

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 209

**RHABDOMYOSARCOME VESICAL
CHEZ LE GARÇON**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Anas ANOUAR
Né le 09 Mars 1992 à Tanger

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Vessie – Rhabdomyosarcome – Garçon.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. R. OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u><i>Doyen de la FMPR</i></u>
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne

Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*

Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation

Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

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

Novembre 2000

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

Décembre 2000

Pr. ZOHAI ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJILIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda

Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie

Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina

Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie



Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie

Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOUE Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUY Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*

Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie



(mise en disponibilité)

Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

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

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed

Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

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



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale

Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOU SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*

Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie



Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie



Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

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

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

A ALLAH

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé toujours dans le bon chemin

*Je vous dois ce que je suis devenue, Louanges et remerciements pour votre
clémence et miséricorde.*

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude.

L'amour, le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que

Je dédie cette thèse...



A Mes très chers parents

*Aucune phrase, aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et
l'amour que je vous porte.*

*Vous m'avez entouré d'une grande affection, et vous avez été toujours pour moi
un grand support dans mes moments les plus difficiles.*

*Sans vos précieux conseils, vos prières, votre générosité et votre dévouement, je
n'aurais pu surmonter le stress de ces longues années d'étude.*

*Vous m'avez apporté toute la tendresse et l'affection dont j'ai eu besoin. Vous
avez veillé sur mon éducation avec le plus grand soin.*

Vous êtes pour moi l'exemple de droiture, de lucidité et de persévérance.

*A travers ce modeste travail, je vous remercie et prie dieu le tout puissant qu'il
vous garde en bonne santé et vous procure une longue vie que je puisse vous
combler à mon tour.*

Sans vous je ne suis rien. Je vous dois tout.

A mes très chères sœurs et frères.

*Aucune dédicace ne pourrait traduire ma gratitude et ma profonde
reconnaissance et mon amour.*

Je vous dédie ce travail comme témoignage de mon respect et mon amour éternel.

A mes très chers amis

Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments les plus sincères.

Avec tout mon amour, je vous souhaite un avenir souriant.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.

A toute la famille

*J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés, et je vous souhaite beaucoup
de bonheur et de réussite.*

*Veillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour, ma gratitude et mon
grand attachement.*



Remerciements

A notre maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Mohamed Najib BENHAMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Vous nous faites l'insigne honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Nous avons pu apprécier vos qualités humaines et professionnelles.

*Nous garderons toujours de votre enseignement de notre passage dans le service
en tant qu'externe, un souvenir indélébile.*

*Veillez cher président et maître, croire à l'expression de notre plus profond
respect et notre sincère admiration.*

A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Vous nous avez inspiré le sujet de thèse, vous nous avez guidé tout au long de son élaboration, avec bienveillance et compréhension, flexibilité et disponibilité ont été les qualités les plus marquantes au cours de cette collaboration. Votre accueil si simple, pour l'un de vos élèves, vos qualités humaines rares, vos qualités professionnelles ont été un enseignant complémentaire pour notre vie professionnelle et privée.

Veuillez accepter ici, cher maître, l'expression de notre gratitude et l'expression de notre profonde reconnaissance

A notre maître Juge de thèse
Monsieur le Professeur Rachid OULAHYANE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.
Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité, nous en sommes très touchés.
Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos
sincères remerciements.

A notre maître Juge de thèse

Monsieur le Professeur M'barek ABDELHAK

Professeur de Chirurgie – Pédiatrique

*Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous nous faites en acceptant
de siéger dans notre jury.*

Veuillez accepter, maître, notre sincère estime et notre profond respect.



Liste des illustrations

Abréviations

RMS	: Rhabdomyosarcome
ATCD	: Antécédents
HDM	: Histoire de la maladie
CNC	: Conjonctives normo colorées
GG	: Ganglion
VA	: Vincristine, Actinomycine
IVADo	: Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine, Doxorubicin
VAIA	: Vincristine, Actinomycin, Ifosfamide, Adriamycin (doxorubicin)
TDM	: Tomodensitométrie, IRM : Imagerie par resonance magnétique
RX	: Radiographie
BOM	: Biopsie ostéomédullaire
NFS	: Numération Formule Sanguine
HB	: Hémoglobine
GB	: Globule blanc
PNN	: Polynucléaire neutrophile
PLT	: Plaquette
BHCG	: Hormone gonado chorionique
AFP	: Alphafoetoprotéine
IVA	: Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine
CEV	: Cyclophosphamide, Epirubicin ,vincristine

IVE	: Ifosfamide, Vincristine, étoposide
VAC	: Vincristine, Actinomycine, Cyclophosphamide
RP	: Rémission partielle, RC : rémission complète
IRS	: Intergroup rhabdomyosarcoma study
SIOP	: Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
MMT4	: Malignant Mesenchymal Tumors
CWS	: Cooperative Weichteilsarkom Studien gruppe
IRS	: Intergroup rhabdomyosarcoma study
SIOP	: Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
MMT4	: Malignant Mesenchymal Tumors
COG	: Children's Oncology Group
EpSSG	: European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group
VCR	: Vincristine

Liste des tableaux

Tableau 1: Taux d'incidence des RMS par site de la tumeur initiale.....	56
Tableau 2: Classification SIOP du RMS.....	74
Tableau 3: Classification IRS des RMS.....	76
Tableau 4: Classification histopronostique des RMS.	76
Tableau 5: Différents groupe de risque du rhabdomyosarcome selon la stratification de COG (Children's Oncology Group)	79
Tableau 6: Taux de survie et préservation de la vessie dans des études successives d'IRS	84
Tableau 7: Indications de la chimiothérapie dans l'étude MMT85 et MMT98	101
Tableau 8: la Stratification du risque du RMS non metastatique selon l'étude EpSSG	102
Tableau 9: le protocole TMM95 du SIOP	104
Tableau 10: Le protocole MMT 2005 en fonction du groupe pronostique	106
Tableau 11: la survie globale et la survie sans évènement dans les différentes études de la SIOP	108

Liste des figures

Figure 1: Vue dorsale des rapports entre les canaux mésonéphrotiques de Wolff et les uretères au moment de leur incorporation dans la paroi dorsale de la vessie	5
Figure 2: Coupe sagittale du pelvis chez l'homme	7
Figure 3: Coupe frontale du pelvis chez l'homme.....	9
Figure 4: Espaces pelvi-périnéal chez l'homme (Loge vésicale)	10
Figure 5: Coupe sagittale du pelvis et rapports de la vessie	11
Figure 6: Vue postérieure de la vessie	16
Figure 7: Vue supérieure du pelvis chez l'homme	17
Figure 8: Vascularisation du pelvis chez l'homme	20
Figure 9: TDM abdomino pelvienne : aspect en faveur d'un résidu tumoral endoluminal	27
Figure 10: Echographie abdomino pelvienne : processus lésionnel du sinus urogénital	29
Figure 11: (a,b) : TDM abdominopelvienne : Tumeur hyper vascularisée abdominopelvienne intra péritonéale	32
Figure 12: TDM abdominopelvienne montrant une réduction de 30% du volume tumoral.....	33
Figure 13: TDM abdominopelvienne montrant une réduction de 50% de la masse tumorale.	34
Figure 14: TDM abdominopelvienne : processus lésionnel tissulaire vésical ce rehausse de façon intense après injection produit de contraste.....	38
Figure 15: Echographie abdominopelvienne : masse tissulaire d'écho structure hétérogène endopelvienne profonde semblant se développer au dépend de la paroi inférieure	41
Figure 16: Echographie abdominopelvienne: processus lésionnel rétro vésical Gauche.....	45
Figure 17 : TDM abdominopelvienne : processus lésionnel inter vésico rectal gauche	46
Figure 18: TDM abdominopelvienne Montrant une localisation hépatique secondaire probable.	46
Figure 19: Echographie pelvienne montrant une masse tissulaire antérolatérale gauche de la vessie, bourgeonnante dans la lumière.	61
Figure 20: échographie pelvienne montrant un rhabdomyosarcome botryoïde sous forme d'une masse en forme de grappe remplissant la lumière de la vessie	61
Figure 21: échographie pelvienne : masse tissulaire, vascularisée au doppler comblant presque toute la lumière vésicale.	61
Figure 22: TDM abdomino pelvienne C+ : Masse intra vésicale avec aspect « en grappe » caractéristique du rhabdomyosarcome de type botryoïde	62

Figure 23: TDM abdomino pelvienne en coupe transverse : masse en forme de grappe comblant la lumière vésicale caractéristique du rhabdomyosarcome botryoïde	62
Figure 24: TDM abdomino pelvienne C+: rhabdomyosarcome sous forme d'une grande masse vésicale hétérogène qui se rehausse, provenant de la paroi latérale gauche.	63
Figure 25: TDM abdominopelvienne: Masse tissulaire correspondant à un RMS occupant la totalité de la lumière vésicale, responsable d'une Urétérohydronéphrose bilatérale.	63
Figure 26: IRM abdomino pelvienne en coupe axial après injection du gadolinium: rhabdomyosarcome invasive intra vésicale avec extension extra vésicale	64
Figure 27: IRM abdomino pelvienne en coupe sagittale: Masse intra vésicale avec aspect « en grappe » caractéristique du rhabdomyosarcome de type botryoïde [14].....	64
Figure 28: Cystoscopie montrant une croissance proliférative polypoïde faible provenant de la paroi postéro latérale gauche de la vessie correspondant à un rhabomyosarcome	66
Figure 29: Coupe longitudinale d'une cellule musculaire striée squelettique	67
Figure 30: Apparence microscopique d'un RMS embryonnaire	68
Figure 31: Apparence microscopique d'un RMS alvéolaire.	69
Figure 32: Aspect d'un Rhabdomyosarcome alvéolaire après immunomarquag	71
Figure 33: Schéma illustrant l'Urétérostomie cutané simple	87
Figure 34: schéma récapitulant la technique de bricker	89
Figure 35: L'entéro-cystoplastie type Camey II	92
Figure 36: Protocole RMS 2005 pour les RMS de haut risque	106
Figure 37: Survie globale de l'étude MMT 2005	107
Figure 38: MMT 2005 : IVA versus IVADo en terme de survie globale	107
Figure 39: Stratégie thérapeutique devant un RMS	119



Sommaire

Introduction	1
Rappels	3
I. Rappel embryologique :	4
II. Rappel anatomique :	6
1. Anatomie descriptive de la vessie :	6
Matériel et méthodes	23
Résultats	48
Discussion	53
I. Epidémiologie :	54
1. Epidémiologie des rhabdomyosarcomes :	54
1.1. Données générales :	54
1.2. Selon la localisation :	55
1.3. Selon l'histologie :	56
2. Epidémiologie des rhabdomyosarcomes vésicaux :	57
II. Diagnostic et prise en charges des rhabdomyosarcomes vésicaux.	59
1. Circonstances de découverte :	59
2. L'examen clinique :	60
3. L'examen paraclinique :	60
3.1. Radiologie :	60
3.2. Biologie	65
4. La cystoscopie :	66
5. Anatomopathologie :	67
6. Biologie moléculaire :	71
7. Bilan d'extension :	73
8. Le diagnostic différentiel :	73
9. Classification :	74
III. Traitement :	77
1. Traitement chirurgical :	80
1.1. La chirurgie conservatrice	82

1.2. La chirurgie radicale :	85
2. Chimiothérapie :.....	94
3. Radiothérapie :	109
IV. Stratégie thérapeutique :	118
V. Effets tardifs du traitement :.....	120
Conclusion	123
Résumés	125
Bibliographie	129



Introduction

Les cancers de l'enfant de moins de 15 ans représentent moins de 1 % de l'ensemble des cancers : on dénombre 10 à 15 nouveaux cas par an pour 100 000 enfants âgés de 0 à 14 ans. Ils représentent la deuxième cause de mortalité chez les enfants de 1 à 14 ans (20 % des décès).

Ils diffèrent des cancers de l'adulte par leur répartition histologique et par leur taux élevé de guérison, au prix d'éventuelles séquelles.

Les tumeurs mésenchymateuses malignes représentent un groupe hétérogène de tumeurs développées à partir des tissus de soutiens : tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux ou adipeux. Ces tumeurs se définissent par les tissus qu'elles reproduisent

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne d'origine mésenchymateuse comportant une différenciation musculaire striée plus ou moins marquée, d'étiologie inconnue. C'est une tumeur du nourrisson ou de l'enfant en bas âge, rare chez l'adulte.

Les localisations génito-urinaires sont parmi les plus fréquentes avec une fréquence de 20 à 34% de l'ensemble des RMS

C'est une tumeur de haut degré de malignité qui se distingue des autres sarcomes par son agressivité locorégionale, son évolution métastatique et son pronostic défavorable. Le diagnostic n'est posé qu'à l'examen histologique.

Leurs traitements sont multidisciplinaires associant chirurgie, Chimiothérapie et radiothérapie.

Nous présentons une série de 5 cas de rhabdomyosarcome de la vessie, et nous discutons les caractéristiques diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de ces tumeurs.

L'intérêt principal de ce travail est d'évaluer la place de la chirurgie qu'elle soit curative ou palliative dans la prise en charge de ce type de tumeur.



Rappels

I. Rappel embryologique : [2]

Les voies urinaires hautes (Tubes collecteurs, calices, bassinets et uretères) sont d'origine mésodermique et les voies urinaires basses (vessie et urètre) ont une embryogénèse complexe, essentiellement d'origine endodermique

1. Séparation du cloaque :

L'embryon comporte une région terminale commune au canal intestinal et au canal uro-génital appelée le cloaque, dont l'abouchement extérieur est délimité par la membrane cloacale. Le septum uro-rectal va diviser le cloaque en sinus uro-génital primitif (ventral) et en rectum (dorsal) entre la 4ème et la 6ème semaine.

♦ Le sinus uro-génital primitif est à l'origine de la vessie, de l'urètre pelvien et d'une expansion inférieure : le sinus uro-génital définitif.

♦ Le septum uro-rectal va partager en outre la membrane cloacale en deux membranes uro-génitale (ventrale) et anale (dorsale). Ces deux membranes vont se résorber pour former respectivement l'orifice uro-génital et anal.

2. Développement de la vessie :

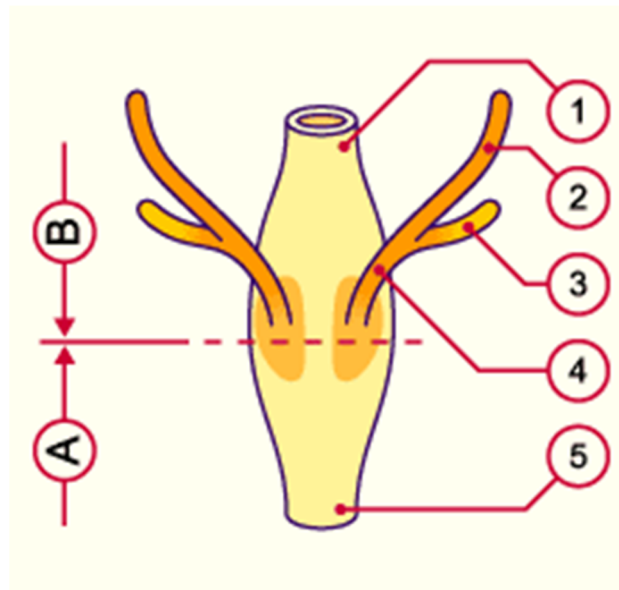
La vessie se développe à partir de la partie supérieure du sinus urogénital qui est en continuité avec l'allantoïde.

L'allantoïde va s'oblitérer progressivement pour former un cordon fibreux allant de l'ombilic au dôme vésical, l'ouraque, qui deviendra après la naissance le ligament ombilical médian.

A partir de la 5ème semaine, le cloaque est divisé en rectum en arrière et sinus uro-génital en avant, qui formera la plus grande partie de la vessie.

La croissance rapide de la face dorsale du sinus uro-génital aboutit à l'incorporation bilatérale dans sa paroi des uretères et des canaux de Wolff, formant ainsi un triangle appelé le trigone vésical. Les canaux de Wolff formeront les futurs canaux déférents.

Le trigone vésical sera formé par le rapprochement des orifices urétéraux et du canal de Wolff. Le trigone est d'origine mésoblastique alors que la paroi ventrale de la vessie est d'origine endodermique.



1. sinus urogénital primitif
2. canal de Wolff
3. bourgeon urétéral
4. canal excréteur commun
5. portion pelvienne du sinus urogénital
- A. zone génitale
- B. zone urinaire

Figure 1: Vue dorsale des rapports entre les canaux mésonéphrotiques de Wolff et les uretères au moment de leur incorporation dans la paroi dorsale de la vessie

II. Rappel anatomique :

1. Anatomie descriptive de la vessie :

1.1. Généralités :

La vessie est un réservoir musculo-membraneux où s'accumulent dans l'intervalle des mictions l'urine, sécrétée de façon continue par les reins. Elle se compose d'un socle triangulaire fixe au contact du plancher pelvien, surmonté d'une calotte mobile.

La vessie occupe la quasi-totalité de la loge vésicale, située à la partie antérieure et médiane de la cavité pelvienne

1.2. Situation :

La loge vésicale est donc située à la partie antérieure du pelvis, en arrière de l'arc antérieur de la ceinture osseuse pelvienne, au-dessus du plancher pelvien et chez l'homme, de la prostate, en avant des organes génitaux internes et du rectum, au-dessous du péritoine. Profondément encastrée dans le pelvis, dans sa partie inférieure, elle a pour particularité de posséder une paroi antérieure souple et extensible qui peut se distendre et se déformer au fur et à mesure de la réplétion vésicale, prenant alors une situation partiellement abdominale.

Lorsqu'elle est vide, la vessie est un organe purement pelvien. Pleine, elle déborde largement le bord supérieur de la symphyse pubienne et fait saillie dans l'abdomen [79].

Chez l'homme, elle est située au-dessus du plancher pelvien et de la prostate, en avant et au-dessus du rectum et de la vésicule séminale (Fig. 2).

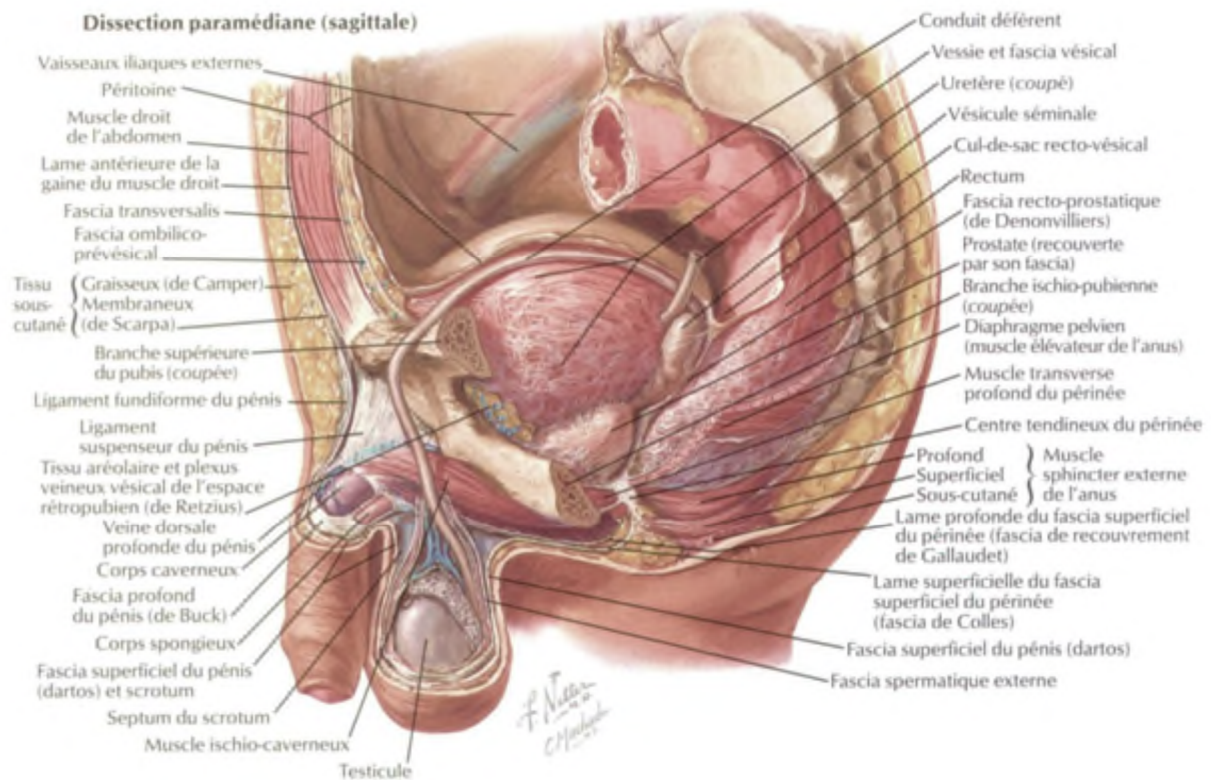


Figure 2: Coupe sagittale du pelvis chez l'homme [Netter, 82]

1.3. Morphologie :

La forme de la vessie dépend avant tout de son état de vacuité ou de réplétion :

- **Vessie vide** : la vessie à paroi épaisse, aplatie de haut en bas et d'avant en arrière, de forme prismatique, triangulaire et présentant :

❖ Trois (03) faces :

- Une face postéro-inférieure (base vésicale) : triangulaire, à sommet antéro-inférieur correspondant à l'orifice urétral et à base postérieure recevant les uretères.
- Une face antéro-inférieure : triangulaire, à base inférieure et sommet supérieur prolongé par le canal de l'ouraque.

- Une face supérieure : triangulaire, à sommet antérieur se prolongeant par l'ouraque.
- ❖ **Trois (03) bords** : un postérieur et deux bords latéraux.
- ❖ **Trois (03) angles** : deux latéraux droit et gauche et un angle antérieur, appelé sommet se continuant avec l'ouraque.
- **Vessie pleine** : ses faces antéro-inférieure et supérieure se distendent, elle prend alors une forme ovoïde alors que la base vésicale reste fixe. On oppose alors :
 - ❖ **La Base vésicale** : qui est fixe, correspond à la face postéro-inférieure et reçoit les deux uretères. C'est le trigone de **Lieutaud** ; dont l'abord chirurgical est difficile.
 - ❖ **La calotte vésicale ou dôme vésical** : formé par la face antéroinférieure et la face supérieure, partie mobile, extensible, contractile, cette dernière présente un abord chirurgical plus aisé [79,80,81].

1.4. Moyens de fixité de la vessie :

Ils sont représentés par :

- Les connexions de la vessie avec l'urètre et la prostate chez l'homme,
- Les ligaments pubo-vésicaux qui amarrent la partie antérieure de la vessie au pubis.
- Plus accessoirement par l'ouraque et les artères ombilicales oblitérées qui vont se fixer à la face postérieure de l'ombilic.
- Le péritoine qui recouvre la face postérieure et les faces latérales de la vessie.

La cystectomie conduira à faire le tour d'exérèse de tous ces moyens de fixité pour pouvoir libérer la vessie [79,80,81].

2. La loge vésicale :

2.1. Généralités :

2.1.1. Définition et limites de la loge vésicale :

La loge vésicale est définie comme étant la partie antérieure du compartiment viscéral du pelvis, elle est limitée : (Fig 3)

- En bas : par le plancher pelvien
- Latéralement : par la partie antérieure des lames sacro-recto-génitovésico-pubiennes
- En avant : par l'aponévrose ombilico-pré-vésicale
- En arrière : par la cloison vésico-vaginale chez la femme ou l'aponévrose prostatopéritonéale de Denonvilliers chez l'homme
- En haut : par le péritoine

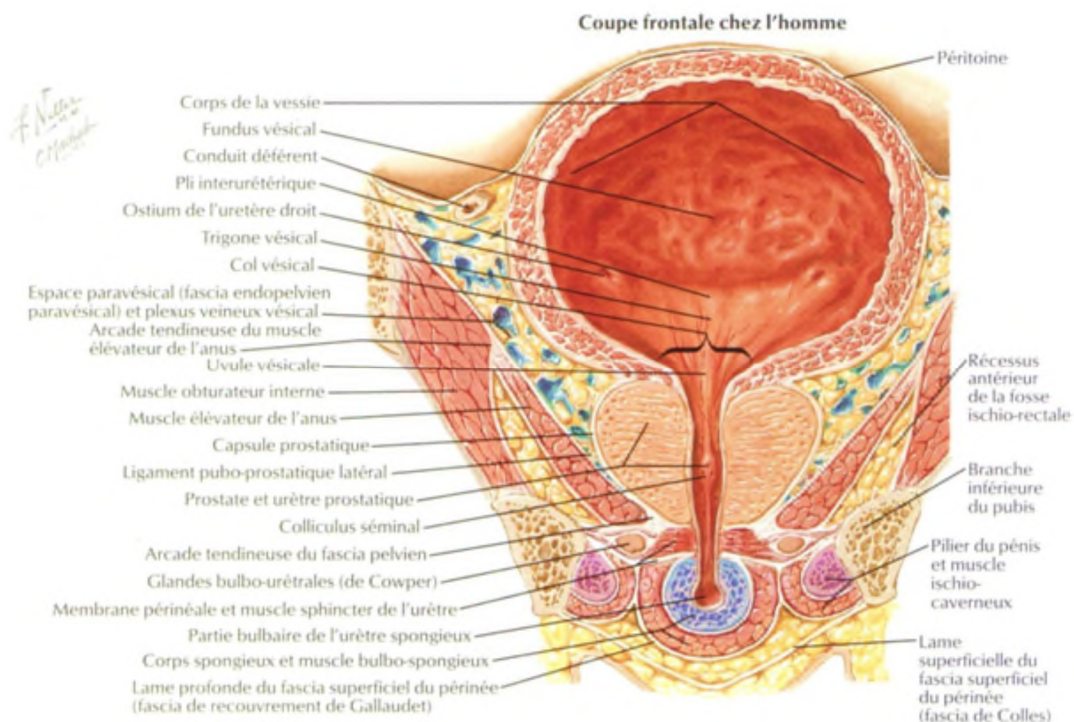


Figure 3: Coupe frontale du pelvis chez l'homme [Netter, 26]

2.1.2. Situation :

La loge vésicale est donc située à la partie antérieure du pelvis, en arrière de l'arc antérieur de la ceinture osseuse pelvienne, au-dessus du

plancher pelvien et chez l'homme, de la prostate, en avant des organes génitaux internes et du rectum, au-dessous du péritoine, profondément encastrée dans le pelvis dans sa partie inférieure ; elle a pour particularités de posséder une paroi antérieure souple et extensible, qui peut se distendre et se déformer au fur et à mesure de la réplétion vésicale prenant alors une situation partiellement abdominale (Fig. 4,5) [79,80,81].

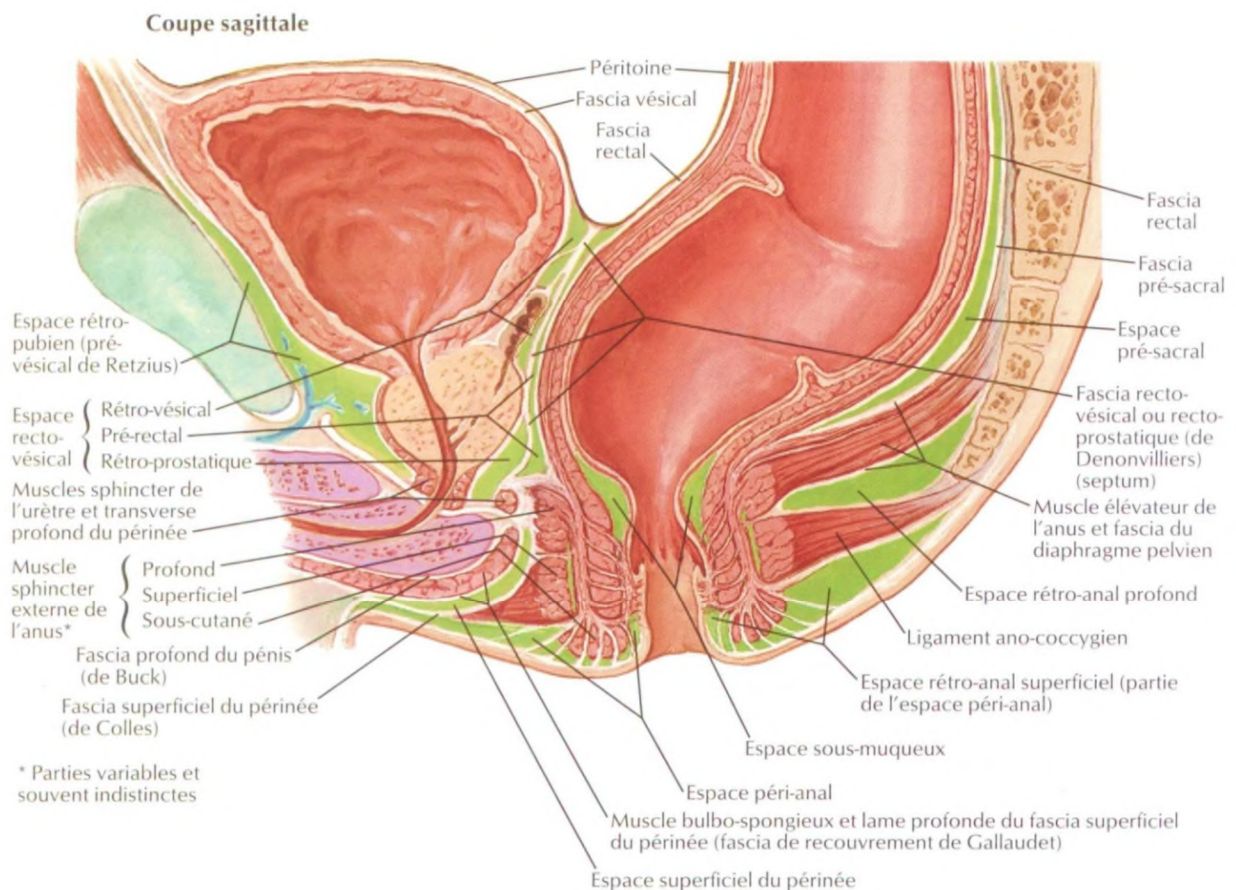


Figure 4: Espaces pelvi-périnéal chez l'homme (Loge vésicale)[82]

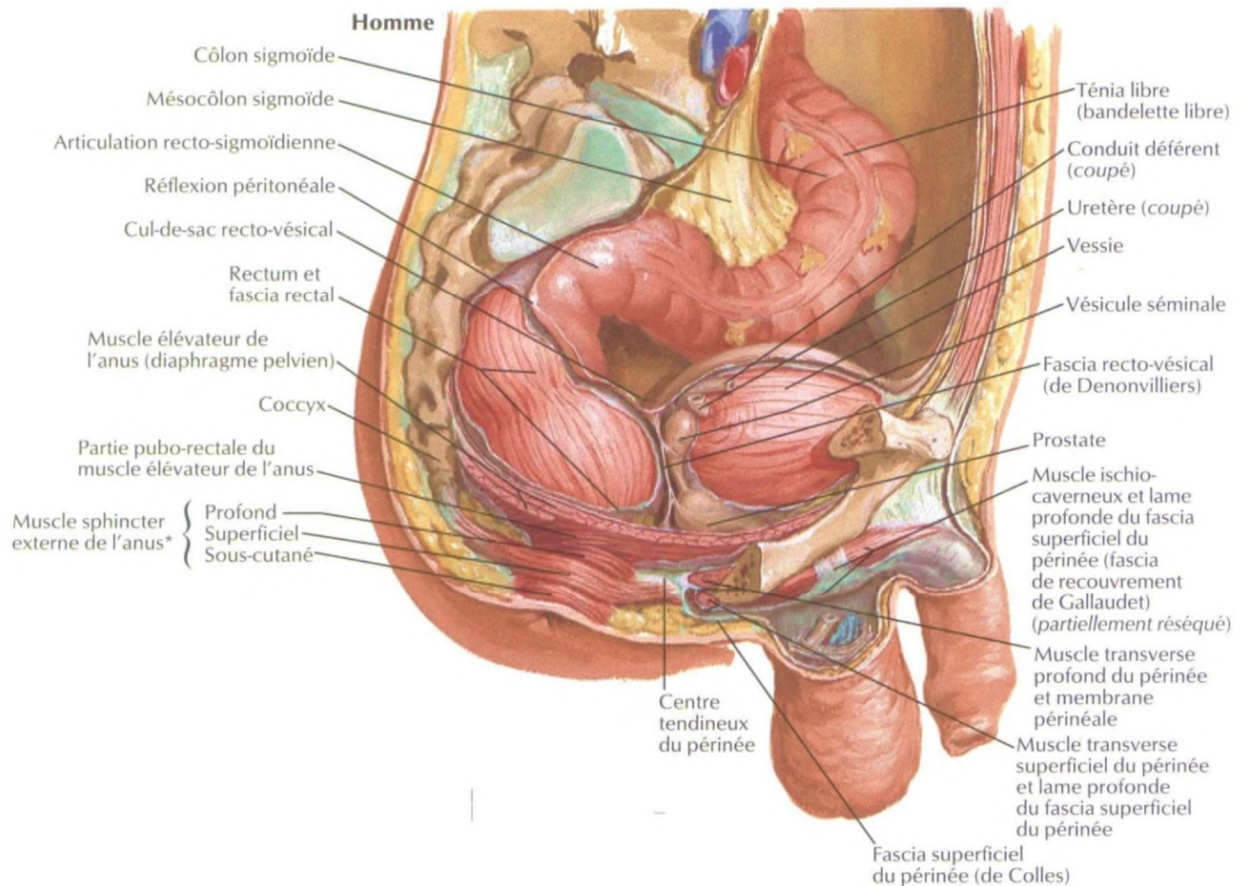


Figure 5: Coupe sagittale du pelvis et rapports de la vessie [Netter 82]

2.2. Les parois de la loge vésicale :

2.2.1. Paroi inférieure :

Elle a une constitution différente chez l'homme et chez la femme.

- Chez l'homme :

La paroi inférieure n'établit qu'une séparation très incomplète et plus ou moins artificielle avec la loge prostatique sous-jacente. Cette paroi est constituée en effet :

- En avant : par les ligaments pubo-vésicaux, tendus obliquement en arrière et de bas en haut depuis la face postérieure et le bord inférieur du pubis jusqu'à la face antérieure de la vessie. Comme dans la prostatectomie, ces ligaments sont préservés si possible lors de la cystectomie en cas où un remplacement de vessie est prévu. Ces ligaments renforcent le néosphincter urétral donc un meilleur contrôle de la continence
- Plus en arrière : la lamelle fibreuse inter-vésico-prostatique, mince lame fibreuse venue de l'aponévrose pelvienne supérieure, ne sépare que très incomplètement la face inférieure de la vessie de la base prostatique. En réalité, base vésicale, base prostatique et urètre sont étroitement solidaires et il est chirurgicalement impossible de les dissocier.
- Encore plus en arrière : la paroi inférieure est formée par le feuillet antérieur de l'aponévrose prostatopéritonéale de Denonvilliers, recouvrant les vésicules séminales et les parties terminales des canaux déférents.

2.2.2. Paroi antérieure :

Constituée par l'aponévrose ombilico-prévésicale correspondant aux tentes vasculaires des artères ombilico-vésicales qui la sous-tendent latéralement. C'est une lame cellulo-fibreuse, triangulaire, à sommet supérieur fixé à l'ombilic, la base adhère en bas aux ligaments pubovésicaux sur la ligne médiane :

- Latéralement, elle adhère à l'aponévrose pelvienne et aux lames sacro-recto-génito-pubiennes
- Adhère au péritoine par ses bords postéro-latéraux qui sont sous tendus par les artères ombilico-vésicales
- Adhère au canal de l'ouraque sur la ligne médiane

- Adhère par sa face postérieure à la vessie par l'intermédiaire d'une couche cellulaire lâche, formant la gaine allantoïdienne
- Sa face antérieure, constitue la paroi postérieure de l'espace prévésical

a. Les parois latérales :

Elles sont en fait de simples bords, formés en bas par la partie toute supérieure des lames sacro-recto-génito-vésico-pubiennes et en haut par la partie postérieure de l'aponévrose ombilico-pré-vésicale.

b. La paroi supérieure :

Elle est formée par le péritoine qui a une disposition différente selon que la vessie est pleine ou vide.

- **Lorsque la vessie est vide** : le péritoine revêt la paroi abdominale antérieure, se reflétant sur la face supérieure de la vessie qu'il tapisse et à laquelle il adhère avant de redescendre sur sa face postérieure et d'aller :

Chez l'homme : former le cul de sac de Douglas

- **Lorsque la vessie est pleine** : elle soulève le péritoine, déterminant la formation d'un cul de sac antérieur pré vésical qui se prolonge sur les faces latérales de la vessie et de sa loge [79].

2.3. Rapports de la loge vésicale et de la vessie :

Ils sont naturellement différents chez l'homme et chez la femme.

2.3.1. Les rapports chez l'homme :

- **La face supérieure** : entièrement péritonisée, répond à la grande cavité péritonéale et son contenu (anses grêles, caecum et à l'appendice) et surtout au

colon sigmoïde qui est en contact direct avec le dôme vésical. Ce rapport de la vessie avec les éléments digestifs permet facilement le recours aux segments intestinaux dans les différentes techniques de dérivations urinaires.

- **La face antéro-inférieure** : répond à l'espace pré-vésical mais ses rapports sont différents suivant que la vessie est vide ou pleine

Lorsque la vessie est vide : elle répond à l'espace pré-vésical de **Retzius**, limité en avant par le pubis, en arrière par l'aponévrose ombilico-pré-vésical, en bas la vessie est unie à la face postérieure par les ligaments pubo-vésicaux qui séparent cet espace pré vésical de la loge pré prostatique contenant le plexus veineux de Santorini [79] ; il n'existe pas de point de passage entre les deux structures [81]. Cette face répond également aux muscles obturateurs internes et releveurs de l'anus, revêtement de l'aponévrose pelvienne.

Lorsque la vessie est pleine : la face antéro-inférieure remonte largement au-dessus du détroit supérieur et répond à la paroi abdominale par l'intermédiaire de l'aponévrose ombilico-pré-vésicale

- **Les bords latéraux** : ils sont longés par l'artère ombilicale, celle-ci est elle-même croisée, le long du bord latéral de la vessie par le canal déférent qui passe au-dessus d'elle.

- Le rapport essentiel est représenté par le canal déférent qui après sa sortie de l'orifice inguinal profond a un trajet oblique en bas et en arrière et en dedans de la face inférieure du péritoine, à laquelle il adhère. Après avoir croisé les vaisseaux iliaques externes, puis le pédicule obturateur, il surcroise d'avant en arrière et de dehors en dedans l'artère ombilicale, près de l'angle postéro-latéral de la vessie.

Plus loin, le déférent croise à distance la face supérieure de l'uretère et pénètre dans la loge génitale entre les deux feuillets de l'aponévrose de Denonvilliers pour rejoindre la vésicule séminale correspondante et venir se terminer au niveau de la base prostatique.

- **La base vésicale** : (Fig. 6, Fig. 7) contracte des rapports fixes :

- Tout en avant, le col vésical situé à environ 2 cm au-dessus et en arrière du bord inférieur de la symphyse pubienne, se continue en bas avec l'urètre enserré par les fibres circulaires du sphincter lisse et répond à l'échancrure antéro-supérieur de la prostate.
- Plus en arrière, le trigone vésical répond à la base prostatique
- Encore plus en arrière, le bas fond vésical répond à l'aponévrose prostatopéritonéale, contenant près de la ligne médiane, la terminaison des deux canaux déférents, en dehors des vésicules séminales. Ces éléments sont accompagnés par la terminaison de l'artère vésiculo-déférentielle et par le plexus veineux séminal.
- Tout en arrière, le feuillet postérieur de l'aponévrose prostatopéritonéale sépare tous ces éléments de la face antérieure de l'ampoule rectale [79, 80,81].

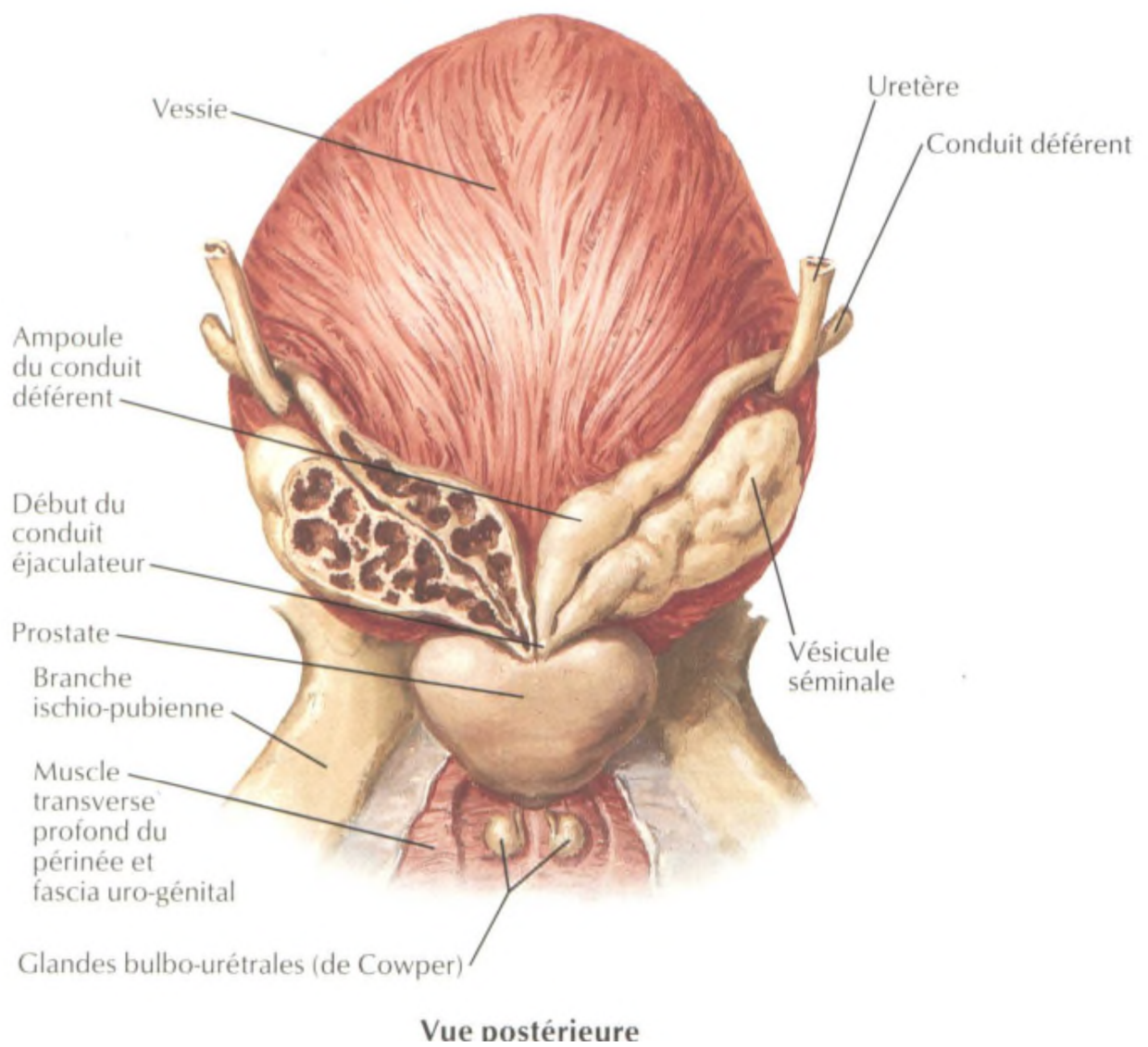


Figure 6: Vue postérieure de la vessie [Netter, 82]

Vue supérieure

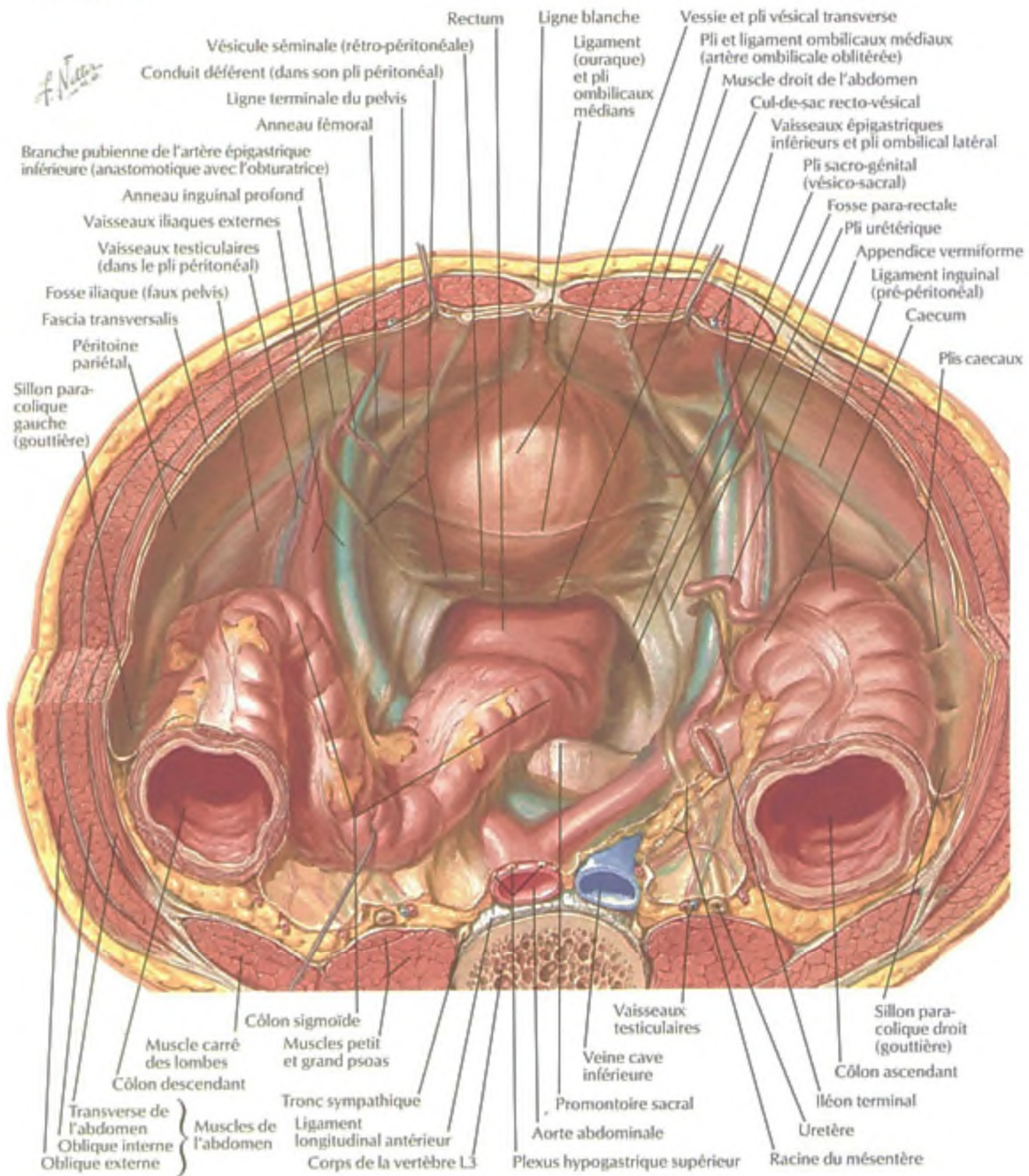


Figure 7: Vue supérieure du pelvis chez l'homme [Netter, 26]

3. La vascularisation de la vessie : (Fig. 8).

3.1. La vascularisation artérielle :

Elle est répartie chez l'homme comme chez la femme, en trois pédicules.

- **Le pédicule supérieur** : est formé par trois ou quatre branches qui naissent de la partie perméable de l'artère ombilico-vésicale ainsi que quelques rameaux nés de l'artère obturatrice.
- **Le pédicule inférieur** : le plus important, d'aspect et de constitution différente chez l'homme et chez la femme.

Chez l'homme :

Formé au dépend de l'artère génito-vésicale (branche du tronc antérieur de l'artère hypogastrique) qui a un trajet oblique en bas, en avant et en dedans croisant l'uretère par en avant et se divise en deux branches terminales :

♦ **La vésiculo-déférentielle** : qui se ramifie à la face postérieure des vésicules séminales

♦ **L'artère vésico-prostatique** : se divise au contact de la base vésicale en une artère prostatique qui descend sur la base des faces latérales de la prostate et une branche vésicale qui s'applique sur la face postéro latérale de la vessie ; c'est essentiellement l'artère du trigone vésical.

3.2. La vascularisation veineuse :

Les veines vésicales ont une disposition différente de celles des artères puisqu'il n'existe pas de veines ombilicales. Elles naissent d'un réseau superficiel, particulièrement à la face antérieure de la vessie qui se regroupe en trois pédicules :

- **Le pédicule antérieur** : formé par deux volumineuses veines paramédianes qui se déversent en bas dans le plexus veineux de Santorini.
- **Le pédicule latéral** : le plus important qui se jette dans le plexus veineux vésico-prostatique de là gagne les veines iliaques internes.
- **Le pédicule postérieur** : rejoignant les veines séminales et déférentielles chez l'homme, pour rejoindre plus loin les veines iliaques internes.

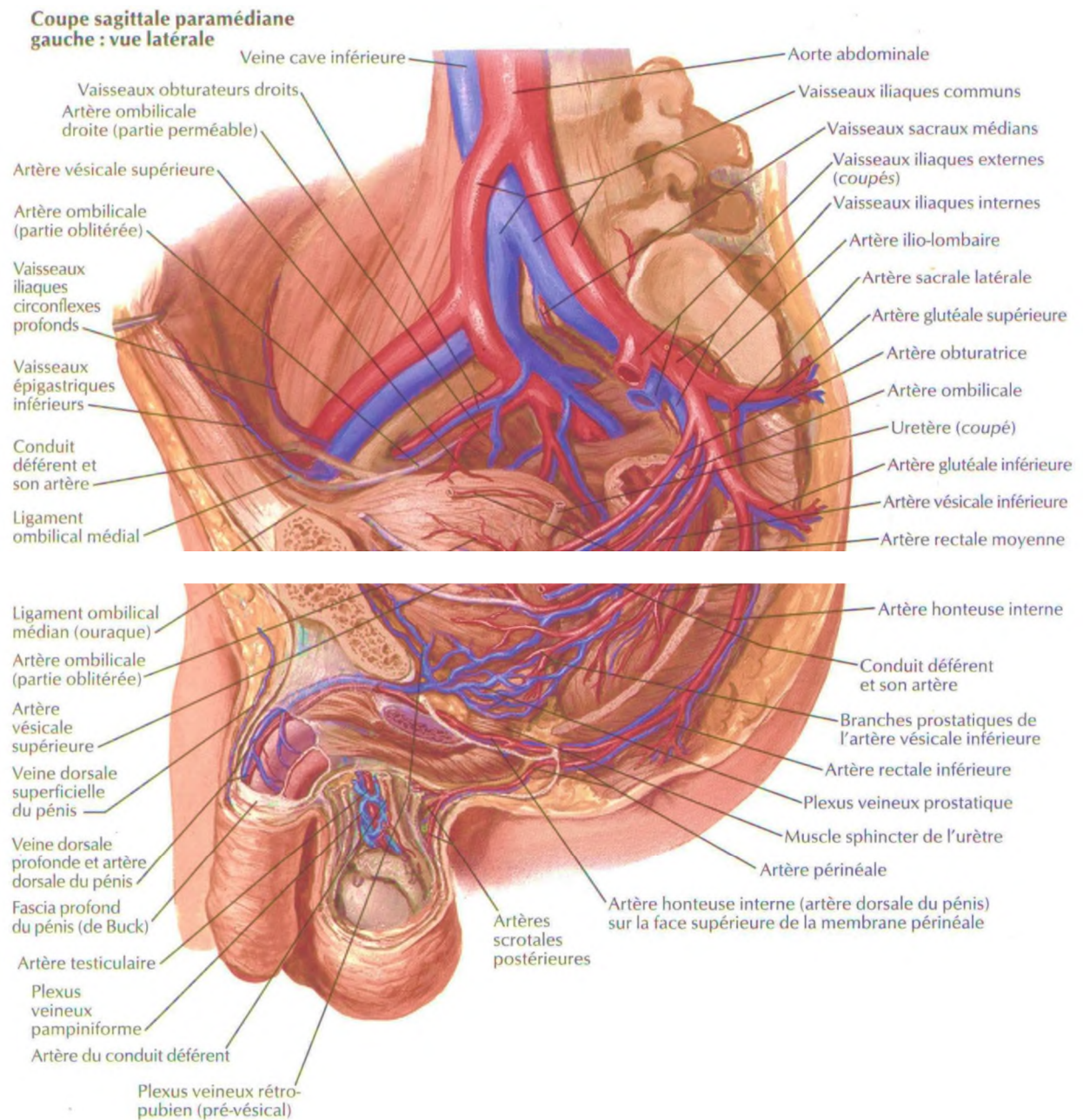


Figure 8: Vascularisation du pelvis chez l'homme [82]

3.3. Le réseau lymphatique :

Les études anatomiques ont été multiples, mais le travail de référence est celui de **Cuneo** et **Marcille** en 1901. Ils décrivent un lymphocentre ilio pelvien qui reçoit les lymphatiques de tous les organes pelviens. Ce lymphocentre est subdivisé suivant les axes vasculaires en :

- **Iliaque externe** : constant, comprenant trois (03) courants, artériel (trois (03) lympho-noeuds), artério-veineux (02 lympho-noeuds), sous veineux au contact du nerf obturateur (quatre (4) à cinq (5) lymphonoeuds).

Les collecteurs lymphatiques de la vessie se jettent essentiellement dans cette chaîne.

- **Iliaque interne** : comportant un lympho-noeud à l'origine des branches de division de l'artère iliaque interne : ombilicale, vésicoprostatique pudendale, rectale moyenne, sacrée latérale
- **Iliaque commun** : avec deux (02) lympho-noeuds latéraux, deux (02)

lympho-noeuds postérieurs dans la fosse lombo-sacrée décrite par **Cuneo** et **Marcille** et deux (02) lympho-noeuds médiaux ou pré sacrés encore appelés lympho-noeuds du promontoire. Les voies de drainage lymphatique de la vessie comportent trois (03) groupes de ganglions dans la systématisation la plus fréquente :

- Les ganglions lymphatiques viscéraux au contact direct des viscères
- Les ganglions lymphatiques pariétaux du bassin, second relais lymphatique et objet du curage à titre diagnostique. Ils comportent :
 - Les ganglions lymphatiques obturateurs
 - Les ganglions lymphatiques iliaques externes

- Les ganglions lymphatiques iliaques internes
 - Les ganglions lymphatiques iliaques communs
 - Les ganglions lymphatiques pré sacrés latéraux
- Les ganglions lymphatiques extra pelviens à distance pré-latéro et inter aortico-cave [82,83].

3.4. Innervation de la vessie :

Les nerfs vésicaux proviennent d'une part des troisièmes et quatrièmes nerfs sacrés, d'autre part et surtout du plexus hypogastrique. Ils gagnent la vessie en cheminant le long des lames sacro-génito-pubiennes en passant en dehors des vésicules séminales chez l'homme.

*Matériel
et
méthodes*

Nous menons une étude rétrospective à propos d'une série de 5 cas de rhabdomyosarcome de la vessie dans les services de chirurgie et d'oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat colligés entre 2008 et 2017.

Observation 1

Il s'agit de J.I patient âgé de 1an et 6 mois, 3F3, originaire et habitant Ouazzane ayant le Ramed comme assurance sanitaire.

Atcds =0

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 3 mois de son admission par l'installation d'une dysurie avec une miction goutte à goutte accompagnée d'une constipation et d'une douleur abdominale persistante, ce qui a motivé une consultation chez un pédiatre qui l'a adressé à l'hôpital des Enfants Rabat après réalisation d'un bilan fait d'une échographie et TDM abdominale pour complément de prise en charge.

Examen :

- Général : patient en bon état général, CNC , normocarde eupneique
- Abdominal : abdomen souple, présence d'une masse pelvienne dure ferme 3cm de grand axe, sensible, pas d' hépatosplenomégalie
- Aire GG libre le reste de l'examen est sans particularité.

Examen complémentaire :

Bilan biologique

- NFS : HB 10.4g/dl GB 20000 ele/mm3 PNN 16800 ele/mm3
PLT 303000 ele/mm3
- Ionogramme : normal

Bilan radiologique

- Echographie abdomino pelvienne (27/08/2013) : Epaississement pariétal vésical post bourgeonnant en faveur d'une tumeur du sinus urogénital.
- TDM abdomino pelvienne (04/09/2013) : Aspect en faveur d'un rhabdomyosarcome de la vessie stade 1.

Biopsie (13/9/13) faite par endoscopie : résultat ana path en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire.

Bilan d'extension :

- Rx thorax : normal
- Médullogramme des 2 crêtes + BOM : normal
- Scintigraphie : normal

Traitements :

- Considéré comme un RMS vésical non métastatique l'enfant a reçu une chimiothérapie néo-adjuvante faite de 2 cycles d IVA CEV IVE (07/10/10-28/01/14) (avec une réduction de la lésion endoluminale vésicale de 60%)
- Chirurgie : (12/03/14) compte rendu opératoire :
 - Malade S.AG. IV .DD
 - Abord par faux Pfannansteil
 - Ouverture longitudinale de la face ant de la vessie
 - L'exploration trouve une masse mesurant 3/1 cm au niveau de la face ant de la vessie supplantant le col vésical
 - Méats urétéraux sont indemnes
 - Parois vésicale épaissie mais non infiltré (vessie de lutte)

- Résection de la masse au ras du détrusor
- Fermeture de la brèche muqueuse
- F.P.P.P sur un drain de redon avec sonde vésicale en place

Une TDM abdomino pelvienne réalisé le 24/03/14 : aspect en faveur d'un résidu tumoral endoluminal du plancher vésical mesurant 12x11x10 mm

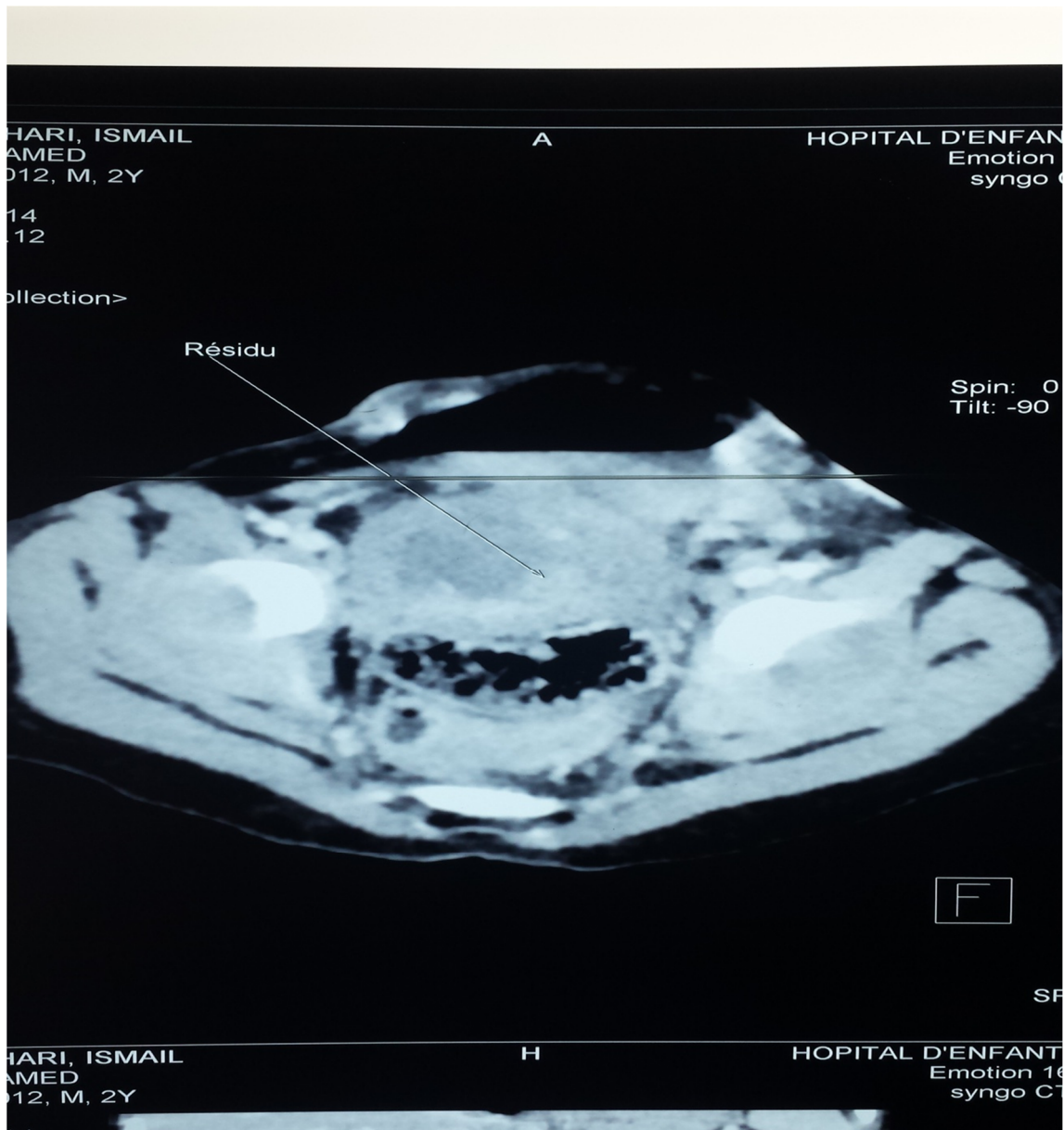


Figure 9: TDM abdomino pelvienne : aspect en faveur d'un résidu tumoral endoluminal

L'enfant a reçu un troisième cycle IVA CEV IVE en post op (9 cures)

- Radiothérapie :

RMS Vésical opère après 2 cures de chimiothérapie néo-adjuvante suivie d'une cure de chimiothérapie adjuvante ; une radiothérapie a été réalisée sur le volume vésical pré chimiothérapie à la dose totale de 36 Gy en 20 séances (24/06/14-06/08/14) suivi d'un boost de 14.4 Gy en 8 séances sur le résidu tumoral.

L'évolution a été marquée par la réapparition des symptômes (dysurie) avec présence d'un épaissement circonférentiel de la paroi vésicale au scanner (rechute ou progression de la tumeur ?)

Vu cette évolution le patient a été mis sous chimiothérapie métronomique.

Echographie abdomino pelvienne (11/05/16) : processus lésionnel du sinus urogénital d'écho structure tissulaire mesurant 45x45x55 mm de contours irréguliers envahissant le fond vésical.

Epaississement de la paroi vésicale circonférentiel mesurant 5 mm.

Discrète dilatation urétéro pyélo calicielle

C /C : Aspect en faveur d'une progression de la maladie



Figure 10: Echographie abdomino pelvienne : processus lésionnel du sinus urogénital

Après avoir reçu 4 cycles de chimiothérapie métronomique, enfant mis sous traitement palliatif ; endoxan 1sem/2

Vue le 02/12/16 :

Patient en phase évolutive d'un RMS urogénital sous traitement palliatif depuis le 11/05/16 ; considéré au-delà de tout ressource thérapeutique.

Observation 2

Il s'agit de B.S, patient âgé de 2 ans et 9 mois, fils unique habitant Salé, mutualiste

ATCDs = 0

HDM : le début de la symptomatologie remonte à une semaine par l'apparition d'une masse abdominale, sans autre signe associé. 4 jours plus tard l'enfant a présenté une rétention aiguë d'urine, il a consulté par la suite chez un pédiatre où il a réalisé un bilan fait d'une échographie+TDM abdominopelvienne+biopsie puis adressé à l'Hôpital des Enfants Rabat pour complément de prise en charge.

Examen :

- Général : enfant en bon état général, CNC, normocarde, eupneïque
- Abdominal : masse abdomino pelvienne prenant l'hypogastre et l'hypochondre gauche mesurant 13/7 cm
- Aires ganglionnaires libres, le reste de l'examen est sans particularité

Examen complémentaires :

Bilan biologique :

- NFS : HB:12g/dl GB :8000 ele/mm³ PNN: 320 ele/mm³

PLT: 293000ele/mm³

- Ionogramme : normal

Bilan Radiologique :

- Echo abdomino pelvienne (07/06/10): Masse abdomino pelvienne 12x9x6 cm d'écho structure tissulaire hyperéchogène et hétérogène adhérente au dôme et à la paroi latérale de la vessie faisant évoquer une tumeur du sinus urogénital.
- TDM abdomino pelvienne (08/06/10) : Tumeur hypervasularisée abdominopelvienne intra péritonéale.

(a)



(b)

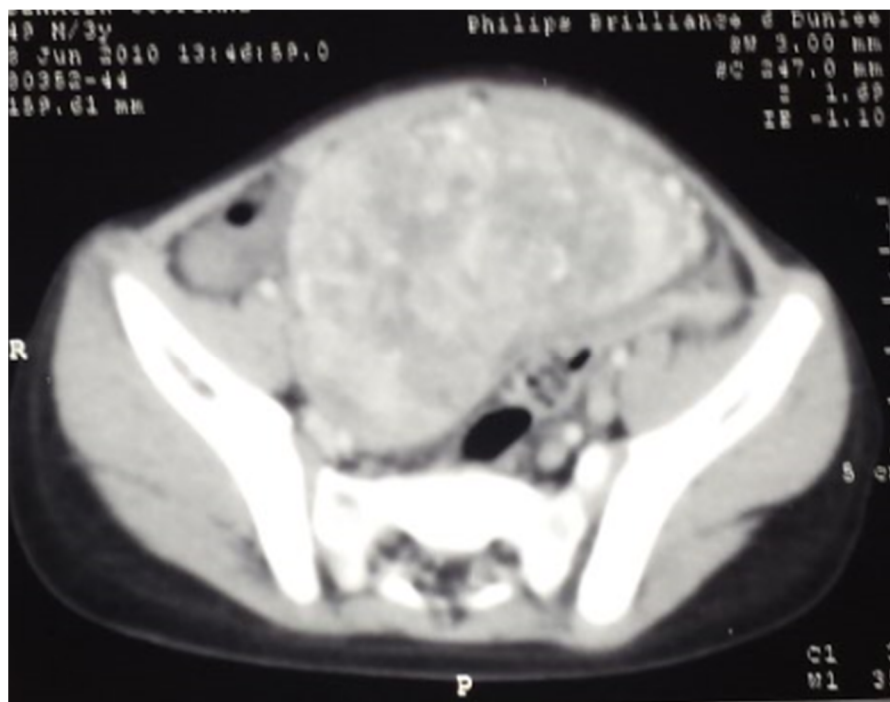


Figure 11: (a,b) : TDM abdominopelvienne : Tumeur hyper vascularisée abdominopelvienne intra péritonéale

(b)

Biopsie Echo guidée (11/06/10) : étude ana path en faveur d'un Rhabdomyosarcome embryonnaire.

Bilan d'extension :

- Rx thorax : normal
- BOM : normal

Traitement :

- Chimiothérapie :

L'enfant a reçu une chimiothérapie néo-adjuvante : 3 cures D IVA (15/06/10-06/07/10-29/07/10) avec au Scanner du 27/08/10 une régression de la masse de 30%

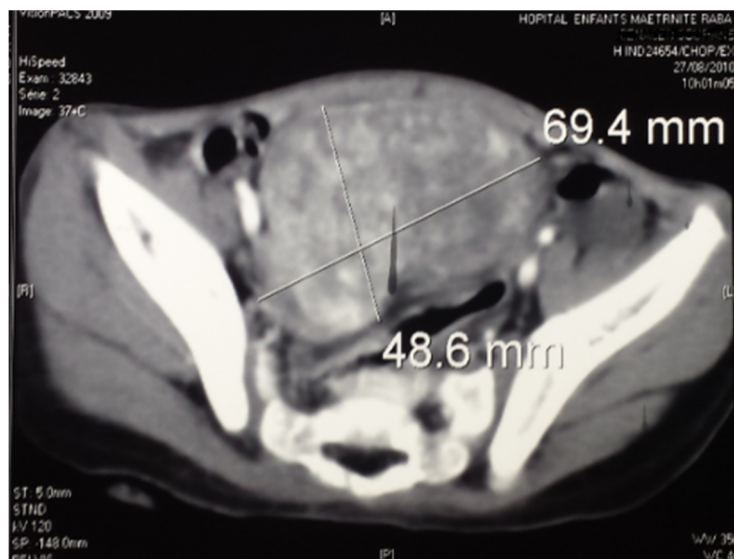


Figure 12: TDM abdominopelvienne montrant une réduction de 30% du volume tumoral.

3 autres cures d IVA supplémentaire reçues (31/08/10-21/09/10-12/10/10)

Evaluation au scanner du 28/10/10 ; régression de 50% du volume tumoral.

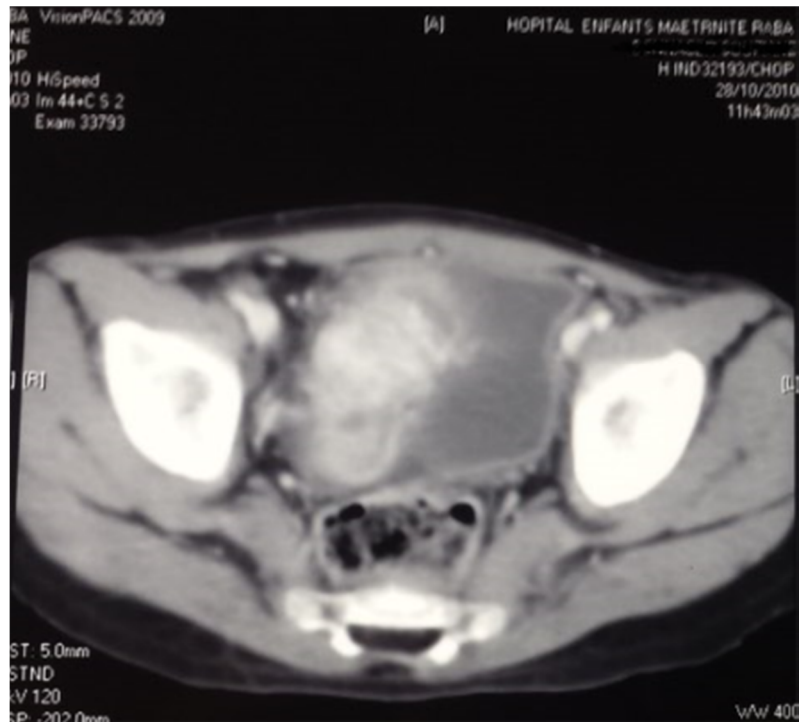


Figure 13: TDM abdominopelvienne montrant une réduction de 50% de la masse tumorale.

- Chirurgie : (10/11/10) compte rendu opératoire :
 - DD sur TO, AG+IOT
 - Incision cutanée de pfannansteil
 - Section musculaire horizontale
 - Découverte d'une tumeur du dôme vésicale hétérogène hyper vascularisée mesurant 8 cm de grand axe sur 5 cm au contact de la paroi abdominale ant, prenant le dôme vésical en partie et ne concernant qu'une partie de la vessie, le reste de la vessie est indemne ;résection de la tumeur et vérification de l'hémostase.
 - Fermeture de la vessie en 2 plans.
 - Mise en place d'un drain de redon.
 - F.P.P.P

L'enfant a reçu une cure de CEV 22/10/10) en post op (au lieu d IVA7 ; manque de Mesna) Et une cure d'IVE (20/12/110).

Selon le compte rendu chirurgical : résection macroscopique complète mais à l'ana path : limites incertaine d'où la nécessité d'une radiothérapie.

- Radiothérapie :

RTH externe à la dose de 40.8 Gy en raison de 1.7 Gy par fraction en 24 séances (du 21/02/11 au 25/03/11)

Dernière consultation (24/08/17) : rien à signaler sur le plan clinique, échographie abdominale normal.

Observation 3

Il s'agit de I.N, Enfant de 15 mois, 2F2 originaire et habitant Sidi Kacem

ATCDs=0

HDM : la symptomatologie remonte à 6 mois par la survenue d'infections urinaires à plusieurs reprises, hospitalisé par la suite à l'Hôpital des Enfants Rabat (17/02/17) pour pyélonéphrite trainante compliqué d'une Rétention Aigue d'urine avec une insuffisance rénale obstructive ayant nécessité la réalisation d'une cystostomie.

Examen : Etat général légèrement altérée, conjonctives décolorées ; le reste de l'examen est sans particularité

Examen complémentaires :

Bilan biologique :

- NFS : HB 6g/dl GB : 2890 ele/mm³ PNN : 1080ele/mm³

PLT : 252000ele/mm³

- Ionogramme : urée : 1.27g/l créatinine : 59mg/l

Bilan Radiologique :

- Echographie abdominopelvienne (18/02/17) : urétérohyronéphrose bilatérale avec volumineux globe vésical siège d'une formation tissulaire bourgeonnante au niveau du bas fond vésical.
- TDM abdominopelvienne (22/08/2017) : épaissement pariétal vésical, bourgeonnant asymétrique et régulier mesurant 23mm d'épaisseur en contact intime en avant avec la paroi pelvienne ant . C/c processus lésionnel vésical.

Cystoscopie (28/02/17) : impossible car la vessie est hypertrophiée et siège d'un énorme hématome avec débris de tumeur nécrose, donc réalisation d'une taille vésicale avec évacuation de l'hématome et d'une grande partie de la tumeur nécrosée avec prélèvements pour étude histologique.

Ana-path (07/03/17) : Rhabdomyosarcome embryonnaire.

Traitements :

- Chimiothérapie :

Le patient a reçu 9 cures d'IVA (du 13/3/17 au 7/11/17)

TDM abdominopelvienne (13/11/17) : processus lésionnel tissulaire vésical au dépend du bas fond et la paroi ant de la vessie, bourgeonnant en endoluminal, de contour lobulé réalisant un aspect de grappe de raisin, ce processus se rehausse de façon intense après injection de produit de contraste, il mesure 33x34x22mm , associé à un épaissement diffus de la paroi vésical mesurant 26mm . Il infiltre la paroi pelvienne ant et arrive au contact du colon sigmoïde latéralement.

C/c : persistance du processus lésionnel vésical.

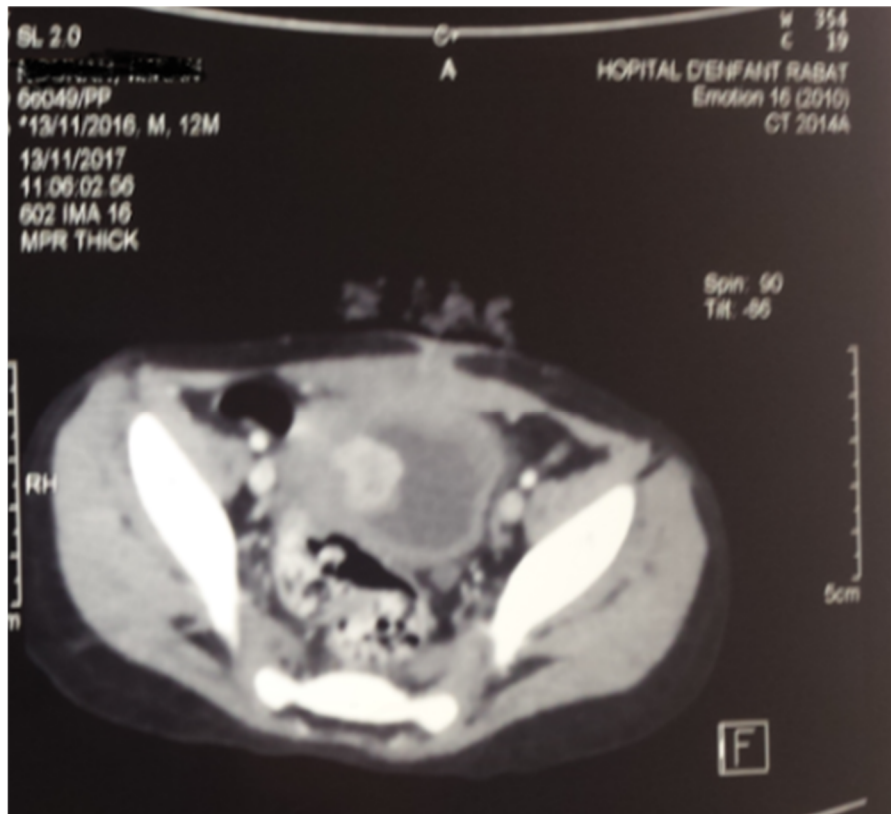


Figure 14: TDM abdominopelvienne : processus lésionnel tissulaire vésical ce rehausse de façon intense après injection produit de contraste

IRM abdominopelvienne (01/11/17) : processus tumoral endovésical (2/3 lumière vésicale), avec épaissement circonférentiel de la paroi de la vessie, sans retentissement sur le haut appareil. Absence d'adénomégalie (iliaque, lomboaortique) et absence de lésions évolutives à l'étage abdominal.

- Chirurgie (18/12/17) : compte rendu opératoire :
 - Malade s/s AG / DD / IV
 - Reprise de l'incision pfannanstiel
 - ✦ 1er Temps : libération de la vessie par rapport à la paroi abdominal ant et réclinaison du péritoine.

- Dissection de la face post de la vessie par rapport au rectum.
- Libération des deux uretères et dissection jusqu'au l'entrée au niveau du trigone et ligature section.
- Dissection latérale de la vessie puis face ant avec hémostase.
- Cystoprostatectomie totale au niveau de l'urètre prostatique
- ✦ 2eme Temps ; Bricker.
- Préparation d'une anse iléale de 10 cm à 40 cm de la valvule et
- Uretèro-Entéro-anastomose latéro terminale l'uretère droit est passé en
- Rétro-rectal.
- Extériorisation de l'anse en regard de l'épine iliaque antero-sup droite.
- F.P.P.P
- Pans.
- Pièce envoyée à l'ana-path

Nourrisson adressé au Chop pour suivi par le médecin référent et éventuelle curiethérapie à haut débit si bas débit non disponible.

Vue en consultation mai 2018 :

État général conservé, pas de masse palpable, abouchement des uretères à droite propre, absence d'urine par voie urétrale.

Échographie du jour : vessie réséquée, absence de masse.

Séquelles expliquées à la famille : sac collecteur à vie, impuissance sexuelle possible.

Observation 4

Il s'agit de Z.I, enfant âgé de 5 ans, 3F3, originaire et habitant Fès.

ATCDs=0

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 5 mois par l'installation progressive d'une douleur au niveau de la fesse gauche avec apparition d'une tuméfaction au même niveau. Puis apparition 2 mois plus tard d'une masse pelvienne avec des douleurs abdominal accompagné de troubles de transit type ténésme et dysurie avec des épisodes de Rétention aigu d'urine.

Examen :

- Général : enfant en bon état général, CNC, normarde , eupneique
- Abdominal : énorme masse abdomino pelvienne qui arrive jusqu'à l'hypogastre, non douloureuse à la palpation, consistance molle.

Examen de la fesse : masse an niveau de la fesse gauche avec déviation de l'anus.

- Aires ganglionnaires : adénopathies inguinales bilatérales.

Le reste de l'examen est sans particularité.

Examen complémentaires :

Bilan biologique :

NFS : HB : 7g/dl , GB 3117ele/mm³ , PLT : 199000ele/mm³

- Ionogramme : normal

Marqueurs tumoraux : BHCG, AFP : normaux

Bilan radiologique :

➤ Echographie abdominopelvienne (11/02/08) : masse tissulaire d'écho structure hétérogène endopelvienne profonde semblant se développer au dépend de la paroi inférieure de la vessie mesurant 10 cm de gros diamètre, semble se prolonger à travers l'échancrure sciatique dans la fesse gauche déterminant une volumineuse masse fessière sous cutanée de même écho structure de la masse pelvienne.

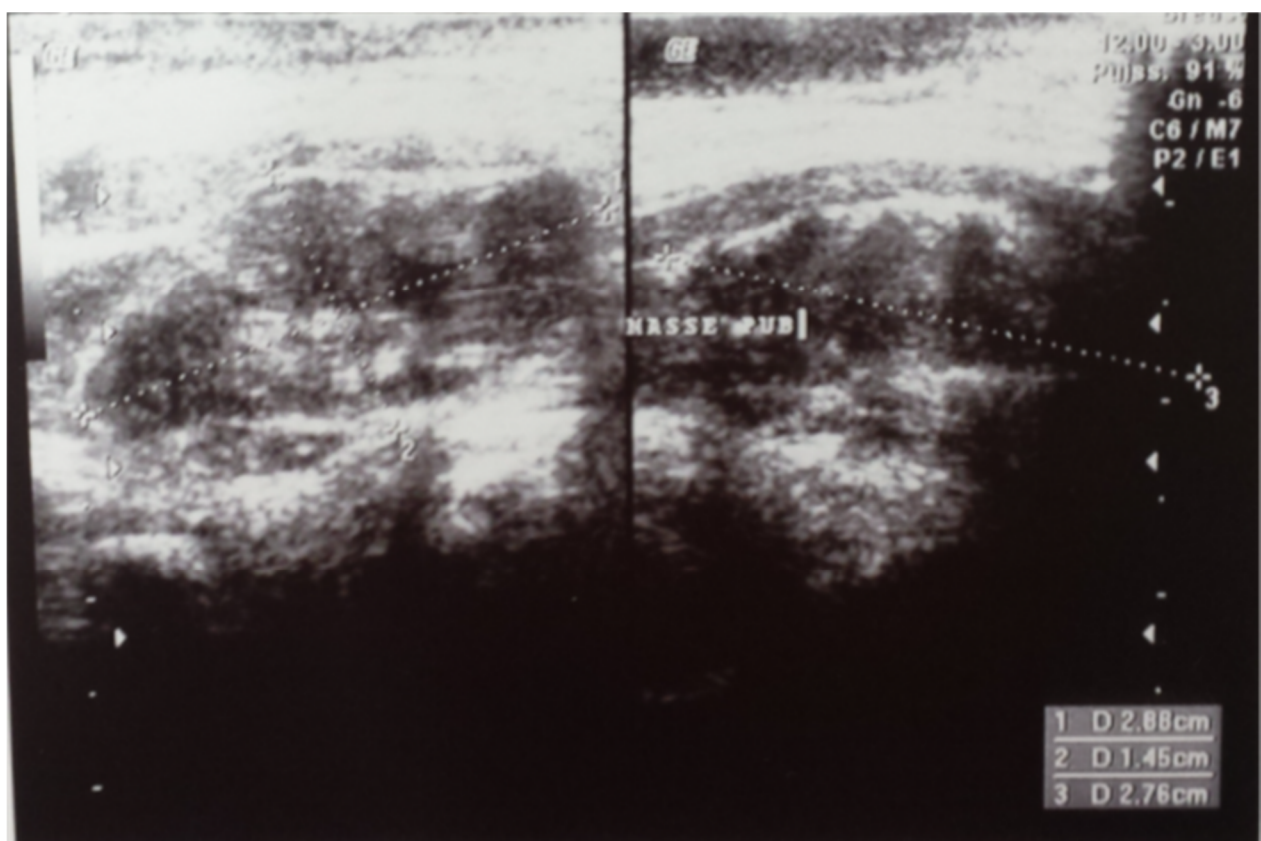


Figure 15: Echographie abdominopelvienne : masse tissulaire d'écho structure hétérogène endopelvienne profonde semblant se développer au dépend de la paroi inférieure

➤ TDM abdomino pelvienne (25/02/08) : présence d'un volumineux processus lésionnel pelvien, médian, hypodense, hétérogène renfermant des calcifications se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste et infiltre le plancher vésical, avec extension endoluminale, en arrière il s'étend jusqu'à L3 avec envahissement endocanalair de L4 et L5 et infiltration des psoas iliaques. C/c : aspect évocateur d'une tumeur du sinus urogénitale

Biopsie écho guidée (26/02/08) : étude ana path en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire.

Bilan d'extension :

- Rx pulmonaire : normal
- BOM : non faite
- Scintigraphie osseuse : non faite

Traitement :

- Chimiothérapie :

Le patient a reçu 3 cures IVA du (06/03/08 au 15/04/08) puis 3 cures CEV IVE CEV (car mauvais répondeur après les 3 premières cures); un bilan d'évaluation fait par la suite objectivant une réduction du volume tumorale e 68%.

Ajout de 3 cures IVE CEV IVE.

- Chirurgie (22/10/08) : compte rendu opératoire :
 - Sous AG, malade intubé ventilé en DD
 - Incision de type Pfannenstiel.

- Laparotomie au niveau de la ligne blanche.
- L'exploration trouve une tumeur polylobée à point de départ vésico prostatique et très adhérente aux parois latérales du pubis et dont la dissection par rapports à ses plans s'avère très dangereuse (risque d'incontinence)
- Le passage d'une sonde par le méat urétral est impossible.
- On décide de réséquer la tumeur par morcellement (presque totale)
- L'ouverture de la vessie la muqueuse est infiltrée.
- Vésicostomie+ F.P.P.P sur deux drains

Enfant perdue de vue.

Observation 5

Il s'agit de K.I, enfant âgé de 11 ans, 1F5, originaire et habitant Nador

ATCDs =0

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 1 mois par l'apparition de douleur sus pubienne de forte intensité accompagné de Brulure Mictionnelle le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffré ce qui a motivé une consultation à l'hôpital Nador où il a réalisé une échographie abdominopelvienne puis référé à l'Hôpital des Enfants Rabat pour complément de prise en charge .

Examen :

- Général : enfant bien orienté dans le temps et l'espace, CNC, normocardie, eupneique
- Abdominal : masse sous ombilical arrivant jusqu'au pubis, dure, bien limitée, fixe légèrement douloureuse.
- Aires Ganglionnaires libre. le reste de l'examen est sans particularité

Examens Complémentaires :

Bilan biologique :

- NFS : HB 15.5g/dl GB 10300ele/mm³ PLT 287000 ele/mm³
- Ionogramme : normal CRP : normal

Bilan radiologique :

➤ Echo abdominopelvienne (17/09/08) : processus lésionnel rétro vésical gauche faisant évoquer un rhabdomyosarcome.



Figure 16: Echographie abdominopelvienne: processus lésionnel rétro vésical Gauche.

➤ TDM abdominopelvienne (21/09/08) : processus lésionnel inter vésico rectal gauche en faveur d'un rhabdomyosarcome compliqué d'urétéro hydronéphrose bilatéral et de localisation hépatique secondaire probable



Figure 17 : TDM abdominopelvienne : processus lésionnel inter vésico réctal gauche



Figure 18: TDM abdominopelvienne Montrant une localisation hépatique secondaire probable.

Biopsie écho guidée (26/09/08) : étude ana path : aspect morphologique
d'un rhabdomyosarcome embryonnaire.

Bilan d'extension :

- Rx thorax : normal
- Médullogramme +BOM : normal
- Scintigraphie osseuse : foyer scintigraphique fémoral Droit suspect.

Traitements :

- Chimiothérapie :

Le patient a reçu 3 cures d IVA (du 03/10/08 au 18/11/08)

Puis 3 cures CEV IVE CEV (du 15/02/09 au 10/2/09) , avec réduction tumoral de 33% au bilan d'évaluation.

- Chirurgie (19/03/09) : compte rendu opératoire :
 - Malade sous AG, IV, en DD
 - Dissection sous cutanée et ouverture du péritoine
 - L'exploration trouve une tumeur au dépend d la paroi vésical postérieur
 - Cette tumeur s'étend en arrière et envahit la paroi antérieur du rectum et s'étend latéralement à gauche et englobe les vaisseaux iliaque gauche
 - On décide donc de s'abstenir et de réaliser une biopsie de la tumeur
 - Toilette + hémostase
 - F.P.P.P sur drain de redon

Patient mis sous traitement symptomatique et palliatif : endoxan 1sem/2

Enfant perdue de vue.



Résultats

1. Age :

L'âge des enfants variait entre 1 an et 11 ans avec une moyenne d'âge de 4ans

2. Sexe :

Dans notre série, l'étude ne concerne que le sexe masculin

3. Répartition géographique :

Nos patients proviennent de différentes régions du Maroc avec 1 cas de la région d'Ouazzane, 1 cas de Salé, 1 cas de Sidi Kacem, 1 cas de Fès et 1 cas de Nador.

4. Données cliniques :

- **Motif de consultation :**

Masse pelvienne + Rétention aigu d'urine (observation 2,4)

Pyélonéphrite trainante compliqué de rétention aigue d'urine (observation 3)

Douleur pelvienne + trouble de la miction (observation 1, 4,5)

- **Examen clinique :**

Masse hypogastrique chez 4 cas.

Examen normal chez 1 cas.

5. Données para cliniques :

• Biologie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une NFS, d'un ionogramme sanguin y compris l'urée et créatinine.

1 seul cas a bénéficié des marqueurs tumoraux (BHCG, AFP)

• Radiologie :

- L'échographie abdomin-pelvienne(réalisé chez tous les cas) a montrée :
 - Epaississement pariétal vésical post bourgeonnant chez 1cas.
 - Masse abdomino pelvienne d'écho structure tissulaire hyperéchogène et hétérogène adhérent au dôme et à la paroi latérale de la vessie chez 1 cas.
 - Formation tissulaire bourgeonnante au niveau du bas fond vésical chez 1cas.
 - Masse tissulaire d'écho structure hétérogène endopelvienne profonde semblant se développer au dépend de la paroi inferieur de la vessie chez 1 cas.
 - processus lésionnel rétro vésical gauche chez 1 cas.
- TDM abdomino-pelvienne (réalisé chez tous les cas) a objectivée :
 - Aspect en faveur d'un rhabdomyosarcome de la vessie chez 1 cas.
 - Tumeur hyper vascularisée abdominopelvienne intra péritonéal chez 1cas.
 - Épaississement pariétal vésical, bourgeonnant asymétrique et régulier chez 1 cas.

- Masse tissulaire d'écho structure hétérogène endopelvienne profonde semblant se développer au dépend de la paroi inférieure de la vessie chez 1 cas.
 - -Processus lésionnel inter vésico rectal gauche en faveur d'un rhabdomyosarcome et localisation hépatique secondaire chez 1 cas.
- IRM abdomino-pelvienne : réalisée chez un cas objectivant un processus tumoral endovésical (2/3 lumière vésicale), avec épaississement circonférentiel de la paroi de la vessie.

- **Histologie :**

L'étude anatomopathologique des différentes biopsies a été en faveur d'un: Rhabdomyosarcome embryonnaire chez les 5 cas

6. Traitement :

La chimiothérapie a été effectuée chez tous les cas :

- 2 cycles IVA CEV IVE en préopératoire et un cycle additionnel après l'intervention chirurgicale chez le 1 cas.
- 6 cures IVA en préopératoire, une cure CEV (au lieu d'IVA par manque de mesna) et IVE en postopératoire chez le 2 cas.
- 9 cures IVA chez le 3 cas.
- 3 cures IVA puis 3 cures CEV IVE CEV (du faite de la mauvaise réponse) suivi de 3 cures IVE CEV IVE chez le 4 cas.
- 3 cures IVA puis 3 cures CEV IVE CEV chez le 5 cas.

La radiothérapie (radiothérapie externe) a été réalisée chez 2 cas.

La chirurgie a été réalisée chez tous les cas :

- Tumorectomie chez 3 cas.
- Chirurgie radicale chez un seul cas.
- Abstention est simple biopsie chez un seul.

7. L'évolution :

-Chez le 1er cas l'évolution a été marquée par la réapparition des symptômes en particulier la dysurie et la progression de la maladie, enfant mis sous traitement palliatif à base d'endoxan 1semaine/2 et considéré en dehors de toute ressource thérapeutique en décembre 2016.

-Chez le 2 cas l'évolution a été bonne sur le plan clinique et biologique à part un épisode de neutropénie fébrile + thrombopénie traité par antibiothérapie et transfusion de culots plaquettaire. L'enfant est suivie de façon régulière au service d'oncologie pédiatrique.

Dernière consultation en aout 2017 :

Rien à signaler sur le plan clinique, échographie abdominale sans particularité.

- Le 3 cas opéré en décembre 2017 est vue en consultation mai 2018 :

État général conservé, pas de masse palpable, abouchement des uretères à droite propre, absence d'urine par voie urétrale.

Échographie du jour : vessie réséquée, absence de masse.

Séquelles expliquées à la famille : sac collecteur à vie, impuissance sexuelle possible.

-Les deux derniers cas sont perdus de vue après traitement chirurgical.



Discussion

Les tumeurs mésenchymateuses malignes représentent un groupe hétérogène de tumeurs développées à partir des tissus de soutien : tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux ou adipeux.

Ces tumeurs sont définies selon le type de tissus qu'elles reproduisent et non celui dont elles sont issues.

Le pronostic de ces tumeurs est lié à l'histologie, à l'absence de métastase au diagnostic, à l'âge de l'enfant, à la localisation, au volume et à l'opérabilité de la tumeur. Leur traitement associe chimiothérapie, chirurgie et, selon les circonstances, une radiothérapie. [3]

I. Épidémiologie :

1. Épidémiologie des rhabdomyosarcomes :

1.1. Données générales :

Le rhabdomyosarcome est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent.

Il représente 60 à 70 % des tumeurs mésenchymateuses et environ 5 % de l'ensemble des tumeurs solides à ces âges. [1, 3,4]

Parmi les tumeurs solides extracrânielles de l'enfant, le RMS est la troisième tumeur après le neuroblastome et la tumeur de Wilms [5,7]

L'incidence annuelle des RMS chez l'enfant est de 4,3 cas pour 1 million d'enfants

Cette incidence est maximale à deux âges différents : chez l'enfant de moins de 5 ans et chez l'adolescent. [3]

La tumeur est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (sex-ratio à 1,5). [5]

En dehors des RMS sporadiques qui restent la grande majorité des cas, le développement de certains RMS a été décrit associé à différents syndromes (moins de 5 % des formes) :

- Neurofibromatoses .

- Syndrome de Li-Fraumeni : il s'agit d'un syndrome de prédisposition au cancer transmis sur un mode autosomique dominant dans lequel plusieurs types de tumeurs peuvent être observés dans une même famille, chez des sujets jeunes. Sur le plan biologique, ce syndrome est associé à des mutations germinales de la protéine p53 qui doivent être recherchées dans le cas d'un RMS survenu avant l'âge de 20 ans associé à d'autres tumeurs évocatrices chez le sujet jeune : glioblastome, sarcome osseux, cancer du sein...

1.2. Selon la localisation : [6]

Bien que ces tumeurs peuvent apparaître presque n'importe où, les emplacements les plus fréquentes du développement de ces tumeurs sont au niveau des structures de la tête et du cou (environ 40% de l'ensemble des cas), au niveau de l'appareil génito-urinaire masculine ou féminine (environ 25% de tous les cas) et au niveau des membres (environ 20% des cas).

Environ 40% des nouveaux cas de RMS surviennent au niveau de la tête et du cou, ce qui incluent les localisations para-méningées (16% de tous les cas et presque la moitié des cas au niveau de la tête et du cou), l'orbite ou les paupières (10% de tous les cas) et autres localisations (10% de tous les cas). Environ 25% des cas surviennent au niveau de l'appareil génito-urinaire qui inclut la

localisation para-testiculaire, l'appareil génito-urinaire féminine (vulve, vagin, col de l'utérus, utérus), la vessie et la prostate. Environ 20% des cas surviennent dans un membre. Le reste des cas surviennent dans des emplacements divers dont la cavité thoracique et le rétro péritoine. la localisation vésicale représente 5% de l'ensemble des RMS [1]

Tableau 1: Taux d'incidence des RMS par site de la tumeur initiale

Localisation	%
Para-méningée	16
Orbite	10
Tête/cou	10
Génito-urinaire	23
Membre	19
Autre	22

1.3. Selon l'histologie :

Histologiquement, les rhabdomyosarcomes ont de multiples aspects qui varient en fonction de leur degré de différenciation cellulaire. La majorité de ces tumeurs peut être classée dans quatre catégories histologiques : embryonnaire, botryoïde, alvéolaire ou pléomorphe:

- le rhabdomyosarcome embryonnaire est le plus commun. Il représente 50 à 60 % de tous les rhabdomyosarcomes. Il est localisé principalement au niveau la tête et cou. Il se rencontre aussi au niveau du tractus génito-urinaire.
- le rhabdomyosarcome botryoïde est une variante du type embryonnaire. Il correspond à 5 à 10 % de tous les rhabdomyosarcomes, La majorité de

ces tumeurs siègent dans les organes creux qui sont bordés d'une muqueuse.

- le rhabdomyosarcome alvéolaire vient en seconde position en ce qui concerne sa fréquence. Il représente environ 20% des rhabdomyosarcomes.
- le rhabdomyosarcome pléomorphe est une tumeur qui est quelquefois décrite comme le type classique du rhabdomyosarcome. Elle ne représente pourtant que 5% des rhabdomyosarcomes. [8]

Le RMS embryonnaire est le type histologique le plus fréquent, il représente les 3/4 des RMS. [1]

2. Epidémiologie des rhabdomyosarcomes vésicaux :[9]

Les tumeurs de la vessie qu'elles soient bénignes ou beaucoup plus souvent malignes restent des affections rares chez l'enfant. Les tumeurs malignes de la vessie sont principalement de nature mésenchymateuse à type de rhabdomyosarcomes qui représentent environ 5 % de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant.

Le rhabdomyosarcome est considéré comme la pathologie néoplasique la plus fréquente de la vessie chez les enfants de moins de 10 ans. [10,13,20]

L'âge moyen des patients diagnostiqués d'un rhabdomyosarcome vésical est de 4 ans

Ces rhabdomyosarcomes, se caractérisent :

a - Sur le plan étiopathogénique et épidémiologique, par l'association fréquente à des malformations congénitales ou à d'autres tumeurs solides (ostéosarcomes, corticosurrénales, tumeurs cérébrales), au sein d'une même

famille, ainsi que la fréquence du cancer du sein chez les mères d'enfants atteints, faisant penser à la possibilité d'une prédisposition génétique.

Ils sont moins fréquents chez les filles que chez les garçons (sexe ratio 1/4).

b - Sur le plan anatomo-pathologique, il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse embryonnaire, le plus souvent à développement endo-vésical presque exclusivement de type botryoïde localisée au niveau du bas-fond vésical **en grappe**, plus rarement au niveau du dôme vésical.

Dans notre étude tous les cas étudiés étaient de sexe masculin, L'âge des enfants variait entre 1 an et 11 ans avec une moyenne d'âge de 4ans.

II. Diagnostic et prise en charges des rhabdomyosarcomes vésicaux.

1. Circonstances de découverte :

Le rhabdomyosarcome vésical se manifeste par une symptomatologie non spécifique, les signes urinaires sont les plus fréquents :

Infections urinaires fréquentes et récidivantes avec parfois hématurie et signes d'irritation vésical.

Rétention aiguë ou subaiguë d'urines qui serait presque toujours le premier signe clinique d'un rhabdomyosarcome vésicoprostatique chez le garçon.

Parfois certaines manifestations douloureuses.

Rarement c'est la découverte d'une masse sus-pubienne correspondant à un globe vésical ou à la tumeur elle-même. [9,11]

Comme on peut avoir des signes extra-urologiques en rapport avec une extension tumorale métastatique : altération de l'état général, fièvre, anémie [1]

Dans une étude faite en Turkey au centre de radio-oncologie qui portait sur 8 patients sur une période de 10 ans (2004-2014), le signe révélateur était l'hématurie chez 5 patients constipation, oligurie et ictère prolongé chez 1 patient chacun. [12]

Dans notre étude les signes révélateurs étaient :

Une rétention aigue d'urine+masse pelvienne dans 2 cas

Une infection urinaire (pyélonéphrite) trainante compliqué de rétention aigu d'urine dans 1 cas.

Douleurs pelvienne + trouble de la miction dans 2 cas

2. L'examen clinique :

L'examen clinique doit être complet, centré sur la région abdomino-pelvienne ; le plus souvent normal dans les RMS vésicaux et para-vésicaux.[1]

Dans notre étude l'examen clinique a trouvé :

Masse hypogastrique chez 4 cas.

Examen normal chez 1 cas.

3. L'examen paraclinique :

L'objectif de l'exploration paraclinique est d'une part de détailler le plus précisément possible les rapports anatomiques de la tumeur avec les organes voisins, mais également de préciser l'extension de la tumeur au niveau des ganglions ainsi que les différents organes à distance (ou métastase). Pour ce faire, le diagnostic et le bilan d'extension doivent comporter une imagerie adéquate de la tumeur primitive et une évaluation des sites métastatiques potentiels.

3.1. Radiologie :

➤ L'échographie :

Permet de confirmer la présence ou non d'une lésion anatomique, de préciser la taille et parfois la nature de la lésion et de guider la biopsie. [1]

Elle peut montrer un épaississement de la paroi vésicale ou un nodule intra vésical. Elle permet aussi de voir l'extension intra vésicale essentiellement à type de bourgeons intra vésicaux.

Il est important de noter l'envahissement des différentes parties de la vessie, trigone, les faces latérales, dôme, uretères. L'aspect peut être sous forme de véritables bourgeons ou végétations intra vésicaux mais aussi un simple épaississement des parois. Il est parfois difficile de distinguer un véritable envahissement tumoral d'un aspect de vessie de lutte secondaire à l'obstacle sous vésical. Témoinant de cet obstacle, une dilatation urétéro-pyélique peut déjà être présente au diagnostic et souvent bilatérale. [5]



Figure 19: Echographie pelvienne montrant une masse tissulaire antérolatérale gauche de la vessie, bourgeonnante dans la lumière. [14]



Figure 20: échographie pelvienne montrant un rhabdomyosarcome botryoïde sous forme d'une masse en forme de grappe remplissant la lumière de la vessie .[15]

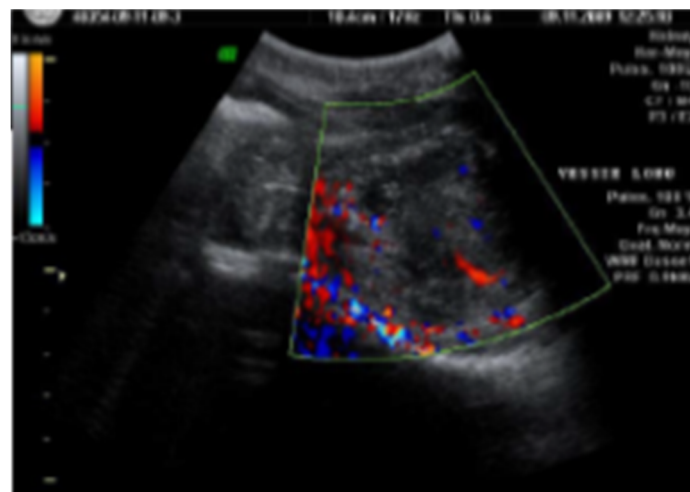


Figure 21: échographie pelvienne : masse tissulaire, vascularisée au doppler comblant presque toute la lumière vésicale. [14]

➤ **La TDM :**

Reste l'examen à réaliser en première intention, performante pour apprécier le volume tumoral et les extensions locorégionales.

Généralement, les RMS embryonnaires urogénitaux se présentent sous forme d'un processus de densité tissulaire, vascularisé, parfois nécrotique.[1]

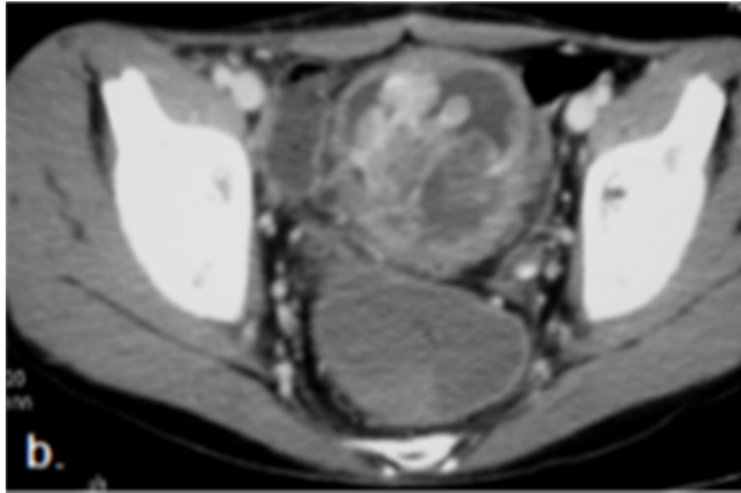


Figure 22: TDM abdomino pelvienne C+ : Masse intra vésicale avec aspect « en grappe » caractéristique du rhabdomyosarcome de type botryoïde [14]

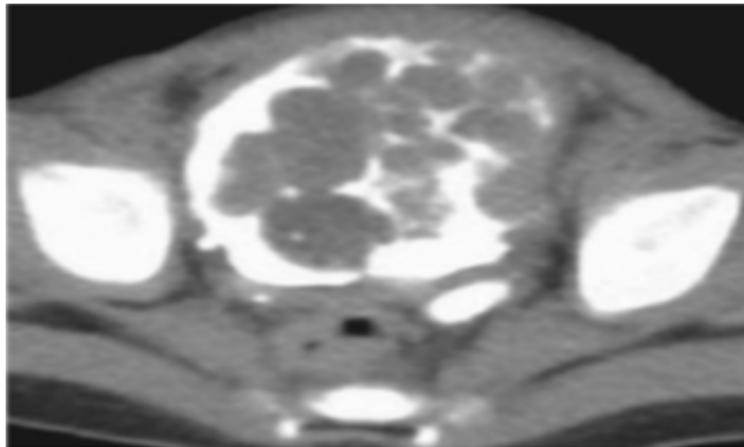


Figure 23: TDM abdomino pelvienne en coupe transverse : masse en forme de grappe comblant la lumière vésicale caractéristique du rhabdomyosarcome botryoïde [15]

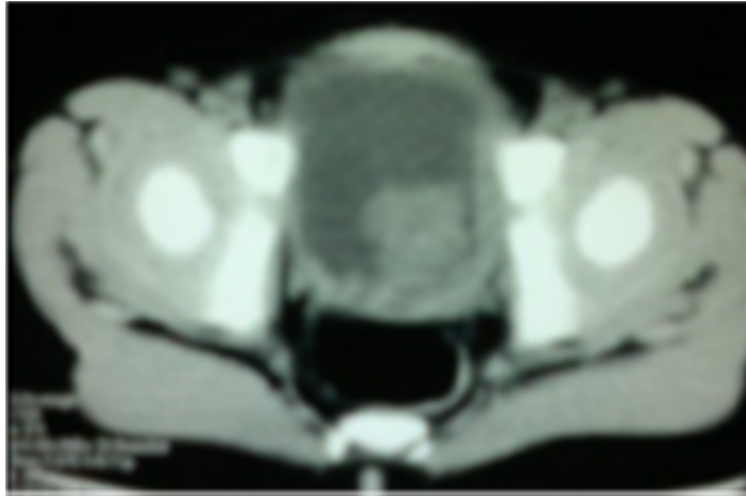


Figure 24: TDM abdomino pelvienne C+: rhabdomyosarcome sous forme d'une grande masse vésicale hétérogène qui se rehausse, provenant de la paroi latérale gauche.[16]

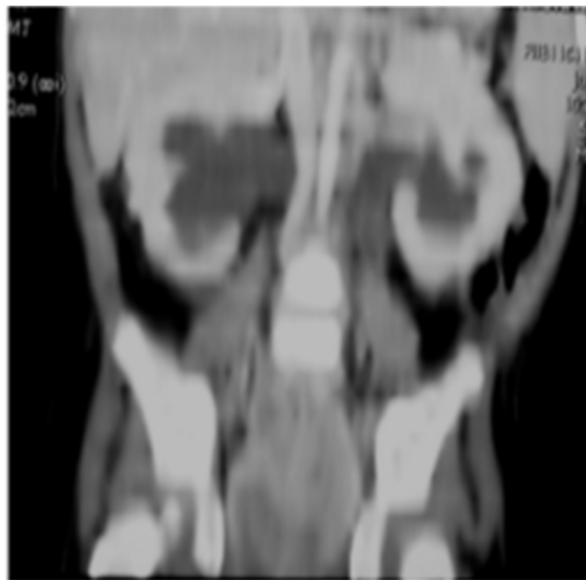


Figure 25: TDM abdominopelvienne: Masse tissulaire correspondant à un RMS occupant la totalité de la lumière vésicale, responsable d'une Urétérohydronephrose bilatérale.[14]

➤ **L'IRM :**

N'apporte pas plus de renseignements que le scanner; cependant, c'est la méthode de choix par excellence pour détecter une récurrence tumorale.

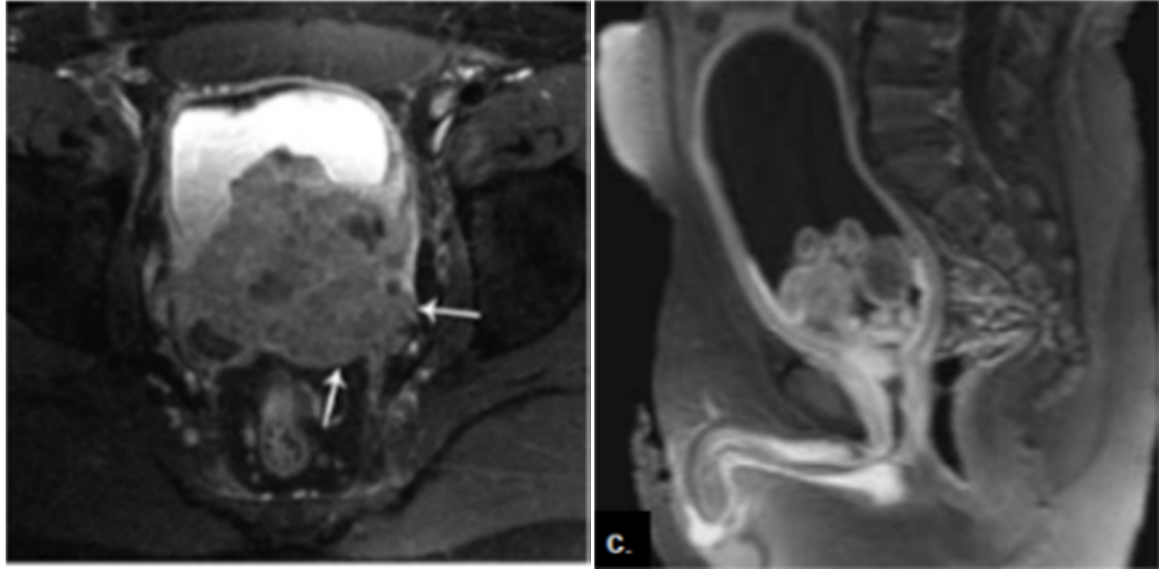


Figure 27: IRM abdomino pelvienne en coupe axial après injection du gadolinium: rhabdomyosarcome invasive intra vésicale avec extension extra vésicale [15]

Figure 26: IRM abdomino pelvienne en coupe sagittale: Masse intra vésicale avec aspect « en grappe » caractéristique du rhabdomyosarcome de type botryoïde [14]

➤ **Pet Scan :**

Il s'agit d'un autre examen de médecine nucléaire dont l'utilisation est de plus en plus fréquente.

Cet examen permet d'avoir une image du corps dans sa totalité montrant à la fois les os et les tissus mous.

Le pet scan au FDG ((fluorodésoxyglucose) s'est révélée plus précise pour la détection des métastases que l'imagerie classique par l'IRM ou TDM [19]

Une étude menée par Tateichi et ces collègues a montré que l'utilisation de pet scan dans le diagnostic du RMS chez les patients nouvellement diagnostiqué ou présentant une récurrence était plus précise qu'au scanner [17]

Une autre étude faite par Sara M. Federico et al. a démontré la sensibilité et la spécificité nettement supérieures du PET scan pour la détection des atteintes ganglionnaires par rapport au scanner.

Elle a démontré également la supériorité du pet scan dans la détection des lésions osseuses par rapport à la scintigraphie, et dans la détection des métastases des tissus mous qui peuvent échappées au scanner ou à l'examen clinique. [18]

Dans notre étude tous les patients bénéficiaient d'une échographie et Scanner abdominopelvienne, l'IRM était réalisée chez un seul cas

3.2. Biologie [5] :

Évaluation de la fonction rénale et d'éventuels troubles métaboliques :

Créatinine, urée sériques, ionogramme sanguin et calcémie vont être immédiatement prélevées. En effet, il n'est pas rare de découvrir un RMS vésicoprostatique avec une insuffisance rénale obstructive due à l'obstacle sous-vésical permanent.

Autres prélèvements :

Il n'existe pas de marqueurs sériques spécifiques pour les RMS, mais de principe, alphafoetoprotéine et human chorionic gonadotrophin (hCG) chaînes libres doivent être prélevées devant la découverte d'une masse pelvienne.

Dans notre étude l'insuffisance rénale obstructive était présente chez un seul cas.

Le dosage d'alphafoetoprotéine et human chorionic gonadotrophin (HCG) était fait chez un cas.

4. La cystoscopie :

Elle est indispensable pour le diagnostic des tumeurs vésicales. [1]

Elle permet de réaliser une biopsie par voie endovésicale de chaque lésion suspecte (biopsies multiples).

Elle fait partie du bilan initial, étape indispensable à la chirurgie ultérieure.

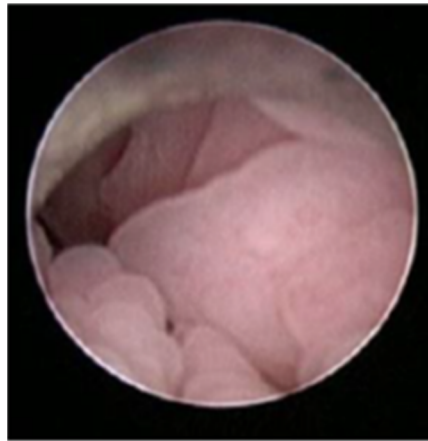


Figure 28: Cystoscopie montrant une croissance proliférative polypoïde faible provenant de la paroi postéro latérale gauche de la vessie correspondant à un rhabdomyosarcome . [16]

Dans notre étude un seul cas a bénéficié d'une cystoscopie avec biopsie.

Une biopsie échoguidée a été faite chez 3 cas.

Un Prélèvement histologique après taille vésicale (échec de la cystoscopie) chez un cas.

5. Anatomo pathologie : [5]

Après une biopsie, la tumeur est étudiée sous le microscope dans un laboratoire. Histologiquement, le RMS est une petite tumeur ronde à cellules bleues avec un muscle squelettique différencié, Le diagnostic du RMS nécessite la découverte histologique du muscle squelettique. [19]

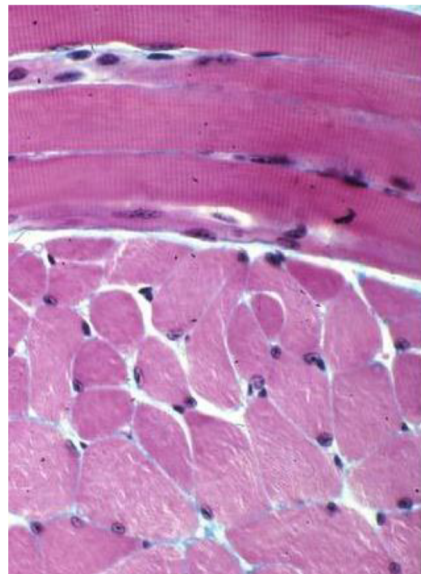


Figure 29: Coupe longitudinale d'une cellule musculaire striée squelettique [21]

Rhabdomyosarcome embryonnaire :

Il s'agit d'une tumeur constituée d'une population de cellules rondes ou fusiformes au sein de laquelle se trouvent des cellules immatures présentant des signes de différenciation musculaire, nommées rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec des éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations).

On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense.

Il s'agit de la forme la plus fréquente de pronostic intermédiaire, avec une survie globale de 66 % à 5 ans.

Dans ce type particulier, on isole deux sous-types :

Le RMS botryoïde qui est une tumeur polyploïde qui se développe dans les organes creux (vessie, vagin) et dont le pronostic est favorable.

Le RMS à cellules fusiformes qui est plus fréquent dans la région paratesticulaire et porte généralement un excellent pronostic.

Le rhabdomyosarcomes embryonnaires représentait 73% des RMS vésicale et/ou prostatique documentés dans les études IRS(the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study du 1998 à 2004.[23]

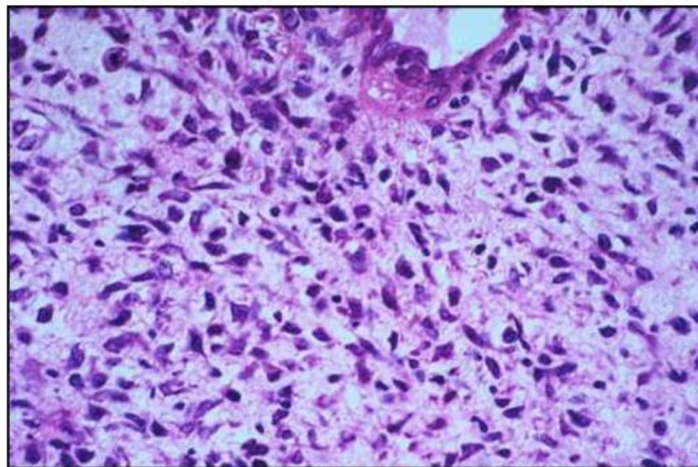


Figure 30: Apparence microscopique d'un RMS embryonnaire[22]

Rhabdomyosarcome alvéolaire :

Il représente 20 à 25 % des RMS, plus fréquent au niveau des membres (60%).

Les cellules sont peu différenciées, sans striation croisée et agglomérées autour de septa fibrovasculaires en formation, mal définies, sans lien entre elles mais avec l'aspect d'alvéoles.

Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactées sans stroma et sans architecture alvéolaire.

Il s'agit d'une forme alvéolaire « solide » très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées.

Le diagnostic peut être alors rétabli par la mise en évidence de transcrit de fusion spécifique du RMS alvéolaire au niveau des cellules tumorales. La présence détectée d'une zone alvéolaire dans la tumeur la fait classer en RMS alvéolaire.

Cette forme est de mauvais pronostic, souvent métastatique au diagnostic, avec une survie globale à 54 % dans les formes localisées.

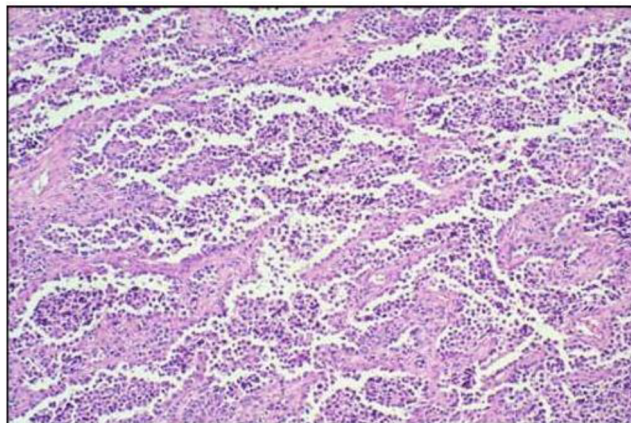


Figure 31: Apparence microscopique d'un RMS alvéolaire. [22]

Rhabdomyosarcome indifférencié :

Les cellules sont rondes, compactées, basophiles, avec très peu de signes de différenciation morphologique, avec un plus large noyau que dans les autres RMS.

Cette forme est de mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans de 40 %.

Dans notre étude tous les cas présentaient un rhabdomyosarcome embryonnaire comme type histologique.

L'immunohistochimie :

Lorsqu'un échantillon d'une tumeur a été prélevé par biopsie et l'anatomo-pathologiste soupçonne un RMS, celui-ci procède généralement à des tests d'immunomarquage pour confirmer le diagnostic. Ceux-ci emploient des réactions chimiques qui marquent les différentes structures des cellules tumorales.

Les rhabdomyosarcomes montrent une coloration positive pour les marqueurs de différenciation musculaire. La Myogénine et myo-D1 sont les marqueurs les plus sensibles et spécifiques de cette tumeur [10]

Le Myo-D1 ou Myf-3 est spécifique du muscle squelettique, exprimé dans le noyau des cellules du RMS dans 80 % des cas.

La myogénine ou Myf-4 pourrait être le marqueur actuel le plus spécifique et sa forte positivité dans les noyaux peut être en faveur de la forme alvéolaire

D'autres marqueurs peuvent être utiles : desmine myoglobine ...

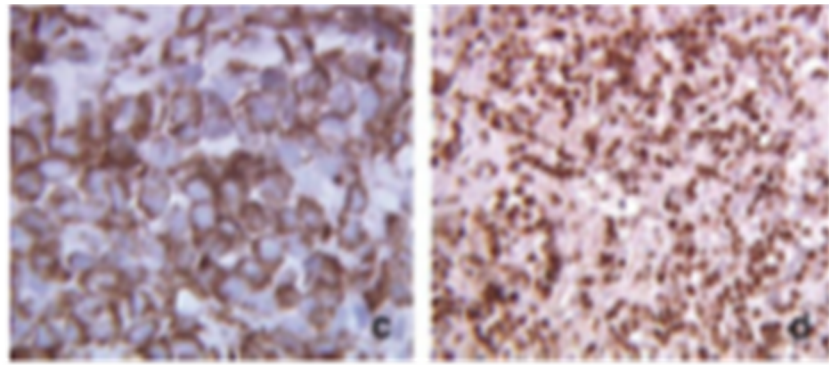


Figure 32: Aspect d'un Rhabdomyosarcome alvéolaire après immunomarquage[5]

6. Biologie moléculaire :[22]

Bien que l'on ne sache pas trop pourquoi une cellule du muscle squelettique normale devient cancéreuse, les changements génétiques qui se produisent dans la cellule une fois qu'elle devient cancéreuse sont plutôt bien connus.

Les RMS embryonnaires se présentent généralement avec une surexpression du gène de l'IGF-2 situé sur le bras court du chromosome 11. Ceci serait le résultat de la perte de l'allèle maternel et duplication de l'allèle paternel. L'expression des deux copies du gène semble mener à un effet de surdosage où trop de IGF-2 produit un constant signal de prolifération qui permet aux cellules musculaires précancéreuses (ou déjà cancéreuses) de se développer sans contrainte et les protège dans un environnement de stress qui devrait leur être normalement fatal. Ce processus est connu sous le nom de "perte d'hétérozygotie".

Ce processus entraîne un "surdosage" d'un "gène promoteur de croissance", le facteur de croissance analogue à l'insuline de type 2 (IGF-2) qui se trouve sur le chromosome 11. Normalement, une seule copie (généralement celle héritée du

père) du gène est "active" et l'autre est "silencieuse" (une modification chimique de la structure de l'ADN proche du gène, connue sous le nom de "méthylation" semble être responsable de l'activation d'un des gènes et l'inactivation du gène voisin, suppresseur de croissance [H19]). Dans la plupart des cas de RMS embryonnaires, soit les 2 gènes sont activés ou la copie du gène maternel est perdue alors que le gène paternel est dupliqué et ses 2 copies sont "actives". Cela semble mener à la production d'un signal constant de "prolifération" qui signale à la cellule de continuer de croître et la protège des pressions environnementales normales qu'elle subit.

Concernant les RMS alvéolaires, une portion de l'un des gènes PAX (le plus souvent le gène PAX 3 situé sur le chromosome 2, ou moins souvent le gène PAX 7 situé sur le chromosome 1) fusionne avec une portion du gène FKHR (situé sur le chromosome 13) autrement dit il existe une translocation spécifique entre le bras long du chromosome 2 et le bras long du chromosome 13 identifiée par la notation t(2; 13) (q35; q14) pour former un nouveau gène "hybride" (PAX-FKHR) qui active des gènes stimulateurs de croissance qui sont normalement "inactifs" et désactive des gènes inhibiteurs de croissance qui sont normalement actifs. Ce gène "hybride" n'est présent que dans les cas de RMS alvéolaires et peut donc être utilisé pour le diagnostic et utilisation dans le futur comme une cible pour les thérapies utilisant le système immunitaire.

Cette anomalie est généralement testée par l'utilisation du RT-PCR.

7. Bilan d'extension :

Permet d'apprécier l'extension locorégionale et à distance et repose d'abord sur l'examen clinique et paraclinique :

- **Radiographie thoracique :**

Permet la détection des métastases pulmonaire.

- **TDM thoracoabdominopelvienne :**

Précise l'extension tumorale en particulier ganglionnaire et pulmonaire

- **Scintigraphie osseuse :**

Il s'agit d'une technique d'imagerie de médecine nucléaire permettant d'analyser la totalité du squelette afin de voir si la tumeur s'est propagée aux os

- **Médullogramme et biopsie ostéomédullaire :**

Doivent également être envisagées chez les patients atteints de RMS vu la possibilité de sa propagation au niveau de la moelle osseuse.

Dans notre étude 1 seul cas présentait des métastases avec une localisation hépatique au scanner et un foyer fémoral droit à la scintigraphie osseuse.

8. Le diagnostic différentiel :

Il se fait avec les autres tumeurs malignes et bénignes sur le plan clinique, les carcinomes épidermoïdes sur le plan radiologique et les autres tumeurs à cellules rondes et fusiformes peu différenciées sur le plan anatomopathologique.

9. Classification :

Plusieurs classifications sont proposées pour les RMS : la plus utilisée est celle de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique "SIOP" qui comprend 4 stades de gravité croissante de 1 à 4 :[1]

Tableau 2: Classification SIOP du RMS.

Stade I	localisée à l'organe, sans envahissement ganglionnaire, sans métastase (T1, Mo, No)
Stade II	Envahissement d'un ou plusieurs organes contigus sans envahissement ganglionnaire, sans métastases (T2, Mo, No)
Stade III	Envahissement ganglionnaire régional, sans métastases T1, T2, Mo, No)
Stade IV	Métastases à distance (T1, T2, No, N1, M1)

Le stade SIOP est basée sur la classification TNM des RMS : [24]

T :

T1 : Tumeur limitée à l'organe d'origine:

a: ≤ 5 cm,

b: > 5 cm

T2 : Extension au tissu environnant:

a: ≤ 5 cm,

b : > 5 cm

N :

N0 :Adénopathies régionaux cliniquement négatifs

N1 :Adénopathies régionaux cliniquement positifs

Nx : Inconnu

M :

M0 :Pas de métastase à distance

M1 :Présence de Métastase

Par ailleurs la classification américaine I.R.S (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) tient compte de l'opérabilité de la tumeur.

Tableau 3: Classification IRS des RMS

Groupe	Description anatomique
I	Maladie localisée, ablation microscopique complète, confinée au muscle ou à l'organe d'origine, sans envahissement ganglionnaire
II	-Ablation macroscopique totale, mais persistance tumorale microscopique. -Maladie régionale complètement réséquée ou avec extension aux ganglions qui ont été complètement retirés. -Maladie régionale avec extension aux ganglions qui ont été retirés, réséqués avec persistance tumorale microscopique.
III	Ablation incomplète avec persistance tumorale macroscopique ou simple biopsie
IV	Métastases à distance lors du diagnostic

On distingue aussi une classification histopronostique où Les rhabdomyosarcomes sont classés en trois groupes histologiques, selon leur évolution. Cette classification est utilisée de manière internationale. [1]

Tableau 4: Classification histopronostique des RMS.

Pronostic	Forme histologique du rhabdomyosarcome
Favorable	Botryoïde A cellules fusiformes,
Intermédiaire	Embryonnaire
Mauvais	Alvéolaire Sarcomes indifférenciés

III. Traitement :

La prise en charge thérapeutique des enfants atteints d'un rhabdomyosarcome va se focaliser sur deux points essentiels : la recherche d'une guérison sans récurrence et celle d'une préservation de la fonctionnalité de l'organe touché par la tumeur.

L'intergroupe d'étude européen a permis, avec l'IRS II, d'essayer de distinguer les RMS urogénitaux des autres RMS.

En effet, le but était d'évaluer une nouvelle chimiothérapie capable d'induire une réponse tumorale maximale pour éviter les chirurgies mutilantes ; cette nouvelle chimiothérapie était associée à une radiothérapie essentiellement la curiethérapie appelée aussi brachythérapie.

L'IRS III a lui essayé de distinguer, selon le type histologique, des sous-types évoluant avec des risques différents .La chimiothérapie fût intensifiée la chirurgie radicale était réservée aux rechutes.

Ainsi, la survie à 5 ans pour les RMS passa de 72 % pour l'IRS II à 83 % pour l'IRS III, avec une chirurgie évoluant vers une chirurgie non mutilante.

L'IRS IV a intensifié la chimiothérapie préopératoire permettant de privilégier une chirurgie moins agressive combinée à une radiothérapie locale sur les sites conservés. Sur les rechutes, l'attitude recommandée est une chirurgie plus mutilante et une radiothérapie dans la mesure où les doses maximales n'ont pas été atteintes.[25]

Par ailleurs il est important de noter que les protocoles antérieurs d'IRS utilisaient un système de stadification (groupes I à IV) basé sur l'étendue de la maladie et sur l'étendue de la résection chirurgicale initiale.[24,26] Cependant,

les protocoles de traitement actuelles sont basés sur la stratification des risques déterminé par COG (Children's Oncology Group) on distingue ainsi :[27]

-Groupe à faible risque

Ce groupe comprend les patients avec un RMS embryonnaire localisé survenant aux sites favorables (stade1) y compris les RMS botryoïdes (groupe 1 à 3) et les patients avec un RMS embryonnaire survenant dans des sites défavorables avec un processus résiduel microscopique ou complètement réséqué.

En outre si l'étude anatomopathologique confirme la présence d'un RMS alvéolaire ou indifférencié au lieu du RMS embryonnaire initial, le patient sera placé dans le groupe à risque intermédiaire.

-Groupe à risque intermédiaire :

Ce groupe comprend les patients avec un RMS embryonnaire survenant aux sites défavorables et ceux avec un processus résiduel significatif (groupe3), les patients avec un RMS embryonnaire métastatique âgés moins de 10 ans et les patients avec un RMS alvéolaire non métastatique ou sarcome indifférencié.

-Groupe à haut risque

Ce groupe se compose principalement de patients avec un RMS alvéolaire ou indifférencié et les patients âgé plus de 10 ans avec un RMS embryonnaire métastatique.

Tableau 5: Différents groupe de risque du rhabdomyosarcome selon la stratification de COG (Children's Oncology Group)[28]

Type histologique	Groupe	Stade	Niveau du risque
Embryonnaire	I, II, III	1	Faible risque
Embryonnaire	I, II	2,3	Faible risque
Embryonnaire	III	2,3	Risque intermédiaire
Embryonnaire	IV	4	Haut risque
Alvéolaire	I, II, III	1,2,3	Risque intermédiaire
Alvéolaire	IV	4	Haut risque

Le traitement des patients atteints de RMS est pluridisciplinaire son but est de parvenir à un "contrôle local" et un "contrôle systémique". Un "contrôle local" fait référence à l'élimination permanente de la "tumeur primaire". Ceci est habituellement réalisé par l'ablation chirurgicale ou l'irradiation (ou les deux) de la tumeur et des zones voisines concernées, en plus de la chimiothérapie. Un "contrôle systémique" fait référence généralement au contrôle permanent des "micrométastases" invisibles ou "métastases" visible, par chimiothérapie (avec parfois une intervention chirurgicale ou une radiothérapie).

1. Traitement chirurgical :

Il convient de confier la première endoscopie à la même équipe qui fera le traitement chirurgical en vue d'établir clairement le point de départ et l'extension locale de la tumeur. Ceci est très important dans le cadre du traitement du RMS endovésical .

En effet, une tumeur très envahissante localement, notamment au niveau de l'urètre, peut faire discuter un traitement radical non conservateur. Concernant la vessie, l'étude américaine IRS II a permis de montrer que les enfants ayant eu un traitement conservateur de la vessie avec une chimiothérapie néoadjuvante avaient une survie comparable (79 % de survie à 3 ans) à celle des enfants ayant bénéficié de traitements plus agressifs.

Dans l'étude nord-américaine IRS IV, le traitement conservateur n'est proposé qu'après chimiothérapie. Elle est réalisée si la tumeur est localisée au dôme.

En cas de résection radicale de la vessie, on préfère réaliser, dans ce premier temps du traitement, une dérivation urinaire non continente et envisager dans un second temps, à distance, après guérison, une dérivation urinaire continente.

Le traitement initial peut comporter une prise en charge d'une éventuelle obstruction urétéral ou urétral.

Une obstruction au niveau du col vésical est préférablement gérée par un cathétérisme urétral.

En cas d'obstruction urétéral, la mise de stent interne et la technique de choix.

Cependant, l'importance de la masse ou la distorsion du trigone peut nécessiter une néphrostomie percutanée. Il est important d'enlever rapidement l'obstacle afin de protéger la fonction rénale.[23]

La préservation de la vessie est l'un des principaux objectifs de la prise en charge [41,42] Par conséquent, les procédures de résection radicale doivent être retardées tant qu'il y a une preuve d'une réponse au traitement

L'opération initiale consiste habituellement en une biopsie. Néanmoins, si la tumeur peut être complètement réséquée avec préservation de la vessie et la fonction urétrale, elle doit être retirée.

La chirurgie définitive est généralement réalisée après que la chimiothérapie et / ou la radiothérapie a entraîné une diminution de la masse tumorale, initialement non résécable . [27]

La COG et le groupe allemand CWS (Cooperative Weichteilsarkom Studien gruppe) préconisent la chimiothérapie et la radiothérapie locale précoce après l'excision de la tumeur et conservation de la vessie ou dans certains cas, même avant, alors que SIOP-MMT préfère éviter la Radiothérapie, chaque fois que possible, avec une chimiothérapie plus agressive, il préconise aussi la chirurgie radicale chez les patients présentant une réponse partielle ou minimale à la chimiothérapie.

Il est clair que la chirurgie joue un rôle important dans le diagnostic, la stadification ainsi que le traitement définitif et le suivi à long terme des patients atteints de RMS, ceci a été clairement démontré par l'étude CWS-96 où on avait une résection incomplète de la tumeur avec décès de 10 sur 16 patients ayant bénéficié d'une chirurgie primaire inadéquate ou chirurgie secondaire. [31]

Il existe cependant une controverse concernant l'étendue du traitement chirurgicale chez les enfants présentant un RMS vésical et/ou prostatique. Il s'agit de la chirurgie radicale contre la chirurgie d'épargne d'organe ou conservatrice.

1.1. La chirurgie conservatrice [34]

L'objectif principal du traitement du RMS vésical (et/ou prostatique) est de garder la vessie du patient sans affecter défavorablement le taux de survie. De plus, la chirurgie conservatrice est actuellement axée sur la préservation de la fonction vésicale et sexuelle.

La résection chirurgicale avant l'administration de la chimiothérapie n'est possible que si la tumeur peut être complètement enlevée avec préservation de la fonction vésicale et urétrale. Notamment lorsque la tumeur est située au niveau du dôme de la vessie [32], dans ce cas une cystectomie partielle primaire peut être effectuée.

Dans une étude faite par l'IRS (1972-1986), parmi 154 enfants souffrant d'un RMS vésical, la cystectomie partielle a été réalisée chez 33 patients et cela dans les circonstances suivantes :[33]

- Comme un traitement initial chez 22 patients présentant une atteinte localisée.
- Après chimiothérapie +/- radiothérapie chez 6 patients présentant une atteinte localisée.
- Comme un traitement initial chez 5 patients présentant une dissémination du RMS.

Cette étude a constaté que :

- La cystectomie partielle initiale a été utilisée seulement quand son succès en enlevant la tumeur a été assuré.
- La cystectomie partielle retardée doit être envisagée avant une cystectomie totale chez les patients présentant une réponse à la chimiothérapie et/ou radiothérapie.
- La survie chez les patients ayant subi une cystectomie partielle est similaire à l'ensemble des enfants présentant un RMS vésical, Cependant la majorité d'entre eux préserve une fonction vésicale adéquate.

-La reconstruction urinaire après chirurgie conservatrice

En général, pour atteindre une fonction acceptable des voies urinaires, au moins les deux tiers de la vessie doivent être conservés.

La cystectomie partielle après radiothérapie peut entraîner une vessie de petite capacité avec une pollakiurie et une incontinence intraitable.

Les anomalies du stockage de la vessie nécessitent une forme d'élargissement ou augmentation de celle-ci, si ces procédures ne peuvent pas être réalisées ; une cystectomie avec constriction d'un nouveau réservoir urinaire est probablement le meilleur choix.

Aujourd'hui, deux grands sous-types de reconstruction continente sont utilisées ; la néovessie orthopédique et les dérivations continentales.

-Fonctionnement de la vessie après une chirurgie conservatrice :

Au cours des dernières décennies, les taux de guérison et préservation de la vessie se sont considérablement améliorés.

Dans l'étude IRS1 la survie global était de 78%, Cependant le taux de préservation de la vessie était seulement 23% .Dans l'IRS 2 la survie global a resté à 80% avec une vessie fonctionnelle chez 25% des survivants. Dans l'IRS 3 qui a standardisée l'utilisation de la chimiothérapie, radiothérapie et cystectomie partielle primaire ou secondaire, la survie globale était de 83% et le taux de préservation de la vessie 4 ans après le diagnostic a augmenté auprès de 60 %. Dans l'étude IRS 4 la survie globale était de 82% mais seulement 40% avaient une fonction vésicale normale

Tableau 6: Taux de survie et préservation de la vessie dans des études successives d'IRS
[34]

Etude	IRS1	IRS2	IRS 3	IRS4
Taux de Survie globale	78%	80%	83%	82%
Taux de préservation de la vessie	23%	25%	60%	40%

L'étude d'Alexander et al. a montré qu'il n'existe aucune différence entre le traitement conservateur et radicale en termes de survie globale à 5 ans chez des patients atteints de rhabdomyosarcomes de la vessie/ prostate.[35]

Cependant l'étude de Filipas et al. a déclaré que la chirurgie conservatrice comporte des risques élevés de marges positives et de rechute de la tumeur, et que la chirurgie radicale et les techniques actuelles de dérivation urinaire continentes sont plus bénéfiques. [36]

1.2. La chirurgie radicale :

La chirurgie radicale est réservée aux résidus de la tumeur après chimiothérapie/radiothérapie, quand la préservation de l'organe ne peut pas être envisagée.

Cependant l'échec tôt du traitement et la progression de la maladie malgré la chimiothérapie/radiothérapie sont des indicateurs pour l'exérèse radicale, si la cystectomie partielle ne peut pas être faite. [30]

De plus Si l'imagerie à 15 ou 30 semaines montre que la tumeur est en croissance la décision de procéder à une cystectomie radicale peut être prise.

Au cours de la cystectomie radicale élargie les ganglions lymphatiques rétropéritonéaux suspects sont retirés bien qu'une lymphadénectomie formelle ne soit pas requise.

Plusieurs biopsies sont prélevées autour de la tumeur.

Le choix du segment de l'intestin à utiliser pour la reconstruction dépendra du champ de rayonnement et de la viabilité des tissus.

Si l'enfant n'est pas prêt pour une reconstruction immédiate, la plaque vésicale restante peut être abouchée à la peau comme une vésicostomie ou réalisation d'une urétérostomie cutanée basse en une seule stomie. [24,29]

Il existe plusieurs types de dérivation, la technique de la reconstruction dépend de chaque patient.

En général, On peut classer les choix de dérivation chez les patients présentant un RMS vésical et subissant une cystectomie radical on : [34]

- Dérivation urinaire cutanée continente.
- Dérivation urinaire cutanée non continente.
- Néovessie orthopédique.

➤ **Dérivations Urinaires Cutanées non Continentes :**

Il s'agit de toutes les méthodes permettant de dériver les urines sans que la continence physiologique soit maintenue ou qu'un système de continence extra physiologique soit créé, c'est-à-dire que l'écoulement des urines est permanent.

❖ **Urétérostomie cutané simple : [38] [39]**

- Il s'agit d'aboucher les uretères à la peau sans interposition du tissu digestif

- Mode de dérivation le plus utilisé jusqu'à l'intervention vers 1950 de l'urétérostomie cutanée trans iléale, elle est devenue aujourd'hui une solution de dernier recours.

- L'avantage indéniable est de ne pas avoir un temps digestif ce qui est souhaitable chez des patients à état général précaire.

- Les inconvénients sont les sténoses stomiales en cas d'urétérostomie sans sonde, les infections itératives, les calcifications en cas d'urétérostomies avec sonde, la dégradation possible de la fonction rénale et la difficulté d'appareillage même si les progrès de la stomathérapie les ont diminués.

Idéalement les deux uretères sont abouchés à la peau du même côté en une seule stomie, mais parfois on peut avoir un orifice de chaque côté, pour des raisons techniques.

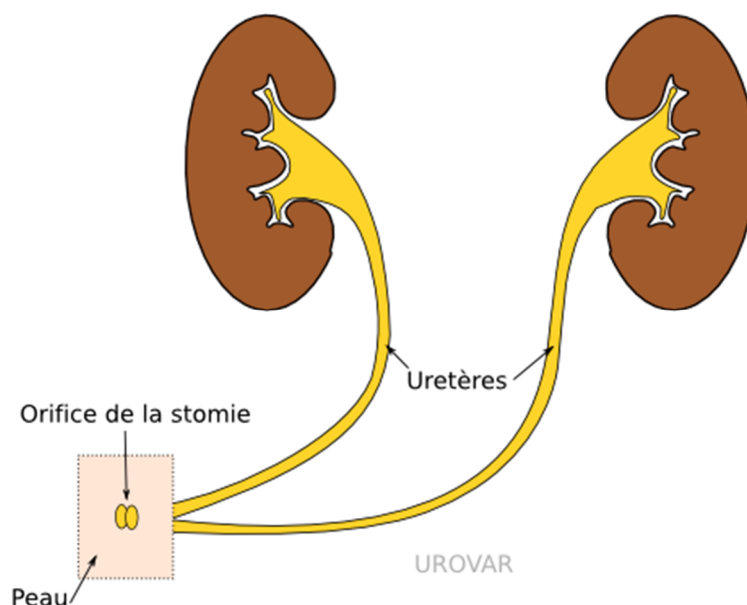


Figure 33: Schéma illustrant l'Urétérostomie cutané simple [40]

❖ **Urétérostomie cutanée transiléale ou opération de Bricker :**

C'est l'intervention de dérivation urinaire externe non continente de référence décrite en 1950 par **Bricker**. C'est la technique de dérivation non continente la plus utilisée. Elle permet le drainage en continu des urines, mais sans la nécessité de maintenir des sondes dans les uretères.

Depuis sa description, cette intervention simple et fiable n'a subi que peu de modifications hormis pour le mode de réimplantation urétérale. L'essentiel est de confectionner une trompe iléale cutanée de bonne qualité pour appareiller facilement la stomie.

La principale critique reste la nécessité d'un appareillage, et d'une mauvaise protection de la fonction rénale à moyen et long terme, L'inflammation péristomiale, la hernie para-stomiale, les sténoses de

l'anastomose entérocutanée, la formation de calculs rénaux et les risques de sténose urétéro-iléale avec pyélonéphrite.

Elle consiste à prélever un court segment intestinal de 10 à 15 cm (en général la dernière anse iléale) qui sert de vecteur et non de réservoir pour les urines. A l'une des extrémités de ce segment d'intestin seront implantés les uretères et l'autre extrémité sera abouchée à la peau. C'est un système à basse pression, l'écoulement des urines s'effectuant sans obstacle ni résistance [37]

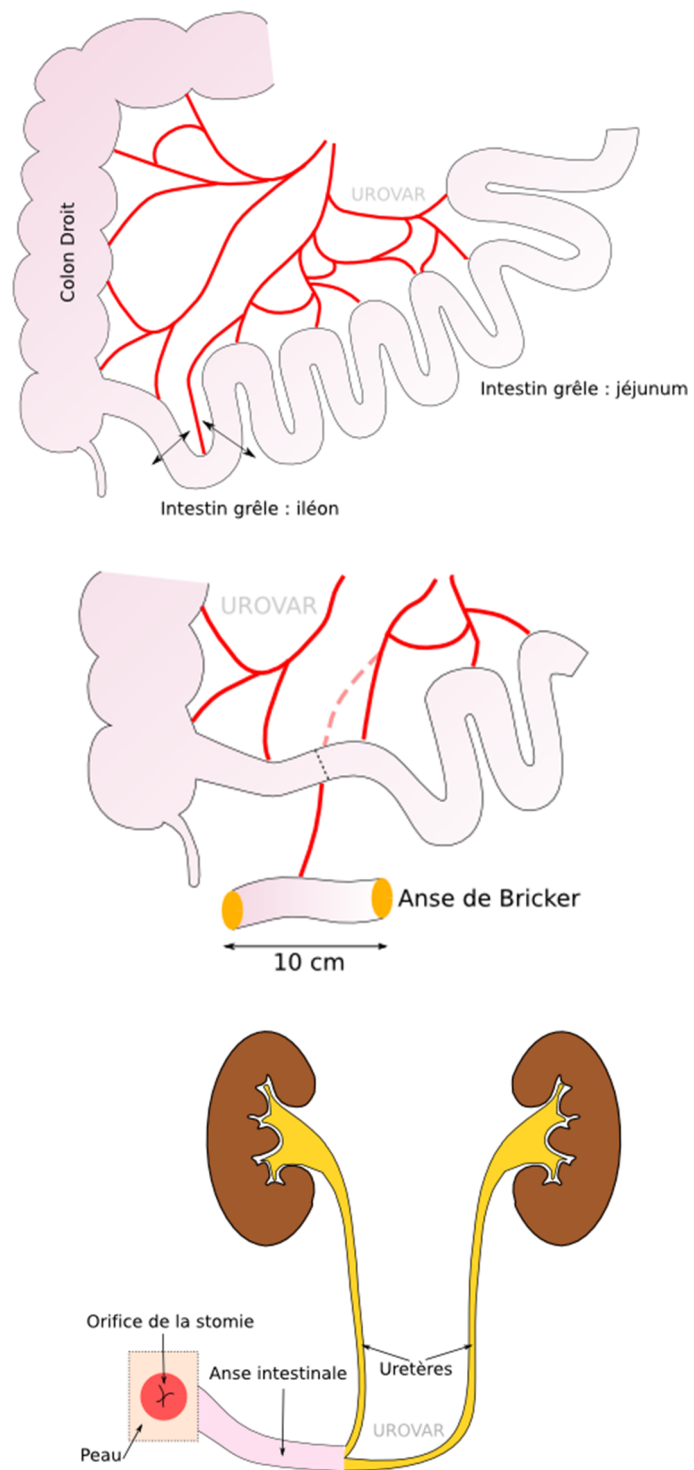


Figure 34: schéma récapitulant la technique de bricker[40]

➤ **Dérivation urinaire cutanée continente :**

A côté de ces deux techniques de dérivations non continentes, il existe des techniques permettant de reconstituer un réservoir et réaliser une stomie continente, le réservoir étanche étant vidé régulièrement par auto-sondages par le patient lui-même

Le principe consiste à prélever un segment intestinal en général iléal où seront implantés les uretères avec un mécanisme anti-reflux .En effet lors du remplissage, il faut éviter le reflux des urines lorsque le réservoir est plein, dans les reins. Ce réservoir va ensuite être amené à la peau par l'intermédiaire d'une anse efférente sur laquelle est confectionné un mécanisme de continence.

La poche de Kock en est la principale technique. Il existe toutefois de nombreuses variantes.

➤ **Remplacement vésical :**

Le mérite d'avoir prôné l'utilisation d'un greffon intestinal pour le remplacement total de la vessie après cystectomie ou cystoprostatectomie revient à Roger Couvelaire en 1951. Maurice Camey a perfectionné la technique et a participé à sa diffusion internationale.

Le principe de l'intervention est de confectionner un réservoir reproduisant au maximum les propriétés de la vessie normale.

L'entéro-cystoplastie type Camey I consistait en un remplacement vésical par une anse intestinale tubulée. L'idée de détubuler l'anse pour en réduire le péristaltisme a donné un nouvel élan à cette technique.

De nombreuses techniques de remplacement vésical ont été décrites et sont pratiquées : Camey II , la vessie iléale détubulée en Z , la vessie de Hautlann , la vessie de Studer, la vessie iléo-colique ou ‘ the bag’

▪Rappelons tout de même que la dérivation standard reste toujours l'intervention de Bricker .

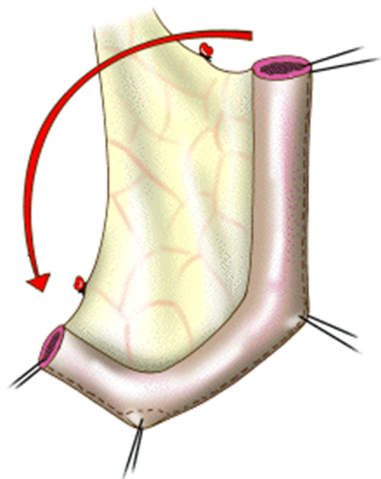


Figure 35a : Prélèvement d'un greffon de 60 cm en amont de la dernière anse grêle

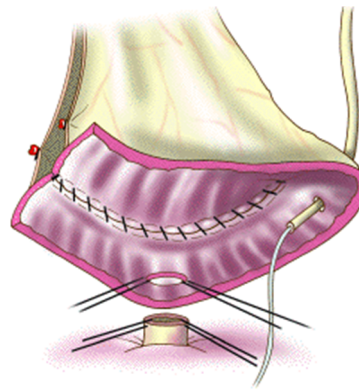


Figure 35b: Ouverture du greffon sur son bord anti-mésentérique, plicature du greffon " détubulé " avec suture des bords antérieur et postérieur par un surjet de fils sertis sur aiguille droite, lentement résorbables 2-0.

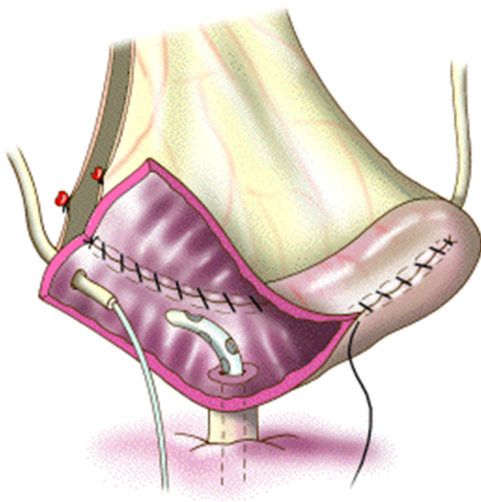


Figure 35c : Confection des anastomoses urétéro-iléales gauche puis droite au sommet du greffon selon la technique du sillon muqueux ou par implantation directe

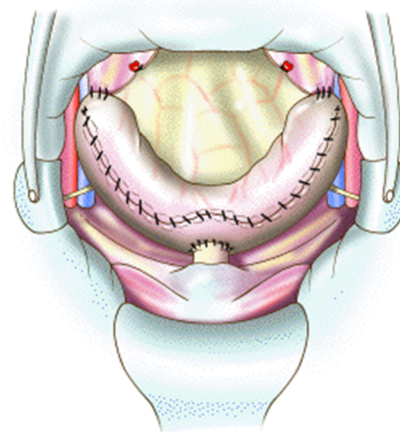


Figure 35d : L'anastomose urétéro-iléale est réalisée au point le plus déclive du greffon sur une sonde multiperforée. Fermeture de la paroi antérieure du greffon réalisant un U avec fixation des extrémités supérieures droite et gauche à la paroi pelvienne.

Figure 35: L'entéro-cystoplastie type Camey II [38]

Les dérivations non continente doivent être de préférence choisis chez les jeunes enfants, après cystectomie, où le but est de préserver la fonction rénale afin d'avoir un maximum de survie [34]

Dans notre étude tous les cas subissaient une intervention chirurgicale :

- **Le traitement conservateur à base de tumorectomie a été réalisé chez 3 cas.**
- **Le traitement radical à base de cystoprostatectomie suivie d'une reconstruction urinaire type Bricker a été réalisé chez 1 seul cas.**
- **Abstention après intervention chirurgicale et réalisation d'un simple prélèvement du fait de l'étendue de la tumeur chez 1 seul cas.**

2. Chimiothérapie :

La chimiothérapie a une place très importante dans le traitement des RMS.

Au début, avant qu'il n'y ait une chimiothérapie efficace, seule la chirurgie sous forme d'une cystoprostatectomie ou exentération pelvienne a été utilisée résultant en une survie limitée à 10-40%.

Du fait du faible taux de survie le traitement pluridisciplinaire comportant chirurgie radiothérapie chimiothérapie a été suggéré par Pinkel et Pickren en 1961 [45].

Les RMS sont des tumeurs extrêmement chimio sensibles. La plupart des enfants vont donc recevoir, après l'établissement de leur stade, une chimiothérapie et une réévaluation en fin de traitement afin d'envisager le type de chirurgie d'exérèse.

Les traitements de chimiothérapie sont administrés par voie intraveineuse, par le biais d'un abord veineux « permanent » qui est placé avant le début du traitement. Elle peut nécessiter la mise en place d'une voie veineuse centrale sous anesthésie, locale ou générale, en fonction de l'âge de l'enfant. Cette voie veineuse centrale sera un cathéter central ou une chambre implantable. Ceci permet un certain confort aux malades : faciliter l'injection et maintien du capital veineux. De plus, avec ces chambres implantables, les traitements sont beaucoup moins douloureux au moment de l'injection. La plupart des patients reçoivent des traitements de chimiothérapie pour une durée de six à douze mois.

La première ligne de traitement est constituée par l'association vincristine, actinomycine, cyclophosphamide (VAC) qui a démontré son efficacité [46].

Alternativement, la combinaison d'IVA (ifosfamide, vincristine et actinomycine) est fréquemment utilisée. [47]

Nous allons maintenant brièvement présenter les différents principes actifs utilisés.

➤ ***La vincristine :***

C'est l'un des médicaments les plus administrés chez les enfants atteints de RMS.

Il faut récolter une tonne de pervenche afin de produire 10 grammes de vincristine.

Son mécanisme d'action est un poison du fuseau de la famille des alcaloïdes se fixant sur la tubuline et bloquant les cellules en métaphase.

Les patients âgés de plus de huit ans tolèrent l'utilisation de la vincristine moins bien que les plus jeunes enfants.

De façon exceptionnelle, ce produit peut provoquer des douleurs dans les extrémités (mains, pieds) ou même dans la mâchoire ou l'abdomen, ceci étant dû à des lésions nerveuses (neuropathie périphérique).

À l'heure actuelle, il n'existe pas de médicament permettant de prévenir ces lésions nerveuses.

Toutefois, ces douleurs sont généralement réversibles.

➤ ***Le cyclophosphamide :***

Son mécanisme d'action est un agent alkylant.

Ce médicament est généralement administré en association avec la vincristine et l'actinomycine ou avec l'association vincristine/ doxorubicine.

Comme tous médicaments utilisés en chimiothérapie, le cyclophosphamide a d'importants effets indésirables sur l'organisme. L'un de ses effets indésirables consiste en l'inflammation des muqueuses intestinales.

De façon surprenante, La réponse immunitaire dirigée contre cette inflammation va aider le patient à lutter encore mieux contre sa tumeur en stimulant de nouvelles défenses immunitaires. Il y a une immunostimulation.

Il peut provoquer des inflammations de la vessie se traduisant par une hématurie.

➤ *L'ifosfamide :*

Ce médicament est généralement administré en association avec l'étoposide.

Il peut également causer des effets sur la vessie se traduisant par une hématurie (cystite hémorragique).

Le cyclophosphamide et l'ifosfamide sont administrés avec un médicament dit de « protection » appelé le **mesna** (uromitexan®). Celui-ci est efficace pour diminuer le risque d'atteinte de la vessie spécifique à ces deux molécules.

➤ *La doxorubicine :*

Il s'agit d'un antibiotique de la classe des anthracyclines, agissant comme agent intercalant.

Ce médicament peut causer des dommages cardiaques (trouble du rythme cardiaque, insuffisance cardiaque) en particulier si le dosage est élevé.

Il est administré de façon concomitante avec la dexrazoxane (cardioxane®) (protecteur du myocarde) qui réduit le risque de dommage cardiaque associé à ce traitement sans pour autant réduire l'efficacité anti-tumorale de la doxorubicine.

De plus, il peut également être à l'origine de troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhées), d'alopécie et immunodépression (leucopénie, thrombopénie et anémie).

Une surveillance cardiologique très stricte est recommandée (électrocardiogramme et échographie cardiaque).

➤ *L'irinotécan*

C'est une nouvelle molécule dont l'efficacité a été reconnue dans le traitement des RMS (48).

C'est un inhibiteur de la topoisomérase I, stabilisant les complexes clivables ADN-Topoisomérase I et provoquant ainsi des coupures monobrin de l'ADN. Ces cassures perturbent les phénomènes de réplication de l'ADN au niveau de la fourche de réplication et sont à l'origine de la mort cellulaire.

Ce médicament est performant pour les patients nouvellement diagnostiqués et qui ont des tumeurs métastatiques mais aussi pour les patients atteints de RMS récurrent.

Son administration se fait pendant plus de dix jours toutes les trois semaines.

Ce médicament nécessite une surveillance particulière pendant le traitement.

Les effets indésirables les plus souvent associés à son administration sont: digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhées) mais aussi une perte de cheveux (alopécie) et une toxicité hématologique (leuconeutropénie, anémie, thrombopénie) voire aplasie.

➤ *L'actinomycine D*

L'actinomycine est un antibiotique extrait de bactéries appartenant au genre *Streptomyces*. Il possède des propriétés intercalantes. Il est peu utilisé en raison de sa forte toxicité. Il potentialise en outre les effets cytotoxiques de la radiothérapie. Il a une indication dans le traitement des rhabdomyosarcomes.

Il provoque fréquemment des nausées et vomissements (chez 60 à 90% des sujets) . Il faut réduire la posologie de 50% en cas d'insuffisance hépatique ou de radiothérapie.

Une surveillance très stricte est exigée avant chaque cycle en ce qui concerne la numération de formule sanguine (NFS), plaquettes, réticulocytes, créatininémie.

La COG utilise la vincristine, l'actinomycine D et le cyclophosphamide (VAC) comme traitement chimiothérapique standard du RMS alors que les études SIOP utilisent l'ifosfomide (IVA) avec ou sans anthracycline (VAIA)[24]

La COG compare actuellement VAC avec VAC / vincristine-irinotecan [43,44]

Les études européennes ont préféré utiliser l'ifosfamide, plutôt que le cyclophosphamide, bien qu'il n'y ait pas de différence thérapeutique.

La durée de la chimiothérapie est plus longue dans les études COG que dans les études européennes.

Aux États-Unis, la majorité des enfants sont traités suivant le protocole de l'IRS.

Concernant la COG la durée du traitement Pour les patients à risque faible, intermédiaire et élevé, est de 22, 42 et 51 semaines, comparativement à 16, 36 et 46 semaines dans les études SIOP [29]

La chimiothérapie de deuxième ligne est utilisée de plus en plus en Europe (6-17%) dans le but d'éviter une thérapie locale à base de chirurgie ou radiothérapie en raison du taux élevé des récurrences locales. [49, 50,51]

La vincristine, le carboplatine et l'étoposide ont été utilisés dans ce but dans l'étude MMT-89[52].

L'utilisation des inhibiteurs du Facteur de croissance de l'endothélium vasculaire est étudiée chez les animaux [27,51].

On distingue différents protocoles :

❖ Les protocoles VACA, VA et VAC :

La chimiothérapie est indiquée dans tous les cas de rhabdomyosarcome . Des protocoles variés de chimiothérapie ont été adoptés au cours du temps, selon les tendances en cours, et selon l'étendue de la maladie.

Elle varie également selon les pays. Le groupe allemand des rhabdomyosarcomes utilise l'association VACA: Vincristine, D actinomycine (ActinomycineD), Cyclophosphamide et Doxorubicine dans le protocole CWS-81 [53]. Dans les études suivantes CWS-86 et CWS-91, le cyclophosphamide est remplacé par l'Ifosfamide, le protocole chimiothérapique associant Vincristine, D actinomycine, Ifosfamide et Doxorubicine (VAIA). Le groupe Italien, quant à lui, va remplacer son protocole (VAC) Vincristine, Dactinomycine et Cyclophosphamide adopté dans l'étude RMS-79 [54] par le protocole VAIA dans l'étude RMS-88.

Finalement, dans les 2 pays le protocole VA (Vincristine, Dactinomycine) sera adopté dans les études CWS-96 et RMS-96 pour les patients à faible risque.

Dans les atteintes métastatiques, les patients vont bénéficier du protocole européen MMT4 ("*Malignant Mesenchymal Tumors*") associant Carboplatine, Epidoxorubicine, Vincristine, Dactinomycine, Ifosfamide et Etoposide (CEVAIE) suivi dans certains cas par de fortes doses de Melphalan (200mg/m²) avec apport de cellules souches autologues du sang périphérique.[55]

❖ Les protocoles IVA, et CEV:

Nous allons plus particulièrement détailler les protocoles de chimiothérapie IVA qui semble actuellement (protocole MMT 84 et MMT 89) supplanter les autres protocoles de chimiothérapies.

Le protocole IVA6 combine Ifosfamide 3g/m² à J1 et J2,

Vincristine 1.5mg/m² à J1 avec une dose maximale de 2mg et D actinomycine à la dose de 1.5mg/m² à J1 avec une dose maximale de 2mg. Le nombre de cures va dépendre du stade tumoral et du protocole en cours. Il est répété toutes les 3 semaines avec une durée totale de traitement de 10 à 18 semaines selon les protocoles.

IVA9 comprend: Ifosfamide 3g/m² à J1 et J3, Vincristine 1.5mg/m² à J1 et D actinomycine: 1.5mg à J1.

Le protocole VA associe Vincristine à la même dose que précédemment et actinomycine D à la dose de 1.5mg/m² avec une dose maximale de 2mg.

Enfin les cures CEV et IVE comprennent :

Pour l'association CEV: Carboplatine 500mg/m² à J1, Epirubicine 150mg/m² à J1 et Etoposide: 200mg/m² à J1 et J3.

Et pour la cure IVE: Ifosfamide 3g/m² à J1 et J3, Vincristine: 1.5mg/m² à J1 et Etoposide 200mg/m² à J1 et J3.

Elles sont répétées toutes les 3 semaines avec une durée totale de traitement de 27 semaines.

Tableau 7: Indications de la chimiothérapie dans l'étude MMT85 et MMT98

Traitement suivant le stade clinique (c) et post chirurgical (p)			
Etudes	Critères de sélection	Stades c et p	Traitement
Étude MMT 84			
84.1	Tumeur localisée, totalement excisée	I, pT1, pT2	3 IVA6
84.2	Stade I ou II avec maladie résiduelle microscopique	I, II, pT3a	6 IVA6
	Tumeur de stade II complètement excisée	II pT2	6 IVA6
84.3	Stade I ou II avec tumeur résiduelle macroscopique	I, II, pT3b	10 IVA6
Étude MMT 89			
89.1	Tumeur au stade I résection complète	I(pT1)	2 VA
89.2	Stade I avec maladie résiduelle	I(pT3ab)	4 IVA9
	Stade I avec T2 complètement réséqué	I(pT2)	4 IVA9
89.3	Tumeur au stade II	II	6 IVA9
89.5	Stade III (ganglions envahis)	III	IVA9//CEV/IVE) + RT

Nous détaillerons la Stratification du risque du RMS non métastatique selon l'étude EpSSG (European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group) utiles dans les protocoles du traitement:

Tableau 8: la Stratification du risque du RMS non metastatique selon l'étude EpSSG

[56]

Niveau du risque	Sous groupe	Anatomopathologie	Stade post chirurgica I (IRS)	site	Adenopathie	Age et taille
Bas risque	A	Favorable	I	n'importe lequel	N0	Favorable
Risque standard	B	Favorable	I	n'importe lequel	N0	Défavorable
	C	Favorable	II,III	Favorable	N0	n'importe lequel
	D	Favorable	II, III	Défavorable	N0	Favorable
Haut risque	E	Favorable	II, III	Défavorable	N0	Défavorable
	F	Favorable	II, III	n'importe lequel	N1	n'importe lequel
	G	Défavorable	I, II, III	n'importe lequel	N0	n'importe lequel
Risque très eleve	H	Défavorable	I, II, III	n'importe lequel	N1	n'importe lequel

Anatomopathologie :

- Favorable : tous les RMS embryonnaires.
- Défavorable : tous les RMS alvéolaires.

Stade post chirurgical :

- Groupe1 : résection primaire complète(R0).
- Groupe2 : résidu microscopique (R1) ou résection primaire complète mais N1.
- Groupe3 résidu macroscopique (R2).

Site :

- Favorable : l'orbite, Génito-urinaire à l'exception de la vessie et prostate (paratesticulaire, vagin, utérus)
- Défavorable : tous les autres sites : para méningé, vessie/prostate, extrémités ...

Adénopathies :

- N0 : absence d'adénopathies.
- N1 : présence d'adénopathies.

Taille et Age :

- Favorable : taille de la tumeur $\leq 5\text{cm}$ et Age < 10 ans.
- Défavorable : taille de la tumeur $> 5\text{cm}$ et Age ≥ 10 ans.

Tableau 9: le protocole TMM95 du SIOP

Groupes de traitement	Stratégie thérapeutique
Groupe 1 : bas risque : tumeur localisée stade T1 N0, résection microscopique complète Une seule structure ou organe pT1 A l'exception des tumeurs alvéolaires.	Chirurgie complète VCR-actino/VCR/VCR/VCR-actino X2
Groupe 2 : risque standard sites favorables (vagin+ para testiculaire) Stade I PT2 ou pT3 a-b N0 Stade II pT2 ou pT3 a-b N0 A l'exception des tumeurs alvéolaires	IVA : RP > 50 % 3 IVA : RC stop non RC tt local + 3 IVA RP < 50 % CEV/IVE/CEV : RC idem x 2 non RC idem + tt local.
Groupe 3 : haut risque sites non favorables (tête et cou non paraméningées et paraméningées, vessie, prostate, membres et autres sites) Stade I pT2 ou pT3 a-b II N0 ou stade II pT2 ou pT3 a-b Stade III Toutes les tumeurs alvéolaires, quel que soit le site* Toutes les tumeurs pT3c	Randomisation entre chimio initiale par 3 IVA ou IVA/CEV/IVE puis selon réponse poursuite ou changement de chimio; tt local entre la 9e et la 18e semaine.
Groupe4 : tumeurs métastatiques	IVA/CEV/IVE suivi en cas de bonne réponse de mono-chimiothérapies intensives successives avec réinjection de cellules souches. En cas de mauvaise réponse, essaiz de phase II.

❖ **Le protocole MMT 2005 :**

L'objectif de cet essai est double : évaluer l'efficacité de l'adjonction d'un médicament, l'adriamycine, à une chimiothérapie de première ligne chez des patients ayant un rhabdomyosarcome et évaluer l'intérêt d'un traitement d'entretien chez ces mêmes patients.

L'étude comprend plusieurs phases de traitement :

- 9 cures de chimiothérapie.
- Traitement local (chirurgie et/ou radiothérapie).
- Traitement d'entretien.

En début d'étude, les patients seront répartis de façon aléatoire entre deux groupes de traitement chimiothérapique.

Dans le premier groupe, les patients recevront 9 cures d'une chimiothérapie comprenant de l'ifosfamide, de la vincristine et de l'actinomycine.

Dans le deuxième groupe, les patients recevront 9 cures de la même chimiothérapie que dans le premier groupe mais de la doxorubicine sera administrée en plus lors des 4 premières cures.

A partir de la 12ème semaine, les patients des 2 bras recevront un traitement local qui consistera en une chirurgie et/ou une radiothérapie.

Les patients en rémission seront à nouveau répartis de façon aléatoire entre deux groupes pour un traitement d'entretien :

Dans le premier groupe, les patients recevront en perfusion de la vinorelbine (Navelbine®) une fois par semaine (jour 1, jour 8 et jour 15) et du cyclophosphamide (Endoxan®). Le traitement se poursuivra pendant 6 mois. Dans le deuxième groupe, les patients ne recevront pas de chimiothérapie d'entretien.[57]

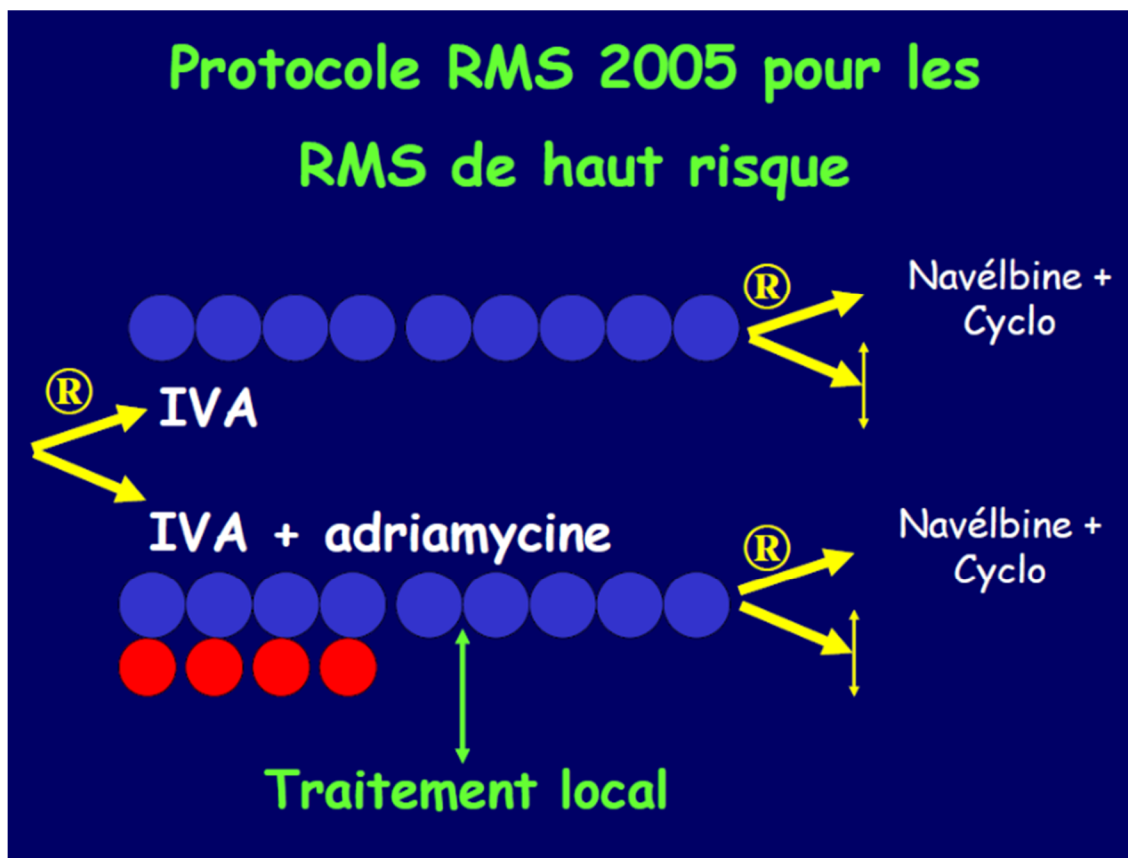
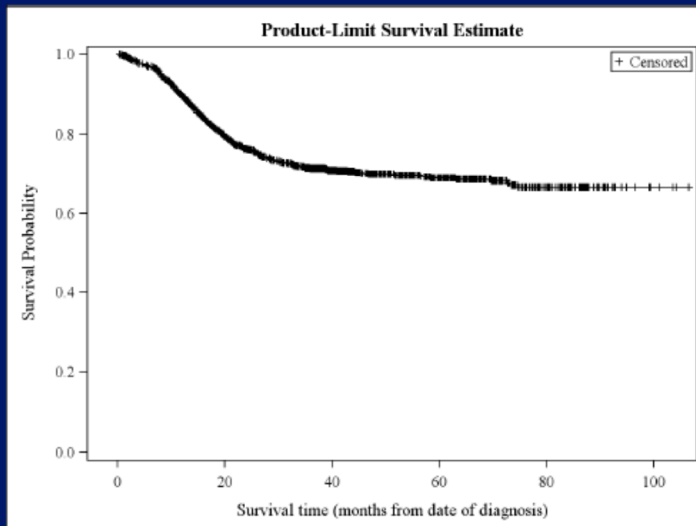


Figure 36: Protocole RMS 2005 pour les RMS de haut risque[58]

Tableau 10: Le protocole MMT 2005 en fonction du groupe pronostique

Bas risque	Risque standard	Haut risque	Risque très élevé
Sous-groupe A: VA x8	Sous-groupe B: IVA + VA Sous-groupe C: IVA +VA Sous-groupe D: IVA	Sous-groupe E Sous-groupe F Sous-groupe G: IVADo Si la rémission complète est obtenue pas de traitement de maintenance	Sous-groupe H IVADo + maintenance (Vinorelbine + cyclophosphamide oral : traitement de 06 mois)

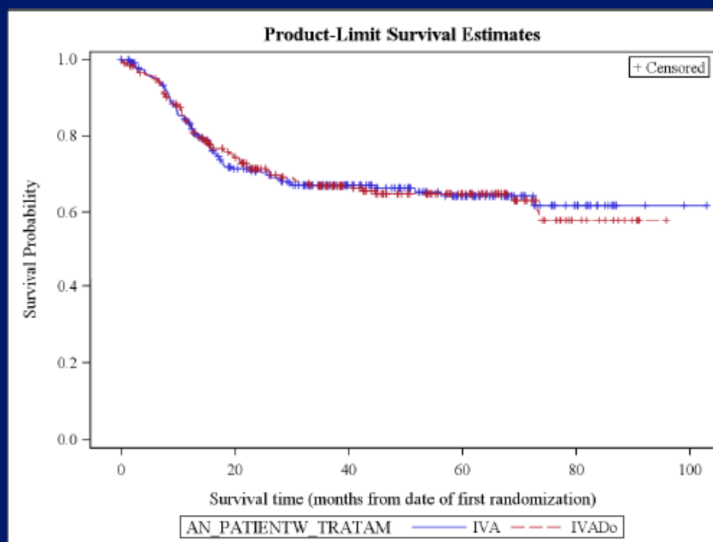
RMS 2005 N = 1208



DIUOP 2015

Figure 37: Survie globale de l'étude MMT 2005[56]

RMS 2005 : IVA versus IVADo



DIUOP 2015

Figure 38: MMT 2005 : IVA versus IVADo en terme de survie globale [56]

Tableau 11: la survie globale et la survie sans évènement dans les différentes études de la SIOP [56]

	MMT75	MMT84	MMT89	MMT95	RMS2005
EFS	47%	53%	57%	63%	71%
OS	53%	68%	71%	77%	-
Thérapie locale	84%	41%	51%	61%	-
Chimiothérapie	Cyclophosphamide	Ifosfamide	ifosfamide	IVA ou 6 drogs	IVA ou IVADo

EFS : (evenement free survival) survie sans évènement

OS : (overall survival) survie global

Dans notre étude tous les cas recevaient une chimiothérapie comme arsenal thérapeutique initial ,2 cas bénéficiaient d'une chimiothérapie en post opératoire, les protocoles utilisés sont les suivants :

2 cycles IVA CEV IVE en préopératoire et un cycle additionnel après l'intervention chirurgicale chez le 1 cas.

6 cures IVA en préopératoire, une cure CEV (au lieu d'IVA par manque de mesna) et IVE en postopératoire chez le 2 cas.

9 cures IVA chez le 3 cas.

3 cures IVA puis 3 cures CEV IVE CEV (du faite de la mauvaise réponse) suivi de 3 cures IVE CEV IVE chez le 4 cas.

3 cures IVA puis 3 cures CEV IVE CEV chez le 5 cas.

3. Radiothérapie :

Seule ou en complément de la chirurgie, la radiothérapie est utilisée pour obtenir ou consolider le contrôle local.

Les doses sont administrées dans un champ large et à forte dose. Le plus souvent,

c'est après 4 à 5 cycles de chimiothérapie que la radiothérapie est mise en place (c'est-à-dire après environ 12 semaines).

Le nombre de séances de radiothérapie dépend de différents facteurs : l'emplacement, la taille et le groupe de la tumeur. Généralement, entre 20 et 28 séances de radiothérapie sont administrées.

Tous les patients atteints de RMS alvéolaires, même ceux dont les tumeurs ont été complètement enlevées avant le début de la chimiothérapie, et presque tous les patients du groupe II et du Groupe III atteints de RMS embryonnaire, doivent être traités par radiothérapie pour maximiser leur chance de guérison. [6,59]

Seuls les RMS embryonnaires et totalement réséqués ne nécessitent pas de radiothérapie.

D'une manière générale, la radiothérapie tente de prévenir toute récurrence locale et d'essayer de limiter les séquelles fonctionnelles.

Les études SIOP ont permis la réduction des doses ou même l'élimination de la radiothérapie, en fonction de la réponse tumorale à la chimiothérapie.

La principale différence entre COG et les études européens est les circonstances d'utilisation de la radiothérapie.

Les doses de radiothérapie selon COG sont basées sur le volume tumoral avant la chimiothérapie, alors que dans les études SIOP cela et en fonction du volume tumorale restant après la chimiothérapie. [29]

Par conséquent, les doses de la radiothérapie sont plus élevées dans les études COG.

Les patients du groupe II du COG (résidu microscopique) reçoivent 36-41 Gray, et les patients du groupe III (résidu macroscopique) reçoivent 45-50 Gray [43].

Dans les études MMT-89 la radiothérapie n'était pas administrée s'il y avait une réponse à chimiothérapie et il y avait une excision chirurgicale complète. Les patients qui n'ont eu qu'une réponse partielle reçoivent 45 Gy de dose [51].

Alors que dans l'étude CWS-86 les patients présentant une réponse complète ne reçoivent pas de radiothérapie, la dose administré et de 32 Gray s'il y avait une régression du volume $> 2/3$, et 54 Gray s'il y avait une régression du volume $< 2/3$.

Les recommandations de la SIOP sont : 1.5 à 2 Gy par fraction, 1 fraction quotidienne, 5 fractions par semaine ; en raison de l'efficacité de la chimiothérapie et de la meilleure connaissance des séquelles post radiques, la tendance actuelle est à la diminution de la dose totale.

La radiothérapie hyper fractionnée n'a aucun avantage par rapport à la radiothérapie conventionnelle dans IRS-IV [29,60].

Le choix d'un meilleur contrôle local peut se résumer à la radiothérapie ou à la chirurgie, bien que la radiothérapie réduise le nombre de patient nécessitant une chirurgie radicale, les doses efficaces les plus faibles administrées au col vésical peut entraîner une incontinence, infertilité, lésion intestinale et déformation du bassin.

On ne sait pas si ces effets secondaires causent plus de morbidité que l'exérèse chirurgicale de la vessie. [29]

Une étude menée par Hays et al. a trouvé que seulement 1 sur 11 patients traités sans radiothérapie avait des séquelles vésicale tandis que 10 sur 31 patients traités avec radiothérapie avaient des complications liées au fonctionnement de la vessie [61].

Il existe plusieurs études chez les adultes [62,63] qui explorent l'effet à long terme des irradiations sur la fonction urinaire et sexuelle, selon les résultats de ces études les patients à haut risque présentent des troubles urinaires modéré à sévère et des symptômes sexuels 5 ans après l'irradiation, bien que les résultats de ces études dans la population pédiatrique sont principalement préliminaires[64], ils suggèrent que malgré que le résultat est acceptable au début, il se détériore avec le temps [65,66]; Cependant les effets tardifs de l'irradiation de la vessie durant l'enfance à l'âge adulte reste inconnu.

Par ailleurs, Dans une étude faite par la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique et le groupe coopératif italien [67], ils ont comparé les résultats chez les patients qui ont reçu ou non de la radiothérapie. Sur 105 patients, 54 n'ont pas reçu de RT dans le cadre de la thérapie initiale. Ils ont observé que les patients qui n'avaient pas reçu de RT présentaient une survie sans événement (EFS) de 5 ans plus faible que ceux qui recevaient la RT (64% vs 79%)

Cette constatation est soutenue par les données limitées de l'IRS IV, dans lesquelles 14 des 62 patients (22%) qui ont reçu une RT présentaient une récurrence tumorale, comparativement à 3 sur 9 (33%) qui n'ont pas reçu RT. [42,23]

Dans notre étude 2 cas recevaient une radiothérapie externe après chimiothérapie et chirurgie, du fait du résidu tumoral chez un cas et d'une marge de résection incertaines chez l'autre cas ; les doses utilisées étaient :

1 cas : 36 Gy en 20 Séances sur le volume vésical préchimiothérapique , suivi d' un boost de 14,4 Gy en 8 séances sur le résidu tumoral .

2 cas : 40.8 Gy en raison de 1.6 Gy par fraction en 24 semaines.

De nouvelles méthodes d'administration de la radiothérapie ont été développées dans le but de minimiser l'exposition des tissus normaux, ces méthodes comprennent la curiethérapie (ou brachythérapie) , la protonthérapie et la radiothérapie avec modulation de l'intensité(IMRT) .[68,69]

➤ **La curiethérapie :**

Une des formes particulières de radiothérapie est la curiethérapie. Cette technique consiste à implanter une source radioactive (fils de radium), au voisinage immédiat de la tumeur que l'on souhaite détruire. La curiethérapie est effectuée pour les tumeurs accessibles notamment la vessie.

C'est une technique très précise et hautement spécialisée car elle délivre une irradiation réduite diminuant ainsi le risque de séquelles.

Les rhabdomyosarcomes représentent les sarcomes des tissus mous les plus fréquents chez l'enfant. Ces tumeurs se caractérisent par leur chimio sensibilité. La chimiothérapie est toujours le premier traitement. Un traitement local est nécessaire en cas de reliquat tumoral après la chimiothérapie. Les rhabdomyosarcomes vésicoprostatiques posent des problèmes thérapeutiques spécifiques puisque l'objectif est de guérir ces enfants avec le traitement le plus conservateur possible. Dans ce contexte, la curiethérapie joue un rôle

fondamental dans cette pathologie tumorale grâce à ses caractéristiques balistiques liées en particulier à un gradient de dose extrêmement élevé. La curiethérapie peut ainsi être préférée à la radiothérapie externe. Elle peut aussi être considérée dans certaines localisations tumorales comme une alternative à une chirurgie mutilante : la curiethérapie est proposée dans les tumeurs vésicoprostatiques, en permettant la conservation de la prostate et de la vessie.

Les indications de la curiethérapie reposent sur l'accessibilité, la taille de la tumeur et la proximité de certains organes à risque.

Le volume implanté est le reliquat tumoral résiduel après chimiothérapie. Afin d'optimiser la balistique, il est important que le curiethérapeute examine l'enfant dès la phase diagnostique. La curiethérapie s'adresse essentiellement à des tumeurs de taille inférieure à 40 à 50 mm dans leur plus grand axe.

Les indications de la curiethérapie dépendent également de la proximité de certains organes à risque, comme la vessie, le rectum.

Cette curiethérapie nécessite une coopération étroite entre le chirurgien et le curiethérapeute. Le chirurgien commence par faire l'exérèse de la partie vésicale de la tumeur. Des examens extemporanés peuvent être requis afin de s'assurer de l'exérèse complète de la tumeur dans sa partie vésicale supérieure. Lorsque les uretères sont trop proches de la partie supérieure de la tumeur, ils peuvent être éventuellement réimplantés de façon à les éloigner du volume de curiethérapie. La technique de curiethérapie consiste à mettre en place par voie périnéale deux boucles qui passent en pont de part et d'autre de la prostate.

Si la tumeur est purement vésicale, la technique peut être modifiée et consiste en la mise en place de deux tubes qui vont encadrer la cicatrice de cystectomie partielle.

Quelle que soit la technique, une dose de 60 Gy équivalente à 2 Gy par fraction (EQD2) est délivrée soit à bas débit de dose, soit à débit pulsé. La dose est en moyenne de 10 Gy par jour, ce qui permet de minimiser les conséquences au niveau des tissus sains.

Le débit joue également un rôle dans la survenue des complications, Compte tenu de la petite taille des volumes irradiés, il est difficile de diminuer la dose totale en dessous de 60 Gy.

La curiethérapie à bas débit de dose a été la plus utilisée en pédiatrie, avec un chargement manuel effectué avec des sources radioactives d'iridium 192, sécables à la demande.

Ce type de débit présente l'avantage de laisser l'enfant libre de ses mouvements, puisqu'il n'est relié à aucun projecteur de sources, le matériel radioactif ayant été placé manuellement. En revanche, la présence permanente de sources radioactives dans l'environnement immédiat de l'enfant limite les visites.

La curiethérapie à débit pulsé a l'avantage de permettre une plus grande liberté dans les visites, puisque, entre chaque pulse, les visiteurs peuvent rester dans la chambre. Elle nécessite en revanche que l'enfant accepte d'être relié en permanence au projecteur par l'intermédiaire de câbles, comprenne que cette machine va marcher jour et nuit et en accepte les contraintes, dont celle liée au bruit du projecteur, lorsque la source en sort. En pratique, il est difficile de proposer ce type d'irradiation aux enfants de moins de sept ans. [70]

Dans une série d'étude en France, 26 enfants avec un RMS vésical ou prostatique ont été traités, après chimiothérapie initiale et chirurgie conservatrice, par la curiethérapie, une dose de 60Gy a été délivrée à raison de 10gy/jour. Le résultat global suggère qu'une chirurgie vésicale conservatrice associée à une curiethérapie pour les garçons atteints de RMS vésical surtout au niveau du col / ou prostate peut améliorer le contrôle local et préserver la fonction vésicale et maintenir ainsi un taux de survie stable. [34]

➤ **La Protonthérapie :**

La protonthérapie implique la délivrance de protons par opposition aux photons. L'avantage est que les protons permettent un meilleur ciblage du tissu souhaité en trois dimensions par rapport à la radiothérapie traditionnel. Les protons reçoivent une "vitesse" par un accélérateur linéaire, qui permet ensuite la livraison au tissu cible à une dose et à une heure précise, moment auquel le proton s'arrête et délivre son énergie maximale

Le proton, et donc l'énergie / l'irradiation, n'est pas délivré "plus profondément" dans la zone environnante et la libération maximale est au niveau du tissu cible, pas avant. Ceci permet un dosage spécifique du rayonnement ciblé, préservant le succès et minimisant l'irradiation des structures environnantes, ce qui diminue les effets secondaires.

Dans la population pédiatrique, la réduction de la toxicité est impérative.

Dans une comparaison faite entre 7 patients avec un RMS vésicoprostatique traités par la protonthérapie et d'autres traité par la radiothérapie externe ; la dose utilisée était significativement plus faible pour les patients traités par protonthérapie.[71]

La thérapie ciblée :

Les efforts récents employés dans la compréhension de la biologie du RMS ont conduit à la possibilité d'utilisation de la réponse spécifique anti tumorale et l'interruption de la voie de l'hormone de croissance (IGF) dans de nouvelles thérapeutiques.

La capacité que les protéines intracellulaires ont de se présenter comme peptides à la surface de la cellule par le complexe majeur d'histocompatibilité (CMH), a fait penser à la possibilité que les protéines provenant des oncogènes mutants puissent être la cible des cellules cytotoxiques T (CTC). [72]

Par exemple, les investigateurs ont démontré que le peptide dérivant de la mutation p53 est spécifiquement reconnu par les cellules T cytotoxiques. [73]

Dans le même sens, les protéines de la translocation fusion spécifique peuvent potentiellement être la cible des cellules T cytotoxiques. Spécialement, la protéine de la fusion PAX-FKHR provenant de la translocation t (2 ; 13) (q35; q14) dans les RMS alvéolaires.

Une étude pilote ayant utilisée le peptide spécifique de la fusion

PAXFKHR pulsé dans des cellules dendritiques a récemment été achevée (C.Mackall et L.Helman, communication personnelle). La réussite de cette approche dépend de l'habilité que la cellule tumorale a pour présenter à sa surface le peptide de fusion lié au CMH. Si cela peut se produire, nombreuses approches peuvent être prise pour surmonter le déficit potentiel qui a permis aux cellules tumorales initialement d'échapper au contrôle des cellules immunitaires. [74]

Etant donné que la voie autocrine de l'hormone de croissance IGF II joue un rôle dans la croissance tumorale [75,76], la rupture de cette voie offre une autre cible thérapeutique potentielle.

Des rapports récents ont proposé l'utilisation des anticorps dirigés contre les récepteurs de l'hormone de croissance en association avec la chimiothérapie et que cette association puisse avoir un effet synergique.[77]

Une autre approche au traitement du RMS est l'utilisation des inhibiteurs angiogéniques.

On a démontré que des drogues comme la camptothecin (irinotecan) et topotecan ont une activité antiangiogénique significative dans le traitement du

RMS, soulevant ainsi la possibilité de réaliser un effet inhibiteur « accidentel », en particulier avec l'administration de drogue prolongée dose-basse.[78]

IV. Stratégie thérapeutique :

Le but principal du traitement des rhabdomyosarcomes est d'obtenir un contrôle local de la tumeur.

En effet, l'évolution de ces tumeurs, lorsqu'elles ne sont pas métastatiques au diagnostic, est dominée par le risque de récurrence locale.

En Europe, le traitement classique repose sur une chimiothérapie suivant ou précédant l'ablation chirurgicale de la tumeur, et ceci selon les caractéristiques tumorales (localisation, accessibilité, taille, opérabilité). L'irradiation n'est utilisée que lorsque l'ablation chirurgicale est impossible, incomplète ou lors de récurrence locale.

Juger de l'effet connu mais non désiré des traitements, c'est tenir compte des conséquences à long terme non seulement de la radiothérapie mais aussi de la chimiothérapie.

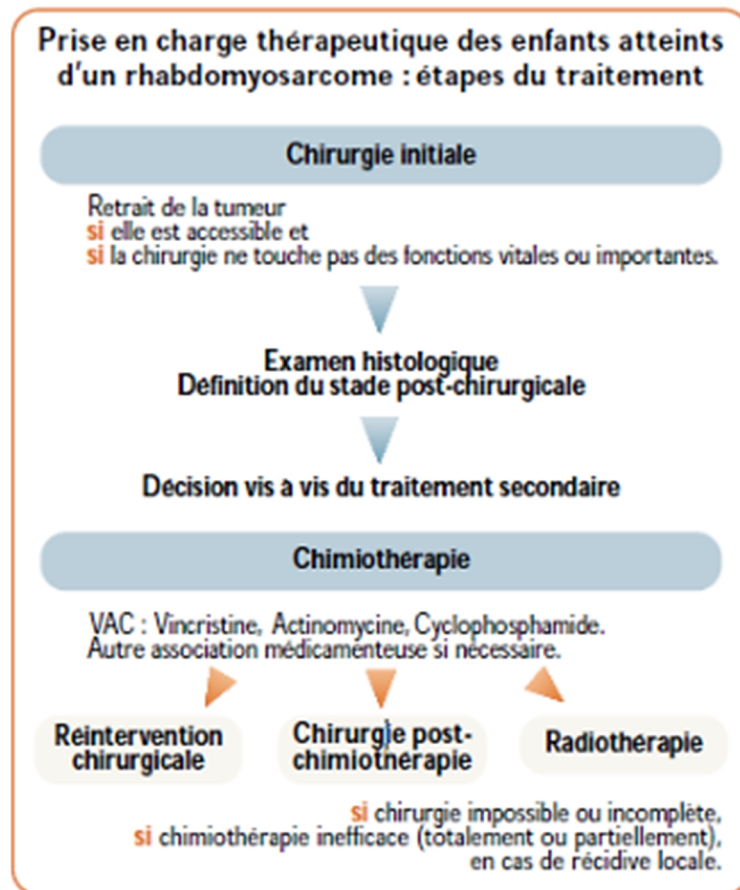


Figure 39: Stratégie thérapeutique devant un RMS [3]

L'attitude suivie dans le protocole MMT 95 est la plus employée au service SHOP de Rabat.

Dans notre étude la chimiothérapie néoadjuvante était le premier ligne de traitement, le but était de réduire le volume tumoral. suivie par le traitement chirurgical qui était conservateur chez 3 cas, radical chez 1 cas , abstention du fait de l'envahissement local chez un cas .

La chimiothérapie adjuvante avec ultérieurement la radiothérapie a été réalisée chez deux cas du fait du résidu tumoral chez le premier patient et marges de résection incertaines chez le deuxième.

V. Effets tardifs du traitement :

➤ Effets sur la vessie

- Cystite hémorragique :

La cystite hémorragique est une complication connue des agents chimiothérapeutiques tels que la cyclophosphamide et l'ifosfamide. La toxicité est due au sous-produit métabolique l'acroléine, qui provoque la libération des médiateurs de l'inflammation. L'incidence de la cystite hémorragique a diminué avec l'utilisation de l'hydratation agressive, le drainage du cathéter, et l'administration de mesna, qui se lie à l'acroléine.

Des études animales ont démontré des effets protecteurs d'antioxydants, la forme inductible de l'oxyde nitrique synthase, et les agents anti-inflammatoires tels que les glucocorticoïdes et les AINS dans la prévention de la cystite hémorragique induite par la chimiothérapie.

Les options thérapeutiques pour l'hématurie réfractaire comprennent l'utilisation d'oestrogènes conjugués, des instillations intra vésicales (acide aminocaproïque, nitrate d'argent ou formol) et l'oxygénothérapie hyperbare.

Lorsque les mesures conservatrices échouent, les options chirurgicales comprennent l'embolisation, dérivation urinaire avec néphrostomie percutanée bilatérale, packing ouvert de la vessie ou cystectomie.

- Dysfonction vésicale :

Bien qu'une chirurgie conservatrice "non-mutilante" avec une irradiation à dose complète est devenue le traitement de référence pour la préservation de la vessie chez les enfants atteints de RMS au niveau de la vessie ou la prostate, approximativement la moitié des enfants aux vessies «intactes» sont victimes

d'un ou plusieurs symptômes de dysfonctionnement de la vessie comprenant l'écoulement goutte à goutte, l'incontinence et l'énurésie [42]

Un traitement anticholinergique peut être utile chez les patients présentant une incontinence urinaire. Chez les patients présentant des symptômes réfractaires, l'agrandissement de la vessie avec ou sans reconstruction du col vésicale peut être considéré.

- Fertilité et dysfonction sexuelle :

Dans une étude sur les effets tardifs du traitement du RMS vésical/prostatique Raney et al. Ont rapporté que 2 des 25 hommes étaient incapables d'avoir une érection, alors que 4 sur 16 avaient une anéjaculation.

Le risque de stérilité induite par la chimiothérapie est beaucoup plus grand pour les garçons que pour les filles

Puisque les garçons pré pubères ne peuvent pas bénéficier des banques de sperme, la cryoconservation des tissus testiculaires ainsi que le développement des médicaments pour améliorer la récupération spontanée de la spermatogenèse sont des domaines de recherche actifs. Ces recherches ne sont pas encore réalisées chez l'homme mais les données sur les animaux semblent prometteuses. [84]

➤ **Effets sur les autres organes**

La Dispersion des irradiations et les doses cumulées des agents chimiothérapiques peuvent contribuer aux maladies cardiovasculaires et aux lésions pulmonaires.

La mortalité due aux maladies cardiovasculaires est sept fois plus élevée chez les enfants survivants du cancer [85]

Les lésions du tractus gastro intestinal induits par les irradiations peut entrainer une fibrose et ischémie provoquant ainsi divers symptômes : reflux, vomissement, diarrhée, constipation et perte de poids.

Jusqu'à la moitié des survivants du cancer infantile peuvent développer des endocrinopathies, telles que altérations de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

➤ **Néoplasie secondaire**

La radiothérapie et la chimiothérapie sont associées à un risque accru de développer des néoplasies secondaires, notamment les sarcomes osseux ou des tissus mous, adénocarcinome du côlon, une leucémie, un mélanome cutané ... [69]

Vingt-deux tumeurs malignes secondaires se sont développées pour les 1770 patients inscrits aux études IRS-I et IRS-II, dont 11 sarcomes des os liés à la radiothérapie et cinq cas de leucémie aiguë non-lymphoblastique à une médiane de sept ans après le traitement [86].



Conclusion

Le rhabdomyosarcome vésical chez le garçon est une tumeur rare, son diagnostic doit être suspecte devant un syndrome obstructif de bas appareil urinaire associé ou non à une hématurie et/ou une infection.

L'imagerie actuelle et en particulier l'échographie et Scanner permettent un diagnostic précoce.

La cystoscopie si elle est possible avec biopsie confirme le diagnostic à l'anatomopathologie.

La prise en charge est multidisciplinaire et repose sur la chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

Le pronostic reste péjoratif malgré les combinaisons thérapeutiques.



Résumés

Résumé

Titre : Rhabdomyosarcome vésical chez le garçon

Auteur : ANOUAR ANAS

Mots clés : Rhabdomyosarcome, Vessie, Garçon.

Les tumeurs de la vessie qu'elles soient bénignes ou malignes restent des affections rares chez l'enfant. Le rhabdomyosarcome vésical représente la principale tumeur.

Il constitue environ 5% de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant. Il est plus fréquent chez les garçons.

La majorité de ces tumeurs sont de type embryonnaire.

A la lumière des cinq observations colligées au service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, nous proposons de mieux connaître la place de la chirurgie dans la prise en charge et de rappeler les différents aspects épidémiologiques, histologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs.

Le rhabdomyosarcome vésical se manifeste le plus souvent par des signes urinaires à type d'hématurie, rétention aigue ou subaigüe d'urines et infections urinaires récidivantes.

Les examens complémentaires réalisés dans le cadre du bilan d'extension sont dominés par : l'échographie, l'IRM ou la TDM, une radiographie pulmonaire, une scintigraphie osseuse et un PET-scan.

Le diagnostic de certitude se fait grâce à la biopsie avec examen anatomopathologique.

La prise en charge thérapeutique doit être assurée par une équipe pluridisciplinaire. Le traitement général est basé sur une chimiothérapie alors que le traitement local repose sur une chirurgie, complétée ou non par une radiothérapie.

Malgré ces combinaisons thérapeutiques, le pronostic du rhabdomyosarcome reste péjoratif avec une survie moyenne à 5 ans.

Abstract

Title: Bladder rhabdomyosarcoma within boys

Author: ANOUAR ANAS

Key words: bladder, rhabdomyosarcoma, boys

Bladder tumors, whether benign or malignant, are rare in children. Bladder rhabdomyosarcoma is the main tumor.

It establishes approximately 5 % of all solid tumors in children. It is more common in boys.

The majority of these tumors are embryonal type.

In the light of five observations concerning five cases diagnosed at the

Pediatric Surgery Department of Rabat, we propose to better know the role of surgery in the management of these tumors and to recall the different epidemiological, histological, clinical features, treatment and outcome.

The bladder rhabdomyosarcoma is manifested most often by urinary signs such as hematuria, acute or sub acute urinary retention and recurrent urinary tract infections.

Supplementary examinations conducted in the assessment of extent and allowing the Staging of the tumor are dominated by ultrasound, MRI or CT loco regional, a chest radiograph, bone scintigraphy and PET scan.

The diagnosis of certainty is provided by a biopsy with histological examination.

The Treatment should be supported by a multidisciplinary team. The general treatment is based on chemotherapy whereas the local treatment is based on surgery, supplemented or not by radiotherapy.

Despite these therapeutic combinations, the prognosis of rhabdomyosarcoma remains pejorative with an average survival at 5 years.

ملخص

العنوان : السركوما العضلية المخططة المتموضعة في المثانة عند الصبية

الكاتب: أنوار أنس

الكلمات الأساسية: المثانة ، السركوما العضلية المخططة ، الصبية

أورام المثانة، سواء كانت حميدة أو خبيثة، فهي نادرة عند الأطفال. تمثل السركوما العضلية المخططة المتموضعة في المثانة غالبية هاته الأورام.

إذ تشكل حوالي 5% من جميع الأورام الصلبة عند الطفل، و تعد أكثر شيوعا عند الذكور.

أغلبية هذه لأورام هي من نوع جنيني.

على ضوء الاطلاع ودراسة الخمس حالات المنتقاة بمصلحة قسم جراحة الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط، نهدف لمعرفة دور الجراحة في إدارة هذه الأورام إضافة إلى التذكير بمختلف المظاهر الباثية، النسيجية، السريرية ، العلاجية و التطورية.

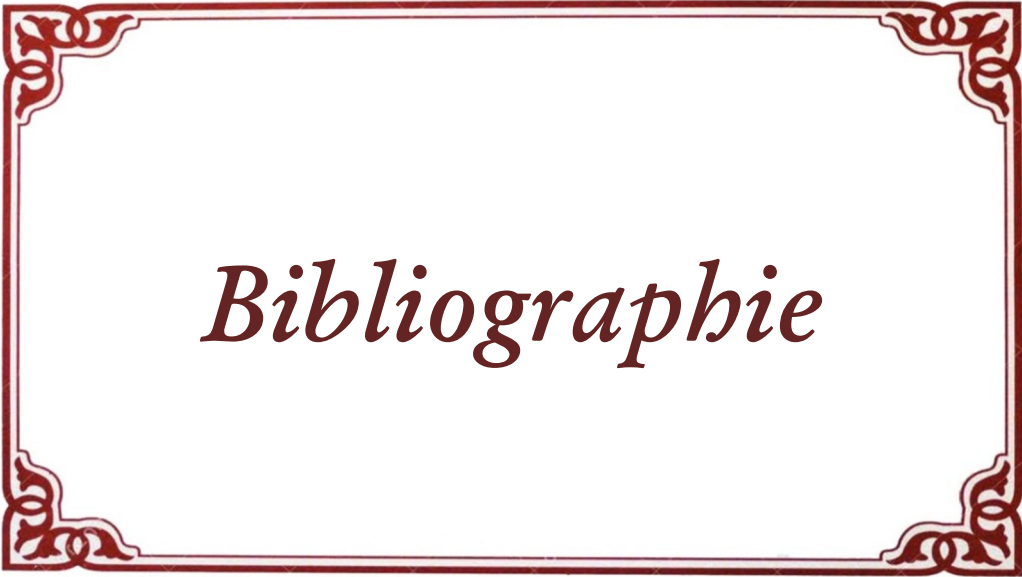
تعتبر البيلة الدموية، الحصر البولي الحاد أو تحت الحاد والالتهابات المتكررة بالمسالك البولية أهم أعراض السركوما العضلية المخططة المتموضعة بالمثانة.

الاختبارات التكميلية التي أجريت كجزء من حصيلة امتداد الورم والتي تساهم في كشف مرحلة تطور المرض ، تتكون من الموجات فوق الصوتية ، التصوير بالرنين المغناطيسي ، التصوير شعاعي للصدر، التصوير الومضي للعظام أو الفحص بالتصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني.

يتم التشخيص عن طريق استئصال خزعة ودراستها بوحدة التحليل التشريحي.

يؤطر العلاج من طرف فريق متعدد التخصصات. يعتمد العلاج العام على العلاج الكيميائي أما العلاج الموضعي فيعتمد على الجراحة ، مكملة أو لا بالعلاج الإشعاعي.

بالرغم من هاته التركيبات العلاجية ، تظل السركوما العضلية المخططة مخيبة للتوقعات بمعدل بقاء على الحياة لخمس سنوات.



Bibliographie

- [1]. A. TALEB, M. HATIME, H. JOUHADI, N. BENCHAKROUN, N. TAWFIQ, S. SAHRAOUI, A. BENIDER. RHABDOMYOSARCOME EMBRYONNAIRE A LOCALISATION UROGENITALE(A PROPOS DE DEUX CASService de Radiothérapie-Oncologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca,)
- [2]. Molinie V. Embryologie et histologie normale de la vessie. Pathologies des voies urinaires excrétrices, Editions ELSEVIER-MASSON (2008), P (33 –40).
- [3]. Dr Anne d’AndonDr Olivier HartmannPr Gilles VassalDr Odile Oberlin
TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES MALIGNESOU SARCOMES
DES PARTIES MOLLES juin 2003 institut gustave-Roussey
- [4]. Bergeron C, Ranchere-Vince D, Berard-Marec P. Actualité sur le rhabdomyosarcome chez l’enfant. Bull Cancer 2002 ; 89 :108-12.
- [5]. P. Philippe-Chomette (Chirurgien pédiatre praticien hospitalier) D. Orbach (Oncologue pédiatre)b, H. Brisse (Radiologue) Y. Aigrain (Professeur des Universités, chirurgien pédiatre), D. Berrebi,A. El Ghoneimi (Professeur des Universités, chirurgien pédiatre)
Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l’enfant
- [6]. <http://sarcomahelp.org/translate/fr-rhabdomyosarcome.html>
- [7]. Roshni Dasgupta, Jörg Fuchs and David Rodeberg, Rhabdomyosarcoma , Seminars in Pediatric Surgery,
- [8]. M. Rarivomanana (1), C. Raharisolo Vololonantenaina (2), S. Valikara (3),P. Rakotomanga (2), O. Randrianasolo (3) & Y. Chouteau (1, 4)
rhabdomyosarcomes botryoïdesdu sinus urogénital

- [9]. M. BOUNASSE, D. ATTIOUI, L. HADRI, T. AMIL, S. CHAOUIR, K. BORKI LE RHABDOMYOSARCOME DE LA VESSIE A propos d'un cas
- [10]. Kelly G. Nigro and Gregory T. MacLennan RHABDOMYOSARCOMA OF THE BLADDER AND PROSTATE THE JOURNAL OF UROLOGY Vol. 173, 1365, April 2005
- [11]. Diakite. M.L, Berthe H.J.G, Cisse.M.CH, Maiga M, Diakite A, Diallo M, Ouattara K LE RHABDOMYOSARCOME VESICAL A PROPOS D'UN CAS DANS LE SERVICE D'UROLOGIE CHU HOPITAL DU POINT "G"
- [12]. Suna Emir¹, Sonay İncesoy Özdemir², Hacı Ahmet Demir¹, Derya Özyörük¹, Esra Karakuş³, Tuğrul Tiryaki⁴, Faik Çetindağ Pediatric bladder/prostate rhabdomyosarcoma: Eight cases from a single center
- [13]. Jade J. Wong-You-Cheong, MD Paula J. Woodward, MD Maria A. Manning, MD Isabell A. Sesterhenn, MD Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation.
- [14]. Dr SAOUAB, Pr DAFIRI Imagerie de la pathologie vésicale acquise chez l'enfant (À propos de 70 cas)
- [15]. Jade J. Wong-You-Cheong, MD Paula J. Woodward, MD Maria A. Manning, MD Isabell A. Sesterhenn, MD Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation
- [16]. Vinod Priyadarshi,* Debojit Gogoi, Malay Kumar Bera, Dilip Kumar Pal Rhabdomyosarcoma of Urinary Bladder

- [17]. Tateishi U, Hosono A, Makimoto A, Nakamoto Y, Kaneta T, Fukuda H, Murakami K, Terauchi T, Suga T, Inoue T, Kim EE Comparative study of FDG PET/CT and conventional imaging in the staging of rhabdomyosarcoma
- [18]. Sara M. Federico,¹ Sheri L. Spunt,^{1,4} Matthew J. Krasin,² Catherine A. Billups,³ Jianrong Wu,³ Barry Shulkin,² Gerald Mandell,² and M. Beth McCarville Comparison of PET-CT and Conventional Imaging in Staging Pediatric Rhabdomyosarcoma
- [19]. Kathleen Kieran,M.D.,M.S.*, Margaret Shnorhavorian,M.D.,M.P.H. Current standards of care in bladder and prostate rhabdomyosarcoma
- [20]. BISWAMAY RAY, M.D. HARRY GRABSTALD, M.D. PHILIP R. EXELBY, M.D. WILLET F. WHITMORE, JR., M.D. BLADDER TUMORS IN CHILDREN
- [21]. <http://webapps.fundp.ac.be/umdb/histohuma/histohuma/index.php?go=img&chap=40&pos=3&dsc1>
- [22]. Rhabdomyosarcome par Leonard H. Wexler et al <http://sarcomahelp.org/translate/fr-rhabdomyosarcome.html>
- [23]. Fernando A. Ferrer,* Michael Isakoff and Martin A. Koyle Bladder/Prostate Rhabdomyosarcoma: Past, Present and Future
- [24]. Hsi-Yang Wu The surgical management of paediatric bladder and prostate rhabdomyosarcoma
- [25]. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, Breneman J, Qualman SJ, Wiener E, Wharam M, Lobe T, Webber B, Maurer HM, Donaldson SS. Intergroup rhabdomyosarcoma study IV : result for patients with non metastatic disease.

- [26]. Crist W¹, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, Hammond D, Hays DM, Herrmann J, Heyn R, et al. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study.
- [27]. Fernando A. Ferrer,* Michael Isakoff and Martin A. Koyle
Bladder/Prostate Rhabdomyosarcoma: Past, Present and Future.
- [28]. <http://surgpathcriteria.stanford.edu/srbc/rhabdomyosarcoma/staging.html>
- [29]. Wu HY, Snyder HM 3rd, Womer RB. Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when?
- [30]. Arndt C, Rodeberg D, Breitfeld PP, Raney RB, Ullrich F, Donaldson S.
Does bladder preservation (as a surgical principle) lead to retaining bladder function in bladder/prostate rhabdomyosarcoma? Results from Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV.
- [31]. Seitz G, Dantonello TM, Int-Veen C, et al; CWS-96 Study Group.
Treatment efficiency, outcome and surgical treatment problems in patients suffering from localized embryonal bladder/prostate rhabdomyosarcoma: a report from the Cooperative Soft Tissue Sarcoma trial CWS-96. *Pediatr Blood Cancer* 2011;56(5):718–724
- [32]. Stein R, Frees S, Schröder A, et al. Radical surgery and different types of urinary diversion in patients with rhabdomyosarcoma of bladder or prostate—a single institution experience. *J Pediatr Urol* 2013;9(6, Pt A):932–939
- [33]. By D.M. Hays, W. Lawrence, Jr, W.M. Crist, E. Wiener, R.B. Raney, Jr, A. Ragab, M. Tefft, B. Webber, J. Johnston, and H.M. Maurer, Partial Cystectomy in the Management of Rhabdomyosarcoma of the Bladder: A Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study

- [34]. Leszek Komasa, Andrzej Gołębiewski, _ Stefan Anzelewicz Piotr Czauderna A Review on Surgical Techniques and OrganSparing Procedures in Bladder/Prostate Rhabdomyosarcoma
- [35]. Alexander N, Lane S, Hitchcock R. What is the evidence for radical surgery in the management of localized embryonal bladder/prostate rhabdomyosarcoma? *Pediatr Blood Cancer* 2012;58:833e5
- [36]. Filipas D, Fisch M, Stein R, Gutjahr P, Hohenfellner R, Thüroff JW. Rhabdomyosarcoma of the bladder, prostate or vagina: the role of surgery. *BJU Int* 2004;93:125e9
- [37]. <http://dr-dacremont.fr/Interventions/derivations.htm#bricker>
- [38]. <http://www.urofrance.org/nc/science-et-recherche/base-bibliographique/article/html/partie-b-chapitre-ii-les-derivations-urinaires-techniques-chirurgicales-partie1.html>
- [39]. CYSTECTOMIES DANS LES TUMEURS DE VESSIE LOCALEMENT AVANCEES Par le Docteur BELASLA Nacer
- [40]. <http://urovar.fr/traitements/interventions/366-derivations-urinaires-non-continentes>
- [41]. Waifro Rigamonti, Massimo Iafrate, Claudio Milani, Alfio Capizzi, Gianni Bisogno, Modesto Carli and Giacomo Passerini GlazelOrthotopic Continent Urinary Diversion After Radical Cystectomy in Pediatric Patients With Genitourinary Rhabdomyosarcoma.
- [42]. Arndt, C., Rodeberg, D., Breitfeld, P. P., Raney, R. B., Ullrich, F. and Donaldson, S.: Does bladder preservation (as a surgical principle) lead to retaining bladder function in bladder/prostate rhabdomyosarcoma? Results from Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Urol*, 171: 2396, 2004

- [43]. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study e IV: results for patients with nonmetastatic disease. J Clin Oncol 2001;19:3091e102.
- [44]. Volker T, Denecke T, Steffen I, Misch D, Schonberger S, Plotkin M, et al. Positron emission tomography for staging of pediatric sarcoma patients: results of a prospective multicenter trial. J Clin Oncol 2007;25:5435e41
- [45]. MURALIDHAR R. KAMAT, MS, FICS, FCPS, JAGDEESH N. KULKARNI, MS, MCh, MNAMS, FCPS, HEMANT B. TONGAONKAR, MS, AND R. RAVI, MS, MCh Rhabdomyosarcoma of the Bladder and Prostate in Children
- [46]. Addition of Ifosfamide and Etoposide to Standard Chemotherapy for Ewing's Sarcoma and Primitive Neuroectodermal Tumor of Bone - NEJMoa020890 [Internet]. [cité 11 oct 2016].
Disponible sur: <http://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/NEJMoa020890>
- [47]. Oberlin O, Rey A, Lyden E, Bisogno G, Stevens MCG, Meyer WH, et al. Prognostic Factors in Metastatic Rhabdomyosarcomas: Results of a Pooled Analysis From United States and European Cooperative Groups. J Clin Oncol. 10 mai 2008;26(14):2384-9
- [48]. Wagner LM, Perentesis JP, Reid JM, Ames MM, Safgren SL, Nelson MD, et al. Phase I Trial of Two Schedules of Vincristine, Oral Irinotecan, and Temozolomide (VOIT) for Children with Relapsed or Refractory Solid Tumors: A Children's Oncology Group Phase I Consortium Study. Pediatr Blood Cancer. avr 2010;54(4):538-45
- [49]. Michael C G Stevens Treatment for childhood rhabdomyosarcoma: the cost of cure

- [50]. Dantonello TM, Int-Veen C, Winkler P, Leuschner I, Schuck A, Schmidt BF, et al. Initial patient characteristics can predict pattern and risk of relapse in localized rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol* 2008;26:406e13.
- [51]. Walterhouse D, Watson A. Optimal management strategies for rhabdomyosarcoma in children. *Pediatr Drugs* 2007;9:391e400.
- [52]. Stevens MCG, Rey A, Bouvet N, Ellershaw C, Flamant F, Habrand JL, et al. Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: third study of the International Society of Paediatric Oncology e SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89. *J Clin Oncol* 2005;23:2618e28
- [53]. Koscielniak E., Jürgens H., Winkler K., Bürger D, Herbst M, Bernhard G, Treuner J. " Treatment of soft tissue sarcoma in childhood and adolescence. A report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study" *Cancer*; 1992; 70; 10: 2557-2567.
- [54]. Gamba PG, Cecchetto G, Katende M, Carli M, Sotti G, Guglielmi M.3 Paratesticular rhabdomyosarcoma (5RMS) and paraaortic lymphadenectomy" *Eur J Pediatr Surg*; 1994; 4; 3: 158-160
- [55]. Carli M, Colombatti R, Oberlin O, Stevens M, Masiero L, Frascella E, Koscielniak E, Treuner J, Pinkerton CR. " High-dose melphalan with autologous stem-cell rescue in metastatic rhabdomyosarcoma" *J Clin Oncol*; 1999; 17; 9: 2796-2803.
- [55'] Stewart R.J., Martelli H, Oberlin O, Rey A, Bouvet N, Spicer R.D., Godzinski J, Stevens M.C.G. "Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: Results of the malignant mesenchymal tumors studies (MMT 84 and MMT 89) of the International Society of Pediatric Oncology" *J Clin Oncol*; 2003; 21; 5: 793-798.

- [56]. RMS 2005 a protocol for nonmetastatic rhabdomyosarcoma VERSION 1.3 INTERNATIONAL MAY 2012
- [57]. <http://www.e-cancer.fr/Professionnels-de-sante/Le-registre-des-essais-cliniques/Le-registre-des-essais-cliniques/Etudes-cliniques/RMS-2005-Essai-de-phase-3-randomise-comparant-l-efficacite-de-2-types-de-chimiotherapie-avec-ou-sans-doxorubicine-chez-des-patients-jeunes-ayant-un-rhabdomyosarcome-localise-de-haut-risque.-essai-clos-aux-inclusions>
- [58]. H. MARTELLI Tumeurs mésenchymateuses malignes pédiatriques
- [59]. Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I to III
- [60]. Donaldson SS, Meza J, Brenenman JC, Crist WM, Laurie F, Qualman SJ, et al. Results from the IRS-IV randomized trial of hyperfractionated radiotherapy in children with rhabdomyosarcoma e a report from the IRSG. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001;51:718e28.
- [61]. Hays DM, Raney RB, Wharam MD, et al. Children with vesical rhabdomyosarcoma (RMS) treated by partial cystectomy with neoadjuvant or adjuvant chemotherapy, with or without radiotherapy. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Committee. *J Pediatr Hematol Oncol* 1995;17(1):46–52
- [62]. Ghadjjar P, Zelefsky MJ, Spratt DE, et al. Impact of dose to the bladder trigone on long-term urinary function after high-dose intensity modulated radiation therapy for localized prostate cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2014;88(2):339–344

- [63]. Incrocci L, Jensen PT. Pelvic radiotherapy and sexual function in men and women. *J Sex Med* 2013;10(Suppl 1):53–64
- [64]. Macedo A Jr, Ferreira PV, Barroso U Jr, et al. Sexual function in teenagers after multimodal treatment of pelvic rhabdomyosarcoma: A preliminary report. *J Pediatr Urol* 2010;6(6):605–608
- [65]. Soler R, Macedo A Jr, Bruschini H, et al. Does the less aggressive multimodal approach of treating bladder–prostate rhabdomyosarcoma preserve bladder function? *J Urol* 2005;174(6):2343–2346
- [66]. Ritchey M, Ferrer F, Shearer P, Spunt SL. Late effects on the urinary bladder in patients treated for cancer in childhood: a report from the Children’s Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer* 2009;52(4): 439–446
- [67]. Audry, G., Oberlin, O., Capelli, C., Martelli, H., Godzinski, J., Spicer, R et al: The role of conservative surgery in bladder/ prostate rhabdomyosarcoma: an update of experience of the SIOP. Presented at meeting of European Society of Pediatric Urology, Tours, France, 2000
- [68]. Gosiengfiao Y,Reichek J,Walterhouse D.What is new in rhabdomyosarcoma management in children? *Pediatr Drugs* 2012;14: 389–400.
- [69]. Miriam Harel,M.D.*, Fernando A.Ferrer,M.D. Linda H.Shapiro,Ph.D., John H.Makari,M.D. Future directions in risk stratification and therapy for advanced pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma
- [70]. C. Haie-Medera,*, R. Mazerona, H. Martelli, O. Oberlin Place de la curiethérapie dans les rhabdomyosarcomes pédiatriques

- [71]. Amanda F. Saltzman¹ & Nicholas G. Cost¹ Current Treatment of Pediatric Bladder and Prostate Rhabdomyosarcoma Current Urology Reports (2018) 19:11
- [72]. Berke G. The CTLs's kiss of death. Cell 1995; 81:9–12.
- [73]. Wiedenfeld EA, Fernandez-Vina M, Berzofsky JA, et al. Evidence for selection against human lung cancers bearing p53 missense mutations which occur within the HLA A*0201 peptide consensus motif. Cancer Res 1994;54: 1175–1177.
- [74]. Guinan EC, Gribben JG, Boussiotis VA, et al. Pivotal role of the B7:CD28 pathway in transplantation tolerance and tumor immunity. Blood 1994; 84:3261–3282.
- [75]. Kalebic T, Tsokos M, Helman LJ. In vivo treatment with antibody against IGF-1 receptor suppresses growth of human rhabdomyosarcoma and down-regulates p34cdc-2. Cancer Res 1994; 54: 5531–5534.
- [76]. Zhan S, Shapiro D, Helman LJ. Activation of an imprinted allele of the insulin-like growth factor II gene implicated in rhabdomyosarcoma. J Clin Invest 1994;94: 445–448.
- [77]. Baselga J, Norton L, Masui H, et al. Antitumor effects of doxorubicin in combination with anti-epidermal growth factor receptor monoclonal antibodies. J Natl Cancer Inst 1993; 85:1327–1333.
- [78]. Kerbel RS, Vitoria-Petit A, Klement G, Rak J. ‘Accidental’ anti-angiogenic drugs: Anti-oncogene directed signal transduction inhibitors and conventional chemotherapeutic agents as examples. Eur J Cancer 2000;36:1248–1257.

- [79]. Boucher A. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle ; Tome 4 L'abdomen, la région rétro-péritonéale, le petit bassin, le périnée.
- [80]. Rouvière H. Précis d'anatomie et de dissection. 9ème édition, Edition MASSON.
- [81]. Benoit G, Giuiliano F. Anatomie chirurgicale et voies d'abords de la vessie –Editions techniques. EMC techniques chirurgicales –urologie-gynécologie. 41160, 1991, 9p.
- [82]. Netter Planches d'anatomie.
- [83]. Cukier C. Extension lymphatique dans les cancers urologiques. Editions MASSON 1990.
- [84]. Wyns C, Curaba M, Vanabelle B, et al. Options for fertility preservation in prepubertal boys. Hum Reprod Update 2010;16:312–28.
- [85]. Kopp LM, Gupta P, Pelayo-Katsanis L, et al. Late effects in adult survivors of pediatric cancer :a guide for the primary care physician. Am J Med 2012;125:636–41.
- [86]. Heyn R, Haeberlen V, Newton WA, et al. Second malignant neoplasms in children treated for rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 1993;11:262

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

**السرcoma العضلية المخططة المتموضعة
في المثانة عند الصبية**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيد: أنس أنوار

المزوداد في: 09 مارس 1992 بطنجة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: المثانة - السرcoma العضلية المخططة - الصبية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أعضاء

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال