma. Am J Surg Pathol2004; 28:559–568.
55. **DebelenkoLV, Perez–Atayde AR, Mulliken JB, Liang MG, Archibald TH.**
immunohistochemical analysis of pediatric vascular tumors reveals positivity in
kaposiformhemangioen–dothelioma. Mod Pathol2005; 18: 1454–1460.
56. **GrumanA, Liang MG, Mulliken JB, et al.**
Kaposiformhemangioendothelioma without Kasabach–Merritt phenomenon. J
Am Acad Dermatol2005; 52: 616–622.
57. **Alvarez–MendozaA, Lourdes TS, Ridaura–Sanz C, Ruiz–Maldonado R.**
Histopathology of vascular lesions found in Kasabach–Merritt syndrome: review
based on 13 cases. Pediatr Dev Pathol2000; 3: 556–560.
58. **FaingoldR, Oudjhane K, Armstrong DC, Albuquerque PA.**
Magnetic resonance imaging of congenital, inflammatory, and infectious soft–
tissue lesions in children. Top MagnReson Imaging2002; 13: 241–261.
59. **ChangMW.**
Updated classification of hemangiomas and other vascular anomalies.
LymphatRes Biol2003; 1: 259–265.
60. **MillerGG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK.**
Lipoblastoma and liposarcoma in children: an analysis of 9 cases and a review of
the literature. Can J Surg1998; 41: 455–458.
61. **MurpheyMD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ.**
Benignmusculoskeletallipomatouslesions. RadioGraphics2004; 24: 1433–1466.
62. **EnzingerFM, Weiss SW.**
Benign lipomatous tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. Soft tissue tumors.
3rd ed. St Louis, Mo: Mosby, 1995;381–430.

63. **KransdorfMJ, Bancroft LW, Peterson JJ, Murphey MD, Foster WC, Temple HT.**
Imaging of fatty tumors: distinction of lipoma and well-differentiated liposarcoma. *Radiology*2002; 224: 99-104
64. **OhguriT, Aoki T, Hisaoka M, et al.**
Differential diagnosis of benign peripheral lipoma from well-differentiated liposarcoma on MR imaging: is comparison of margins and internal characteristics useful? *AJR Am J Roentgenol*2003; 180: 1689-1694.
65. **GaskinCM, Helms CA.**
Lipomas, lipoma variants, and well-differentiated liposarcomas (atypical lipomas): results of MRI evaluation of 126 consecutive fatty masses. *AJR Am J Roentgenol*2004; 182: 733-739.
66. **MatsumotoK, Hukuda S, Ishizawa M, Chano T, Okabe H.**
MRI findings in intramuscular lipomas. *Skeletal Radiol*1999; 28: 145-152.
67. **ChungEB, Enzinger FM.**
Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. *Cancer*1973; 32: 482-492.
68. **StringelG, Shandling B, Mancor K, Ein SH.**
Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg*1982; 17: 277-280.
69. **ChunYS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE.**
Lipoblastoma. *J Pediatr Surg*2001; 36: 905-907.
70. **ShmooklerBM, Enzinger FM.**
Liposarcoma occurring in children: an analysis of 17 cases and review of the literature. *Cancer*1983; 52: 567-574
71. **La QuagliaMP, Spiro SA, Ghavimi F, Hadju SI, Meyers P, Exelby PR.**
Liposarcoma in patients younger than or equal to 22 years of age. *Cancer*1993; 72: 3114-3119
72. **FerrariA, Casanova M, Spreafico F, et al.**
Childhood liposarcoma: a single-institutional twenty-year experience. *PediatrHematol Oncol*1999; 16: 415-421.
73. **MurpheyMD, Arcara LK, Fanburg-Smith J.**
Imaging of musculoskeletal liposarcoma with radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*2005; 25: 1371-1395

74. **WangXL, De Schepper AMA, Vanhoenacker F, et al.**
Nodular fasciitis: correlation of MRI findings and histopathology. *Skeletal Radiol*2002;31:155–161.
75. **LeungLYJ, Shu SJ, Chan ACL, Chan MK, Chan CHS.**
Nodular fasciitis: MRI appearance and literature review. *Skeletal Radiol*2002.
76. **KransdorfMJ, Meis JM, Jelinek JS.**
Myositis ossificans: MR appearance with radiologic pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*1991;157:1243–1248.
77. **ParikhJ, Hyare H, Saifuddin A.**
The imaging features of post-traumatic myositis ossificans, with emphasis on MRI. *Clin Radiol*2002;57:1058–1066.
78. **SiegelMJ.**
Magnetic resonance imaging of musculoskeletal soft tissue masses. *Radiol Clin North Am*2001;39:701–720.
79. **DickeyGE, Sotelo-Avila C.**
Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol*1999;2:236–243.
80. **LoyerEM, Shabb NS, Mahon TG, Eftekhari F.**
Fibrous hamartoma of infancy: MR-pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*1992;16:311–313.
81. **EichGF, Hoeffel JC, Tschäppeler H, Gassner I, Willi UV.**
Fibrous tumours in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol*1998;28:500–509.
82. **WiswellTE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ.**
Infantile myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg*1988;23:315–318.
83. **SoperJR, De Silva M.**
Infantile myofibromatosis: a radiologic review. *Pediatr Radiol*1993;23:189–194.
84. **KoujokK, Ruiz RE, Hernandez RJ.**
Myofibromatosis: imaging characteristics. *Pediatr Radiol*2005;35:374–380.

85. **GandhiMM, Nathan PC, Weitzman S, Levitt GA.**
Successful treatment of life-threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003;25:750-754.
86. **AblinDS, Jain K, Howell L, West DC.**
Ultrasound and MR imaging of fibromatosis colli (sternomastoid tumor of infancy). *Pediatr Radiol* 1998;28:230-233.
87. **PulitzerDR, Martin PC, Reed RJ.**
Fibroma of tendon sheath. A clinicopathologic study of 32 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:472-479. Crossref, Medline
88. **ChungEB, Enzinger FM.**
Fibroma of tendon sheath. *Cancer* 1979;44:1945-1954. Crossref, Medline
89. **FoxMG, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Peterson JJ, Flemming DJ.**
MR imaging of fibroma of tendon sheath. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180:1449- 1453.
90. **GoldblumJ, Fletcher JA.**
Superficial fibromatoses. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. 1st ed. Lyon, France: IARC Press, 2002;81-82.
91. **GoldblumJ, Fletcher JA.**
Desmoid fibromatoses. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. 1st ed. Lyon, France: IARC Press, 2002;83-84.
92. **KingstonCA, Owens CM, Jeanes A, Malone M.**
Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178:191-199.
93. **LeeJC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E.**
Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:247-254.
94. **Pousti TJ, Upton J, Loh M, Grier H.**
Congenital fibrosarcoma of the upper extremity. *Plast Reconstr Surg* 1998;102:1158-1162.

95. **MuzaffarAR, Friedrich JB, Lu KK, Hanel DP.**
Infantile fibrosarcoma of the hand associated with coagulopathy. *Plast Reconstr Surg*2006;117:81e-86e.
96. **LeeMJ, Cairns RA, Munk PL, Poon PY.**
Congenital-infantile fibrosarcoma: magnetic resonance imaging findings. *Can Assoc Radiol J*1996;47:121-125.
97. **BoonLM, Fishman SJ, Lund, DP, Mulliken JB.**
Congenital fibrosarcoma masquerading as congenital hemangioma: report of two cases. *J Pediatr Surg*1995; 30:1378-1381.
98. **YanAC, Chamlin SL, Liang MG, et al.**
Congenital infantile fibrosarcoma: a masquerader of ulcerated hemangioma. *Pediatr Dermatol*2006;23:330-334.
99. **CecchettoG, Carli M, Alaggio R, et al.**
Fibrosarcoma in pediatric patients: results of the Italian cooperative group studies (1979-1995). *J Surg Oncol*2001;78:225-231.
100. **De SchepperAM, Vandevenne JE.**
Imaging of soft tissue tumors. 3rd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2006:167-202.
101. **BravoSM, Winalski CS, Weissman BN.**
Pigmented villonodular synovitis. *RadiolClin North Am*1996;34:311-326.
102. **LlaugerJ, Palmer J, Rosón N, Cremades R, Bagué S.**
Pigmented villonodular synovitis and giant cell tumors of the tendon sheath: radiologic and pathologic features. *AJR Am J Roentgenol*1999;172:1087-1091
103. **EckhardtBP, Hernandez RJ.**
Pigmented villonodular synovitis: MR imaging in pediatric patients. *Pediatr Radiol*2004;34:943-947.
104. **Al-NakshabandiNA, Ryan AG, Choudur H, et al. Pictorial review:**
pigmented villonodular synovitis. *Clin Radiol*2004;59:414-420.
105. **LinJ, Jacobson JA, Jamadar DA, Ellis JH.**
Pigmented villonodular synovitis and related lesions: the spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*1999;172:191-197.

106. **MukhopadhyayK, Smith M, Hughes PM.**
Multifocal PVNS in a child followed over 25 years. Skeletal Radiol2006;35:539-542.
107. **ChengXC, You YH, Liu W, Zhao T, Qu H.**
MRI features of pigmented villonodular synovitis (PVNS). Clin Rheumatol2004;23:31-34.
108. **WongK, Sallomi D, Janzen DL, Munk PL, O'Connell JX, Lee MJ.**
Monoarticular synovial lesions: radiologic pictorial essay with pathologic illustration. Clin Radiol1999;54:273-284.
109. **WeinsteinJM, Drolet BA, Esterly NB, et al.**
Congenital dermatofibrosarcoma protuberans. Variability in presentation. Arch Dermatol2003;139:207-211.
110. **ThorntonSL, Reid J, Papay FA, Vidimos AT.**
Childhood dermatofibrosarcoma protuberans: role of preoperative imaging. J Am Acad Dermatol2005;53:76-83.
111. **MendenhallWM, Zlotecki RA, Scarborough MT.**
Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer2004;101:2503-2508.
112. **KransdorfMJ, Meis-Kindblom JM.**
Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. AJR Am J Roentgenol1994;163:391-394. Crossref, Medline
113. **TorreggianiWC, Al-Ismaïl K, Munk PL, Nicolaou S, O'Connell JX, Knowling MA.**
Dermatofibrosarcoma protuberans: MR imaging features. AJR Am J Roentgenol2002;178:989-993.
114. **FletcherCDM.**
The evolving classification of soft tissue tumors: an update based on the new WHO classification. Histopathology2006;48:3-12.
115. **DawNC, Billups CA, Pappo AS, et al.**
Malignant fibrous histiocyoma and other fibrohistiocytic tumors in pediatric patients. Cancer2003;97:2839-2847.
116. **ColeCH, Magee JF, Gianoulis M, Rogers PCJ.**
Malignant fibrous histiocyoma in childhood. Cancer1993;71:4077-4083.

117. **CorpronCA, Black T, Raney RB, Pollock RE, Lally KP, Andrassy RJ.**
Malignant fibrous histiocyoma in children. *J Pediatr Surg*1996;31:1080-1083.
118. **MurpheyMD, Gross TM, Rosenthal HG. From the archives of the AFIP.**
Musculoskeletal malignant fibrous histiocyoma: radiologic-
Pathologic correlation. *RadioGraphics*1994;14:807-827. Link
119. **YamatoM, Nishimura G, Koguchi Y, Saotome K.**
Calcified leiomyoma of deep soft tissue in a child. *Pediatr Radiol*1999;29:135-137.
120. **SeynaevePC, De Visschere PJL, Mortelmans LL, De Schepper AM.**
Tumors of muscular origin. In: De Schepper AM, Vanhoenacker F, Gielen J, Parizel
PM, eds. *Imaging of soft tissue tumors*. 3rd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag,
2006:293-310.
121. **ArndtCAS, Crist WM.**
Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *N Engl J
Med*1999;341:342-352.
122. **McDowellHP.**
Update on childhood rhabdomyosarcoma. *Arch Dis Child*2003;88:354-357.
123. **LaorT.**
MR imaging of soft tissue tumors and tumor-like lesions. *Pediatr
Radiol*2004;34:24-37.
124. **McCarvilleMB, Kaste SC, Pappo AS.**
Soft-tissue malignancies in infancy. *AJR Am J Roentgenol*1999;173:973-977.
125. **LiCS, Chan WP, Chen WT.**
MRI of angiomatoid fibrous histiocyoma. *Skeletal Radiol*2004;33:604-608.
126. **McCarvilleMB, Spunt SL, Skapek SX, Pappo AS.**
Synovial sarcoma in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*2002;179:797-801.
127. **JonesBC, Sundaram M, Kransdorf MJ.**
Synovial sarcoma: MR imaging findings in 34 patients. *AJR Am J
Roentgenol*1993;161:827-830.
128. **NarváezJA, Narváez J, Aguilera C, De Lama E, Portabella F.**
MR imaging of synovial tumors and tumor-like lesions. *Eur Radiol*2001;11:2549-2560.

129. **RomeroJA, Kim EE, Moral IS.**
MR characteristics of epithelioid sarcoma. J Comput Assist Tomogr 1994;18:929-931.
130. **HannaSL, Kaste S, Jenkins JJ, et al.**
Epithelioid sarcoma: clinical, MR imaging and pathologic findings. Skeletal Radiol 2002;31:400-412.
131. **CasanovaM, Ferrari A, Collini P, et al.**
Epithelioid sarcoma in children and adolescents: a report from the Italian soft tissue sarcoma committee. Cancer 2006;106:708-717.
132. **PappoAS, Parham DM, Cain A, et al.**
Alveolar soft part sarcoma in children and adolescents: clinical features and outcome of 11 patients. Med Pediatr Oncol 1996;26:81-84.
133. **FolpeAL, Deyrup AT.**
Alveolar soft part sarcoma: a review and update. J Clin Pathol 2006;59:1127-1132.
134. **PangLM, Roebuck DJ, Griffith JF, Kumta SM, Metreweli C.**
Alveolar soft part sarcoma: a rare soft-tissue malignancy with distinctive clinical and radiological features. Pediatr Radiol 2001;31:196-199. Crossref, Medline
135. **TempleHT, Scully SP, O'Keefe RJ, Rosenthal DI, Mankin HJ.**
Clinical presentation of alveolar soft-part sarcoma. Clin Orthop Relat Res 1994;300:213-218.
136. **O'KeefeF, Lorigan JG, Wallace S.**
Radiological features of extraskeletal Ewing sarcoma. Br J Radiol 1990;63:456-460.
137. **VilanovaJ, Woertler K, Narváez JA, et al.**
Soft-tissue tumors update: MR imaging features according to the WHO classification. Eur Radiol 2007;17:125-138.
138. **BrackeP, Vanhoenacker FM, Gielen J, De Schepper AM.**
Soft tissue lymphoma. In: De Schepper AM, Vanhoenacker F, Gielen J, Parizel PM, eds. Imaging of soft tissue tumors. 3rd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2006:462-46.
139. **LeeVS, Martinez S, Coleman RE.**
Primary muscle lymphoma: clinical and imaging findings. Radiology 1997;203:237-244.

140. **SuhJS, Abenzoza P, Galloway HR, Everson LI, Griffiths HJ.** Peripheral (extracranial) nerve tumors: correlation of MR imaging and histologic findings. Radiology1992;183:341–346.
141. **MurpheyMD, Smith WS, Smith SE, Kransdorf MJ.** From the archives of the AFIP. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic–pathologic correlation. RadioGraphics1999;19:1253–1280.
142. **VarmaDGK, Mouloupoulos A, Sara AS, et al.** MR imaging of extracranial nerve sheath tumors. J Comput Assist Tomogr1992;16:448–453.
143. **BhargavaR, Parham DM, Lassater OE, Chari RS, Chen G, Fletcher BD.** MR imaging differentiation of benign and malignant peripheral nerve sheath tumors: use of the target sign. Pediatr Radiol1997;27:124–129.
144. **LimR, Jaramillo D, Poussaint TY, Chang Y, Korf B.** Superficial neurofibroma: a lesion with unique MRI characteristics in patients with neurofibromatosis type I. AJR Am J Roentgenol2005;184:962–968.
145. **DucatmanDB, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM.** Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. Cancer1986;57:2006–2021.
146. **MautnerVF, Friedrich RE, von Deimling A, et al.** Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis type 1: MRI supports the diagnosis of malignant plexiform neurofibroma. Neuroradiology2003;45:618–625.
147. **FernerRE, Golding JF, Smith M, et al.** [18F]2-fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography (FDG PET) as a diagnostic tool for neurofibromatosis 1 (NF1) associated malignant peripheral nerve sheath tumours (MPNSTs): a long-term clinical study. Ann Oncol2008;19:390–394.
148. **A. VIALAR-DE-LEUSSE, M. BLERY**
Service de Radiologie Générale – Hôpital de Bicêtre
149. **Filip M. Vanhoenacker Paul M.Parizel Jan L. Gielen.**
Imaging of soft tissue tumors 2017

150. **Bergeron C., Oberlin O., Orbach D. et al.**
Recommandation "RMS 2005" pour les rhabdomyosarcomes localisés non randomisés. *European pediatric soft tissue sarcoma study group 2005*, 54-59
151. **Enjolras O. Angiomes:**
Hémangiomes et malformations vasculaires. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris) 1996; Derm 12-715-A-10, Page 9.
152. **Enjolras O.**
Anomalies vasculaires superficielles: les angiomes *Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales Elsevier) SAS Paris*. 2001; 98-745-A-10, Page 15
153. **Leonhard Gruber Alexander Loizides,**
Soft-Tissue Tumor Contrast Enhancement Patterns: Diagnostic Value and Comparison Between Ultrasound and MRI
154. **Verstraete, K.L. and P.Lang,**
Bone and soft tissue tumors: the role of contrast agents for MR imaging. *Eur J Radiol*, 2000. 34(3): p.229---46.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال باذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

أطروحة رقم 233

سنة 2018

تصوير أورام الانسجة اللينة عند الاطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/06/27

من طرف

السيد إسماعيل سورني

المزداد في 07 فبراير 1992 بالدار البيضاء

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

تصوير - أورام الانسجة اللينة - الاطفال - الموجات فوق الصوتية -
التصوير بالرنين المغناطيسي

اللجنة

الرئيس

م. بو الروس

السيد

أستاذ مبرز في طب الاطفال

المشرف

هـ. جلال

السيد

أستاذ مبرز في الطب الاشعاعي

آ. أغوتان

السيد

أستاذ مبرز في جراحة تقويم العظام و المفاصل عند الأطفال

د. بصراوي

السيدة

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

الحكام