

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

ANNEE 2017

THESE N°:123

# LES TUMEURS DE VESSIE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 5 CAS)

THÈSE

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

PAR

**Mr ATMANI YOUSSEF**

Né le 13 Septembre 1988 à Rabat

**Pour l'Obtention du doctorat en médecine**

**MOTS CLES : Tumeurs, Vessie, Rhabdmyosarcome, Enfant**

**JURY**

**Mr. A. M'BAREK**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. R. OULAHYANE**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. H. ZERHOUNI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. H. ELSAYEGH**

Professeur d'Urologie

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا

عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ (البقرة: من الآية 32)

اللَّهُمَّ إِنَّا نَسْأَلُكَ عِلْمًا نَافِعًا وَقَلْبًا

خَاشِعًا وَيَقِينًا حَادِقًا وَشِفَاءً مِنْ

كُلِّ دَاءٍ وَسَقَمٍ.





**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT**  
**FAKULTÉ 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 – <b><i>Clinique Royale</i></b>
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 OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
---------------------------------	-----------------------

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**  
Pathologie Chirurgicale  
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 OUAZZANI 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

Radiothérapie

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\*  
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

Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

### **Doyen de la FMPA**

Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
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

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\*  
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\*

Réanimation Médicale

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



Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
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.**

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. ZOHAIR ABDELAH\*

### **Décembre 2001**

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. 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

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-physiologie  
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

Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
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  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam

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

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique



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. JABOURIK 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 Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

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

## Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

## 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 Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

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



## 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\*

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

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
 Pr. ELABSI Mohamed  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GHARIB Noureddine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI 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

Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 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

Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. 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

Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 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

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\*  
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\*

### Février 2013

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

Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

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



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

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  
 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\*

Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 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.

### **\*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

### **\*Enseignants Militaires**

### **AOUT 2015**

Meziane meryem  
Tahri latifa

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



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.

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*



*Je dédie cette thèse à....*

*A Allah Tout puissant Qui m'a inspiré*

*Qui m'a guidé dans le bon chemin Je vous dois ce que je*

*suis devenu Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde*



## *A mes très chers parents*

*Voici le jour que vous avez attendu impatiemment.*

*Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez cessé de consentir pour mon instruction et mon bien être.*

*Puisse Dieu tout puissant vous protéger, vous procurer longue vie et bonne santé afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.*

*J'espère que vous serez toujours fiers de moi.*

*J'espère ne jamais vous décevoir ni trahir votre confiance et votre sacrifice.*

*Je vous aime.*



*A ma Chère sœur Soumaya et son Mari Tarik et ses  
enfants Ziad et Yassmine*

*A mes chers frères Ayoub et Yassine et ma chère petite  
sœur Khaoula*

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

*Je vous remercie d'avoir toujours été à mes côtés et j'espère que vous  
trouverez dans cette thèse l'expression de ma grande affection pour vous.*

*Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.*



## *A tous les membres de ma famille.*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affection.*

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.*

*Que Dieu le tout puissant, vous protège et vous garde.*

## *A mes amis et camarades*

*Que je puisse nommer de peur d'en oublier, mais je sais qu'ils sauront se reconnaître.*

*Vous avez toujours donné l'exemple des amis attentifs et fidèles, et des camarades serviables et marrants.*

*Que ce travail soit pour vous le témoignage de notre grande amitié avec mes souhaits de succès dans votre personnelle et professionnelle.*

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

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

*Enfin, à tous ceux que j'aime et qui m'aiment.*

# *Remerciements*



*A Notre Maître et Président de thèse*  
*Monsieur le Professeur Mbarek ABDELHAK*  
*Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Vous avez bien voulu nous faire honneur En acceptant  
De présider le jury de cette thèse. Vos qualités humaines et  
professionnelles sont pour nous un exemple à suivre. Soyez assuré cher  
maitre de notre vive reconnaissance et de notre profond respect. Puisse  
Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.*



*A Notre Maître et Rapporteur de thèse,  
Monsieur le Professeur OULAHYANE Rachid  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Cher maître, votre gentillesse, votre pédagogie, votre compréhension, et votre compétence ont constitué les facteurs cruciaux pour la réussite de ce modeste travail. Vous étiez toujours accueillant et animé de vivacité de bonté d'altruisme et de générosité. Vos conseils salutaires ont éclairé mon chemin et alimenté efficacement mon travail. Grâce à vos conseils, à votre conscience professionnelle et votre savoir faire,*

*j'ai préparé ma thèse à bon conscient et à l'aise. Permettez-moi donc de vous formuler ma gratitude en vous remerciant infiniment.*



*A notre Maitre Juge de thèse  
Monsieur le Professeur KISRA Mounir  
Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous avez fait en  
acceptant de siéger parmi ce respectable jury.*

*Nous avons toujours apprécié votre compétence, votre modestie  
Et la rigueur de votre enseignement.*

*Veillez croire, cher maître, en notre profonde estime et notre  
haute considération.*



*A notre Maitre Juge de thèse  
Monsieur le Professeur ZERHOUNI Hicham  
Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous avez fait  
en acceptant de siéger parmi ce respectable jury.*

*Nous avons toujours apprécié votre compétence, votre  
modestie et la rigueur de votre enseignement.*

*Veillez croire, cher maître, en notre profonde estime et  
notre haute considération.*



*A Notre Maitre Juge de thèse  
Monsieur le Professeur ELSAYEGH Hachem  
Professeur d'urologie*

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous avez fait en  
acceptant de siéger parmi ce respectable jury.*

*Nous avons toujours apprécié votre compétence, votre modestie et  
la rigueur de votre enseignement.*

*Veillez croire, cher maître, en notre profonde estime et notre  
haute considération.*



## ABREVIATIONS

**RMS** : Rhabdomyosarcome TMM: tumeurs mésoenchymateuses malignes  
**Topo** : Topotecan , **VA** : Vincristine, Actinomycine, **IFO** : Ifosfamide  
**IVADo** : Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine, Doxorubicin  
**VAIA** : Vincristine, Actinomycin, Ifosfamide, Adriamycin (doxorubicin)  
**TDM** : Tomodensitométrie, **IRM** : Imagerie par resonance magnétique  
**NFS** : Numération Formule Sanguine  
**αFP** : αfoeto-protéine **VCR** : Vincristine  
**VNL** : Vinorelbine  
**IRS** : Intergroup rhabdomyosarcoma study  
**SIOP** : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique  
**MMT4** : Malignant Mesenchymal Tumors  
**IVA** : Ifosfamide, Vancristine, Actinimycine  
**VAC** : Vancristine, Actinomycine, Cyclophosphamide  
**CEVAIE** : Epidoxorubicine, Vincristine, Dactinomycine, Ifosfamide, Etoposide  
**aRMS** : Alveolar Rhabdomyosarcoma  
**Carbo** : Carboplatine  
**CAV** : Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine  
**CEVAIE** Carboplatin, Epirubicin, Vincristine, Actinomycin, Ifosfamide, Etoposide  
**CWS** : Cooperative Weichteilsarkom Studie  
**eRMS** : Embryonal Rhabdomyosarcoma



# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>RAPPEL</b> .....	3
A-Rappel embryologique : [3] .....	4
B-Rappel anatomique : [4].....	6
<b>MATERIEL ET METHODES</b> .....	15
<b>DISCUSSION</b> .....	36
I-Épidémiologie des rhabdomyosarcomes Vésicaux chez l'enfant : [5-6]. ....	37
a-Sur le plan étiopathogénique et épidémiologique : .....	37
b-Sur le plan anatomo-pathologique :.....	37
II-Prise en charge du rhabdomyosarcome vésical : .....	38
A-Circonstances de découverte : .....	38
B-Examen clinique :.....	38
C-Imagerie.....	39
D-Bilan sanguin .....	46
E-Diagnostic de certitude :.....	47
F-Anatomopathologie : .....	49
G-Biologie moléculaire :.....	54
III-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :.....	59
A-Stadification pré thérapeutique .....	59
B-Stadification post opératoire : .....	62
B-Traitement : .....	66
IV-Evolution et pronostic : .....	101
A-Evolution :.....	101
B-Pronostic : .....	106

<b>CONCLUSION</b> .....	107
<b>RESUMES</b> .....	107
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	107



# INTRODUCTION

La tumeur de vessie, notamment le carcinome urothélial de l'adulte est estimée à être la 7<sup>ème</sup> tumeur la plus répandue à travers le monde.

Toutefois, son incidence est beaucoup moins fréquente chez l'enfant. [1]

Le rhabdomyosarcome (tumeur mésenchymateuse) est la tumeur la plus fréquente dans la population pédiatrique.

Il représente 5 à 8% des tumeurs malignes solides et 60 à 70% des tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant. [2]

Compte tenu de son incidence, nous l'avons bien détaillé dans notre étude.

D'autres tumeurs beaucoup plus rares peuvent affecter la vessie chez l'enfant et comportent essentiellement les pseudotumeurs inflammatoires, les néoplasmes des muscles lisses (leiomyome, leiomyosarcome), les polypes fibroépithéliaux et les malformations vasculaires.

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



## **A-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : [3]**

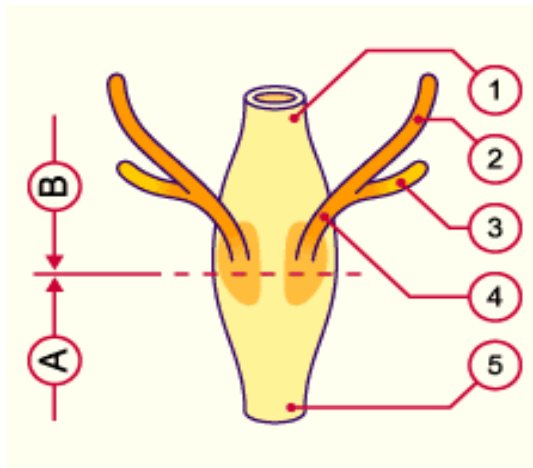
La vessie se développe à partir de la partie supérieure du sinus urogénital (SUG) qui est en continuité avec l'allantoïde.

L'allantoïde va s'oblitérer progressivement pour former un cordon fibreux, l'ouraque, qui deviendra après la naissance le ligament ombilical médian

L'extrémité distale initialement commune (canal excréteur commun) des canaux mésonéphrotiques de Wolff et des bourgeons urétériques s'incorpore dans la paroi postéro-latérale de la partie supérieure du sinus urogénital (future vessie) pendant le cloisonnement du cloaque. Le plan d'ouverture du canal excréteur commun permet de délimiter deux zones: la zone sus-jacente dite zone urinaire étudiée ici et la zone sous-jacente, ou zone génitale, qui sera étudiée en détail avec l'appareil génital.

La croissance rapide de la face dorsale du sinus urogénital aboutit à l'incorporation bilatérale dans sa paroi dans la partie distale et commune des uretères et des canaux de Wolff. D'autres mécanismes de croissance complexes seront responsables d'une inversion crânio-caudale des abouchements des uretères et des canaux de Wolff. Les orifices urétéraux semblent progresser en direction crânio-latérale, alors que les orifices Wolffiens semblent se déplacer de manière médio-caudale. Le triangle ainsi formé est 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 donc d'origine mésoblastique, alors que la paroi ventrale de la vessie est d'origine entoblastique. Le tissu mésoblastique du trigone sera ultérieurement colonisé par l'épithélium d'origine entoblastique. Le mésoblaste splanchnopleural associé à l'intestin postérieur formera quant à lui la musculature lisse de la vessie au cours de la 12<sup>e</sup> semaine du développement.

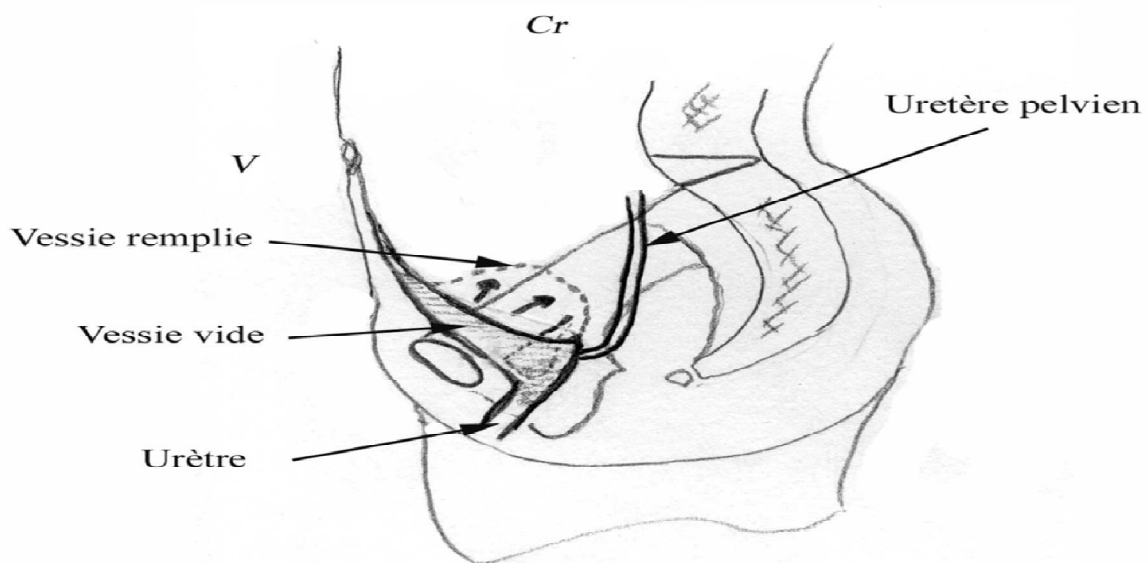


- 1-sinus urogénital primitif
- 2-canal de Wolff
- 3-bourgeon urétéral
- 4-canal excréteur commun
- 5-portion pelvienne du sinus

**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

## B-RAPPEL ANATOMIQUE : [4]

• La vessie est un organe musculo-membraneux extensible situé entre les uretères et l'urètre qui sert de réservoir à l'urine entre les mictions. Située dans le petit bassin, au dessus du diaphragme pelvien, en arrière de la symphyse pubienne. Chez la femme, elle est en avant de l'utérus et du vagin.



**Figure 2 :** Schéma de base montrant la situation de la vessie et sa morphologie globale à vide ou en réplétion

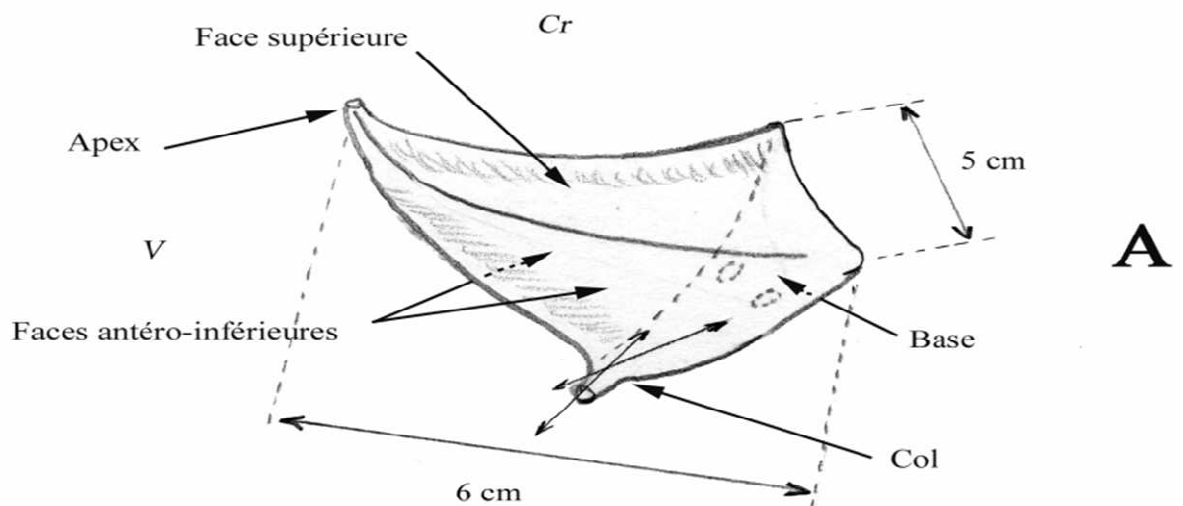
### •Morphologie externe :

#### • **Forme :**

Elle est piriforme et comprend :

- un corps globuleux ou ovoïde (réplétion) ou plat (vide) qui comprend deux faces antéro- inférieures et une face supérieure.

- un apex représenté par son extrémité antérieure
- un fundus ou base représentée par la face postérieure
- un col à l'extrémité inférieure
- **Dimensions :**
- La longueur de la vessie vide est de 6 cm, et la largeur de 5 cm. Pleine, les dimensions peuvent doubler.
- La capacité physiologique est de 300 ml, plus grande chez la femme. La capacité maximale est de 2 à 3 litres. La mégavessie est définie pour une capacité de plus de 1 litre.



**Figure 3 :** Morphologie externe et dimensions de la vessie.

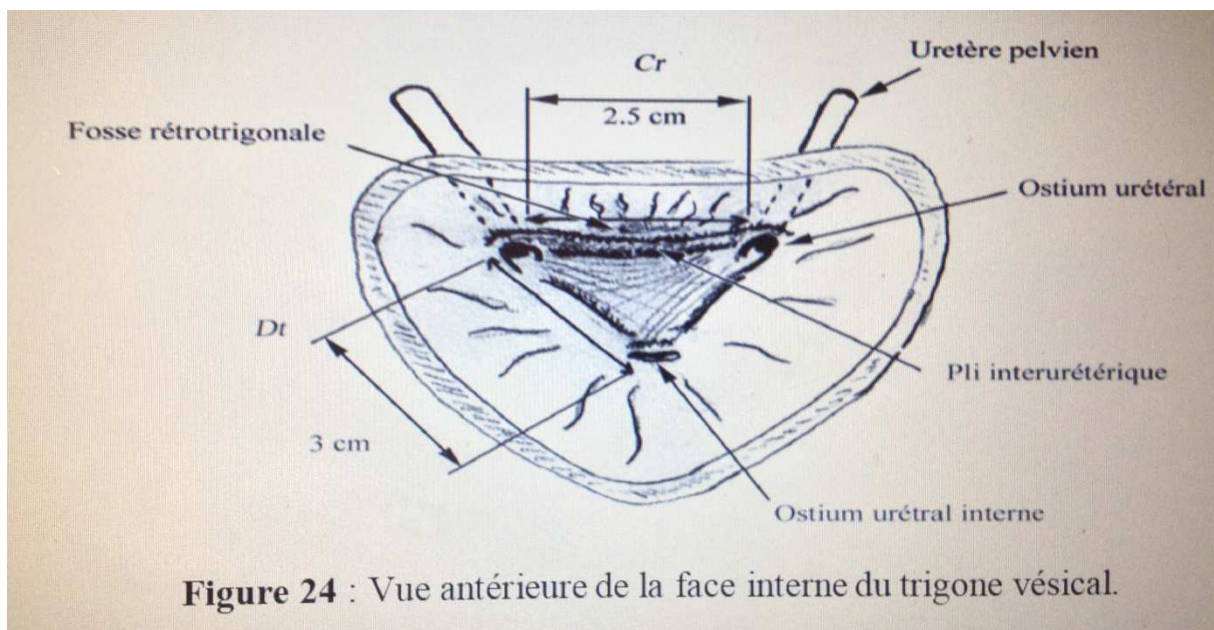
- **Morphologie interne :**

La paroi interne, explorée en cystoscopie présente un fond jaune brillant.

Les vaisseaux sont visibles en transparence avec une disposition radiaire par rapport au col. La base présente :

- le trigone vésical limité par l'ostium urétral interne (en avant et en bas) et par les ostiums urétériques (en arrière et latéralement) sous forme de petites fentes écartées de 2.5 cm l'une de l'autre et situées entre 2 et 3 cm de l'ostium urétral interne. Entre les ostiums urétériques, il existe le pli interurétérique.

- la fosse rétrotrigonale est située en arrière du trigone, au dessus du pli interurétérique. Distendue avec l'âge, elle peut être le siège d'un résidu post-mictionnel.

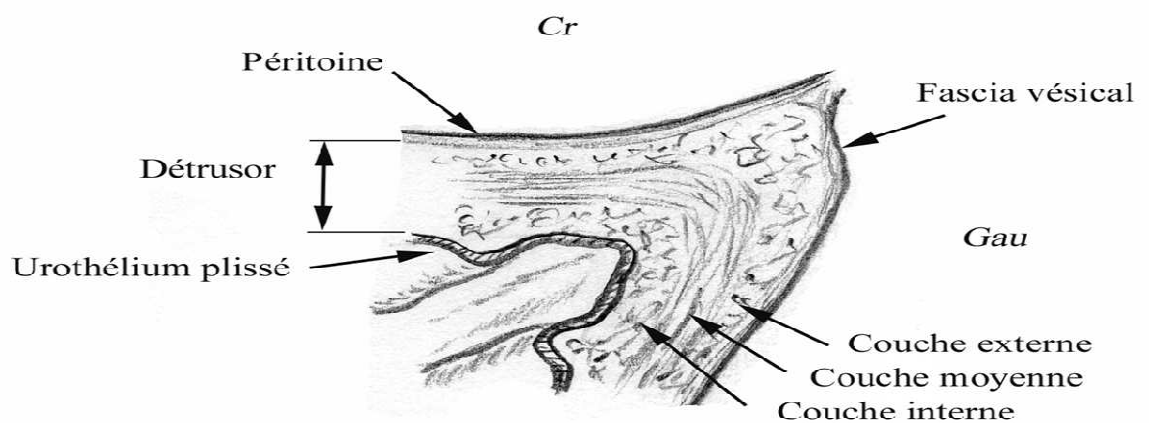


**Figure 4:** vue antérieure de la face interne du trigone vésical Structure :

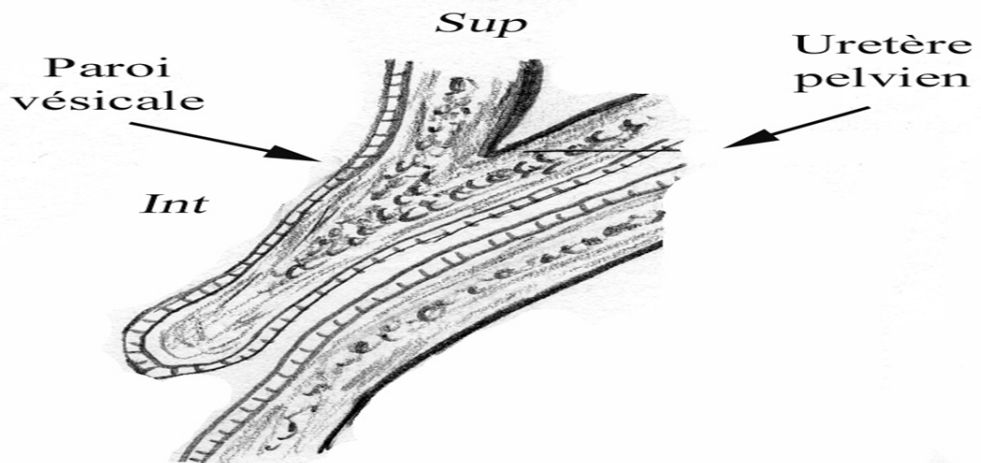
La paroi vésicale a une épaisseur de 8 à 15 mm à vide. Lorsqu'elle est pleine, la paroi se distend et son épaisseur est de 2 à 5 mm

Elle présente de l'extérieur vers l'intérieur :

- une tunique externe constituée du fascia vésical (sauf sur la face supérieure) et de péritoine (Sur la face supérieure)
- une tunique moyenne appelée détroisor.
- une tunique interne ou urothélium. Elle est d'aspect plissé, sous forme de colonnes, lorsque la vessie est vide.



**Figure 5** : Schéma en coupe de la structure de la paroi vésicale



**Figure 6 :** Schéma en coupe de la jonction vésico-urétérale (en « chicane »)

Au col, se situe le sphincter vésical constitué d'une augmentation des fibres musculaires de la couche moyenne (fig. 27). Il sert à la rétention (par contraction) et autorise la miction (par relâchement). Chez la femme, le sphincter ressemble à une anse cervicale. Chez l'homme, il ressemble à un anneau qui s'oppose aussi à l'éjaculation rétrograde

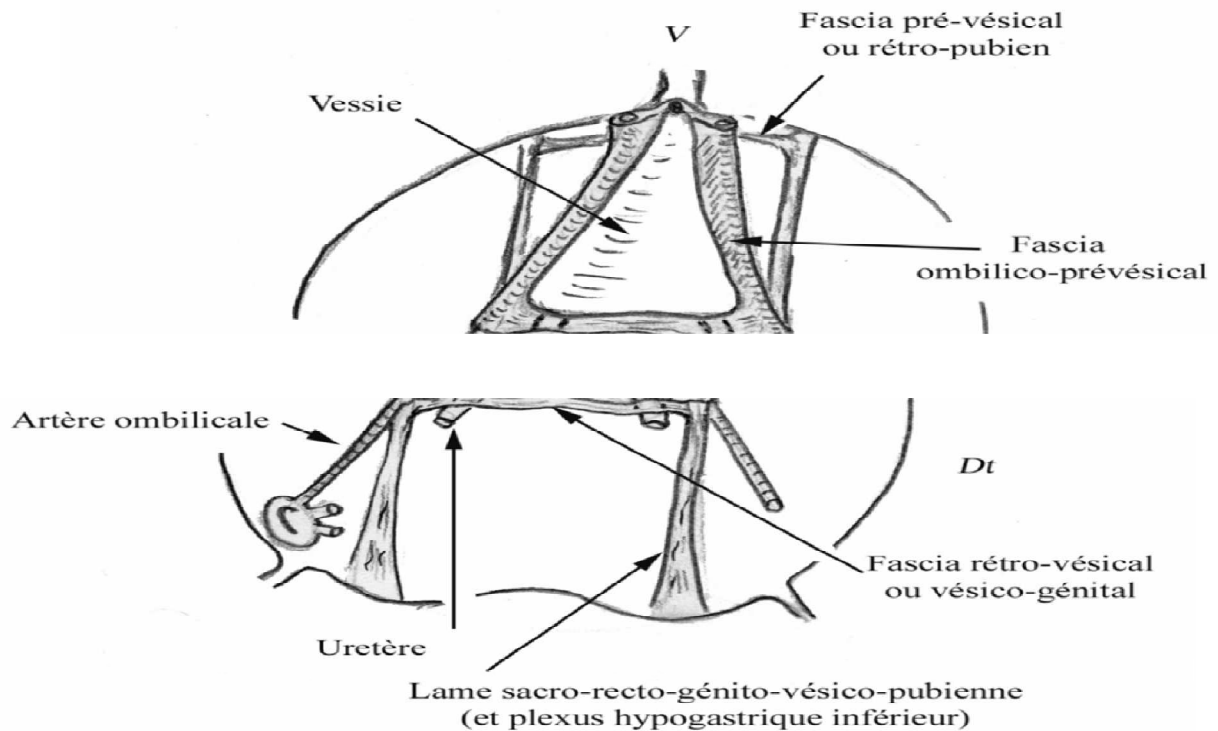
● **Fixités :**

Toute la vessie est fixe, sauf la face supérieure qui seule peut se distendre en phase de réplétion. C'est la face supérieure qui peut être palpée dans l'hypogastre lors d'un globe vésical. Elle est alors la voie des cathétérismes sus-pubiens.

Les moyens de fixité sont :

- le diaphragme pelvien et le vagin qui sont les moyens de fixité les plus importants.
- le fascia vésical constitué : du fascia ombilico-prévésical
- le ligament ombilical médian

- les ligaments vésicaux antérieurs (pubo- vésicaux chez la femme, et puboprostatique chez l'homme), les ligaments vésicaux latéraux



**Figure 7 :** Schéma en vue supérieure des moyens de fixation de la vessie (hors plancher pelvien)

• **Vascularisation et innervation :**

- **Artérielle :**

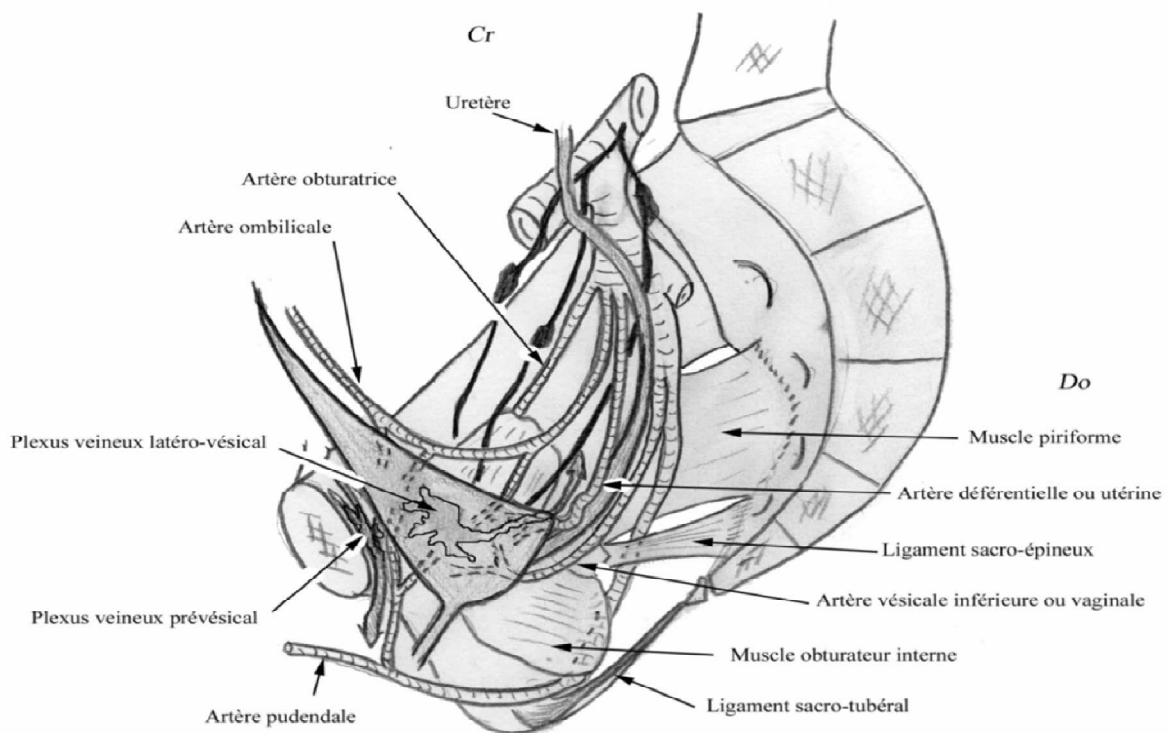
La vessie est vascularisée par (fig.8):

- les artères vésicales supérieures qui naissent des artères ombilicales et se dirigent vers la face supérieure et les faces latérales

- les artères vésicales inférieures, branches des artères iliaques internes et branches des artères vaginales chez la femme. Elles vascularisent le fundus, la partie inférieure du corps et le col.

- les artères utérines chez la femme

- les artères pudendales, les artères obturatrices et les artères vaginales participent à la vascularisation pour la partie inférieure de la vessie.



**Figure 8:** Schéma en vue latérale gauche de la vascularisation artérielle, veineuse et lymphatique de la vessie.

**- Veineuse :**

Il existe un riche réseau veineux périvésical qui se draine soit vers le plexus veineux rétropubien, puis vers les veines pudendales et les veines obturatrices, soit vers les réseaux veineux iliaques internes.

**- Lymphatiques :**

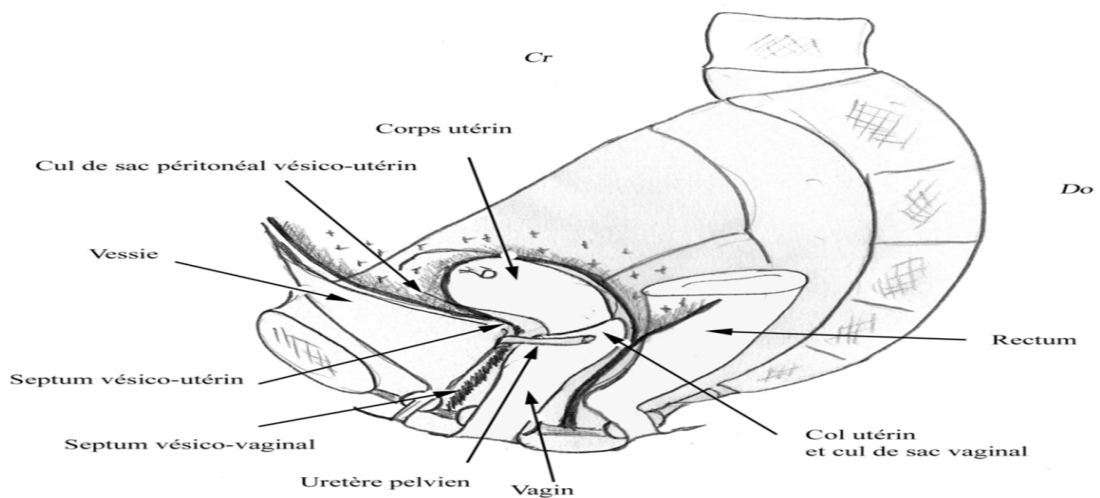
Les lymphatiques se drainent vers les noeuds paravésicaux, latéro-vésicaux et rétro-vésicaux, puis vers les noeuds iliaques externes médiaux, obturateurs, iliaques internes et interiliaques.

**- Innervation :**

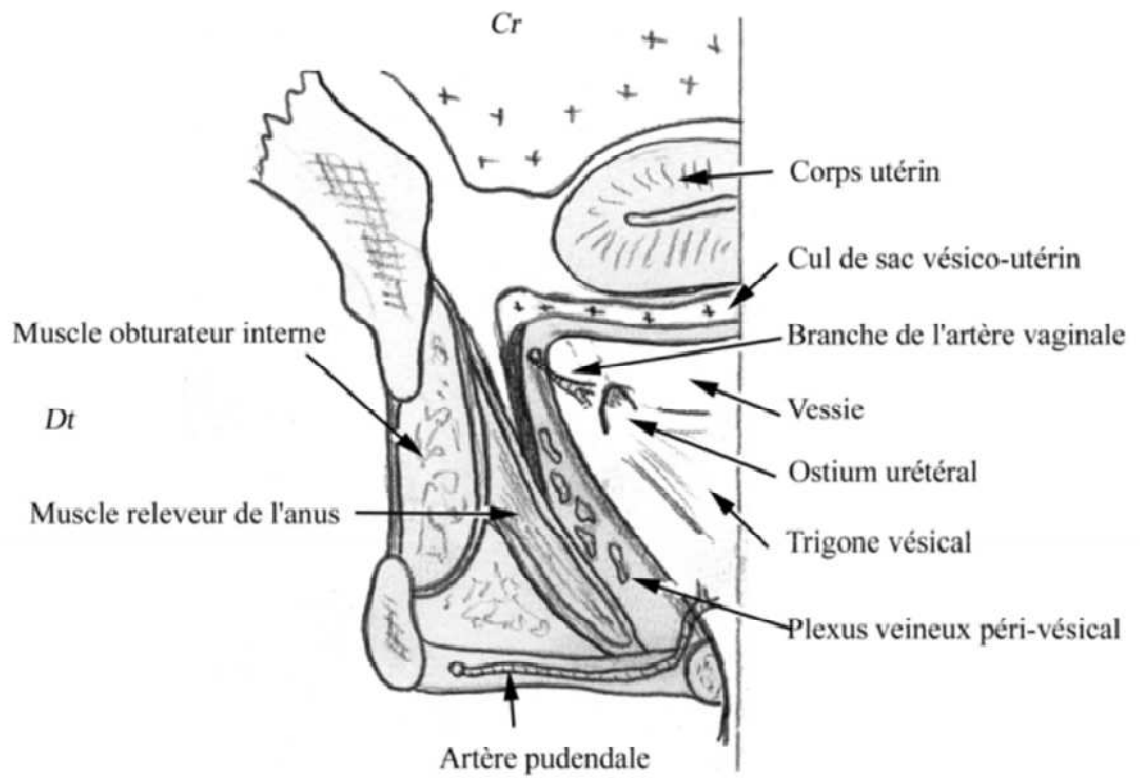
L'innervation provient du plexus hypogastrique inférieur dans les lames sacro-recto-génito- vésico-pubiennes.

**•Rapports :**

•



**Figure9** : Vue latérale gauche des rapports vésicaux chez la femme



**Figure 10:** Coupe frontale passant par l'ostium urétral montrant les rapports de la vessie chez la femme



**MATÉRIEL ET MÉTHODES**

Nous menons une étude rétrospective à propos d'une série de 5 cas de tumeurs de vessie colligés dans les services de chirurgie et d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période entre 2007 et 2016

- Tous nos patients ont bénéficié d'une échographie pelvienne
- Le bilan d'extension a consisté en une TDM abdomino-pelvienne chez 2 cas, une échographie abdomino-pelvienne chez 2 cas, une radiographie pulmonaire de face chez 2 cas et une scintigraphie osseuse chez 1 seul cas.

## OBSERVATION 1 :

Il s'agit de A.Hanane âgée de 11 ans, de sexe F, scolarisée, habitant Salé, ayant comme antécédant une cystite à répétition, elle consulte pour hématurie.

Le début de la symptomatologie remonte au mois 10/10 par l'installation d'une hématurie suivie d'une rétention aigue d'urine.

**L'examen clinique :** trouve une patiente consciente, eupnéique, pâleur cutanéomuqueuse, pouls : 100batt, examen cardiovasculaire et pleuropulmonaire normal. Le reste de l'examen est sans particularité

### **Bilan paraclinique :**

### **Bilan biologique :**

NFS : HB=10.9g/dl

Gb= 2370

Pq=268000

TP : 100% TCA : 1,1

Ionogramme N

### **Bilan radiologique :**

Une échographie pelvienne :

A objectivée une tumeur vésicale

Anatomopathologie :

Une biopsie par exérèse partielle a été réalisée et l'anatomopathologie a été en faveur d'un rhabdomyosarcome vésical non métastatique

### **Bilan d'extension :**

TDM abdomino-pelvienne :

Plus en faveur d'une cystite pseudo-tumorale qu'un rhabdomyosarcome à localisation intraluminale.

Prise en charge et traitement :

Chimiothérapie :

La patiente a reçu 9 cures de chimiothérapie type VAC. Dès la 3<sup>ème</sup> cure, la tumeur a répondu et la rémission a été calculée à 36% lors d'une TDM abdomino-pelvienne de control qui a montré une nette régression de l'épaississement de la paroi vésicale passée de 11mm à 4mm.

Après 9 cures de VAC, la TDM n'a montré aucun résidu tumoral.

Ensuite, la patiente a bénéficié d'une cystoscopie de control dont l'examen ne trouve pas de masse ni de bourgeon. Aspect d'apparence normale. Réalisation de 3 biopsies vésicales

Le patient serait vu en consultation le 23/09/2011

## OBSERVATION 2

Il s'agit de l'Enfant N.Othmane, âgé de 2 ans et 6 mois, unique de sa famille, originaire et habitant Marrakech, non mutualiste, sans antécédents particuliers, qui consulte pour une hématurie.

Le début de la symptomatologie remonte à 3mois par l'installation d'une hématurie initiale avec dysurie et pyurie et un épisode de rétention aigue d'urine. Le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement et de fièvre non chiffrée. L'examen clinique : trouve un enfant en bon état général, apyrétique, conjonctives normo colorées.

L'examen abdominal et pelvien est normal. Le reste de l'examen est sans particularité.

Bilan para clinique :

Bilan biologique :

NFS : GB= 12100, HB= 10,6 PQ=350000

Ionogramme : urée=0,27 créatinine= 1

TP= 62% TCA = 35

Bilan radiologique :

Echographie abdominale :

Tumeur intravésicale de 33mm de grand axe hétérogène, sans retentissement sur le haut appareil.Aspect compatible avec un rhabdomyosarcome vésical



**Figure 11** : échographie abdominale : Tumeur intravésicale de 33mm de grand axe hétérogène, sans retentissement sur le haut appareil Anatomopathologie .

Une biopsie par taille vésicale a été réalisée

Macroscopiquement : tumeur en grappe de raisin au niveau de la région trigonale

Compte rendu anapath : rhabdomyosarcome embryonnaire (variété botryoid)

**Bilan d'extension :**

Radiographie pulmonaire : Normale

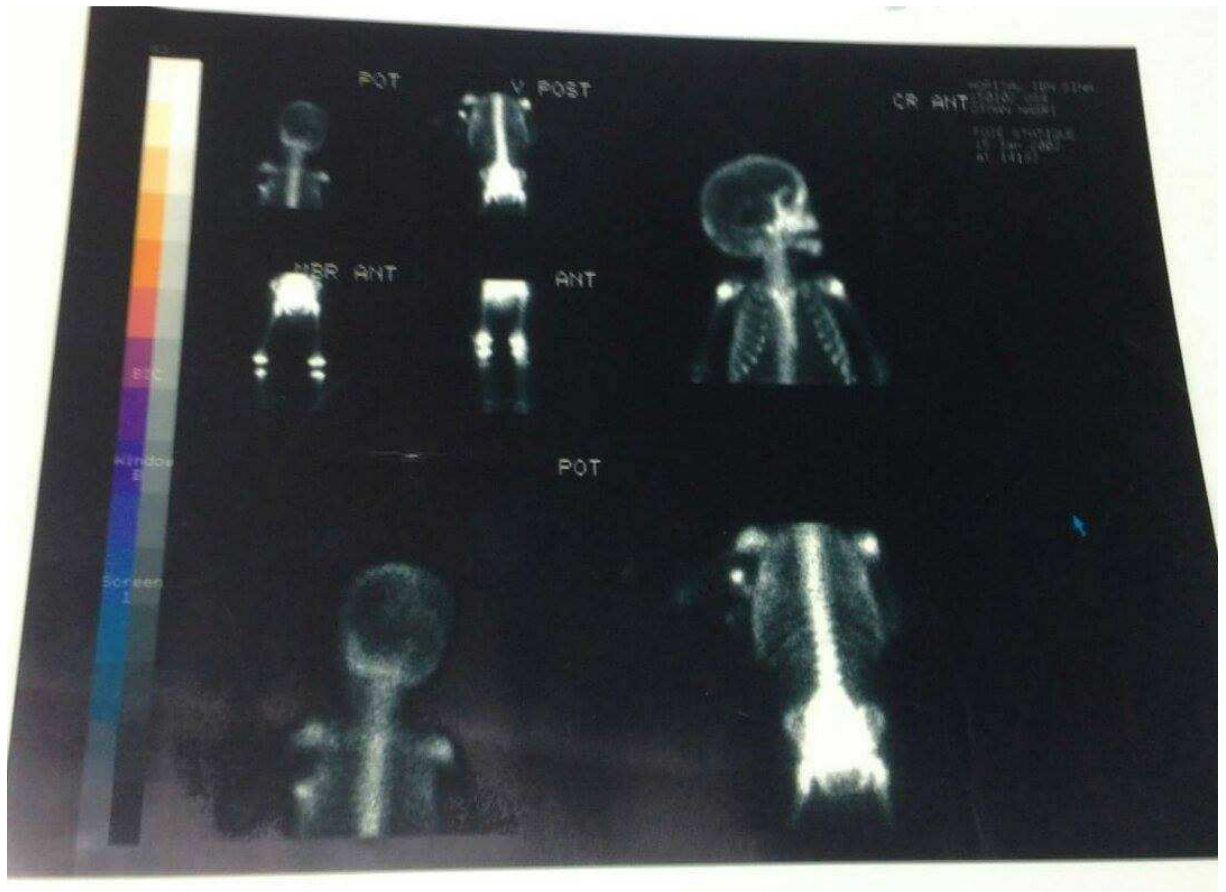
TDM abdomino-pelvienne :

Présence d'un processus vésical circonférenciel irrégulier. Ce processus hétérogène est dense et de caractère bourgeonnant effaçant les graisses périvésicales.

En arrière, il arrive au contact de la paroi antérieure du rectum. Respect des muscles obturateurs internes et des uretères. Absence d'adénopathie iliaque  
Foie, rate et reins homogènes

Une scintigraphie osseuse :

Aucune anomalie de fixation suspecte sur l'ensemble du squelette



**Prise en charge et traitement :**

**Chimiothérapie :**

Suite à une décision d'un staff multidisciplinaire, le patient a bénéficié de :  
3 séances de chimiothérapie type VAC avec une régression de la tumeur  
chiffrée à 34%

L'échographie de control faite a montré :

Foie, reins , rate et pancréas sont sans anomalie

**Processus tissulaire irrégulier intravésical de 22\*23mm de diamètre**



**Figure 12 :** Processus tissulaire irrégulier intravésical de 22\*23mm de diamètre .

Le patient est perdu de vue.

### OBSERVATION 3

Il s'agit de l'enfant EL. Said âgé de 2 ans, de sexe M , originaire et habitant Chefchaoun, non mutualiste. Issu de parents consanguins 1<sup>er</sup> degré, 2<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3

L'histoire de la maladie remonte à 6 mois par la survenue d'épisodes itératifs de rétention aigue d'urine pour lesquelles il a bénéficié d'un sondage urinaire à 2 reprises. Depuis 3 mois les parents ont remarqué une voussure de la région hypogastrique qui leur a amené à consulter.

Le patient est hospitalisé au shop le 15/08/02 pour éclaircir le diagnostic et entamer un bilan initial

L'examen clinique a trouvé une masse ferme de la région hypogastrique

Le reste de l'examen est sans particularité

Bilan paraclinique :

Le bilan biologique :

NFS : GB :11500, PNN : 55%, Hb : 9,9 , Pq : 283000 Ionogramme sg :  
créatinine : 5, glucose : 1,04 PAL :339 protidémie :69 TP :100%

Le bilan radiologique :

Une UCR : ayant montré une volumineuse lacune anfractueuse du plancher vésical , étendue au segment proximal de l'urèthre prostatique. Un reflux vésico-urétéro-rénal droit

Une UIV : ayant objectivé une urétéro-hydronéphrose droite. Des images lacunaires au niveau de la vessie

Une échographie rénale et vésico-prostatique

A mis en évidence une lésion bourgeonnante hyperéchogène , en grappe de raisin, au niveau du plancher vésical, sans séparation nette avec la prostate, associée à un épaissement de la paroi vésicale. Aspect en faveur d'un sarcome du sinus uro-génital

Un staff a été fait le meme jour avec une décision de biopsie tumorale en chirurgie A

Anatomopathologie :

Résultat de la biopsie par taille vésicale : anapath a conclu à un rhabdomyosarcome embryonnaire type botryoïde

**Bilan d'extension :**

TDM abdominale : n'a pas été faite par manque de moyens.

Prise en charge et traitement :

Chimiothérapie :

Le patient a reçu 2 cures de chimiothérapie type VAC et une cure VAD.

Les suites ont été marquées :

•Biologiquement :

Par une anémie à 6,8 g /dl et une neutropénie à 1000/mm<sup>3</sup> pour lesquelles il a bénéficié respectivement d'une transfusion par 1 culot globulaire et une amoxicilline protégée (10jours)

•Radiologiquement :

Par l'apparition d'une fistule vésico-rectale à l'échographie abdominale de control pour laquelle une opacification digestive a été indiquée.

Sortie du patient sans autorisation médicale

## OBSERVATION 4

Il s'agit de L.Ali, âgé de 1 an, unique de ses parents, vacciné selon le PNI, habitant et originaire de Sefrou, non mutualiste. Hospitalisé pour hématurie, sans antécédents particuliers

Le début de la symptomatologie remonte à 3 mois par l'installation d'une hématurie totale avec dysurie qui a persisté pendant un mois. Par la suite l'enfant a présenté des épisodes de rétention aigue d'urine (3 au total) pour lesquelles une sonde vésicale a été mise en place.

**L'examen clinique :** a trouvé un enfant en assez bon état général, conjonctives légèrement décolorées, eupnéique, apyrétique.

Examen abdominal : pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie, abdomen souple, pas de contact lombaire

Examen cvx : RAS

Examen PP : RAS

Les aires gg sont libres

Examen pelvien : anus béant, prolapsus anal réductible spontanément. Une sonde vésicale en place. Le reste de l'examen est sans particularité.

**Bilan para-clinique :**

**Bilan biologique :**

NFS : Gb : 12500, Hb : 6 g/dl PQ : 664000

Ionogramme : potassium : 4 , urée :0.34 créatinine : 9

**Bilan radiologique :**

**Une échographie abdomino-pelvienne :**

Une urétérohydronéphrose droite modérée. Une vessie de petite capacité à paroi épaissie (11,4 mm au niveau du dôme, 8,9 mm au niveau du plancher) sans formation tumorale intraluminaire



**Figure 13 :** échographie abdomino-pelvienne : Une vessie de petite capacité à paroi épaissie (11,4 mm au niveau du dôme, 8,9 mm au niveau du plancher) sans formation tumorale intraluminaire



**Figure 14 :** échographie abdomino-pelvienne : Une urétérohydronéphrose droite modérée

**Anatomopathologie :**

Une biopsie tumorale par cystoscopie a été réalisée et le résultat de l'anatomopathologie parle d'un remaniement fibreux non spécifique.

**Bilan d'extension :**

- Radiographie pulmonaire de face :

cardiomégalie

- TDM abdomino-pelvienne :

A objectivé un processus tumoral du plancher vésical avec adénopathie pelvienne et vessie de lutte. Une discrète urétéro-hydronéphrose droite.

Une NFS : GB : 18500 /mm<sup>3</sup> PNN : 8956/mm<sup>3</sup> Hb : 7,6g/dl Pq : 630000/mm<sup>3</sup>

Urée : 0,23g/l Créatinine : 4,6mg/l

Prise en charge et traitement :

Chirurgie :

- CPA pour AG

- Compte rendu opératoire :

Malade sous AG, IV, en DD.

Incision pfenestiel

Taille vésicale

L'exploration trouve une tumeur bourgeonnante friable saignant facilement au contact, se développent au niveau de la face postérieure de la vessie, et s'étendant vers le bas jusqu'au col vésical, auquel elle est intimement adhérente. Réalisation d'une biopsie extemporanée de la tumeur. Le caractère bénin ou malin est difficile à affirmer sur l'étude extemporanée.

Exérèse quasi-totale de la tumeur en laissant place un petit fragment qui était adhérent au col vésical. Fermeture de la vessie par des points séparés au vicryl 2/0, sur une sonde de cystostomie.

FPPP sur un drain de redon en prévésical (vicryl 2/0-vicryl 4/0-nylon 4/0)

Mise en place d'une sonde vésicale type Foley ch.8

Résultat de l'histopathologie :

A conclu à un aspect morphologique d'un processus sarcomateux faisant évoquer :

- Un rhabdomyosarcome alvéolaire
- Une tumeur rhabdoïde

L'immunohistochimie a été faite et a objectivé des Anticorps anti vimentine positif

Chimiothérapie :

Le patient a reçu 2 cures de chimiothérapie type VAC à 50% avec la persistance du fragment tumoral adhérent au col vésical.

Le patient s'est compliqué de vomissements mis sous perfusion et d'une infection urinaire à l'ECBU traitée par une bi antibiothérapie (Triaxon-Genta)

Une échographie abdominale de control a montré :

Un hémopéritoine, une urétéro-hydronephrose bilatérale, un processus lésionnel rétro et latéro-vésical bilatéral hétérogène envahissant la paroi cutanée en regard de la cicatrice Une forte suspicion d'un épaissement nodulaire du péritoine à gauche.

Suite à ces complications et à l'extension de la tumeur, le patient est décédé.

## OBSERVATION 5

Il s'agit de Z. Kamal âgé de 4 ans, 3<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3, habitant khmissat, vacciné selon le PNI, pas de consanguinité, hospitalisé pour rétention aigue d'urine.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par l'installation d'une douleur sus pubienne, d'une dysurie et d'une agitation sans fièvre ni altération de l'état général. Par la suite la dysurie a évolué en une rétention urinaire pour laquelle il a été sondé en externe.

L'examen clinique : trouve un enfant conscient, eupnéique, apyrétique, conjonctives normo-colorées, abdomen souple, pas de masse palpable, la sonde urinaire en place, le reste de l'examen est sans particularité.

### **Bilan para-clinique :**

#### **Bilan biologique :**

RA : 13meq/l, TP : 86%, TCA : 24,7, CRP : 5,50mg/l hyperkaliémie à 6,12meq/l

ECBU : urines troubles, culture négative.

#### **Bilan radiologique :**

Echographie rénale et vésico-prostatique :

Formation endoluminale hyperéchogène postéro-latérale droite, déclive, de contours polylobés mesurant 40\*24mm

TDM abdomino-pelvienne :

Processus vésico-prostatique bourgeonnant en urétéro-vésical mesurant 54\*34\*40mm



**Figure 15 :** TDM abdomino-pelvienne : Processus vésico- prostatique bourgeonnant en urétéro-vésical mesurant 54\*34\*40mm

Anatomopathologie :

Une biopsie tumorale par cystoscopie a été réalisée et le résultat de l'anatomopathologie est en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire vésico-prostatique

**Bilan d'extension :**

Radiographie thoracique de face :

- Absence de nodule ou de foyer focal pulmonaire
- Cul de sacs pleuraux libres.

Scintigraphie osseuse :

Absence d'argument scintigraphique en faveur de localisation osseuse secondaire à distance.

Prise en charge et traitement :

Chimiothérapie :

Le patient a reçu 3 cures d'IVA avec une réponse < 50% puis 2 cures CEV avec une stabilité lésionnelle, ensuite il a bénéficié d'une cure supplémentaire IVE et CEV.

Une TDM faite de control parle d'une stabilité lésionnelle

Chirurgie :

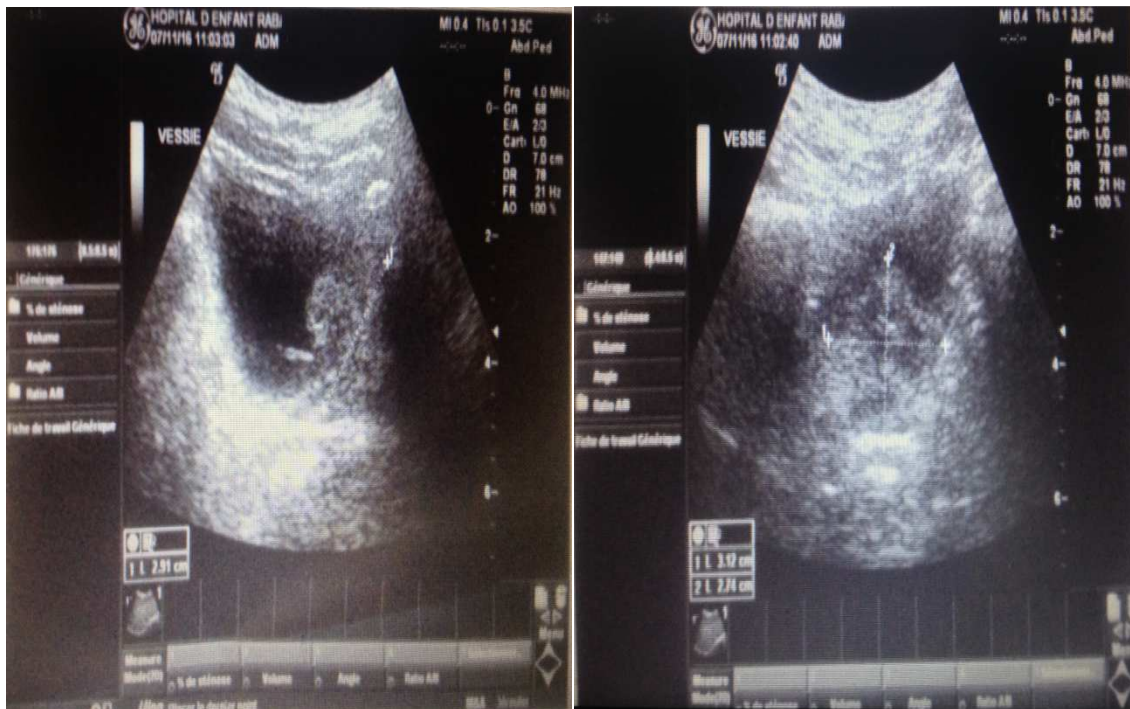
Compte rendu opératoire :

- Malade sous AG
- Incision p fenestiel
- Ouverture de la ligne blanche
- Repérage de la vessie
- Ouverture de la vessie et aspiration de son contenu
- L'exploration a trouvé une masse mesurant environ 5cm au dépend du col vésical et du Trigone
- Résection incomplète de la masse et surtout du coté du col vésical
- FPPP

Chimiothérapie post opératoire et curiethérapie :

Le patient a repris ses cures de chimiothérapie CEV et EVE et en parallèle une radiothérapie externe en raison de l'indisponibilité de la curiethérapie.

Echographie de control : parle d'une persistance du processus tumoral rétro-vésical bourgeonnant en intra vésical mesurant 32\*27\*29mm



**Figure16** : échographie de control : persistance du processus tumoral rétro-vésical bourgeonnant en intra vésical mesurant 32\*27\*29mm

Le patient sera vu en consultation dans 1 mois.

**Résultats :**

**A-Age :**

- L'âge des enfants variait entre 1 an et 11 ans avec une moyenne d'âge de 6 ans

**B-Sexe :**

- Dans notre série, on note une prédominance masculine avec 4 garçons sur une seule fille

**C-Répartition géographique :**

Nos patients proviennent de différentes régions du Maroc avec 2 cas de la région Rabat-Salé, 1 cas de Marrakech, 1 cas de Chefchaoun et 1 cas de Séfrou.

### **D-Données cliniques :**

#### **1-Motif de consultation :**

- L'hématurie a motivé la consultation de 3 cas.
- La rétention aigue d'urine a motivé la consultation de 2 cas.

#### **2-Examen clinique :**

A mis en évidence :

- une pâleur cutanéomuqueuse chez 1 cas.
- Un examen normal chez 2 cas.
- Une masse de la région hypogastrique chez 1 cas
- Un prolapsus anal chez 1 cas.

### **E-Données para cliniques :**

#### **1-Biologie :**

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

#### **2-Radiologie :**

-L'échographie pelvienne a montrée :

- Une tumeur vésicale à localisation intraluminaire chez 1 cas.
- Une tumeur intra vésicale à localisation trigonale chez 1 cas.
- Un processus tumoral du plancher vésical chez 2 cas
- Formation endoluminaire hyperéchogène postéro-latérale droite, déclive, polylobés chez 1 cas.

-TDM abdomino-pelvienne a objectivé :

- Une cystite pseudo-tumorale chez 1 patient.
- Processus vésical bourgeonnant avec infiltration des graisses péri vésicales et de la paroi antérieure du rectum chez 1 cas.
- Processus tumoral du plancher vésical avec adénopathie pelvienne associée à une vessie de lutte et une discrète urétéro-hydronéphrose droite : 1 cas
- Processus vésico-prostatique bourgeonnant en urétéro-vésical chez 1 cas

### **3-Histologie :**

L'étude anatomopathologique des différentes biopsies a été en faveur d'un :

- Rhabdomyosarcome embryonnaire chez 4 cas.
- Rhabdomyosarcome alvéolaire chez 1 seul cas.

### **F-Traitement :**

- Une exérèse partielle a été réalisée chez 2 cas
- La chimiothérapie a été décidée chez tous les cas.



## **I-ÉPIDEMIOLOGIE DES RHABDOMYOSARCOMES VESICAUX CHEZ L'ENFANT : [5-6].**

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.

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.

## **II-PRISE EN CHARGE DU RHABDOMYOSARCOME VESICAL :**

### **A-Circonstances de découverte :**

Dans les formes vésicales les rhabdomyosarcomes s'expriment par une symptomatologie non spécifique du fait même de leur développement dans une cavité. Les signes urinaires sont les plus fréquents : [7]

- Infections urinaires fréquentes et récidivantes avec parfois hématurie
- Rétention aiguë ou subaiguë d'urines qui serait presque toujours le premier signe clinique d'un rhabdomyosarcome.
- Rarement c'est la découverte d'une masse sus-pubienne correspondant à un globe vésical ou à la tumeur elle même.
- Enfin on peut déceler particulièrement chez la fille l'extériorisation d'un bourgeon botryoïde à la vulve.

**Dans notre série, 3 de nos patients avaient comme motif de consultation une hématurie et 2 cas une rétention aigue d'urine.**

Dans les formes métastatiques on trouve d'autres signes extra-urologiques en rapport avec une extension tumorale : altération de l'état général (AEG), fièvre, anémie, troubles de la coagulation, douleurs osseuses, par un envahissement des organes de voisinage, d'adénopathies périphériques surtout inguino-crurales [8]

### **B-Examen clinique : [9]**

L'examen clinique est le plus souvent normal. Rarement c'est la découverte d'une masse sus-pubienne correspondant à un globe vésical ou à la tumeur elle même.

Le toucher rectal combiné à la palpation abdominale apprécie la présence d'une infiltration des paramètres.

Il est important de compléter l'examen par la recherche au niveau des aires ganglionnaires superficielles d'une éventuelle adénopathie palpable qui serait d'autant plus suspecte qu'elle serait d'apparition récente. Le reste de l'examen clinique et le plus souvent sans particularités.

### **C-Imagerie :**

#### ***1-Echographie pelvienne : [10]***

C'est l'examen de première intention du fait de son innocuité et de la facilité de son exécution

L'échographie peut, si elle est réalisée dans de bonnes conditions, montrer un épaissement de la paroi vésicale ou un nodule intra vésical.

L'imagerie 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 épaissement 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.



**Figure 17 :** Echographie vésicale : masse végétative dans la lumière avec une taille maximale d'environ  $40 \times 41$  mm, de morphologie polylobée et de contours irréguliers, caractérisée par une échogénicité hétérogène solide

### ***2-IRM :***

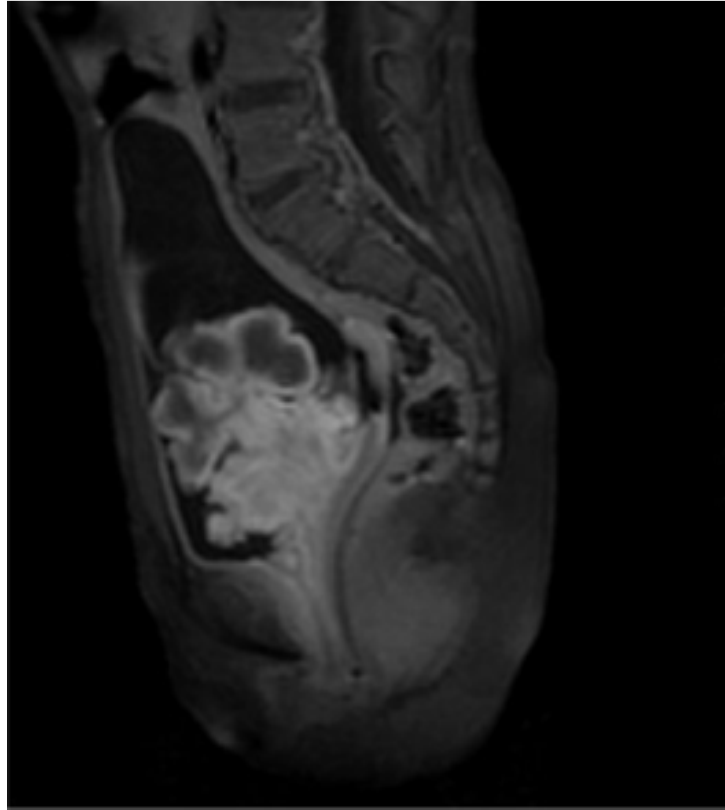
L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) est l'examen de référence.

Il permet de préciser les critères suivants :

- Rechercher le point de départ tumoral bien défini
- Mesure de la taille tumorale
- Evaluation de l'extension locorégionale et à distance
- Recherche d'un envahissement ganglionnaire
- Recherche d'un retentissement rénal (dilatation pyélo-urétérale)

Avec une sensibilité de 60%, l'IRM est peu performante pour l'analyse des ganglions, le scanner a une performance un peu meilleure.

Une étude complémentaire du foie recherche une ou plusieurs métastases.  
[11].

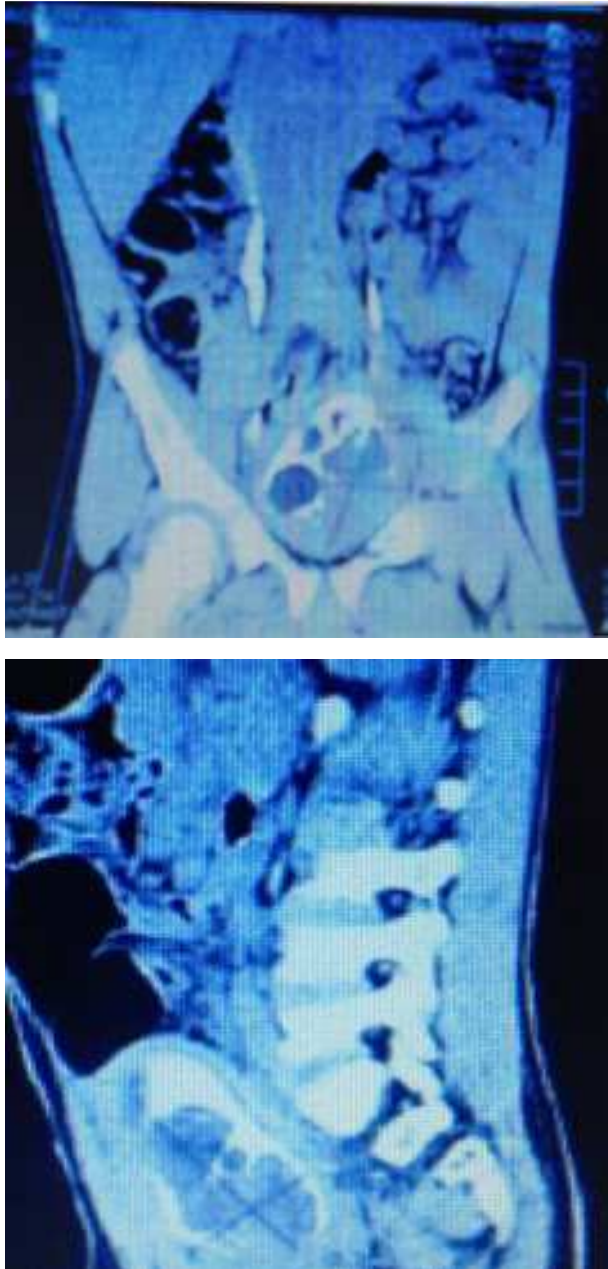


**Figure18** : IRM : images pondérées par T2 sagittal après renforcement au gadolinium montrant une masse lobulée intra vésicale chez une fille de 3 ans [12]

### ***3-TDM abdominopelvienne :***

La TDM reste l'examen à réaliser en première intention dans le rhabdomyosarcome vésical, elle est performante pour apprécier le volume tumoral et les extensions locorégionales. [13]

Par ailleurs La TDM abdominopelvienne doit être envisagée dans le cadre du bilan de diffusion d'un processus tumoral. Elle va permettre de rechercher un éventuel envahissement des chaînes ganglionnaires profondes, surtout lombos-aortiques et pelviennes et des métastases hépatiques. Elle ne constitue en aucun cas un examen à visée diagnostique. Elle demeure néanmoins incontournable dans le cadre du bilan préthérapeutique.

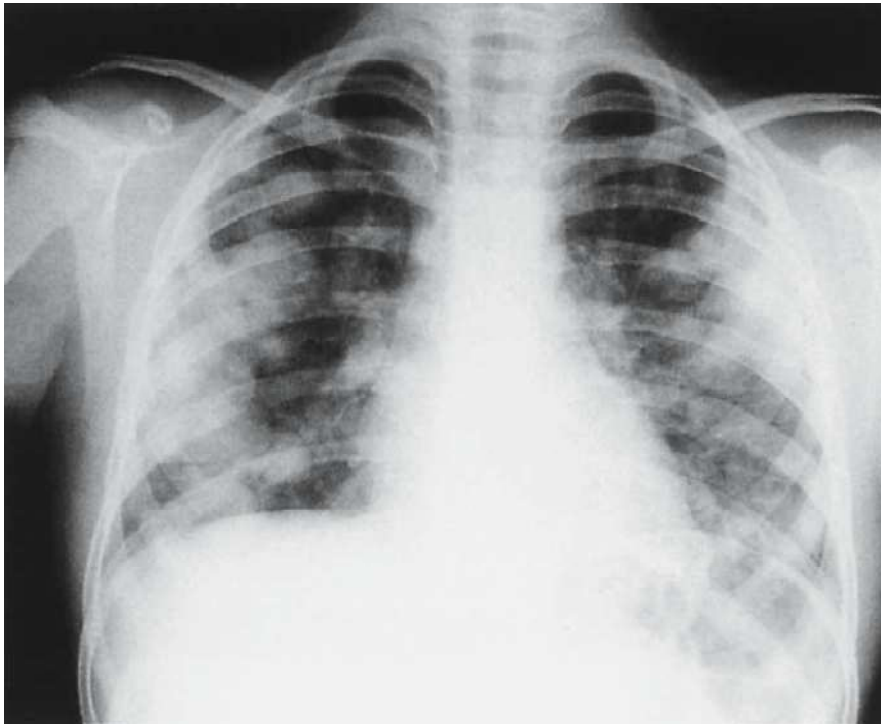


**Figure 19 :** TDM abdomino pelvienne :

Masse bourgeonnante sessile intra vésicale dont l'aspect est en faveur d'une lésion tumorale [77]

#### ***4. Radiographie thoracique :***

Essentielle dans la détection des métastases pulmonaires



**Figure 20 :** radiographie thoracique de face montrant des métastases pulmonaires

#### ***5-Scintigraphie osseuse :***

La scintigraphie osseuse au méthylène diphosphonate  $^{99m}\text{Tc}$  est un examen d'imagerie (médecine nucléaire) qui entre dans le cadre du bilan d'extension avec pour objectif le repérage des éventuelles métastases osseuses.

### ***6-Le TEP-Scan :***

La fixation par tomographie d'émission de positons du F-fluoro-2-deoxy-D-glucose est indiscutable sur les rhabdomyosarcomes. [14]

Dans le travail récent de Tateishi U et al, elle s'est même montrée supérieure aux autres techniques d'imagerie chez 35 patients souffrant de rhabdomyosarcomes de toutes localisation pour une stadification plus fiable de ces malades.

Récemment, Benz et al ont montré l'importance de la fixation sur l'évaluation de la réponse thérapeutique dans une population de 50 patients souffrant de sarcome des tissus mous. [15]

Comme pour la TDM, le TEP-Scan est probablement un moyen important dans l'avenir proche dans le cadre du bilan d'extension des rhabdomyosarcomes.

En résumé, le bilan d'extension doit comporter :

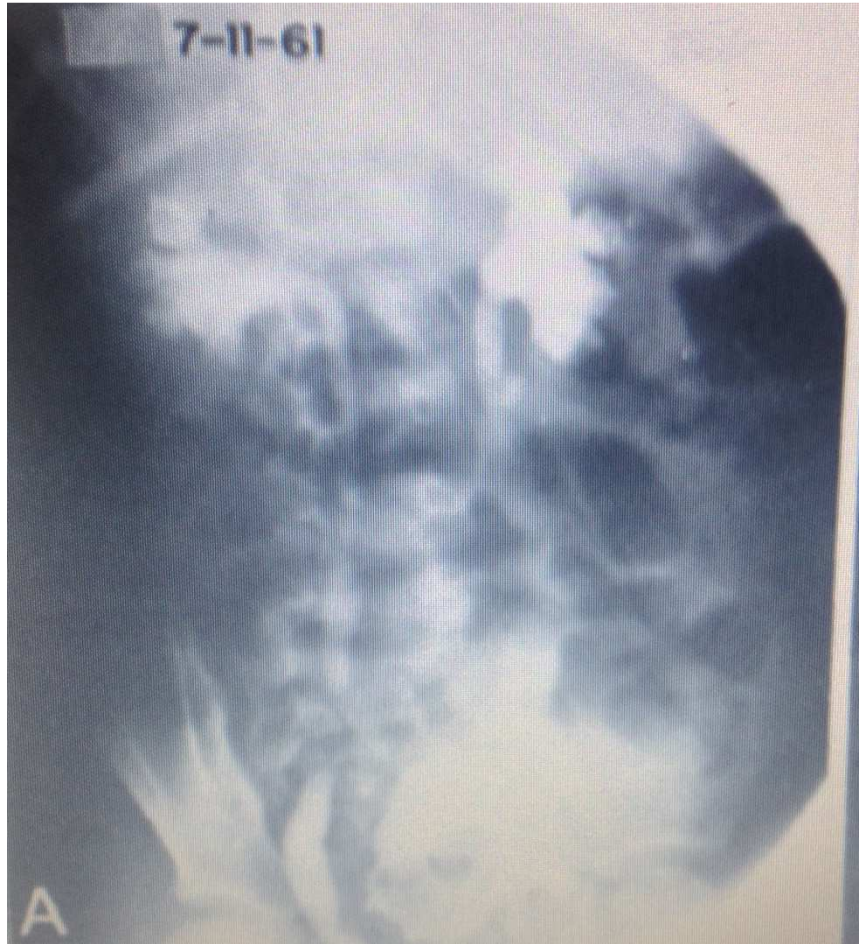
- Une IRM ou TDM abdominopelvienne
- Une radiographie thoracique
- Une scintigraphie osseuse
- Un TEP-Scan

### ***7-Urographie intraveineuse (UIV) :***

C'est un examen d'imagerie médicale qui a pour but :

- Montrer une ou plusieurs images lacunaires irrégulières au niveau de la vessie
- Rechercher la présence d'autres localisations, en particulier au niveau des cavités excrétrices

- Apprécier un éventuel retentissement sur le haut appareil, à savoir l'hydronéphrose



**Figure 21** : UIV : montrant une hydronéphrose bilatérale

#### **D-Bilan sanguin :**

Il n'existe pas de marqueurs tumoraux qui puissent aider au diagnostic.

Les dosages des marqueurs habituels,  $\alpha$ -foeto-protéine sérique ou  $\beta$ -HCG plasmatique sont normaux. La normalité de ce bilan sanguin aura au moins le mérite d'éliminer les autres étiologies devant la découverte d'une masse pelvienne (diagnostic différentiel de tératome de volk sac tumor ou de tumeur de la granulosa) [16]

Dans la localisation vésicale du RMS, l'évaluation de la fonction rénale et d'éventuels troubles métaboliques est importante : Créatinine, urée sériques, ionogramme sanguin et calcémie vont être immédiatement prélevées. En effet, il n'est pas rare de découvrir un RMS vésical avec une insuffisance rénale fonctionnelle due à l'obstacle sous-vésical permanent. [16]

Il faut signaler cependant une étude récente de Wachtel et al en 2006 qui présente un certain nombre de marqueurs permettant de classer au-delà de la signature génétique les sous groupes histologiques de rhabdomyosarcomes suivant le type des marqueurs reconnus en immunohistochimie (20 et 21). La présence d'anticorps spécifiques dirigés contre AP2 $\beta$  et contre p-cadhérine facilite la reconnaissance d'un rhabdomyosarcome de type alvéolaire. La présence d'anticorps anti EGFR et anti Fibrilline est en faveur d'une forme embryonnaire. La sensibilité pour les marqueurs des types alvéolaires et embryonnaires est respectivement de 64% et 60% et la spécificité de 85% et 92%.

#### **E-Diagnostic de certitude :**

Le diagnostic de certitude ne peut être obtenu que par l'examen histopathologique d'un prélèvement tissulaire.

À côté des arguments cliniques et radiologiques évocateurs, l'étape essentielle du diagnostic reste **la biopsie**, indispensable avant d'envisager les traitements.

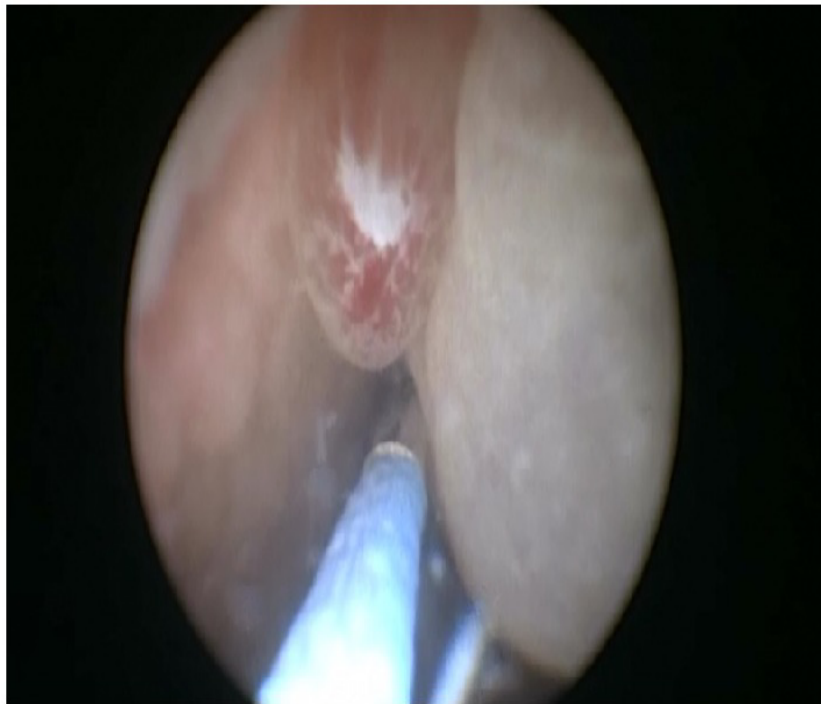
En cas de suspicion de RMS vésical, une cystoscopie sous anesthésie générale est nécessaire afin de réaliser une biopsie par voie endovésicale de

chaque lésion suspecte (biopsies multiples). Cette cystoscopie fait partie du bilan initial, étape indispensable à la chirurgie ultérieure.

- **Cystoscopie :**

C'est un examen endoscopique qui permet de :

- Visualiser la ou les tumeurs
- Préciser le nombre, le siège et l'aspect des lésions
- Réaliser des biopsies pour le diagnostic histologique



**Figure 22 :** cystoscopie : lésion non saignante, blanchâtre, saillante dans la lumière à coté du plancher vésical antérolatéral gauche et associée à une formation satellite de couleur brune

## **F-Anatomopathologie :**

Après une biopsie, la tumeur est étudiée sous le microscope dans un laboratoire.

Les caractéristiques qui permettent de conclure à un diagnostic de RMS doivent porter la preuve que la tumeur appartient à la lignée du muscle squelettique, soit par son apparence sous le microscope, soit par sa réponse à l'immunomarquage.

### ***a-Microscopie :***

Différents types histologiques sont définis actuellement, après confrontation des classifications proposées par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP), le National cancer Institute (NCI). Cette classification dite internationale a permis de mettre en évidence une corrélation histopronostique permettant une prise en charge plus adaptée

### **-Le rhabdomyosarcome embryonnaire :**

Le rhabdomyosarcome embryonnaire est la forme la plus fréquente, elle est de pronostic intermédiaire avec une survie globale de 66% à 5ans. [17]

**Dans notre série, le rhabdomyosarcome embryonnaire était aussi le plus fréquent, il a représenté 80% des cas**

- 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 nommés rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec 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

- On distingue plusieurs formes de rhabdomyosarcomes embryonnaires : lâche botryoïde (forme macroscopique intracavitaire et polypoïde, s'accompagnant histologiquement d'une condensation cellulaire sous la muqueuse, à type de couche cambiale), lâche non botryoïde, dense (peu différencié ou bien différencié). [18]

### **-Le rhabdomyosarcome alvéolaire :**

Il représente 20 à 25% des rhabdomyosarcomes, plus fréquent au niveau des membres (60%). Il prédomine chez le grand enfant et l'adolescent. Cette forme est de mauvais pronostic souvent métastatique au diagnostic avec une survie globale à 5ans de 54% dans les formes localisées.

**Dans notre série, le rhabdomyosarcome alvéolaire est représenté par 1 seul cas qui est décédé suite aux métastases**

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

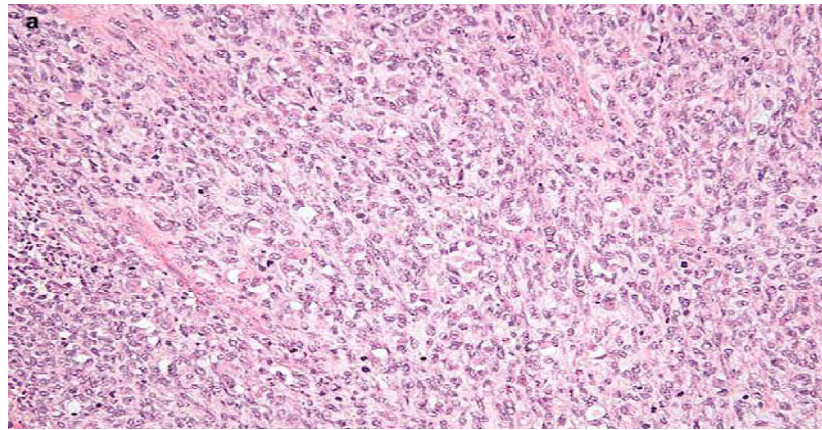
- Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactés sans stroma et sans architecture alvéolaire. Il s'agit d'une forme alvéolaire solide très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées, le diagnostic peut être alors établi par la mise en évidence de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

### **-Le rhabdomyosarcome indifférencié :**

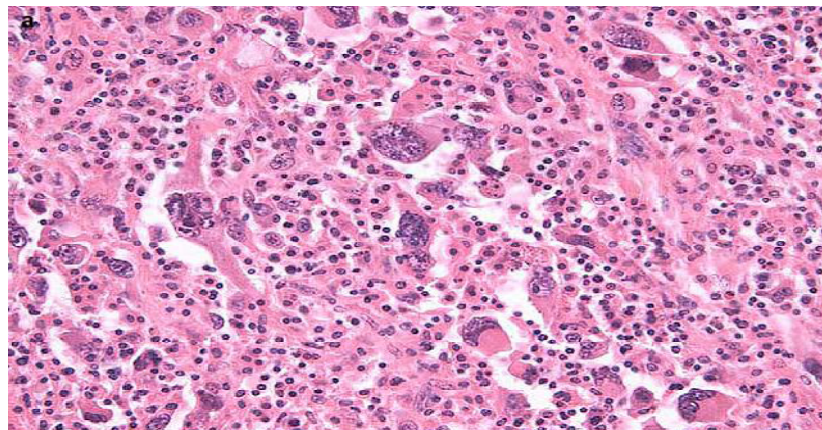
- Les cellules sont rondes, compactées, basophiles, avec très peu de signes de différenciation morphologique avec un plus large noyau que dans les autres rhabdomyosarcomes.

- La présence de marqueurs myogéniques (desmine et/ou myoglobine) et l'utilisation de marqueurs immunohistochimiques comme la Myo-D1 et la Myf-4 permettent de confirmer le caractère musculaire et de poser le diagnostic de rhabdomyosarcome.

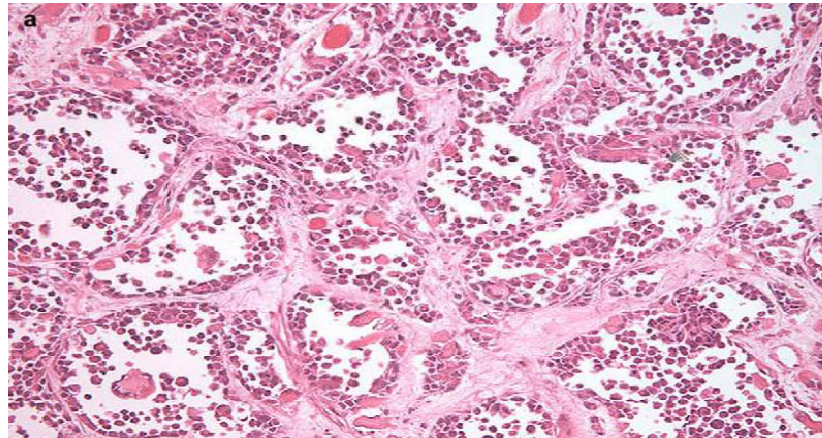
- Cette forme est de mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans de 40%.



**A**



**B**



**C**

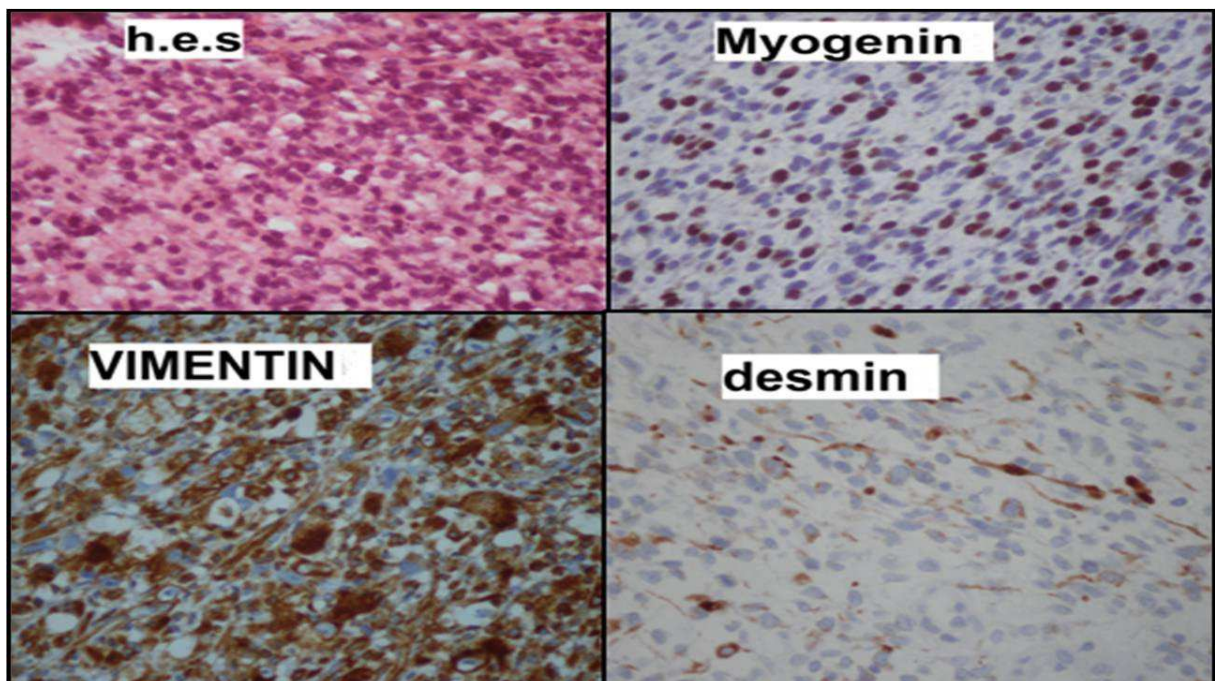
**Figure 23 : microscopie du RMS :**

**A : embryonnaire ; B : alvéolaire ; C :indifférencié [19]**

### ***b- Immunohistochimie [20]***

Typiquement, les cellules du RMS expriment la vimentine, témoignant de l'origine conjonctivale de la prolifération cellulaire ; l'actine musculaire striée est spécifique du muscle strié, et la desmine témoigne d'un filament intermédiaire entre muscles lisses et squelettiques.

Certains marqueurs plus récents mettent en évidence des facteurs de transcription physiologiquement exprimés dans le noyau des cellules musculaires striées au cours du développement embryonnaire ou foetal et qui régulent la myogenèse : le MyoD1 ou Myf-3 est spécifique du muscle squelettique, et la myogénine ou Myf-4 qui est le marqueur actuel le plus spécifique.



**Figure 24** : immunohistochimie du RMS selon les marqueurs

### ***c-La microscopie électronique : [21]***

Utilisée quand la microscopie optique est incapable d'identifier le RMS, surtout dans les cas les plus indifférenciés ou elle confirmera le diagnostic en mettant en évidence des myofilaments.

### **G-Biologie moléculaire :**

L'étude en biologie moléculaire avant tout traitement fait partie de la stratégie diagnostique. En effet, celle-ci peut redresser ou affiner le diagnostic et permet d'établir des éléments pronostiques. Il s'avère probablement que les changements génétiques moléculaires multiples impliquant les deux voies de différenciation du muscle aussi bien que des voies de prolifération cellulaires mènent au développement du RMS.

Car les détails de ces voies deviennent mieux définis, ainsi les lésions à un point quelconque dans une voie donnée auront probablement des conséquences semblables et une voie entière devra ainsi être évaluée plutôt que regarder un changement génétique isolé. Par exemple, si les changements de la voie de pRB étaient communs dans les rhabdomyosarcomes, on devrait considérer p16, pRB, et CDK4 tous comme cibles dans cette voie. [22]

Les deux sous-types histologiques principaux du RMS, à savoir embryonnaire (RMSE) et alvéolaire (RMSA), se sont avérés avoir la même caractéristique mais des changements génétiques distincts qui sont présumés avoir joué un rôle dans la pathogénie de ces tumeurs. On a démontré que le RMS alvéolaire a une translocation caractéristique entre le bras long du chromosome 2 et le bras long du chromosome 13, désigné sous le nom de t(2;13)(q35 ; q14). [23].

Cette translocation a été moléculairement copiée et montrée impliquer dans la fusion du gène PAX3 (ou, rarement, du gène PAX7 situé au niveau du 54

Chromosome 1p36), censée régler la transcription pendant le développement neuromusculaire précoce, et le gène FKHR (facteur de transcription ubiquitaire), également connu sous le nom de FOXO1a. [24,25]. On présume que la conséquence de cette fusion est l'activation anormale de la transcription d'un gène ou des gènes qui contribuent au phénotype transformé. Bien que la conséquence précise de cette translocation tumorale spécifique reste à élucider, il a été montré en utilisant l'analyse de microarrays de cDNA que la fusion de PAX-FKHR exprimée en fibroblastes déclenche spécifiquement une rangée de facteurs myogéniques. [26]. En outre, on a trouvé que le PAX-3-FKHR régule l'expression du c-MET, un récepteur de la tyrosine Kinase qui a été impliqué dans la transformation. L'utilisation de l'amplification par PCR pour la confirmation précise du diagnostic du RMS alvéolaire basée sur la génétique est susceptible de devenir plus employée couramment dans un avenir proche. Récemment, un amplicon original a été identifié au niveau du gène 13q31 dans approximativement 20% de cas de RMSA, suggérant qu'un ou plusieurs gènes à ce lieu contribuent à la pathogénie de cette tumeur. [27] L'autre sous-type histologique principal, RMS embryonnaire, est connu pour avoir la perte de l'hétérozygotie (LOH) au niveau du gène 11p15. [28,29].

On a montré que ce LOH entraîne la perte de l'information génétique maternelle et la duplication du matériel génétique paternel à cette région. [30,31] Aussi bien le RMSE que le RMSA semblent surproduire l'IGF-II, un facteur de croissance des cellules tumorales [32,33]

Les anticorps monoclonaux dirigés contre le récepteur de l'IGF-II (récepteur d'IGF type 1) empêchent la croissance du RMS in vitro et in vivo [34,35]

Il s'avère donc probablement que l'IGF-II joue un rôle important dans la croissance non réglée de ces tumeurs. Le mécanisme qui mène à la surproduction d'IGF-II dans ces tumeurs est peu clair, bien que la perte d'impression de ce lieu a été impliquée en tant qu'un mécanisme potentiel de l'hyperexpression d'IGFII [36]

Le tissu normal, y compris le muscle foetal, exprime seulement IGF-II de l'allèle paternel ; plusieurs cas de RMS alvéolaire et embryonnaire ont montré l'expression des deux allèles parentaux, un phénomène désigné sous le nom de la perte d'impression.

Les mécanismes impliqués dans l'impression normale et les anomalies qui mènent à la perte d'impression sont actuellement le sujet de beaucoup de recherche.

A noter aussi que l'expression de PAX-3-FKHR peut augmenter aussi bien l'expression de l'IGF-II que l'IGF binding protein, IGFBP-5. [37]

Le gène suppresseur p53 a été également impliqué dans le RMS. Les RMS et les lignes de cellules évaluées ont eu des mutations diverses de la p53. [38]

Cependant, on ne connaît pas si les changements de la fonction p53 sont des événements primaires dans la pathogénie de ces tumeurs ou si ces changements surviennent au cours de la progression.

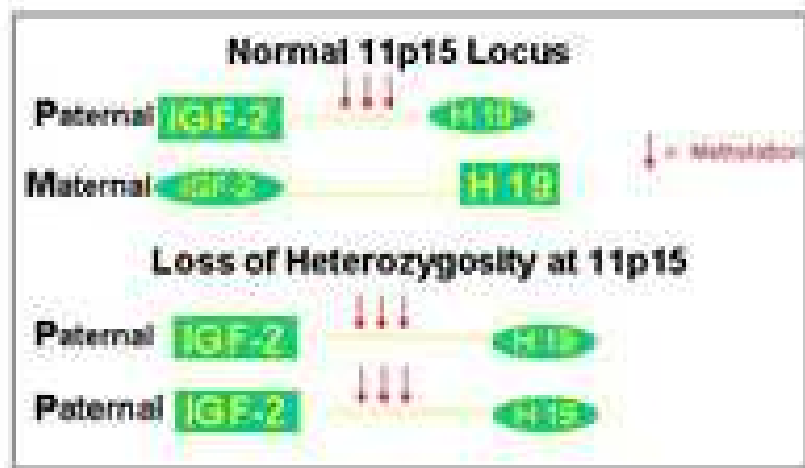
La vraie fréquence des 56 mutations p53 dans le RMS est peu claire, mais elle semble être relativement commune. [39,40]

Pour définir en juste la proportion du rôle que joue les changements p53 dans le RMS, on doit évaluer d'autres molécules impliquées dans la régulation

p53. Deux régulateurs principaux de la fonction p53 : MDM2 et p19.ARF, le gène MDM2 règle négativement la p53 et ce gène s'est avéré être amplifié dans le RMS. [41,42]

Une analyse rétrospective récente sur des cas de RMS a révélée l'existence d'une hyperexpression de la p53 dans 30% des cas (l'hyperexpression est souvent associée à la mutation de la p53), et 10 parmi 45 cas (22%), ont eu une mutation de la p53. Dans cette même série, 9 parmi 72 cas (12.5%) ont eu l'hyperexpression MDM2 par immunohistochimie, et 3 parmi 18 cas (17%) ont eu l'amplification de MDM2. [43]

Il s'avère ainsi que presque 50% des cas ont des changements de la p53 ou de MDM2. La perte de la protéine p19ARF, qui règle négativement MDM2 pourrait être équivalente à l'amplification MDM2 ou à la perte de la p53. Jusqu'ici, le statut de la p19ARF n'a pas été systématiquement évalué dans le RMS.



**Figure 12** : Surexpression du facteur de croissance analogue à l'insuline de type 2 (IGF2) par perte d'hétérozygotie en 11p15 [44,45]



**Figure 25** : la translocation réciproque entre PAX et FKHR crée un oncogène hybride [46]

### **III-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :**

#### **A-Stadification pré thérapeutique :**

##### ***1.La stadification SIOP :***

La classification préthérapeutique habituellement retenue est celui qui a été élaboré par la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP)

(Tableau 2) dans les années 1980-1990 [47]. Elle est fonction du bilan d'extension.

Rapporté à la localisation TNM, le bilan pré thérapeutique nécessite donc l'exécution des méthodes d'imagerie déjà citées. En premier, la pratique d'une échographie non seulement de la région pelvienne mais également des aires ganglionnaires locorégionales. La TDM demeure incontournable dans la recherche d'une diffusion ganglionnaire lombo- aortique. En ce qui concerne la recherche de métastases, outre la radio pulmonaire, voire suivant la symptomatologie, une scintigraphie, il est important d'envisager dans la mesure du possible un TEP-scan quand il est accessible, et d'effectuer un myélogramme.

**Tableau3** : classification TNM (SIOP)

<b>Classification TNM des rhabdomyosarcomes chez l'enfant</b>	
<b>STADE I</b>	<input type="checkbox"/> Tumeur localisée au tissu ou à l'organe primitif: T1 T1A= T ≤ 5 cm T1B= T > 5 cm <input type="checkbox"/> Pas de preuve en faveur d'une diffusion ganglionnaire: N0
<b>STADE II</b>	<input type="checkbox"/> Tumeur impliquant 1 ou plusieurs organes ou tissus contigus ou épanchement malin adjacent T II A= T ≤ 5 cm TII B= T > 5 cm <input type="checkbox"/> Pas de preuve en faveur d'une diffusion ganglionnaire: N0 <input type="checkbox"/> Pas de preuve d'une métastase: M0
<b>STADE III</b>	<input type="checkbox"/> Toute taille tumorale <input type="checkbox"/> Preuve d'une diffusion ganglionnaire: N1 <input type="checkbox"/> Pas de preuve d'une métastase: M0
<b>STADE IV</b>	<input type="checkbox"/> Tous T <input type="checkbox"/> Tout N <input type="checkbox"/> Métastases à distance

Cette stadification clinique a pour intérêt premier celui d'élaborer une prise en charge thérapeutique la mieux adaptée possible au patient en fonction du bilan d'extension effectué. Elle a également pour intérêt de représenter un des éléments essentiel du pronostic tumoral initial.

En dernière analyse, le traitement va reposer sur les 3 possibilités thérapeutiques habituelles en matière de cancers: la chirurgie, la polychimiothérapie et la radiothérapie.

**2.La stadification de l'IRSG :**  
**Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group**

	<b>Site</b>	<b>Taille</b>	<b>N</b>	<b>M</b>
<b>Stade I</b>	Orbite, tête, cou(non paraméningée), génito-urinaire (vessie, prostate exclus)	Toute taille	Tout N	Sans
<b>Stade II</b>	Vessie/prostate,extrémités, crane, paraméningées, d'autres (y compris le tronc, rétropéritoine)	Inf à 5cm	N0	Sans
<b>Stade III</b>	Vessie/prostate,extrémités, crane, paraméningées, d'autres (y compris le tronc, rétropéritoine)	Sup à 5 cm	N+	Sans
<b>Stade IV</b>	Tout site	Toute taille	Tout N	M+

## **B-Stadification post opératoire :**

### ***1-Stadification SIOP :***

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

<b>Stadification tumorale postchirurgicale</b>	
<b>pT1</b>	<input type="checkbox"/> Tumeur limitée à l'organe ou au tissu d'origine avec excision complète. Limites de la tumorectomie sans invasion confirmée histologiquement.
<b>pT2</b>	<input type="checkbox"/> Invasion tumorale dépassant l'organe ou le tissu d'origine avec excision complète. Limites de la tumorectomie saines, confirmées histologiquement.
<b>pT3</b>	<input type="checkbox"/> Tumeur incomplètement réséquée.
<b>pT3a</b>	<input type="checkbox"/> Preuve d'une tumeur résiduelle en microscopie.
<b>pT3b</b>	<input type="checkbox"/> Preuve d'une tumeur résiduelle macroscopique ou biopsie seule.

## ***2-Stadification IRS :***

Plus récemment, l'American Cancer Society [48] a établi une stadification différente de la classification TNM habituelle, qualifiée de "clinique". Elle détaille, pour l'ensemble des rhabdomyosarcomes, les différentes situations possibles au décours de l'intervention.

Chacun des 4 groupes est subdivisé en sous-groupes suivant l'extension tumorale ganglionnaire ou métastatique, et les possibilités chirurgicales, avec le pourcentage approximatif des patients inclus dans chacun des groupes. Il faut insister sur le fait que cette classification intéresse l'ensemble des rhabdomyosarcomes toutes localisations et tous types histologiques confondus.

Elle nous a paru cependant, digne d'attention dans la mesure où elle s'attache à décrire et classer, le plus précisément possible, la totalité des situations cliniques potentielles post chirurgicales.

Cette stadification recoupe et précise la classification précédente. Elle établit des sous groupes définis suivant les résultats chirurgicaux et la diffusion tumorale particulièrement ganglionnaire.

**Tableau6 : Stadification clinique post chirurgicale**

Stadification clinique post chirurgicale
<p><b>Groupe I:</b> maladie localisée, pas de preuve d'une atteinte résiduelle sous-jacente après chirurgie. Environ 15% des patients sont dans ce groupe. On distingue 2 sous-groupes:</p> <p><b>Groupe IA:</b> tumeur ne dépassant pas l'organe impliqué initialement avec résection chirurgicale complète. Pas de diffusion ganglionnaire ou métastatique.</p> <p><b>Groupe IB:</b> tumeur étendue au-delà de l'organe primitivement impliqué et au niveau des structures avoisinantes, avec résection chirurgicale complète. Pas d'extension ganglionnaire ou métastatique.</p>
<p><b>Groupe II:</b> Ce groupe comprend les patients qui ont eu une résection tumorale chirurgicale complète, mais les limites de résection ou les ganglions sont envahis. La fréquence de ce groupe se situe autour de 20%.</p> <p>On distingue 3 sous-groupes.</p> <p><b>Groupe IIA:</b> résection chirurgicale macroscopique complète mais persistance du cancer sur les bords de résection (marges carcinologiques de sécurité positives). Pas de diffusion ganglionnaire ou métastatique.</p> <p><b>Groupe IIB:</b> Le cancer s'est étendu aux ganglions de voisinage, mais le chirurgien a pu éliminer complètement l'ensemble des structures malignes.</p> <p><b>Groupe IIC:</b> Le cancer s'est étendu aux ganglions de voisinage. L'intervention a permis d'enlever tout le cancer macroscopiquement visible y compris au niveau ganglionnaire, mais l'anatomopathologie a observé que les limites de résection sont envahies.</p>
<p><b>Groupe III:</b> La tumeur ne peut pas être complètement réséquée, laissant un contingent tumoral in situ non visible macroscopiquement. Elle a diffusé</p>

dans les ganglions de voisinage, mais il n'y a pas de signe en faveur de métastase. Ce groupe rend compte de 50% des cas connus. Il se divise également en 2 sous groupes:

**Groupe IIIA:** Résection chirurgicale complète impossible. Seule une biopsie a pu être effectuée.

**Groupe IIIB:** Résection complète impossible mais le chirurgien a pu enlever au moins la moitié de la tumeur.

**Groupe IV:** Il existe un envahissement métastatique certain au moment du diagnostic (poumons, foie, moelle osseuse, ganglions à distance...) Ce groupe représente environ 15% des cas.

**Tableau 7**

Groupe	Description anatomique
I	Maladie localisée, opérée de façon complète
II	Maladie localisée, opérée mais persistance d'un résidu microscopique, non visible radiologiquement
II	Résection incomplète avec résidu macroscopique visible radiologiquement ou simple biopsie
IV	Métastases à distance lors du diagnostic

## **B-Traitement :**

Le but principal du traitement des rhabdomyosarcomes (RMS) 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.

Ceci explique la place prépondérante de la chirurgie et de l'irradiation, la chimiothérapie ayant pour rôle de faciliter le traitement local plus que de prévenir les métastases.

Le traitement comporte trois volets essentiels :

- La chimiothérapie
- La chirurgie
- La radiothérapie

### ***1-Le control systémique : Chimiothérapie***

Les RMS sont des tumeurs extrêmement chimiosensibles.

Actuellement, la plupart des rhabdomyosarcomes sont traités par chimiothérapie première afin de diminuer la tumeur localement et de limiter, donc, le geste chirurgical ou la radiothérapie complémentaire.

Les principaux médicaments efficaces pour le rhabdomyosarcome sont la vincristine, l'actinomycine D, la cyclophosphamide, l'ifosfamide, les anthracyclines, les sels de platine, le melphalan, les épipodophyllotoxines (VP16 et VM26). Ces médicaments sont toujours employés en association. [49]

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.

**Dans notre étude, deux protocoles de chimiothérapie ont été adoptés : le protocole VAC/VAD de la SIOP TMM 89, et le protocole IVA de la SIOP TMM 95. Ces deux protocoles étaient les plus employés dans le service, avec des pourcentages respectifs de 80% et 20%**

**• Le groupe allemand des rhabdomyosarcomes utilise l'association VACA:**

Vincristine, Dactinomycine (Actinomycine D), Cyclophosphamide et Doxorubicine dans le protocole CWS-81 [50]

Dans les études suivantes CWS-86 et CWS-91, le cyclophosphamide est remplacé par l'Ifosfamide, le protocole chimiothérapique associant Vincristine, Dactinomycine, 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 [51] 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 définis comme suit :

1. Une histologie favorable: à cellules embryonnaires ou à cellules fusiformes
2. Pas d'invasion tumorale locale, ganglionnaire ou à distance (T1N0M0) et
3. Une tumeur complètement réséquée (Groupe 1 de l'IRS).

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/m<sup>2</sup>) avec apport de cellules souches autologues du sang périphérique. [52]

L'ensemble des protocoles durant entre 22 et 27 semaines.

- **Les protocoles IVA et CEV :**

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

Le protocole IVA6 combine Ifosfamide 3g/m<sup>2</sup> à J1 et J2, Vincristine 1.5mg/m<sup>2</sup> à J1 avec une dose maximale de 2mg et Dactinomycine à la dose de 1.5mg/m<sup>2</sup> 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/m<sup>2</sup> à J1 et J3, Vincristine 1.5mg/m<sup>2</sup> à J1 et Dactinomycine: 1.5mg à J1

Le protocole VA associe Vincristine à la même dose que précédemment et Dactinomycine à la dose de 1.5mg/m<sup>2</sup> avec une dose maximale de 2mg.

Enfin les cures CEV et IVE comprennent :

- Pour l'association CEV: Carboplatine 500mg/m<sup>2</sup> à J1,

Epirubicine 150mg/m<sup>2</sup> à J1

Et Etoposide: 200mg/m<sup>2</sup> à J1 et J3,

- Et pour la cure IVE: Ifosfamide 3g/m<sup>2</sup> à J1 et J3,

Vincristine: 1.5mg/m<sup>2</sup> à J1 et

Etoposide 200mg/m<sup>2</sup> à J1 et J3.

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

**Protocole TMM :**

Le protocole des tumeurs mésoenchymateuses malignes est le protocole MMT89, remis à jour en 1995 (MMT95), avec quelques modifications.

**MMT89 :**

-chimiothérapie initiale par 2 cures d'Ifosfamide-Vincristine-Actinomycine (IVA)

-évaluation

- réponse > 50%: - 2 cures d'IVA puis évaluation

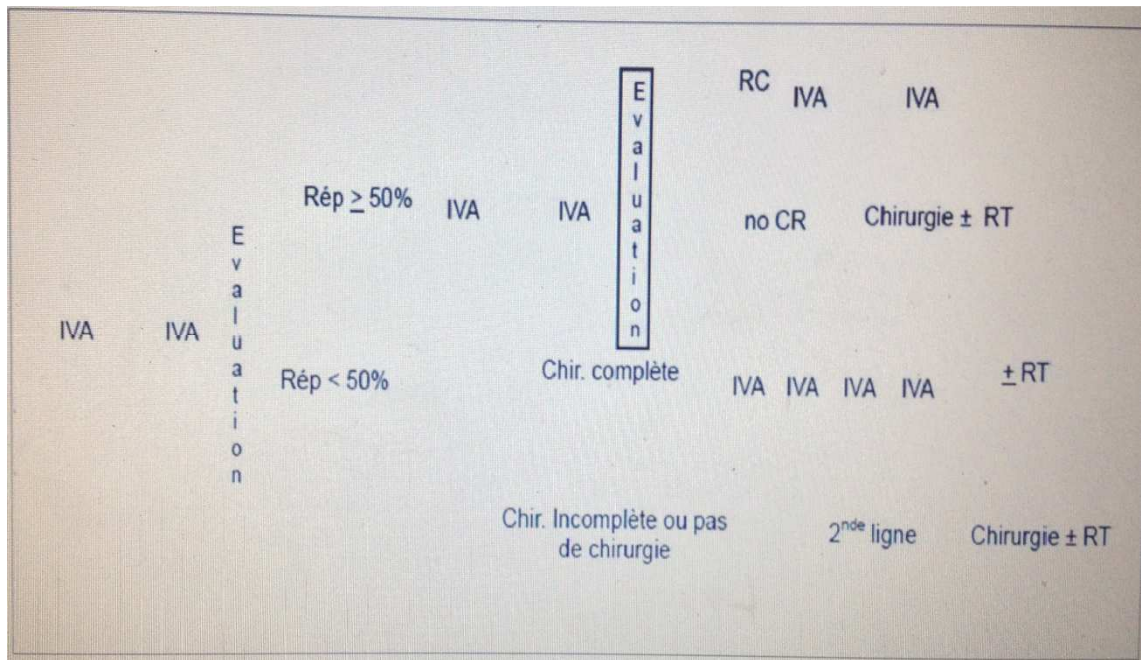
- rémission complète: 2 IVA

- pas de rémission complète: chirurgie +/- radiothérapie

- réponse < 50%:

- Chirurgie complète: 4 IVA +/- radiothérapie

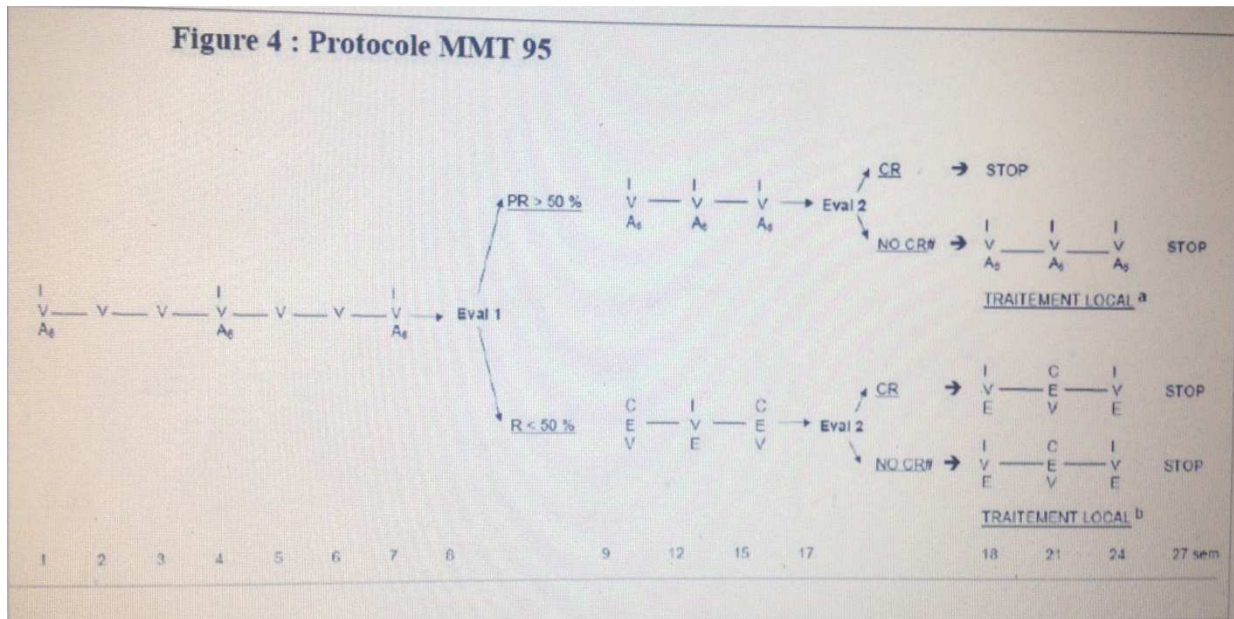
- Chirurgie incomplète ou pas de chirurgie: 2nde ligne avec chirurgie +/- radiothérapie.



## Protocole TMM89

### TMM 95 :

- chimiothérapie initiale par 3 cures d'IVA
- évaluation
- réponse > 50%: 3 IVA puis évaluation
  - Rémission complète: stop traitement
  - Pas de rémission complète: 3 IVA et traitement local
- réponse < 50%: chimiothérapie par CEV-IVE-CEV puis évaluation
  - rémission complète: IVE-CEV-IVE
  - pas de rémission complète: IVE-CEV-IVE et traitement local



### Protocole MMT 95

Actuellement l'EPSSG opte pour l'IVA en raison du très faible risque de néphrotoxicité de l'ifosfamide pour une dose cumulée de 60mg/m<sup>2</sup>, en outre des données récentes informent que le risque de toxicité gonadique est moindre que celui du cyclophosphamide

Les conséquences tardives de la chimiothérapie sont essentiellement dépendantes des doses cumulatives reçues. Les complications les plus habituelles sont représentées par la leucothrombopénie, nausées, vomissements, alopecie et qui sont généralement réversibles après l'arrêt du traitement ou après révision de la posologie. Le risque lié aux alkylants (cyclophosphamide et ifosfamide) est essentiellement celui de la stérilité masculine. Le risque lié aux anthracyclines (adriamycine, épiadriamycine) est cardiaque.

### **Critères de réponse pour le RMS :**

- **Réponse complète (RC): disparition complète de la tumeur**
- **Très Bonne réponse partielle (TBRP): réduction du volume tumorale entre 90% - 100%.**
- **Réponse partielle (RP  $\geq$  2/3): 66% -89%.**
- **Réponse partielle mineure (PR <2/3): 33% - 66%.**
- **Une maladie stable (SD): réduction du volume tumoral <33%**
- **Maladie progressive :Toute augmentation de plus de 40% en volume (ou> 25% en surface) de toute lésion mesurables, ou l'apparition de nouvelles lésions.**
- **Le volume de la tumeur sera calculé selon la formule suivante:**  
$$V = \frac{1}{6} \times a \times b \times c = 0.52 \times a \times b \times c \text{ en cm}^3.$$

### ***2-Le control local :***

- Le traitement local des RMS Est le plus souvent indispensable mais 17% des RMS de la vessie sont guéris sans traitement local (rémission complète après la chimiothérapie)
- Pour cette localisation on réalise le plus souvent une biopsie chirurgicale tout en essayant d'obtenir suffisamment de matériel pour l'étude histologique, immunohistochimique et la cytogénétique.

#### **a. Chirurgie :**

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. [53]

- **Résection initiale :**

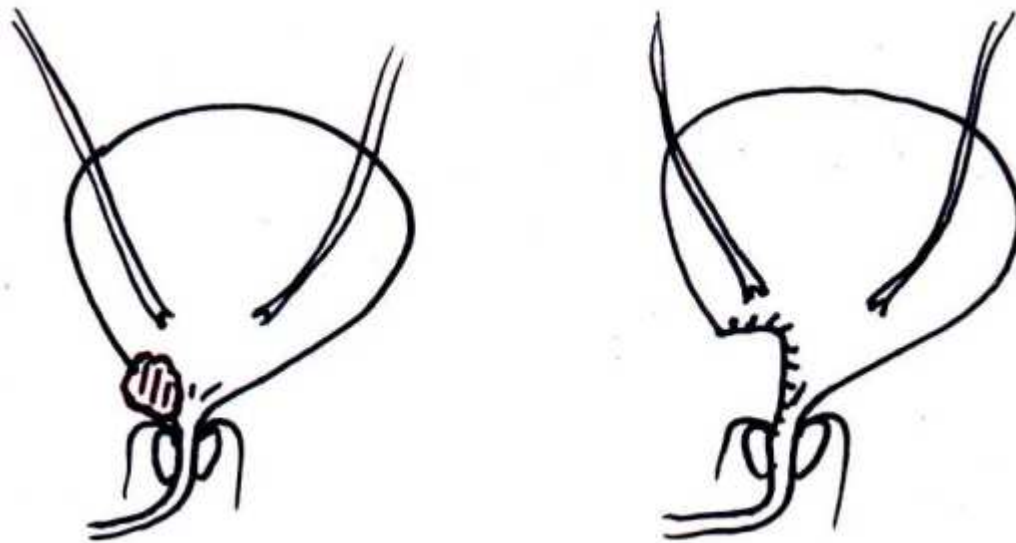
- Elle est réalisée par voie transurétrale (cystoscopie).
- Elle devrait être faite en cas de très petites tumeurs surgissant dans le dôme de la vessie, loin du trigone. [54]

- **Chirurgie conservatrice :**

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 alors réalisée si la tumeur est localisée au dôme, elle ne peut être envisagée lorsque la tumeur est persistante au niveau des uretères ou très proche du col ou descendant bas dans l'urètre. [55]



**Figure 26** : résection partielle du col vésical

•En effet, actuellement, une brachythérapie à ce niveau sur une tumeur initialement localisée à ce niveau ne pourrait être réalisée sans craindre une sténose complète de l'urètre [56]

**- Chirurgie radicale : [57]**

•Elle est réalisée en cas d'échec de la cystectomie partielle (chirurgie conservatrice)

•Elle doit être envisagée lorsque :

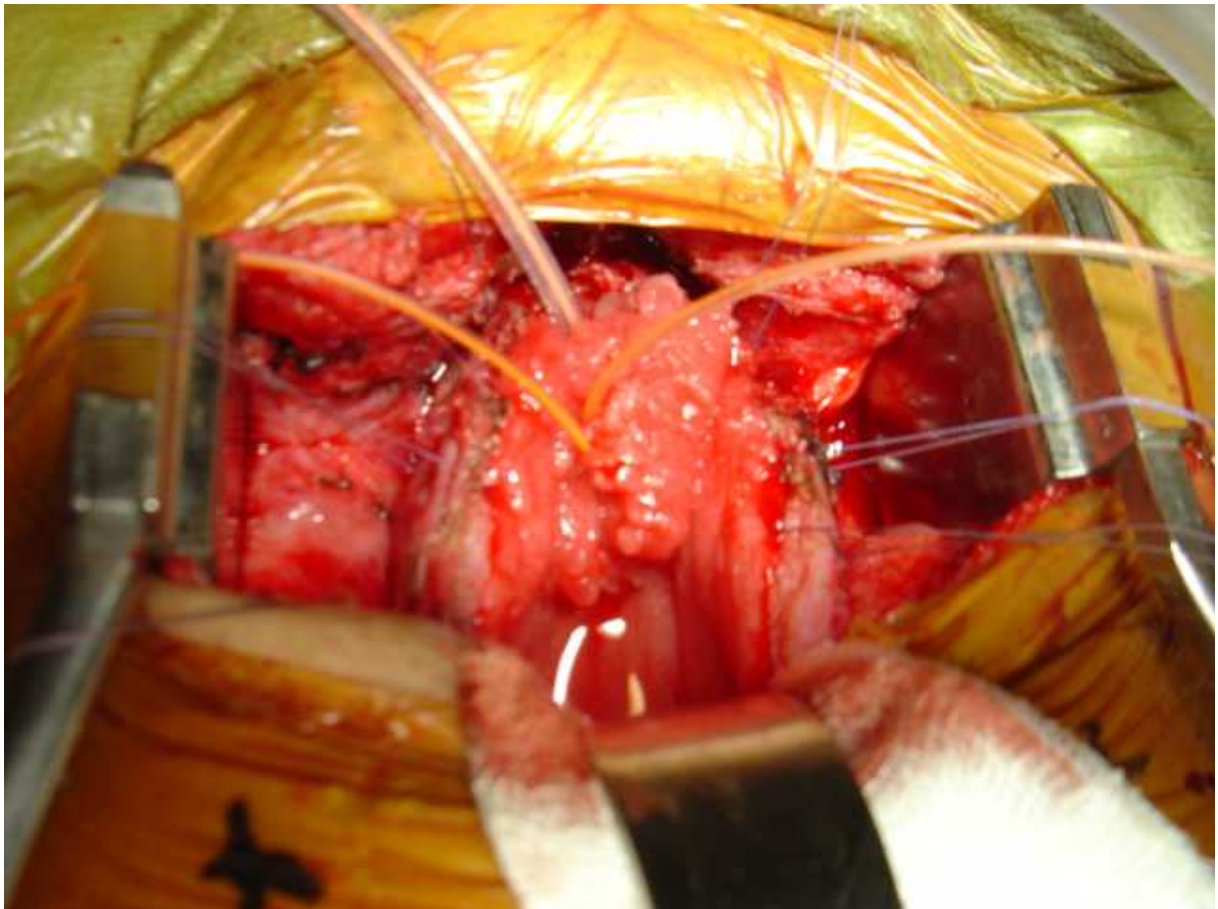
\_ La cystectomie partielle ne peut être complétée

\_ L'imagerie à 15 ou 30 semaines montre que la tumeur grandit

\_ Une tumeur très envahissante localement, notamment au niveau de l'urètre

- Elle comprend une cystectomie totale avec un curage des ganglions lymphatiques rétro péritonéaux envahis

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



**Figure 27** : chirurgie radicale : cystectomie totale [58]

## ❖ Les dérivations urinaires : [59]

### • Les dérivations urinaires externes :

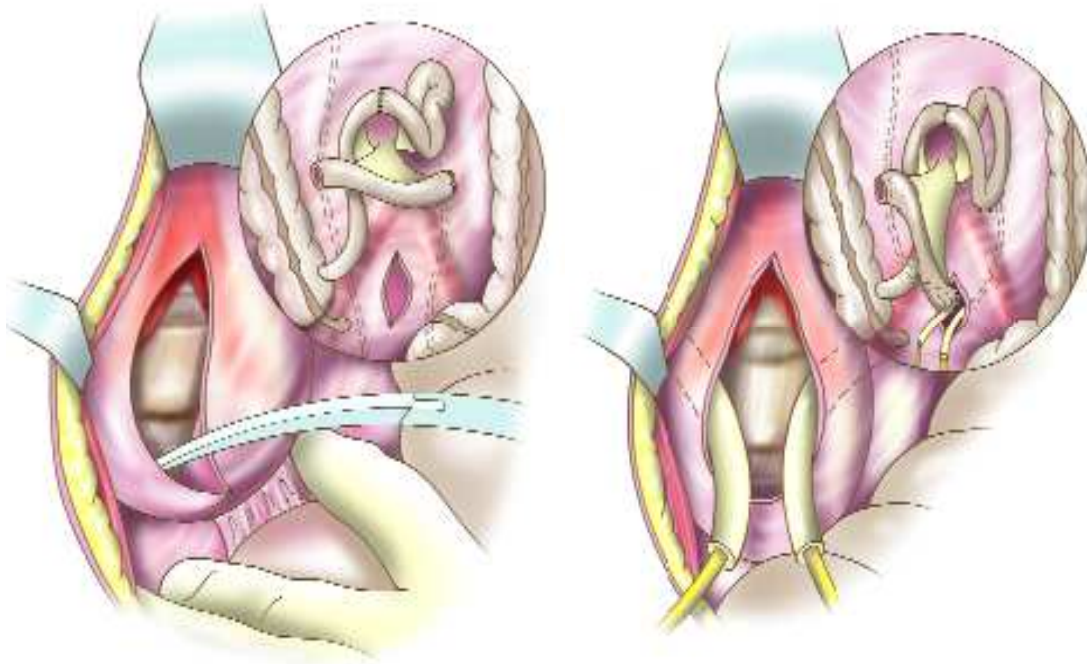
Elles sont subdivisées en deux sous-types :

-DU externes incontinentes : elles comprennent :

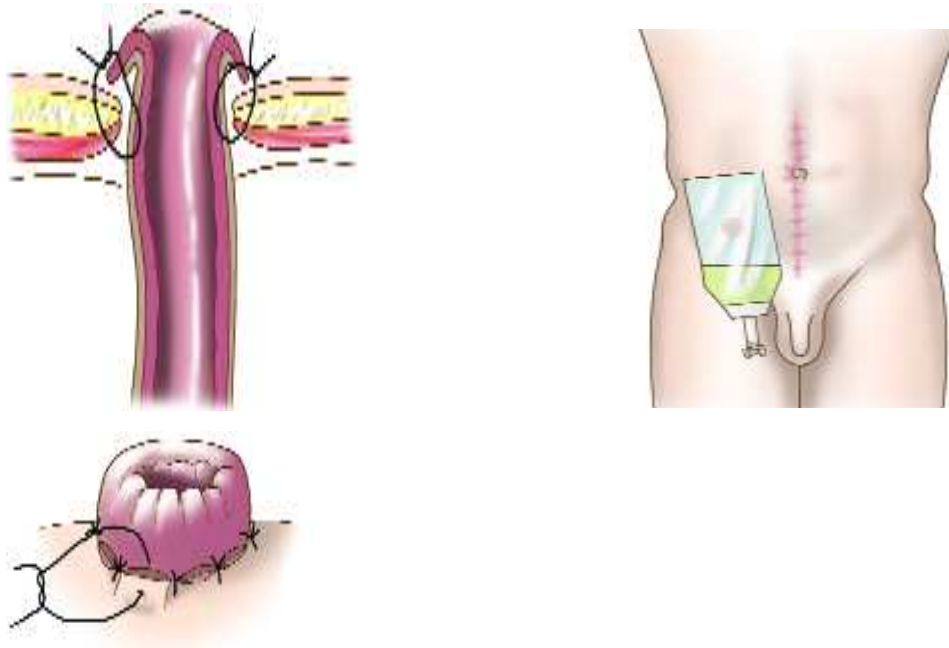
➤ L'urétérostomie cutanée bilatérale : les uretères sont directement abouchés à la peau. Cette technique est actuellement abandonnée

➤ L'urétérostomie cutanée trans-iléale (Bricker) : les uretères sont reliés à la peau par l'intermédiaire d'une anse intestinale.

Dans ce type de DU, les urines coulent librement et en permanence, nécessitant un système de collecte des urines (sac en plastique pour stomie).



**Figure 28** : Dérivation urinaire : technique de Bricker. Après avoir prélevé un greffon iléal de 15 à 20 centimètres, réalisé l'anastomose iléo-iléale, les deux uretères intubés par une sonde charrière 6 ou 7 sont " déroutés " devant le promontoire. Les anastomoses urétéro-iléales sont réalisées à l'aide de fils serties lentement résorbables 3 ou 4-0 ; puis le péritoine pariétal postérieur est suturé en avant des anastomoses qui seront alors rétro-péritonéales. Le greffon est ensuite extériorisé dans la fosse iliaque droite.



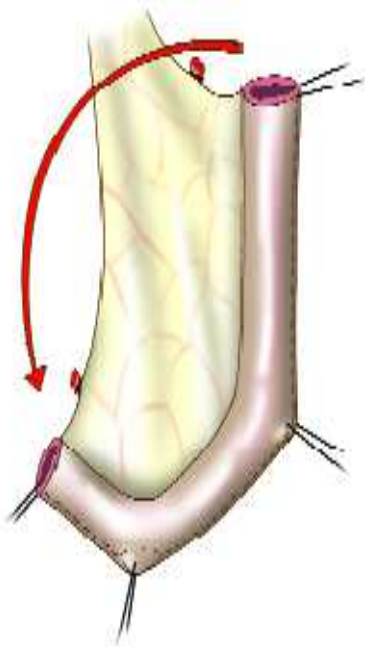
**Figure 29** : Dérivation urinaire : technique de Bricker : confection de la stomie avec amarrage de la séro-musculaire du greffon à la paroi musculaire et retournement muqueux fixé à la peau réalisant une stomie bien vascularisée facilement appareillable.

**-DU externes continentes** : le principe est le même que celui des entérocytoplasties, c'est à dire la confection d'un réservoir intestinal, mais la poche (Kock, Mayence...) va être abouchée à la peau par l'intermédiaire d'un système de continence qui peut être une anse intestinale invaginée (valve) ou l'appendice, l'évacuation des urines nécessite l'autosondage.

**•Les dérivations urinaires internes :**

➤ **Orthotopique ou vessie de remplacement tubulée (Camey I) et surtout détubulées à basse pression (Camey II, Hautmann, en Z, Studer...)**

**Figure 30 : vessie de remplacement : entérocytoplastie détubulée type  
camey ii**



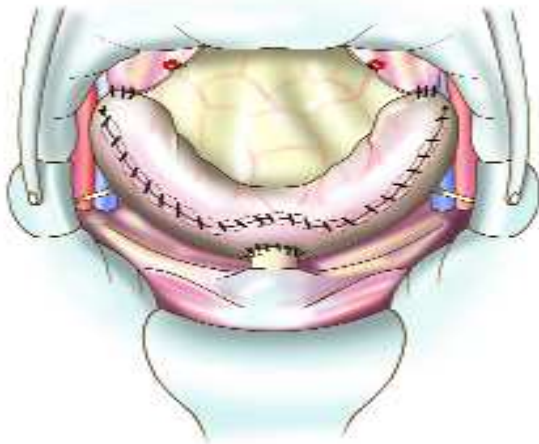
**Figure 30a :** Prélèvement d'un greffon de 60 cm en amont de la dernière anse grêle



**Figure 30b:** Ouverture du greffon méésentérique, plicature du greffon « détubulé » avec suture des bords antérieur et postérieur par un surjet fils serts sur aiguille droite, lentement résorbable 2-0

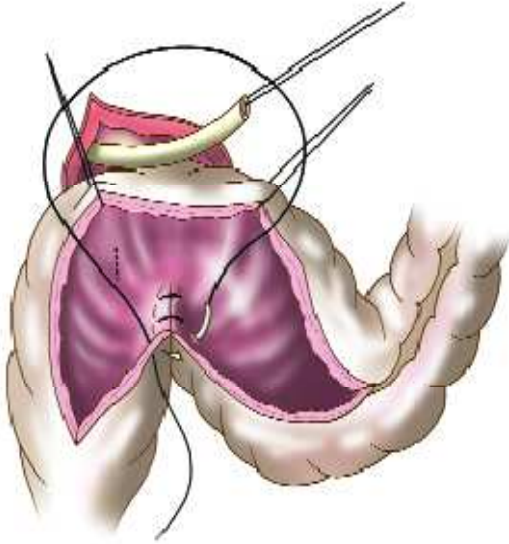


**Figure 30c :** Confection des anastomoses urétéro-iléales gauche puis droite au sommet du greffon selon la technique du sillon muqueux ou par implantation

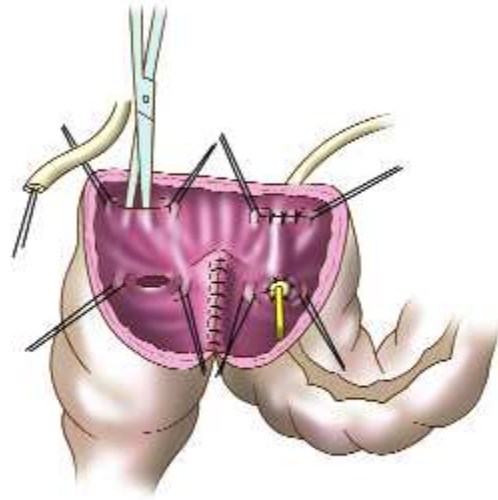


**Figure 30d :** l'anastomose urétéro iléale est réalisée au point le plus déclive du greffon sur une sonde multiperforée Fermeture de antérieure du greffon réalisant la paroi antérieure du greffon réalisant un U avec fixation des extrémités supérieures droite gauche à la paroi pelvienne

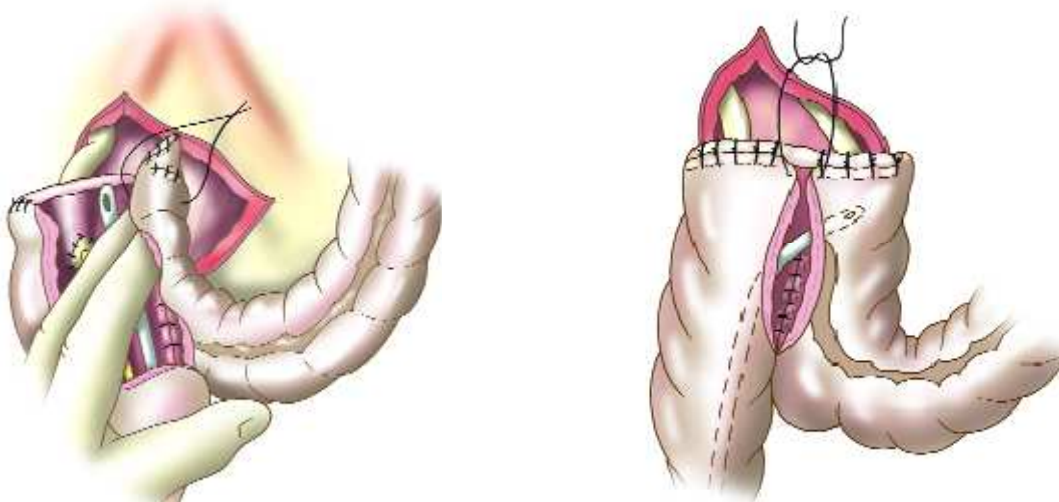
➤ **Recto-sigmoïdienne : opération de Coffey, de Godwin, aujourd'hui abandonnées, « sigma pouch » à basse pression :**



**Figure 31:** Dérivation urinaire interne «Sigma pouch».Ouverture des deux jambages de l'anse sigmoïdienne Suture des deux bords internes par des fils lentement résorbable 3-0



**Figure32:** dérivation urinaire interne « Sigma pouch ».Confection des anastomoses urétéro-coliques droite et gauche selon la technique de Leadbetter-Politano .



**Figure 33:** Dérivation urinaire interne : «Sigma pouch». Fixation du sigmoïde détubulé au promontoire. Fermeture en T de l'anse sigmoïdienne.

### **b. La radiothérapie :**

Le but de la radiothérapie, associée ou non à la chirurgie, mais toujours après chimiothérapie première, est d'obtenir le contrôle local. D'une manière générale on tentera de prévenir toute récurrence locale tout en limitant les séquelles fonctionnelles.

Les tumeurs d'histologie standard complètement réséquées ne nécessitent pas d'irradiation. La radiothérapie n'est utilisée que si la réponse clinique à la chimiothérapie est incomplète.

Après traitement initial d'un rhabdomyosarcome, trois types de situation sont à considérer avant la radiothérapie : l'irradiation d'un résidu macroscopique est différente de celle d'un résidu microscopique et celle des tumeurs paraméningées, par exemple, différente de celle des autres localisations. Les aires ganglionnaires ne sont pas irradiées de principe.

Il n'existe pas de consensus entre les groupes européens et l'IRS pour les indications de la radiothérapie et le moment auquel elle doit intervenir dans la séquence de traitement.

Les doses utilisées sur un champ large vont de 45 à 50 Gy avec une surimpression (une dose supplémentaire de 5 à 10 Gy localisée à la zone tumorale).

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 postradiques, la tendance actuelle est à la diminution de la dose totale.

La plupart des auteurs préconisent des doses de 40 à 45 Gy pour un résidu microscopique et de 50 à 55 Gy pour un résidu macroscopique. Une augmentation du taux de récurrences locales est en effet observée pour des doses inférieures à 40 Gy. [60]

La dose maximale tolérée pour les tissus sains varie selon l'organe considéré. Par ailleurs, l'irradiation à pleine dose d'un membre sur toute sa longueur n'est pas recommandée en raison des complications à type de lymphoedème et d'éléphantiasis postradique.

En limitant la radiothérapie aux seules zones tumorales ayant insuffisamment répondues à la chimiothérapie ou en rechute, on évite d'irradier 40 % des patients, ce qui constitue à long terme un avantage considérable. On accepte alors le risque de récurrence locale dont on sait que la guérison peut être obtenue par la radiothérapie.

Les conséquences de la radiothérapie sont retardées et progressives. Elles dépendent de la dose délivrée, de la région irradiée mais surtout de l'âge auquel l'enfant est traité (le jeune âge expose à des séquelles plus graves).

A propos de RMS de vessie, la radiothérapie externe peut aboutir à une vessie non fonctionnelle, à une sténose urétérale et à des séquelles digestives

### **c. La curiethérapie :**

La curiethérapie en cancérologie pédiatrique a fait l'objet de rares publications, le plus souvent limitées à des institutions spécialisées. Les techniques rapportées, les modalités de la curiethérapie (à bas débit de dose, à haut débit de dose, à débit pulsé), les doses et les indications varient en fonction des centres.

Les avantages de la curiethérapie sont liés aux caractéristiques balistiques, permettant de délivrer des doses élevées dans la tumeur en protégeant les tissus sains environnants.

Une importance croissante est accordée actuellement pour limiter les séquelles fonctionnelles et esthétiques dus à la résection chirurgicale et à l'utilisation des doses élevées ou de grands volumes lors de la radiothérapie externe, d'où l'intérêt de la curiethérapie qui doit être utilisée comme un traitement d'appoint ou après la radiothérapie externe. [61].

La curiethérapie reste la technique optimale pour l'obtention du meilleur control local grâce à ses caractéristiques physiques et aux possibilités actuelles d'optimisation avec l'évolution de la technologie et la miniaturisation des sources, La radiothérapie externe, y compris avec modulation d'intensité(RCMI), reste incapable d'obtenir ces résultats.

L'utilisation de l'imagerie tridimensionnelle et de l'optimisation dosimétrique en curiethérapie améliorent le résultat carcinologique.

L'étude française (STIC) sur la curiethérapie tridimensionnelle a atteint son objectif principal, réduire les complications de la radiothérapie conventionnelle.

Le traitement local est nécessaire uniquement si une tumeur résiduelle est détectée après la chimiothérapie, Par conséquent, curiethérapie peut non seulement être proposée comme une alternative à la radiothérapie externe, mais aussi à la chirurgie.

La curiethérapie, utilisée comme méthode de rayonnement des tumeurs accessibles et de petit volume associée à la chimiothérapie et à la chirurgie, donne de bons résultats.

Les tumeurs à histologie favorable complètement réséquées ne nécessitent pas d'irradiation.

La radiothérapie n'est utilisée que si la réponse clinique à la chimiothérapie est incomplète.

Utilisée seule ou en complément d'une exérèse chirurgicale incomplète, la radiothérapie permet d'obtenir le contrôle local ou consolider celui obtenu par la chimiothérapie.

Les limites de la curiethérapie dépendent du site et de la taille de la tumeur, les tumeurs de plus de 40 mm après la chimiothérapie ne sont pas candidats pour la curiethérapie exclusive .Dans cette situation, la chirurgie ou la radiothérapie externe (ou les deux) doivent être considéré en combinaison avec la curiethérapie, en fonction de l'accessibilité de la tumeur. [62]

Dans le cas d'une régression tumorale marquée après la chimiothérapie, la curiethérapie peut être considérée comme le seul traitement sans chirurgie combinée, surtout si la taille de la tumeur est compatible avec curiethérapie seule, ce traitement peut être utilisé dans une ou plusieurs sessions. Cette stratégie peut prévenir les complications possibles avec un faible taux. [63]

Comparé à la radiothérapie externe, la curiethérapie augmente la chance d'obtenir un bon contrôle local avec une diminution de la probabilité de complications tardives, en particulier la croissance des os et des organes.

Une expérience préliminaire dans les centres ayant une expertise en curiethérapie pédiatrique ont démontré un excellent contrôle local en utilisant cette techniques. [64,65]

#### **d. La conduite thérapeutique :**

La stratégie thérapeutique concernant ces tumeurs a considérablement évolué durant les cinq dernières années. Cette nouvelle approche de chimiothérapie associée à la radiothérapie a conduit à une désescalade chirurgicale ne réservant les traitements mutilants qu'à des situations exceptionnelles. Une collaboration étroite entre chirurgien, oncologue pédiatres, radiologues, anatomopathologistes et radiothérapeutes permet parfois d'éviter les séquelles lourdes fonctionnelles et sexuelles que l'on pouvait voir auparavant.

La prise en charge thérapeutique des enfants atteints de 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 ou de la partie du corps touchée par la tumeur.

Nous adoptons l'attitude suivie dans le protocole MMT 95 qui est le plus employé au shop de Rabat.

**-TUMEURS FAIBLE RISQUE (T1 N0 M0): Stratégie 95.1 :**

- Tumeurs très localisée sans ganglions N0, complètement réséqué et confiné à une seule structure ou organe PT1, quelque soit le site, à l'exception des tumeurs alvéolaires

- Les tumeurs doivent être résécable, sans chirurgie mutilante ni très étendue

- La chimiothérapie doit être débutée dès que possible après une chirurgie initiale dans un délai maximum de 8 semaines

- Elle comporte 2 cures de vincristine et actinomycine D (dactinomycine) séparé par une période de repos de 3 semaines, la durée totale de traitement est de 9 semaines

	V	V	V	V			V	V	V	V
	A			A			A			A
<i>Weeks</i>	<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>	<i>4</i>	<i>5</i>	<i>6</i>	<i>7</i>	<i>8</i>	<i>9</i>	<i>10</i>
<i>Cycle no.</i>	<i>1</i>			<i>2</i>			<i>3</i>			<i>4</i>

- V= Vincristine 1,5 mg (dose maximale par injection 2 mg)

Donné en injection intraveineuse unique toutes les semaines, pendant 4 semaines, débutant à la semaine 1 pour la 1ere cure et à la semaine 7 pour la deuxième (8 injection au total)

- A = Actinomycine D 1.5 mg/m2 (dose maximale par injection : 2 mg)

Donné en injection intraveineuse unique aux semaines 1, 4,7 et 10 (4 injection au total)

- Les Cycles VA ne doivent t pas être commencés que si toutes ces conditions sont présentes :

Plus de 2 000 GB / mm3 ou 1000 PNN/ mm3

+ plus de 80000 plaquettes / mm3 + absence de tout dysfonctionnement d'organe

**-tumeurs à risque standard (T1-T2 N0M0): Stratégie 95.2 :**

- Tumeurs dans des sites très favorables dont la localisation utérovaginale
- Localisées et complètement réséquées mais avec une extension au delà du tissu ou de l'organe d'origine lors de la chirurgie : stade PT2
- OU localisées incomplètement réséquées ou biopsiées : stade I PT3ab
- Ou étendue à plus d'un organe ou tissu (stade II), quelque soit l'entendue de la chirurgie (stade IIPT2 OU PT3ab), sans ganglions N0
- Excepté les tumeurs d'histologie alvéolaires
- Stratégie :
  - Chimiothérapie initiale par 3 cures d'IVA
  - Evaluation à la 8ème semaine : clinique et radiologique
  - réponse > 50%: 3 IVA puis évaluation rémission complète: stop traitement pas de rémission complète: 3 IVA et traitement local
  - Réponse < 50%: chimiothérapie par CEV-IVE-CEV puis évaluation
  - rémission complète: IVE-CEV-IVE
  - pas de rémission complète: IVE-CEV-IVE et traitement local
- IVA: Ifosfamide- Vincristine-Actinomycine
- CEV: Carboplatine- Epirubicine Vincristine
- IVE: Ifosfamide-Vincristine- Etoposide
- IVA :
  - \_ L'ifosfamide 3 g/m<sup>2</sup> est administré en perfusion intraveineuse de trois heures par jour, avec mesna (3 g/m<sup>2</sup>) et hydratation, en J1 et J 2 pour
  - \_chaque cycle de traitement. (Total IFO dose / cure= 6 g/m<sup>2</sup>).
  - \_ Vincristine : 1,5 mg/m<sup>2</sup> (dose unique maximale de 2 mg) est donnée en
  - \_intraveineuse en dose unique à J1 J8 ET J15

\_ Actinomycine D : 1.5 mg/ m<sup>2</sup> en IVD J1

- **CEV :**

\_ Carboplatine :500 mg/ m<sup>2</sup> en perfusion de 1 heure J1

\_ Epirubicine : 75 mg/ m<sup>2</sup> en perfusion de 24 heure J1 et J2

\_ Dose maximale est de 110 mg

\_ Vincristine : 1,5 mg/ m<sup>2</sup> en IVD J1 (dose maximale : de 2 mg)

- **IVE :**

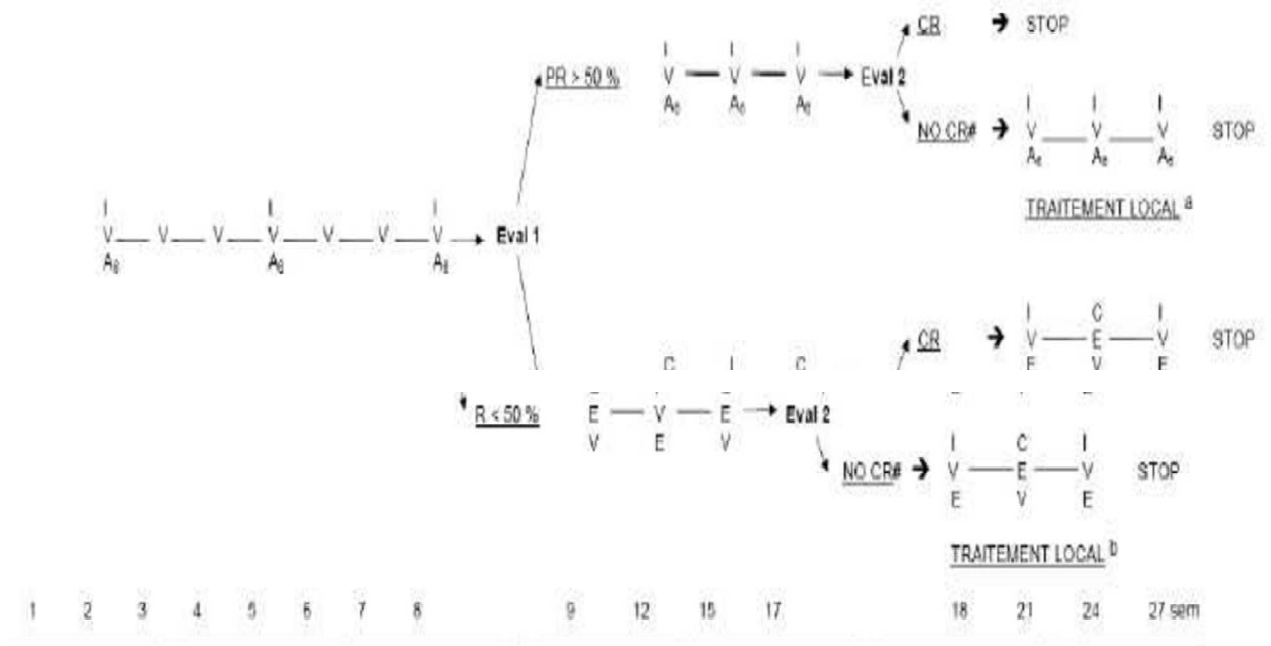
- L'ifosfamide 3 g/m<sup>2</sup> en perfusion intraveineuse de trois heures par jour, avec mesna (3 g/m<sup>2</sup>) et hydratation, en J1 , J2 et J3 (9g/cure)

- Vincristine : 1,5 mg/m<sup>2</sup> (dose unique maximale de 2 mg) en IVD

- Etoposide : 150 mg /m<sup>2</sup> en perfusion de 2 à 4 heures J1 J2 J3.

**NB :**

- En IVA la dose est de 6g alors qu'en IVE elle est de 9 g
- Les nourrissons de moins de 3 mois ne doivent pas recevoir d'ifosfamide
- Les cures sont administrées à **3 semaines d'intervalle**



**CR= rémission complète**

**-les tumeurs à haut risque :**

- Toutes les tumeurs avec extension ganglionnaire locorégionale (au premier relais ganglionnaire)

- Toutes les tumeurs d'histologie alvéolaire quelque soit leur site
- Toutes les tumeurs avec épanchement malin associé PT3c
- Stratégie thérapeutique :

Tous les patients de ce groupe de haut risque reçoivent une chimiothérapie avec 6 drogues : IVA + carboplatine +épirubicine +VP16

Après les 3 cures IVA6, CEV, IVE espacées de 3 semaines, on effectue une première évaluation à la 8 éme semaine :

Si la réponse est plus de 50 % : IVA suivie de CEV et IVE puis évaluation à S 17

RC : IVA, CEV, IVE puis STOP

RIC : IVA, CEV, IVE avec traitement local

Si la réponse est moins de 50 % : traitement local nécessaire, puis une deuxième évaluation toujours à

S 17

- RC/STOP

- RIC/ etude de phase II



n'offre aucun avantage en termes de survie et ne fait qu'exacerber la toxicité .  
[66]

La toxicité a été significativement plus élevée (infection, myélosuppression, mucite) pour les 6 médicaments

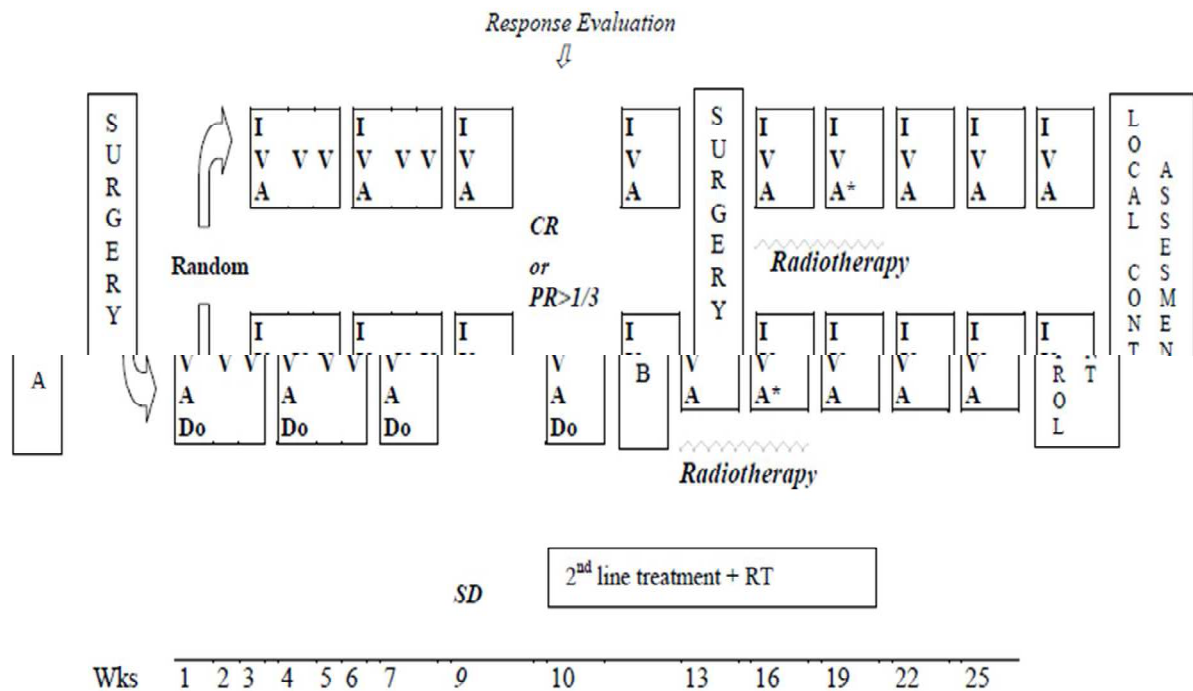
L'IVA sera prise comme une thérapeutique de référence pour l'étude européenne en cours

EPSSG RMS 2005.

Dans l'essai R1, les patients seront randomisés pour recevoir :

Bras A: 4 cures Ifosfamide, Vincristine and Actinomycine D (IVA)

Bras B: 4 cures IVA+ Doxorubicine (IVADo). Selon le schéma suivant :



Dans l'essai R2 : Les patients en rémission complète seront randomisés pour

Bras C : arrêt de traitement

Bras D : 6 cures Vinorelbine + Cyclophosphamide

### **-Les tumeurs métastatiques :(RMS 2005)**

Malgré les principaux exploits accomplis au cours des trois dernières décennies pour les RMS localisée (survie globale à 5 ans est désormais de 70%), la survie globale des patients atteints de RMS métastatiques reste très pauvre.

Malgré des taux de réponse impressionnants observés avec la chimiothérapie d'induction dans les divers régimes [67,68], ces tumeurs sont difficiles à guérir, et la survie au long terme sans événement(EFS) de toutes les séries est inférieure à 30%, même après chimiothérapie à haute dose avec recours aux cellules souches hématopoïétiques. [69,70]

Les facteurs pronostiques du RMS métastatique ont été étudiés dans plusieurs études

Une analyse récente des données provenant d'études européennes et américaines depuis 1984 ont montré que la survie sans événement à 3 ans de 788 patients ayant un rhabdomyosarcome métastatique atteint un plateau de 27%.

[71]

L'analyse unidimensionnelle a montré que la survie sans événement (EFS) a été corrélée avec plusieurs facteurs de risque indépendants, parmi eux on note: âge, l'histologie, le Site de la tumeur primitive, le Nombre de sites métastatiques, Présence ou absence d'un envahissement de la moelle osseuse ou de l'os.

Les rhabdomyosarcomes métastatiques sont ceux présentant une preuve de lésions métastatiques, à savoir la présence de toute lésion à distance autre que les ganglions régionaux, par exemple, des métastases osseuses ou de la moelle , des métastases pulmonaires, des métastases hépatiques, un envahissement ganglionnaire à distance, ou des patients ayant un épanchement malin (cellules

tumorales dans le liquide péritonéal ou pleural) ou des cellules malignes dans le liquide céphalo-rachidien).

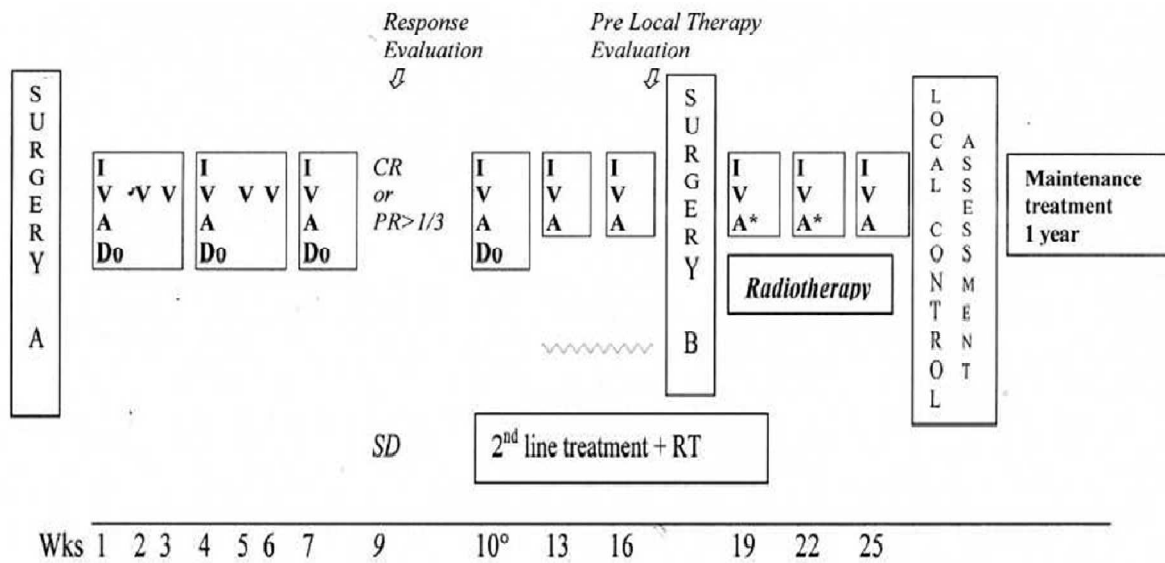
La phase II fenêtre de l'IRS chez des enfants atteints rhabdomyosarcome métastatique nouvellement diagnostiqué a démontré l'efficacité de l'IFOSFAMIDE et Doxorubicine avec un taux de 63% (RC + RP) à 12 semaines [72]

En outre les résultats préliminaires de l'étude fenêtre avec Doxo dans les RMS à haut risque dans l'expérience de la SFCE (65% RC + RP) mettent en évidence la valeur de Doxo comme un médicament efficace dans le RMS. (Bergeron C, données non publiées)

Ainsi, on propose le même protocole adopté pour les RMS métastatiques dans l'étude :

EPSSG RMS 2005, qui nous semble raisonnable.

**Les RMS métastatiques : traitement intensif**



- **I** : Ifosfamide 3 g/m<sup>2</sup> est administré en perfusion intraveineuse trois heures par jour, avec mesna (3 g/m<sup>2</sup>) et hydratation, les jours 1 et 2 pour chaque cycle de traitement. (Dose Total IFO / cure =6 g/m<sup>2</sup>).
- **V** : Vincristine 1,5 mg/m<sup>2</sup> (dose unique maximale de 2 mg) est donnée en une seule injection par voie intraveineuse le jour 1 de chaque cure et chaque semaine, pour un total de sept doses consécutives, à partir de la semaine 1 à 7.
- **A** : Actinomycine D de 1,5 mg/m<sup>2</sup> (dose unique maximale de 2 mg) en une seule injection par voie intraveineuse le jour 1 de chaque cycle de traitement.
- **Do** : Doxorubicine 30 mg/m<sup>2</sup> administré en perfusion intraveineuse de 4 heures par jour les jours 1 et 2 pour les cures de 1-4 le traitement (dose totale par cure = 60 mg/m<sup>2</sup>).

**1ere évaluation:** après les 3 premiers cycles de chimiothérapie (semaine 9), une évaluation clinique et radiologique de la réponse tumorale sera faite.

Les patients en rémission complète RC ou la réduction du volume tumoral > 1/3 vont continuer le traitement dont ils ont bénéficié au moment du diagnostic.

Les patients ayant une maladie stable (SD: la réduction du volume tumoral <1/3), seront éligibles pour le traitement de 2ème ligne.

**2eme évaluation :** après 6 cycles de chimiothérapie (semaine 18) une évaluation clinique et radiologique de tous les sites tumoraux sera effectuée afin de planifier un traitement local. Tout patient présentant une maladie progressive doit procéder à un traitement de 2ème ligne.

En ce moment le mode de control local doit être décidé (chirurgie ou radiothérapie).

**3eme évaluation :** faite après les 9 cures de chimiothérapie (la fin du traitement standard) A ce point la chirurgie doit être reconsidérée en cas de résidu tumoral.

### **Les RMS métastatiques : traitement d'entretien**

Après les 9 cures de chimiothérapie, une chirurgie ou une biopsie de ce qui semble être une tumeur résiduelle éventuelle peut être réalisée. Les patients ne peuvent pas continuer avec le traitement d'entretien si une tumeur viable est trouvée et que le clinicien pense qu'une chimiothérapie plus intensive serait appropriée. Toutefois, en présence de quantité limitée de tumeur viable le traitement d'entretien devrait être adopté.

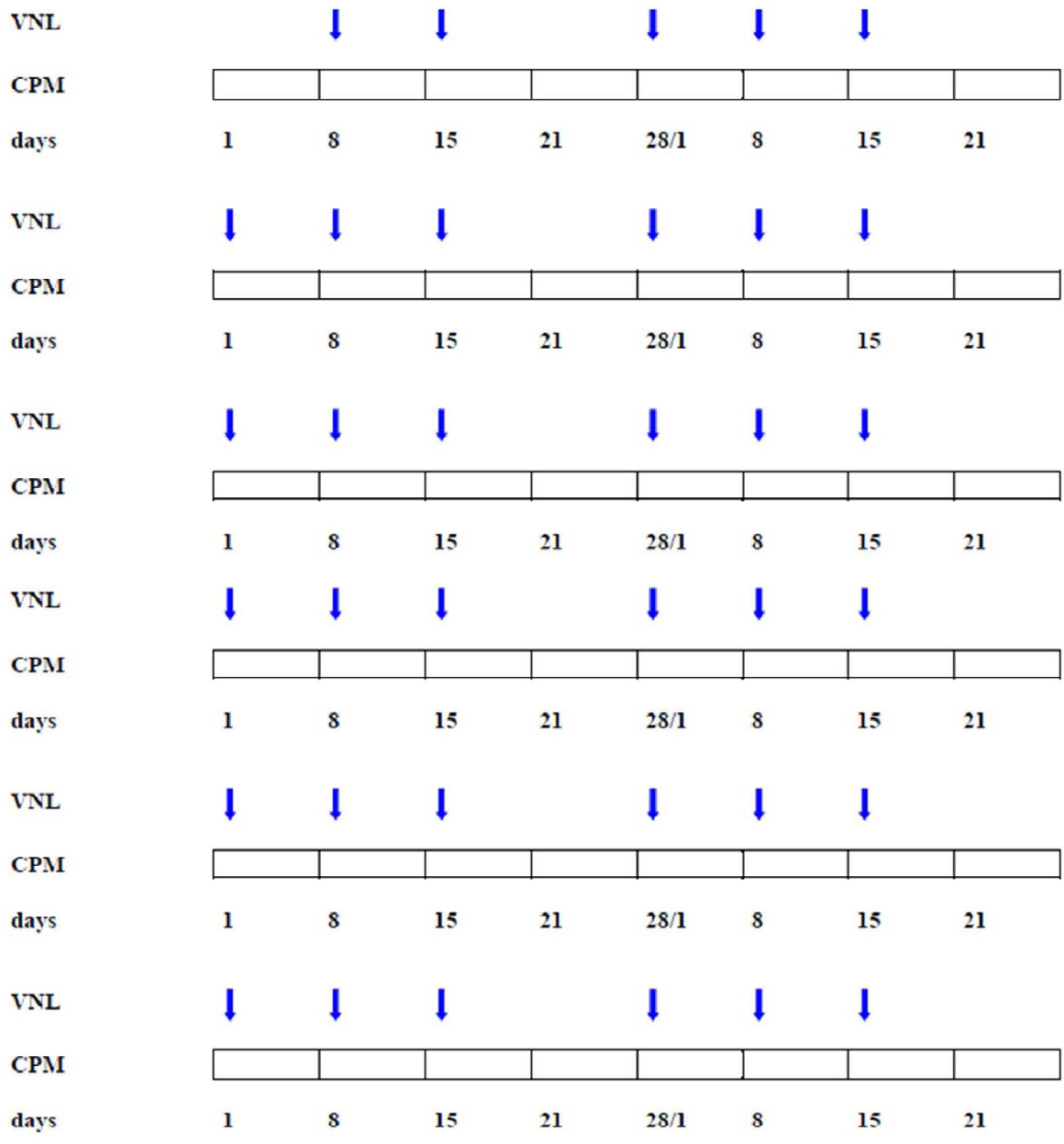
### **-Traitement des rechutes**

Les expériences des études MMT 84 ET MMT 89 ont montré qu'une proportion significative des patients qui rechutent localement peut être guérie par la reprise de la chimiothérapie et du traitement locale. La chimiothérapie dépend du traitement reçu initialement

Les patients qui rechutent après le protocole 95.1

(VA) doivent recevoir une chimiothérapie sous formes de cures alternées de CEV et IVE

Les patients qui rechutent après le protocole 95. 2 et 95.3-bras A (si le patient a déjà reçu les combinaisons de 6 drogues) doivent recevoir une chimiothérapie sous formes de cures alternées de CEV et de Vincaepi(modifié)(vincristine , carboplatine, VP16),seconde ligne de MMT89



VNL: Vinorelbine 25 mg/m<sup>2</sup> i.v. plus de 5 à 10 minutes les jours 1, 8, 15 de chaque cycle

CPM: Cyclophosphamide 25 mg/m<sup>2</sup> par voie orale tous les jours (pas de repos entre les cycles)

**NB** : le traitement de deuxième ligne

La gestion actuelle des patients présentant des signes de mauvaise réponse après une chimiothérapie première comprend l'administration de médicaments non administrés auparavant et la mise en œuvre des mesures de traitement local (chirurgie et / ou radiothérapie).

Dans ce protocole, on propose de traiter ces patients avec des combinaisons de chimiothérapie alternatives avec la chirurgie et la radiothérapie. Le schéma de Chimiothérapie doit être choisie en tenant compte de la chimiothérapie administrée précédemment et la tolérance du patient.

La chimiothérapie de deuxième ligne :

La combinaison Topotecan-Carboplatine

La combinaison doxo – carboplatine : La Doxorubicine peut être utilisé à la place du topotécan chez les patients s'ils n'ont pas reçu des anthracyclines (doxo et épirubicine) dans le traitement initial.

Après 2 cycles il y aura une évaluation de la réponse tumorale et les décisions seront prises en conséquence:

**a) une bonne réponse** (y compris les RC, RP bonne et RP): la chimiothérapie initiale continuera.

**b) Pas de réponse** (maladie stable ou progressive): traitement local doit être évalué et une nouvelle chimiothérapie peut être envisagée

Le schéma topo-carbo :

	Topo	Topo	<i>Good</i>	Topo	VP16	Topo	VP16
	Carbo	Carbo	<i>Response</i>	Cyclo	Carbo	Cyclo	Carbo
weeks	1	4	↑	7	10	13	16

*Tumour response evaluation*

**Topotécan:** 2 mg/m<sup>2</sup>/jour le jour 1 à 3 (dose totale de 6 mg/m<sup>2</sup>/course) en 30 minutes.

**Carboplatine:** 250 mg/m<sup>2</sup>/jour en 1 heure le jour 4 et 5 lorsqu'il est administré avec le topotécan, le jour 1 et 2 lorsqu'il est administré avec VP16 (dose totale de 500 mg/m<sup>2</sup> par cure).

**Cyclophosphamide:** 1500 mg/m<sup>2</sup> / jour, le jour 1 et 2 (dose totale 3000 mg/m<sup>2</sup> par cure )en 4 heures.

**VP16:** 100 mg/m<sup>2</sup>/jour, le jour 1 à 3 (dose totale 300 mg/m<sup>2</sup>par cures) en 1 heure. Le schéma doxo-carbo :

	Doxo	Doxo	<i>Good</i>	Doxo	Doxo	Doxo	Doxo
	Carbo	Carbo	<i>Response</i>	Cyclo	Carbo	Cyclo	Carbo
weeks	1	4	↑	7	10	13	16

*Tumour response evaluation*

**Doxorubicine:** 60 mg/m<sup>2</sup>/jour, le jour 1 (dose totale de 60 mg/m<sup>2</sup>/cure) 1 à 6 heures selon les habitudes.

**Carboplatine:** 250 mg/m<sup>2</sup>/jour, les jours 1 et 2 (dose totale de 500 mg/m<sup>2</sup> par cure en 1 heure.

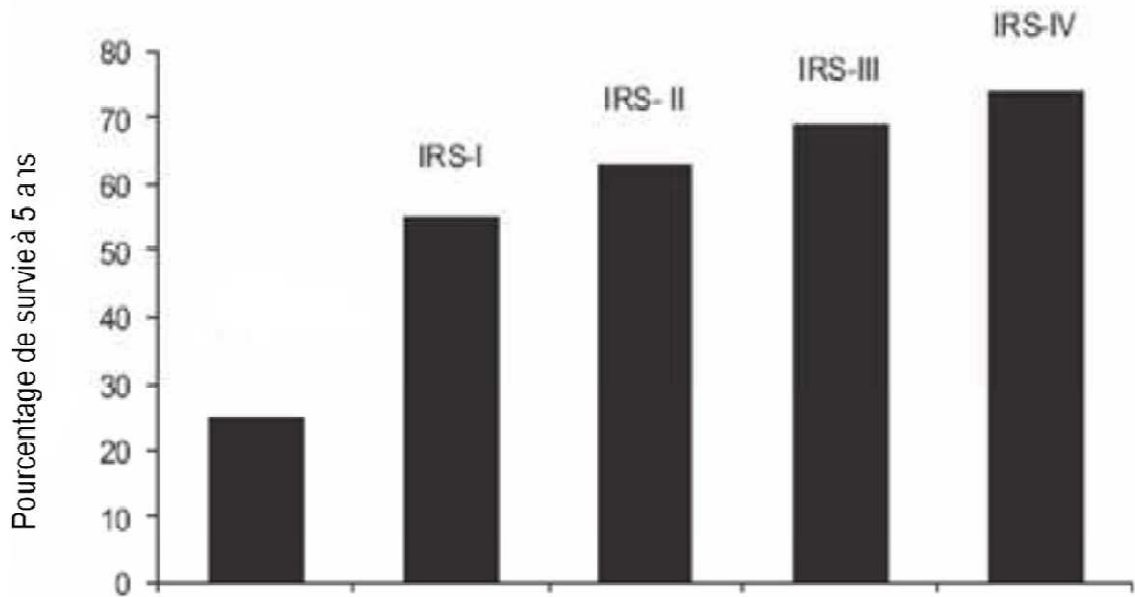
**Cyclophosphamide:** 1500 mg/m<sup>2</sup> / jour, les jours 1 et 2 (dose totale 3000 mg/m<sup>2</sup> par cure en 4 heures.

## **IV-EVOLUTION ET PRONOSTIC :**

### **A-Evolution :**

#### ***1- Évolution de la survie au cours du temps :***

L'étude des différentes publications de l'IRS depuis 1972 permet de préciser, dans la mesure du possible, le devenir des différents rhabdomyosarcomes avec le temps en fonction des adaptations thérapeutiques successives. Les multiples IRS (au nombre de 4, allant de 1972-1978 pour la première, à 1991-1997 pour l'IRS IV) ont pu inclure, pour analyse, plus de 3 000 patients au cours de ces dernières 25 années ce qui a permis d'évaluer les caractéristiques cliniques et pronostiques, de préciser la diffusion tumorale par l'imagerie, la biologie de ces tumeurs, d'apprécier l'intérêt des nouvelles associations chimiothérapiques, et leur mode d'administration, enfin la place de la radiothérapie [73]. Comme le montre bien le tableau 1, ces études et les différents essais thérapeutiques ont conduit à une augmentation de la survie à 5 ans de 25% à 40% sur les 40 dernières années toutes localisations et tous types de rhabdomyosarcomes confondus.

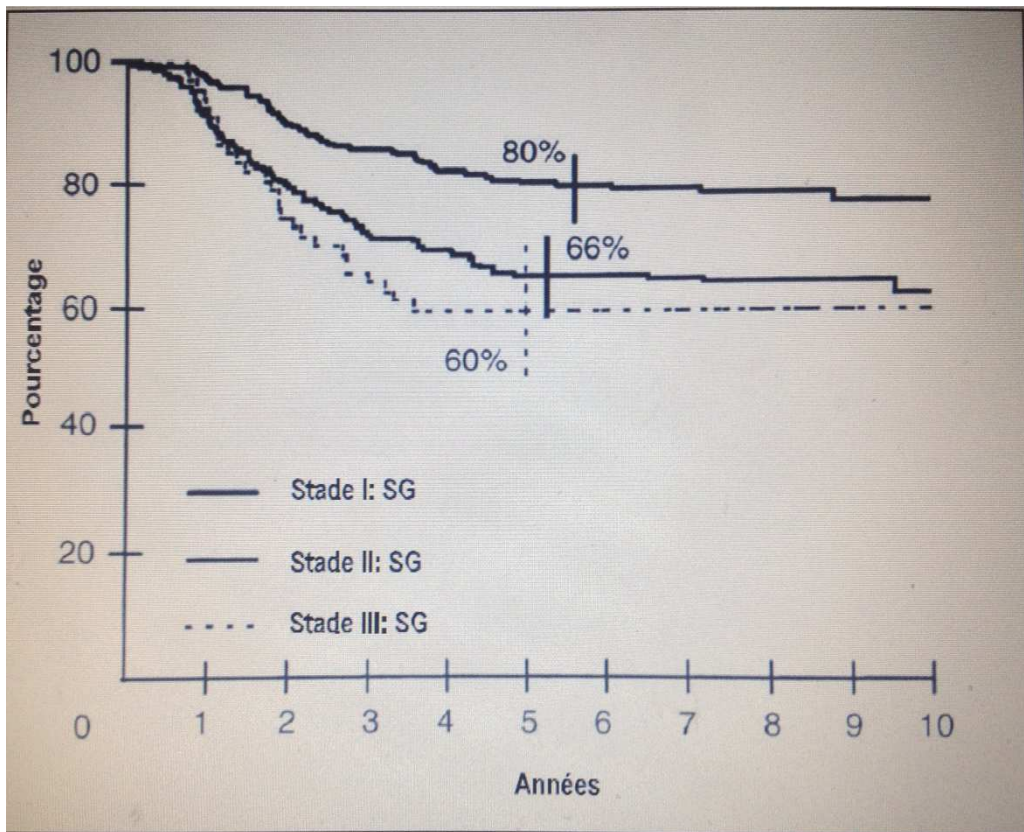


**Figure 34 :** Amélioration de la survie des rhabdomyosarcomes sur les 40 dernières années

## ***2-Survie après traitement :***

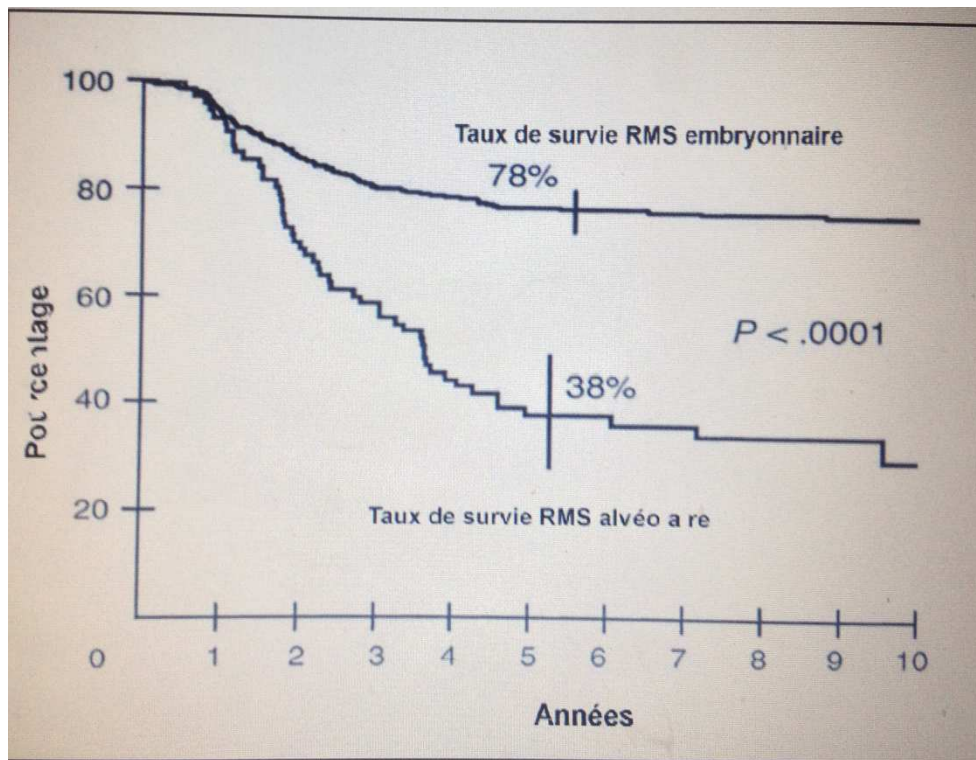
### **a. Survie globale suivant le stade clinique :**

Comme on pouvait s'y attendre, la survie globale est d'autant plus importante que le diagnostic et donc le traitement ont été pratiqués dès les stades de début de la prolifération tumorale (Tableau 2). Ainsi que la montre l'étude de Stevens et al[74], avec un taux de survie à 5 ans de 80%, au stade clinique I les patients ont les plus grandes chances de survie. Les taux de survie dans les stades II et III sont nettement inférieurs avec des pourcentages obtenus de 66% et 60% respectivement.



**Figure 35:** Survie globale (SG) selon le stade clinique

### b-Survie globale suivant le type histologique :



**Figure 36:** Survie globale suivant le type histologique du RMS

Le type histologique, suivant qu'il est embryonnaire ou alvéolaire modifie profondément les taux de survie globale.

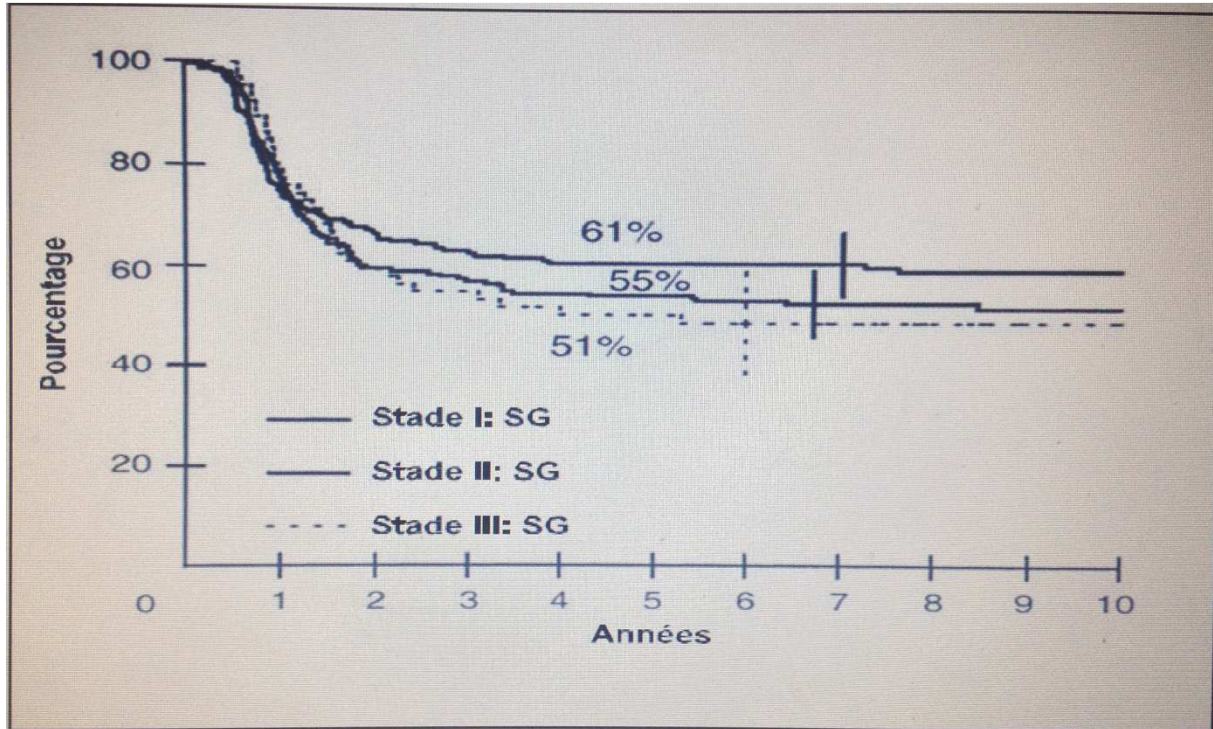
La survie globale des rhabdomyosarcomes de type embryonnaire, de 78%, toutes autres variables confondues, est nettement supérieure à celle des tumeurs de type alvéolaire dont la survie globale n'est que de 38%.

### c-Survie sans rechute

La survie sans rechute est également influencée par l'importance du stade clinique au moment du traitement et par le type histologique.

- **Suivant le stade clinique :**

Suivant le stade clinique, la survie sans rechute passe de 61% pour le stade I à 55% pour le stade II et 51% pour le stade III

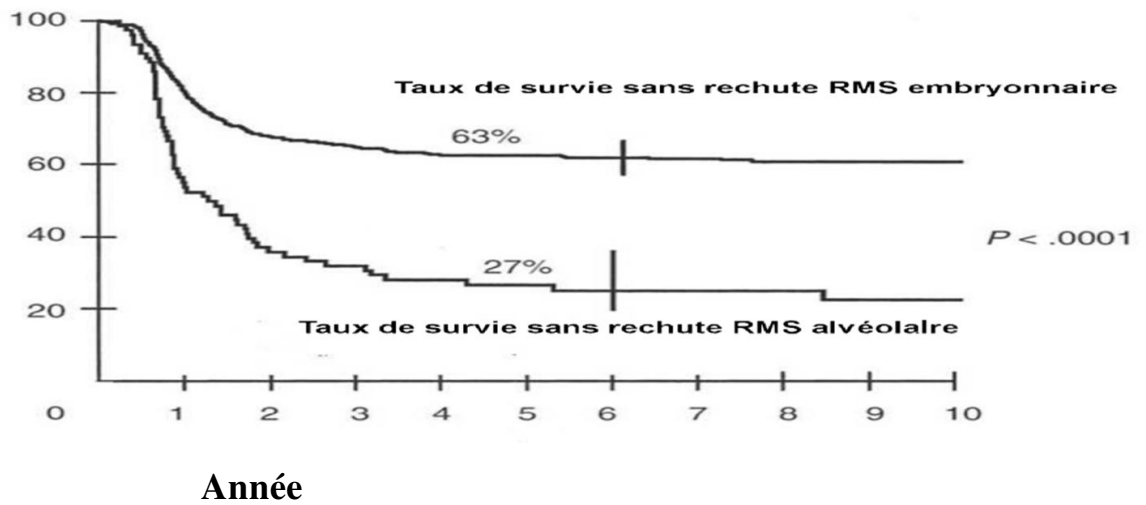


**Figure 37 :** survie sans rechute suivant le stade clinique

- **Suivant le type histologique :**

La survie sans rechute est encore plus caractéristique lorsque l'on prend en compte le type histologique. En effet, elle est de 63% en cas de tumeur de type embryonnaire et seulement de 27% en cas de type alvéolaire.

## Pourcentage



**Figure 38:** Survie sans rechute suivant le type histologique.

Il faut noter à ce propos l'importance d'obtenir un diagnostic fiable. En effet, il a été montré, sur 500 cas de sarcomes diagnostiqués par des pathologistes, qu'il existait, dans un pourcentage non négligeable de cas, de désaccords sur le diagnostic lorsque les lames étaient revues par un groupe spécifiques pour confirmation. [75]

### **B-Pronostic :**

Le pronostic du rhabdomyosarcome dépend :

De l'âge, du stade de la tumeur (extension tumorale, atteinte ganglionnaire) et du type histologique.

La S.I.O.P. (Société Internationale d'Oncologie

Pédiatrique) distingue 4 stades de gravité croissante de 1 à 4 :

- Stade I Tumeur localisée a 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 a distance (T1, T2, No, N1, M1).

Les facteurs de pronostic favorable dans les

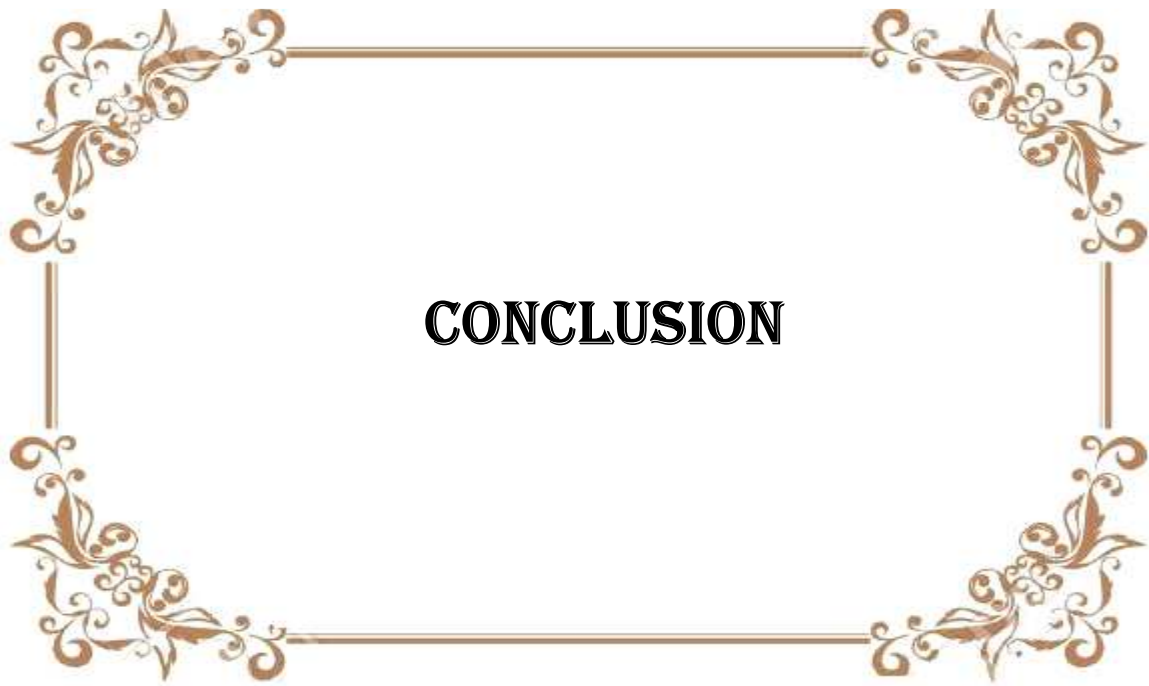
RMS vésicaux sont:

- L'absence de métastase
- L'histologie embryonnaire
- Une tumeur de diamètre inférieur à 5cm et résécable
- L'âge de l'enfant au diagnostic inférieur à 10 ans

Ces facteurs sont indépendants. Le pronostic est particulièrement grave du fait de la localisation vésicoprostatique par rapport aux autres localisations (orbite, testicules, vagin) [76]

Formes histologiques	Pronostic
RMS botryoïde	Favorable
RMS à cellules fusiformes	Favorable
RMS embryonnaire	Intermédiaire
RMS alvéolaire	Défavorable
Sarcome indifférencié	Défavorable

**Tableau 11 : classification histo-pronostique**



**CONCLUSION**

Le rhabdomyosarcome vésical de l'enfant est une tumeur rare, son diagnostic doit être suspect chez l'enfant devant un syndrome obstructif de bas appareil urinaire associé ou non à une hématurie et/ou une infection avec les données de l'imagerie médicale. La cystoscopie si elle a été possible avec la biopsie confirme le diagnostic à l'anatomopathologie.

Après traitement chirurgical, l'évolution est marquée par des récurrences locales ou des métastases. La chimiothérapie et/ou la radiothérapie permettent de prévenir ces récurrences.

Mais malgré ces combinaisons thérapeutiques, le pronostic du rhabdomyosarcome reste péjoratif.



## RESUME

**Titre :** les tumeurs de vessie chez l'enfant

**Auteur :** ATMANI YOUSSEF

**Mots clés :** tumeurs, vessie, rhabdomyosarcome, enfant

Les tumeurs de vessie chez l'enfant sont très rares. Le rhabdomyosarcome vésical représente la principale tumeur.

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

A la lumière des cinq observations colligées au service de chirurgie pédiatrique 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.

Sur le plan clinique, le rhabdomyosarcome vésical est révélé par des signes urinaires : les infections urinaires récidivantes, l'hématurie, la rétention aigüe ou subaigüe d'urines... Le diagnostic est assuré par la biopsie avec examen anatomopathologique et immunohistochimique.

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 traitement doit être pris en charge par une équipe pluridisciplinaire. Une chimiothérapie est indiquée dans tous les cas dès le diagnostic. Le traitement local repose sur une chirurgie secondaire, 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 :** Tumors of the bladder in children

**Author :** ATMANI YOUSSEF

**Key words :** Tumors, bladder, rhabdomyosarcoma, child

Bladder tumors in children are very rare. Bladder rhabdomyosarcoma is the main tumor.

It establishes approximately 5 % of all solid tumors in children. It is less common in girls than in boys.

In the light of five observations concerning five cases diagnosed at the Pediatric Surgery Department University Hospital 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.

Clinically, bladder rhabdomyosarcoma is revealed by urinary symptoms : recurrent urinary tract infections, hematuria, acute or sub-acute urinary retention... The diagnosis is provided by a biopsy with histological examination and immunohistochemistry.

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

Treatment should be supported by a multidisciplinary team. Chemotherapy is indicated in all cases .Local treatment is based on secondary surgery, whether or not by radiotherapy.

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

## الملخص

العنوان: أورام المثانة عند الطفل

الكاتب: عثماني يوسف

الكلمات الأساسية: الأورام- المثانة- السرcoma العضلية المخططة- الطفل

أورام المثانة عند الطفل هي نادرة جدا. السرcoma العضلية المخططة المتموضعة بالمثانة هي الأورام الرئيسية.

تشكل حوالي 5% من جميع الأورام الصلبة عند الطفل, هي الأقل شيوعا في الإناث مقارنة بالذكور

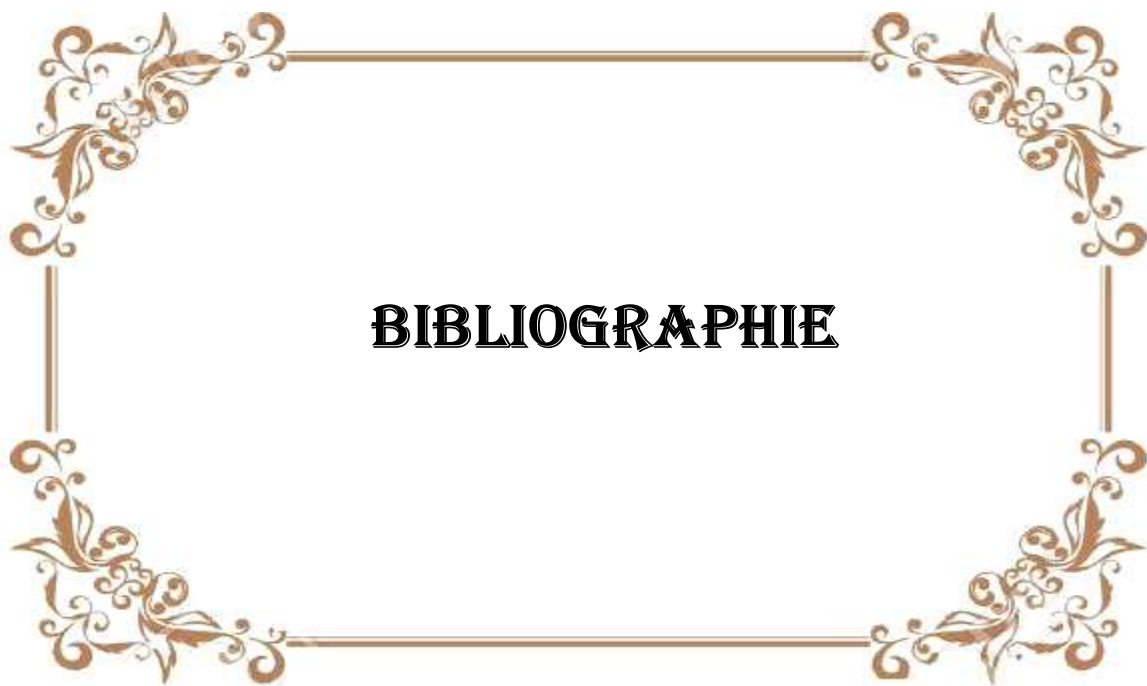
على ضوء الاطلاع ودراسة الخمس حالات المنقاة بمصلحة قسم جراحة الأطفال و مركز أمراض الدم وعلاج الأورام الأطفال , نهدف لمعرفة دور الخزعة في إدارة هذه الأورام إضافة إلى التذكير بمختلف المظاهر الوبائية, النسيجية, السريرية, العلاجية و التطورية.

سريريا, يتم كشف عن السرcoma العضلية المخططة المتموضعة بالمثانة بواسطة التهابات المسالك البولية المتكررة, بيلة دموية, حصر بولي حاد أو تحت الحاد.

يتم التشخيص عن طريق استئصال خزعة ودراستها بوحدة التحليل التشريحي والمناعية النسيجية. الاختبارات التكميلية التي أجريت كجزء من حصيلة امتداد الورم والتي تساهم في كشف مرحلة تطور المرض تتكون من الموجات فوق الصوتية, التصوير بالرنين المغناطيسي أو الماسح الضوئي, التصوير شعاعي للصدر, فحص الجالسيوم للعظام و الفحص بالتصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني.

وينبغي دعم العلاج من قبل فريق متعدد التخصصات. يكون العلاج الكيميائي في جميع الحالات عند التشخيص. ويستند العلاج الموضعي على عملية جراحية ثانوية إضافة إلى العلاج الإشعاعي .

بالرغم من هاته التركيبات العلاجية, تظل السرcoma العضلية المخططة مخيبة للتوقعات بمعدل بقاء على قيد الحياة لخمس سنوات.



- [1]. A. DAVID, R. FAYE, A. MOUZARD, R. MAINARD Malformations et tumeurs de la vessie chez l'enfant. *Médecine Infantile*, 5, 1980, 559-573.
- [2]. C. RAYBAUD, J.L. BERNARD Epidémiologie des tumeurs solides de l'enfant. *Médecine Infantile*, 8, 1982, 809-819.
- [3]. <http://www.embryology.ch/francais/turinary/urinbasse02.html>
- [4]. <http://coursenligne.u-picardie.fr/ines/foadF/PCEM2/1308/Vessie.pdf>
- [5]. A. TALEB, M. HATIME, H. JOUHADI, N. BENCHAKROUN, N.TAWFIQ, S. SAHRAOUI, A. BENIDER Service de Radiothérapie-Oncologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
- [6]. Marie-Therese Akele-Akpo(1), Prince Pascal Hounasso(2), Cesar , Akpo(2),Colette Deminiere (3)
- [7]. Marie-Therese Akele-Akpo(1),Prince Pascal Hounasso(2),Cesar Akpo(2),Colette Deminiere (3)
- [8]. P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,AEl Ghoneimi Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant *Annales d'urologie*, 2006. 40: p. 280–296.
- [9]. <http://ao.um5s.ac.ma/xmlui/handle/123456789/580>
- [10]. P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A. El Ghoneimi Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. *Annales d'urologie*, 2006. 40: p. 280–296. K. Scott Baker, J.R.A., Michael P. Link, Holcombe E. Grier,
- [11]. M. Stevens, A. Rey, N. Bouvet, C. Ellershaw, J. Sanchez de Toledo, O.Oberlin;
- [12]. Gylys-Morin V, Hoffer FA, Kozakewich H, Shamberger RC.Wilms tumor and nephroblastomatosis: imaging characteristics at gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 1993; 188: 517\_21.
- [13]. P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,AEl Ghoneimi Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant *Annales d'urologie*, 2006. 40: p. 280–296.

- [14]. Anderson J, R.E., Link M, et al, Identification of a favorable subset of patients (F'TS) with metastatic (MET) rhabdomyosarcoma (RMS): a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG). Book of Abstracts. . 3rd International Congress on Soft Tissue Sarcoma. 1997. 1(77): p. Abstract 0-IV-1.
- [15]. Benz MR, Czernin J, Allen-Auerbach MS, Tap WD, Dry SM, Elashoff D, Chow K, Evilevitch V, Eckard JJ, Phelps ME et al. " FDG-PET/CT imaging predicts histopathologic treatment reponses after the initial cycle of neoadjuvant chemotherapy in high grade soft tissue sarcomas" Clin Cancer Res; 2009; 15; 8: 2856-2863;
- [16]. Juin 2003 Institut Gustave-Roussy TUMEURS MÉSENCHY MATEUSES MALIGNES OU SARCOMES DES PARTIES MOLLES
- [17]. P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A. El Ghoneimi Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. Annales d'urologie, 2006. 40: p. 280–296. K. Scott Baker, J.R.A., Michael P. Link, Holcombe E. Grier,
- [18]. Sommelet D, P.R., Brunat-Mentigny M, Farsi F et al. , Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. Bull Cancer 1998. 85: p. 1015-42.
- [19]. BENCHEKROUN A., ACHKAR A., SOUMANA A., FARIH H., BEIAHNECH Z., MARZOUK M., FAIK M.: Ann. Urol., 1998, 32, 2, pp. 107-110
- [20]. BENCHEKROUN A., ACHKAR A., SOUMANA A., FARIH H., BEIAHNECH Z., MARZOUK M., FAIK M.: Ann. Urol., 1998, 32, 2, pp. 107-110
- [21]. ABSOU C.C., BRAUN R., CHOPIN D., et al.
- [22]. Pizzo, Philip A., Poplack, David G. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Principles & Practice of Pediatric Oncology, 5th Edition 2006 :971-996

- [23]. Turc-Carel C, Lizard-Nacol S, Justrabo E, et al. Consistent chromosomal translocation in alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* 1986;19: 361–362.
- [24]. Shapiro DN, S.J., Li B, et al., Fusion of PAX3 to a member of the forkhead family of transcription factors in human alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Res*, 1993. 53: p. 5108–5112.
- [25]. Davis RJ, D.C., Lovell MA, et al, Fusion of PAX7 to FKHR by the variant t(1;13) (p36;q14) translocation in alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Res* 1994. 54: p. 2869–2872.
- [26]. Khan J, B.M., Saal L, et al. , *cDNA microarrays detect activation of myogenic transcription program by the PAX3-FKHR fusion oncogene.* *Proc Natl Acad Sci U S A*, 1999. 96: p. 13264–13269.
- [27]. Gordon AT, B.C., Anderson J, et al. ; , *A novel and consistent amplicon at 13q31 associated with alveolar rhabdomyosarcoma.* *Genes Chromosomes Cancer*, 2000. 28: p. 220–226.
- [28]. Scrabble HJ, W.D., Lampkin BC, et al. , *Chromosomal localization of the human rhabdomyosarcoma locus by mitotic recombination mapping.* *Nature*, 1987. 329: p. 645–647.
- [29]. Scrabble H, W.D., Shimada H, et al. , *Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma.* . *Genes Chromosomes Cancer*, 1989. 1: p. 23–25.
- [30]. Scrabble H, C.W., Ghavimi F, et al. : , *A model for embryonal rhabdomyosarcoma tumorigenesis that involves genome imprinting.* *Proc Natl Acad Sci U S A*, 1989. 86: p. 7480–7484.
- [31]. **Ogawa O, E.M., Szeto J, et al.** ; , *Relaxation of insulin-like growth factor II gene imprinting implicated in Wilms'tumour.* *Nature*, 1993. **362**: p. 749–751.
- [32]. **AP., F.**, *Genomic imprinting and gene activation in cancer.* *Nat Genet* 1993. **4**: p. 110–113.
- [33]. **El-Badry OM, M.C., Kohn EC, et al**, *Insulin-like growth factor II acts as an autocrine growth and motility factor in human rhabdomyosarcoma tumors.* . *Cell Growth Differ*, 1990. **1**: p. 325–331.

- [34]. **El-Badry OM, M.C., Kohn EC, et al**, *Insulin-like growth factor II acts as an autocrine growth and motility factor in human rhabdomyosarcoma tumors*. . Cell Growth Differ, 1990. **1**: p. 325–331.
- [35]. **Kalebic T, T.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**: p. 5531–5534.
- [36]. **Zhan S, S.D., Helman LJ.** : , *Activation of an imprinted allele of the insulin-like growth factor II gene implicated in rhabdomyosarcoma*. J Clin Invest, 1994. **94**: p. 445–448.
- [37]. **Khan J, B.M., Saal L, et al.** , *cDNA microarrays detect activation of a myogenic transcription program by the PAX3-FKHR fusion oncogene*. Proc Natl Acad Sci U S A, 1999. **96**: p. 13264–13269.
- [38]. **Felix CA, K.C., Mitsudomi T, et al.** , *Frequency and diversity of p53 mutations in childhood rhabdomyosarcoma*. . Cancer Res, 1992. **52**: p. 2243–2247.
- [39]. **Stratton MR, M.S., Warren W, et al.** , *Mutation of the p53 gene in human soft tissue sarcomas: Association with abnormalities of the RB1 gene*. Oncogene, 1990. **5**: p. 1297–1301.
- [40]. **Mulligan LM, M.G., Scrabble HJ, Cavenee WK.** :, *Mechanisms of p53 loss in human sarcomas*. Proc Natl Acad Sci U S A 1990. **87**: p.:5863–5867.
- [41]. **Meddeb M, V.A., Danglot G, et al.** ; : . *MDM2 amplification in a primary alveolar rhabdomyosarcoma displaying a t(2;13) (q35;q14)*. Cytogenet Cell Genet 1996. **73**: p. 325–330.
- [42]. **Fiddler TA, S.L., Tapscott SJ, et al.;** :. *Amplification of MDM2 inhibits MyoD-mediated myogenesis*. Mol Cell Biol, 1996. **16**: p. 5048–5057.
- [43]. **Takahashi Y, O.Y., Kawaguchi K, et al.** ; , *Altered expression and molecular abnormalities of cell-cycle-regulatory proteins in rhabdomyosarcoma*. . Mod Pathol, 2004. **17**: p. 660–669.

- [44]. Scoble HJ, Witte DP, Lampkin BC, et al. Chromosomal localization of the human rhabdomyosarcoma locus by mitotic recombination mapping. *Nature* 1987;329:645.
- [45]. Scoble H, Witte D, Shimada H, et al. Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1989;1:23.
- [46]. Khan J, Bittner M, Saal L, et al. cDNA microarrays detect activation of a myogenic transcription program by the PAX3-FKHR fusion oncogene. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999; 96:13264.
- [47]. **Rodary C, Flamant F, Donaldson SS.**
- "An attempt to use a common staging system in rhabdomyosarcoma: A report of an international workshop initiated by the International Society of Pediatric Oncology (SIOP). *Med Pediatr Oncol*; 1989; 17; 3: 210-215.
- [48]. **Dargent D, Ansquer Y, Arnould P, Mathevet P.**
- [49]. **Sommelet D, P.R., Brunat-Mentigny M, Farsi F et al. ,** *Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. Bull Cancer* 1998. **85**: p. 1015-42.
- [50]. **Ewa Koscielniak, M.D., Herbert Jurgens, M.D.,f Kurt Winkler, M.D.,Dieter Burger, M.D., Manfred Herbst, M.D., Martin Keim, B.Sc., Gudrun Bernkard, Pk.D., Iorn Treuner, M.D,** *Treatment of Soft Tissue Sarcoma in Childhood and Adolescence : A Report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study. Cancer*, 1992. **70**(10): p. 2557-2567.
- [51]. **Gamba PG, C.G., Katende M, Carli M, Sotti G, Guglielmi M.3,** *Paratesticular rhabdomyosarcoma (5RMS) and paraaortic lymphadenectomy. Eur J Pediatr Surg*, 1994. **4**(3): p. 158-160.
- [52]. **Stewart RJ, M.H., Oberlin O, Rey A, Bouvet N, Spicer RD,net al.,** *Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: results of the malignant mesenchymal tumor studies (MMT 84 and MMT 89) of the international society of pediatric oncology. J Clin Oncol*, 2003. **21**: p. 793–8.

- [53]. **3. Martelli H, Oberlin O, Rey A, et al:** Conservative treatment for girls with nonmetastatic rhabdomyosarcoma of the genital tract: A report from the study committee of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol* 17:2117-2122, 1999
- [54]. Protocol EpSSG RMS2005
- [55]. **Silvan AM, G.M., Lopez AM, Cuevas GP, Gutierrez JA, Iriondo JM, et al.** Med, Organ-preserving management of rhabdomyosarcoma of the prostate and bladder in children. *Pediatr Oncol* 1993. **29**: p. 573–5.
- [56]. **Hays DM, R.R., Wharam MD, Wiener E, Lobe TE, Andrassy RJ, 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**: p. 46–52.
- [57]. Arndt C., Rodeberg D., Breitfeld P.P., Raney R.B., 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. *J Urol.* 2004;171:2396–2403.
- [58]. **H. MARTELLI.** Tumeurs mésenchymateuses malignes pédiatriques
- [59]. Les Dérivations Urinaires : Techniques chirurgicales : **MARC ZERBIB, JÉRÔME SLAMA, OLIVIER BOUCHOT**
- [60]. **Sotti G, S.G., Frezza G, et al,** Local tumor control in childhood rhabdomyosarcoma: analysis of RMS79 and RMS88 Italian Cooperative Studies particularly concerning radiation therapy. Book of Abstracts, 3rd International Congress on Soft Tissue Sarcoma 1997 **153**(Abstract 0-RA-4)).
- [61]. **MD, S.S.D.,** *The Value of Adjuvant Chemotherapy in the Management of Sarcomas in Children.* *CANCER*, 1985. **55**(9): p. 2184-2197.
- [62]. **Sala., N.G.L.A.G.E.,** *Magnetic resonance imaging of vaginal and vulval pathology.* *Eur Radiol* 2008. **18**: p. 1269–1280.

- [63]. **Magné N, O.O., Martelli H, et al.,** *Vulval and vaginal rhabdomyosarcoma in children:the Institut Gustave Roussy brachytherapy experience with a particular attention on long term outcome.* Int J Gynecol Cancer ; 16(suppl 3): 610 (abstr 38).), 2006.
- [64]. **J., F.F.C.D.C.J.G.A.L.,** *Embryonal rhabdomyosarcoma of the vagina in children: Conservative treatment with curietherapy and chemotherapy.* ;.Eirr J C'uncw 1979.
- [65]. **B., M.A.G.D.D.S.P.,** *The use of interstitial therapy in pediatric malignancies.* Front Radio/ Tliu Otic, 1978. **12:** p. 91-100.
- [66]. **Pappo, A.,** RHBDOYOSARCOMA Paediatric Bone and Soft Tissue Sarcomas- 13 978-3-540-40843-7. 2006, ISBN: Springer.
- [67]. **Giovanni Cecchetto, G.B., Federica De Corti, Patrizia Dall'Igna et al. ,** Biopsy or Debulking Surgery as Initial Surgery for Locally Advanced Rhabdomyosarcomas in Children? The Experience of the Italian Cooperative Group Studies. Cancer, 2007. **110:** p. 2561–7.
- [68]. **Pappo A, Lyden E, Breneman J, et al.** Up-front window trial of topotecan in previously untreated children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma: an intergroup rhabdomyosarcoma study. J Clin Oncol 2001;19: 213-219.
- [69]. **Lager J, Lyden E, Anderson J, et al.** Pooled analysis of phase II window studies in children with contemporary high-risk metastatic rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group, J Clin Oncol 2006;24: 3415-3422.
- [70]. **Carli M, Colombatti R, Oberlin O, et al.** European Intergroup Studies (MMT4-89 and MMT4-91) on Childhood Metastatic habdomyosarcoma: Final Results and Analysis of Prognostic Factors. J Clin Oncol 2004;22: 4787-4794.
- [71]. **Breneman J, Lyden E, Pappo A, et al.** Prognostic Factors and Clinical Outcomes in Children and Adolescents With Metastatic Rhabdomyosarcoma -A Report From the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. J Clin Oncol 2003;21: 78-84.

- [72]. **Odile Oberlin, Annie Rey, Elizabeth Lyden, Gianni Bisogno, Michael Stevens, William Meyer, Modesto Carli, James Anderson.** Prognostic Factors in Metastatic Rhabdomyosarcomas. The results of a pooled analyze from US and European cooperative groups.Submitted to J Clin Oncol,
- [73]. **Smith LM, Anderson JR, Oualman SJ, Crist WM, Paidas CN, Teot LA, Pappo AS, Link MP, Grier HE et al.** " Which patients with microscopic disease and rhabdomyosarcoma experience relapse after therapy? A report from the soft tissue sarcoma committee of the children's oncology group" J Clin Oncol; 2001; 19; 20: 4058-4064.
- [74]. **Schuck A, Mattke AC, Schmidt B, Kunz DS, Harms D, Knietiq R, Treuner J, Koscielniak E.** " Group II rhabdomyosarcoma and rhabdomyosarcomalike-tumors: is radiotherapy necessary?" J Clin Oncol; 2004; 22; 1: 143-149.
- [75]. **Arbiser ZK, Folpe AL, Weiss SW.** " Consultative (expert) second opinion in soft tissue pathology. Analysis of problem prone diagnostic situations" Am J Clin Pathol; 2001; 116; 4: 473-476.
- [76]. **M. Bounasse, D. Attioui, L. Hadri, T. Amil, S. Chaouir, K. Borki.** Le rhabdomyosarcome de la vessie : Medecine du Maghreb, 1992 ; 33 : 21-23.
- [77]. **LE RHABDOMYOSARCOMME VESICAL A PROPOS D'UN CAS DANS LE SERVICE D'UROLOGIE CHU HOPITAL DU POINT "G"**  
**Tembely. A , Diakite. M.L, Berthe H.J.G, Cisse.M.CH, Maiga M, Diakite A, Diallo M, Ouattara K**

## *Serment d'Hippocrate*

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

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

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جعل صحة مريض هدفي الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسماً بالله.

والله على ما أقول شهيد .

## أورام المثانة عند الطفل (حول 5 حالات)

### أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم.....

### من طرف

السيد: يوسف عثمانى

المزاد في 13 شتنبر 1988 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الأورام- المثانة- السرcoma العضلية المخططة- الطفل

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: مبارك عبد الحق  
أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: رشيد أولحيان  
أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: منير كسرى  
أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: هشام زرهوني  
أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: هاشم الصايغ  
أستاذ في جراحة المسالك البولية