

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

ANNEE: 2014

THESE N°: 36

LES TUMEURS DESMOPLASTIQUES

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Karima ROHAND

Née le 20 Avril 1982 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Tumeurs desmoplastiques – Péritoine – Immunohistochimie –
Chirurgie – Chimiothérapie.

JURY

Mr. M. KHATTAB

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. M. EL KABABRI

Professeur de Pédiatrie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

الصلوة
العظيمة

سورة البقرة: الآية: 32

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا وشفاء

من كل داء وسقم



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

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

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie



Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUZZANI Taibi Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
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. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
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. MANSOURI Aziz*
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

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

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima

Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
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
Urologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

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

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie

Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAC Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

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. EL OTMANY Azzedine
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said

Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie



Pneumo-ptisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-ptisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale

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. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
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 MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*

Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique



Pr. LAMRANI Moulay Omar
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 BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloïhab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed

Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
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
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale



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
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila

Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie



Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
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

Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
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. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
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. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
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

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie
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



Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr. ZOUBIR Mohamed*

Pr. TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Pr. AGDR Aomar*

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*

Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Pr. AKHADDAR Ali*

Pr. ALLALI Nazik

Pr. AMAHZOUNE Brahim*

Pr. AMINE Bouchra

Pr. ARKHA Yassir

Pr. AZENDOUR Hicham*

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. KADI Said *

Pr. KARBOUBI Lamya

Pr. L'KASSIMI Hachemi*

Pr. LAMSAOURI Jamal*

Pr. MARMADÉ Lahcen

Pr. MESKINI Toufik

Pr. MESSAOUDI Nezha *

Pr. MSSROURI Rahal

Pr. NASSAR Ittimade

Pr. OUKERRAJ Latifa

Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Pr. ZOUHAIR Said*

Ophthalmologie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Médecine interne

Pédiatre

Chirurgie Générale

Neurologie

Neuro-chirurgie

Radiologie

Chirurgie Cardio-vasculaire

Rhumatologie

Neuro-chirurgie

Anesthésie Réanimation

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

Traumatologie orthopédique

Pédiatrie

Microbiologie

Chimie Thérapeutique

Chirurgie Cardio-vasculaire

Pédiatrie

Hématologie biologique

Chirurgie Générale

Radiologie

Cardiologie

Pneumo-phtisiologie

Microbiologie



PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

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

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



Mai 2012

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

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSCHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHANIMI Zineb
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl

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

Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation

Radiologie
Neuro-Chirurgie
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Pédiatrie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies

Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie



Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
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*

Avril 2013

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

***Enseignants Militaires**

Oncologie Médicale
Pharmacognosie
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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-

Urologie
Médecine Interne



2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 13/02/2014 par le
Service des Ressources Humaines*



Dédicaces



A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde.

A mon très cher père

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Ce travail ne saurait exprimer mon amour filial, mon respect et ma profonde reconnaissance.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A ma très chère mère

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A la mémoire de mon beau père

Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en ton absence...

Je te dédie ce très modeste travail en regrettant que tu ne puisses être à mes cotes dans cette étape importante de ma vie.

Malheureusement tu nous as quitté mais c'est le destin qui en a décidé ainsi.

Que la clémence de dieu règne sur toi et que sa miséricorde apaise ton âme.

A ma très chère belle mère

Le symbole du dévouement et du sacrifice, pour son amour et son soutien inconditionnel.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer l'amour et le respect que j'ai pour toi.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A mon très cher mari: Mimoun

*Tu es ma raison de vivre, ma source de bonheur et de fierté,
toujours compréhensif, toujours présent.*

Tu es un mari exemplaire.

Ce travail n'aurait pu voir le jour sans ton aide, ton soutien.

*Que ce travail soit pour toi le témoignage de mon grand amour et
de mon indéniable attachement.*

*Que Dieu le tout puissant qui nous a réuni sur terre, te préserve
santé et t'offre réussite et prospérité.*

A Mes chers frères,

A mon cher frère Jamal, sa femme et ses enfants.

A mon cher frère Khalid, sa femme et ses enfants.

A mon cher frère Abdelmounim.

A mon cher frère Nourdine, sa femme et ses filles.

A mon cher frère Taoufik, sa femme et sa fille.

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

*Puisse Dieu vous protéger et vous prêter longue vie,
santé et bonheur.*

*A mes chères sœurs,
A ma sœur Naima et son fils :*

Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur.

Merci ma très chère sœur pour ton affection!

A mes sœurs, Farida, Asmae, Hanae :

*Veillez trouver dans ce modeste travail
l'expression de mon affection la plus sincère.*

*Puisse Dieu vous protéger et vous prêter longue vie,
santé et bonheur.*

A ma sœur jumelle Ikram :

*Tu as toujours été pour moi l'amie,
la sœur et la confidente sur qui je peux compter.*

Je te souhaite tout le bonheur et le succès que tu mérites.

A mon oncle Mohammadi, sa femme et ses enfants

*Je vous dédie ce modeste travail en guise de remerciement
pour vos conseils et encouragements qui m'ont toujours
poussé à donner le meilleur de moi-même.*

*Puisse Dieu vous protéger et vous prêter longue vie,
santé et bonheur.*

A ma meilleure amie Jihad, et son mari

*Ma sœur et ma confidente, qui a toujours été présente
pour moi, pour sa générosité, sa bonté, sa gentillesse et toutes ces
belles choses qui la rendent spéciale et unique.*

Merci Jihad d'être ce que tu es, merci d'être mon amie.

*Je vous souhaite une vie pleine de bonheur,
de santé et de prospérité.*

A ma chère belle sœur Majdouline

*Les mots ne sauraient exprimer l'entendu
de l'affection que j'ai pour toi et ma gratitude.*

*Je te dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur,
de santé et de réussite.*

*Je te souhaite une vie pleine de bonheur,
de santé et de prospérité.*

A ma chère belle sœur Hynd, son mari et ses filles

*Veillez-trouver dans ce travail l'expression de ma reconnaissance,
de ma gratitude et mon respect le plus profond,
en réponse de votre sympathie, gentillesse, votre aide
et l'amabilité avec laquelle vous m'avez entourés.
Puisse Dieu vous protéger et vous prêter longue vie,
santé et bonheur.*

A Issam

Je te dédie ce modeste travail et je te souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité, et de réussite.

A mon beau frère Driss, sa femme et ses enfants

Je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

A mes chères amies : Mounia, Sara, Rajae, Meryem.

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passé ensemble,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite
une vie pleine de santé et de bonheur.*

Remerciements



A notre maitre et Président de thèse
Monsieur le Professeur Mohammed KHATTAB
Professeur de pédiatrie
Hôpital d'Enfants – Rabat

Nous sommes très honorés par votre présence dans la présidence de notre jury de thèse.

Nous vous présentons tout notre respect devant vos compétences professionnelles, vos qualités humaines et votre disponibilité pour vos étudiants.

Nous vous prions, cher Maître, d'accepter ce travail en témoignage à notre grande estime et profonde gratitude.

*A notre maitre et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur KISRA Moumir
Professeur de chirurgie
Hôpital d'Enfants– Rabat*

*Nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance pour
l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail.
Nous avons eu le plus grand plaisir à travailler sous votre direction.*

*Votre compétence, votre sérieux, votre disponibilité et votre
rigueur sont pour nous le meilleur exemple à suivre.*

*Nous voudrions être dignes de votre confiance en nous et vous
prions de trouver, dans ce travail, l'expression de notre gratitude
infinie.*

*A notre maitre et juge de thèse
Madame le Professeur Najat LAMALMI
Professeur d'Anatomie pathologique
CHU.IBN SINA– Rabat*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez de siéger
parmi notre honorable jury.*

*Votre modestie, votre sérieux et votre compétence professionnelle
seront pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession.*

*Permettez-nous de vous présenter dans ce travail, le témoignage
de notre grand respect.*

*A notre maitre et juge de thèse
Madame le Professeur A. Maria Kababri
Professeur en pédiatrie
Hôpital d'Enfant- Rabat*

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous portons une grande considération tant pour votre extrême gentillesse que pour vos qualités professionnelles.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre profond respect et de notre sincère reconnaissance.

Liste des abréviations :

AC	: Anticorps
ADN	: Acide désoxyribonucléique
ALR	: Anesthésie locorégionale
ARN	: Acide ribonucléique
ARNm	: Acide ribonucléique messenger
Ber-Ep4	: Antigène spécifique d'épithélium
CA125	: Carbohydrate antigen 125
C,Abl	: Abelson tyrosine protéine kinase
CCN2	: Facteurs de croissance des tissus connective
CD	: Cluster of differentiation
CHIP	: Chimio-hyperthermie intrapéritonéale
CIP	: Cisplatine
CRP	: Protéine C réactive
CVC	: Circulation veineuse collatérale
ECG	: Electrocardiogramme
EFR	: Exploration fonctionnelle respiratoire
EMA	: Antigène épithélial membranaire
ENT4	: Equilibrative nucleoside transporter
EWS	: Ewing sarcoma gene
EWS-ERG	: ETS-related gene .(ETS : erythroblast transformation specific)
EWS-FLI1	: Friend leukemia virus integration
5-FLU	: 5 fluorouracil
GAZO	: Gazométrie
GB	: Globules blancs
GD2	: Disialoganglioside
GGT	: Gamma glutamyl transferase

GR	: Globules rouges
Hb	: Hémoglobine
HMB45	: Human melanoma black
IGF1	: Insulin-like growth factor
IHC	: Immunohistochimie
IL	: Interleukine
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IVL	: Intraveineuse lente
KL1	: Kallikreine
mTOR	: Mammalian target of rapamycin
NFS	: Numeration formule sanguine
NSE	: Neurone spécifique enolase
PAX2-2	: Paired box gene
PDGF	: Platelet derived growth factor
PNET	: Tumeurs neuroectodermiques périphériques
RP	: Radiographie du poumon
RT-PCR	: Transcriptase Reverse Polymerase Chain reactio
TALLA-1	: T- cell acute lymphoblastic leukemia antigen
TCA	: Taux de céphaline activée
TDM	: Tomodensitométrie
TDPCR	: Tumeur desmoplastique à petite cellules rondes
TET	: Ten-eleven translocation protein
TP	: Taux de prothrombine
WT1	: Gene de la tumeur de Wilms

Liste des figures :

Figure 1 : Principales parties du péritoine

Figure 2 : Différentes parties du grand et du petit épiploon

Figure 3 : L'arrière cavité des épiploons

Figure 4 : Foramen épiploïque

Fig 5 : Cellules disposées en amas bien délimités.

Fig 6 : Stroma cellulaire desmoplasique

Fig 7 : amas de cellules constituant de gros massifs pleins .

Fig 8: amas constituant de fines travées cellulaires

Fig 9: Cellules tumorales montrant un marquage positif par l'anticorps anticytokératine.

Fig 10 : Marquage faiblement positif par l'anticorps antidesmine.

Figure 11 : Echographie abdominale montrant : Processus lésionnel abdomino-pelvien hypoéchogène avec adénopathies profondes coelio-mésentériques.

Figure12 : TDM en coupe horizontale : Processus expansif pelvien retrovésical de dimension 140X105 mm associe a un effet de masse sur les anses intestinales et la vessie

Figure 13 : TDM en coupe horizontale : Carcinose péritonéale et épanchement perihépatique.

figure14 :TDPCR : aspect nodulaire (Gx4).

Figure15 : Prolifération de cellules rondes assez monomorphes avec des mitoses (Gx40)

Figure16 : plage de nécrose(Gx40)

Figure17 : cellules tumorales montrant un immunomarquage focal par l'anticorps anti-desmine(Gx40)

Figure18 : Echographie abdominale montrant : Processus lésionnel épigastrique tissulaire hypoéchogène partiellement calcifié.

Figure19 : TDM en coupe horizontale : Masse tumorale tissulaire péritonéale antérieure avec localisation hépatique, ganglionnaire et carcinose péritonéale

Figure20 : TDM coupe horizontale : Lésion osseuse condensante postérieure de l' os iliaque droit.

Figure 21: Échographie abdominale montrant une volumineuse masse tissulaire du flanc gauche, siège de calcifications centrales en amas.

Figure22 : Coupe tomodensitométrie axiale sans injection de produit de contraste passant par le pelvis : énorme masse tissulaire contenant des zones de nécrose, refoulant la vessie en avant et à droite et le rectum en arrière.

Figure 23 : Infiltration testiculaire par une prolifération de cellules d'allure épithélioïde, disposées en petits îlots au sein d'un stroma fibreux. (x20) coloration HPS

Figure 24 : Aspect morphologique caractéristique d'une TDPCR. (x20) coloration HPS

Figure 25. Prolifération de cellules peu différenciées de petites tailles, assez monomorphes, à noyau finement nucléolé, disposées en lobules au sein d'un stroma fibreux dense

Figure 26 : TDPCR : Expression diffuse de la KL1 par les cellules tumorales (x40).

Figure 27. TDPCR : Expression forte de la desmine avec renforcement caractéristique en "globules para nucléaires" (x40).

Figure28: Photos montrant : Résection de toute la carcinose et deperitonisation de la coupole diaphragmatique.

Figure29 : évaluation de l'étendue de la carcinose

Figure 30:Les modalités techniques de la CHIP

Figure 31 : CHIP avec suspension de paroi.

Figure 32 : CHIP fermée.

Liste des tableaux :

Tableau I : Résultats de l'immunomarquage des TDPCR. Revue de la littérature

Tableau II : Profil immunohistochimique des cas pédiatriques rapportés dans la littérature

Tableau III : Résultats de l'immunomarquage dans notre série.

Tableau IV : Caractéristiques immunohistochimiques des tumeurs des moplastiques à petites cellules rondes et comparaison avec d'autres tumeurs à cellules rondes.

Sommaire

INTRODUCTION	1
DEFINITION	2
RAPPEL	4
ANATOMIE DU PERITOINE	5
I- ORGANISATION GENERALE	5
1- Le péritoine pariétal	5
2- Le péritoine viscéral	5
3- La cavité péritonéale	6
4 - Les différentes parties du péritoine et leurs significations	6
4 -1- Le méso	6
4-2- Les ligaments péritonéaux	8
4-3- Les épiploons : omentum	8
4 -4- Les plis péritonéaux	9
4 -5- Les récessus péritonéaux	10
II- DISPOSITION DEFINITIVE DU PERITOINE	12
1- Le péritoine pariétal postérieur définitif	12
2- Le péritoine pariétal pelvien	14
3- Le péritoine pariétal antérieur	14
4 - Le péritoine diaphragmatique	15
5- L'arrière cavité des épiploons	15
III- VASCULARISATION ET INNERVATION DU PERITOINE	19
1- Vascularisation du péritoine	19
2- Innervation du péritoine	19

PHYSIOLOGIE DU PERITOINE	20
PHYSIOPATHOLOGIE	23
ANATOMOPATHOLOGIE.....	25
1-MACROSCOPIE	25
2-MICROSCOPIE.....	25
MATERIELS ET METHODES.....	29
OBSERVATION n°1	32
OBSERVATION n° 2.....	43
OBSERVATION n° 3.....	51
RESULTATS.....	54
I-EPIDEMIOLOGIE	55
1-Le sexe.....	55
2-L'âge.....	55
II-LA CLINIQUE.....	55
1-Motif de consultation	55
2-Signes accompagnateurs	56
3-L'examen physique	56
III- LES EXAMENS PARACLINIQUES.....	56
1-Les examens biologiques	56
2-Imagerie	57
3-La cytoponction de la masse abdominale	58
4-La cytoponction testiculaire.....	58
5-La ponction d'ascite	58
6-Autres	58

IV- LE TRAITEMENT	59
1- La chirurgie	59
2- La chimiothérapie	59
V – ANATOMOPATHOLOGIE	60
VI– EVOLUTION	60
DISCUSSION	61
I. EPIDEMIOLOGIE	62
1. Le sexe	62
2. L'âge	62
3- La localisation	62
II. CLINIQUE.....	63
1– Motif de consultation	63
2 – Symptomatologie.....	64
3– L examen physique	65
III– EXAMENS PARACLINIQUES.....	66
1. Paramètres biologiques	66
a-Marqueurs tumoraux	66
b-Bilan de retentissement et préopératoire	66
2- Imagerie	66
a-Echographie	66
b-Scanner	71
c- IRM	76
d- La radiographie du thorax.....	76
3- La cytoponction de la masse	77

IV- LAPAROTOMIE EXPLORATRICE	77
V- ANATOMOPATHOLOGIE	78
1- Aspect histologique	78
2-L' immuno-histochimie	85
VI- CYTOGENETIQUE	89
VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	89
VIII-TRAITEMENT	91
1-Particularité de l'anesthésie chez l'enfant	91
2-La chirurgie	93
3- La chimio- hyperthermie intra péritonéale (CHIP)	97
4 –La chimiothérapie	102
5 – La radiothérapie	103
IX- EVOLUTION ET PRONOSTIC	104
X. PERSPECTIVE DE TRAITEMENTS DANS L'AVENIR	105
CONCLUSION	108
RESUMES	111
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	115

Introduction



DEFINITION :

La tumeur desmoplastique à petites cellules rondes (TDPCR) est un cancer agressif des tissus mous, qui touche typiquement les séreuses telles que le péritoine abdomino-pelvien ; la tunica vaginalis, se propage à l'épiploon et aux ganglions lymphatiques et dissémine par voie hématogène principalement au foie. Cette tumeur est extrêmement rare. Le terme de tumeur desmoplastique à différenciation multiple a été proposé pour la première fois en 1989 par Gerald et Rosai. Depuis, plusieurs cas de cette lésion ont été rapporté sous le terme de tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes intra abdominales (TDPCR).

Les TDPCR appartiennent au groupe des tumeurs malignes à petites cellules rondes, histologiquement caractérisées par leur aspect monomorphe, lié à la présence de cellules rondes peu différenciées, similaires par leur forme et par leur taille. Dans ce cadre nosologique sont regroupées des tumeurs qui affectent principalement les enfants et les adultes jeunes : les sarcomes d'Ewing, les tumeurs neuroectodermiques périphériques (PNET), les rhabdomyosarcomes embryonnaires et neuroblastomes.

Le tableau clinique est atypique et polymorphe. On trouve essentiellement une masse abdominale associée ou non à des douleurs abdominales, masse testiculaire, trouble du transit, ascite.

L' individualisation des TDPCR comme entité anatomo -Clinique repose sur des critères morphologiques et surtout immuno - histochimiques. Des anomalies cytogénétiques et des caractéristiques moléculaires spécifiques confirment son identité (La protéine de fusion EWS-WT1 est la signature moléculaire des TDPCR. La translocation t (11;22) (p13;q12) fusionne le domaine N-terminal de la protéine EWS au domaine C-terminal liant l'ADN de la protéine WT1, formant un facteur de transcription aberrant impliqué dans la tumorigenèse des TDPCR).

Les examens d'imagerie médicale sont souvent informatifs mais non spécifiques. Le scanner montre des masses volumineuses hétérogènes localisées dans l'abdomen et le pelvis avec un composant péritonéal. Ces masses apparaissent souvent hypodenses à l'échographie. Les observations par IRM montrent des lésions ayant un signal T2 hyper intense et un signal T1 d'intensité égale.

Une prise en charge multidisciplinaire associant une chirurgie d'exérèse, une chimiothérapie et éventuellement une radiothérapie peut améliorer le pronostic de cette tumeur qui reste particulièrement sombre.

Dans ce travail, nous rapportons une série de trois observations, colligées dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfants Rabat, en collaboration avec le centre d'hémato-oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants rabat pendant une période de 12 ans, s'étalant de 2000 à 2012.

L'objectif de ce travail est de préciser, à travers trois cas cliniques de tumeurs desmoplastiques, les différents aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette tumeur rare.

Rappel



ANATOMIE DU PERITOINE : [1, 2]

I- ORGANISATION GENERALE :

Le péritoine est une membrane séreuse continue, lisse et transparente. Il comprend deux feuillets en continuité l'un avec l'autre :

- ✧ **Le péritoine pariétal**, qui revêt la face profonde de la paroi abdomino-pelvienne.
- ✧ **Le péritoine viscéral**, qui tapisse la face superficielle des viscères abdominaux.

Ces deux feuillets délimitent une cavité virtuelle : La cavité péritonéale.

1- Le péritoine pariétal :

Il tapisse la face profonde de la cavité abdomino-pelvienne et contracte avec elle des rapports variables.

On peut distinguer :

- ✧ Le péritoine pariétal diaphragmatique.
- ✧ Le péritoine pariétal postérieur.
- ✧ Le péritoine pariétal inférieur ou péritoine pelvien.

2-Le péritoine viscéral :

Il tapisse la face superficielle des différents viscères abdominaux en lui adhérant étroitement.

3-La cavité péritonéale :

Il s'agit d'un espace virtuel d'une minceur capillaire entre les feuillets pariétal et viscéral du péritoine.

Elle ne renferme aucun organe mais seulement un film mince de liquide péritonéal qui lubrifie les surfaces péritonéales pour permettre aux viscères de se mobiliser sans frottement les uns sur les autres. Chez l'homme, la cavité péritonéale est complètement close; chez la femme, les trompes utérines, l'utérus et le vagin constituent des voies de communication entre la cavité péritonéale et le milieu extérieur, cette solution de continuité du péritoine pelvien de la femme explique la possibilité chez celle-ci d'infection péritonéale ascendante.

4 - Les différentes parties du péritoine et leurs significations :

Différents termes sont utilisés pour décrire les parties du péritoine qui relient les organes entre eux ou à la paroi abdominale.

4 -1- Le méso :

Un méso (figure1.A) est constitué chaque fois que le péritoine pariétal, en se réfléchissant sur le péritoine d'un viscère, enveloppe les vaisseaux et les nerfs qui se rendent dans ce viscère. La zone pariétale, circonscrite par les deux feuillets constituant le méso, représente la racine d'insertion du méso. La longueur de ce méso donne à chaque organe une mobilité plus ou moins grande à l'intérieur de la cavité péritonéale. Du fait de l'allongement de l'intestin primitif et des différentes rotations gastriques et intestinales, certains organes vont se trouver plaqués contre la paroi abdominale postérieure; le feuillet postérieur du méso se fusionne alors avec le péritoine pariétal postérieur : on dit qu'il s'est produit un accolement (figure 1.B).

L'organe intéressé semble avoir alors une situation rétro péritonéale, sa face antérieure étant tapissée par le feuillet pariétal postérieur définitif, sa face postérieure étant accolé à la paroi. En réalité, un tel organe a simplement perdu sa mobilité mais il est séparé du plan pariétal proprement dit par deux feuillets péritonéaux accolés qui constituent ce que l'on appelle un fascia. Le colon ascendant et descendant sont accolés par l'intermédiaire du fascia de Told. En revanche, l'estomac et le premier duodénum, l'intestin grêle, le colon transverse et le sigmoïde restent mobiles et reliés à la paroi par des mésos (par exp : le mésentère de l'intestin grêle et le mésocolon du gros intestin).

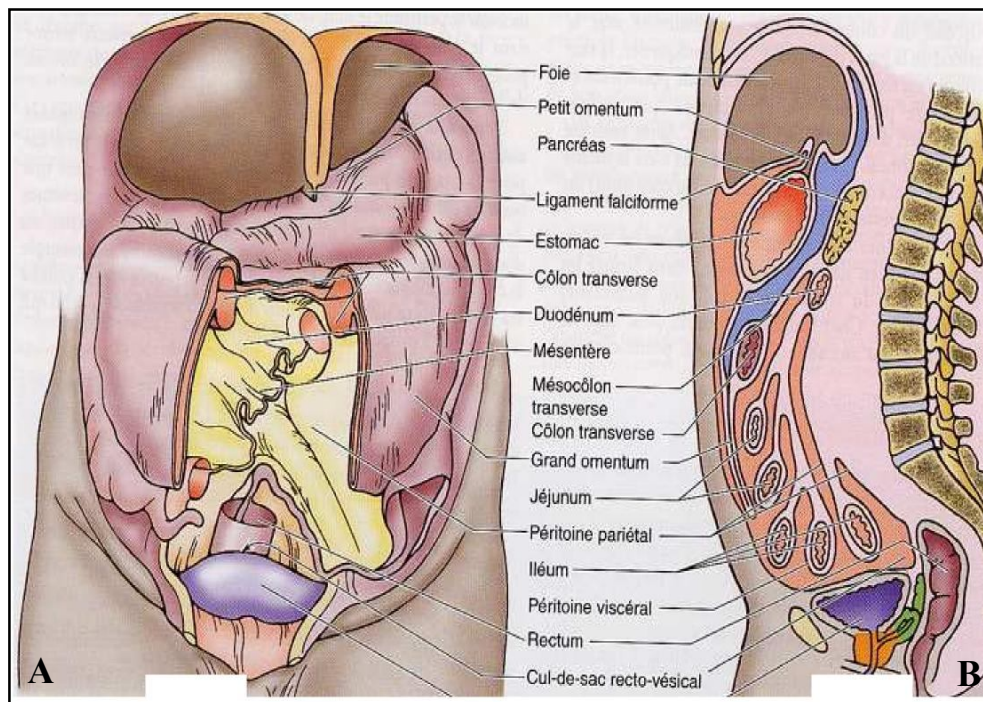


Figure 1 : Principales parties du péritoine.

A. Vue antérieure de la cavité péritonéale ouverte montrant les structures profondes et la structure des mésos.

B. Coupe sagittale de la cavité abdomino-pelvienne chez l'homme montrant les divers sites de fixation du péritoine et leurs rapports [3].

4-2- Les ligaments péritonéaux :

Un ligament péritonéal est un double feuillet péritonéal qui unit un organe à un autre ou à la paroi abdominale. Le ligament ne contient pas un pédicule vasculaire important :

- Le foie est relié (figure 2) :
 - ✧ à la paroi abdominale antérieure par le ligament falciforme.
 - ✧ à l'estomac par le ligament hépato-gastrique.
 - ✧ au duodénum par le ligament hépato-duodéal.

Ces deux derniers ligaments sont deux portions continues du petit épiploon.

- L'estomac est relié (figure2) :
 - ✧ à la face inférieure du diaphragme par le ligament gastro-phrénique.
 - ✧ à la rate par le ligament gastro-splénique.
 - ✧ au colon transverse par le ligament gastro-colique.

4-3- Les épiploons : omentum

Ce sont des lames péritonéales primitivement à deux feuillets contenant parfois un ou plusieurs pédicules vasculaires et se rendant d'un organe à un autre à l'intérieur de la cavité péritonéale. Il existe quatre épiploons dont trois s'attachent directement à l'estomac :

- ✧ L'épiploon gastro- hépatique ou petit omentum (figure 2), tendu de la petite courbure de l'estomac à la face inférieure du foie et contenant dans son extrémité droite le pédicule hépatique.

- ✧ L'épiploon gastro-colique ou grand omentum (figure 2) qui se détache de la grande courbure de l'estomac et descend en avant du colon transverse auquel il adhère à l'intérieur de l'étage sous mésocolique de la grande cavité péritonéale.

Cet épiploon est formé de deux lames péritonéales comprenant chacune deux feuilletts. Primitivement, il s'insinue entre l'estomac et le colon transverse. Secondairement, les quatre feuilletts s'accolent et le grand épiploon se fixe à la face antérieure du colon transverse tandis que sa cavité disparaît. Sa partie supérieure constitue le ligament gastro-colique.

- ✧ L'épiploon gastro-splénique relie la grande courbure gastrique au versant antérieur de la face interne de la rate.
- ✧ L'épiploon pancréato-splénique relie la queue du pancréas au versant postérieur de la face interne de la rate.

4 -4- Les plis péritonéaux :

Il s'agit d'une réflexion du péritoine soulevée par des structures sous jacentes de la paroi corporelle comme des vaisseaux sanguins, des conduits ou des vaisseaux foetaux oblitérés (par exp. les plis ombilicaux médian, médiaux et latéraux). Certains plis péritonéaux contiennent donc des vaisseaux sanguins et peuvent saigner lorsqu'on les coupe (par exp. les plis ombilicaux latéraux qui renferment les vaisseaux épigastriques inférieurs).

4 -5- Les récessus péritonéaux :

Il s'agit d'une poche de péritoine délimitée par un pli péritonéal comme par exemple le récessus inférieur de la bourse omentale (arrière cavité des épiploons) entre les feuillettes du grand épiploon (figure 2), les fosses supra-vésicales et inguinale médiale entre les plis ombilicaux. Ces récessus sont considérés comme des espaces de démarcation et de drainage car ils jouent un rôle dans la circulation du liquide péritonéal, dans la propagation et le cloisonnement d'infections.

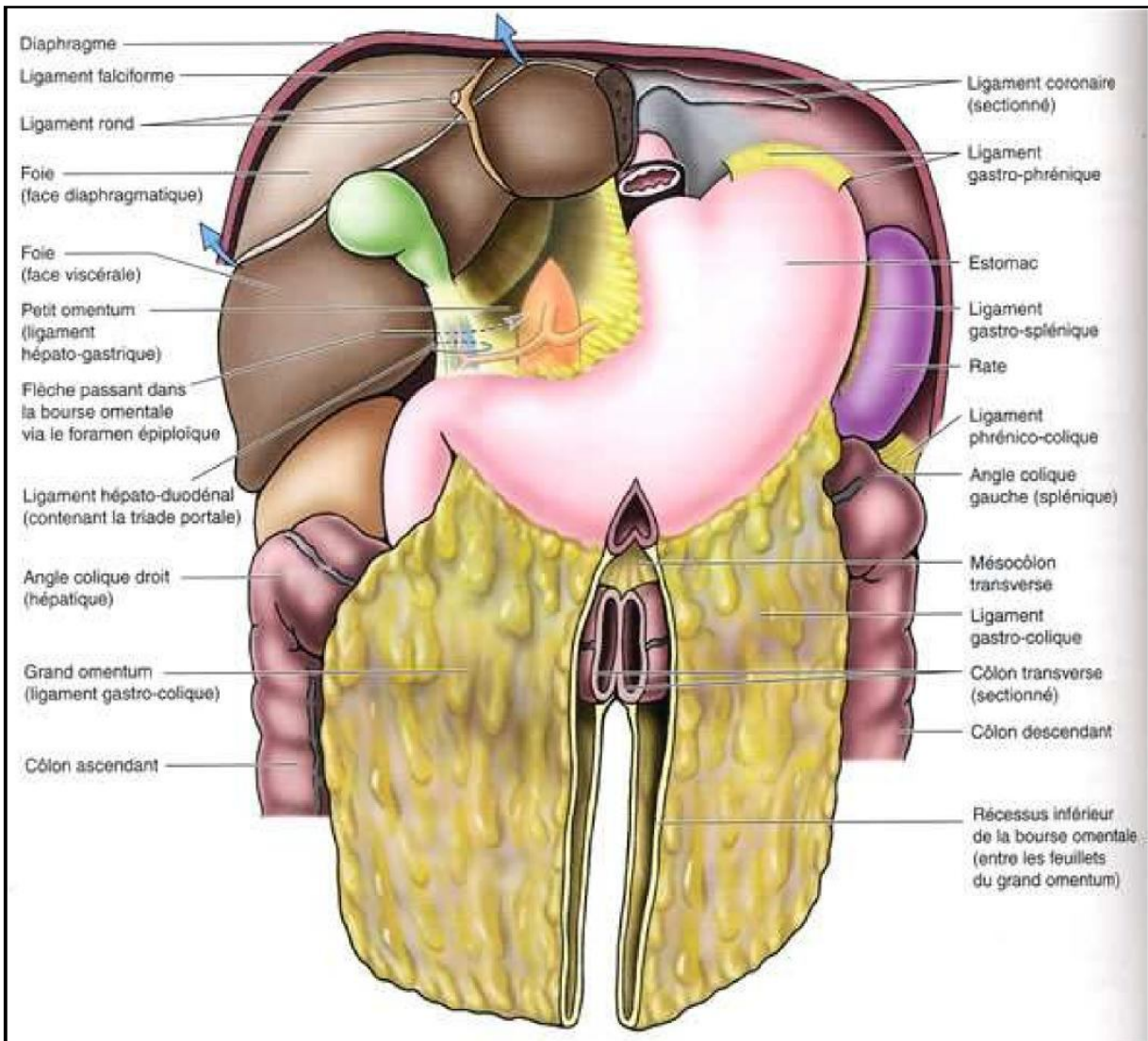


Figure 2 : Différentes parties du grand et du petit épiploon.

Vue antérieure de la cavité abdominale. Les fixations du foie ont été sectionnées.

La partie centrale du grand épiploon a été réséquée [3].

II- DISPOSITION DEFINITIVE DU PERITOINE :

1- Le péritoine pariétal postérieur définitif :

Il tapisse le plan pariétal postérieur et recouvre la face antérieure de certains viscères comme la face antérieure du pancréas et du duodénum d'où vont se détacher les différents mésos qui sont centrés sur trois pédicules vasculaires à destinée viscérale qui sont de haut en bas, le tronc cœliaque, l'artère mésentérique supérieure et l'artère mésentérique inférieure. Le péritoine pariétal postérieur se réfléchit en avant de la face antérieure et du bord inférieur du pancréas pour former le mésocolon transverse qui rattache la partie moyenne, mobile et entièrement péritonisée du colon au plan postérieur.

La racine du méso colon transverse croise ainsi la face antérieure du deuxième duodénum et de la tête du pancréas puis suit le bord inférieur de la partie gauche du pancréas. A son extrémité droite, elle se poursuit en avant du duodénum puis contre la paroi par la zone d'accolement du colon transverse et du méso colon ascendant que constitue le fascia de Told droit. De même à gauche, elle se poursuit avec le mésocolon descendant accolé par l'intermédiaire du fascia de Told gauche. Le mésocolon transverse subdivise la cavité péritonéale en deux étages :

* L'étage sus méso colique: Dans cet étage le péritoine pariétal postérieur, à droite tapisse la face antérieure du duodénum accolé et la partie supérieure de la tête du pancréas, puis le rein droit et la surrénale droite avant de se réfléchir en haut sur la face postérieure du foie en devenant feuillet inférieur du ligament coronaire.

Plus en dedans, le péritoine pariétal va au niveau de la tête pancréatique se réfléchir selon une ligne verticale allant de la limite entre duodénum mobile et duodénum accolé en haut jusqu'à la racine du mésocolon transverse en bas pour former l'extrémité droite du feuillet antérieur du ligament gastro-colique; plus haut, au dessus du premier duodénum accolé, il tapisse la veine cave inférieure et se réfléchit en haut sur la face inférieure du foie puis, sur la face postérieure du pédicule hépatique en devenant feuillet postérieur du petit épiploon. L'espace situé à ce niveau entre veine cave en arrière, veine porte en avant constitue l'hiatus de Winslow jonction de la cavité péritonéale et de la bourse omentale (arrière cavité des épiploons). Tout à gauche, le péritoine pariétal postérieur qui tapisse la face antérieure de la queue du pancréas, du rein et de la surrénale gauche va se réfléchir vers la rate autour de l'artère splénique pour former l'épiploon pancréaticosplénique.

* L'étage sous-mésocolique : Dans cet étage existe deux replis péritonéaux importants qui sont le mésentère et le méso sigmoïde.

Le péritoine pariétal postérieur après avoir tapissé la partie inférieure de la tête pancréatique, le troisième et le quatrième duodénum tapisse donc la paroi abdominale postérieure recouvrant latéralement le colon ascendant et le colon descendant qui paraissent ainsi rétro péritonéaux. Ils sont accolés ainsi que leurs mésos aux plans postérieurs par l'intermédiaire du fascia de Told.

A sa partie moyenne, près de la ligne médiane, le péritoine pariétal postérieur est croisé par la racine du mésentère qui s'étend obliquement en bas, et à droite depuis la jonction du quatrième duodénum et de la première anse jéjunale ou angle duodéno-jéjunal jusqu'à la jonction de l'iléon terminal et

du caecum ou angle iléo-caecal. Le caecum et l'appendice iléo-cæcal sont en revanche entièrement péritonisés. Le cæcum étant séparé du péritoine pariétal postérieur par une fossette rétro cæcale limitée en haut par le bord inférieur de l'accolement du colon ascendant. En bas et à gauche, le péritoine pariétal postérieur donne insertion au mésosigmoïde.

2-Le péritoine pariétal pelvien :

En bas, le péritoine pariétal postérieur devient péritoine pelvien, il tapisse les parois de la cavité pelvienne latéralement et sur la ligne médiane recouvre l'espace sous péritonéal et les viscères qu'il contient d'arrière en avant : rectum, organes génitaux internes et enfin vessie en avant. Il forme dans les deux sexes une gouttière de chaque côté du rectum : la gouttière latéro-rectale.

3. Le péritoine pariétal antérieur :

A sa partie inférieure après avoir recouvert les faces supérieures et latérales de la vessie, il tapisse la face profonde de la paroi abdominale antérieure. Latéralement, au niveau de la région inguinale, le péritoine soulevé par l'artère épigastrique en dehors, l'artère ombilicale plus en dedans et l'ouraque sur la ligne médiane, se déprime pour former les trois fossettes inguinales externe, moyenne et interne.

Un peu au dessous de l'arcade crurale le péritoine pariétal antérieur est séparé du plan pariétal par un espace celluleux important de forme triangulaire : l'espace de Bogros.

4 - Le péritoine diaphragmatique :

Il continue le péritoine pariétal antérieur en tapissant la partie horizontale des coupes.

A droite, il donne attache au ligament falciforme du foie dont les deux feuillets s'écartent à leur partie postérieure pour devenir feuillet supérieur du ligament coronaire. A son extrémité droite, il se fusionne avec le feuillet inférieur du ligament coronaire pour former le ligament triangulaire droit qui se termine à droite par un bord libre. De même à gauche où il forme le ligament triangulaire gauche, qui se termine également par un bord libre et dont la racine d'insertion croise la face inférieure du diaphragme en avant de l'œsophage et du petit épiploon.

5- L'arrière cavité des épiploons : (bourse omentale).

Différentes formations péritonéales délimitent au dessus du mésocolon transverse en arrière de l'estomac et du petit épiploon, en avant du plan du péritoine pariétal postérieur, un espace libre, véritable diverticule de la grande cavité péritonéale: c'est l'arrière cavité des épiploons (Bursa Omentalis). Schématiquement, cette cavité virtuelle et aplatie dans le sens antéropostérieur (figure 3) présente une paroi postérieure constituée par le péritoine pariétal postérieur; une paroi antérieure constituée en haut par le petit épiploon et la face postérieure de l'estomac et celle du premier duodénum mobile plus bas, par le ligament gastro-colique; un plancher formé par le mésocolon transverse; une paroi gauche qui comprend deux versants :

Un versant antérieur formé par l'épiploon gastro-splénique et autre postérieur formé par le ligament spléno-rénal. Cette bourse omentale communique à droite avec la grande cavité péritonéale par l'intermédiaire de l'hiatus de Winslow limité :

- ✧ Antérieurement par la veine porte, l'artère hépatique et le conduit cholédoque inclus dans le bord libre du petit épiploon.
- ✧ Postérieurement par la VCI et le pilier droit du diaphragme recouverts par le péritoine pariétal postérieur.
- ✧ En haut par le lobe caudé du foie tapissé de péritoine viscéral.
- ✧ En bas par la partie supérieure du duodénum (Di), la veine porte l'artère hépatique et le conduit cholédoque.

Cette bourse omentale comprend en fait plusieurs parties qui sont en allant de droite à gauche.

- ✧ L'hiatus de Winslow,
- ✧ Le vestibule limité en avant par le petit épiploon et la face postérieure du duodénum.

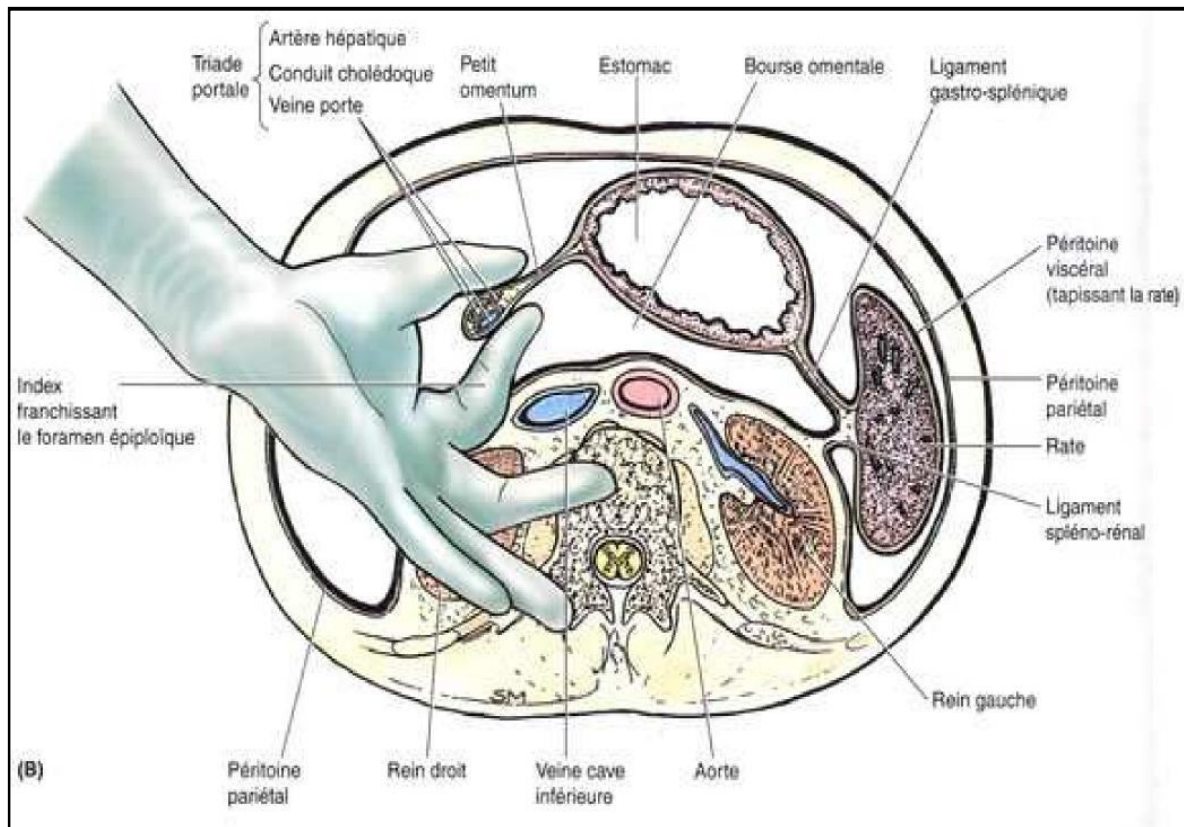


Figure 3 : L'arrière cavité des épiploons.

Le pédicule hépatique est comprimé entre l'index et le pouce [3].

- ✧ Le foramen bursae omentalis (figure 4) limité en haut et à gauche par la faux de la coronaire, en bas et à droite par la faux de l'hépatique.
- ✧ L'arrière cavité proprement dite enfin qui s'étend plus à gauche jusqu'au hile de la rate et descend en bas jusqu'au mésocolon transverse.

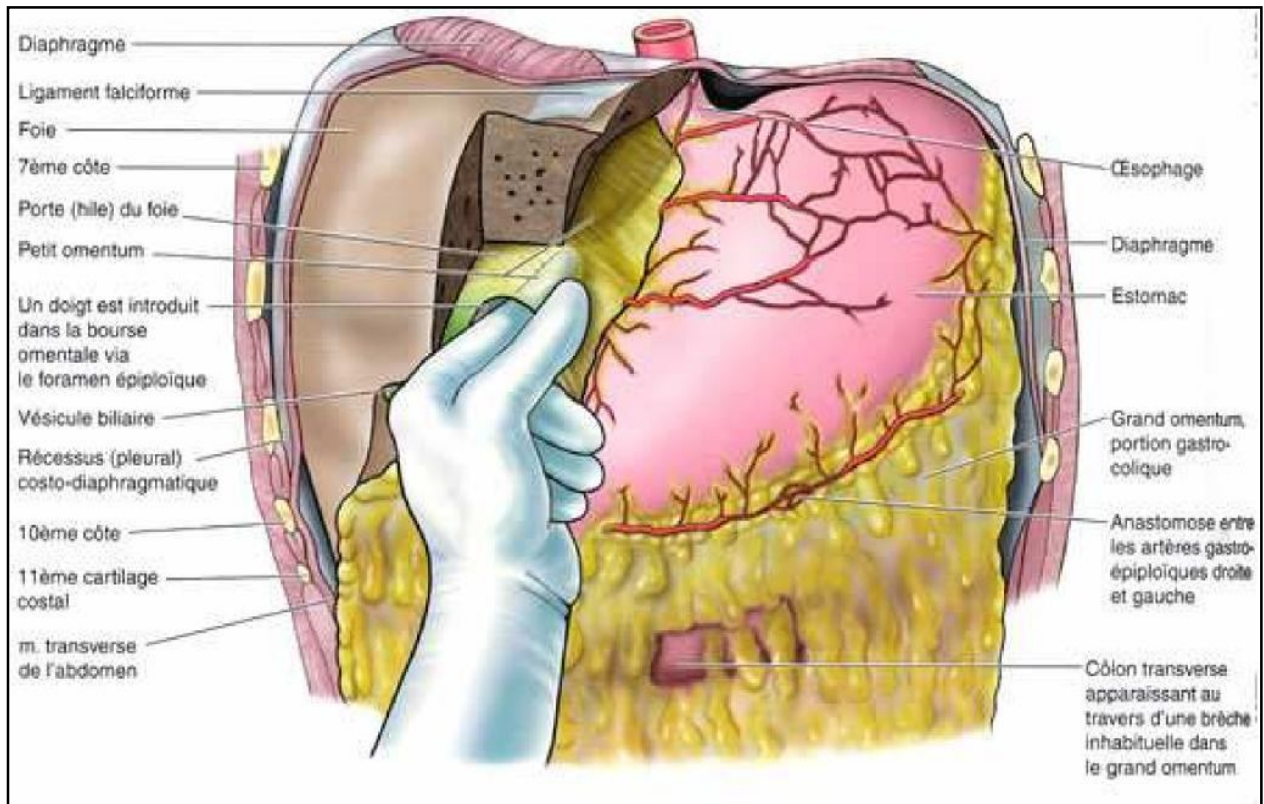


Figure 4 : Foramen épiploïque. L'index passe de la cavité péritonéale dans la bourse omentale en franchissant le foramen épiploïque [3].

III- VASCULARISATION ET INNERVATION DU PERITOINE [4] :

1-Vascularisation du péritoine :

Le péritoine est richement vascularisé par l'intermédiaire des viscères qu'il recouvre et par les artères de la paroi abdominale. Ses lymphatiques forment un réseau serré de canalicules qui se drainent vers les chaînes thoraciques. Il existe en plus, des communications directes entre le péritoine et les cavités pleurales, qui se font probablement par des lymphatiques trans-diaphragmatiques.

2-Innervation du péritoine :

Le péritoine pariétal antérieur est richement innervé par les six derniers nerfs intercostaux et le nerf abdomino-périnéal. Il est très sensible à tous les stimulus. Toute irritation provoque une douleur aigue et bien localisée, complétée, si le stimulus est suffisamment intense, par une réponse musculaire et même, éventuellement, par une hyperesthésie dans la zone d'innervation cutanée correspondante. Ces caractéristiques permettent d'identifier les stimulus douloureux d'origine inflammatoire et de les localiser. Elles sont donc précieuses pour le diagnostic des affections aigues de l'abdomen.

Le péritoine pariétal postérieur est innervé par les branches collatérales du plexus lombaire;

Le péritoine pelvien, par des rameaux issus des plexus honteux et hypogastrique; le péritoine diaphragmatique par le nerf phrénique et les intercostaux. Toutes ces surfaces jouissent d'une sensibilité moins aigue que le péritoine antérieur.

Pour le péritoine viscéral, les fibres afférentes suivent les trajets des nerfs splanchniques vers les six derniers segments thoraciques et les trois premiers segments lombaires. La douleur viscérale est sourde et localisée de façon imprécise à la région centrale de l'abdomen.

PHYSIOLOGIE DU PERITOINE : [1, 3,4]

Le péritoine est une membrane translucide, faite de tissu conjonctif et de cellules mésothéliales douées de propriétés de sécrétion et de résorption. Sécrétion et résorption sont à l'état normal en équilibre laissant en permanence 20 à 30cc de liquide nécessaire à la lubrification et la mobilité des viscères.

L'équilibre péritonéal est assuré par deux voies :

- La première est celle des échanges bidirectionnels entre la cavité péritonéale et la circulation générale au travers de la séreuse qui se comporte comme une membrane semi perméable. Sachant que la surface du péritoine est à peu près celle de la peau.

- La deuxième voie d'échange entre péritoine et circulation sanguine est active et se fait par voie lymphatique. Cette voie est limitée à une partie de la cavité péritonéale et ne fonctionne que dans un sens, contrairement à la première voie.

Cette voie active est considérée comme la voie d'épuration de la cavité péritonéale : un dispositif juxta diaphragmatique permet le passage des fluides de la cavité péritonéale vers les lymphatiques diaphragmatiques puis vers les lymphatiques du médiastin par les pertuis de RANVIER, vers le canal thoracique et la circulation générale.

AUTIO a étudié chez l'Homme, la circulation des fluides dans la cavité péritonéale. L'injection d'un produit opaque dans la cavité péritonéale lui a permis de suivre le cheminement des liquides dans celle-ci. Selon le lieu de l'injection, le produit est attiré sous les couples diaphragmatiques par le jeu de mouvements respiratoires ou dans la cavité pelvienne par simple gravitation. Il a trouvé ainsi l'existence d'une circulation intra péritonéale des fluides par deux voies : diaphragmatique et pelvienne.

Grâce à ce péritoine qui se comporte comme une membrane dialysant, les solutions tendent à se mettre en équilibre osmotique et ionique avec le liquide extracellulaire avant d'être résorbées.

Ainsi l'introduction de solution hypertonique ou de liquides à P h trop acide ou alcalin provoque une transsudation qui équilibre les pressions osmotiques et les P h des deux côtés de la membrane.

Outre l'eau et les solutés, la séreuse péritonéale peut absorber les grosses molécules et même les particules en suspension (les globules rouges, les bactéries et leurs toxines). Cette résorption se fait principalement par voie lymphatique. Pour certaines particules de gros diamètre. Elle est aidée par les processus de phagocytose.

Toutes les parois de la cavité péritonéale sont mobiles grâce aux contractions des muscles pariétaux et du diaphragme, péristaltisme des anses intestinales. Il en résulte un brassage incessant du contenu péritonéal, avec homogénéisation du contenu des diverses loges. Ce phénomène n'est cependant pas instantané : on peut trouver, dans les récessus du péritoine, des liquides de compositions différentes qui ne s'équilibreront qu'après quelques heures de brassage.

A ce brassage peuvent s'opposer des adhérences secondaires à une agression infectieuse chronique.

Les sillons para coliques ont une importance clinique considérable car ils représentent des voies pour l'écoulement de liquide d'ascite et pour la propagation des infections intra péritonéales. Par ces sillons, le liquide contenu dans la cavité péritonéale peut s'écouler dans la cavité pelvienne, surtout en position debout; inversement, des infections pelviennes peuvent se propager vers le haut jusque dans le récessus subphrénique, principalement en position couchée. Les sillons para coliques constituent également des voies de propagation pour des cellules cancéreuses qui seraient entrées dans la cavité péritonéale en se détachant de la surface ulcérée d'une tumeur.

PHYSIOPATHOLOGIE : [5]

Il semblerait que les TDPCR soient issues d'une cellule indifférenciée ayant un potentiel multilignage. La caractéristique moléculaire des TDPCR est la translocation réciproque EWS-WT1.

EWS est localisé sur le chromosome 22 (en 22q12). Il code pour une protéine putative de liaison à l'ARN qui est un membre de la famille des protéines TET. On pense que ces protéines ont des rôles à la fois dans la transcription et l'épissage. Les translocations EWS sont associées à d'autres sarcomes : Les translocations EWS-FLI1 et EWS-ERG qui sont caractéristiques des sarcomes d'Ewing en sont les meilleurs exemples. Le gène WT1 (gène suppresseur de tumeur de Wilms) est localisé sur le chromosome 11 (en 11p13). La protéine WT1 contient un domaine de fixation à l'ADN en doigt de zinc et est impliquée dans la régulation transcriptionnelle et post-transcriptionnelle de nombreux gènes. WT1 joue un rôle important dans le développement de l'appareil uro-génital. Des isoformes de cette protéine sont générés par épissage alternatif de l'ARNm ; une isoforme de cette protéine a un intérêt particulier ; il s'agit de l'isoforme KTS+ dans laquelle une séquence lysine thréonine sérine a été incluse. Ce variant KTS+ possède une plus faible affinité de liaison à l'ADN et ses cibles transcriptionnelles pourraient être différentes de l'isoforme KTS- [6, 7, 8].

La translocation t (11;22) (p13;q12) fusionne le domaine N terminal de EWS au domaine C terminal de liaison à l'ADN de WT1. Cette protéine chimérique fonctionne comme un facteur de transcription aberrant impliqué dans la pathogenèse des TDPCR. La phosphorylation de la protéine de fusion

par des kinases tels que C-Abl limite sa fixation à l'ADN [9, 10] suggérant que l'activité de EWS-WT1 peut être régulée par des signaux environnementaux. Le produit de translocation EWS-WT1 joue un rôle dans la régulation de plusieurs gènes potentiellement impliqués dans l'oncogenèse tels que le récepteur de IGF-1, PDGF α , PAX2-2, WT-1, ENT4, TALLA-1 et IL-2/15R β [11- 14]. Il a été montré que CCN2 (facteur de croissance des tissus connective) est fortement exprimé dans les TDPCR et pourrait avoir un rôle autocrine ou paracrine dans la progression de la maladie [15]. Il a été montré, dans une lignée cellulaire de TDPCR, que la rapamycine, inhibiteur de mTOR, diminue l'expression de EWS-WT1 et induit l'apoptose [16] ; cependant, le seul cas rapporté dans lequel un patient a été traité avec la rapamycine n'a pas montré de réponse clinique ; cette absence de réponse observée est possiblement le résultat d'une suractivation de voies alternatives telles que voie de signalisation de IGF1R [17]. Si l'inhibition de mTOR peut jouer un rôle dans le traitement des TDPCR ce sera probablement en combinaison avec d'autres agents plutôt qu'en monothérapie.

ANATOMOPATHOLOGIE :

1-MACROSCOPIE :

Sur le plan macroscopique, la tumeur se présente sous forme de nodules multiples développés en surface du péritoine. Parfois, un élément tumoral est dominant, entouré de nodules satellites en taches de bougie sur le revêtement péritonéal. La tumeur a une consistance ferme voire dure, à surface lisse et volontiers bosselée. La tranche de section est blanc-grisâtre avec des foyers de nécrose associés parfois à des zones myxoides. [18]

2-MICROSCOPIE :

Histologiquement, l'aspect est caractéristique, montrant des îlots de cellules tumorales entourés d'un stroma fuso-cellulaire desmoplastique dense. Les cellules tumorales sont de petite taille, rondes avec des limites cellulaires peu visibles et un noyau hyperchromatique ovale ou arrondi. L'index mitotique est élevé, le cytoplasme est réduit contenant parfois un matériel éosinophile PAS positif [19, 20, 21, 22, 23]. Les cellules tumorales peuvent parfois avoir un aspect en bague à chaton et poser le problème de diagnostic différentiel avec un adénocarcinome [18, 19, 24, 25].

L'immuno-histochimie de cette tumeur est caractéristique, elle associe l'expression simultanée des antigènes épithéliaux (EMA, Cytokératine), musculaires (Desmine), mésenchymateux (Vimentine) et neuroendocrines (NSE, CD57, Synaptophysine $\pm/-$, Chromogranine $\pm/-$). Certains auteurs ont individualisé de nouveaux marqueurs tumoraux tel le MOC31, le Ber-EP4 et CA-125 (ce dernier marqueur peut être détecté même au niveau du sérum des malades) pour la différenciation épithéliale et le HHF35 pour la différenciation musculaire [2, 12, 13, 14].

Les études cytogénétiques mettent en évidence une translocation non aléatoire t (11 ; 22) (p13 ; q12) qui est spécifique de la maladie [26,27]. Cette anomalie cytogénétique est précisée au niveau moléculaire par la Technique de Transcriptase Reverse Polymerase Chain réaction (RT-PCR), elle traduit la fusion entre le domaine N-terminal du gène EWS (Ewing Sarcoma Gene) situé sur le chromosome 22 et le domaine C-terminal du gène WT1 (Wilm's tumor) situé sur le chromosome 11. La congélation d'un prélèvement chirurgical est indispensable pour permettre cette étude [27, 28].

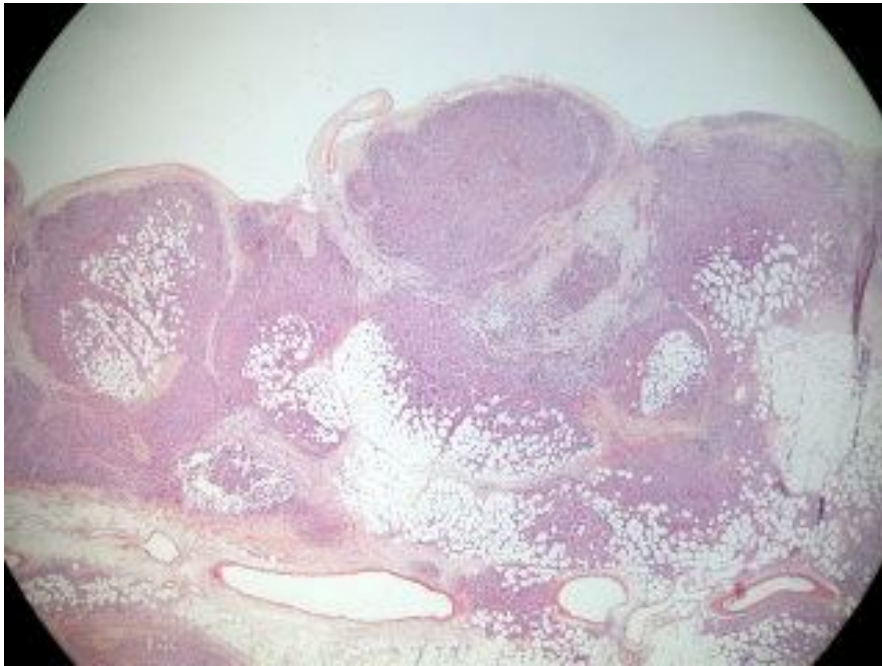


Fig 5 : cellules disposées en amas bien délimités. [29]

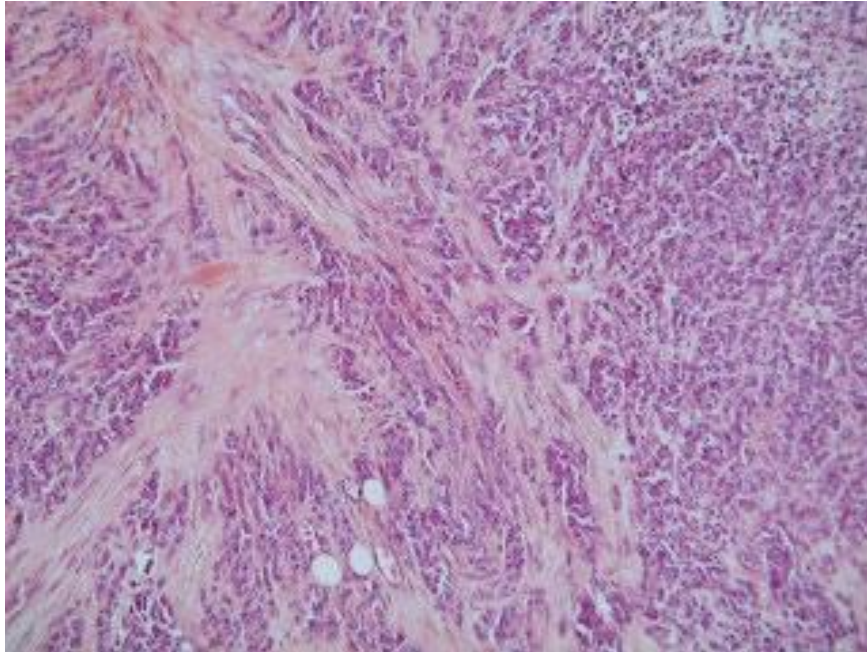


Fig 6 : Stroma cellulaire desmoplastique. [29]

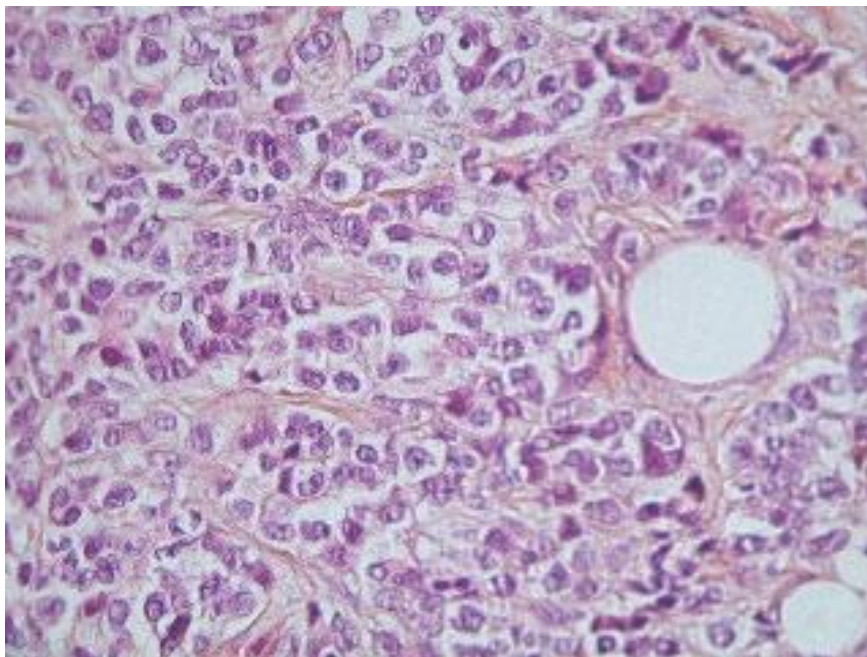


Fig 7 : amas de cellules constituant de gros massifs pleins. [29]

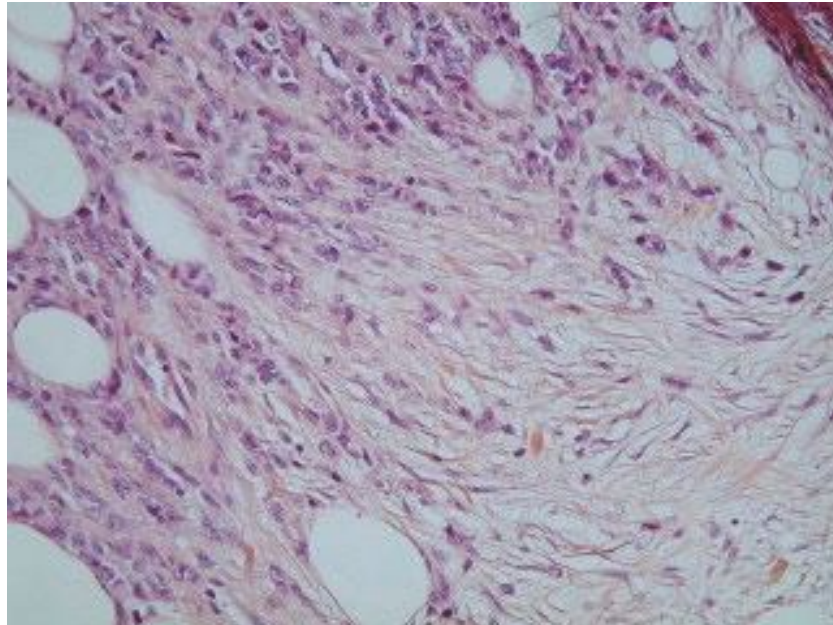


Fig 8: amas constituant de fines travées cellulaires. [29]

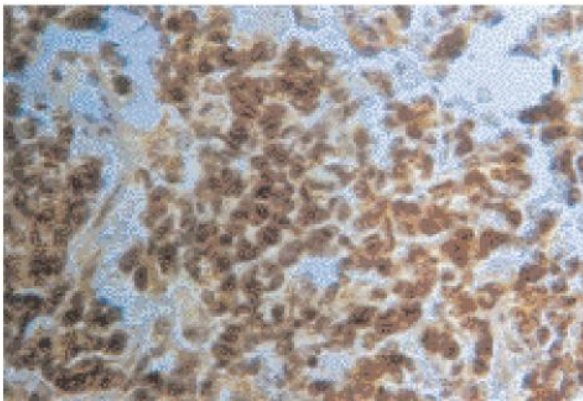


Fig 9: Cellules tumorales montrant un marquage positif par l'anticorps anticytokératine. [18]

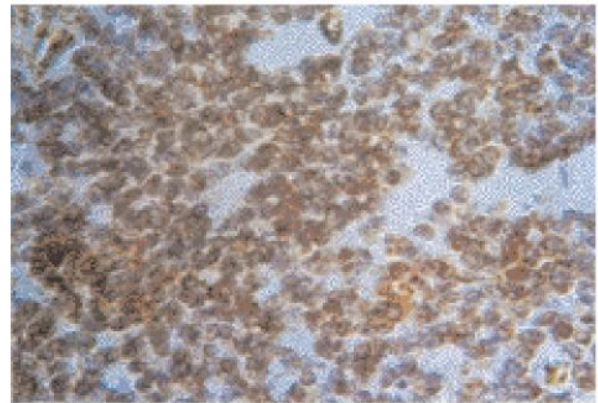
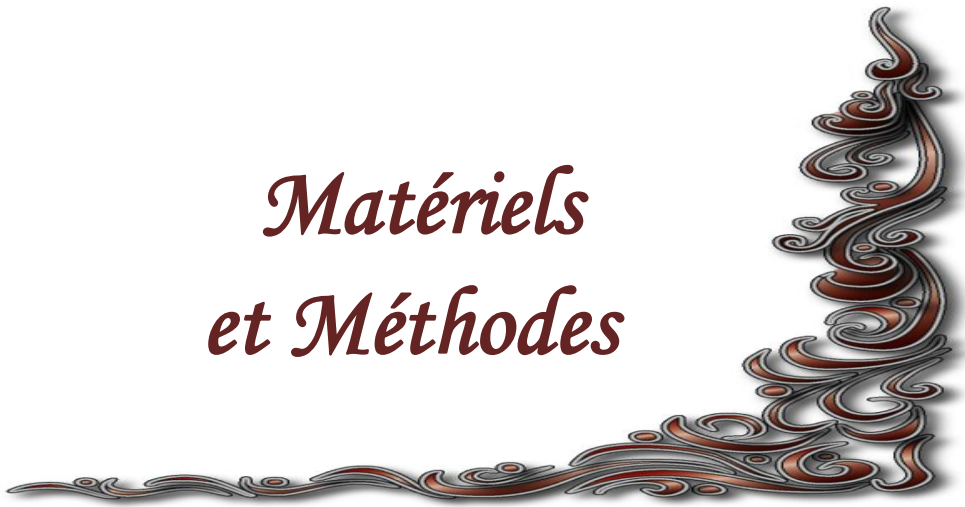


Fig 10 : Marquage faiblement positif par l'anticorps antidesmine. [18]

*Matériels
et Méthodes*



Nous avons recueilli 3 dossiers de tumeur desmoplastique chez l'enfant.

LES OBJECTIFS DE L'ETUDE SONT :

- Aspects épidémiologiques
- Aspects cliniques
- Aspects paracliniques
- Aspects thérapeutiques.

FICHE D'EXPLOITATION :

L'étude a été réalisée selon la fiche d'exploitation suivante :

- Identité :
 - Nom et prénom
 - Numéro de dossier
 - Age et sexe
- Motif d'hospitalisation
- Antécédents
- Clinique :
 - Signes fonctionnels
 - Signes physiques

- Bilan biologique
- Bilan radiologique
 - Echographie
 - TDM
 - Radio du thorax
- anatomopathologie
- Traitement :
 - Chirurgie.
 - Chimiothérapie.

OBSERVATION n°1 :

N°dossier : 10-252

Il s'agit de l'enfant H- W, âgé de 14 ans, ayant comme antécédent personnel une malformation du membre inférieur droit, antécédents familiaux mère et frère diabétiques, père décédé suite à une néoplasie non documentée, scolarisé, sixième d'une fratrie de six ; habitant Nador ; mutualiste.

Le patient a été admis à l'hôpital d'enfant de rabat le 16-07-2010 pour une masse abdominale associée à des douleurs abdominales et diarrhée.

Le début de cette symptomatologie remontait à trois mois.

L'examen clinique a trouvé un enfant conscient, ayant un poids de 44kg, et un membre inférieur droit raccourci.

L'examen abdominal a trouvé : Une masse hypogastrique qui s'étend vers la fosse iliaque droite, mobile par rapport au plan superficiel ; fixe par rapport au plan profond, indolore.

✧ Le bilan biologique était normal.

- TP et TCA sont normaux

✧ La radio pulmonaire était normale.

✧ Une échographie abdominale a révélé : (figure11)

- Un processus lésionnel abdomino- pelvien hypoéchogène mesurant 16,7 x 23, 4 x 13 cm.

- Adénopathie profonde coelio –mésentérique.

- Absence d'épanchement intra péritonéal.
- Foie, rate, reins, pancréas sans anomalie.

Conclusion : Aspect en faveur d un processus abdomino-pelvien avec carcinose péritonéale.



Figure 11 : interprétation :

Echographie abdominale montrant : Processus lésionnel abdomino-pelvien hypoéchogène avec adénopathies profondes coelio-mésentériques. (Patient 1)

✧ La TDM abdomino- pelvienne a montré : (figure12 et 13)

Au niveau sus mésocolique :

- Foie de densité normale sans lésion focale.

- Un épanchement péri hépatique.
- Une dysmorphie hépatique en rapport avec un épaississement péritonéal nodulaire qui fait empreinte sur le contour antéropostérieur du foie.
- Un épaississement polyploïde du péritoine dont l'épaisseur est de 16 mm et de densité élevée 59 UH.
- Adénopathies coelio-mésentérique.
- Rate, pancréas sans particularités.
- Uro scanner normal.

Au niveau pelvien :

- un processus expansif pelvien rétro-vésical de dimension 140 x 105 mm, associé à un effet de masse sur les anses intestinales et la vessie qui sont comprimés et refoulés, d'aspect multiloculaire cloisonné, se rehaussant après injection de produit de contraste.

En conclusion : il s'agit d'une volumineuse masse pelvienne avec carcinose péritonéale.

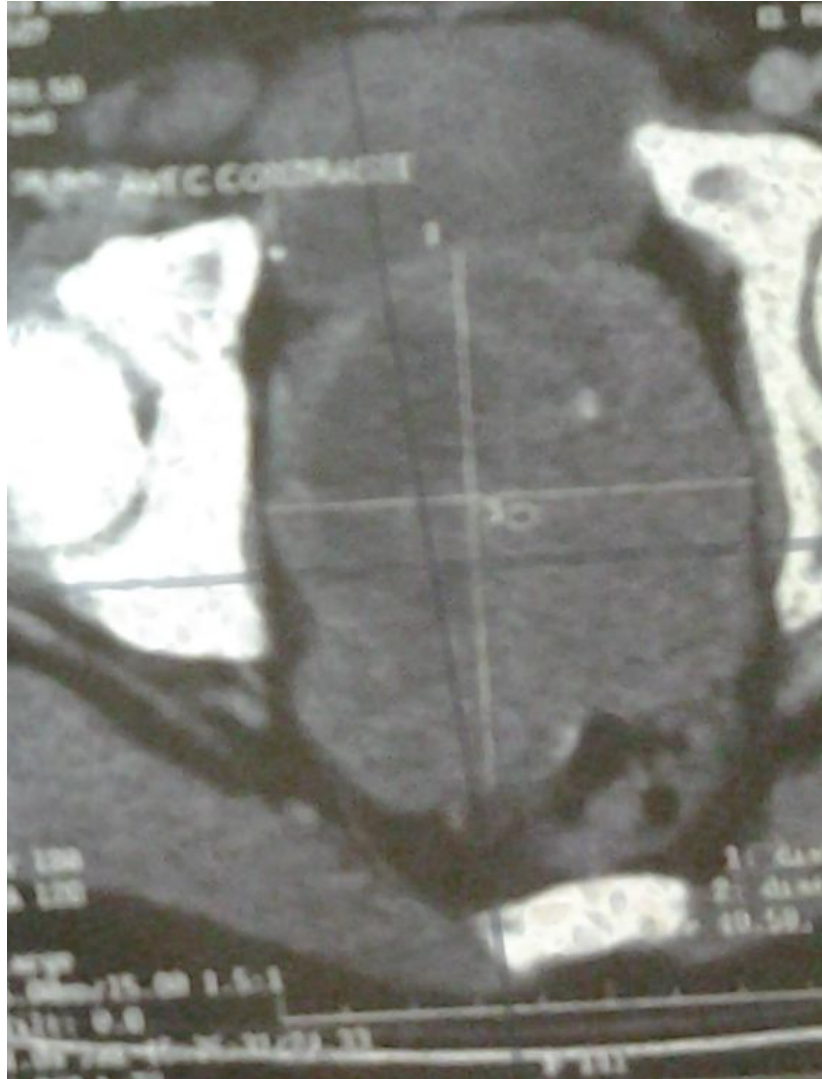


Figure12 : interprétation : TDM en coupe horizontale : Processus expansif pelvien retrovésical de dimension 140X105 mm, associé à un effet de masse sur les anses intestinales et la vessie qui sont comprimés et refoulés, d'aspect multiloculaire cloisonné, se rehaussant après injection de produit de contraste. (Patient 1)

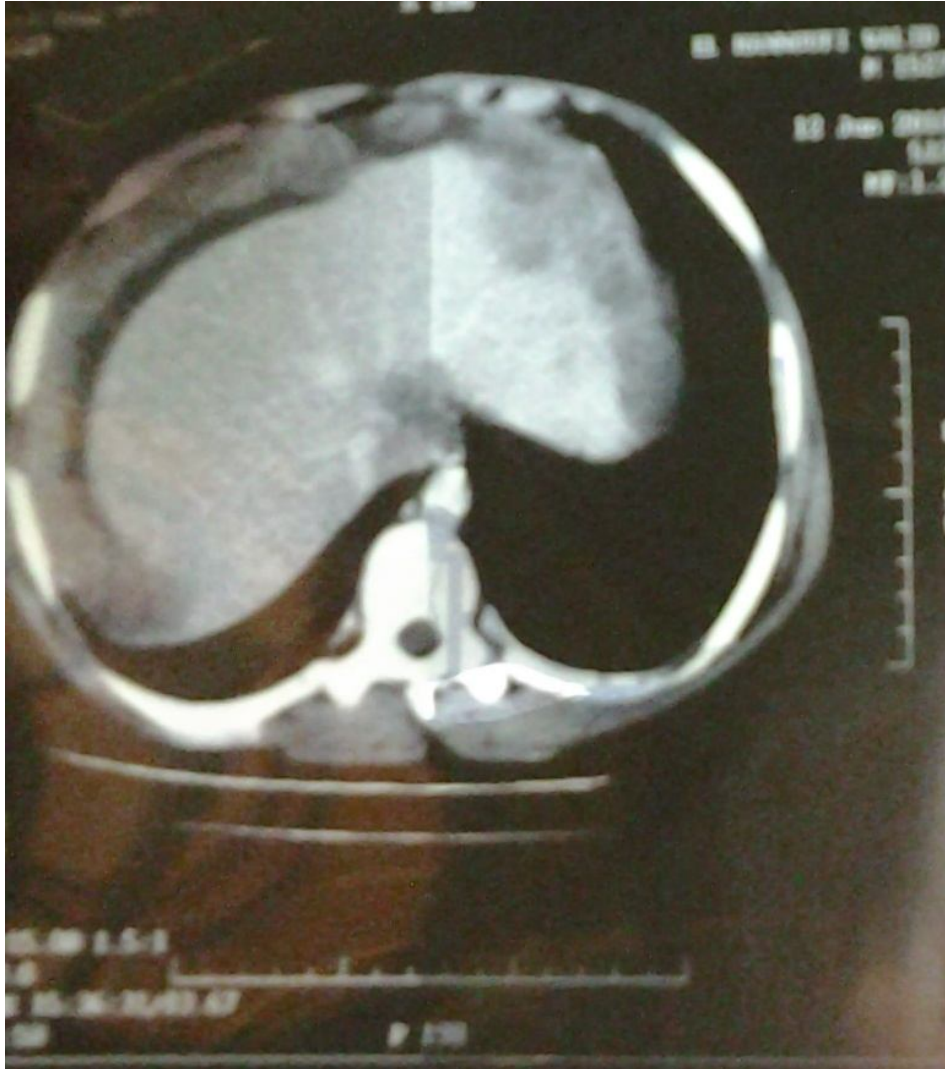


Figure 13 : interprétation : TDM en coupe horizontale :
Carcinose péritonéale et épanchement perihépatique. (Patient 1)

Une laparotomie a été faite, avec une biopsie du grand épiploon.

L'examen extemporané de cette biopsie a montré :

Une localisation péritonéale d'une tumeur à cellules rondes malignes, évoquant en premier une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes intra-abdominale.

L'étude histopathologique (figure14, 15,16) a objectivé une prolifération tumorale faite de nids, d'amas et de travées plus ou moins épaisses, de cellules aux noyaux ronds, ovoïdes, hyperchromatiques, faiblement nucléolés et montrant plusieurs figures mitotiques. Le cytoplasme est souvent réduit.

Les éléments tumoraux se disposent au sein d'une matrice fibreuse plus ou moins dense.

La prolifération est parsemée de plusieurs foyers de nécrose tumorale.

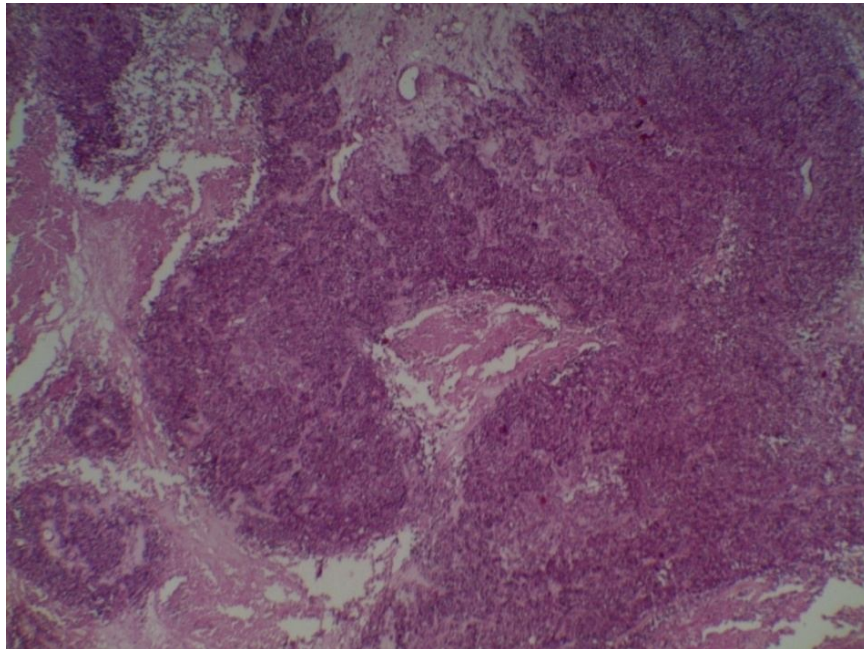


Figure14 : TDPCR : aspect nodulaire (Gx4). (Patient1)

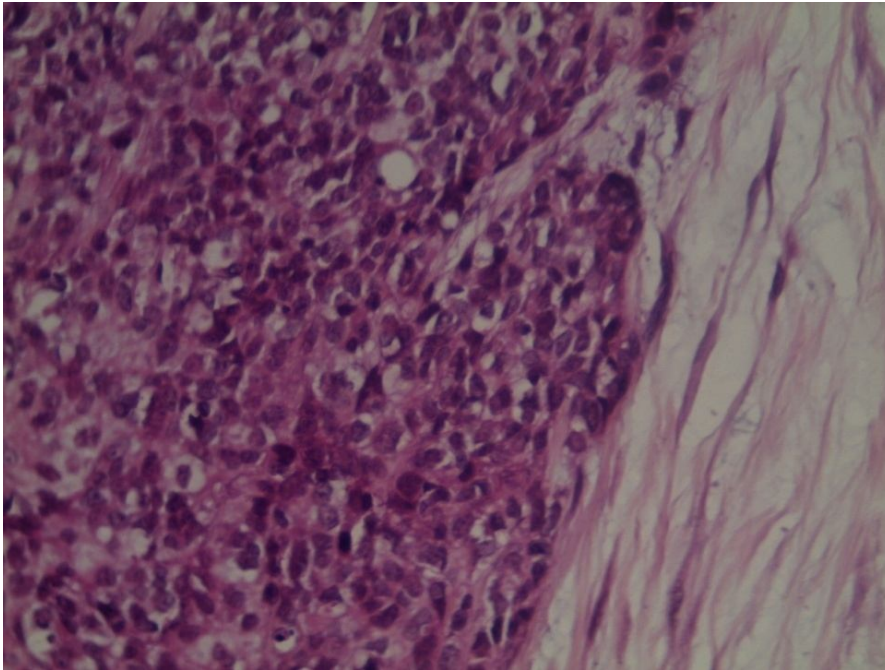


Figure15 : Prolifération de cellules rondes assez monomorphes avec des mitoses (Gx40). (Patient 1)

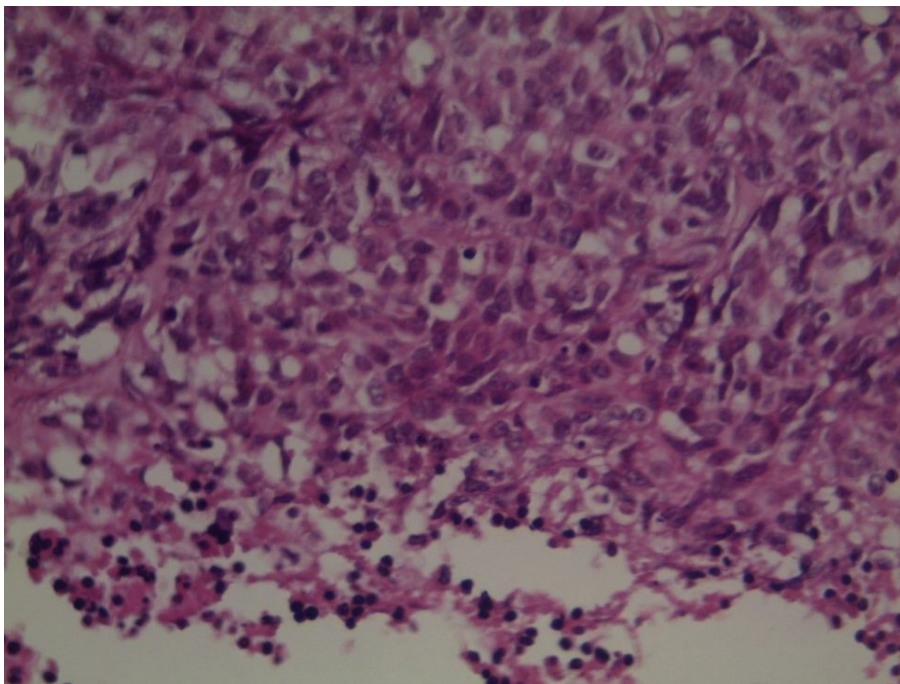


Figure16 : plage de nécrose(Gx40) (patient1)

L'étude immunohistochimique a montré : (figure17)

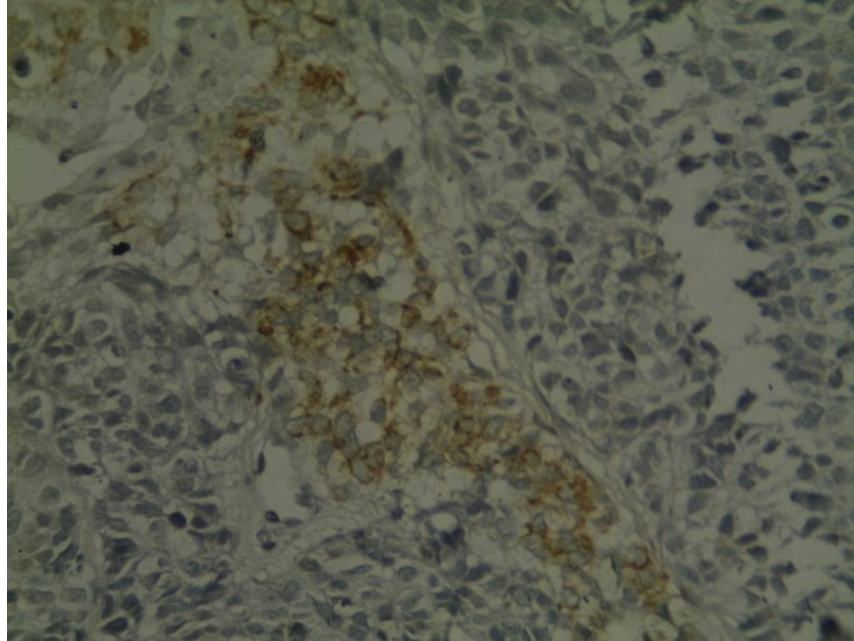


Figure17 : cellules tumorales montrant un immunomarquage focal par l'anticorps anti-desmine(Gx40) (patient1).

Des cellules tumorales focalement positives à l'AC anti desmine ,elles sont négatives à l'AC anti vimentine, anti cytokeratine. Ces cellules étaient négatives à la protéine WT1 (gène de la tumeur de wilms).

Devant ces donnés morphologiques et immunohistochimiques le diagnostic d'une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes a été retenu.

Le patient a été mis sous chimiothérapie à base de :

- Vincristine 2mg par semaine.
- Endoxan 500mg par semaine
- Solumedrol 120mg par semaine.

A raison de huit cures : 4 cures suivies de 2 semaines de repos ensuite les 4 dernières cures.

3 mois plus tard une échographie de contrôle a montré :

Foie, rate, rein, pancréas sont normaux.

Multiples formations tissulaires hétérogènes arrondies de taille variable péritonéales, dont la plus grande mesurant 10,6 x 6 x 8, 9 cm au niveau du Douglas.

Conclusion : diminution du volume de la masse.

Le patient est resté sous le même protocole thérapeutique, et a été revu 3 mois plus tard avec un scanner abdomino-pelvien qui a montré une régression de la carcinose péritonéale.

Le patient a été mis sous ; solupred 20 mg à raison de 2 comprimés par jour, endoxan 9 comprimés par jour (3-3-3) par jour x 7 jours .A raison d'une semaine sur deux pendant trois mois. La vincristine a été supprimée du protocole thérapeutique.

Le patient a été revu après 3 mois avec une échographie de contrôle qui a montré une augmentation de la masse pelvienne.

Le patient a été remis sous :

- Vincristine 2mg
- Endoxan 400mg
- Solumedrol 120mg

A raison d'une cure par semaine fois 4 cures, puis repos pendant 15 jours, suivi de quatre cures pendant quatre semaines.

3 mois plus tard l'échographie abdomino-pelvienne a montré une légère diminution de la masse pelvienne.

- Le malade a été mis sous :
- Endoxan : 600 mg / 15 jours.
- Vincristine : 2 mg / 15 jours.
- Solupred 40 mg / jour x 4 jours / semaine.

Le patient a été revu 6 mois plus tard avec une échographie abdomino-pelvienne qui a montré de multiples lésions intra péritonéales, avec une lésion sous capsulaire splénique hypoéchogène, hétérogène mesurant 52x20mm.

Le patient a été mis sous :

- Velbe (vinblastine) 10mg par semaine pendant 15 semaines.
- Methotrexate 25mg par semaine pendant 15 semaines.
- Endoxan cp 50 mg : 6 cp x 2 par jour pendant 3 mois (lundi – mercredi – vendredi).

Trois mois après le patient a présenté une ascite de grande abondance, une CVC, œdème des membres inférieurs, après arrêt spontané de son traitement.

Une ponction évacuatrice d'ascite a été alors réalisée avec une étude anatomo-pathologique et cytologique.

La cytologie : absence de cellules suspectes.

GB: 6 elts / mm³

PNN: 0 %

Lymph: 100 %

GR : 6200/ mm³

Levures : absents

Examen direct et culture : absence de germe.

La cytopathologie a trouvé une cellularité modérée avec des cellules mésotheliales banales ou Hyperplasiques, auxquelles se mêlent des leucocytes polymorphes et quelques hématies.

Absence de cellules suspectes.

Depuis, le patient a été perdu de vue. On a contacté sa famille par téléphone pour savoir son devenu, la famille nous a annoncé qu'il était décédé le 13 janvier 2013, à l'âge de 16 ans, 30 mois après le diagnostic, suite à une aggravation de son état dont les proches ne souhaitaient pas en discuter les détails.

OBSERVATION n° 2

N°dossier : 07-143

Il s'agit de K. M âgé de 13 ans, septième d'une fratrie de 8, originaire et habitant Assila, scolarisé bien vacciné, sans couverture sociale. Sans antécédents particuliers. Le patient fut adressé à l'hôpital d'enfants de rabat, le 12 avril 2007 pour une masse abdominale, vomissement alimentaire, amaigrissement et fièvre non chiffrée, évoluant depuis un mois et demi.

L'examen clinique trouvait un enfant en ABEG poids à 37 kg, masse abdominale de contours réguliers, d'environ 5 cm de diamètre. Splénomégalie et adénopathies cervicales bilatérales lenticulaires. Le reste de l'examen clinique était normal. Un lymphome malin a alors été évoqué.

- Le bilan biologique trouvait :

NFS : normale.

Ionogramme : normal avec GGT : élevée à 138 UI /L (9 – 40 UI / L).

CRP : normal. TP et TCA normaux.

- Le medullogramme a montré une moelle osseuse normale.
- La radio du poumon : normale.
- L'échographie abdominale trouvait : (figure18)

Une masse abdominale antérieure, située sous la paroi abdominale sus ombilicale, mesurant 81 x 71 mm, polylobée (plusieurs masses adjacentes), siège de calcification, autour de cette masse existent plusieurs nodules péritonéaux et des adénopathies. Hépatomégalie hétérogène, siège au niveau du foie gauche d'une formation ovale hypoéchogène, Hétérogène, mal limitée, mesurant 32 x 30 mm et au niveau du segment IV d'un petit nodule de 12,7 mm.

Vésicule biliaire alithiasique, à paroi épaisse nodulaire au niveau de l'infundibulum.

Tronc porte, voie biliaire principale, voies biliaires intrahepatiques sont de calibre normal.

Reins augmentées de tailles bien différenciées sans dilatation de cavité.

Splénomégalie homogène mesurant 17 cm de grand axe.

Adénopathies sus et sous-mésocoliques (hile hépatique / loge peripancréatique), hile splénique, autour des gros vaisseaux pré vertébraux avec 2 gros magmas : (47 mm et 58,5 mm).

Lame d'épanchement péritonéal.

Pancréas sans anomalie.

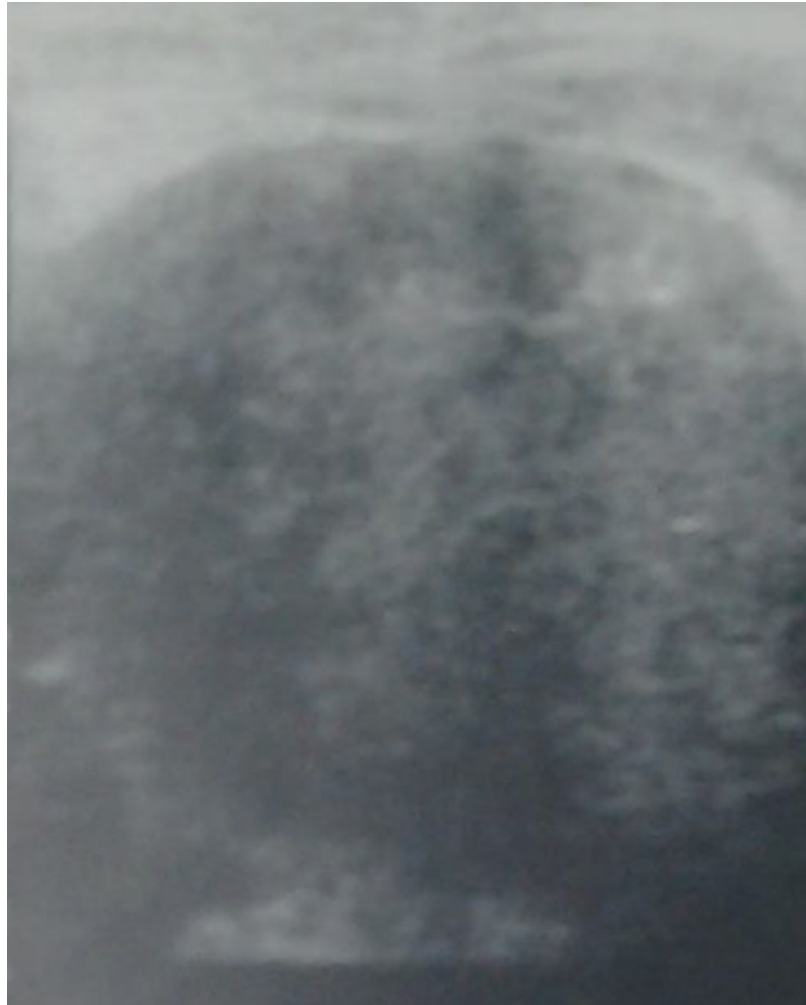


Figure18 : interprétation : Echographie abdominale montrant : Processus lésionnel épigastrique tissulaire hypoéchogène partiellement calcifié. (Patient 2)

Une cytoponction de la masse abdominale a trouvé des cellules rondes monomorphes, leurs cytoplasme est presque inexistant, leurs chromatine est dense et leurs nucléole est peu visible. Ces cellules sont le plus souvent isolées, parfois forment des massifs. Le caractère écrasé des cellules tumorales ne permet pas d'orienter vers un type histologique particulier.

Une mini laparotomie sus ombilicale latéralisée à gauche a été réalisée : l'exploration chirurgicale a trouvé de grosses adénopathies sus et sous mésocoliques. Une biopsie d'adénopathie sus mésocolique a été effectuée dont l'étude anatomopathologique a montré :

L'aspect d'un processus malin infiltrant évoquant en premier lieu une tumeur desmoplastique.

Le marquage IHC a montré : une positivité avec : la Desmine, cytokératine, protéine S100, et l'actine.

Une négativité de : la Vimentine, Chromogranine et le CD20.

WT1 : était en cours

Le scanner thoraco-abdominal a trouvé : (figure 19, 20)

Un processus lésionnel intra péritonéal antérieur, situé sous la paroi abdominale sus ombilicale, de densité tissulaire, qui se rehausse après injection, présente des limites irrégulières et mesure 86 X 37 X 75 mm. Adénopathies péri gastriques coelio-pancréatiques, mésentériques, lomboaortique et du hile splénique.

Au niveau du hile hépatique lésion nodulaire, hypodense, hétérogène, de 14 X 23 mm au niveau du segment VI. Avec présence d'autres lésions sous capsulaires de même caractères densitométriques, antérieures, postérieures et interne au contact de la surrénale.

Présence d'une circulation collatérale importante, péri portale, péri gastrique, et mésentérique avec forte suspicion d'un épaissement digestif.

Rate homogène légèrement augmentée de taille. Pancréas hétérogène dans sa partie corporeo-caudale.

Epanchement péritonéal de petite abondance.

Lésions osseuses condensantes de L2 et postérieures de l'os iliaque droit.

Présence d'un nodule sous pleural pulmonaire droit.

En conclusion : masse tumorale péritonéale avec localisation hépatique, ganglionnaire, osseuse avec carcinose péritonéale.



Figure19 : interprétation : TDM en coupe horizontale :
Masse tumorale tissulaire péritonéale antérieure avec localisation hépatique,
ganglionnaire et carcinose péritonéale. (Patient 2)



Figure20 :interprétation : TDM coupe horizontale :
Lésion osseuse condensante postérieure de l'os iliaque droit. (Patient 2)

Vu les arguments cliniques échographiques scannographiques et immunohistochimiques le diagnostic de lymphome a été éliminé et le diagnostic de tumeur desmoplastique a été retenu.

Le patient a été mis sous Endoxan 1 semaine sur 2. Il a été revu 1 mois plus tard avec une échographie de contrôle sans amélioration notable. Il a poursuivi l'Endoxan et a été revu après 6 mois. Il présentait des douleurs abdominales et l'échographie était sans amélioration.

Après 4 mois l'état du malade s'est aggravé, avec un amaigrissement important, une ascite.

L'échographie a montré un foie modérément augmenté de taille, de contours bosselés, discrètement hétérogène, sans formations tumorales bien circonscrites, splénomégalie homogène, une ascite de grande abondance et uretéro-hydronéphrose droite.

L'endoxan a été arrêté et le patient a bénéficié d'une ponction d'ascite évacuatrice et a été mis sous Moscontin. Depuis, le patient a été perdu de vue.

On a contacté la famille de l'enfant qui nous a informé qu'il était décédé le 20 juillet 2008, à l'âge de 14 ans, 13 mois après le diagnostic suite à une aggravation sous forme d'ascite qui a été ponctionnée et évacuée à Assila.

OBSERVATION n° 3

N°dossier : 02-376.

Il s'agit de CH- O âgé de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présentait deux grosses bourses. Hospitalisé le 21-11-2002 à l'hôpital d'enfant de RABAT (service d'oncologie pédiatrique).

A l'examen clinique ; poids =28kg

Testicules augmentés de volumes.

A la palpation : Masse testiculaire dure bilatérale.

Une cytoponction de la masse testiculaire a été faite avec une étude anatomopathologique et immunohistochimique, après avoir réalisé un cytobloc.

L'immunohistochimie a montré une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes.

Le patient a été mis sous chimiothérapie faite de : VAC 1^{er} cycle

Vincristine 2mg le 21 /11. Un jour par voie intra veineuse lente ; IVL

Actinomycine 420 gamma le 21 jusqu'au 25 pendant 5 jours ; IVL

Endoxan 200mg du 21 au 27 pendant 7 jours, en IVL pendant 5J et par voie orale a raison de 4 cp à 50mg /jour.

Après un mois une nette réduction du volume testiculaire a été notée surtout à droite.

La NFS : a montré des GB à 11000 /mm³, avec des PNN à 68%.

Une anémie à 9,9g /dl

Les plaquettes à $710000/\text{mm}^3$.

La même cure a été prise.

Après 3 semaines, le patient était en assez bon état général, il a été mis sous vincristine 1,8mg, adriamycine 55mg, une seule prise.

Le patient a présenté une alopecie avec une toux et une augmentation du volume testiculaire. Une VAC deuxième cycle a été prescrite.

Une NFS de contrôle faite 1 mois après a montré :

GB : $7500/\text{mm}^3$, PNN>1000 :59%, plaquettes>100000 : $489000/\text{mm}^3$. Hb : 9,4g/dl.

A l'examen clinique les testicules sont augmentés de taille avec une nette régression.

Le patient a reçu VAC troisième cycle après 3 semaines.

Après 6 semaines le patient a reçu la quatrième cure de VAC.

Le patient a reçu sa cinquième cure à Taza après 5 semaines ; et a été revu en consultation après 6 semaines, avec une réduction du volume testiculaire d'où une sixième cure de VAC a été prescrite.

Après 9 mois de traitement on a noté une augmentation du volume testiculaire (10cm/10cm).

La radio du poumon était normale.

Une TDM abdomino pelvienne a été demandée pour bilan d'opérabilité et une éventuelle indication chirurgicale et biopsie.

Un mois plus tard le père du patient était venu seul, disait que la tumeur était stationnaire.

On a contacté la famille qui nous a informé qu'il était décédé en 2004 ,24 mois après le diagnostic, à l'âge de 11ans suite à une aggravation de son état, sous forme d'anémie qui a nécessité une transfusion à l'hôpital régional de Taza.

Résultats



Notre travail concerne l'étude d'une série de trois dossiers de patients porteurs d'une tumeur desmoplastique infantile colligés à l'hôpital d'enfant de Rabat (entre le service de chirurgie A et le centre hospitalier d'oncologie pédiatrique) durant une période de 12 ans (de 2000 à 2012).

I-EPIDEMIOLOGIE :

1-Le sexe :

Une nette prédominance masculine a été notée dans notre série.

2-L'âge :

L'âge moyen de nos patients est de 12 ans.

II-LA CLINIQUE :

1-Motif de consultation :

a-.Masse abdominale

Elle est considérée comme le motif de consultation le plus fréquent dans notre série (cas 1 et 2).

b-La douleur

La douleur a été le motif de consultation chez le premier patient. Alors qu'on retrouve des douleurs abdominales tardives chez notre deuxième cas.

c-Masse testiculaire :

Le troisième cas a présenté une masse testiculaire dure bilatérale.

2-Signes accompagnateurs :

Il s'agit d'une diarrhée (observation n°1) ou de vomissements alimentaires (observation n°2).

3-L'examen physique :

L'examen trouve une masse abdominopelvienne hypogastrique indolore, mobile par rapport au plan superficiel, fixe par rapport au plan profond, mesurant 9cm chez le premier cas.

Le deuxième patient a présenté à l'examen physique une masse abdominale sus ombilicale, mesurant 5cm avec une splénomégalie, adénopathies cervicales bilatérales .Sans hépatomégalie ni CVC.

Chez le troisième cas l'examen trouve une masse dure testiculaire bilatérale.

III- LES EXAMENS PARACLINIQUES :

1-Les examens biologiques :

NFS et ionogramme chez le premier patient sont normaux.

NFS, CRP, ionogramme sont normaux, sauf les GGT ont augmentées à 138U /L pour le cas 2.

Bilan de crase (TP-TCA) a été réalisé chez les deux premiers cas, est revenu normal.

La NFS a montré une anémie à 9,4g/dl chez le troisième cas.

2-Imagerie :

a-Echographie :

L'échographie abdomino-pelvienne a été d'une grande aide diagnostic.

Les 2 premiers patients ont bénéficié d'une échographie abdominale. Elle a objectivée chez le premier cas un processus abdominopelvien hypoéchogène, mesurant 16,7x23, 4x13 cm avec carcinose péritonéale, adénopathies profondes coeliomésentériques.

L'échographie a mis en évidence chez le deuxième cas une masse abdominale antérieure, située sous la paroi abdominale sus ombilicale, polylobée mesurant 81x71mm, avec plusieurs nodules péritonéaux, adénopathies sus et sous mésocoliques et autours des gros vaisseaux pré vertébraux.

Elle a montré une hépato splénomégalie avec lame d'épanchement, des reins augmentés de taille sans dilatation des cavités. Une localisation nodulaire hépatique a été notée.

b-La TDM :

La TDM est réalisée chez les 2 premiers patients, permettant une meilleure précision du diagnostic. .

Elle a montré chez le premier cas un processus pelvien retro vésical, de dimension 140x105mm avec carcinose péritonéale.

Le scanner a mis en évidence chez le deuxième cas une masse tumorale intra péritonéale, mesurant 86x37x75mm avec localisation hépatique, ganglionnaire, osseuse avec carcinose péritonéale. Elle a trouvé un épanchement péritonéal de petite abondance et un nodule sous pleural droit.

Le scanner n'a pas été réalisé chez le dernier cas.

3-La cytoponction de la masse abdominale :

A été réalisée chez le deuxième cas ; a mis en évidence des cellules tumorales dont le caractère écrasé ne permet pas d'orienter vers un type histologique particulier.

4-La cytoponction testiculaire :

A été réalisée chez le dernier cas.

5-La ponction d'ascite :

Est réalisée chez 2 patients.

Elle a pour but évacuation et étude cytopathologique chez le premier cas, la ponction a ramenée du liquide légèrement hématique, avec absence de cellules suspectes à l'étude cytopathologique.

Une ponction évacuatrice a été réalisée chez le deuxième cas.

6-Autres :

La radiographie du thorax est normale pour les 3 patients.

Un medullogramme est réalisée pour le deuxième cas est revenu normal.

IV- LE TRAITEMENT :

1- La chirurgie :

Dans l'observation n°1 une laparotomie avec biopsie du grand épiploon a été réalisée.

Dans l'observation n°2 une mini laparotomie sus ombilicale latéralisée à gauche a été réalisée, elle a trouvé de grosse ADP sus et sous mésocoliques dont une biopsie d'ADP sus mésocolique a été faite.

2- La chimiothérapie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une chimiothérapie.

Le premier cas a été mis sous 8 cures faites de :

Vincristine 2 mg / sem, Endoxan 500 mg / sem, Solumedrol 120 mg / sem., à raison de 4 cures suivies de 2 semaines de repos ensuite les 4 dernières cures.

Après 18 mois de traitement la masse a augmenté de volume avec apparition d'une lésion sous capsulaire splénique, le malade a été mis sous :

Methotrexate 25 mg / sem, endoxan 50 mg 6 cp x 2 / j (lundi, mercredi, vendredi), vinblastine 10 mg / sem. Pdt 3 mois.

Le deuxième cas a reçu de l'Endoxan 1 sem / 2.

Le troisième cas a reçu 6 cures de VAC faite de :

Vincristine 2mg, Actinomycine 420gamma, Endoxan 200mg.

V – ANATOMOPATHOLOGIE :

Chez le premier patient l'examen extemporané avec l'étude histopathologique d'une biopsie du grand épiploon a été en faveur d'une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes intra-abdominale.

L'étude immuno-histochimique a montré des cellules tumorales focalement positives à l'AC anti desmine, mais négatives à l'AC anti vimentine, anti cytotkératine, et à la protéine WT1.

Chez le deuxième patient l'étude anatomopathologique a été en faveur d'une tumeur desmoplastique.

L'étude immunohistochimique a trouvé :

Desmine, cytotkératine, protéine S 100, actine : positif.

Vimentine, CD 20, Chromogranine : négatif.

Le WT1 n'a pas été reçu.

Un cytobloc a été réalisé chez le troisième cas avec l'étude immunohistochimique qui était en faveur de TDPCR testiculaire.

VI – EVOLUTION :

Chez les 2 premiers patients l'évolution était favorable au début avec une diminution du volume de la tumeur, mais après on a remarqué une récurrence avec apparition d'une ascite. Les 2 patients ont été perdus de vue. Après prise de contact avec la famille il s'est avéré que le premier patient était décédé 30 mois après le diagnostic, à l'âge de 16 ans, le deuxième patient après 13 mois, à l'âge de 14 ans.

Pour le troisième cas après 9 mois de traitement le volume testiculaire a augmenté, le patient a décédé à l'âge de 11 ans (24 mois après le diagnostic).

Discussion



A partir de nos observations et des publications faites à ce sujet, nous avons retenu essentiellement cinq points de discussion : l'épidémiologie, le diagnostic positif (clinique –para clinique), le diagnostic différentiel, le traitement et l'évolution.

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Le sexe :

Dans notre étude la totalité des patients étaient de sexe masculin, conformément aux études qui rapportent cette nette prédominance masculine avec une sex-ratio M/F de 5/1. [30,31]

2. L'âge :

Les TDRCT touchent surtout le grand enfant et l'adolescent entre 10 et 16 ans [32, 33]. Cette tumeur est exceptionnelle chez l'enfant de moins de 5 ans. [34, 35]

Dans notre série l'âge moyen est de 12ans.

3- La localisation :

Le point de départ est le plus souvent intra abdominal, sans origine viscérale évidente avec presque toujours une masse abdominale et/ ou une carcinose péritonéale [21,36].

La majorité des rapports décrivent une atteinte diffuse du péritoine abdominal avec une atteinte secondaire par contigüité des organes intra abdominaux [31,42]. Une extension ovarienne peut même parfois avoir faire croire, à tort, à une tumeur primitive [43]. Des cas rares de TDPCR à point de départ para testiculaire (tunicas vaginalis) [30, 31, 44], et pleural sont décrites [39].

Dans notre série deux patients avaient une localisation abdomino pelvienne avec une carcinose péritonéale, Le troisième patient avait une localisation testiculaire.

Des métastases hépatiques, osseuses et ganglionnaires sont révélées chez le deuxième patient.

II. CLINIQUE :

La symptomatologie clinique est variable et non spécifique.

1- Motif de consultation :

a- Masse abdominale :

C'est le motif de consultation le plus fréquent [21, 36], la masse peut être découverte fortuitement a l'occasion d' un examen systématique [31].

Dans notre série la symptomatologie clinique est dominée par une masse abdominale.

b-La douleur :

Douleurs abdominales ou abdomino-pelviennes. [30, 31]

Un patient rapporté par GONZALES CRUSSI et al. [37] s'est présenté pour une douleur aigue de la fosse iliaque droite, ayant motivé une laparotomie pour suspicion d'une appendicite aigue.

Dans notre série les deux premiers patients présentaient des douleurs abdominales.

c- Masse testiculaire : [38]

La TDPCR touche plus rarement la plèvre [39], les ovaires [41] ou la vaginale testiculaire (une dizaine de cas décrits) [40]. Dans cette dernière localisation la symptomatologie retrouvée est non spécifique et consiste en la découverte d'une masse scrotale ou l'apparition d'une douleur testiculaire.

Le troisième cas a consulté pour une masse testiculaire.

2 - Symptomatologie :

a. Signes généraux :

- Perte de poids. [30, 31]
- Fièvre. [30,31]

Dans notre série les deux patients présentaient un amaigrissement non chiffré, une fièvre chez le deuxième.

b. Signes digestifs :

- Nausées. [30, 31]
- Vomissement. [30, 31]
- Trouble de transit. [30, 31]
- Ictère. [30, 31]

Un des patients de la série d ORDONEZ et al. [30] s'est présenté pour une occlusion intestinale aigue ayant nécessité la réalisation d'une colostomie.

Dans notre étude le premier patient présentait une diarrhée, le deuxième patient présentait des vomissements alimentaires.

c- Signes urinaires :

Les symptômes urinaires en rapport avec une compression urétérale extrinsèque sont fréquents. [30]

3- L examen physique :

Trouve en général une masse abdominale ou pelvienne dure, fixe, indolore, à bords lisses et bosselés [35].

Cette masse est parfois associée à une ascite. [30]

Un patient rapporté par SIMON BATTISTI et al. [38] s'est présenté pour une augmentation importante du volume de la bourse droite, avec à l'examen clinique une hydrocèle associée à une induration du testicule sous jacent.

Dans notre série le premier patient présentait une masse hypogastrique qui s'étend vers la FID, mobile par rapport au plan superficiel, fixe par rapport au plan profond, indolore .Le deuxième patient présentait une masse abdominale de contours réguliers, splénomégalie et adénopathies cervicales bilatérales. Une masse testiculaire bilatérale dure est retrouvée chez notre troisième cas.

III– EXAMENS PARACLINIQUES :

1. Paramètres biologiques :

a-Marqueurs tumoraux

Aucun examen biologique ne possède de spécificité notable. Le marqueur tumoral sérique le plus fréquemment élevé paraît être le CA125, en raison de l'atteinte des séreuses [31].

Chez nos patients le CA125 n'a pas été réalisé.

b-Bilan de retentissement et préopératoire :

- NFS : à la recherche d'une anémie.
- Bilan de crase : TP, TCK ; pour évaluer le risque hémorragique.
- Ionogramme sanguin : natrémie, kaliémie, glycémie, protidémie, à fin de trouver et corriger un trouble hydro électrolytique.
- CRP : à la recherche d'un syndrome inflammatoire.
- Bilan rénal : urée créatinine, pour évaluer la fonction rénale.
- Groupage sanguin : est réalisé pour chaque patient nécessitant une transfusion sanguine.

2- Imagerie :

a-Echographie :

C'est un examen simple, peu coûteux, non invasif et dénué de tout danger et très bien supporté par le malade. Elle apprécie bien l'échostructure tumorale en distinguant les tumeurs kystiques et les tumeurs solides. Mais elle en affirme rarement la nature.

À l'échographie, les masses sont hypoéchogènes hétérogènes, de taille variable, bien limitées [45], pouvant prêter à confusion avec un lymphome. Cette technique permet une bonne étude des nodules péritonéaux et scrotaux, qui sont d'échostructure tissulaire hypoéchogène.

Une échographie testiculaire retrouvait un aspect tumoral du testicule droit associé à un envahissement de l'albuginée et du cordon [38].

L'échographie permet aussi de rechercher l'extension tumorale intra-pelvienne voir intra-abdominale.

Il faut donc analyser la position de chaque organe et son éventuel refoulement et rechercher un éventuel retentissement à type de dilatation vésicale ou urétéro-hydronéphrose.



Figure 21: Échographie abdominale montrant une volumineuse masse tissulaire du flanc gauche, siège de calcifications centrales en amas. [46]



Figure11 : Echographie abdominale montrant un processus lésionnel abdomino-pelvien hypoéchogène avec adénopathies profondes coelio-mésentériques. (Patient 1)

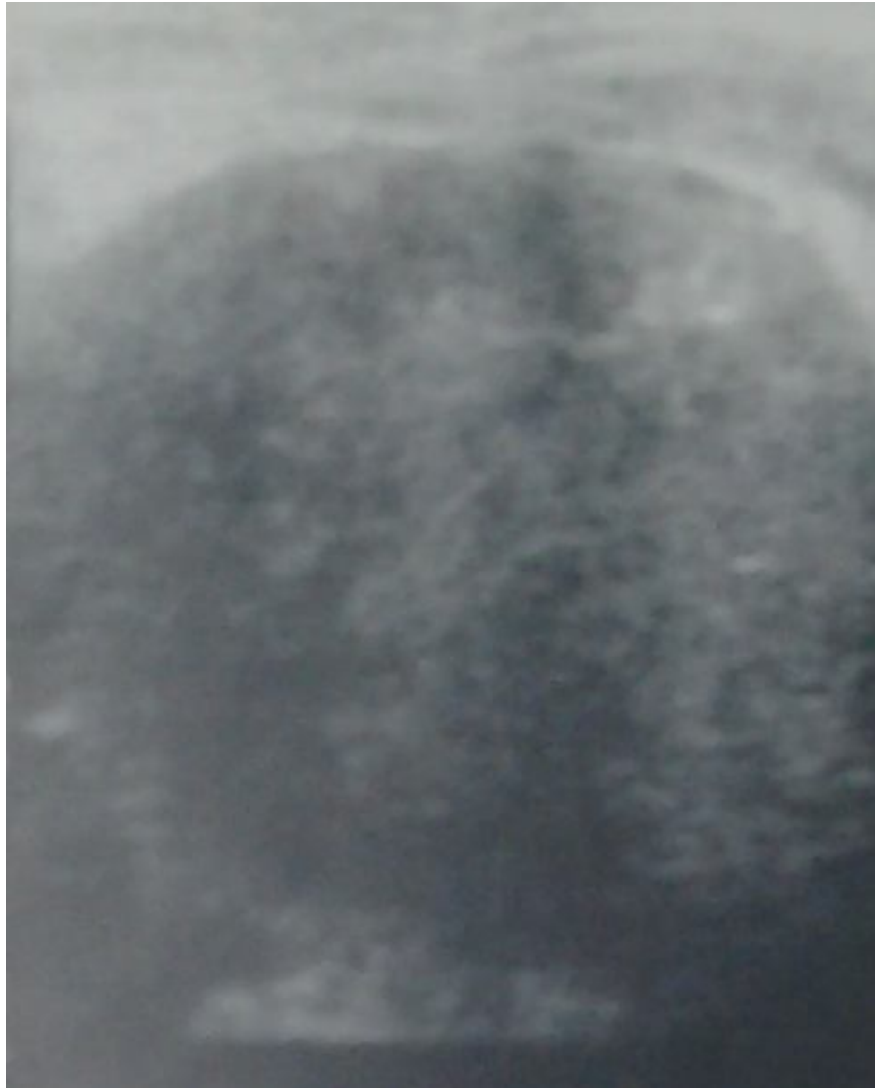


Figure18 : Echographie abdominale montrant un processus lésionnel épigastrique tissulaire hypoéchogène partiellement calcifié. (Patient 2)

Dans notre série l'échographie a montré chez le premier patient un processus abdominopelvien hypoéchogène avec carcinose péritonéale et adénopathie, profonde, coeliomésentérique.

Chez le deuxième patient elle a montré une masse abdominale antérieure, située sous la paroi abdominale sus ombilicale, polylobée, siège de calcifications ; autour de cette masse existent plusieurs nodules péritonéaux et des adénopathies. Hépatomégalie hétérogène siège au niveau du foie gauche d'une formation ovalaire, hypoéchogène, hétérogène, mal limitée et au niveau du segment IV d'un petit nodule. Vesicule biliaire alithiasique à paroi épaisse nodulaire au niveau de l'infundibulum. Reins augmentés de taille, bien différenciés sans dilatation de cavité. Splénomégalie homogène .Lame d'épanchement péritonéal. Adénopathies sus et sous-mesocolique.

b-Scanner :

Le scanner apporte des renseignements plus précis sur :

- La localisation de la masse et ses rapports avec les organes de voisinage.
- La nature de la masse.
- L'extension intrapelvienne voir intraabdominale.
- La présence de métastases ganglionnaires, hépatiques, pulmonaires ou osseuses.
- L'évolution sous chimiothérapie.

Le scanner montre souvent une masse abdominopelvienne de grande taille, siège d'hémorragies, de Nécrose et / ou de calcifications [47, 48, 49, 50]. Cette masse est généralement associée à une dissémination péritonéale et à des localisations métastatiques, surtout ganglionnaires. Des épanchements liquidiens péritonéaux et / ou pleuraux ainsi que des compressions des organes intraabdominaux peuvent se voir. [51]

Une tomодensitométrie (TDM) thoraco-abdomino-pelvienne d'un patient rapporté par Simon BATTISTI et al. [38] retrouvait :

- A l'étage thoracique, un aspect de "lâcher de ballons" pulmonaire associé à une adénopathie médiastinale supra centimétrique.
- A l'étage abdominal, une adénopathie inter aortico-cave de 19 mm de diamètre et une autre siégeant au niveau de la bifurcation aortique de 13 mm de diamètre. Aucune masse péritonéale ou aucun épanchement n'a été mis en évidence. On retrouvait 2 lésions hépatiques de 4 et 5 mm de diamètre difficilement interprétable.
- Au niveau pelvien une hernie inguinale bilatérale sans incarceration digestive.



Figure22 : Coupe tomodensitométrique axiale sans injection de produit de contraste passant par le pelvis : énorme masse tissulaire contenant des zones de nécrose, refoulant la vessie en avant et à droite et le rectum en arrière. [35]

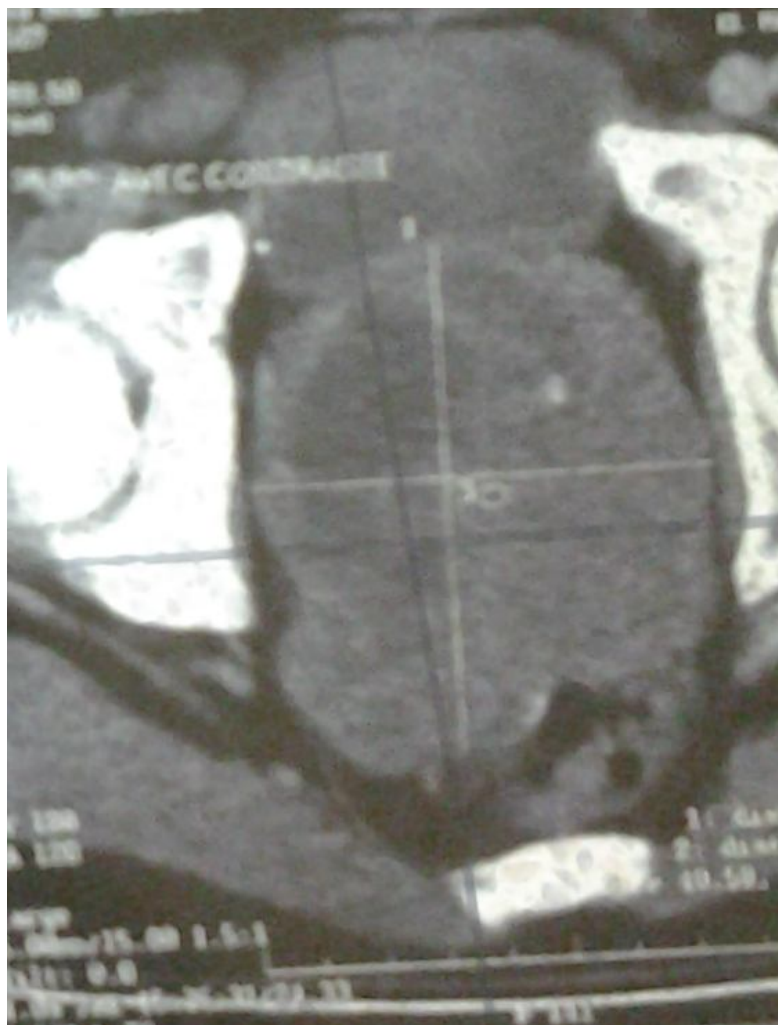


Figure12 : TDM en coupe horizontale : Processus expansif pelvien retrovésical de dimension 140X105 mm associé à un effet de masse sur les anses intestinales et la vessie qui sont comprimés et refoulés, d'aspect multiloculaire cloisonné se rehaussant après injection de produit de contraste. (Patient 1)



Figure19 : TDM en coupe horizontale : Masse tumorale tissulaire péritonéale antérieure avec localisation hépatique, ganglionnaire et carcinose péritonéale. (Patient 2)

Dans notre série la TDM a été réalisée chez deux patients et a trouvé :

Chez le premier patient : un processus pelvien retrovésical avec carcinose péritonéale.

Chez le deuxième : une masse tumorale intrapéritonéale avec localisation hépatique ganglionnaire osseuse et carcinose péritonéale.

Le scanner n'a pas été réalisé chez le troisième cas.

c- IRM :

L'avantage de l'IRM par rapport au scanner est de ne pas irradier les gonades et sa capacité à obtenir des images dans les trois plans de l'espace.

De plus, l'IRM a une meilleure sensibilité pour détecter les lésions kystiques, tandis que le scanner est très sensible pour détecter la graisse et les calcifications (fiabilité voisine de 100 %).

À l'IRM, l'aspect est non spécifique. Un signal relativement hypointense sur les séquences pondérées en T2, du aux paquets cellulaires denses des tumeurs à petites cellules [52].

Dans notre série L'IRM n'a pas été réalisée.

d- La radiographie du thorax :

Est demandée dans le cadre du bilan préopératoire et le bilan d'extension à la recherche de métastase pulmonaire.

3- La cytoponction de la masse :

La cytoponction est considéré comme un complément diagnostic initiale. Le matériel cellulaire obtenu est examiné après coloration. La technique est simple, peu onéreuse et présente peu de complication. La valeur de la cytoponction dépend de la qualité du prélèvement, de la préparation des lames et de la qualité du cytopathologiste. Dans tous les cas, certaines conditions techniques doivent être respectées afin d'assurer une bonne préservation du matériel cellulaire et d'atteindre le but du dépistage cytologique : Chimiothérapie, intervention chirurgicale. [53]

IV- LAPAROTOMIE EXPLORATRICE :

Elle représente le dernier temps des explorations à visée diagnostique.

La présentation abdomino-pelvienne prédominante de la maladie explique que le diagnostic histologique soit le plus souvent posé à la suite d'une laparotomie exploratrice [31] et des biopsies.

Dans notre série une laparotomie avec biopsie du grand épiploon chez le premier patient et d'une adénopathie sus-mesocolique chez le deuxième ont été réalisées.

V- ANATOMOPATHOLOGIE :

La biopsie consiste à prélever un échantillon, un fragment d'organe ou de tumeur afin d'apporter un diagnostic de certitude, après examen microscopique.

La biopsie est un examen complémentaire d'une valeur diagnostic primordiale, permettant de confirmer ou d'infirmer le diagnostic posé lors de l'examen clinique. C'est un acte chirurgical qui requiert une technique rigoureuse de la part de l'opérateur.

En dehors de la mise en évidence avec certitude du diagnostic, la biopsie a des répercussions pronostiques et thérapeutiques. Ainsi, le traitement sera différent selon la gravité des lésions, la variété des cellules cancéreuses et l'étendue de l'affection.

1- Aspect histologique :

Macroscopiquement, les TDPCR se présentent sous forme de nodules multiples, fermes, de taille variable, adhérents fortement au péritoine, de couleur blanc grisâtre à jaune pâle avec quelques foyers de nécrose et d'hémorragie [30].

L'aspect histologique au microscope optique est le plus souvent suffisamment caractéristique pour évoquer le diagnostic qui sera supporté par la localisation intraabdominale, l'atteinte souvent diffuse du péritoine pelvien et abdominal, et l'âge et le sexe du patient [31]. Au faible grossissement, les TDPCR sont constituées de formations épithéliales de taille et de contours irréguliers distribuées au sein d'un stroma abondant et desmoplastique. La démarcation entre les formations épithéliales et le stroma est nette [30].

Ces formations sont de dimensions variables, tantôt petites, réalisant des travées ou des lobules, tantôt beaucoup plus volumineuses, confluentes et anastomosées, réalisant des territoires d'architecture insulaire pseudo-carcinoïdienne avec une disposition périphérique pseudo-palissadique [31]. Quelques rares tubes sécrétant de la mucine peuvent être observés [31, 43,54]. La TDPCR peut contenir des aires solides larges ressemblant à un carcinome à cellules transitionnelles, ou des pseudorosettes simulant un neuroblastome. A l'intérieur des nodules, les cellules de petite à moyenne taille sont le plus souvent monomorphes. Elles sont pourvues d'un noyau central, rond à ovale, hyperchromatique, à limites régulières et finement nucléolé [31]. Le cytoplasme est le plus souvent peu abondant éosinophile et à limites floues mais il peut être clair et vacuolaire contenant du glycogène.

A ces cellules peuvent s'associer des cellules plus volumineuses aux noyaux excentrés et au cytoplasme éosinophile pouvant prendre une allure rhabdoïde. Dans la série d'ORDONEZ et al. quelques cellules tumorales fusiformes sont observées dans un tiers des cas, cet aspect fusiforme prédominait dans trois cas. Les massifs solides peuvent présenter des zones nécrotiques au centre [30, 31, 43]. Le stroma est dense, collagène, il contient quelques myofibroblastes épars, il peut comporter des zones myxoïdes. DORSEY a récemment élargi le spectre morphologique des TDPCR en décrivant chez une femme de 29 ans une forme d'architecture papillaire [58].

Chez notre premier patient l'étude histopathologique a objectivé une prolifération tumorale faite de nids, d'amas et de travées plus ou moins épaisses de cellules aux noyaux ronds, ovoïdes, hyperchromatiques, faiblement nucléolés et montrant plusieurs figures mitotiques. Le cytoplasme est souvent réduit.

Les éléments tumoraux se disposent au sein d'une matrice fibreuse plus ou moins dense.

La prolifération est parsemée de plusieurs foyers de nécrose tumorale.

Chez le deuxième patient l'étude histologique a trouvé des cellules rondes monomorphes leur cytoplasme est presque inexistant leur chromatine est dense et leur nucléole est peu visible ces cellules sont le plus souvent isolées, parfois forment des massifs.

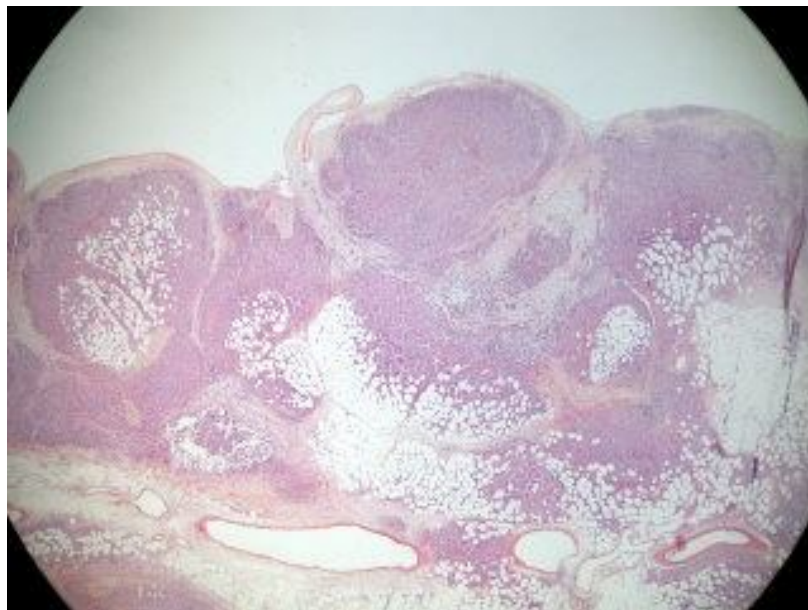


Fig 5 : cellules disposées en amas bien delimités. [29]

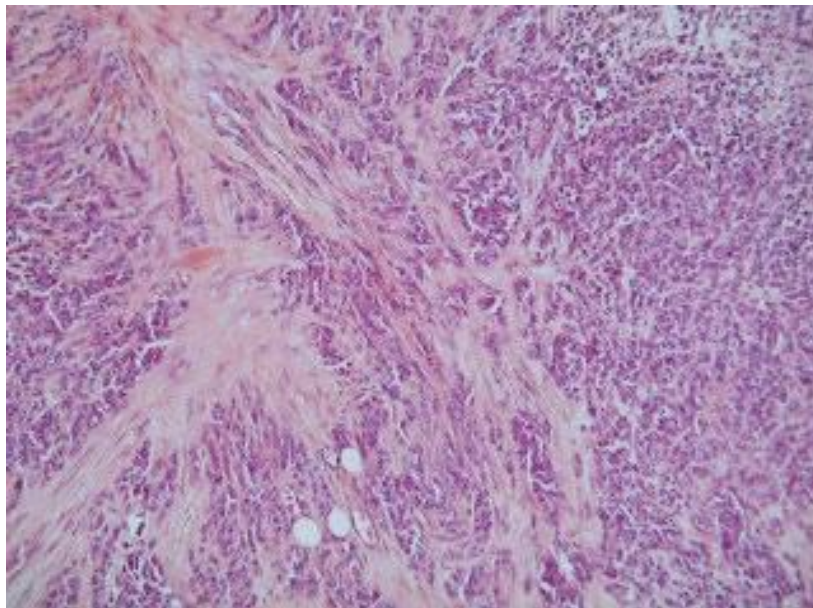


Fig 6 : Stroma cellulaire desmoplastique. [29]

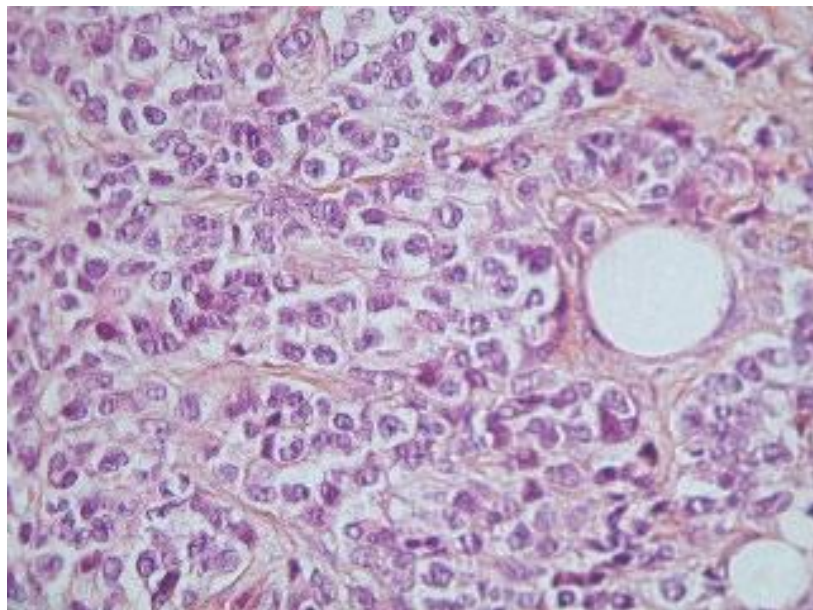


Fig 7 : amas de cellules constituant de gros massifs pleins. [29]

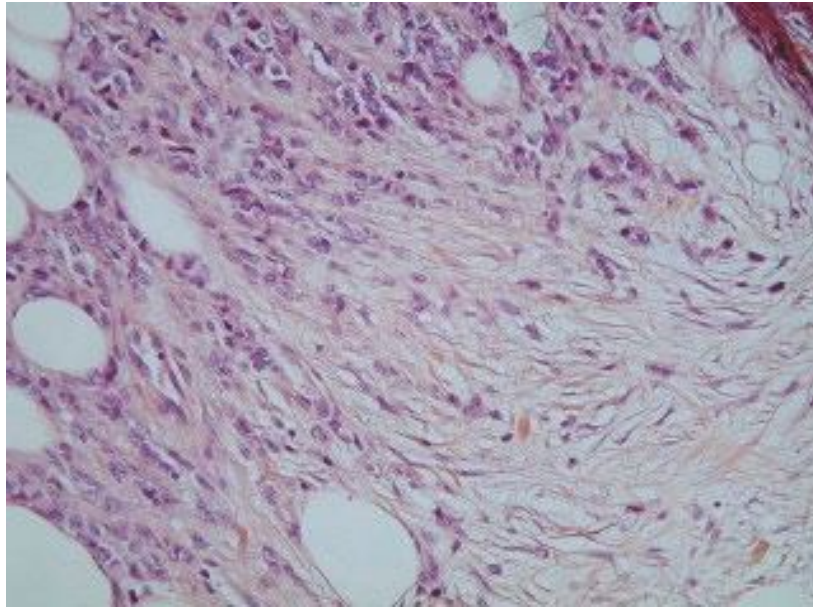


Fig 8 : amas constituant de fines travées cellulaires [29]

Une localisation testiculaire a été décrite:[38]

L'étude microscopique montrait une prolifération cellulaire d'allure épithéliale (Figure 23), disposée en massifs, à centre parfois nécrotique, en lobules, ou plus rarement en tubes, au sein d'un stroma fibreux, dense, d'abondance variable (Figure 24). Les cellules tumorales étaient de taille petite à moyenne, à cytoplasme acidophile ou plus clair, à limites floues et à noyau régulier, inconstamment nucléolé avec une chromatine hétérogène (Figure 25). L'index mitotique était modéré (5 mitoses pour dix champs à fort grossissement). La tumeur s'accompagnait de très nombreux embols vasculaires, envahissait les enveloppes testiculaires et infiltrait le tissu adipeux au niveau du cordon.

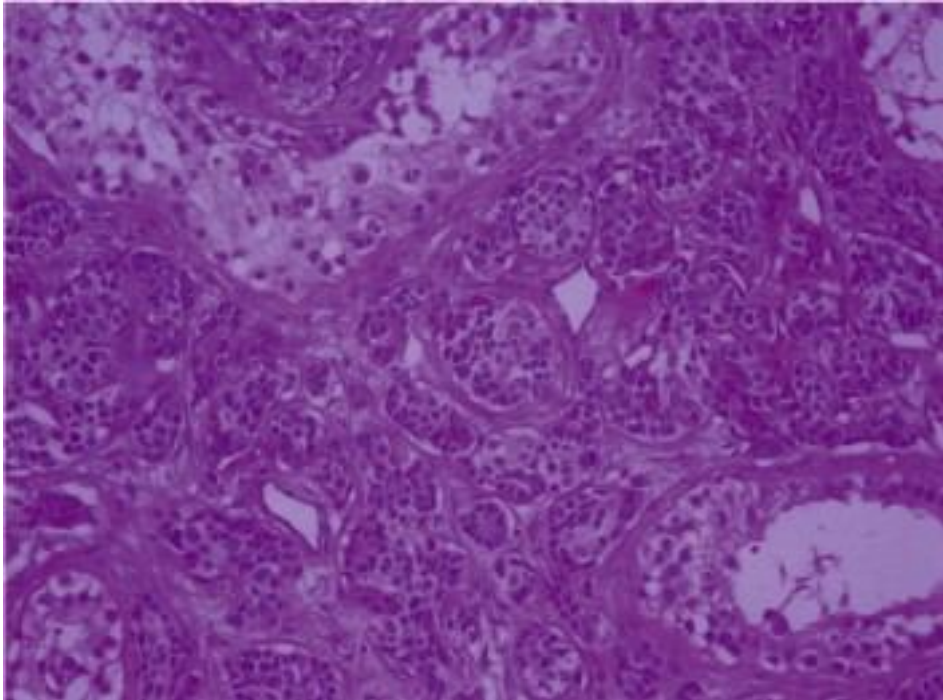


Figure 23 : Infiltration testiculaire par une prolifération de cellules d'allure épithélioïde, disposées en petits îlots au sein d'un stroma fibreux. (x20) coloration HPS.[38]

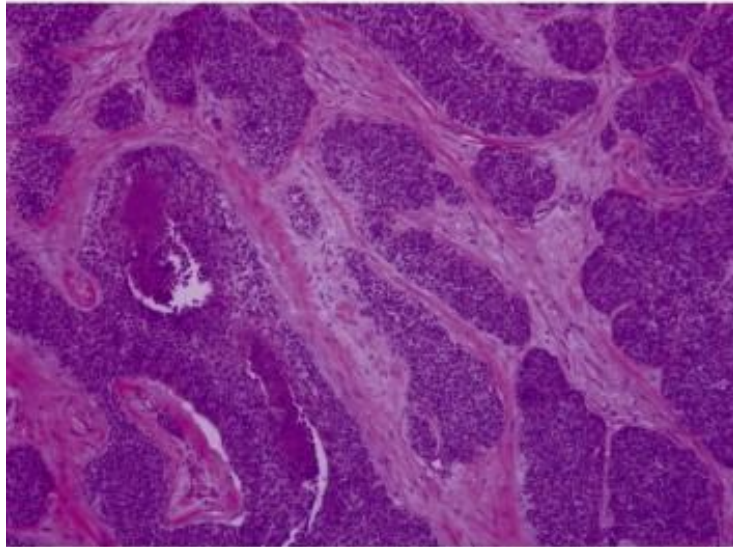


Figure 24 : Aspect morphologique caractéristique d'une TDPCR. (x20) coloration HPS.[38]

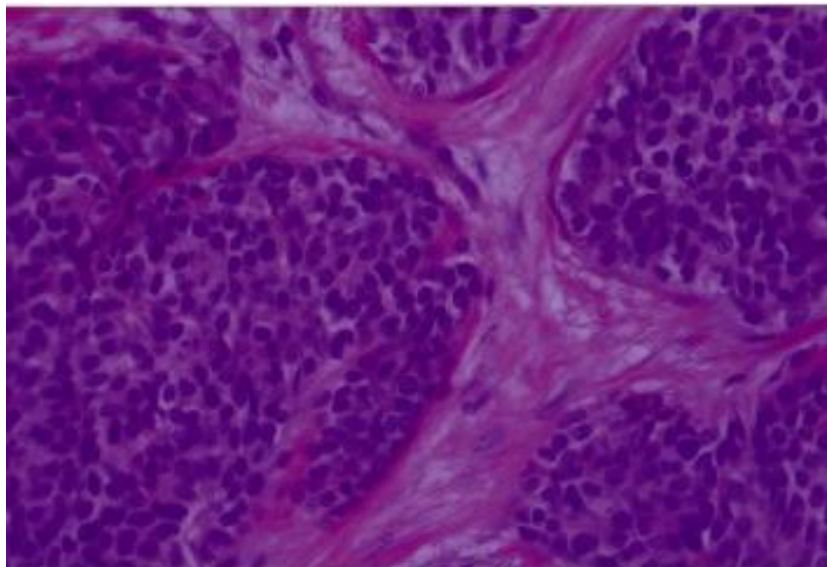


Figure 25. Prolifération de cellules peu différenciées de petites tailles, assez monomorphes, à noyau finement nucléolé, disposées en lobules au sein d'un stroma fibreux dense.[38]

2-L' immuno-histochimie :

Les cellules tumorales des TDPCR ont un profil immunohistochimique et ultrastructural complexe traduisant une expression phénotypique multidirectionnelle, divergente et simultanée [59]. Elles expriment en effet simultanément des antigènes des tissus épithéliaux (cytokératines et EMA), mésenchymateux (vimentine), musculaires (desmine) et neuroendocriniens (NSE). Ce profil immunohistochimique est spécifique des TDPCR au sein des tumeurs à petites cellules rondes.

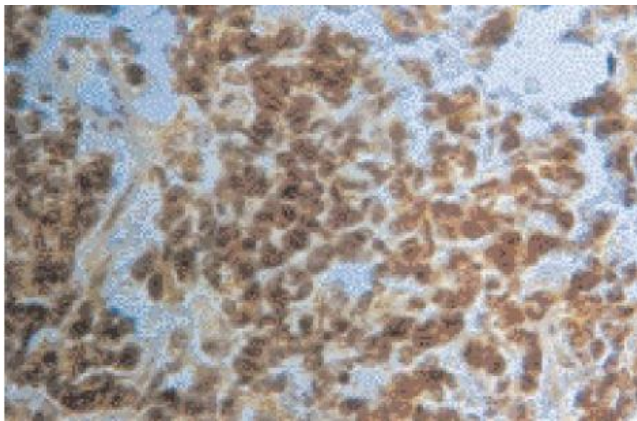


Fig 9:Cellules tumorales montrant un marquage positif par l'anticorps anticytokératine. [18]

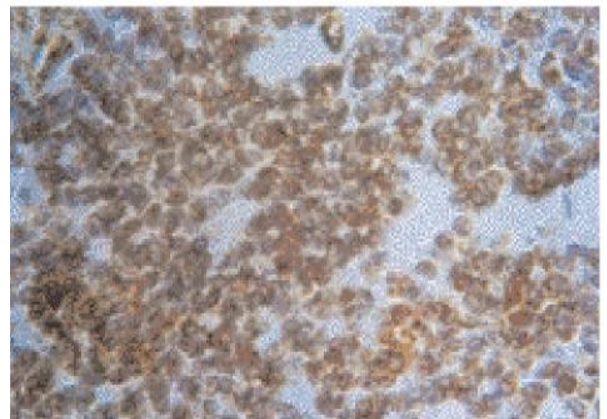


Fig. 10 : Marquage faiblement positif par l'anticorps anti desmine. [18]

Pour la localisation testiculaire, les cellules tumorales exprimaient fortement la KL1 (Figure 26) ainsi que la Vimentine et la desmine avec, pour ces dernières, un renforcement du marquage caractéristique en "globules paranucléaires" (Figure 27). Elles exprimaient de façon hétérogène l'EMA, la NSE et le CD99. En revanche, elles n'étaient pas marquées par les anticorps anti- Inhibine, Myogénine ou Calrétinine, ni par les marqueurs neuroendocrines. [38]

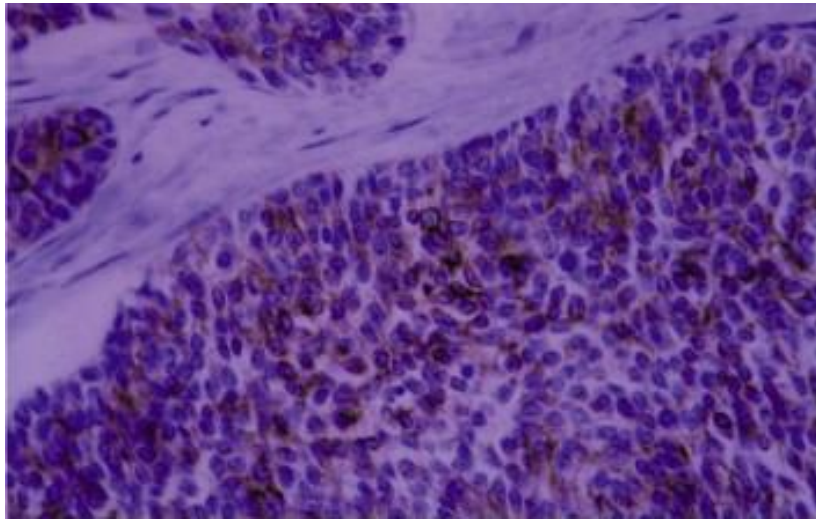


Figure 26 : TDPCR : Expression diffuse de la KL1 par les cellules tumorales (x40). [38]

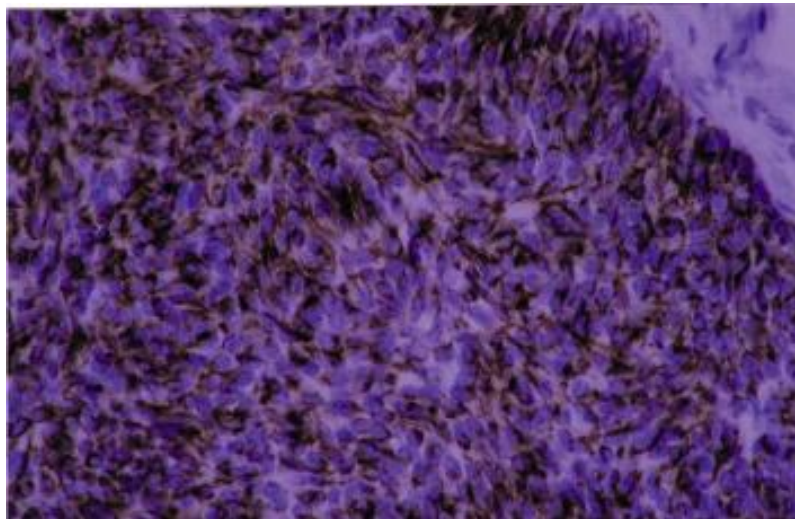


Figure 27. TDPCR : Expression forte de la desmine avec renforcement caractéristique en "globules para nucléaires" (x40).[38]

Tableau I : Résultats de l'immunomarquage des TDPCR. Revue de la littérature : [37]

	REF	Ker	EMA	Des	Vim	Leu-M1	NSE	Syn	Cg	NF	PS10	MS	aMSA	AFP	PLA	HMB45	CA12	GFAP	LCA
Nb cas	[30]	22/22	12/22	7/12	7/10	6/12	2/11	0/17	0/13	0/13	0/11	2/9	0/12	0/11	0/15	1/5	0/10	—	
	[42]	19/19	—	8/11	—	—	6/12	0/8	0/8	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	[22]	6/6	6/6	6/6	6/6	—	4/6	—	2/6	—	2/5	—	1/1	—	—	—	—	—	0/6
+	[31]	5/5	5/5	5/5	3/4	—		5/5					—	—	—	—	—	—	—
/	[61]	4/4	—	4/4	—	—						—	—	—	—	—	—	—	—
Nb cas	[43]	3/3	3/3	3/3	3/3	3/3	2/3	0/3	0/3	0/3	1/3	1/1	1/1	—	—	0/3	—	0/3	—
	[21]	2/2	2/2	2/2	2/2	—	2/2	—	1/2	—	1/2	—	—	—	—	—	—	—	0/2
tes- tés	[58]	1/1	—	1/1	1/1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	[54]	1/1	—	0/1	—	—	—	—	—	—	—	—	1/1	—	—	—	—	—	—
	[63]	1/1	1/1	1/1	1/1	1/1	1/1	0/1	0/1	0/1	0/1	1/1	0/1	—	—	0/1	—	—	0/1

+= Positif ;

Ref= Référence ;

Ker = Kératine ;

EMA = Antigène épithélial membranaire ; **Vim** = Vimentine ;

NSE = neurone spécifique enolase ;

Syn = Synaptophysine ;

NF = protéine des neurofilaments ;

MSA = actine spécifique muscle ;

aMSA = Alpha actine muscle lisse ;

AFP = Alpha foetoprotéine ;

PLAP = phosphatase alcaline placentaire ;

GFAP = protéine acide gliale fibrillaire ; **LCA** = antigène commun leucocytaire.

Tableau II : Profil immunohistochimique des cas pédiatriques rapportés dans la littérature. [35]

	Nbre de cas étudiés	% de cas positifs
Desmine	61	95
Kératine	60	91
Antigène membranaire épithélial	50	90
Vimentine	54	87
<i>Neuro-specific enolase</i>	53	76
Protéine S100	26	20
Alpha actine muscle lisse	16	19

Dans notre série le marquage immunohistochimique montre :

Tableau III : Resultats de l'immunomarquage dans notre série.

	Desm	Act	Ck	PS100	CD20	Vim	Cg	WT1
Patient1	Focalement+		-			-		-
Patient2	+	+	+	+	-	-	-	

Desm: desmine **Act:** actine **Ck:** cytokeratine **PS100:** Proteine S

CD20: cluster of differentiation **Vim:** vimentine **Cg :** chromogranine

WT1 : gène de la tumeur de wilms.

VI- CYTOGENETIQUE :

Les études cytogénétiques ont mis en évidence une translocation non aléatoire (11 ; 22) (p13 ; q12) qui est spécifique de la maladie [26,27]. Cette anomalie cytogénétique a été précisée au niveau moléculaire par la Technique de Transcriptase Reverse Polymerase Chain reaction (RT-PCR), elle traduit la fusion entre le domaine N-terminal du gène EWS (Ewing Sarcoma Gene) situé sur le chromosome 22 et le domaine C-terminal du gène WT1 (Wilm's tumor) situé sur le chromosome 11. La congélation d'un prélèvement chirurgical est indispensable pour permettre cette étude [27,28].

Dans notre série le WT1 était négatif chez le premier patient, mais n'a pas été reçu chez le deuxième.

VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Il peut se poser avec : [29]

- Les autres tumeurs à petites cellules rondes de l'enfant : lymphome malin non hodgkinien, neuroblastome, sarcome d'Ewing et neuro-épithéliome, rhabdomyosarcome embryonnaire et alvéolaire.
- Tumeur rhabdoïde maligne, carcinome, mésothéliome, tumeur carcinoïde.
- Tumeurs germinales.

Tableau IV : Caractéristiques immunohistochimiques des tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes et comparaison avec d'autres tumeurs à cellules rondes. [28, 31]

	CK	DES	VIM	NES	ACT	LCA	MIC2	NF	S100
TDPCR	+	+	+	+	-	-	-	+	+
S. d'Ewing	+	-	+	+					
Tm. hématolymphoïde	-	-	+	-	-	+	-	-	-
Neuroblastome	-	-	+	+	-	-	-	+	+
PNET	+	+	+	+	+	-	+	+	+
Rhabdomyosarcome	+	+	+	+	+	-	-	+	-

CK : cytokeratine **DES** : desmine **VIM** : vimentine **NES** : neuro-specific enolase **ACT** : actine

LCA: Ag leucocytaire commun **NF**: neurofilaments **MIC2**: (CD99: cluster of differentiation99)

Dans les localisations testiculaires des TDPCR [38], le diagnostic différentiel peut se poser avec une tumeur des cordons sexuels, en particulier une tumeur à cellules de Sertoli, surtout si les cellules tumorales ont un aspect épithélioïde, cependant les TDPCR n'expriment pas l'inhibine.

VIII-TRAITEMENT :

La stratégie thérapeutique optimale semble être le recours à une approche multidisciplinaire dans laquelle chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie doivent être systématiquement envisagées [18].

1-Particularité de l'anesthésie chez l'enfant :[65]

L'anesthésie pédiatrique répond à 4 particularités qui sont :

- Relationnelles impliquant une prise en charge psychologique adaptée.
- Anatomique avec des répercussions sur la prise d'abord veineux et l'intubation trachéale.
- Pharmacologique nécessitant des posologies adaptées et des dilutions particulières.
- Physiologiques concernant la ventilation, l'équilibre thermique, l'équilibre hydro- électrolytique, la masse sanguine.

Elle s'adresse à des groupes différents :

- Nouveau-nés 0 à 30 jours.
- Nourrissons 1 à 24 mois.
- Petits et grands enfants 2 à 15 ans

Préparation de l'enfant :

Enfant prémédiqué réchauffé, en décubitus dorsal.

La régulation thermique est très importante, le réchauffement se fera par :

- Matelas chauffants.

- Couverture isolante en aluminium.
- Couvertures chauffantes à air pulsé.
- Réchauffement des gaz.
- Réchauffeurs à sang et à solutés.

Il est très important de recouvrir toute la surface cutanée inutilement exposée à l'air ambiant.

La surveillance :

- Thermomètre à hypothermie.
- Sonde thermique rectale.
- Sonde thermique œsophagienne.

Consultations préopératoire :

Elle comporte :

- Mensuration de l'enfant (poids, taille, pouls, TA, respiration).
- Auscultation pulmonaire (signe d'encombrement).
- Auscultation cardiaque (souffles et bruits anormaux)
- Examens des sites possibles d'une ALR.
- Etat veineux.
- Examen de la bouche (ouverture, état dentaire, taille des amygdales, anomalies morphologiques pouvant gêner l'intubation).
- Prévoir kiné préalable ou nutrition artificielle si besoin.

Examens :

Obligatoire : groupage sanguin et groupe de la mère si âge < 3 mois.

Habituels : NFS, TCA, Temps de saignement.

Sur indication particulière : RP, ECG, EFR, GAZO.

2-La chirurgie :

La voie d'abord est souvent transversale.

La chirurgie première s'impose en cas de tumeur localisée non métastatique. Le plus souvent, la maladie est d'emblée étendue rendant l'exérèse chirurgicale complète illusoire [18, 28].

La chirurgie est souvent extensive et comprend souvent l'excision de l'omentum et une résection des ganglions lymphatiques. Du fait de la nature invasive de cette tumeur la résection totale avec des marges tumorales négatives n'est généralement pas réalisable. La chirurgie visant à enlever la plupart de la tumeur peut permettre de réséquer 90% de celle-ci. [5, 66]

- Une chirurgie d'exérèse large de la masse tumorale initiale pour améliorer la survie sans progression comme l'a montré Schwartz qui a trouvé une réponse complète ou jugée très bonne chez 13 patients sur 15 pour lesquels une exérèse d'au moins 90% de la tumeur a été possible associée à une chimiothérapie et une radiothérapie .[38]

Une orchidectomie par voie inguinale doit être réalisée dans le cas avec atteinte testiculaire primitive. [64]

Après prélèvement de sperme,chez un patient rapporté par SIMON BATTISTI et al, une orchidectomie droite par voie inguinale avec clampage premier du cordon et curage ilio-obturateur homolatéral a été réalisée.[38]

La chirurgie devrait garantir l'exérèse de tous les nodules de la carcinose : [67]

- Péritoine pariétal
- Coupoles diaphragmatiques avec un risque de brèche diaphragmatique et de pneumothorax.
- Omentectomie systématique nécessité de tout enlever, décollement de tous les espaces précédemment accolés
- Ne peuvent rester que des micro-nodules de moins de 1 à 2 mm de grand axe à détruire par électro-fulguration ou électro-coagulation.

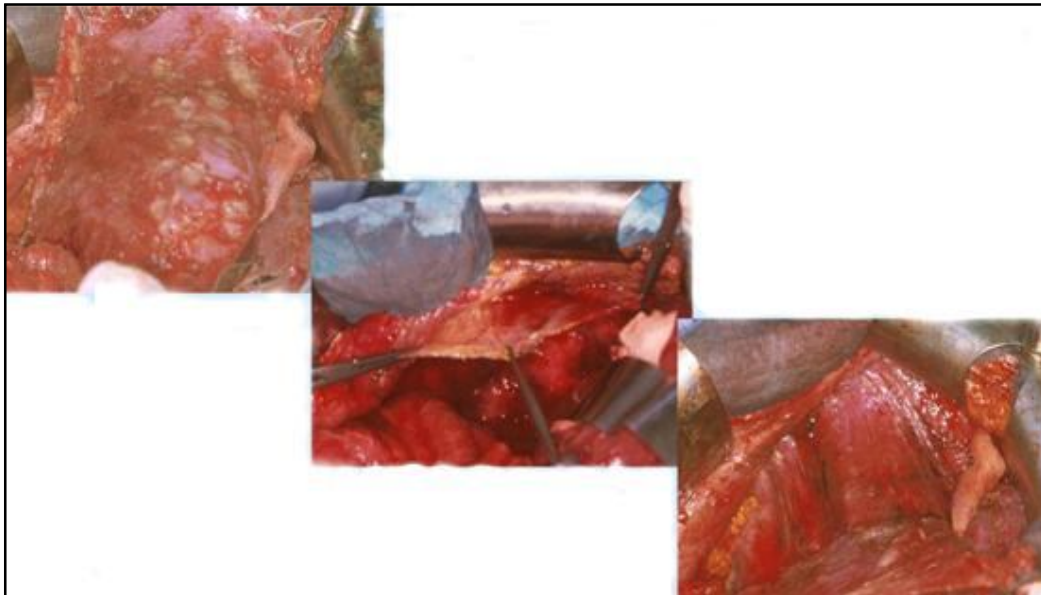


Figure28: Photos montrant : Résection de toute la carcinose et deperitonisation de la coupole diaphragmatique [67]

- Lésions à la surface du foie :
 - o Electrocoagulation de surface
 - o Décapsulation

EVALUATION DE L'ETENDUE DE LA CARCINOSE		
Peritoneal Cancer Index (PCI) de Sugarbaker		
	Avant chirurgie	Après chirurgie
Région 0		
Région 1		
Région 2		
Région 3		
Région 4		
Région 5		
Région 6		
Région 7		
Région 8		
Région 9		
Région 10		
Région 11		
Région 12		
Totaux		
Classification de Gilly		
<ul style="list-style-type: none"> • Stade 0 : pas de lésion (cytologie positive) • Stade 1 : lésions < 0,5 cm et localisée dans une partie de l'abdomen • Stade 2 : lésions < 0,5 cm et diffuse • Stade 3 : lésions entre 0,5 et 2 cm • Stade 4 : lésions > 2 cm 	Avant chirurgie	Après chirurgie

Figure29 : Evaluation de l'étendue de la carcinose

Tout enlever, stadifier la carcinose.[67]

La survie est étroitement liée à l'importance de la carcinose traitée et à la qualité de la résection des lésions.

MESSAGE aux chirurgiens si découverte d'une CP (carcinose péritoneale):

Sur le bilan pré-opératoire :

- Cœlioscopie pour biopsies, description de la CP, si possible prise de photos ou de film
- Chimio d'attente le temps de compléter le bilan
- Associer chirurgie d'exérèse de la tumeur primitive et ablation de la carcinose. CHIP si exérèse complète
- Chimio adjuvante

En per opératoire :

- Ne pas enlever la tumeur primitive si peu symptomatique,
- Faire seulement une bonne exploration et un bon compte rendu opératoire descriptif des lésions

Dans notre série l'exérèse chirurgicale n'a pas été réalisée chez les deux patients, vu l'extension de la tumeur et la présence de métastases (hépatiques, ganglionnaires et osseuses) chez le deuxième patient. Le troisième cas n'a pas subi d'intervention chirurgicale.

3- La chimio- hyperthermie intra péritonéale (CHIP) :

L'effet cytotoxique de la chaleur à 42,5c° a été démontré in vitro [68] et il a été démontré que l'hyperthermie augmentait l'efficacité de certaines molécules (mitomycine C, Cisplatine, Oxaliplatine), soit en augmentant leur cytotoxicité, soit en augmentant leur pénétration dans les tissus tumoraux [69, 70]. Le maintien d'une température dépassant 41c° dans toute la cavité péritonéale semble essentiel car la diminution d'un degré de température divise par deux l'efficacité de l'hyperthermie. [71].

- Les modalités techniques de la CHIP :

Plusieurs modalités techniques de CHIP ont été décrites [69]. Dans la littérature, il y a autant de techniques que d'équipes. Ce qui suggère que nous sommes encore au stade de standardisation de la technique de CHIP, et loin du stade de validation réelle par des essais prospectifs comparatifs [72]. Les particularités techniques concernent :

- ✧ Le circuit d'instillation.
- ✧ La procédure sur le péritoine (fermeture pariétale, exposition de la séreuse péritonéale, quantité de liquide, température, durée.
- ✧ Les molécules utilisées.
- ✧ Les gestes associés comme la péritonectomie ou la résection de la tumeur primitive.

- Le circuit d'instillation du liquide et des molécules de chimiothérapie :

Après des études de standardisation technique, le circuit actuellement retenu par la majorité des équipes est le circuit stérile fermé à l'aide d'une pompe qui permet de maintenir des températures intra péritonéales entre 42 et 43c°. La température d'entrée est de 46-48c°. Le débit est homogène, les risques septiques sont évités [73, 74].

- Procédure de CHIP [69, 73, 74, 75, 76] :

Plusieurs techniques de CHIP ont été utilisées : (figure 30) technique « à ventre fermé » et deux techniques « à ventre ouvert (technique du «Coliseum » de Sugarbaker avec expandeur du péritoine et technique de suspension pariétal). Dans toutes les techniques des drains tubulaires sont placés dans les différents cadrans et permettent d'instiller et de recueillir le liquide chauffé contenant les molécules de chimiothérapie. Des capteurs thermiques sont aussi disposés pour contrôler la température intrapértonéale réelle. Une étude comparative de différentes techniques a montré que la quantité de liquide utilisée dans les différents protocoles est adaptée à la surface corporelle des patients : 2l/m² en perfusion continue grâce à la pompe branchée sur le circuit fermé pendant 60 à 90 min. la plupart des équipes utilisant un liquide isotonique, une étude de pharmaco-cinétique ayant suggéré qu'un liquide hypotonique n'améliorait pas la diffusion des molécules de chimiothérapie et était même à l'origine d'hémorragies intra péritonéales inexplicées.

La température doit être maintenue à 42-43c° dans tous les cadrans de la cavité abdominale.

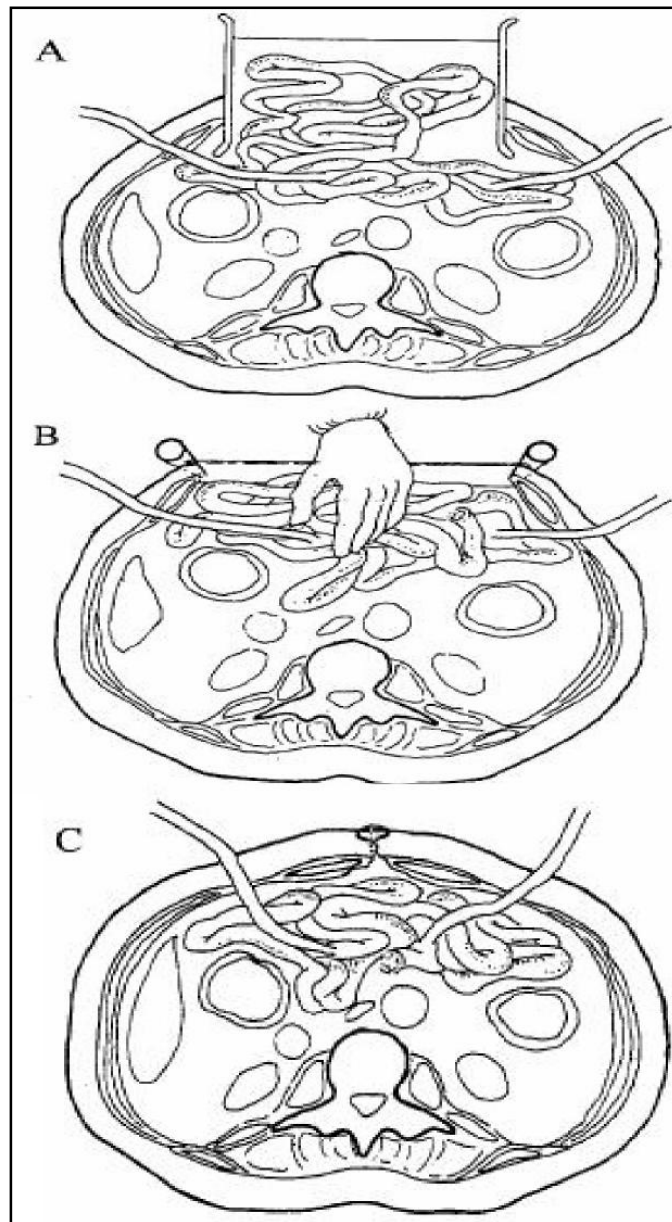


Figure 30: LES MODALITES TECHNIQUES DE LA CHIP:
A. CHIP fermée B. CHIP « coliseum » avec expandeur
C. CHIP avec suspension de paroi [77].

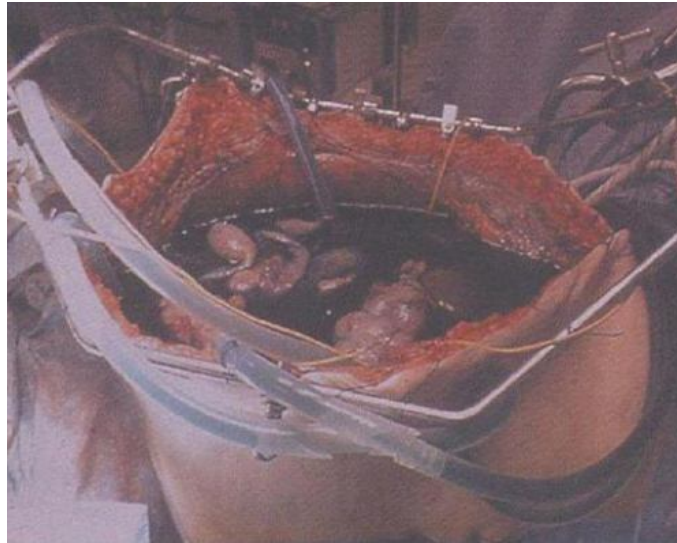


Figure31 : CHIP avec suspension de paroi. [67]

Meilleur brassage des anses. Pas de flux préférentiel du liquide qui exclut certaines zones.
Passage du produit de chimio sur tout le péritoine, y compris pariétal antérieur largement exposé



Figure32 : CHIP fermée. [67]

Pas d'effluves (toxiques pour le personnel ?)
Possibilité d'une CHIP décalée de quelques heures à quelques jours par rapport
au geste chirurgical. Suture avant CHIP ? ou réouverture.

- Les molécules de chimiothérapie :

Le rationnel du choix d'une molécule est fondé sur sa pharmacocinétique dans la séreuse péritonéale. Les molécules les plus adaptées doivent avoir un poids moléculaire élevé, être hydrosoluble, être rapidement éliminée de la circulation systémique, et surtout avoir une efficacité améliorée par l'hyperthermie [74].

La mitomycine est la molécule la plus adaptée, son activité est multipliée par 40 quand elle est associée à une hyperthermie à 43°C. Son absorption pendant la première heure atteint 75-90% selon les études [78].

La dose rapportée par la majorité des équipements est de 10m l/l.

Le cisplatine est la deuxième molécule utilisée [73]. Elle est administrée seule ou en association à la mitomycine C.

La toxicité hématologique est le plus souvent liée à la CIP. La neutropénie est l'effet majeur de la mitomycine C, alors que le 5-Flu donne une neutropénie sévère responsable de 66% de mortalité [79]. Les patients traités par cette dernière drogue et présentant une anémie antérieure, sont les plus exposés à ce risque de toxicité hématologique [79].

La CHIP n'est pas responsable de la toxicité hématologique mais elle donne le plus souvent : l'hémorragie intra péritonéale, la perforation intestinale, la fistule anastomotique, la pancréatite et l'embolie pulmonaire [80].

La CHIP n'a pas été réalisée chez nos malades en raison de la non disponibilité d'un service spécialisé.

4 -La chimiothérapie :

Les TDPCR sont des tumeurs chimiosensibles : une réponse partielle et même une rémission complète sont parfois obtenues, mais la rechute est généralement la règle. [35]

Dans la littérature, deux protocoles de chimiothérapie intensive ont été employés :

Le protocole PAVEP développé par les équipes françaises comportant quatre drogues toutes les quatre semaines qui sont cisplatine, Etoposide, Cyclophosphamide et Doxorubicine ou Epirubicine

Le protocole P6 américain on associe cinq qui sont Cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine, Ifosfamide et Etoposide [28, 36].

Kushner au Mémorial Sloan Kettering Cancer Center a utilisé un protocole associant cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine, étoposide et ifosfamide (protocole P6) à forte dose.

Ces cures étaient suivies de radiothérapie locale ou de nouvelle cure de chimiothérapie à base de thiotépa à dose myélosuppressive avec conservation de cellules souches. A propos d'une série de 12 patients, 7 étaient vivants et indemnes de maladie avec un recul allant de 21 à -60 mois, les 5 autres patients ont présenté une progression de leur maladie dans un délai de 13 à 26 mois [81].

Farhat à l'Institut Gustave Roussy a rapporté une série de 5 cas de TDPCR traités par une association de cisplatine, d'étoposide, de cyclophosphamide et de doxorubicine ou epirubicine. Une stabilisation de la tumeur a été notée pendant une durée de 4 à 9 mois chez des patients se présentant avec une localisation intra péritonéale, tous décédés de leur maladie. Une réponse complète a été observée chez le patient avec une tumeur initialement localisée à la région para testiculaire [82].

Dans notre série le premier patient a reçu de la Vincristine, Endoxan, Solumedrol à raison de 4 cures toutes les deux semaines.

Une chimiothérapie de deuxième ligne a comporté : Le Methotrexate, l'Endoxan, la Vinblastine pdt 3 mois.

Le deuxième cas a reçu de l'Endoxan comme traitement palliatif.

Le troisième cas a reçu vincristine, actinomycine et endoxan.(6 cures de VAC).

5 - La radiothérapie :

La place de la radiothérapie n'est pas définie pour ces tumeurs très rares. Une dose totale de 30 Gy dans l'abdomen ou le pelvis a pu être proposée dans certains cas en situation palliative. La dissémination tumorale à l'ensemble de la cavité abdominale et la grande radiosensibilité des organes intra abdominaux limite l'usage de ce traitement dans un but curatif [38, 83].

La radiothérapie n'a pas été faite chez nous.

IX- EVOLUTION ET PRONOSTIC :

La stratégie thérapeutique permet vraisemblablement d'améliorer la survie mais jamais la guérison [36]. En effet, cette tumeur a un risque élevé de métastases qui peuvent se présenter soit d'emblée soit au cours de l'évolution et qui atteignent habituellement le foie, le poumon, la moelle osseuse et les ganglions lymphatiques [66]. La tumeur desmoplastique à petites cellules rondes peut présenter parfois une dissémination plus importante et toucher les chaînes ganglionnaires périphériques, abdominales et médiastinales, la plèvre, les os surtout les côtes, le péricarde, la rate, les reins, les glandes surrénales et même le système nerveux central [26, 66].

Les formes de TDPCR de localisation paratesticulaire seraient de meilleur pronostic en raison d'une prise en charge plus précoce.[38]

Même si une réponse à la chimiothérapie a été rapportée dans quelques cas de métastases, le pronostic de ces tumeurs reste défavorable. La survie entre deux et trois ans est estimée à moins de 20 % avec une médiane de survie de 17 mois [83, 84, 85].

Chez les 2 premiers patients l'évolution était favorable au début avec une diminution du volume de la tumeur mais après on a remarqué une récurrence avec apparition d'une ascite. Le premier patient est décédé 30 mois après le diagnostic à l'âge de 16 ans, le deuxième patient après 13 mois à l'âge de 14 ans, le troisième est décédé 24mois après le diagnostic, ce qui fait une médiane de survie de 22,3 mois après le diagnostic.

X. PERSPECTIVE DE TRAITEMENTS DANS L'AVENIR : [5]

Le traitement actuel des TDPCR est hautement toxique, il possède de nombreux effets secondaires et n'est pas suffisamment efficace. Des avancées récentes dans la physiopathologie moléculaire de la TDPCR devraient permettre le développement de thérapies ciblées efficaces et ayant des effets secondaires moindres. Par exemple un inhibiteur du récepteur de PDGF (platelet-derived growth factor) le leflunomide (SU101) agit en inhibant l'autophosphorylation du récepteur induite par le PDGF et la progression dans le cycle cellulaire qui s'ensuit. Ce composé inhibe également la dihydro-orotate dehydrogenase interférant ainsi avec la biosynthèse pyrimidique. Dans un essai de phase un dans lequel 2 des 27 patients inclus avaient une TDPCR, l'un d'entre eux a montré un ralentissement significatif de la progression de la maladie ainsi qu'une amélioration des symptômes associés (douleur). Puisque la protéine EWS-WT1 active le récepteur de PDGF, il semble que celui-ci soit une cible potentielle pour évaluer des nouvelles drogues [12, 86]. Le sunitinib, un inhibiteur de multikinases, cible VEGFR1, 2 et 3, PDGFR- α , PDGFR- β , KIT, FLT-3, RET et CSF-1. Au cours d'un essai récent, un patient ayant une TDPCR a reçu du sunitinib et a eu une maladie stable pendant 56 semaines avant que la maladie progresse à nouveau [87, 88]. Les essais en cours qui évaluent des agents ciblant les voies de transduction de signalisation comprennent l'inmatinib mesylate (dans le but d'interférer avec la voie de signalisation du récepteur de PDGF) et l'AMG 479 (agent bloquant le récepteur d'IGF-1) [89, 90, 91]. Il a été montré que les tumeurs réfractaires expriment fortement les récepteurs aux androgènes et dkit ; cependant, le potentiel thérapeutique de ces découvertes nécessite des investigations plus poussées [92].

D'autres cibles thérapeutiques possibles incluent ENT4, une cible transcriptionnelle de EWS/WT1 [14] qu'il est possible d'inhiber par la cimétidine, un inhibiteur de transport de cation [51], et CCN2, qui est inhibé par la lovastatine [55].

Des approches d'immunothérapie pour le traitement des TDPCR sont également en cours d'étude.

Les cellules de TDPCR expriment à leur surface le disialoganglioside GD2 et cet antigène a été étudié dans le neuroblastome comme une cible potentielle pour l'immunothérapie [56]. L'utilisation d'anticorps monoclonaux tels que 3F8 et 8H9 pour le traitement des TDPCR a été envisagé ; notamment l'administration intrapéritonéale de l'anticorps 8H9 radiomarqué pour atteindre la maladie résiduelle microscopique chez des patients ayant été traités par radiothérapie abdominale.

Bien qu'une irradiation totale de l'abdomen soit recommandée pour les patients ayant une TDPCR, son efficacité est limitée. Il n'est pas clair si ceci est dû à une radiorésistance intrinsèque des cellules de TDPCR, ou aux limitations des doses de radiations qui peuvent être administrées en toute sécurité dans cette région. La récurrence locorégionale abdominale et pelvienne reste une préoccupation importante, et il est possible qu'une « radioimmunothérapie » régionale augmente l'efficacité de la radiothérapie abdominale. De plus, un essai incluant de la chimiothérapie suivie de transplantation allogénique de cellules souches périphériques est en cours au National Cancer Institute (NCI) [57].

D'autres options thérapeutiques, telles que l'utilisation de perfusion péritonéale hyperthermique continue (CHPP) avec du cisplatine sont en cours d'évaluation (MD Anderson Cancer Center). La CHPP a été décrite comme étant une alternative thérapeutique pour les patients adultes ayant une carcinomatose secondaire à un carcinome ovarien, mésothéliome et adénocarcinome du colon. Deux patients pédiatriques ayant une TDPCR et une invasion péritonéale importante ont été traité par chirurgie cytoréductrice et CHPP au cisplatine. Ce traitement est apparu comme étant sûr et bien toléré. Un essai clinique de phase I est en cours au MD Anderson Cancer Center [60, 62, 64].

Conclusion



Les TDPCR sont des tumeurs rares, extrêmement agressives. Elles touchent avec prédilection les adolescents de sexe masculin. Leur localisation la plus fréquente est intra-abdominale, plus particulièrement pelvienne. Leur extension est essentiellement locorégionale. Elles sont caractérisées par un grand polymorphisme histologique.

Notre étude sur 3 cas de TDPCR colligés au service de chirurgie infantile A et au service d'oncologie pédiatrique au CHU de Rabat et une revue de la littérature, nous ont permis de corroborer certaines données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et pronostiques :

L'âge moyen des patients est de 12 ans en pédiatrie. Le sex-ratio est de 5 hommes pour une femme.

Le diagnostic est rarement porté avant l'intervention chirurgicale qui est décidée devant un tableau clinique atypique et polymorphe, où l'on relève essentiellement une masse abdominale (ou testiculaire) associée ou non à des douleurs abdominales.

Le manque de spécificité et la pauvreté des signes cliniques, associés à la nécessité d'un traitement précoce de cette pathologie, ont conduit à mettre l'accent sur l'intérêt des investigations paracliniques :

L'échographie et la tomodensitométrie abdomino-pelvienne confirment l'existence d'une masse abdominopelvienne, carcinose péritonéal, épanchement intraabdominal.

L'étude immunohistochimique et cytogénétique est nécessaire afin de poser le diagnostic avec certitude.

Une prise en charge multidisciplinaire associant une chirurgie d'exérèse, une chimiothérapie et éventuellement une radiothérapie peut améliorer le pronostic de cette tumeur qui reste particulièrement sombre.

Résumés



Résumé

Titre : Les tumeurs desmoplastiques

Directeur de thèse : Pr Mounir Kisra

Auteur : Karima Rohand

Mots clés : Tumeurs desmoplastiques, Péritoine, Immunohistochimie, Chirurgie, chimiothérapie.

A travers une présentation de 3 observations de patients suivis au service de chirurgie infantile A et d'oncologie pédiatrique au CHU de Rabat et une revue de la littérature, nous relevons les constatations suivantes :

La TDPCR est un cancer agressif, cliniquement non spécifique.

Le diagnostic orienté par l'échographie et le scanner, est confirmé lors de la laparotomie par l'étude anatomopathologique, immunohistochimique et cytogénétique (la mise en évidence par RT-PCR du transcrit de fusion EWS-WT1).

Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie.

Le pronostic reste sombre, d'où la nécessité de thérapies ciblées.

Summary :

Title : Desmoplastic tumors

Supervisor : Pr Mounir Kisra .

Author : Rohand Karima .

Keywords : Desmoplastic tumors . Peritoneum . Immunohistochemistry . Surgery
Chemotherapy .

Trough presentation of 3 cases of patients followed in the service of pediatric surgery A and pediatric oncology at the university hospital of Rabat and literature review, we note the following observations :

The DSRCT is an aggressive cancer, clinically nonspecific .

Diagnosis guided by ultrasound and computed tomography, is confirmed at laparotomy by histological study, immunohistochemical and cytogenetic (the detection by RT-PCR fusion transcript EWS – WT1) .

The treatment is mainly based on surgery, chemotherapy and radiotherapy.

The prognosis remains unclear. Hence the necessity of new therapy.

ملخص

العنوان: الأورام الصلدة

المشرف: الاستاذ منير كسرى

الكاتب: كريمة روحند

الكلمات الرئيسية: الاورام الصلدة، الصفاق، كيمياء نسيجية مناعية . الجراحة . العلاج الكيميائي .

من خلال عرض 3 حالات من المرضى المتابعة في مصلحة جراحة الأطفال و مصلحة أورام الأطفال في مستشفى الاطفال الجامعي بالرباط ومراجعة المقالات، نلاحظ الملاحظات التالية :

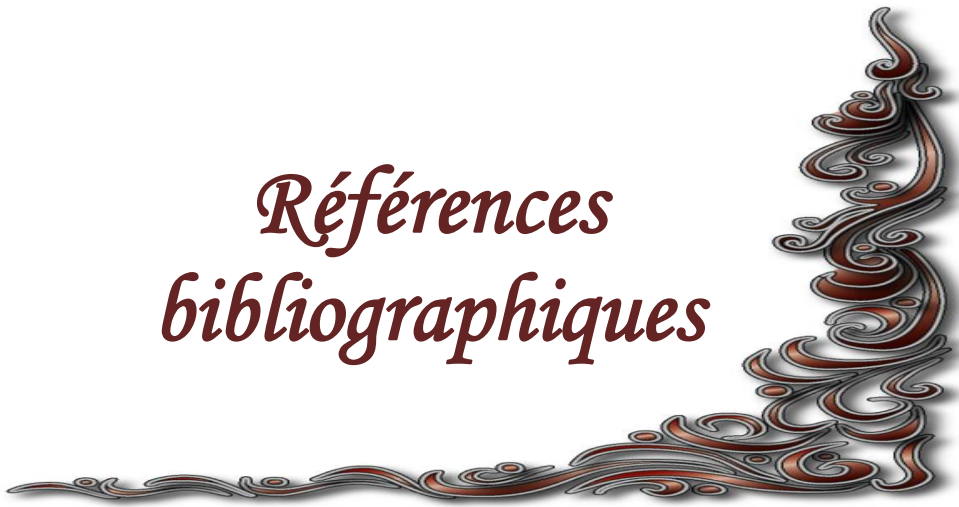
تعتبر الاورام الصلدة سرطانا ذو علامات سريرية غير محددة .

يعتمد التشخيص على الموجات فوق الصوتية والتصوير المقطعي، ويؤكد بعد جراحة البطن عن طريق دراسة نسيجية، مناعية كيميائية ووراثية خلوية.

ويستند العلاج بشكل رئيسي على الجراحة و العلاج الكيميائي والعلاج الإشعاعي.

يبقى تطور المرض سيئا ، وبالتالي نحتاج إلى علاجات مستهدفة .

*Références
bibliographiques*



- [1] **Dalley M.**
Anatomie médicale p : 209-218
- [2] **Bouchet A, Cuilleret J.**
Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle.
4eme partie, 2eme édition, Sim ep.
- [3] **Homri M.**
Péritonites de l'enfant étude sur 10 ans au service de chirurgie infantile
CHU Rabat 146 cas.
- [4] **Geatruyden V, Buchin R, Gema M.**
Cahiers integers de medicine : syndromes abdominaux aigus.
- [5] **Fernanda Arnaldez, MD et David Loeb, MD,**
PhD Division of Pediatric Oncology Sidney Kimmel Comprehensive
Cancer Center Johns Hopkins
University Baltimore, MD 2010. Aurélie Dutor, PhD Cadre Biologiste
CRCL Traduction
française 2011. Tumeur desmoplastique a petites cellules rondes.
- [6] **Lee YS, Hsiao CH.**
Desmoplastic small round cell tumor: a clinicopathologic,
immunohistochemical and molecular study of four patients. J Formos
Med Assoc. 2007 Oct;
106(10):854-60.

- [7] **Wang LL, Perlman EJ, Vujanic GM, Zuppan C, Brundler MA, Cheung CR, Calicchio ML, Dubois S, Cendron M, Murata-Collins JL, Wenger GD, Strzelecki D, Barr FG, Collins T,**

Perez-Atayde AR, Kozakewich H.

Desmoplastic small round cell tumor of the kidney in childhood. *Am J Surg Pathol.* 2007 Apr;31(4):576-84.

- [8] **Murphy AJ, Bishop K, Pereira C, Chilton-MacNeill S, Ho M, Zielenska M, Thorner PS.**

A new molecular variant of desmoplastic small round cell tumor: significance of WT1 immunostaining in this entity. *Hum Pathol.* 2008 Dec;39(12):1763-70.

- [9] **Yan P, Coindre JM, Benhattar J, Bosman FT, Guillou L.**

Telomerase activity and human telomerase reverse transcriptase mRNA expression in soft tissue tumors: correlation with grade, histology, and proliferative activity. *Cancer Res.* 1999 Jul 1; 59(13):3166-70.

- [10] **Kim J, Lee JM, Branton PE, Pelletier J.**

Modification of EWS/WT1 functional properties by phosphorylation. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1999 Dec 7;96(25):14300-5.

- [11] **Wong JC, Lee SB, Bell MD, Reynolds PA, Fiore E, Stamenkovic I, Truong V, Oliner JD, Gerald WL, Haber DA.**

Induction of the interleukin-2/15 receptor beta-chain by the EWS-WT1 translocation product. *Oncogene.* 2002 Mar 27; 21(13):2009-19.

- [12] **Lee SB, Kolquist KA, Nichols K, Englert C, Maheswaran S, Ladanyi M, Gerald WL, Haber DA.**

The EWS-WT1 translocation product induces PDGFA in desmoplastic small round-cell tumour. *Nat Genet.* 1997 Nov; 17(3):309-13.

- [13] **Ito E, Honma R, Imai J, Azuma S, Kanno T, Mori S, Yoshie O, Nishio J, Iwasaki H, Yoshida K, Gohda J, Inoue J, Watanabe S, Semba K.**

A tetraspanin-family protein, T-cell acute lymphoblastic leukemia-associated antigen 1, is induced by the Ewing's Sarcoma-Wilms' tumor 1 fusion protein of desmoplastic small round-cell tumor. *Am J Pathol.* 2003 Dec; 163(6):2165-72.

- [14] **Li H, Smolen GA, Beers LF, Xia L, Gerald W, Wang J, Haber DA, Lee SB.**

Adenosine transporter ENT4 is a direct target of EWS/WT1 translocation product and is highly expressed in desmoplastic small round cell tumor. *PLoS ONE.* 2008 Jun 4;3(6):e2353.

- [15] **Rachfal AW, Luquette MH, Brigstock DR.**

Expression of connective tissue growth factor (CCN2) in desmoplastic small round cell tumour. *J Clin Pathol.* 2004 Apr; 57(4):422-5.

[16] **Tirado OM, Mateo-Lozano S, Notario V.**

Rapamycin induces apoptosis of JN-DSRCT-1 cells by increasing the Bax: Bcl-xL ratio through concurrent mechanisms dependent and independent of its mTOR inhibitory activity. *Oncogene*. 2005 May 5; 24(20):3348-57.

[17] **Dimitrakopoulou-Strauss A, Hohenberger P, Ströbel P, Marx A, Strauss LG.**

A recent application of fluoro-18-deoxyglucose positron emission tomography, treatment monitoring with a mammalian target of rapamycin inhibitor: an example of a patient with a desmoplastic small round cell tumor. *Hell J Nucl Med*. 2007 May-Aug; 10(2):77-9.

[18] **M. Maliki, N. Mahassini, F. Zouaidia, Z. Bernoussi, F. Mansouri, A. El Hachimi.**

Service d'anatomie pathologique, CHU Ibn Sina, Rabat Maroc. Tumeur desmoplastiques

intraabdominale à petites cellules rondes . A propos d'un cas . *REV MED Liege* 2004, 59. 7 – 8 : 451 – 454

[19] **Ordóñez NG.**

Desmoplastic small round cell tumor I : a histopathologic study of 39 cases with emphasis on unusual histological patterns. *Am J Surg Pathol*, 1998, **22 (11)**, 1303-1313.

[20] **Adsay V, Cheng J1413**

[21] **Frappaz D, Bouffet E, Dolbeau D.**

Desmoplastic small round cell tumors of the abdomen. *Cancer*, 1994, **73** (6), 1753-6.

[22] **Bouffet E, Plantaz D, Frappaz D et al.**

Tumeurs desmoplastiques à différenciation multiple. *Presse méd*, 1993, **22** (31), 1434-1438.

[23] **Ali SZ, Nicol TL, Port J.**

Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor: Cytopathologic finding in two cases. *Diagn Cytopathol*, 1998, **18** (6), 449-452.

[24] **Dutt N, Sheaff MT, Feakins RM.**

Intra-abdominal desmoplastic small cell tumor *Acta Cytol*, 449-452. mimicking adenocarcinoma: a case report. 2001, **45** (1), 82-85.

[25] **Ordonez NG, Sahin AA.**

CA 125 production in desmoplastic small round cell tumor: report of a case with elevated serum levels and prominent signet ring morphology. *Hum Pathol*, 1998, **29** (3), 294-299.

[26] **Afif H, Benouhoud N, Aichane A, Trombati N, Bouayad Z .**

Métastases pulmonaires d'une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes. *Rev Pneumol Clin* 2006; 62 : 53-55

[27] Roques B, Pichon A, De Laroche G.

Tumeurs desmoplastiques intra-abdominales à petites cellules rondes: une entité parmi les carcinomes péritonéaux de l'adulte jeune. *Gastroenterol Clin Biol*, 2000, 24, 359-360.

[28] K. Andaloussi-Saghir, T. Kebdani, H. Sifat, H. Errihani, H. Mansouri, N. Benjaafar et

B.K. El Gueddari

Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes . *Maroc Medical*, Tome, 33, n° 3. Septembre 2011

[29] Gerard Abadjian MD. Professor St Joseph University. Beirut. Lebanon

Site epathologie

[30] G.N. Ordonez, K. El-Naggar Adel, J. Roy, G.E. Silva, B.Mackay.

Intra - abdominal desmoplastic small cell tumor. A light microscopic, Immunocytochemical, ultrastructural, and flow cytometric study. *Human Pathology* 1993, 24 (8): 850 - 865.

[31] F. Fa R H AT, S. Culine, C. L'homme, P. Duvillard, M.J.TERRIER Lacombe, G. Michel, P. Soulie, C. Theodore, J. P.lotz, J.P.Roz.

Tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes de l'adulte, une Nouvelle entité. *Bull. Cancer* 1995, 82 : 665 - 673.

- [32] **Fizazi K, Farhat F, Theodore C, Rixe O, Le Cesne A, Conroy E, et al.**
Ca 125 and neuro-specific enolase (NSE) as tumour markers for intra-abdominal desmoplastic small round cell tumors. *Br J Cancer* 1997; 75 : 76-8.
- [33] **Zaloudek C, Miller TR, Stern JL.**
Desmoplastic small cell tumor of the ovary: a unique polyphenotypic tumor with an unfavourable prognosis. *Int J Gynecol Pathol* 1995 ; 14 : 260-5.
- [34] **Takekawa Y, Ugajin W, Koide H, Nishio S, Yamamoto T, Sawada T.**
Pathologic, cytologic and immuno-histochemical findings of an intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor in a 15-year-old male. *Pathol Int* 2000 ; 50 : 417-20.
- [35] **Mohamed Jellouli, Mongi Mekki, Imed Krichene, Abdelfattah Zakhama, Mohsen Belghith, Riadh Jouini, Lassaad Sahnoun, Soumaya Rammeh, Abdelaziz Harbi, Abdellatif Nouri,**
Service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalier universitaire Fattouma-Bourguiba, 5000 Monastir, Tunisie Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, faculté de médecine, 5000 Monastir, Tunisie Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, faculté de médecine, Sousse, Tunisie Service de pédiatrie, centre hospitalier universitaire Sahloul, Sousse, Tunisie. Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes intra-abdominale de l'enfant : à propos d'une observation et revue de la Littérature. Bulletin du cancer. Volume 90. Numero 12, 1063 – 6, Decembre 2003, Synthese

[36] Roques B, Pichon A, De Laroche G.

Tumeurs desmoplastiques intra-abdominales à petites cellules rondes : une entité parmi les carcinoses péritonéales de l'adulte jeune. *Gastroenterol Clin Biol*, 2000, **24**, 359-360.

[37] A. AL Bouzidi, A. Malihy, I. Zrara, M. EL Khorassani, M. Rimani, A. Labraimi, S. Ben Omar.

Tumeur desmoplastique intra-abdominale a petites cellules rondes . Une nouvelle entite . *Medecine du Maghreb* 1998 n° 68

[38] Battisti S, Renaudin K, Rigaud J, Hetet JF, Braud G, Kapfer J, et al.

Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes paratesticulaire. *Prog Urol* 2005; 15: 333–336.

[39] BIAN and All.

Effusion cytology of desmoplastic small round cell tumor of the pleura: a case report. *Arta*

Cytol 1993, 37: 77 - 82.

[40] Cummings O.W., Ulbright T.M., Young R.H., Dei Tos A.P., FLETCHER C.D.M., HULL M.T.

Desmoplastic small round cell tumors of the paratesticular region : a report of six cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1997 ; 21 : 219-225.

[41] Elhajj M., Mazurka J., Daya D.

Desmoplastic small round cell tumor presenting in the ovaries : Report of a case and review of the literature. *Int. J.*

Gynecol. Cancer, 2002 ; 12 : 760-763.

- [42] **W.L. Gerald, H.K. Miller, H. Battifora, M. Miettinen, E.G. Silva, J. Rosai.**

Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of high grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *An. J. Surg. Pathol.* 1991, 15 (6): 499 - 513.

- [43] **R.H. Young, J.H. Eichhorn, G.R. Dickersin, R.E. scully.**

Ovarian involvement by the intraabdominal desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation. A report of three cases. *Human Pathology*, 23 (4): 454 – 464

- [44] **J. PRAT and All.**

Desmoplastic small round cell tumor. *Am. J. Surg. Pathol.* 1992, 16: 306 – 308

- [45] **N'diri K, Aguehoude C, Konan A, Ouattara Nd, Abby CB.**

Tumeur desmoplastique intra-abdominale à petites cellules rondes. *J Radiol* 1998;79: 1506-8.

- [46] **MI Kably[1], A Benjelloun[1], SZamiati[2]et MKsyer[1]**

Journal de radiologie Vol 84, N° 11-C1 - novembre 2003pp. 1779-1782

[1] Service de Radiologie Pédiatrique,

[2] Service d'Anatomo-Pathologie, CHU Ibn Rochd, 20, Lot Mimosas, Bd Ibnou Sina, Casablanca, Maroc 20100.

- [47] **Carroll JC, Klauber GT, Kretschmar CS, Ucci A, Cendron M.**

Urological aspects of intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor in childhood: a preliminary report. *J Urol* 1994; 151: 172-3.

- [48] **Bouffet E, Plantaz D, Frappaz D, Bouvier E, Pasquier D, Bailly C, et al.**

Tumeurs desmoplastiques à différenciation multiple : une nouvelle entité. Six observations. *Presse Med* 1993; 22: 1434-8.

- [49] **Roebuck DJ.**

Case report: Imaging features of desmoplastic small tumour of the abdomen. *Clin Radiol* 1997 ; 52 : 800-2.

- [50] **Mihok NA, Cha I.**

Desmoplastic small round cell tumor presenting as a neck mass : a case report. *Diagn Cytopathol* 2001 ; 25 : 68-72.

- [51] **Engel, K and Wang, J.**

Interaction of Organic Cations with a Newly Identified Plasma

Membrane Monoamine Transporter. *Mol Pharmacol* 2005 68:1397–1407.

- [52] **Fortman BJ, Beall D.**

Desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) of the peritoneum.

Applied Radiology 2001; 30:11.

[53] F.Burtin.

Service d'Anatomie et Cytologie Pathologique A. CHUR
Pontchaillou,Rennes. Technique de préparation des prélèvements
cytologiques et microbiopsiques à l'aiguille.

[54] M. SHINTAKU, Y. BABA, T. FUJIWARA.

Intraabdominal desmoplastic small cell tumor in a patient with Peutz-
Jeghers syndrome

Virchows. Arch. 1994, 425 (2) : 211 - 215.

[55] Black, SA and Trackman, PC.

Transforming Growth Factor-b1 (tGFb1) Stimulates

Connective Tissue Growth Factor (CCN2/CTGF) Expression in Human
Gingival Fibroblasts

Through a RhoA-independent, Rac1/Cdc42-dependent Mechanism. J
Biol Chem 2008 283(16):10835-10847.

[56] -Modak S, Gerald W, Cheung NK.

Disialoganglioside GD2 and a novel tumor antigen: potential targets for
immunotherapy of desmoplastic small round cell tumor. Med Pediatr
Oncol. 2002 Dec; 39(6):547-51.

[57] <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00047372>

- [58] **B.V. Dorsey, L.E. Benjamin, F. Rauscher, B. Klencke, A.P. Venook, R.S. Warren, N. Weidner.**

Intraabdominal desmoplastic small cell tumor: expansion of the Pathologic profile. *Mod. Pathol.* 9 (6): 703 - 709.

- [59] **W.L. GERALD. J. ROSAI.**

Desmoplastic small cell tumor with divergeant différenciation. *Pediatr. Pathol.* 1989, 9 : 177 - 183.

- [60] **-<http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00436657>**

- [61] **N.P. CARAWAY and All.**

Fine needle aspiration of intraabdominal desmoplastic small cell tumor. *Diagn. Cytopathol.* 1993, 9 (4) : 465 - 470.

- [62] **Aguilera D, Hayes-Jordan A, Anderson P, Woo S, Pearson M, Green H.**

Outpatient and home chemotherapy with novel local control strategies in desmoplastic small round cell tumor. *Sarcoma.* 2008; 2008:261589.

- [63] **L. ANTUNES, F. BOMAN, J. CHAMPIGNEULLE and All.**

Masse mésocolique chez un adolescent. *Ann. Pathol.* 1996, 16 (1) : 59 - 60.

- [64] **Hayes-Jordan A, Anderson P, Curley S, Herzog C, Lally KP, Green HL, Hunt K, Mansfield P.**

Continuous hyperthermic peritoneal perfusion for desmoplastic small round cell tumor. *J Pediatr Surg.*

2007 Aug;42(8):E29-32.

[65] Jacques Isoard.

Anesthésie en chirurgie infantile. Septembre 2007.

[66] Lal DR, Su WT, Wolden SL, Loh KC, Modak S, La Quaglia MP.

Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. *J Pediatr Surg.* 2005 Jan; 40(1):251-5.

[67] Jacques paineau.

Institut de cancerologie de l'ouest. DESC de Chirurgie Viscerale et Digestive. Poitiers
Juin 2013.

[68] Barlogie B., Corry PM., Drewinko B.

In vitro thermodynamic therapy of human colon cancer cells with cisplatin, fluorouracil, and mitomycin C. *Cancer Res* 1980, 40 : 1165-8.

[69] Glehen O., Beaujard AC., Arvieux C., Huber O., Gilly FN.

Les carcinomes péritonéaux. Traitement chirurgical, péritonectomies et chimiohyperthermie intrapéritonéale. *Gastroenterol Clin Biol* 2002, 26 : 210-5.

[70] Pestieau SR., Belliveau JF., Griffin H., Stuart OA., Sugarbaker PH.

Pharmacokinetics of intraperitoneal oxaliplatin : experimental studies. *J Surg Oncol* 2001, 76 : 106-14.

[71] Elias DM., Oullet JF.

Intraperitoneal chemohyperthermia : rationale, technique, indications and results. *Surg Oncol Clin N Am* 2001, 10 : 915-33xi.

[72] Slim K, Glehen O; Gilly F.N.

C himiohyperthermie pour carcinoses péritonéales primitives et d'origine digestive. *Annales de Chirurgie* 2003, 128: 580-589.

[73] Ceelen WP., Hesse U., de Hem ptinne B., Pattyn P.

Hyperthermic intraperitoneal chemoperfusion in the traetment of locally advanced intraabdominal cancer.

Br J Surg 2000, 87 : 1006-15.

[74] WitKam p AJ., de Bree E., Van Goet hem R., Zoetm ulder FA.

Rationale and techniques of intraoperative hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *Cancer Treat Rev* 2001, 27 : 365-74.

[75] Bengasi G., Gonzalez-Moreno S., Ortega-Perez G., Fun LG., Sugar baker P

Cytoreduction and intraperitoneal chemotherapy for the management of peritoneal carcinomatosis, sarcomatosis and mesothelioma.

Eur J Surg Oncol 2002, 28 : 80-7.

- [76] **Elias D., Antoun S., Raynarad B., Puizillout JM., Sabourin JC., Ducreux M.**

Traitement des carcinomes péritonéales par exérèse complète et chimiohyperthermie intrapéritonéale. Etude de phase -I permettant de définir la meilleure procédure.

Chirurgie 1999, 124 : 380-9

- [77] **Castelman B., Tonne V.**

Cases records of the Massachusetts General Hospital case 42401.N Eng J Med 1956, 255 : 666-70.

- [78] **Panteix G., Guillaumont M., Cherpin L., Cuic hard J., Gilly FN., Carry PY.**

Study of the pharmacokinetics of mitomycin C in human during intraperitoneal chemohyperthermia with special mention of the concentration in local tissues. Oncology 1993, 50 : 366-70.

- [79] **Schnake KJ., Sugarbaker PH., Yoo D.**

Neutropenia following perioperative intraperitoneal chemotherapy. Tumori 1999, 85 : 41-6.

- [80] **Butterworth S.A., M.D., Panton O.N. Lassen D. J., Shah A.M., McGregory G.I.**

Morbidity and mortality associated with intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei. The American Journal of Surgery 2002; 183: 592-532.

[81] KUSHNER B.H., LAQUAGLIA M.P., WOLLNER N.

Desmoplastic small round cell tumor : Prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J. Clin. Oncol.*, 1996 ; 14 : 1526-1531.

[82] F. Farhat, S. Culine, C. Lhomme, P. Duvillard, P. Soulie, G. Michel, M.J. Terrier Lacombe, C. Theodore, M.Schreinerova, J.P. Droz.

Desmoplastic small round cell tumors results of a drug chemotherapy Regimen in five adult patients.

Cancer. 1996 Apr 1, 77 (7): 1363 - 1366.

[83] Goodman KA, Wolden SL, La Quaglia MP, Kushner BH.

Whole abdominopelvic radiotherapy for desmoplastic small round-cell tumor. *Int J Radiat Oncol Biol*

Phys 2002 ; 54 : 170–176.

[84] R. Kallel, L. Ayadi, A. Masmoudi, S. Makni, I. Beyrouth, M. Frikha et T. Boudawara :

Tumeur intra-abdominale inhabituelle *Rev Med Brux* 2008 ; 29 : 180-183

[85] P ickhardt PJ, Fisher AJ, Balfe DM, Dehner LP, Huettner PC.

Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: radiologic–histopathologic correlation. *Radiology* 1999 ; 210 : 633–638.

- [86] **Adamson PC, Blaney SM, Widemann BC, Kitchen B, Murphy RF, Hannah AL, Cropp GF, Patel M, Gillespie AF, Whitcomb PG, Balis FM.**

Pediatric phase I trial and pharmacokinetic study of the platelet-derived growth factor (PDGF) receptor pathway inhibitor SU101. *Cancer Chemother Pharmacol.* 2004 Jun; 53(6):482-8.

- [87] **Chow LQ, Eckhardt SG.**

Sunitinib: from rational design to clinical efficacy. *J Clin Oncol.* 2007 Mar 1;25(7):884-96.

- [88] **George S, Merriam P, Maki RG, Van den Abbeele AD, Yap JT, Akhurst T, Harmon DC, Bhuchar G, O'Mara MM, D'Adamo DR, Morgan J, Schwartz GK, Wagner AJ, Butrynski JE, Demetri GD, Keohan ML.**

Multicenter phase II trial of sunitinib in the treatment of nongastrointestinal stromal tumor sarcomas. *J*

Clin Oncol. 2009 Jul 1; 27(19):3154-60. Epub 2009 May 18.

- [89] **Bond M, Bernstein ML, Pappo A, Schultz KR, Krailo M, Blaney SM, Adamson PC.**

A phase II study of imatinib mesylate in children with refractory or relapsed solid tumors: a Children's Oncology Group study. *Pediatr Blood Cancer.* 2008 Feb;50(2):254-8.

- [90] <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00417807>
- [91] <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00563680>
- [92] **Fine RL, Shah SS, Moulton TA, Yu IR, Fogelman DR, Richardson M, Burris HA, Samuels BL, Assanasek C, Gorroochurn P, Hibshoosh H, Orjuela M, Garvin J, Goldman FD, Dubovsky D, Walterhouse D, Halligan G.**

Androgen and c-Kit receptors in desmoplastic small round cell tumors resistant to chemotherapy: novel targets for therapy. *Cancer Chemother Pharmacol.* 2007 Mar; 59(4):429-37.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

الأورام الصلدة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة : كريمة روجند

المزودة في 20 أبريل 1982 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الأورام الصلدة - الصفاق - كيمياء نسيجية مناعية -
الجراحة - العلاج الكيميائي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة في علم التشريح المرضي

السيدة: ماري الكبابري

أستاذة في طب الأطفال