



RHBADOMYOSARCOME DE L'ENFANT TOUTES LOCALISATIONS CONFONDUES : DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE ET REVUE DE LA LITTERATURE

MEMOIRE PRESENTÉE PAR

Docteur AZZABI ZOURAQ SARA

Née LE 12/09/1992

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE



Sous la direction du Professeur Boubbou Meryem

Session Septembre 2023

PREAMBULE

A mes Professeurs

Pr Mustapha Maaroufi, Chef de service de Radiologie.

Pr Meryem Boubbou, Chef de service de Radiologie mère enfant et d'oncoradiologie.

Pr My Youssef Alaoui Lamrani, Professeur agrégé en Radiologie.

Pr Badreeddine Alami, Professeur agrégé en Biophysique.

Pr Meriem Haloua, Professeur agrégée en Radiologie.

Pr Nizar El Bouardi , Professeur assistant en Radiologie

Pr Amal Akammar, Professeur assistant en Radiologie

Je voudrais remercier infiniment mes maîtres pour la générosité dont ils ont fait preuve pendant toutes ces années durant l'enseignement de cette si belle discipline.

Je tiens également à leur exprimer ma profonde considération et ma reconnaissance inébranlable.

A mes collègues résidents en radiologie et internes :

Vous avez été pour moi des frères et des sœurs.

Je vous remercie pour tous les bons moments passés avec vous au service de radiologie. Je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite dans vos projets professionnels et familiaux.

A ma très chère mère :

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon amour, mon respect et mon attachement.

Ta bonté et ta générosité sont sans limites.

*Tes prières et tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral au long de
mes études.*

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A mon très cher père :

*Aucun mot ne saurait exprimer mon amour et ma considération pour ta personne, pour
les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation, mon instruction et mon bien être.
Ta bonté, ton ardeur au travail et tes qualités humaines sont pour moi un bon exemple.*

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A mes très chers frère et sœur Brahim et Hind et à mon neveu Adam:

*Trouvez en ce travail le témoignage de mon amour et ma reconnaissance pour votre
sympathie.*

Puisse nos liens fraternels se pérenniser et consolider encore.

Que DIEU vous apporte bonheur, prospérité et beaucoup de réussite.

A mon cher mari Hamza :

Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.

Que ce travail puisse t'exprimer mon éternel amour.

A la prune de mes yeux, ma fille Malak:

Ta naissance a été un cadeau de Dieu

Que ce travail puisse t'exprimer mon éternel amour.

PLAN

PLAN	1
LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX.....	4
INTRODUCTION	7
MATERIELS ET METHODES.....	10
I. OBJECTIFS DE L'ETUDE	11
II. TYPE DE L'ETUDE	11
III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS	11
1. Critères d'inclusion	11
2. Critères d'exclusion	11
IV. METHODE DE L'ETUDE	12
RESULTATS.....	13
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	14
1. Répartition selon l'âge	14
2. Répartition selon le sexe	14
II. DONNEES CLINIQUES	15
1. Antécédents	15
2. Délai de diagnostic	16
3. Symptômes révélateurs	17
III. Données de l'imagerie : TDM et IRM	18
1. Localisation	18
2. Taille	26
3. Contours	27
4. Nécrose tumorale	28
5. Rehaussement après injection de PDC	29
6. Envahissement locorégionale	30
7. Envahissement ganglionnaire	30
8. Métastase à distance au moment de diagnostic	31
IV. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE	33
V. TRAITEMENT	34
1. Chimiothérapie	34

2. Chirurgie	37
3. Radiothérapie	38
VI. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION	39
1. Évaluation clinique	39
2. Surveillance radiologique	39
3. Évolution	40
DISCUSSION	43
I. ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE	44
1. Fréquence	44
2. Age et sexe	45
3. Répartition selon la localisation.....	46
II. Ethiopathogénie	50
III. Anatomopathologie	51
IV. PLACE DE L'IMAGERIE	54
1. Moyens d'imagerie	54
2. Résultat de l'imagerie selon la localisation	61
3. Stadification du RMS	72
4. Traitement	76
V. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE.	81
VI. FACTEURS PRONOSTIQUES.....	82
CONCLUSION	84
RESUME	86
REFERENCES	89

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

Figure 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.....	14
Figure 2: Répartition des patients selon le sexe.....	14
Figure 3 : Nombre de patients en fonction du délai de diagnostic	16
Figure 4: Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs.	17
Figure 5: Répartition des patients en fonction de la localisation du RMS	18
Figure 6 : TDM orbitaire injectée en coupes axiales:	19
Figure 7 : TDM cranio-faciale en coupes axiales après injection de PDC:	20
Figure 8 : TDM cranio-faciale en coupes axiales, coronale et sagittale après injection de PDC:	21
Figure 9 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtré médiastinale (a,b,c) et osseuse (d):.....	22
Figure 10 : Coupes axiales et sagittale d'une TDM abdominale après injection de PDC:	22
Figure 11 : IRM abdominale: Volumineuse masse hilaire hépatique se développant dans la lumière de la VBP, de forme arrondie, contenant des cloisons épaisses et de multiples logettes liquidiennes décrites en hypersignal T2, hypersignal en diffusion. Elle est responsable d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques d'amont.	23
Figure 12 : TDM abdominale en coupes axiale après injection de PDC:.....	24
Figure 13 : IRM pelvienne en coupes axiales T1 (a), T1 gado (c), diffusion (d) et coronale T2(b):.....	25
Figure 14 : IRM des cuisses : Processus tumoral des tissus mous de la racine de la cuisse en hyposignal T1, signal hétérogène en T2, rehaussé de façon faible après injection de Gadolinium. Il s'y associe une anomalie de signal osseux au niveau de la région trochantérienne homolatérale.	25
Figure 15 : Répartition en fonction de la taille.....	26
Figure 16 : la taille tumorale en fonction de la localisation.....	26
Figure 17 : Coupes axiales d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtré parenchymateuse	27
Figure 18 : TDM abdominale en coupes axiale après injection de PDC:.....	27
Figure 19 : Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste (a-d):	28
Figure 20 : IRM pelvienne en coupes axiales : séquences T1 et T1 Gado :	29
FIGURE 21 : COUPES AXIALES PASSANT PAR L'ETAGE FACIAL APRES INJECTION DE PRODUIT DE CONTRASTE :	30
Figure 22 : TDM thoraco-abdominale en coupes axiales après injection de PDC (a,b,c) et en fenêtré parenchymateuse pulmonaire (d) :.....	31
Figure 23 : Répartition en fonction du site de métastase.....	32
Figure 24 : Répartition selon le type histologique	33

Figure 25 : Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique	34
Figure 26 : TDM crânienne en coupes axiales à l'étage craniofacial après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse:.....	35
Figure 27 : Nette régression du processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche apres chimiotherapie	35
Figure 28 : TDM cranio-faciale en coupes axiales après injection de PDC:.....	36
Figure 29 : TDM cranio-faciale en coupes axiale et coronale après injection de PDC apres chimiotherapie:.....	36
Figure 30 : IRM abdominale: Volumineux processus tumoral hilaire hépatique se développant	37
Figure 31 : TDM thoraco-abdominale en coupes axiales après injection de PDC:.....	40
Figure 32 : TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC:.....	41
Figure 33 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (a,b)):	42
Figure 34 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (c) et parenchymateuse pulmonaire (d):	42
Figure 35 : Rhabdomyosarcome embryonnaire paratesticulaire. (Image de la littérature [43])	55
Figure 36 : IRM cranio-faciale en coupes axiales T1 fatsat (a) , T2 (b) , et T1 gado (c,d,e)...	58
Figure 37 : IRM cranio-faciale en coupes sagittale T1 (a) , coronale T2 (b) , axial FLAIR (c).	59
Figure 38 : TDM cervicale:.....	63
Figure 39 : Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste (a-d):	65
Figure 40 : IRM cranio-faciale en coupes coronale et axiale séquence T2 et T1 C+:	66
Figure 41 : TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC:.....	68
Figure 42 : IRM pelvienne en coupes axiales T1 (a), T1 gado (c), diffusion (d) et coronale T2(b):.....	68
Figure 43 : TDM thoraco-abdomino-pelvienne :.....	70

Tableau 1 : Répartition fonction de l'atteinte ganglionnaire.	30
Tableau 2 : L'âge médian et la localisation la plus fréquente en fonction du type histologique.....	33
Tableau 3 : Répartition des malades en fonction des territoires irradiés et la dose	38
Tableau 4: des résultats épidémiologiques des différentes études comparées aux nôtres	46
Tableau 5 : Résumé les résultats de la localisation des rhabdomyosarcome dans les différentes études internationales comparés à la nôtre	49
Tableau 6 : Classification internationale histo-pronostique du rhabdomyosarcome	51
Tableau 7: Classification IRS pré-thérapeutique en comparaison avec des études ..	75

INTRODUCTION

Le Rhabdomyosarcome (RMS) chez l'enfant est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous, il représente 4,5% des cancers de l'enfant. C'est le 3^{ème} cancer extra-crânien de l'enfant en termes de fréquence après le neuroblastome et la tumeur de Wilms. Il fait partie du groupe des tumeurs de l'enfant à petites cellules rondes bleues[1].

L'incidence annuelle du rhabdomyosarcome est de 4,3 cas par million d'enfant et survient le plus souvent au cours de la première décennie de vie [2]. La tumeur est caractérisée par une prédominance masculine, avec un sex-ratio de 1.5 :1[3].

Le rhabdomyosarcome peut se développer au niveau de différents sites du corps.

Il est le plus fréquemment retrouvé au niveau de la tête et du cou (35%) suivi de l'appareil génito-urinaire et enfin au niveau du tronc [4].

Basé sur des données histologiques et biologiques qui caractérisent la tumeur, le RMS fut classé en deux types histologiques embryonnaire et alvéolaire. Le type le plus fréquent est le rhabdomyosarcome embryonnaire représentant 64% des RMS, suivi du rhabdomyosarcome alvéolaire qui représente 30% de tous les RMS [2].

Le RMS est le plus souvent suspecté devant une masse asymptomatique découverte fortuitement par le patient lui-même ou leurs parents. Les examens radiologiques à savoir l'échographie, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) joue un rôle capital dans la détection, la caractérisation et l'évaluation des rapports de la masse ce qui permet une meilleure prise en charge [1].

Le diagnostic de certitude du RMS repose sur le diagnostic anatomopathologique qui apporte la preuve que la tumeur appartient à la lignée du muscle squelettique. De plus, après suspicion du RMS par étude

anatomopathologique, l'anatomopathologiste procède à des tests d'immunomarquages notamment la desmine et la myogénine car le RMS est généralement positives à ces marqueurs.

La prise en charge optimale du RMS nécessite une bonne classification et stadification de la tumeur selon les différents systèmes de classification associée à une approche multidisciplinaire incluant chirurgiens, onco-pédiatres et radiothérapeutes [5].

Plusieurs facteurs influencent le pronostic et les résultats des patients avec RMS.

Les facteurs de bons pronostics incluent l'âge inférieur à 5ans, la taille tumorale inférieure à 5cm, le type embryonnaire et l'absence de métastases au moment du diagnostic [4].

La survie des patients atteints de rhabdomyosarcome a progressé au cours de ces dernières années, mais reste perfectible. Le développement de nouvelles molécules dans le cadre d'essais cliniques et de la prise en charge multidisciplinaire devraient permettre d'améliorer davantage la survie des patients dans le futur.

L'intérêt de notre travail est de rappeler la contribution des différents moyens d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement d'un bilan « baseline » et le suivi post-thérapeutique, à travers une étude rétrospective menée au service de Radiologie Mère-Enfant et d'oncologie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

MATERIELS ET METHODES

I. OBJECTIFS DE L'ETUDE :

- Étudier les différents caractères épidémiologiques et cliniques du RMS chez l'enfant.
- Analyser la sémilogie radiologique des différentes localisations du rhabdomyosarcome chez l'enfant.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance du RMS.

II. TYPE DE L'ETUDE :

C'est une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas colligés au service d'oncologie pédiatrique et de radiologie du CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 6 ans, s'étalant du Janvier 2016 au Janvier 2022.

III. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS :

1. Critères d'inclusion :

Les patients présentant un rhabdomyosarcome quelle que soit sa localisation.
Tous les enfants de moins de 15 ans à l'âge de découverte.
Les cas ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (TDM et/ou IRM).
Les cas ayant une confirmation histologique.

2. Critères d'exclusion :

Diagnostic non confirmé par l'histologie.
Absence d'exploration radiologique.
Les tumeurs mésenchymateuses malignes non RMS.
Les dossiers incomplets ou inexploitable.

IV. METHODE DE L'ETUDE :

La collecte des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et histologiques s'est faite à partir des archives du service de radiologie et du service d'oncologie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès enregistrés sur HOSIX et sur le logiciel PACS.

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Répartition selon l'âge :

La médiane d'âge de nos patients était de 6ans avec des extrêmes d'âge variant entre 15 mois et 14 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 2 à 5 ans représentant 43.5% des cas.

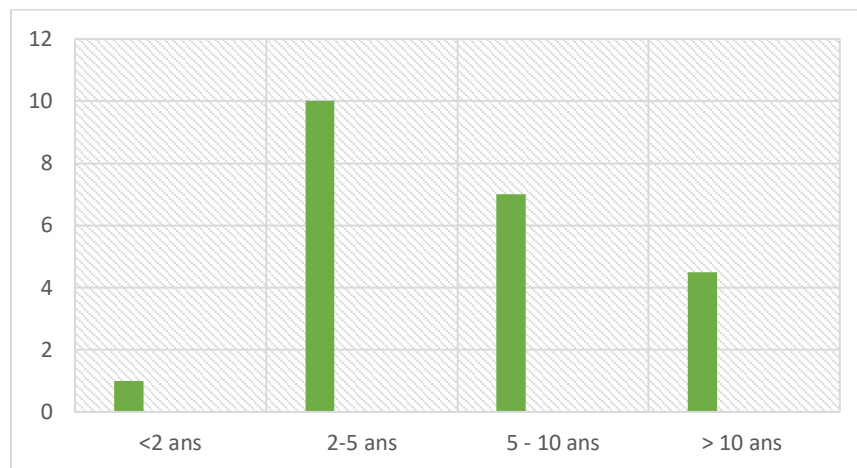


Figure 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

2. Répartition selon le sexe :

Sur les 23 enfants étudiés, le sexe-ratio était de 1.3 avec un total de 13 garçons soit (57%) et 10 filles (43%).

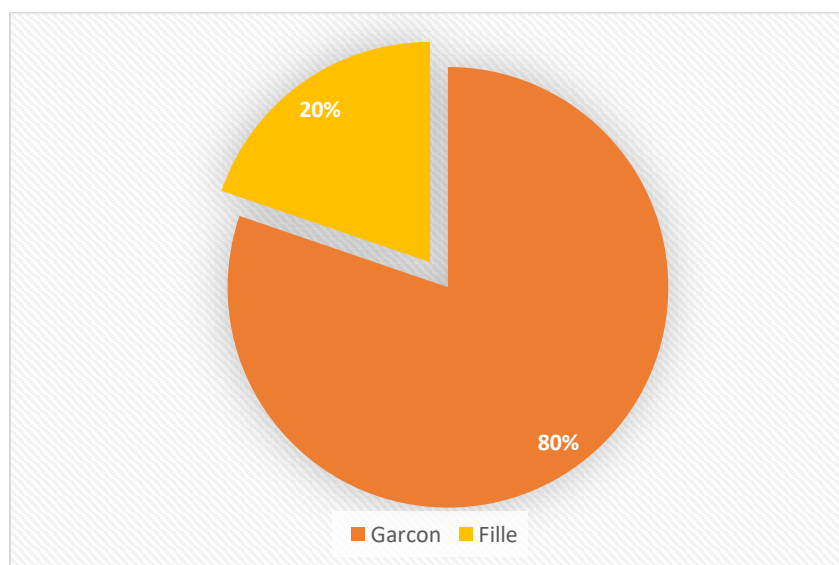


Figure 2: Répartition des patients selon le sexe

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Antécédents :

a. Antécédents personnels :

Sur les 23 enfants inclus, 17 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers.

Un cas avait un antécédent d'otite à répétition.

Un cas avait une anomalie de différenciation sexuelle et une hypothyroïdie sous traitement depuis l'âge de 5 mois.

Pour le patient avec rhabdomyosarcome testiculaire la notion de traumatisme scrotal est rapportée dans ses antécédents.

Un cas avait un antécédent de chirurgie pour végétations adénoïdes.

b. Antécédents familiaux :

01 cas avait une notion de consanguinité de premier degré des parents et 02 cas avaient une notion de consanguinité de deuxième degré des parents.

Deux patients avaient une notion de cancer dans la famille, l'un avait une notion de cancer du rein chez l'oncle paternel et un cancer de colon chez le grand-père paternel, et l'autre patient avait une notion de leucémie chez le père.

2. Délai de diagnostic :

Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la date de la première étude anatomopathologique qui confirment le diagnostic de RMS a été précisé chez 21 patients. Ainsi, la médiane de délai était de 02 mois avec un intervalle de [1 –13 mois].

11 patients (52,4%) se sont présentés dans un délai de 1 à 3 mois.

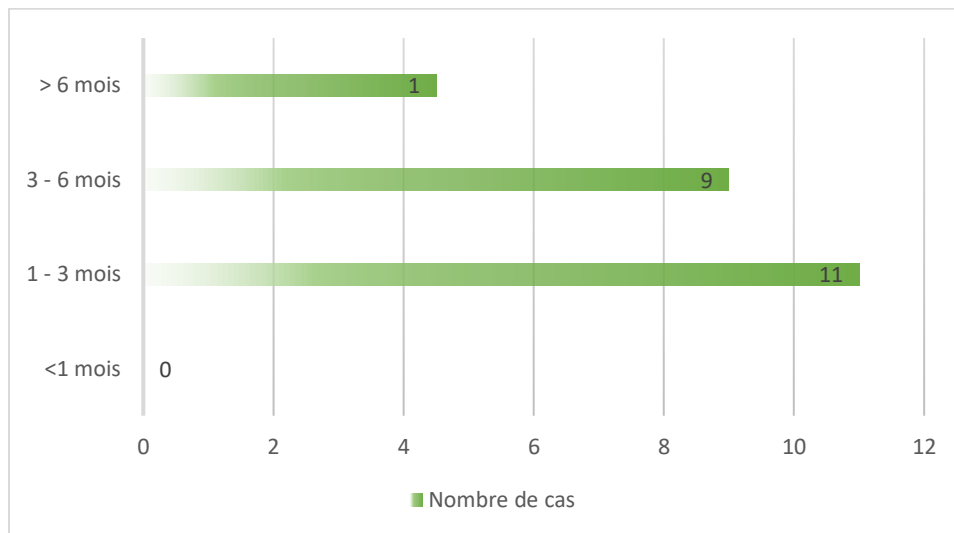


Figure 3 : Nombre de patients en fonction du délai de diagnostic

3. Symptômes révélateurs :

L'étude des signes cliniques révélateurs avec les données de l'examen clinique a montré que les signes uro-génitaux et digestifs venaient en premier plan, suivi par les signes ophtalmologiques et tête et cou.

Les signes généraux occupaient la dernière place.

La masse ou la tuméfaction était le mode de découverte le plus fréquent retrouvé chez 14 patients soit un taux de 60% (toutes localisations incluses), suivie par l'exophtalmie retrouvée chez 05 cas soit (21,7%).

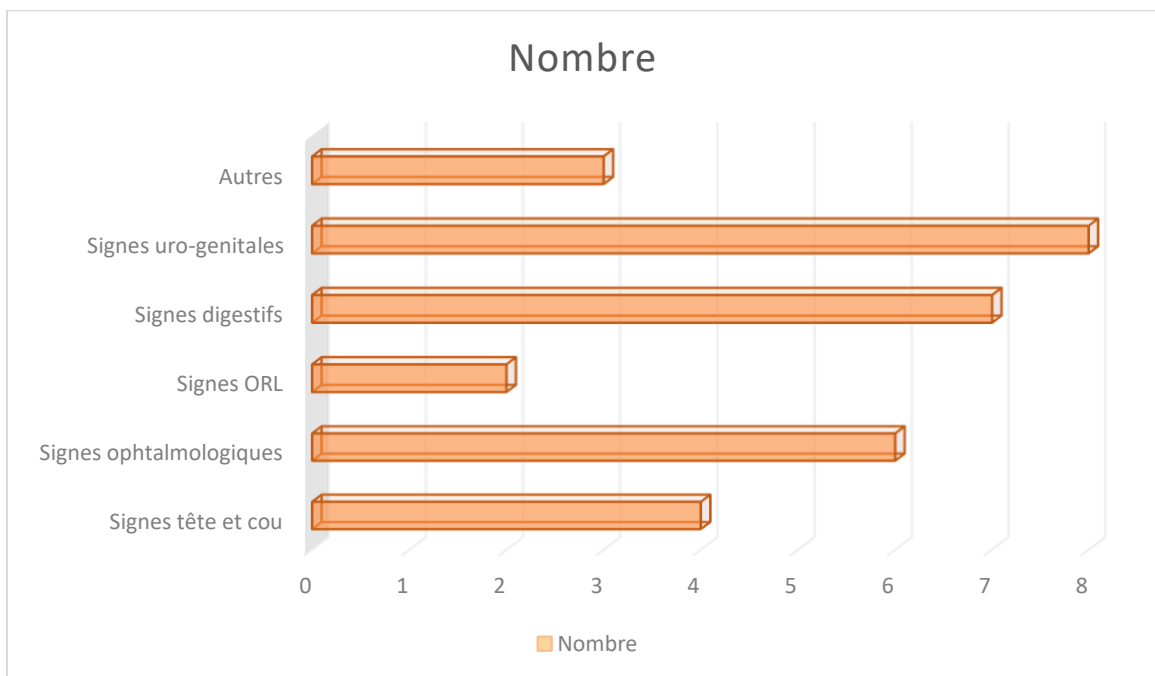


Figure 4: Répartition des patients en fonction des symptômes révélateurs.

III. Données de l'imagerie : TDM et IRM

1. Localisation :

Les sites les plus fréquents du rhabdomyosarcome dans notre série sont la tête et le cou avec un nombre de 11 cas soit 47,8% (incluant les tumeurs de l'orbite 04 cas, les tumeurs paraméningées 05 cas et les tumeurs non paraméningées 02 cas) suivie par la localisation au niveau de l'appareil génito-urinaire chez 06 cas soit 26,1% dont la localisation vésicale avait représenté 17,4%.

Puis les autres localisations qui regroupent ; la paroi thoracique, l'abdomen, les voies biliaires et le périnée et qui étaient trouvées chez 6 cas aussi.

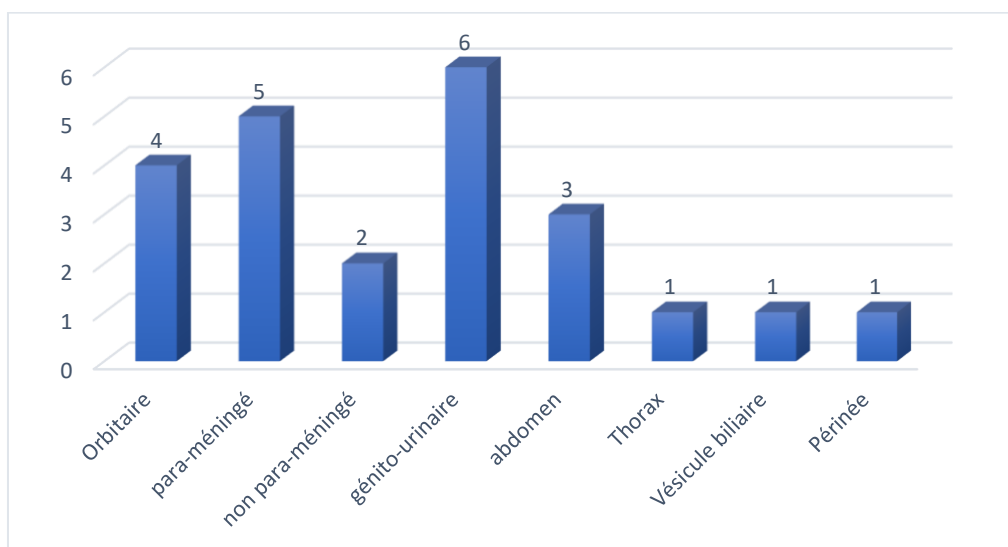


Figure 5: Répartition des patients en fonction de la localisation du RMS

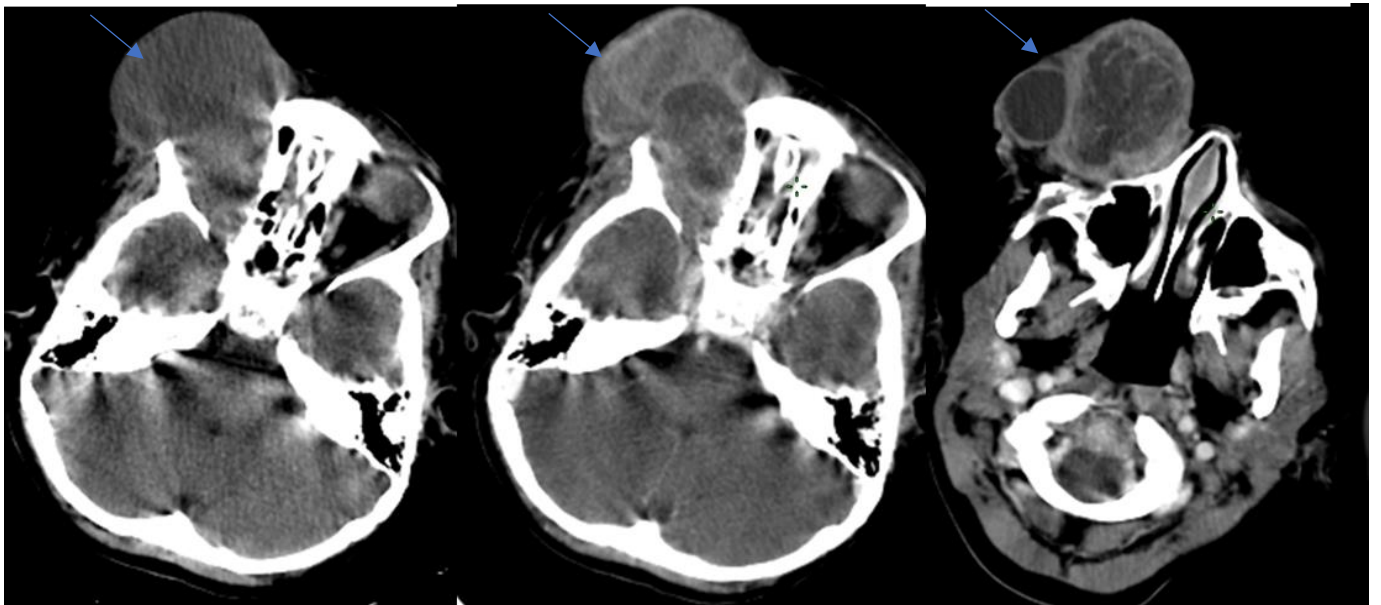


Figure 6 : TDM orbitaire injectée en coupes axiales :

Processus tumoral intra-orbitaire droit localement avancé rehaussé de façon hétérogène après contraste, déformant et refoulant le globe (flèche bleue) compliquée d'une exophtalmie grade III

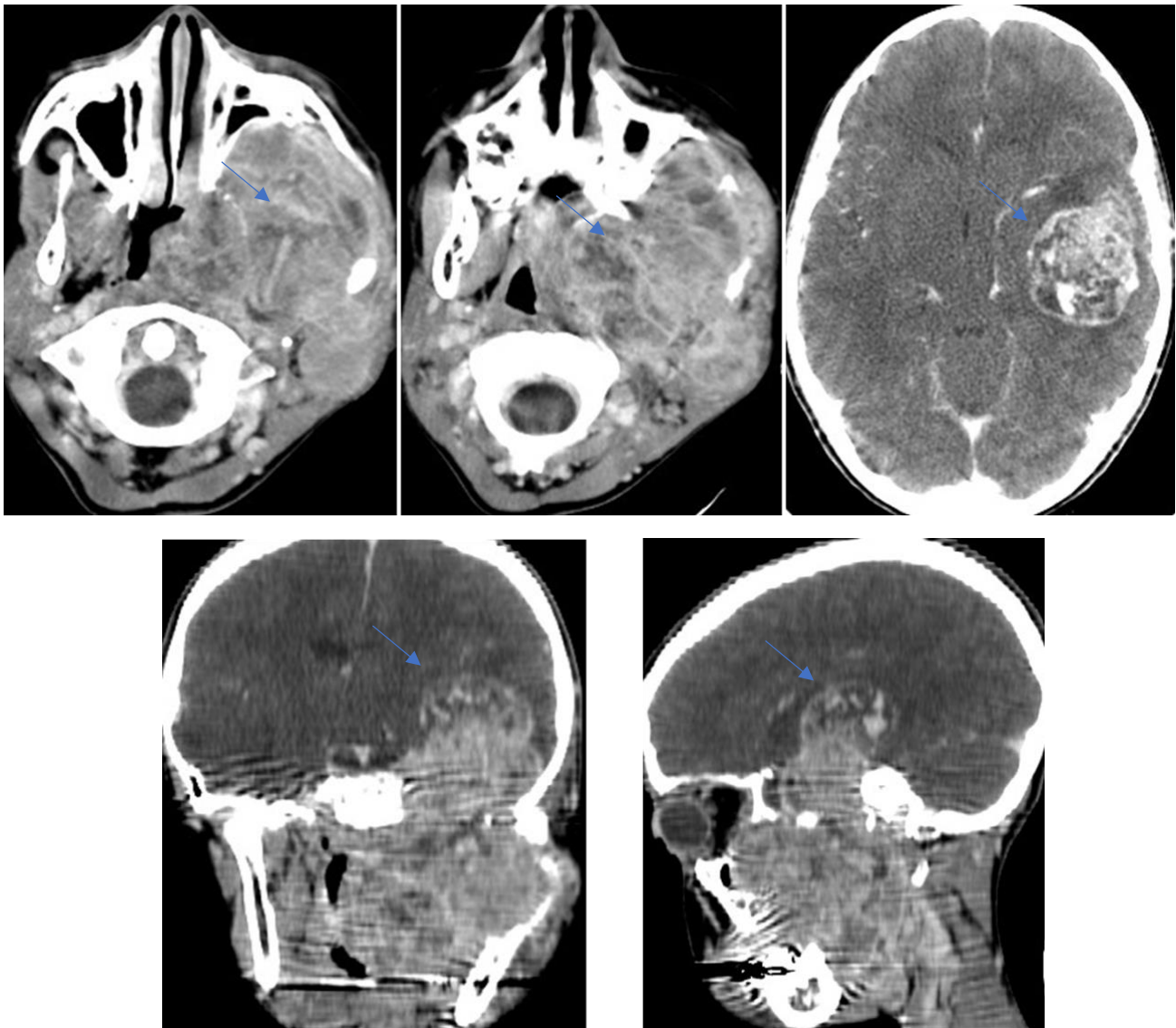


Figure 7 : TDM cranio-faciale en coupes axiales après injection de PDC:

Volumineux processus tumoral (flèche bleue) centré sur l'espace infra-temporal gauche, mal limité, de contours irréguliers et lobulés, présentant un rehaussement intense et hétérogène après contraste, entraînant une lyse de la branche montant de la mandibule et de l'arcade zygomatique latéralement, ainsi qu'une lyse de l'os temporal en haut. Il s'étend en haut vers le lobe temporal gauche (étoile bleue),

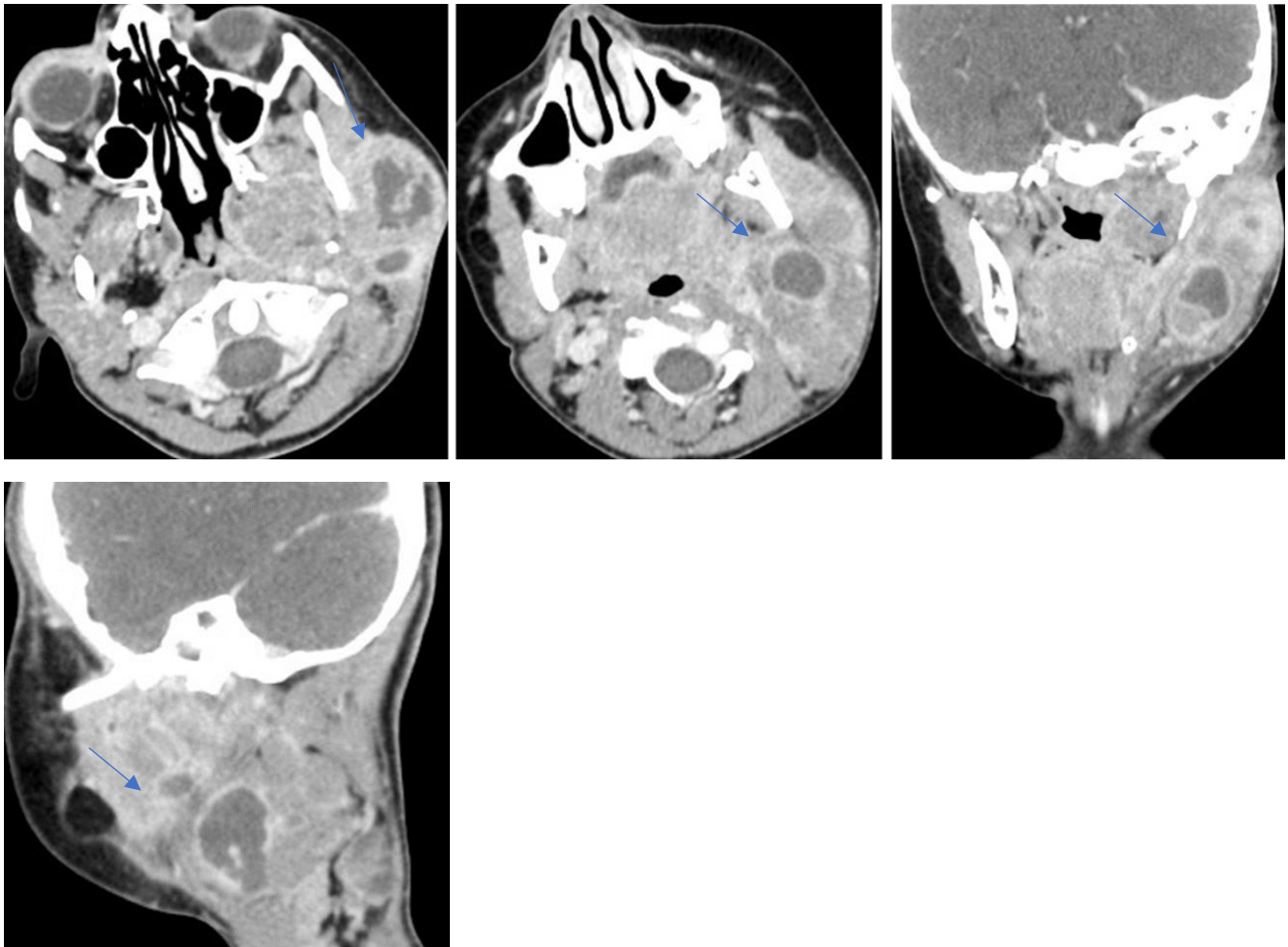


Figure 8 : TDM cranio-faciale en coupes axiales, coronale et sagittale après injection de PDC: Volumineux processus tumoral (flèche bleue) centré sur la loge parotidienne gauche, mal limitée, de contours polylobés, présentant un rehaussement intense et hétérogène, délimitant des zones de nécrose,

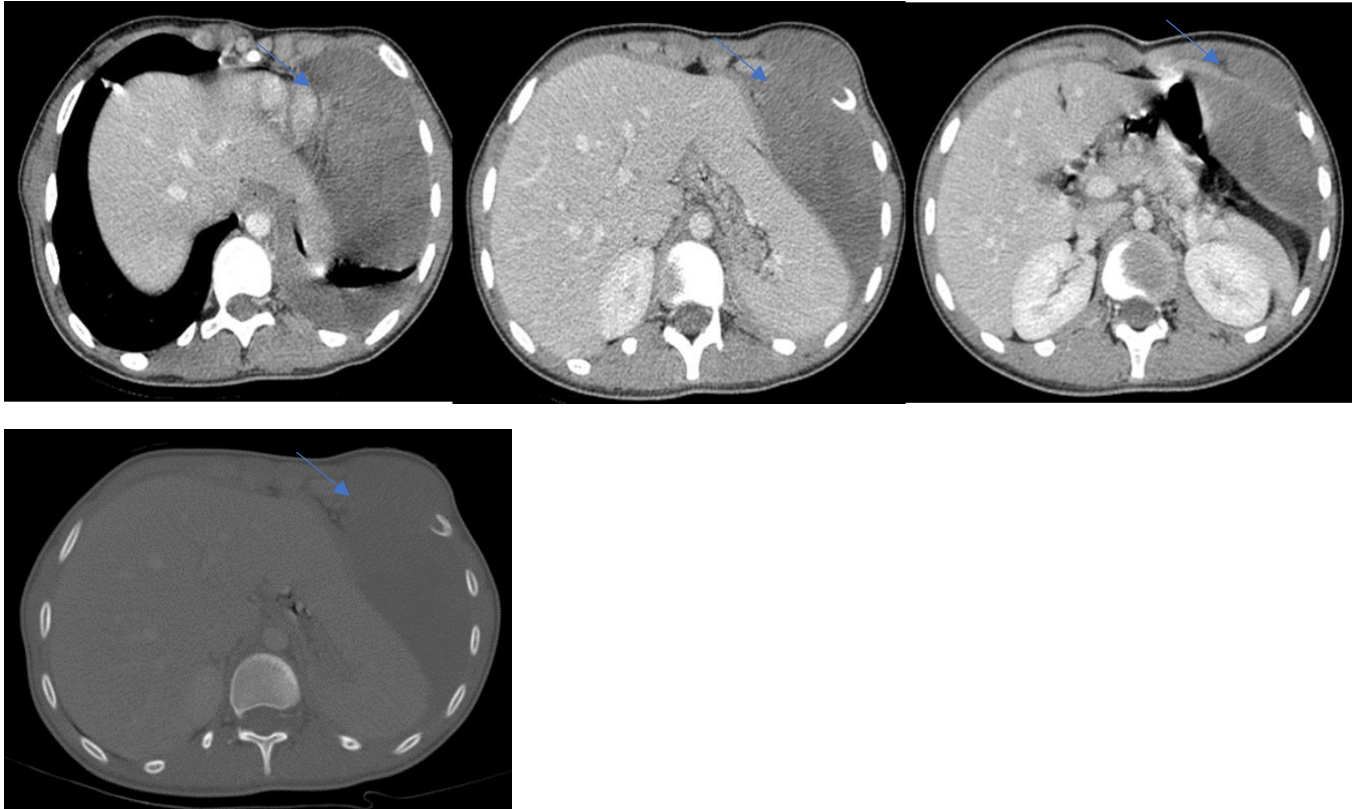


Figure 9 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtré médiastinale (a,b,c) et osseuse (d): Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche massivement nécrosée et localement avancée responsable d'une lyse costale (flèche)

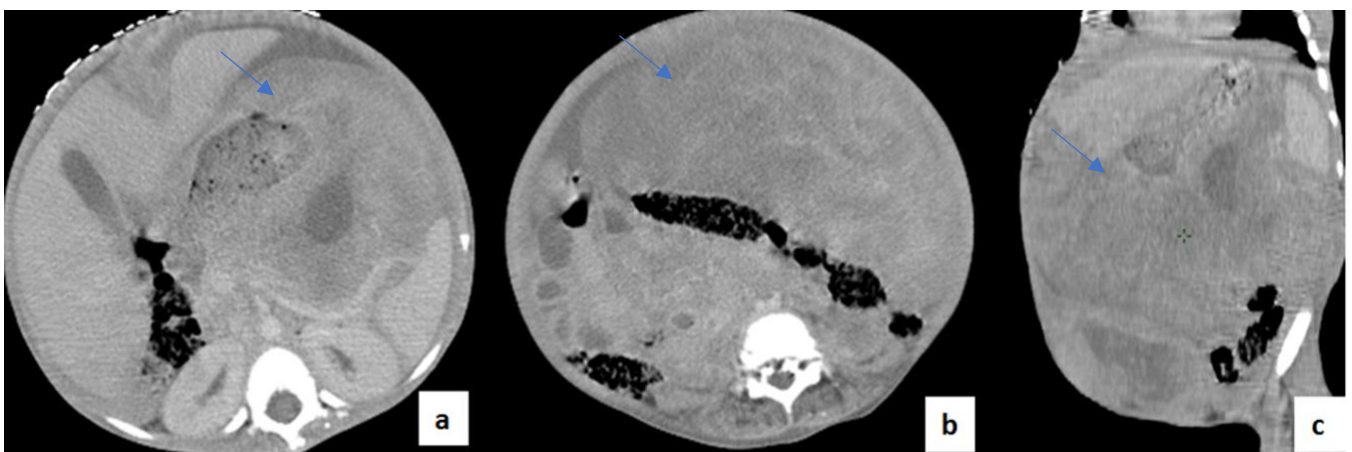


Figure 10 : Coupes axiales et sagittale d'une TDM abdominale après injection de PDC: Volumineuse masse abdomino-pelvienne à double composante solide et kystique rehaussée de façon hétérogène après contraste

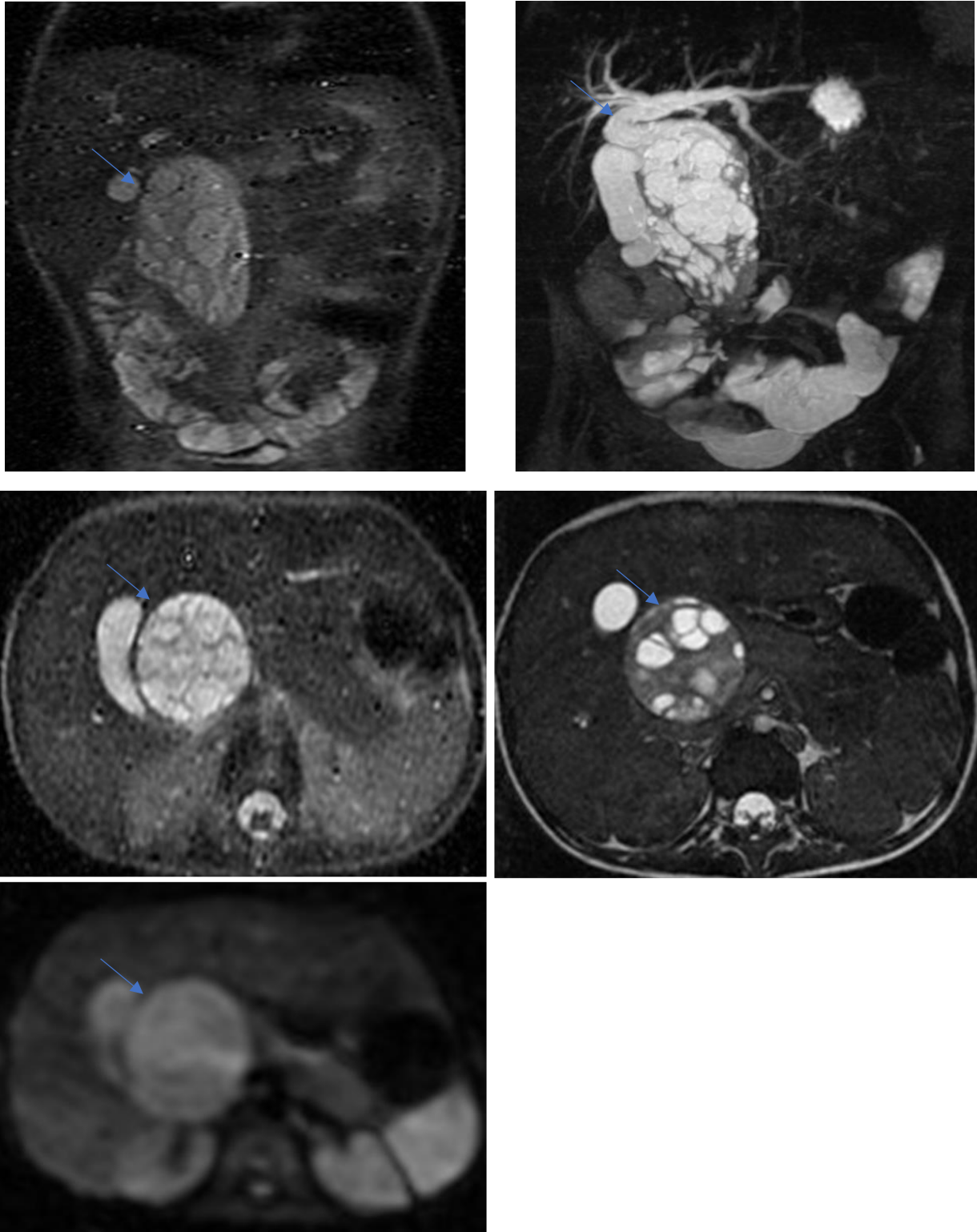


Figure 11 : IRM abdominale : Volumineuse masse hilaire hépatique se développant dans la lumière de la VBP, de forme arrondie, contenant des cloisons épaisses et de multiples logettes liquidiennes décrites en hypersignal T2, hypersignal en diffusion. Elle est responsable d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques d'amont.

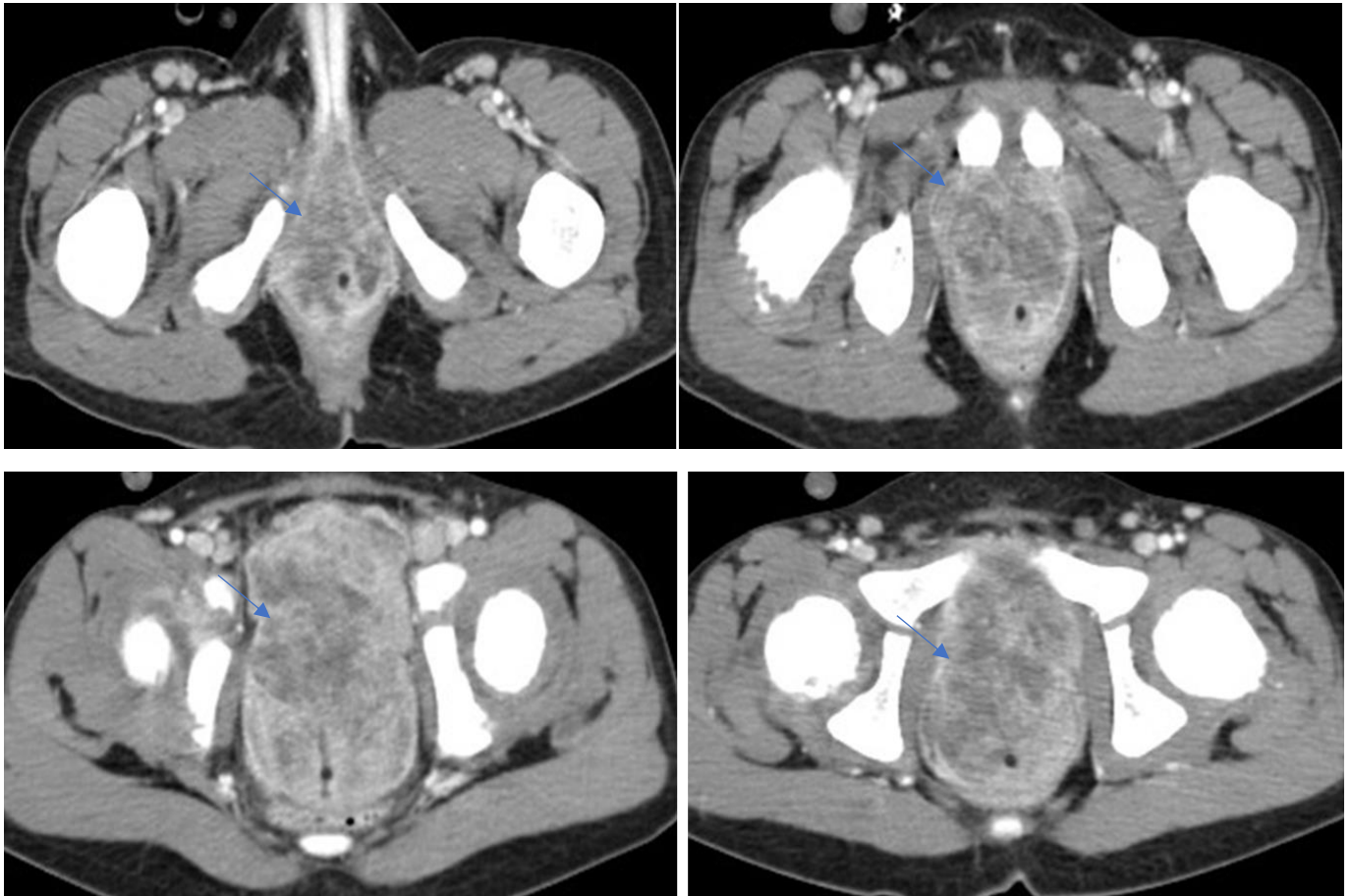


Figure 12 : TDM abdominale en coupes axiale après injection de PDC:

Volumineuse masse rétro-vésicale et pré-rectale, bien limitée par une pseudo-capsule, se rehaussant de façon hétérogène et intense après contraste, délimitant des zones de nécrose,

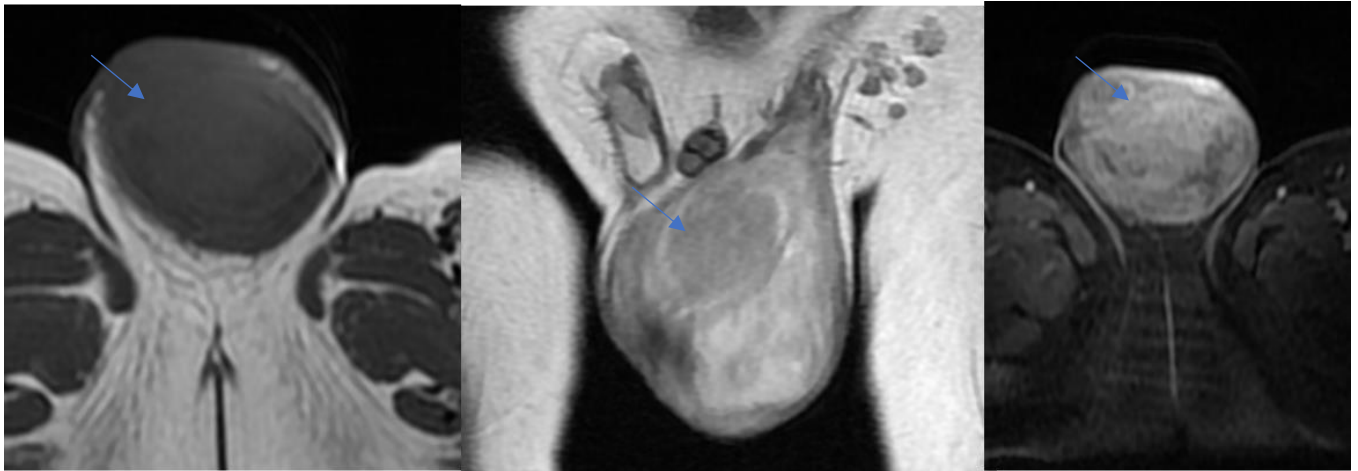


Figure 13 : IRM pelvienne en coupes axiales T1 (a), T1 gado (c), diffusion (d) et coronale T2(b):

Volumineuse masse hétérogène intra scrotale para testiculaire gauche, se présentant en hyposignal T1, discret hypersignal hétérogène T2, se rehaussant après contraste, restrictive sur les séquences de diffusion

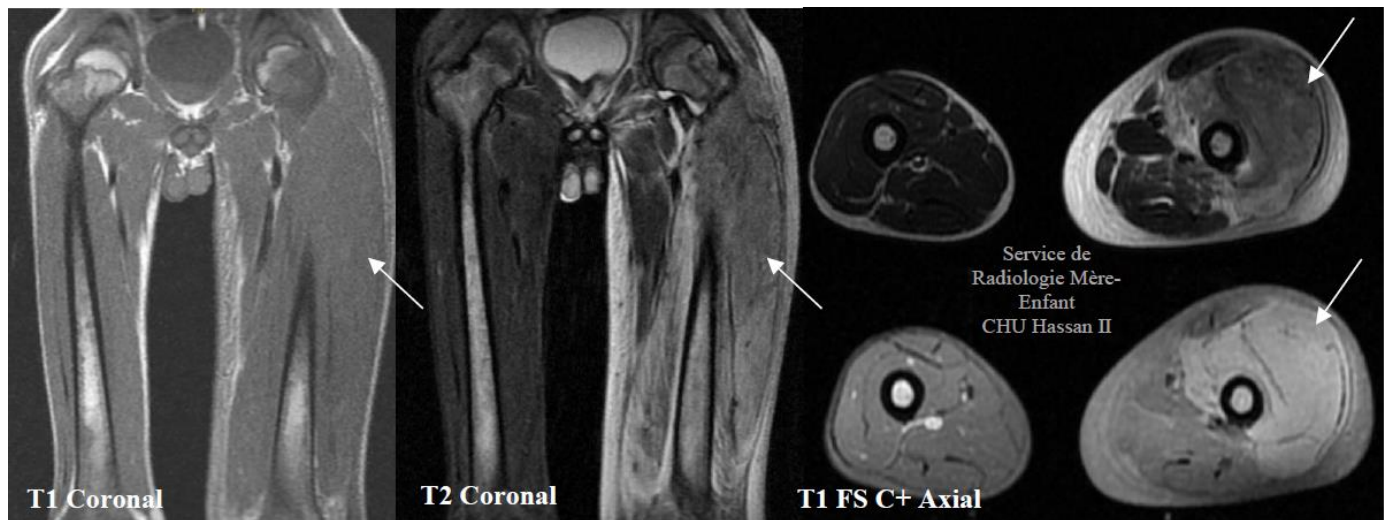


Figure 14 : IRM des cuisses : Processus tumoral des tissus mous de la racine de la cuisse en hyposignal T1, signal hétérogène en T2, rehaussé de façon faible après injection de Gadolinium. Il s'y associe une anomalie de signal osseux au niveau de la région trochantérienne homolatérale.

2. Taille :

La proportion de la taille tumorale supérieure à 5 cm avait représenté 74% des cas étudiés et 26% pour la taille tumorale inférieure à 5 cm.

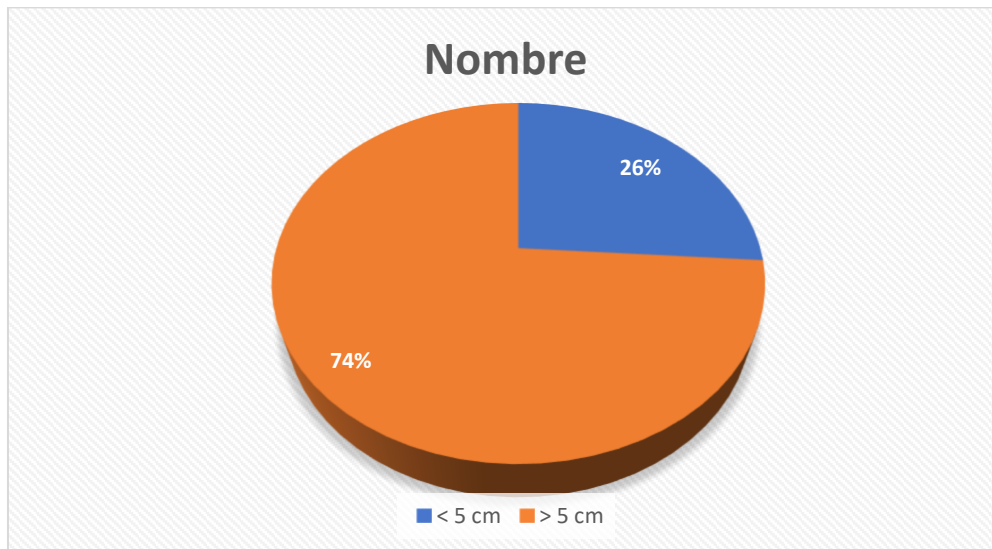


Figure 15 : Répartition en fonction de la taille

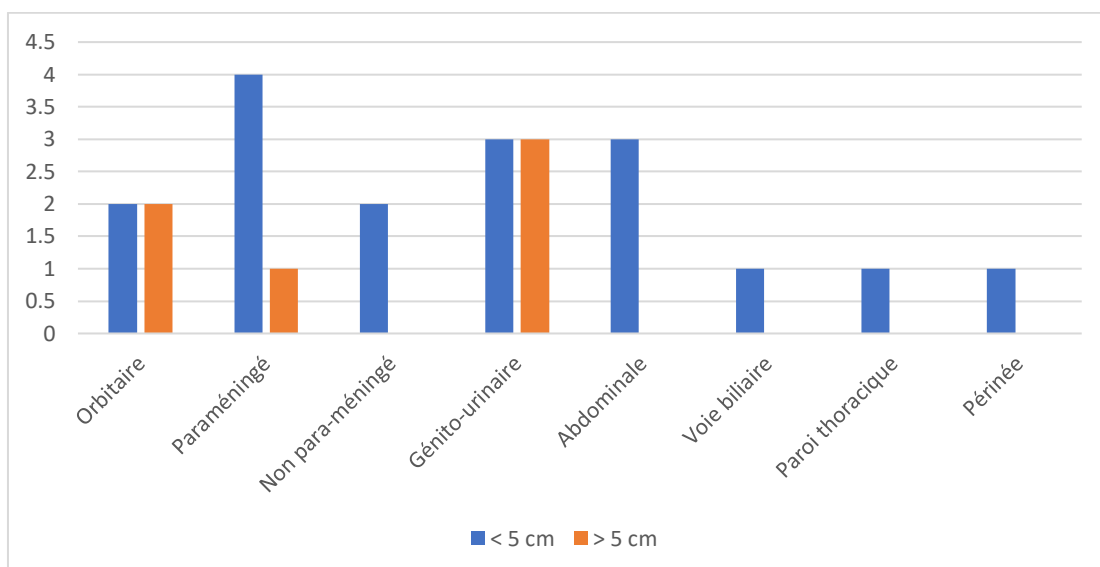


Figure 16 : la taille tumorale en fonction de la localisation

3. Contours :

Dans notre série d'étude 61,9% des masses tumorales étaient mal limitées à des contours irréguliers, et 29,1% étaient bien limitées.

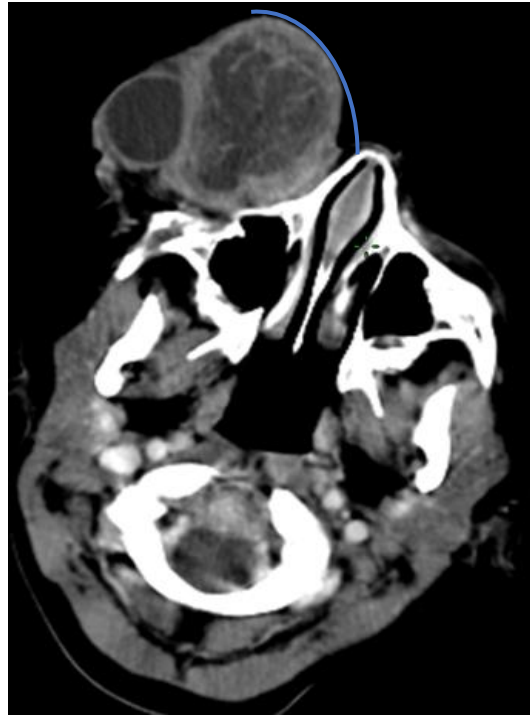
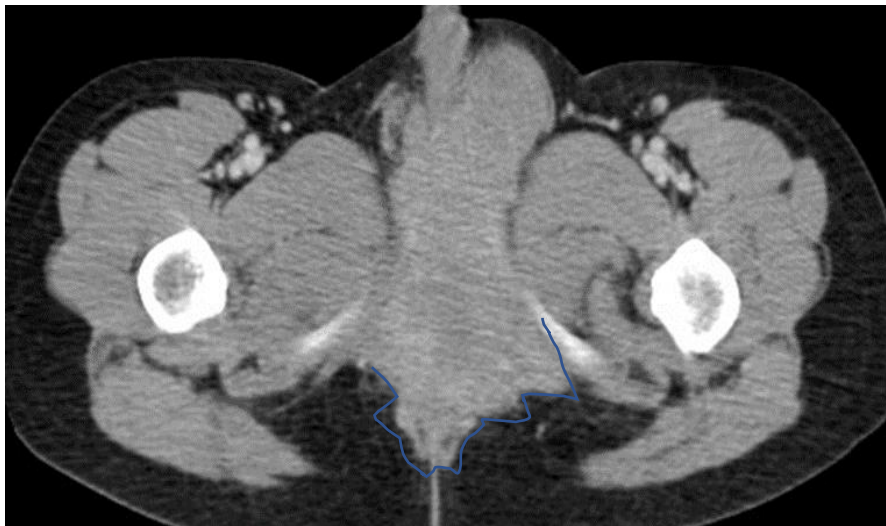


Figure 17 : Coupes axiales d'une TDM orbito-cérébrale injectée en fenêtre parenchymateuse processus tumoral intra-orbitaire droit exophytique à contours réguliers.



*Figure 18 : TDM abdominale en coupes axiale après injection de PDC:
Volumineuse masse périnéale, de contours irréguliers, se rehaussant de façon hétérogène
après contraste, délimitant quelques zones de nécrose.*

4. Nécrose tumorale :

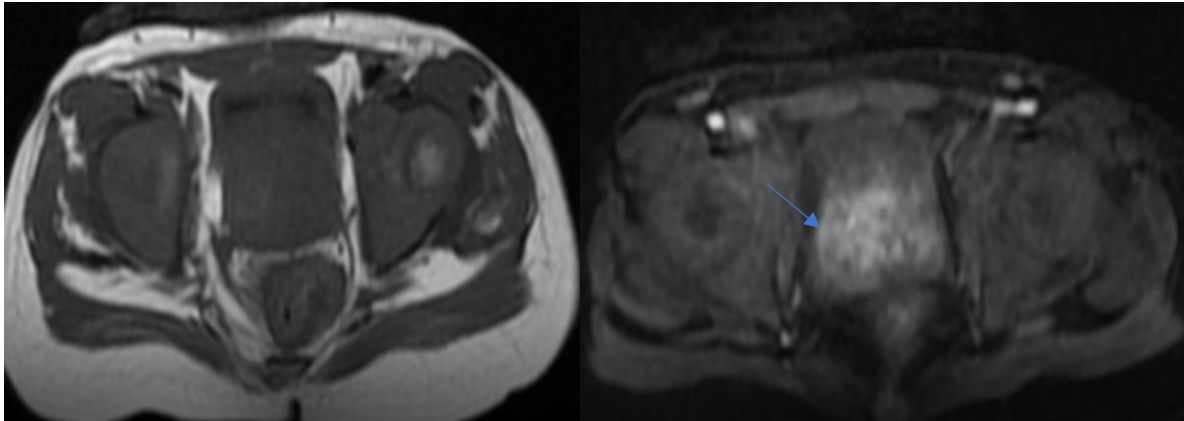
Les zones de nécroses ont été trouvées chez 05 patients soit (23,8 %).



*Figure 19 : Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste
(a-d): Processus tumoral des espaces profonds de l'hémiface gauche siège de zone de
nécrose (flèche bleue)*

5. Rehaussement après injection de PDC :

Le rehaussement après injection du produit de contraste était présent chez tous nos patients. 16 cas ont présenté un rehaussement hétérogène soit 76,2%, et juste 14,2% ont présenté un rehaussement homogène.



*Figure 20 : IRM pelvienne en coupes axiales : séquences T1 et T1 Gado :
masse pelvienne intra-vésicale décrite en hypo signal T1, rehaussée de façon hétérogène
après contraste*

6. Envahissement locorégionale :

L'envahissement locorégional a été retrouvé chez 14 patients soit 71,4% avec une extension endocrânienne chez 27% des patients ayant un RMS au niveau de la région « tête et cou » (figure 13) et une lyse osseuse (figure 14) chez 17% de tous les cas.

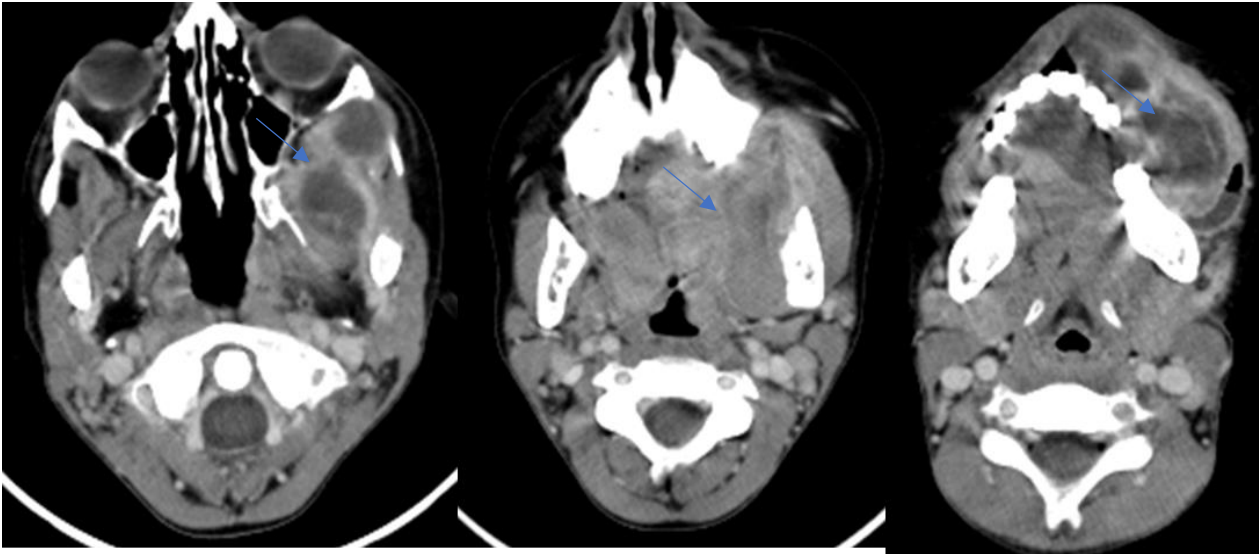


Figure 21 : Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste: Processus tumoral des espaces profonds de l'hémiface gauche rehaussé de façon hétérogène après contraste localement invasif (flèches bleues)

7. Envahissement ganglionnaire :

L'atteinte ganglionnaire était présente chez 06 cas des patients inclus dans notre étude.

Tableau 1 : Répartition fonction de l'atteinte ganglionnaire.

Atteinte ganglionnaire locorégionale	Nombre de cas	Pourcentage
Présente	6	26%
Absente	17	74%

8. Métastase à distance au moment de diagnostic :

Au moment du diagnostic, 8 cas avaient présenté des métastases.

En dehors de l'atteinte ganglionnaire, Les métastases pulmonaires étaient présentes chez 06 cas (Figure 20), puis cérébrales chez 02 cas.

Un seul cas avait présenté simultanément deux sites métastatiques ; cérébrale et pulmonaire au moment du diagnostic.



Figure 22 : TDM thoraco-abdominale en coupes axiales après injection de PDC (a,b,c) et en fenêtre parenchymateuse pulmonaire (d) :

Volumineuse masse pelvienne intra-vésicale, localement avancée encapsulée , rehaussée de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose, avec localisation secondaire pulmonaire (flèche rouge)

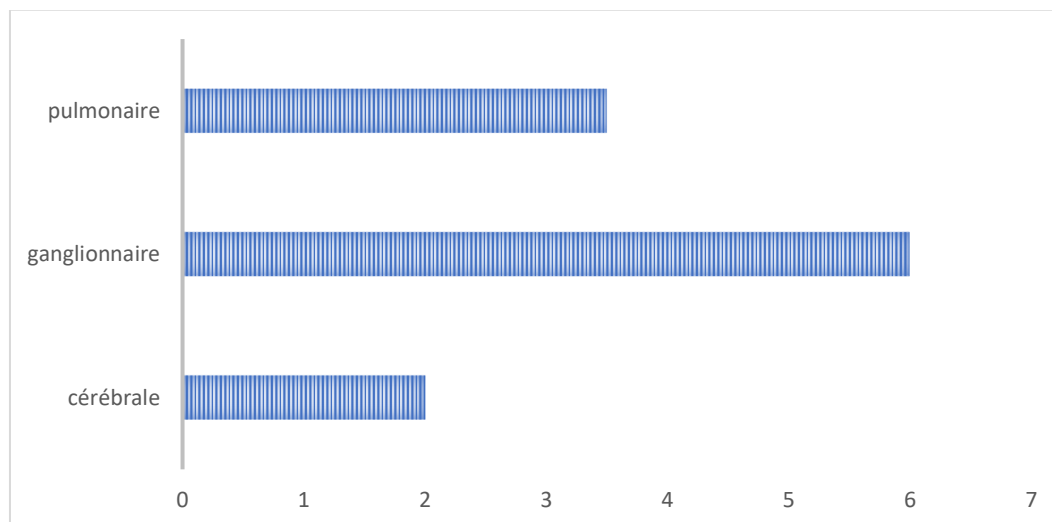


Figure 23 : Répartition en fonction du site de métastase

IV. CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE :

L'étude anatomo-pathologique des tumeurs était réalisée sur biopsie échoguidée chez 03 cas et sur biopsie chirurgicale chez 16 cas.

L'analyse histologique a permis de confirmer le diagnostic de rhabdomyosarcome chez tous les patients et de préciser le type histologique chez 22 patients.

Le RMS embryonnaire était le plus prédominant retrouvé chez 19 cas dont deux cas étaient de sous-type botryoïde, suivie du RMS alvéolaire retrouvé chez 03cas.

L'étude immunohistochimique a été réalisée chez 22 patients. Le panel des marqueurs utilisés comprenait : les AC anti desmine; anti myogénine; anti muscle lisse, anti cytokératine et autres.

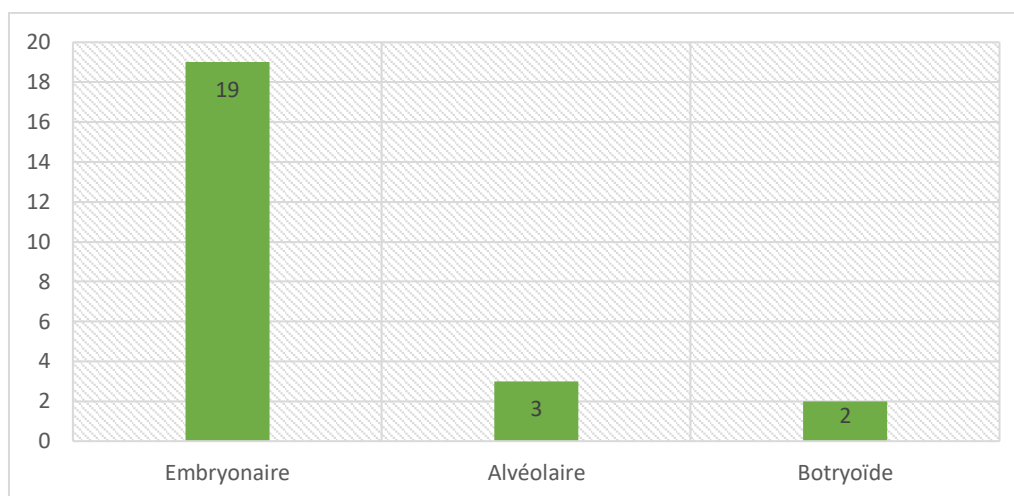


Figure 24 : Répartition selon le type histologique

Tableau 2 : L'âge médian et la localisation la plus fréquente en fonction du type histologique.

Type histologique	Age médian	Localisation
Embryonnaire	6 ans	Tête-cou
Alvéolaire	8 ans	Tête-cou
Botryoïde	3 ans	Génito-urinaire

V. TRAITEMENT :

1. Chimiothérapie :

Parmi les 23 malades traités presque un tiers (30%) avait reçu de la chimiothérapie seule, il s'agissait :

- Des cas d'abandon de traitement.
- Des cas résistants à la chimiothérapie mise sous traitement palliatif secondairement.
- Des décès en cours de chimiothérapie seule.

Deux cas n'ont eu aucun traitement, un est décédé avant de prendre son traitement et un cas était perdu de vue.

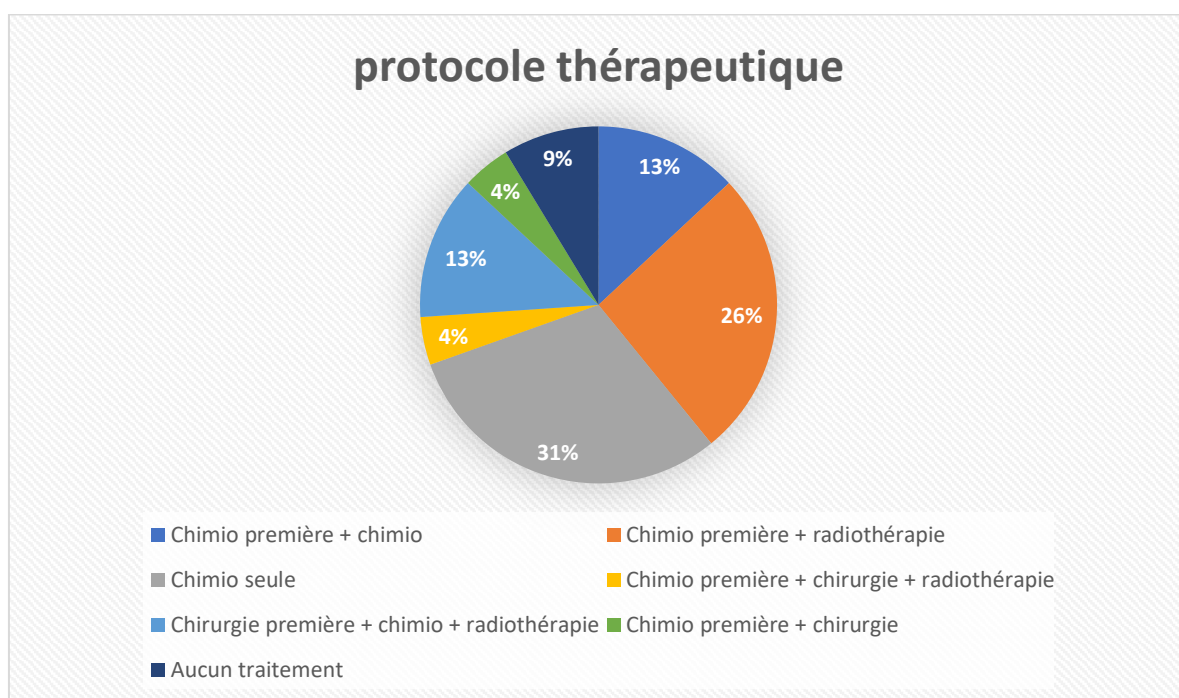


Figure 25 : Pourcentage des patients en fonction du protocole thérapeutique

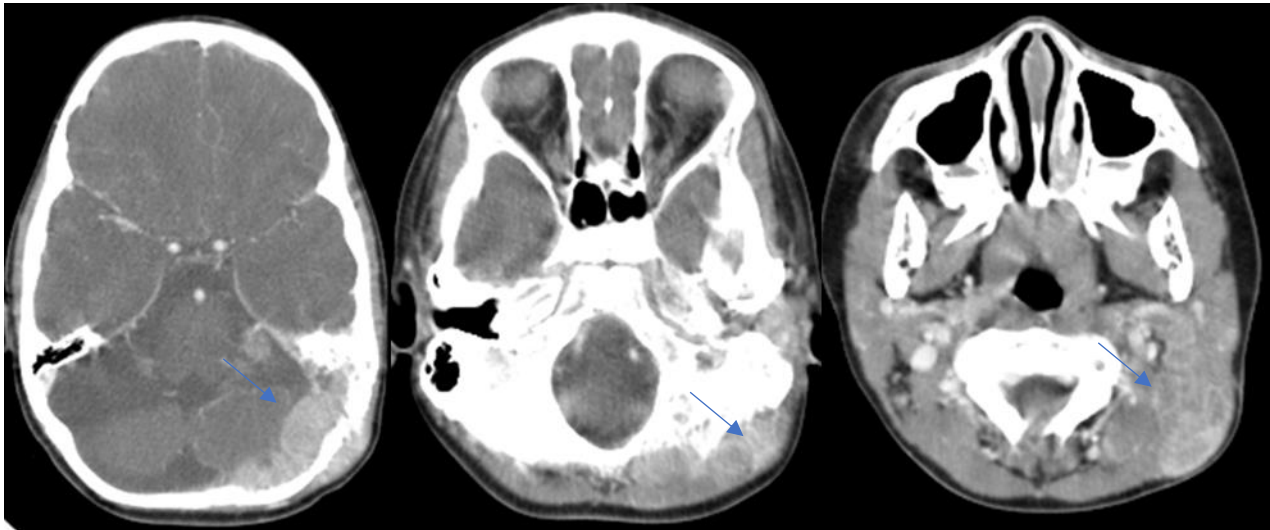


Figure 26 : TDM crânienne en coupes axiales à l'étage craniofacial après injection de PDC en fenêtre parenchymateuse:

Processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche localement avancé étendu au parenchyme cérébelleux homolatéral

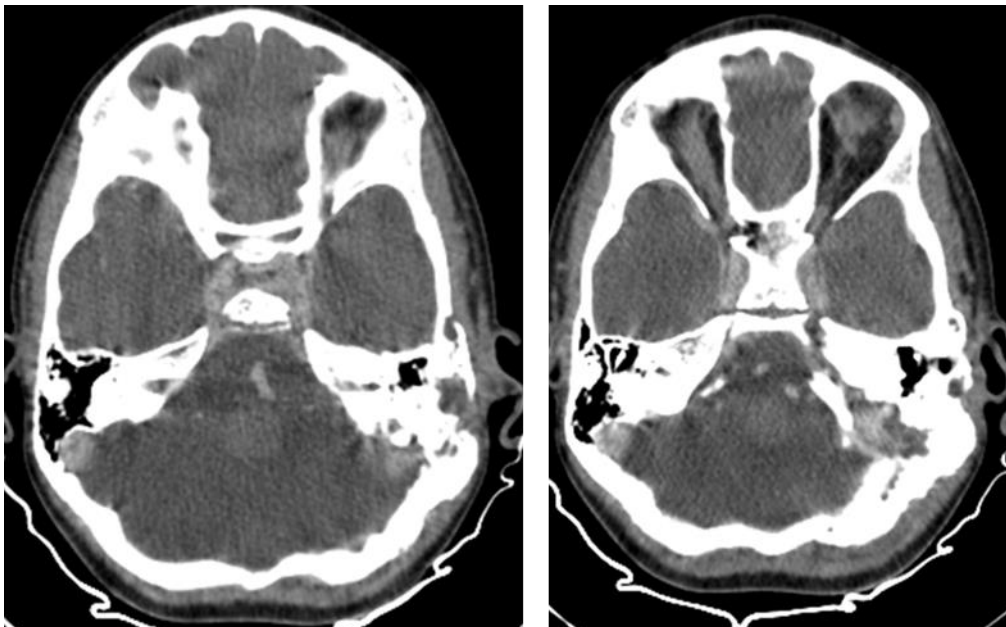
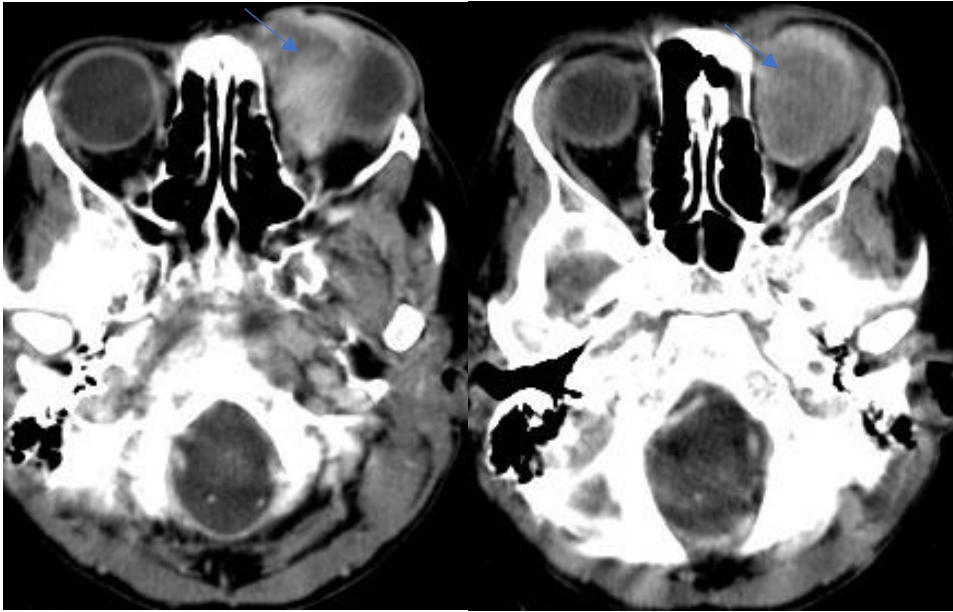


Figure 27 : Nette régression du processus lésionnel tissulaire centré sur la mastoïde gauche après chimiothérapie



*Figure 28 : TDM cranio-faciale en coupes axiales après injection de PDC:
Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, rehaussé de façon hétérogène
après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure ainsi que la graisse
intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.*



*Figure 29 : TDM cranio-faciale en coupes axiale et coronale après injection de PDC après
chimiothérapie:
Nette régression du processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, rehaussé de
façon hétérogène après contraste.*

2. Chirurgie :

Pour notre série d'étude 8 patients ont été opérés soit un taux de 34,8%, un seul cas parmi eux a eu une résection tumorale totale et la limite de résection était non précisée chez deux cas :

- Un seul cas opéré parmi les 4 cas du RMS de l'orbite ayant une résection incomplète.
- Deux cas opérés parmi les 7 cas du RMS de la tête et du cou
- Deux cas parmi les 6 cas de la localisation du tractus uro-génital ont été opérés.
- Trois patients parmi ceux ayant présenté des localisations autres ont bénéficié de la chirurgie, deux d'entre eux ont eu une résection incomplète.

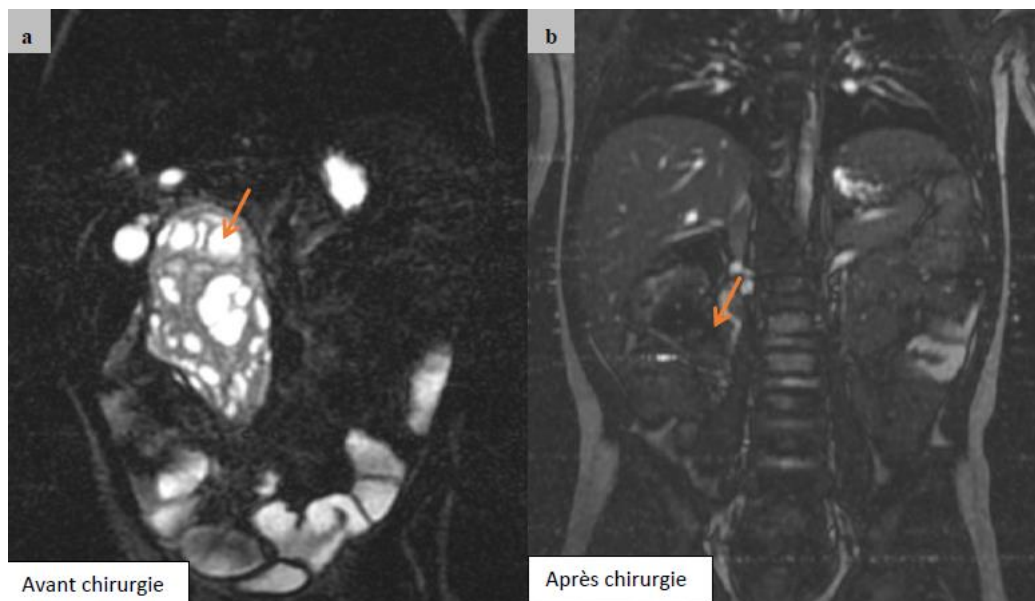


Figure 30 : IRM abdominale: Volumineux processus tumoral hilaire hépatique se développant dans la lumière de la VBP, de forme arrondie, contenant des cloisons épaisses et de multiples logettes liquidiennes décrites en hypersignal T2, avant (a) et après (b) chirurgie.

3. Radiothérapie :

10 patients ont eu une radiothérapie, l'orbite était le territoire le plus irradié représenté par 4 cas.

La dose moyenne administrée a été de 40 Gray avec une dose de fractionnement de 1.8 Gray par jour.

Tableau 3 : Répartition des malades en fonction des territoires irradiés et la dose

Territoires irradiés	Nombre de cas	Dose d'irradiation
Orbite	4	50,4 Gy
Vessie	3	50,4Gy / 25,2 Gy/ 41,4 Gy
Abdomen	1	36 Gy
Parotide	1	41,4 Gy
Parties molles (périnée)	1	55,8 Gy

VI. SURVEILLANCE ET ÉVOLUTION :

Une évaluation clinique et paraclinique au cours ou en fin du traitement a été réalisée chez tous les patients.

1. Évaluation clinique :

Basée sur un examen clinique complet et minutieux sur le plan :

- Local : au niveau du siège de la tumeur, afin d'évaluer la réponse thérapeutique ou diagnostiquer une récurrence.
- À distance : au niveau des principaux sièges suspects de donner lieu à une récurrence par l'apparition de métastases ou une progression.

2. Surveillance radiologique :

Une surveillance radiologique au cours ou en fin du traitement a été réalisée chez l'ensemble des patients ayant reçu un traitement.

Les examens paracliniques ont été demandés à tous les patients suivis en consultation, ils comprenaient :

- Une TDM demandée chez tous les patients, et une IRM demandée chez 10 cas.
- Une TDM du crâne chez 08 patients.
- Une TDM abdomino-pelvienne chez 12 patients.
- Une TDM thoracique chez 02 patients.
- Une TDM orbitaire chez 03 patients.
- Une IRM du crâne chez 07 patients.
- Une IRM pelvienne chez 03 patients.

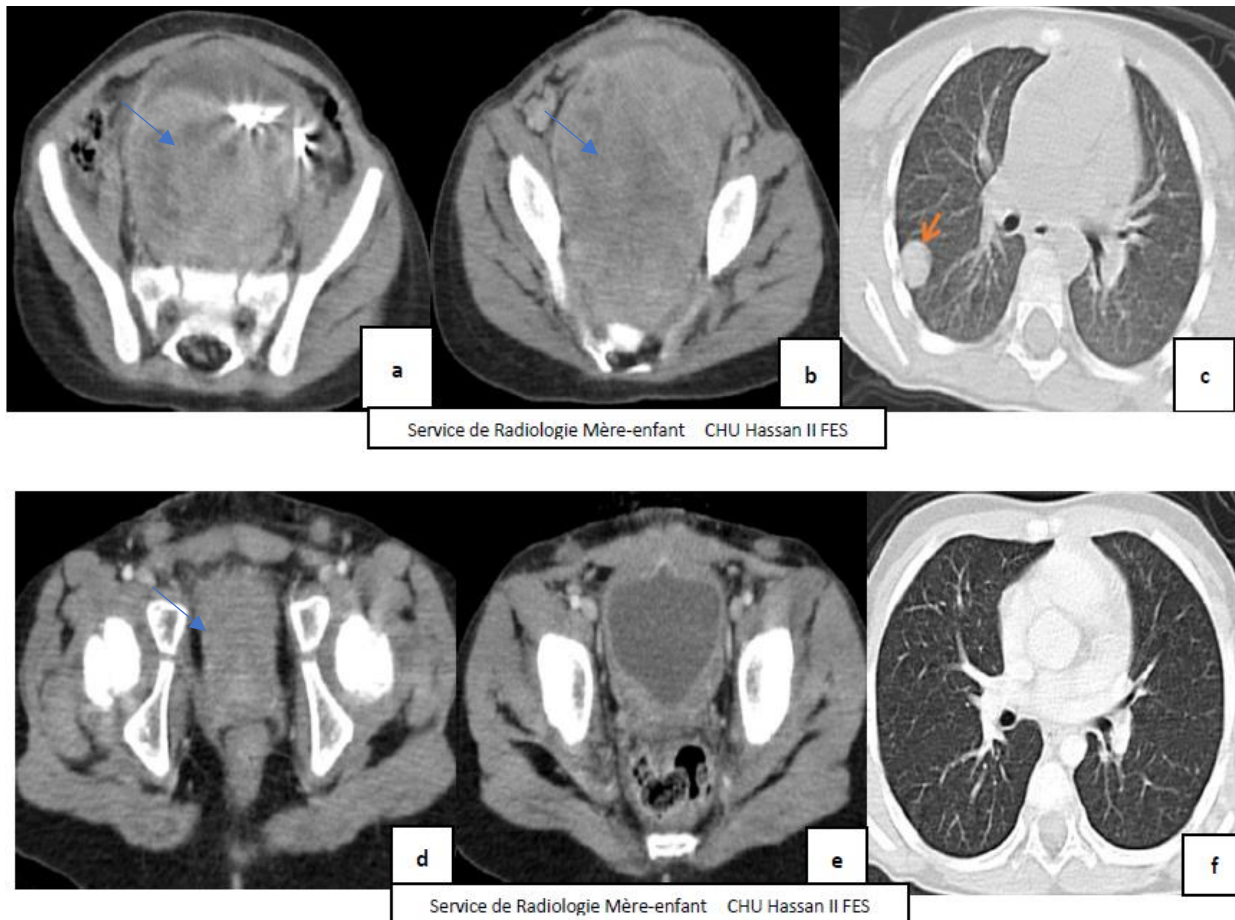


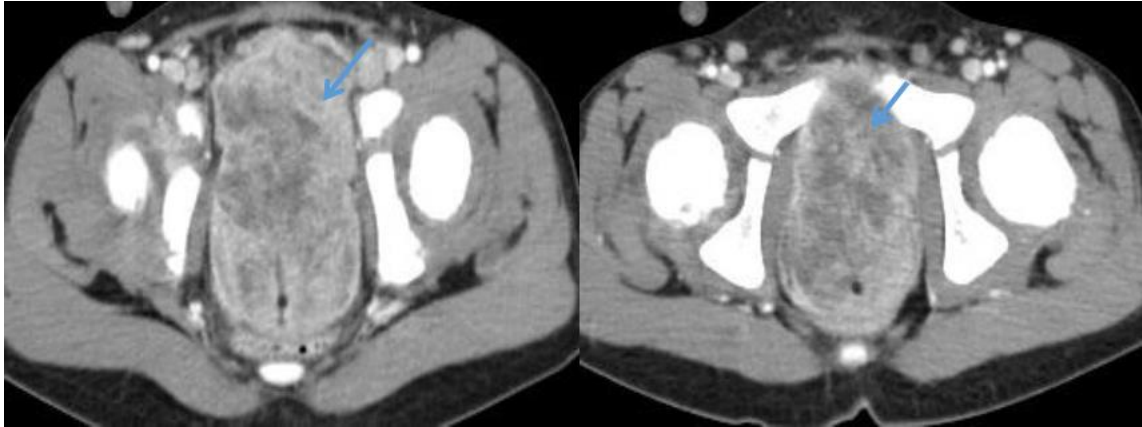
FIGURE 31 : TDM THORACO-ABDOMINALE EN COUPES AXIALES APRES INJECTION DE PDC:

VOLUMINEUSE MASSE PELVIENNE INTRA-VESICALE, AVEC LOCALISATION SECONDAIRE PULMONAIRE
AVANT (IMAGES A,B,C) ET APRES (IMAGES C,D,E) LE TRAITEMENT , OBJECTIVANT UNE NETTE REGRESSION
DE LA MASSE PELVIENNE ET DE LA LOCALISATION SECONDAIRE PULMONAIRE.

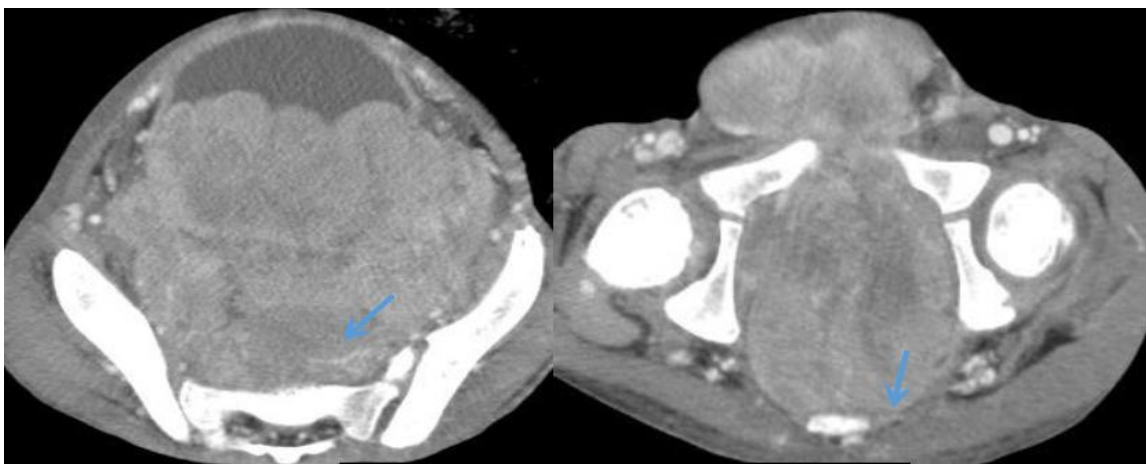
3. Évolution :

La réponse tumorale à la chimiothérapie était évaluée selon la méthode de RECIST (annexe 1) :

- Réponse complète (RC) : chez 05 malades soit 17,4% des cas.
- Réponse partielle (RP) : chez 03 malades soit 13%.
- Maladie stable : chez 01 enfant décédé après passage à la chimiothérapie de deuxième ligne.
- Progression : chez 04 malades soit 17,4%.



Patient fut mis sous chimiothérapie



*Figure 32 : TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC:
Importante augmentation en taille de la volumineuse masse rétro-vésicale et pré-rectale,
devenant abdomino-pelvienne.*

- Décès : a été noté chez 06 malades, le plus haut nombre de décès a été marquée dans la localisation tête et cou non orbitaire avec un taux de 66,6%
- Abondant de traitement : 06 malades dont 04 ont abandonné leurs traitements après progression tumorale.
- Récidive : survenue chez 02 malades, une récurrence locale dans le siège initiale de la tumeur et l'autre à distance
- Rechute métastatique : a été marquée chez 02 cas.

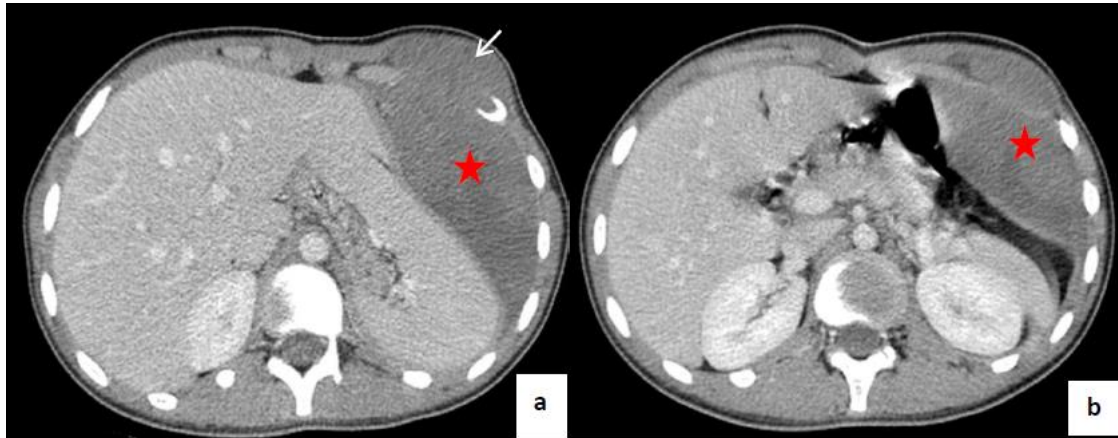


Figure 33 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (a,b): Volumineuse masse tissulaire pariétale thoracique gauche massivement nécrosée et localement avancée responsable d'une lyse costale (flèche)

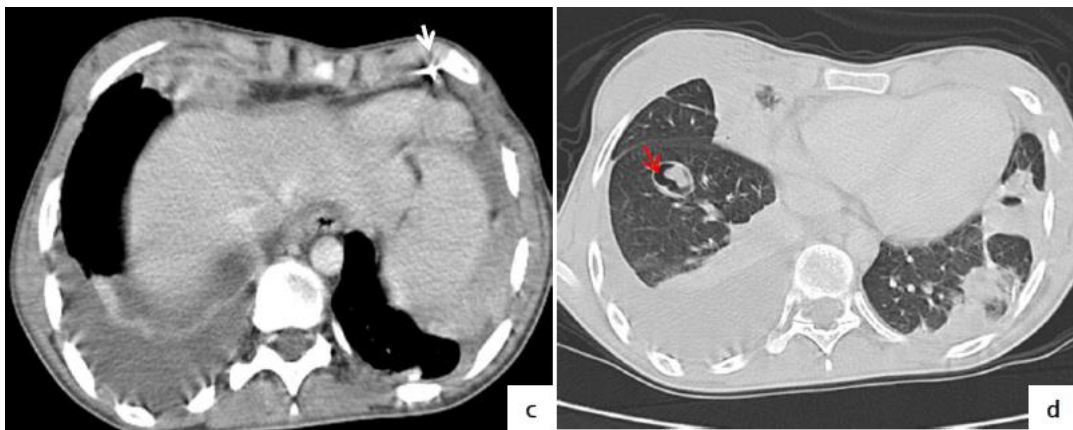


Figure 34 : Coupes axiales à l'étage thoracique après injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale (c) et parenchymateuse pulmonaire (d): Disparition complète de la masse pariétale thoracique (tête de flèche), avec apparition de nodules parenchymateux pulmonaires excavés en rapport avec les localisations secondaires (flèches rouges)

En fonction de la localisation du rhabdomyosarcome, l'évolution des patients à la date des dernières nouvelles a été marquée dans la localisation tête et cou non orbitaire et la localisation autres (abdominale) par le plus haut nombre de décès, les patients en rémission complète ne constituent que 8,6% dans ces deux localisations.

DISCUSSION

I. ÉTUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Fréquence :

Le rhabdomyosarcome est une tumeur qui se développe aux dépens des tissus de soutien non osseux. C'est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous chez l'enfant : Il représente 60 à 70% des tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant et 5 à 8% des cancers de l'enfant.[6]

Aux Etats-Unis, dans le groupe d'âge entre 0–19 ans, 350 nouveaux cas diagnostiqués chaque année avec une incidence annuelle du RMS estimée à 8/1000000. [6]

En Asie, deux études ont été menées : la première étude est une étude multicentrique rétrospective en Chine faite sur 161 cas de l'année 2001 jusqu'au fin 2014 et qui a montré que le RMS représente approximativement 6.5% de toutes les tumeurs solides de l'enfant [7], la deuxième faite à Singapore entre 1993 et 2010 et qui a montré que le RMS constitue 4% de l'ensemble des cancers solides pédiatriques.[8]

En Afrique, certaines études ont été réalisés notamment au Maroc. Une étude faite au service d'hémo-oncologie pédiatrique de Marrakech entre 2011 et 2015 a montré que le rhabdomyosarcome constituait 4.32% de l'ensemble des cancers pédiatriques et une autre faite au service d'oncologie pédiatrique de Fès durant une période de 7 ans (2010–2017) comportant 912 cas de cancers pédiatriques a montré que le RMS de l'enfant constitue 3,18% de l'ensemble des cancers dans l'unité pédiatrique.[9]

2. Age et sexe :

Le rhabdomyosarcome prédomine chez les garçons (11.8 par millions) par rapport aux filles (10.3 par million), avec un sex-ratio de 1.4 à 1.7. [10]

Aux Etats-Unis, presque les deux tiers des cas sont diagnostiqués chez des enfants de moins de 6 ans avec un pic d'incidence chez le jeune adolescent. Le sex-ratio est de 1.5. [11]

Dans une étude menée à Rabat, les deux tiers des patients étaient diagnostiqués avant 6 ans et on notait aussi deux pics d'âge : le premier entre 2 et 5 ans et le deuxième chez le jeune adolescent entre 10 et 15ans avec un âge médian de 5 ans. La prédominance masculine était un peu plus marquée chez eux par rapport à la littérature avec un sexe ratio M/F de 2. [12]

Une étude menée au Caire à l'institut national de cancer et qui a porté sur 190 malades recensé entre 1991 et 1999 a montré que l'âge médian était de 6 ans avec des extrêmes de 1 mois et 16ans, 60% des enfants avaient moins de 10 ans. Le sex-ratio était de 1.5. [13]

Une autre étude menée en Egypte, au centre de d'oncologie et de médecine nucléaire à Kasr Al Aini, sur une période de 10 ans (1992–2001), a conclu aux mêmes résultats que l'étude du Caire et celle des Etats-Unis, puisque sur les 55 cas étudiés 63.6% des cas était de sexe masculin et 36.4% de sexe féminin ce qui a donné un sex-ratio M/F de 1.75, et l'âge médian des patients était de 6 ans avec des extrêmes de 1 an et 9 ans. [14]

Dans notre étude ; le sexe-ratio était de 1.3, l'âge médian de nos patients était de 6 ans, avec deux pics d'incidence, le premier entre 2 et 5ans, et un deuxième moins important entre 5 et 10 ans. Ces résultats concordent aux résultats retrouvés dans la littérature.

**Tableau 4: des résultats épidémiologiques des différentes études comparées aux
nôtres**

ETUDE	PAYS	MOYENNE D'AGE	SEX RATIO M/F
Eduardo A. (1973–2005)	USA	6 ans	1.5
Hssissen et al (1995–2008)	MAROC (RABAT)	5 ans	2
INC Caire (1991–1999)	EGYPTE	6 ans	1,5
Notre étude	MAROC (FEZ)	6 ans	1,3

3. Répartition selon la localisation :

La symptomatologie clinique est variable selon la localisation anatomique.

Le site primitif du rhabdomyosarcome est connu comme un facteur pronostic essentiel car il conditionne la qualité du geste local avec plus ou moins l'existence de résidu microscopique ou macroscopique.[15]

Les sièges reconnus : [15]

- Orbite,
- Tête et cou non para méningés,
- Tête et cou paras méningés : nasopharynx, cavités nasales, sinus, oreille moyenne, mastoïde, fosse ptérygo-maxillaire et orbite avec lyse osseuse.
- Génito-urinaires : vagin, utérus, para testiculaire et vessie-prostate.
- Extrémités.

- Autres : intrathoracique, intra-abdomino-pelvien, paroi et périnée.

Dans notre étude ; la localisation au niveau de la tête et du cou était la plus fréquente avec un taux de 47,8% comparée aux autres études internationales.

Par rapport à ce qui est décrit dans la littérature nous avons également plus de localisations orbitaires et vessie mais moins de localisations au niveau des membres et vagin utérus/testicule et plus de localisation autres. Ceci peut être expliqué par la faible taille de l'échantillon.

3.1. Localisation au niveau de la tête-cou :

Elles sont majoritairement de type embryonnaire.[16], [17]

Les tumeurs de l'orbite comptant pour 9 % de l'ensemble des RMS.

Les sites paraméningées (16% de tous les RMS) consistent en une atteinte de la base du crane (nasopharynx, sinus, oreille moyenne, fosse infra temporale et ptérygopalatine) avec une propension à éroder les structures osseuses adjacentes et infiltrer les structures intracrâniennes par contiguïté.[18]

Les autres atteintes céphaliques (10%) touchent des régions superficielles telles que la joue et le scalp, mais aussi profondes comme le larynx, la glande parotide, l'oropharynx et présentent donc une symptomatologie très variée.

Dans notre série d'étude ; le RMS de la région tête et cou était prédominant représentant 47,8% des cas. La localisation orbitaire était moins fréquente que la localisation tête et cou non orbitaire 30.4% contre 17.4% comparées aux données de la littérature.

3.2. Localisation génito-urinaire :

Les atteintes urinaires se manifestent par des troubles mictionnels, voir une rétention aigue d'urine, des signes rectaux (épreintes, ténésmes) en cas d'important volume tumoral.

Les atteintes génitales se présentent souvent par des métrorragies chez les filles et une masse palpable para testiculaire chez les garçons.

Dans notre étude, la localisation génito-urinaire a constitué 26.1% de toutes les localisations, 04 cas pour la localisation vessie et prostate et 02 cas pour la localisation non vessie prostate, ceci est comparable avec l'étude IRS-II.

3.3. Les extrémités :

Ces tumeurs touchent préférentiellement les membres inférieurs, notamment en distalité et se manifestent le plus fréquemment par l'apparition d'une masse. [16], [19]

Dans notre série, aucune localisation au niveau des membres n'était présente, ceci peut être expliqué par la faible taille de notre échantillon.

3.4. Les autres localisations :

Ces localisations sont rares et incluent la localisation gastro-intestinale et hépatobiliaire qui constituent 3%, les RMS de la région intra thoracique (2%) et périnéale (2%), en plus des tumeurs du tronc et du pelvis.

L'étude menée par BROWN et OLUWASOLA en Nigeria, a noté une fréquence particulièrement élevée de ces localisations, puisque sur les 91 RMS étudiés, ils représentaient un taux de 20.9% : 11% au niveau du pelvis qui représentait d'ailleurs la deuxième plus fréquente localisation après la tête et cou. La localisation abdominale représentait 9.9%, même fréquence que la localisation génito-urinaire.[20]

Pour les autres localisations, on a noté une fréquence particulièrement élevée soit 26,1%, ce pourcentage rejoint ceux de la littérature (Étude IRS II, et Eduardo A).

**Tableau 5 : Résumé les résultats de la localisation des rhabdomyosarcome dans les
différentes études internationales comparés à la nôtre**

Etudes	Orbite	Tête-cou non orbite	Vessie et prostate	Non vessie prostate	Membres	Autres
IRS II (Maurer 1993)	8%	26%	11%	12%	18%	23%
SIOP (Rodary 1989 – 1995)	8%	33%	11%	16%	15%	17%
Eduardo A. (USA)	8%	29%	6%	–	14%	27%
HSSISSEN (RABAT)	18%	31%	23%	8%	10%	9%
Notre étude	17,4%	30,4%	17,4%	8,7%	0%	26,1%

*GCSTSS: Germany Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study

**IRS : Intergroup RhabdomyoSarcoma Study

***SIOP : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

II. Ethiopathogénie :

L'étiologie de RMS est incertaine, comme les autres sarcomes, en partie à cause de la difficulté de corréler les facteurs prédisposants avec les événements de faible incidence. Chez les enfants, il se présente généralement comme une maladie sporadique, mais il peut également se présenter liée à des affections héréditaires telles que le syndrome de Li-Fraumeni (mutations p53), la neurofibromatose I, le syndrome de Costello (mutations HRAS), Beckwith-Wiedemann syndrome, et le syndrome de Noonan. [21]-[24]

Les facteurs de risque ont été décrits dans quelques études, comme l'exposition prénatale aux médicaments et aux rayons X, mais seulement en tant que RMS de l'enfance.[25]

Une étude faite sur 322 enfants atteints de RMS a montré que l'utilisation de n'importe quelle drogue par la mère des années avant la naissance de l'enfant été associée à un risque triple de rhabdomyosarcome chez l'enfant. [26]

Dans notre série aucun facteur prédisposant n'a été signalé. 17 malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, un cas avait une anomalie de différenciation sexuelle et un avait une notion de consanguinité de premier degré des parents et deux patients avaient une notion de cancer dans la famille, l'un avait une notion de cancer du rein chez l'oncle paternel et un cancer de colon chez le grand-père paternel, et l'autre patient avait une notion de leucémie chez le père. Il se peut qu'il y ait une prédisposition familiale du cancer chez ces patients.

III. Anatomopathologie :

A ce jour, les RMS sont classés en trois grands groupes histologiques, en fonction de leur évolution et de leurs caractéristiques morphologiques (Tableau 6). Différentes anomalies de gènes ont été mises en évidence dans les cellules tumorales de ces sous-types de RMS. [27]

Tableau 6 : Classification internationale histo-pronostique du rhabdomyosarcome

TYPE HISTOLOGIQUE	PRONOSTIC
RMS EMBRYONNAIRE (Botryoïde et anaplasique)	Favorable
RMS alvéolaire (Solide et anaplasique)	Défavorable
RMS pléomorphe	Défavorable
RMS à cellules fusiformes / sclérosant	Mauvais

Le RMS embryonnaire :

Les RMS de type embryonnaire ont une survie à 5 ans de 67%. [27]

Environ 75 % parmi les rhabdomyosarcomes sont de typologie embryonnaire. [28]

Caractérisé par la présence de cellules rondes ou allongées fusiformes (Figure 50), comportant des signes de différenciation musculaire nommés rhabdomyoblastes (Cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés Comportant des doubles striations).

Ces cellules peuvent être dispersées dans un stroma abondant ou mixoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense). On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense. [29]

La variété botryoïde se rencontre typiquement dans les localisations vésicales ou vaginales ou la tumeur se développe sous forme polypoïde dans une cavité. [6]

La variété à cellules fusiformes, d'aspect pseudo-léiomyosarcomateux, de localisation para testiculaire dans 70%, est de bon pronostic. [28]

Dans notre étude ; le rhabdomyosarcome embryonnaire était le type histologique le plus fréquent avec 79% des cas. Il était localisé surtout au niveau de la région tête et cou, avec un âge médian de 6ans et la variété botryoïde a constitué 8% avec un âge médian de 03 ans et une localisation préférentielle au niveau de la région génito-urinaire.

Ces données rejoignent celle de la littérature.

Le RMS alvéolaire :

Les tumeurs de type alvéolaire ainsi que les tumeurs indifférenciées ont un pronostic plus défavorable avec une survie à 5 ans qui est d'environ 50% .[27]

Le terme désigne tout RMS ayant un contingent alvéolaire. On en distingue la forme classique caractérisée par une architecture composée d'alvéoles tapissées de cellules tumorales, qui ont une tendance à desquamer dans ces espaces alvéolaires.[29]

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

Il s'agit d'une forme alvéolaire solide très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées, le diagnostic peut être alors établi par la mise en évidence de transcrit de fusion spécifique du rhabdomyosarcome alvéolaire au niveau des cellules tumorales.

Dans notre étude, le type alvéolaire était classé 2ème après l'embryonnaire en termes de fréquence retrouvé chez 03 cas.

Place de l'immunohistochimie :

L'immunohistochimie désigne l'ensemble des méthodes permettant de localiser une substance (antigène) sur des coupes tissulaires congelées ou même fixées en

paraffine ou sur des préparations cytologiques à l'aide d'anticorps monoclonaux ou polyclonaux dirigés contre cette substance grâce à des systèmes d'amplification du signal et des réactions enzymatiques corrélées permettant de révéler la réaction.

L'étude immunohistochimique est déterminante dans le diagnostic. La desmine témoigne d'un filament intermédiaire entre muscles lisses et squelettiques. (Expression cytoplasmique le plus souvent diffuse quel que soit le sous-type histologique) et la myogénine (expression nucléaire).

L'expression de la myogénine diffère entre les sous-types et constitue un bon élément de classification histologique : le marquage est diffus dans les RMS alvéolaires (entre 80 et 100 % des cellules tumorales) et est beaucoup plus hétérogène dans les RMS embryonnaires, intéressant en général moins de 2/3 des cellules. [30]

Le Myo-D1 ou Myf-3 sont spécifiquement exprimés dans le noyau des cellules du rhabdomyosarcome dans 80% des cas : Ces marqueurs sont plus récents mettant en évidence des facteurs de transcription physiologiquement exprimés dans le noyau des cellules musculaires striées au cours du développement embryonnaire ou fœtal et qui régulent la myogenèse. [13]

Le diagnostic du rhabdomyosarcome embryonnaire est confirmé par l'immunohistochimie par la positivité des marqueurs desmine considérée à l'heure actuelle comme le marqueur de choix des RMS avec environ 90% de positivité, HHF35, éventuellement myoglobine et MyoD1, quelques cellules peuvent être cytokératine positive et PS100 positive. [13]

IV. PLACE DE L'IMAGERIE :

1. Moyens d'imagerie :

Les moyens d'imagerie tel que l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonance magnétique jouent un rôle capital dans le diagnostic et la surveillance du RMS. Ils permettent de détecter et caractériser la masse (Taille, Structure, vascularisation...) et apprécier l'extension tumorale au moment du diagnostic.

1.1. Echographie :

L'échographie est souvent la première modalité d'imagerie utilisée chez les enfants présentant un syndrome de masse vue sa disponibilité, sa rapidité et son coût.

Technique : L'idéal est de disposer d'un échographe doté d'une sonde sectorielle de 5 à 7,5 MHz, d'une sonde linéaire de 7,5 ou 10 MHz et de modules Doppler duplex/couleur/énergie.

Avantages :

Elle permet de préciser la taille tumorale initiale (mesure des trois diamètres). Elle étudie l'échostructure de la masse, contours et sa vascularisation grâce au Doppler.

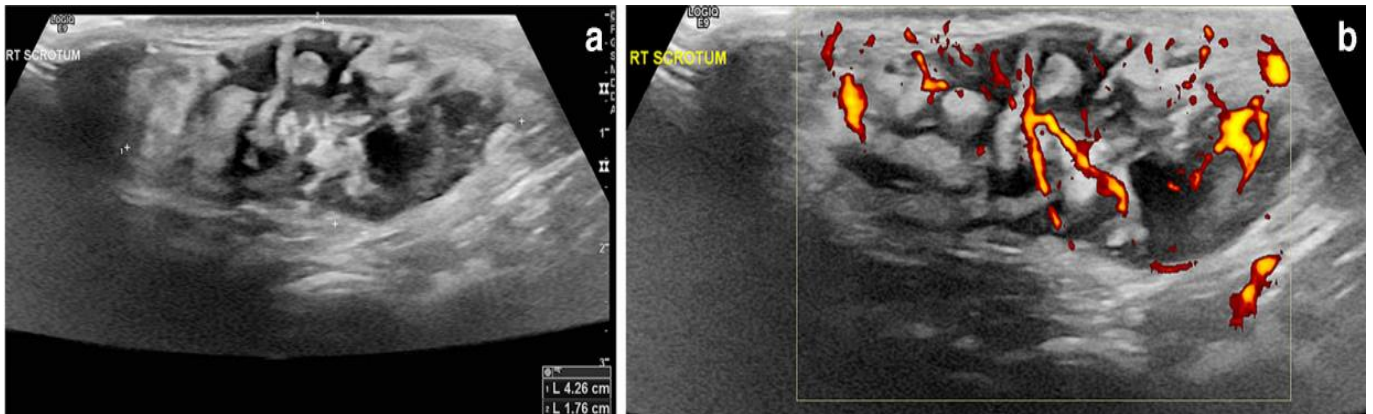
En échographie, le RMS se présente en général comme une masse bien limitée, hétérogène légèrement hypoéchogène, pouvant être très vascularisée (Figure 44).

Dans le cas particulier du RMS para-testiculaire, l'échographie est le moyen d'imagerie de choix, bien que la TDM abdominale reste nécessaire pour rechercher les adénopathies retro péritonéales. Dans toutes les autres localisations du RMS, une imagerie supplémentaire par TDM ou IRM est obligatoire.

L'échographie est également utile pour les biopsies échoguidées. [74]

Dans notre étude,

- 13 patients ont bénéficié d'une échographie de diagnostic, dont la totalité avait mis en évidence la présence de masse en précisant ses caractéristiques.
- 03 cas de RMS dans notre série d'étude ont subi des biopsies échoguidées.



*Figure 35 : Rhabdomyosarcome embryonnaire paratesticulaire. (Image de la littérature [31])
L'échographie montre une masse hétérogène inhabituelle qui est séparée du testicule chez un garçon de 8 an (a). À l'échographie Doppler (b), la masse montre une vascularisation proéminente, ce qui peut mimer une orchite-épididymite.*

1.2. TDM :

Technique : Elle se fait par une acquisition hélicoïdale en coupes axiales avant et après injection de produit de contraste à base de produit de contraste non ionique, avec reconstructions multi-plannaires.

Avantages :

La TDM permet de mieux préciser les caractères et la nature de la masse tumorale, son origine, son extension loco-régionale, mais aussi son extension à distance par l'étude des différents étages thoraco-abdomino-pelvien.

On recherchera les métastases ganglionnaire, thoracique, osseuse mais aussi les métastases hépatiques.

La TDM est supérieure à l'IRM dans la détection des anomalies osseuses.

L'inconvénient de la TDM chez les enfants est l'utilisation de rayonnements ionisants.

Dans notre série :

- 21 patients ont réalisé une TDM afin de poser le diagnostic comprenant : 07 TDM cérébrales, 03 TDM orbitaires, 10 TDM Abdomino-pelviennes.
- Tous les cas ont bénéficié d'une TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension.

1.3. IRM :

Grâce à sa capacité supérieure à illustrer les modifications des tissus mous, l'IRM est le Gold-standard en RMS [25].

Technique : Bien que les protocoles d'imagerie doivent être adaptés au cas par cas, ils doivent au moins comporter des séquences axiales pondérées en T1 et T2 (pour les structures anatomiques et l'évaluation des structures neurovasculaires), séquence T1 perpendiculaire au plan axial et une séquence après de gadolinium. Les

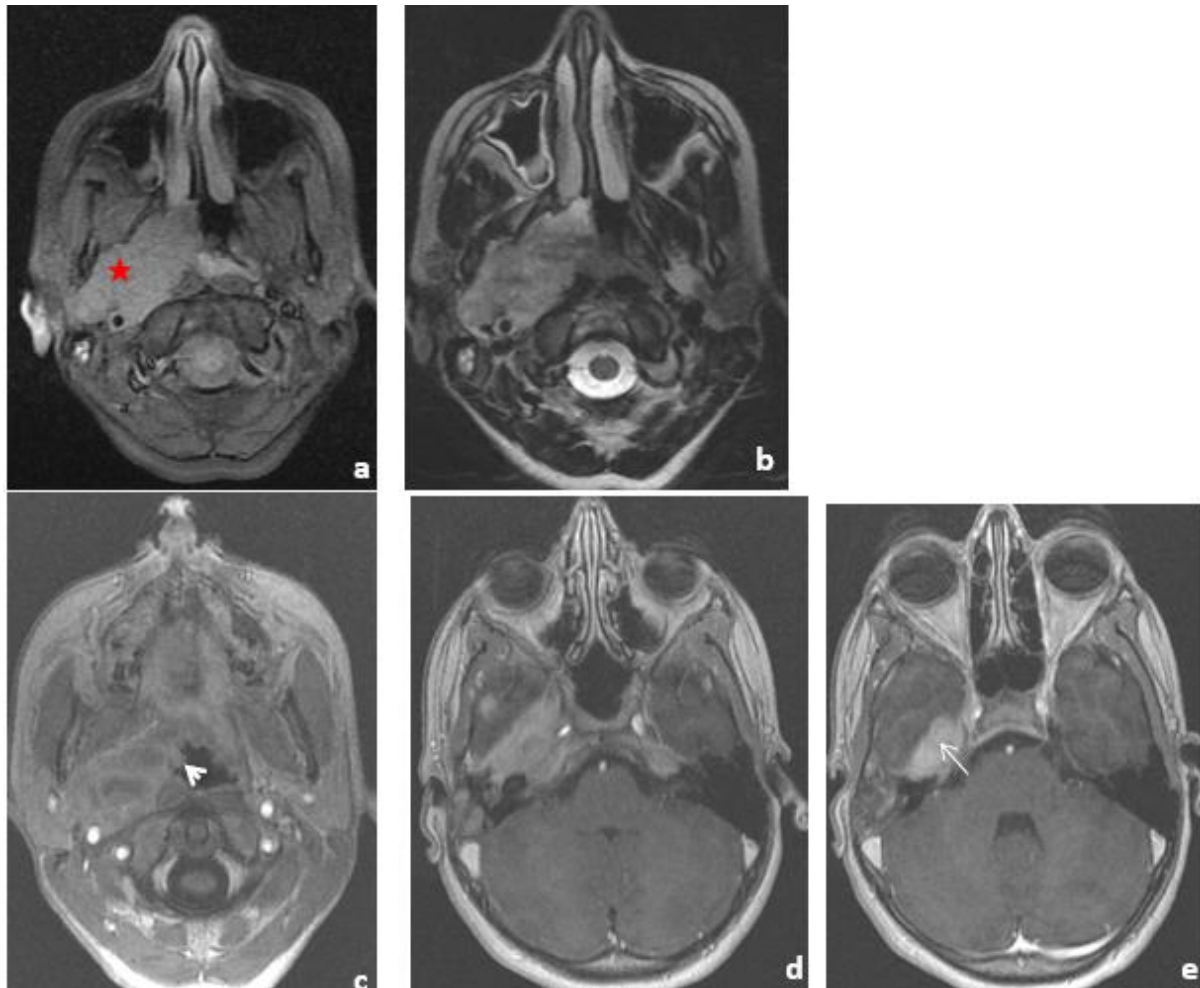
séquences injectées sont obligatoires et réalisées avec saturation de graisse. Le principal inconvénient est la longueur de la durée de l'examen (jusqu'à 45 min) et le fait que l'IRM est extrêmement sensible à des artefacts de mouvement. Par conséquent, la plupart des enfants de moins de 6 ans–7 ans ont besoin d'une sédation ou d'une anesthésie générale pendant leur examen IRM.

Les caractéristiques radiologiques du RMS sont relativement non spécifiques.

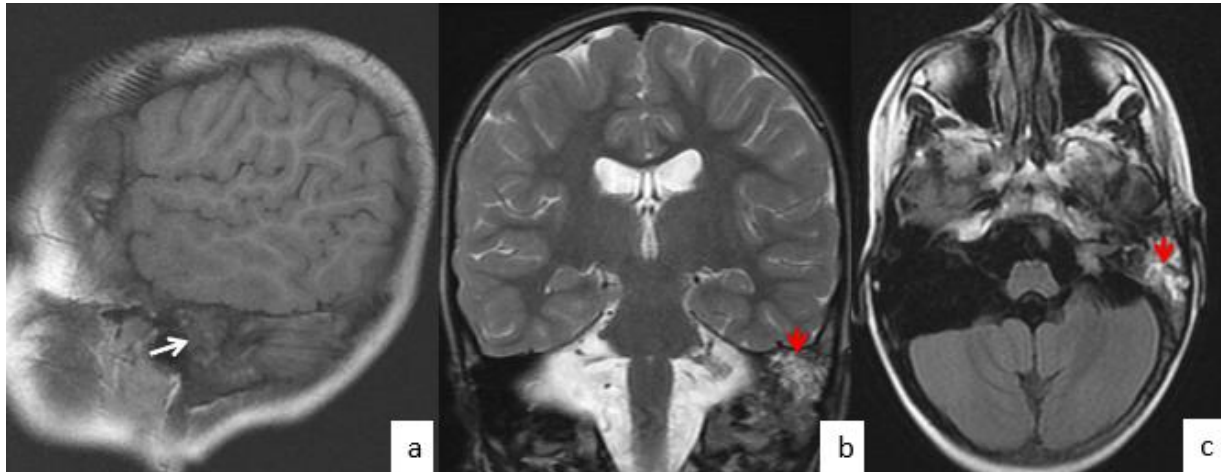
Comme toutes les tumeurs des tissus mous, il se présente en signal intermédiaire T1, signal intermédiaire à élever en T2. En cas de présence de nombreuses cloisons, la tumeur apparaît sous une forme lobulaire. Le RMS en général se rehausse de façon importante après injection de produit de contraste. Très rarement, il peut être majoritairement kystique. Les séquences dynamiques sont nécessaires pour évaluer la vascularité des tumeurs et différencier la maladie résiduelle post-chirurgicale et la fibrose.

Dans notre étude, 04 cas ont réalisé une IRM pour poser le diagnostic :

- Le cas du RMS testiculaire a bénéficié d'une IRM pelvienne.
- IRM Abdominale réalisée chez le cas du RMS des voies biliaires.
- IRM crânienne chez le cas du RMS de la base du crane.
- Un cas de RMS orbitaire a réalisé une IRM orbitaire.



*Figure 36 : IRM cranio-faciale en coupes axiales T1 fatsat (a), T2 (b), et T1 gado (c,d,e)
Processus tumoral du cavum (étoile rouge) localement avancé étendu à l'oropharynx (tête de
flèche blanche) et en endocranien*



*Figure 37 : IRM cranio-faciale en coupes sagittale T1 (a) , coronale T2 (b) , axial FLAIR (c)
Processus lésionnel mastoïdien gauche décrit en hyposignal T1 (flèche blanche) hypersignal
T2 et FLAIR (flèches rouges) contenant quelques zones rehaussées après contraste*

1.4. Autres :

1.4.1. Radiographie standard :

Comme le RMS est une tumeur des tissus mous, la radiologie conventionnelle joue un rôle insignifiant dans son diagnostic. Elle peut mettre en évidence une érosion osseuse en regard de la tumeur primitive.

Les radiographies thoraciques ne sont pas à utiliser dans le cadre du bilan d'extension initial à la recherche de localisations secondaires pulmonaires, mais plutôt ils ont une place dans la surveillance. [32]

Chez nous quatre patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, dont une seule revenant anormale.

1.4.2. Scintigraphie :

Dans les protocoles [European paediatric sarcome des tissus mous] EpSSG actuels, la scintigraphie osseuse est obligatoire dans le cadre du bilan des patients atteints de RMS. La découverte d'un point chaud isolé sur la scintigraphie osseuse doit être évaluée par une IRM.

Dans une étude néerlandaise portant sur 109 patients atteints de sarcome des tissus mous, des métastases osseuses n'ont été trouvées que chez 8 patients (7 %). [32]Cependant, sur ces huit patients, six ont rapporté des douleurs osseuses et tous avaient d'autres sites de la maladie métastatique.

Les auteurs concluent que le rendement de la scintigraphie osseuse de routine est faible et qu'elle doit être réservée aux patients symptomatiques ou à haut risque.

Dans notre étude, la scintigraphie a été réalisée chez 05 patients rapportant des douleurs osseuses revenant sans anomalie en totalité.

1.4.3. PET-scanner :

La combinaison de la PET et de la TDM, sans déplacement de la position relative du patient, donne une précision diagnostique supérieure à la TEP seule. En général, le scanner sera un scanner à faible dose destiné uniquement à identifier les structures anatomiques.

Cependant, comme les tomodesitomètres des systèmes TEP-TDM modernes sont de haute qualité diagnostique, il est également possible de combiner une tomodesitométrie diagnostique, par exemple pour la représentation des métastases pulmonaires, avec une tomographie TEP. La littérature sur l'utilisation de la TEP-TDM chez les enfants atteints de RMS se limite à quelques rapports de cas.[33], [34] Bien que dans certains cas, la TEP-TDM se soit avérée bénéfique pour certains patients.

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié du PET-scanner.

2. Résultat de l'imagerie selon la localisation :

2.1. Tête et cou:

La plupart des rhabdomyosarcomes tête et cou sont des lésions volumineuses solitaires et unilatérales, bien que des formes primaires multifocales aient été rapportées.[35]

Les séquences Spin-echo (SE) T1 offrent un excellent contraste entre la tumeur et les plans graisseux environnants ainsi que la base du crâne dans les plans axial et coronal. Les séquences SE T2 peuvent montrer une grande variété d'intensités de signal de RMS chez différents patients et donc une intensité de signal extrêmement faible ou élevé ou intermédiaire, par rapport au muscle, peut être observé .[35]–[40] Certaines tumeurs peuvent apparaître relativement homogènes et d'autres sont franchement hétérogènes, probablement en corrélation avec la cellularité, la matrice tumorale et la nécrose . [41]–[43]

Bien que le RMS puisse montrer une variété de schémas de rehaussement après l'administration de contraste IV, la majorité montre un rehaussement modéré et homogène. Des zones non rehaussées peuvent être reconnues après l'administration de contraste IV, représentant une nécrose centrale ou une cavitation .[37] Il ne semble pas y avoir de signes IRM pathognomonique de RMS.

2.1.1. Localisation para-méningée :

Les localisations para-méningées sont en contact direct ou proche avec la base du crâne. Les tumeurs peuvent provenir du nasopharynx (NP), de l'espace parapharyngé (PPS), de la fosse infra-temporale, de la cavité nasale, des sinus paranasaux, de la mastoïde ou de l'oreille moyenne. Il peut être difficile d'évaluer l'origine d'une lésion volumineuse, mais la définition du centre du volume et l'analyse de la façon dont les structures normales sont déplacées peuvent aider à définir le bon

compartiment .[44] Le RMS para-méningé peut montrer une propagation plus précoce à la base du crâne et au compartiment intracrânien par rapport à d'autres endroits et une évaluation précise de l'étendue locale est l'un des principaux objectifs de l'imagerie. La survie est moins bonne et les options thérapeutiques différentes en cas d'atteinte de la base du crâne ou d'extension tumorale intracrânienne .[45], [46]

L'atteinte de la base du crâne peut être bien identifiée sur les séquences SE T1 – W sans contraste. Une invasion de l'os sphénoïde et du clivus ainsi que de l'os ptérygoïdien et des plaques ptérygoïdiennes peut survenir. Lorsqu'une tumeur est située dans l'espace masticateur, l'articulation mandibulaire et temporo-mandibulaire (ATM) peut être à risque. L'extension tumorale peut être subtile et il faut donc rechercher attentivement la disparition des plans graisseux normaux et l'amélioration anormale du contraste, par rapport au côté normal non impliqué.

Les images à contraste amélioré montrent une amélioration pathologique de la tumeur, qui peut devenir plus évidente lorsque la saturation en graisse est ajoutée. L'extension péri neurale subtile devient plus évidente après l'administration de contraste IV. Un élargissement asymétrique du sinus caverneux avec un rehaussement anormal dans les foramens de la base du crâne peut être un signe subtil d'extension tumorale intracrânienne le long des branches du nerf trijumeau.

Un encaissement de l'artère carotide interne peut être observé ainsi qu'une compression de la veine jugulaire. Le rehaussement périvasculaire le long de l'artère carotide interne près de la base du crâne suggère une extension de la tumeur au-delà des compartiments extra crâniens et une réévaluation soigneuse des résultats doit être envisagée.

Dans notre série, on avait deux cas de RMS para méningé avec extension endocrânienne à travers une lyse osseuse comme ce qui est décrit dans la littérature.

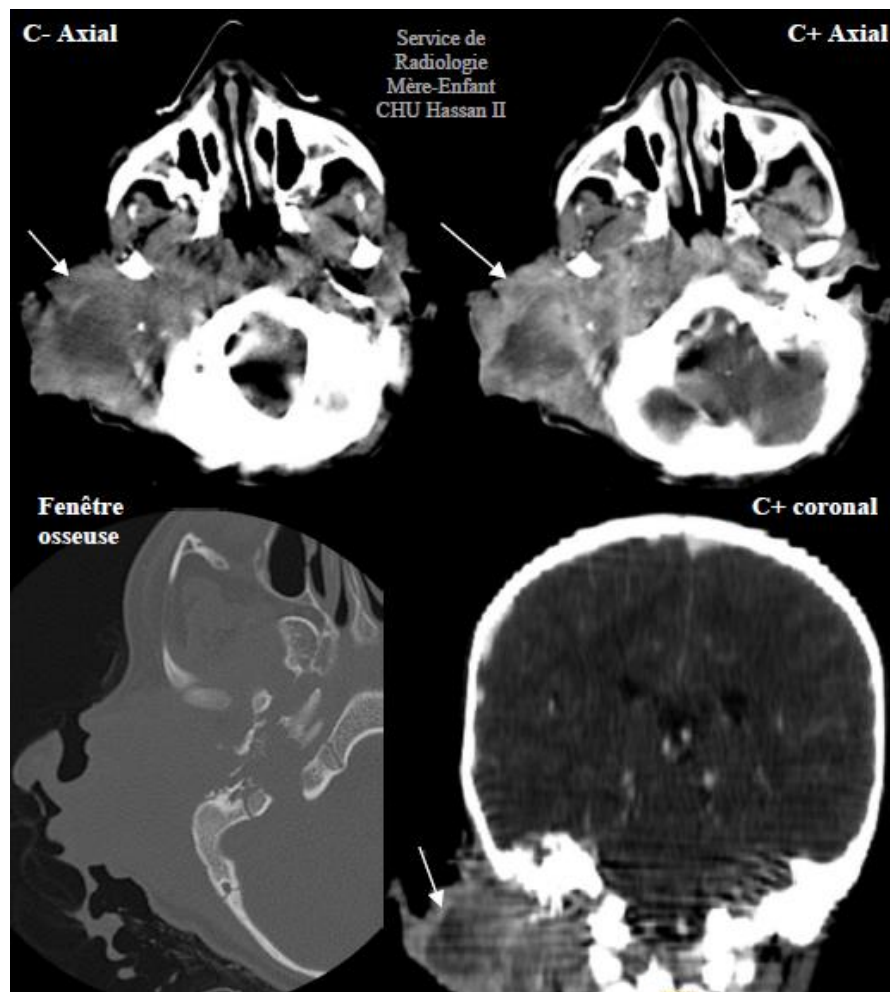


Figure 38 : TDM cervicale:

Processus oto-mastôïdien ulcéro-bourgeonnant hétérogène en contraste spontané, rehaussé de manière hétérogène après injection de produit de contraste avec nécrose centrale. Il est responsable d'une lyse des cellules mastoïdiennes, du CAE et du canal carotidien.

2.1.2. Localisation non para-méningé (PM) :

Ces tumeurs sont localisées dans tous les autres compartiments à l'exception de l'orbite. Une évaluation minutieuse de l'extension locale du RMS de la cavité oropharyngée ou buccale dans les compartiments adjacents, par exemple, le SPP ou l'espace infra-temporal, est obligatoire, car cela peut changer un emplacement à faible risque en un emplacement à haut risque. Les localisations intranasales peuvent être purement non PM mais peuvent devenir PM lorsque la tumeur touche la base du crâne.

L'invasion osseuse du palais dur peut provoquer une propagation péri-neurale le long des nerfs palatins et à partir de là, une extension tumorale rétrograde peut se produire le long des branches trijumeau et du nerf vidien dans le compartiment crânien, modifiant ainsi le pronostic vers une localisation PM moins favorable.

Le RMS parotidien en soi relève du groupe non PM, mais en cas d'atteinte du nerf facial ou d'extension dans le SPP, la tumeur est classée comme PM, avec un pronostic plus sombre.

Le RMS du bas du cou peut s'étendre dans le médiastin ou, selon l'emplacement, dans la colonne vertébrale. Cette dernière découverte modifiera le pronostic car il s'agit d'un emplacement PM.

Dans notre série, on a rapporté 02 cas de RMS non para méningés dont un seul cas au niveau parotidien et dont l'évolution était favorable conformément à ce qui est rapporté dans la littérature.

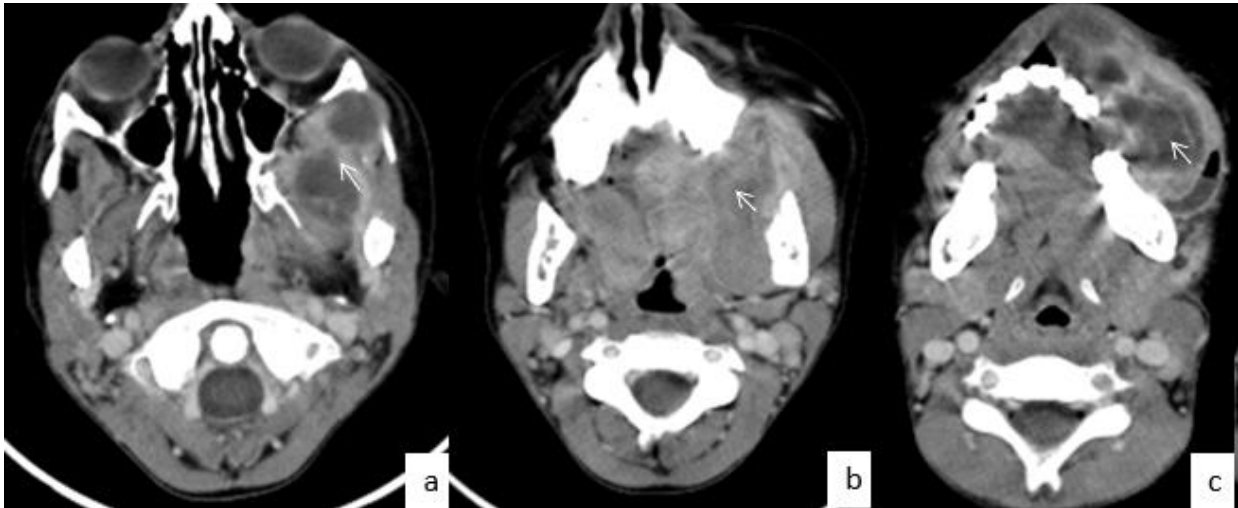


Figure 39 : Coupes axiales passant par l'étage facial après injection de produit de contraste (a-d): Processus tumoral des espaces profonds de l'hémiface gauche rehaussé de façon hétérogène après contraste localement invasif (flèches blanches)

2.1.3. Localisation orbitaire :

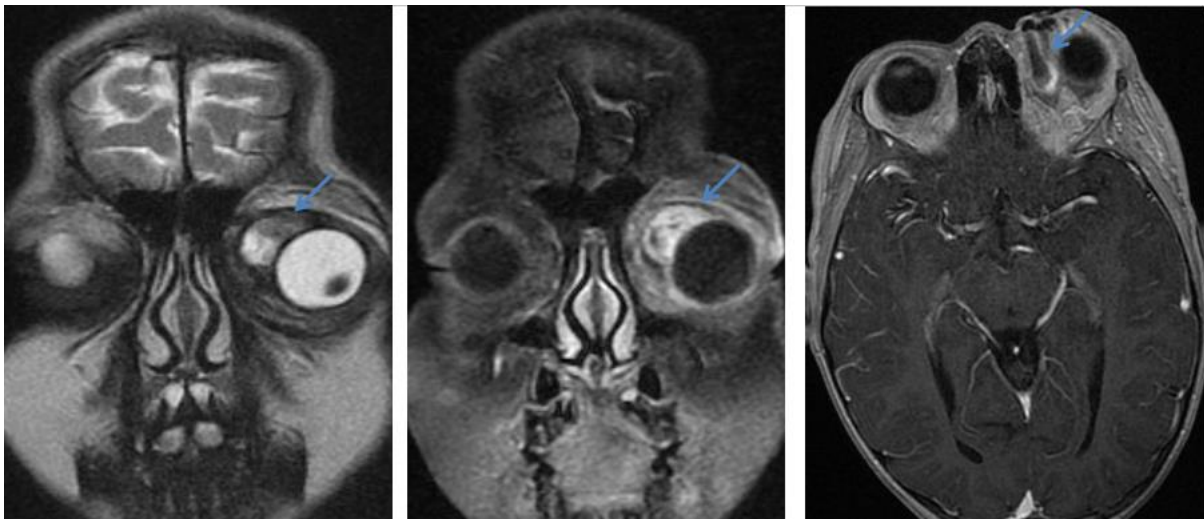
Le RMS périorbitaire provient des paupières et peut rester en dehors de l'orbite, c'est-à-dire dans un emplacement pré-septal.

La tumeur intra-orbitaire comprend la localisation de la tumeur extra- ou intra-conale. La plupart des RMS sont situés dans le quadrant supéro-nasal de l'orbite.[35], [37] L'évaluation de sa relation avec les muscles extra-oculaires, la glande lacrymale, le système des conduits lacrymaux, le nerf optique, le globe et l'apex de l'orbite est nécessaire. Contrairement aux localisations PM, le RMS orbital envahit rarement la base du crâne ou s'étend intracrânienne.[17], [37] L'extension à travers la fissure orbitaire inférieure ou supérieure est rare, de même que l'envahissement des sinus paranasaux adjacents.

De légères déformations osseuses peuvent être observées de manière fortuite mais une destruction osseuse franche avec atteinte de la moelle osseuse et des structures intracrâniennes adjacentes est rarement observée dans le RMS orbitaire. L'invasion osseuse changera la classification en emplacement PM. Lorsqu'une

destruction osseuse est suspectée à l'IRM, une TDM supplémentaire est recommandée pour confirmer les résultats de l'IRM et exclure une maladie bénigne concomitante, par exemple une dysplasie fibreuse.

Dans notre série, on a constaté que l'extension vers les structures intracrâniennes adjacentes était exceptionnelle pour la localisation orbitaire, retrouvée chez un seul cas, ce qui était compatible avec la littérature.



*Figure 40 : IRM cranio-faciale en coupes coronale et axiale séquence T2 et T1 C+ :
Processus tissulaire intra-orbitaire extra-oculaire gauche, localisé au niveau du pôle
supérieure et en regard du canthus interne, décrite en hypersignal T2 , rehaussé de façon
hétérogène et intense après contraste, envahissant les muscles droits médian et supérieure
ainsi que la graisse intra- et extra-conique, sans lyse osseuse.*

2.2. Génito-urinaire :

Environ 25 % de tous les RMS sont génito-urinaires.[47], [48] Les RMS génito-urinaire peuvent simplement être subdivisés en deux sous-groupes basés sur différents pronostics et stratégie de traitement ultérieure, la localisation vessie/prostate étant une localisation défavorable . Les tumeurs d'autres sites génito-urinaires non vésicaux/prostatiques, comme la localisation para-testiculaire (testicules, épидидyme et cordon spermatique), le vagin ou l'utérus , ont un pronostic favorable, et donc nécessitent un traitement moins intensif.[49]–[61] Il y a une mise en garde à l'IRM de la vessie dans le RMS : après l'administration intraveineuse de produit de contraste, une superposition de produit de contraste peut se produire, ce qui rend difficile l'appréciation du rehaussement de la paroi vésicale .[62] Les séquences T2–W peuvent être particulièrement utiles dans ce contexte pour évaluer l'épaississement de la paroi vésicale. Une cystoscopie complémentaire est souvent justifiée.[63] A la fin du traitement, un épaississement résiduel des tissus mous peut persister, et à l'IRM il est impossible de dire s'il s'agit d'une cicatrice résiduelle ou d'une tumeur ; dans ces cas, la biopsie endoscopique est obligatoire.

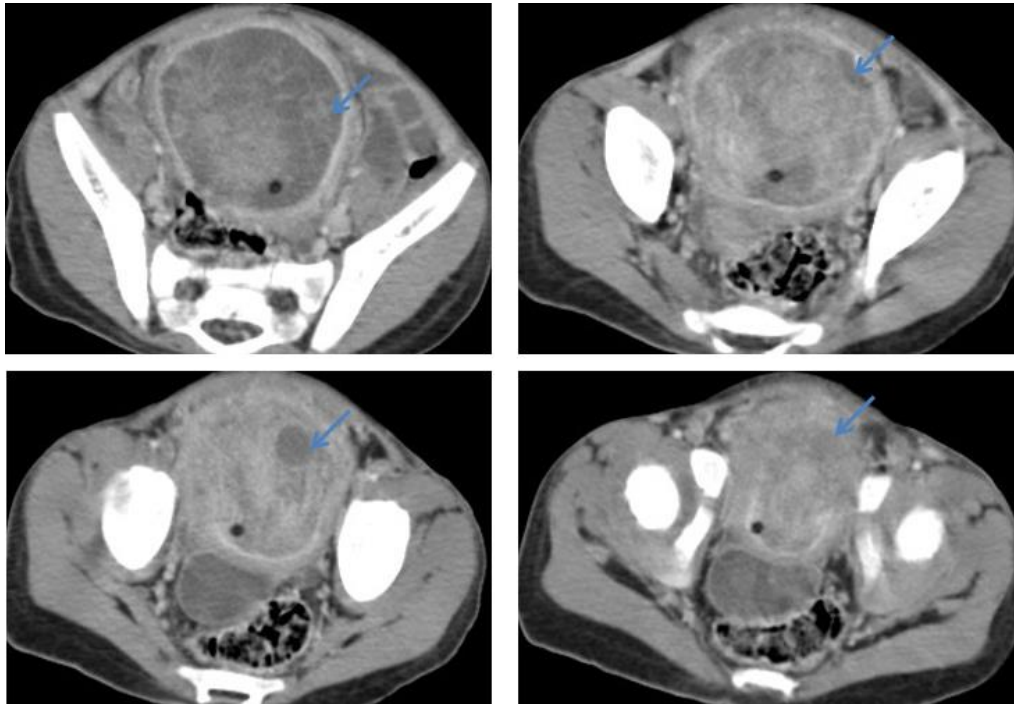


Figure 41 : TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC:

Volumineuse masse pelvienne intra-vésicale, localement avancée, bien limitée par une pseudo-capsule, réhaussée de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose



Figure 42 : IRM pelvienne en coupes axiales T1 (a), T1 gado (c), diffusion (d) et coronale T2(b): Volumineuse masse hétérogène intra scrotale para testiculaire gauche, se présentant en hyposignal T1, discret hypersignal hétérogène T2, se rehaussant après contraste, restrictive sur les séquences de diffusion

2.3. Extrémités:

Le RMS des extrémités est presque toujours d'histologie alvéolaire, a tendance à se produire chez les enfants plus âgés et les jeunes adultes, est souvent associé à des ganglions lymphatiques régionaux positifs et a tendance à métastaser vers des sites inhabituels ; ces facteurs pronostiques négatifs contribuent au pronostic relativement sombre du RMS dans cette localisation.[64], [65] Chez environ 12 % des patients, une atteinte ganglionnaire est visible à l'imagerie ; cependant, lorsque la dissection ganglionnaire est réalisée, le taux d'atteinte ganglionnaire augmente à près de 50 % .[66] Cet écart entre les résultats d'imagerie et la dissection ganglionnaire pourrait être réduit en utilisant des échographies de pointe de haute qualité. Dans les protocoles de traitement actuels, une biopsie systématique des ganglions régionaux est préconisée, même si les ganglions ne sont pas palpables ou agrandis à l'imagerie ; les procédures de ganglion sentinelle sont recommandées chaque fois que possible, bien que la valeur de la mise à niveau d'un patient vers un groupe à risque plus élevé basé simplement sur un ganglion sentinelle positif n'ait pas encore été étudiée. Comme dans toutes les tumeurs des extrémités, l'imagerie préopératoire joue un rôle essentiel dans la description des relations entre les faisceaux neurovasculaires et la tumeur.

2.4. Autre:

2.4.1. Paroi thoracique :

Le RMS de la paroi thoracique (Fig. 14) est une observation relativement rare avec une incidence rapportée de 3,7 % dans les études IRSG II et IRSG III .[67] La plupart des rapports d'atteinte de la paroi thoracique sont soit des rapports de cas, soit de petites séries . [68]–[70] Dans une analyse rétrospective de 15 patients, Saenz et al. [70] retrouvent une survie à 5 ans de 67 %.

Dans notre étude, on a rapporté un seul cas de RMS de la paroi thoracique représentant 4.3% des cas. Ce qui est compatible avec les données de la littérature.

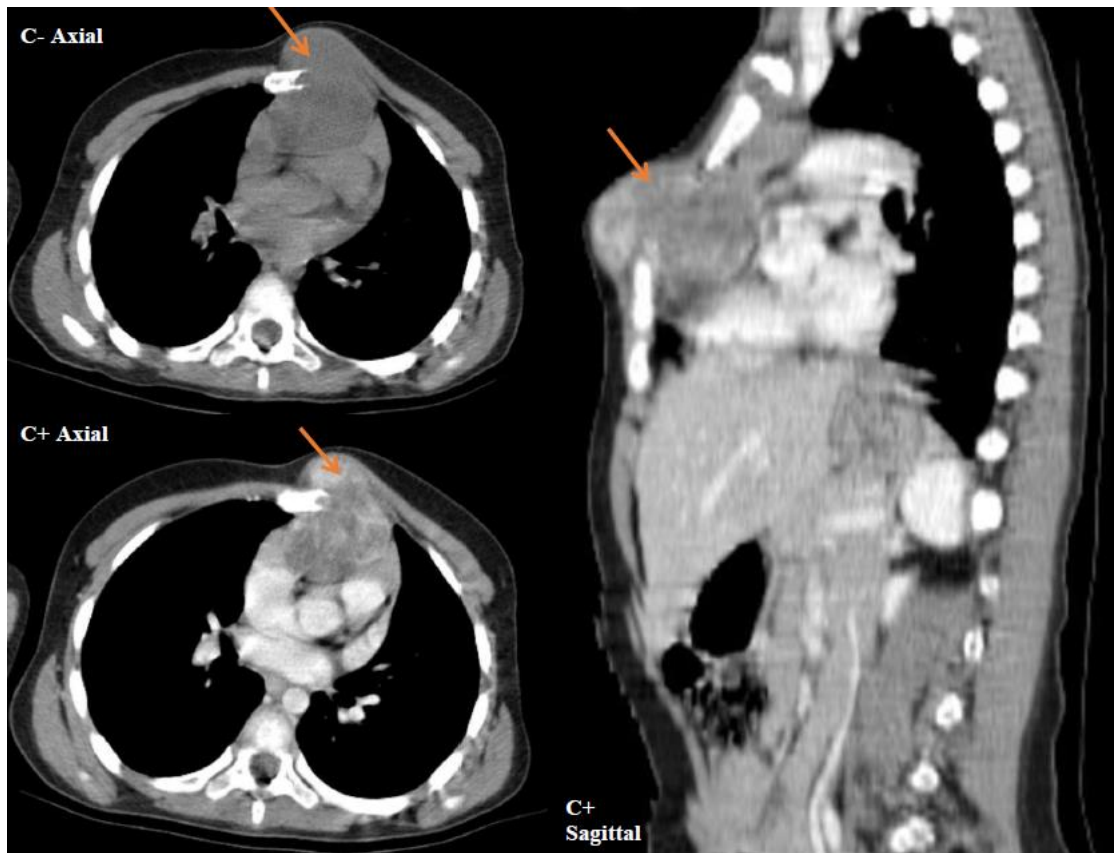


Figure 43 : TDM thoraco-abdomino-pelvienne :

Masse tissulaire au dépend de la paroi thoracique antérieure, médiane, bien limitée, polylobée, hypodense en contraste spontané et rehaussée de façon hétérogène après contraste. Latéralement à gauche, elle envahit le bord gauche du corps sternal. En arrière, elle semble envahir le pédicule mammaire interne gauche et s'étend au médiastin antérieur avec contact intime avec le thymus et le péricarde avec perte du liseré graisseux de séparation par endroit.

2.4.2. Pulmonaire :

Il existe un débat et une controverse en cours sur la question de savoir si les anomalies kystiques congénitales prédisposent les enfants au développement intra-lésionnel du RMS [71]–[75]. Il a été rapporté que le blastome pleuropulmonaire (PPB) a été confondu avec ou classé comme RMS survenant dans une malformation adénomatoïde kystique congénitale (CCAM) à plusieurs reprises [76].

2.4.3. Arbre biliaire :

Le RMS est la tumeur la plus fréquente de l'arbre biliaire chez l'enfant, bien qu'il ne représente qu'environ 0,04 % de toutes les tumeurs de l'enfant [77]. Le diagnostic initial sera, chez la plupart des patients, porté sur l'échographie, qui peut montrer une masse solide ou kystique située dans le hile hépatique, et une dilatation des voies biliaires intrahépatiques. L'IRM est obligatoire pour l'évaluation préopératoire, où la cholangiopancréatographie par résonance magnétique (MRCP) peut représenter l'arbre biliaire. Chez de nombreux patients, cependant, une cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) devra être réalisée afin de mettre en évidence des irrégularités intra canalaire. Le RMS de l'arbre biliaire est une tumeur qui n'a pas nécessairement besoin d'être complètement réséquée pour atteindre une survie à long terme, tant qu'une radiothérapie adéquate est ajoutée [78].

Les métastases intrapéritonéales, qui peuvent également être retrouvées au suivi, doivent également être prises en compte.

2.4.4. Autres emplacements :

Dans des cas extrêmement rares, le RMS peut être trouvé dans d'autres organes tels que le cœur, le diaphragme, l'épiploon, l'ouraque et le tube digestif [79]–[87].

2.4.5. Congénital :

Le RMS a été rapporté comme une tumeur congénitale [88]–[92]. Dans le RMS alvéolaire congénital, le pronostic est rapporté comme extrêmement mauvais, malgré un traitement par ailleurs adéquat [90]. Il a été noté que dans le RMS congénital, la maladie peut être métastatique au moment de la naissance, avec des métastases décrites dans un certain nombre d'organes et dans le placenta [92].

3. Stadification du RMS :

Les deux systèmes de stadification utilisés dans la prise en charge du rhabdomyosarcome sont le système de stadification TNM (tumeur, ganglions, métastases) et le système de groupement clinique (CG). [93]

Les systèmes de stadification TNM et CG se complètent et sont utilisés pour évaluer le pronostic et sélectionner le traitement des patients atteints de rhabdomyosarcome.

La stratification pronostique du rhabdomyosarcome classe les patients en fonction des systèmes de stadification ci-dessus comme à risque faible, intermédiaire ou élevé. La stratification du risque est basée sur le groupe clinique, le site, la taille, l'âge, l'histologie, les métastases et l'état des ganglions lymphatiques[94]–[96].

Le CG du rhabdomyosarcome par le groupe d'étude intergroupe sur le rhabdomyosarcome (IRSG) est le suivant :[93]

I : Confiné au site d'origine

- Tumeur localisée, anatomiquement confinée au site d'origine ; la tumeur peut être complètement réséquée,
- Tumeur localisée, s'infiltrant localement dans la structure adjacente, la tumeur peut être complètement réséquée chirurgicalement.

II : Infiltration locale

- Tumeur localisée, une résection totale brute est possible ; cependant, une maladie résiduelle microscopique est possible.
- Tumeur localement étendue (peut s'être propagée aux ganglions lymphatiques régionaux); cependant, une résection chirurgicale complète est possible.
- Tumeur localement étendue (peut s'être propagée aux ganglions lymphatiques régionaux), la tumeur peut être complètement réséquée chirurgicalement ; cependant, une maladie résiduelle microscopique est possible.

III : Tumeur étendue localisée

- Tumeur étendue localisée, maladie résiduelle macroscopique après biopsie uniquement.
- Tumeur étendue localisée, une maladie résiduelle macroscopique est possible après une résection majeure (supérieure ou égale à 50 % de réduction tumorale).

IV : Rhabdomyosarcome métastatique

- Tumeur primaire de toute taille, avec ou sans atteinte des ganglions lymphatiques régionaux, avec métastases à distance.

La classification TNM :[93]

Stade 1 :

- La tumeur se présente dans une région de pronostic favorable.
- La tumeur peut être de n'importe quelle taille et peut montrer une invasion locale dans les zones voisines et/ou se propager aux ganglions lymphatiques régionaux.

- La tumeur doit s'être propagée à distance.

Stade 2 :

- La tumeur se présente dans une région de pronostic défavorable.
- La tumeur doit mesurer 5 cm ou moins sans preuve d'invasion locale dans les zones voisines et/ou de propagation aux ganglions lymphatiques régionaux ou à des parties éloignées du corps.

Stade 3 :

- La tumeur se présente dans une région de pronostic défavorable.
- Et l'un des éléments suivants : La tumeur mesure 5 cm ou moins, mais s'est propagée aux ganglions lymphatiques voisins. La tumeur est supérieure à 5 cm et avec/sans propagation aux ganglions lymphatiques régionaux ; dans les deux cas, le cancer n'a pas montré de propagation métastatique.

Stade 4 :

- La tumeur peut avoir commencé n'importe où dans le corps et est de n'importe quelle taille.
- La tumeur montre une propagation métastatique.

Les sites favorables sont les voies biliaires, l'orbite, la tête et le cou (à l'exclusion du para méningé) et l'appareil génito-urinaire (à l'exclusion de la prostate et de la vessie) ; tous les autres sont défavorables.

Groupe des patients à risque :[93]

Faible risque :

- Rhabdomyosarcome embryonnaire : stade clinique 1–3, groupe clinique 1–3
- Le rhabdomyosarcome alvéolaire ne doit pas être classé dans un groupe à faible risque.

Risque intermédiaire

- Inclut les patients atteints d'une maladie de stade I, II ou III
- Rhabdomyosarcome embryonnaire : stade clinique I–III, groupe clinique 3
- Rhabdomyosarcome alvéolaire : stade clinique I–III, groupe clinique 1–3

Risque élevé

- Inclut les patients atteints d'une maladie de stade IV
- Rhabdomyosarcome embryonnaire : stade clinique IV, groupe clinique 4
- Rhabdomyosarcome alvéolaire : stade clinique IV, groupe clinique 4

Dans notre étude, la prédominance du stade III était manifeste retrouvée chez 08 cas soit un pourcentage de 34,7%, suivi par le stade I et IV avec un pourcentage de 30.4%, et en dernier le stade II (4,3%).

Notre étude rejoint l'étude SEER menée par Eduardo et al et l'étude IRS–III.

Le pourcentage élevé observé dans le stade I dans notre étude par rapport à ce qui est décrit dans la littérature peut être expliqué par la fréquence dans notre étude de localisations orbitaires qui sont diagnostiquées toutes à un stade précoce.

Tableau 7: Classification IRS pré-thérapeutique en comparaison avec des études

	Stade 1	Stade 2	Stade 3	Stade 4
<i>HSSISSEN RABAT</i>	14%	22%	51%	13%
<i>HABIBI</i>	35%	6%	41%	18%
<i>MARRAKECH</i>				
<i>Eduardo A USA</i>	34,1%		36%	30%
<i>IRS III</i>	20%	16%	48%	16%
<i>Notre étude</i>	30,4%	3,4%	34,7%	30,4%

4. Traitement :

Le traitement du RMS nécessite une approche multidisciplinaire, où la chimiothérapie, la chirurgie et la radiothérapie (RT) ont chacune leur rôle spécifique.

Chimiothérapie

Avant l'introduction de la chimiothérapie, seuls 25 % des patients atteints de RMS survivaient, malgré une thérapie locale adéquate. Cela indique indirectement que la grande majorité des patients avaient au moins une maladie disséminée minimale au moment du diagnostic, alors qu'avec les techniques d'imagerie de pointe et les examens de la moelle osseuse, seuls 15 % des patients atteints de RMS présentent une maladie métastatique manifeste. En plus de traiter une maladie disséminée minimale, la chimiothérapie permet à la thérapie locale d'être plus conservatrice. Chez la plupart des patients, la chirurgie au moment du diagnostic consiste en une biopsie uniquement. La chimiothérapie est administrée à tous les patients ; elle réduit la taille et l'extension de la tumeur et permet souvent de retarder l'intervention chirurgicale. La tumeur est plus susceptible d'être complètement réséquée et la chirurgie mutilante évitée. La plupart des protocoles internationaux utilisent la vincristine et la dactinomycine comme médicaments standard. Le choix de l'agent alkylant diffère entre l'Europe (ifosfamide) et l'Amérique du Nord (cyclophosphamide). Ces médicaments se sont avérés également efficaces, mais des différences de toxicité existent : l'ifosfamide est plus néphrotoxique, tandis que le cyclophosphamide est plus gonadotoxique[97]. L'ajout d'autres agents antinéoplasiques à la vincristine, à la dactinomycine et aux alkylants dans le traitement du RMS a été étudié, mais aucune amélioration significative des résultats n'a été trouvée[98].

Dans notre étude 08 patients ont eu une chimiothérapie première, et 07 cas avaient eu une chimiothérapie seule. Ce dernier chiffre peut s'expliquer par les cas métastatiques d'emblée ou les cas stade 3 de l'IRSG non répondeurs au traitement de première ligne.

Chirurgie

Chez l'enfant, la chirurgie débute souvent lors de la phase diagnostique avec une biopsie pour les études histologiques, bien qu'ici la radiologie interventionnelle joue un rôle croissant. La biopsie excisionnelle n'est pas préconisée sauf pour les tumeurs paratesticulaires. La plupart des patients se retrouvent avec le stade post-chirurgical IRS groupe III. La chirurgie est généralement retardée après la réduction tumorale par chimiothérapie. Le traitement chirurgical du RMS est spécifique au site, mais le paradigme actuel est une large excision complète de la tumeur primaire avec une marge de tissu non impliqué dans la mesure du possible. Les procédures de réduction et de mutilation doivent être évitées.[32]

Dans notre étude, 08 patients ont eu une chirurgie, dont un seul cas parmi eux a eu une résection tumorale totale.

3 patients parmi les 08 opérés, ont eu une chirurgie initiale, pour les autres patients opérés, c'était une chirurgie de seconde intention après chimiothérapie.

On a constaté une grande disparité en fonction de la localisation puisque :

- Seuls 2 cas avec une localisation tête cou ont pu être opérés,
- Dans la localisation génito-urinaire, 02 patients ont pu être opérés,
- Pour les autres localisations, 03 seulement ont pu être opérés.

Radiothérapie

Les philosophies qui sous-tendent les stratégies de traitement en Amérique du Nord et en Europe occidentale ont différé dans le passé. Les protocoles nord-américains impliquaient une chirurgie agressive et une RT de routine, à l'exception des tumeurs qui ont été radicalement réséquées au microscope au moment du diagnostic, suivies de schémas de chimiothérapie prolongés jusqu'à 2 ans. Le groupe SIOP-MMT (International Society for Pediatric Oncology-Malignant Mesenchymal Tumour) a préconisé le recours à la chimiothérapie et à la chirurgie afin d'obtenir une rémission complète chez le plus grand nombre de patients afin d'éviter la RT chez ces patients souvent très jeunes. La RT a souvent des effets dévastateurs chez les enfants en pleine croissance, pouvant entraîner des problèmes esthétiques et fonctionnels importants. La tolérance aux rayonnements de l'os en croissance est ≤ 20 Gy, mais la dose de rayonnement du traitement du RMS varie de 36 à 50,4 Gy. Pour certains sites, cette politique a bien fonctionné (par exemple, RMS orbital) et, chez de nombreux patients, la RT a pu être évitée [17]. Dans la plupart des autres sites, les taux de rechute étaient élevés et les taux de récupération après rechute étaient faibles. Les protocoles de traitement en Allemagne (Co-operative Weichteilsarcom Studie, CWS) et en Italie (Italian Cooperative Soft Tissue sarcoma Group, ICG) se situaient entre celui en Amérique du Nord et celui du groupe SIOP-MMT. En 2005, les anciens SIOP-MMT, CWS et ICG se sont joints pour former l'EpSSG. À la suite d'une vaste coopération entre les groupes européens et nord-américains, les similitudes dans les stratégies de traitement sont désormais plus nombreuses que les différences [99]. Bien que la radiothérapie soit encore considérée comme essentielle chez de nombreux patients pour obtenir la guérison, la possibilité de deuxième néoplasmes malins radio-induits doit être gardée à l'esprit [100], [101].

➤ *Approche européenne :*

Aujourd'hui, plus de 70 % des RMS non métastatiques sont guéris, mais les survivants peuvent souffrir de séquelles [102]–[107]. Par conséquent, le groupe SIOP–MMT a tenté dans ses études d'éviter de mutiler la chirurgie et la RT [102], [108], [109]. Seuls les enfants de ≥ 3 ans atteints de RMS paraméningé à haut risque d'extension méningée et les enfants n'obtenant pas de rémission complète après chimiothérapie et chirurgie ont été irradiés après une chimiothérapie intensive. De tous les survivants, 49 % ont été traités sans traitement local significatif [102]. Une récurrence locorégionale est survenue dans 34 % des cas. Cela a conduit à une survie sans événement de 57 % et à une survie globale de 71 % [102]. L'histologie alvéolaire était associée à un risque significativement plus élevé de rechute et à un risque beaucoup plus élevé de métastases.

➤ *Approche nord-américaine :*

Dans les études réalisées par l'IRSG, le besoin de RT est basé sur la radicalité chirurgicale, la localisation et la taille de la tumeur primaire. Seules les tumeurs complètement réséquées (IRS groupe I) avec une localisation favorable (stade I ; Tableau 5) et les petites tumeurs (≤ 5 cm) à des localisations défavorables (stade II) n'ont pas reçu de RT dans l'étude IRS–IV [97]. Les tumeurs grossièrement réséquées avec maladie résiduelle microscopique (IRS groupe II) et les tumeurs incomplètement réséquées ou les tumeurs avec maladie résiduelle macroscopique après biopsie (IRS groupe III) ont été irradiées [97], [98], [110], [111]. Avec cette approche dans l'étude IRS–IV, une EFS de 78 % et une SG de 84 % ont été obtenues. Entre les groupes IRSG et SIOP–MMT, une différence significative de SG dans le RMS alvéolaire a été observée (71 % contre 38 %) [99]. Le taux de sauvetage après rechute d'un RMS alvéolaire était

faible et, par conséquent, dans l'essai européen en cours, la RT est obligatoire pour tous les patients présentant une histologie alvéolaire.

Comme décrit ci-dessus, les approches européennes et américaines, bien qu'historiquement différentes, ont convergé sur la base des résultats d'essais internationaux successifs et d'une coopération étendue entre les groupes européens et nord-américains [99].

Dans notre étude, 10 patients ont reçu la radiothérapie en post-chimiothérapie ou après une chirurgie avec résection incomplète.

La dose moyenne administrée a été de 40 Gray avec une dose de fractionnement de 1.8 Gray.

V. SURVEILLANCE POST-THÉRAPEUTIQUE.

La surveillance recommandée après le traitement, selon l'European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Groupe d'étude sur le rhabdomyosarcome 2005 (EpSSG-RMS 2005), comprend un examen clinique complet associé à une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou TDM du site primaire de la tumeur et une radiographie du thorax, qui doit être effectuée tous les 3 mois dans la première année et tous les 4 mois pendant la deuxième et la troisième années après le traitement.

Au cours des quatrième et cinquième années suivant le traitement la surveillance est recommandée une fois par an. Cependant, aucune preuve disponible ne montre que les recommandations en matière de surveillance permettent de détecter précocement les rechutes et par conséquent d'améliorer la survie des patients avec des rechutes de RMS[112], [113]. De plus l'utilisation de l'imagerie est associée à des surexpositions aux radiations.[114], [115] En outre, des visites fréquentes à l'hôpital pourraient causer une détresse psychologique aux patients et aux parents.[116], [117]

Dans notre étude tous les patients ont eu une surveillance clinique régulière et radiologique par IRM et/ou TDM à la fin du traitement.

VI. FACTEURS PRONOSTIQUES

Le pronostic des patients atteints de RMS dépend de plusieurs facteurs. Les facteurs pronostiques favorables incluent le type histologique embryonnaires botryoïde, sites tumoraux primitifs en orbite et région non para mningée de la tête – cou et des organes génito–urinaires à l'exclusion des régions vessie et prostate, avec respectivement des survies globales aux alentours de 80%, 95%. Absence de métastases à distance et ablation complète de la tumeur au moment du diagnostic, taille de la tumeur inférieure ou égale à 5 cm, et l'âge moins de 10 ans au moment du diagnostic ou de rechute.[118], [119]

Une étude (SEER) des Etats–Unis dans la période 1973 et 2005 portant sur 2600 cas de RMS à montrer que les enfants atteints de RMS embryonnaire avaient un meilleur pronostic avec une survie estimée à 69% contre 47% pour la RMS alvéolaire et 47% pour la RMS pléomorphe. Les enfants et l'adolescents présentant une maladie localisée avaient un meilleur pronostic avec taux de survie à 5 ans estimée à 82% comparée à ceux avec une atteinte régionale (68%) et les atteintes à distance (32%).

Ceux avec les tumeurs primitives dans les sites favorables avaient une meilleure survie à 5 ans (74%) que ceux ayant des tumeurs dans des sites défavorables (53%). Sexe et la race n'a aucune influence sur la survie. Enfants (0 à 12 ans) avait nettement des résultats mieux que les adolescents (13 à 19 ans) avec une survie à 5 ans de 67% contre 45%, respectivement[120]

En comparant nos résultats à ceux des autres études, on remarque que les meilleurs taux de patients vivants s'affichent, aussi bien dans notre étude que dans les autres, pour la localisation orbitaire et génito–urinaire non vessie prostate. Cela revient au fait que ces deux localisations sont de bon pronostic d'après la littérature.

Pour les autres localisations (Abdomen, tronc ...), notre étude a marqué un plus grand nombre de vivant par rapport à celui décrit dans les autres études, on peut expliquer ces résultats par le nombre important des abandons de traitement.

Dans notre étude, la taille tumorale $< 5\text{cm}$ était corrélée avec une survie estimée à 87% alors que les patients ayant une taille tumorale $\geq 5\text{cm}$, la survie était de 40%. Ce qui concorde avec les données de la littérature.

CONCLUSION

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne du muscle strié. Les spécificités épidémiologiques et cliniques de cette tumeur au Maroc ressemblent généralement aux celles décrites dans la littérature. L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic précoce de cette tumeur à l'étape primitive ou métastatique et guide ainsi un traitement adéquat.

Chez nous, l'échec thérapeutique est lié à deux principaux problèmes : les rechutes, et le problème d'abondant de traitement.

RESUME

Introduction :

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant, il représente 5% des cancers pédiatriques. La localisation la plus fréquente est la région « tête-cou ». La révélation clinique du RMS dépend surtout de la localisation, soit par la découverte d'une masse ou des signes de compressions, d'extension locorégionale ou à distance. L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic et contribue à sa confirmation sur biopsie radioguidée.

Objectifs:

- Analyser la sémiologie radiologique des différentes localisations du rhabdomyosarcome chez l'enfant.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension, et la surveillance en fin du traitement.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.

Matériels et méthodes :

C'est une étude rétrospective descriptive portant sur 23 cas colligés au sein du service de radiologie Mère-enfant du CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 5 ans, s'étalant du Janvier 2016 au Janvier 2021.

Résultats :

L'âge médian est de 6 ans avec une légère prédominance masculine (sexe-ratio de 1.3).

Les symptômes révélateurs sont souvent un syndrome tumoral (60%), puis l'exophtalmie (21,7%), ainsi que des signes d'irritation et de compression urinaire en 3^{ème} lieu.

La forme embryonnaire est le type histologique le plus fréquent.

La localisation tête et cou est la plus fréquente (47,8%).

Au stade diagnostique, une TDM été réalisée chez 21 patients et l'IRM chez 4 patients.

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM TAP, 7 cas d'une TDM crânienne et 2 cas d'une IRM pelvienne dans le cadre du bilan d'extension.

Les métastases sont notées chez 8 malades, avec prédominance des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

59% des patients se sont présentés à un stade avancé de la maladie (III et IV).

61.8% des patients ont reçu une chimiothérapie première, suivie de 34.8% de chirurgie.

Le complément thérapeutique par radiothérapie est effectué chez 43% des patients, et la dose moyenne administrée est de 40 Gy.

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM et/ou IRM de surveillance.

Discussion :

Conformément à la littérature l'âge médian est de 6 ans avec un sexe-ratio de 1.3.

L'étiologie du RMS est inconnue, on a incriminé certains syndromes tels que la neurofibromatose du type 1, le syndrome de Li-Fraumeni, le syndrome de BeckwithWiedman et le syndrome de Costello.

Aussi bien dans la littérature que dans notre étude, le rhabdomyosarcome embryonnaire constitue le type histologique le plus fréquent, suivi du type alévoaire.

Le rôle de l'imagerie est d'évoquer le diagnostic et de réaliser un bilan d'extension à la fois loco-régional et à distance.

Le diagnostic est confirmé par l'étude anatomopathologique.

On a noté dans notre étude, comme comparé aux autres études internationales, que la localisation tête et cou est la plus fréquente.

Le tractus uro-génital occupait la deuxième place dans notre étude ce qui n'est pas le cas comparé aux autres études.

Sur le plan thérapeutique, plus de la moitié des patients arrivent à un stade avancé (III ou IV), ce qui a impliqué le choix de la chimiothérapie première.

Conclusion :

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne du muscle strié. Les spécificités épidémiologiques et cliniques de cette tumeur au Maroc ressemblent généralement aux celles décrites dans la littérature. L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic précoce de cette tumeur à l'étape primitive ou métastatique et guide ainsi un traitement adéquat.

REFERENCES

- [1] « Update on rhabdomyosarcoma – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22248972/> (consulté le 27 avril 2023).
- [2] S. Zaman, M. Khalid, M. Hussain, M. Akhlaq, Z. Rathore, et M. Nasir, « Rhabdomyosarcoma in Pediatric Population; a 5 year experience at Children's Hospital, Lahore ».
- [3] F. B. Ruymann et A. C. Grovas, « Progress in the diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma and related soft tissue sarcomas », *Cancer Invest.*, vol. 18, n° 3, p. 223-241, 2000, doi: 10.3109/07357900009031827.
- [4] C. R. Alvarez–Allende et R. Dasgupta, « Rhabdomyosarcoma », in *Fundamentals of Pediatric Surgery*, P. Mattei, P. F. Nichol, M. D. Rollins, li, et C. S. Muratore, Éd., Cham: Springer International Publishing, 2017, p. 791-796. doi: 10.1007/978-3-319-27443-0_99.
- [5] D. Walterhouse et A. Watson, « Optimal management strategies for rhabdomyosarcoma in children », *Paediatr. Drugs*, vol. 9, n° 6, p. 391-400, 2007, doi: 10.2165/00148581-200709060-00006.
- [6] D. Sommelet *et al.*, « [Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology] », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 85, n° 12, p. 1015-1042, déc. 1998.
- [7] X. Ma *et al.*, « Clinical characteristics and prognosis of childhood rhabdomyosarcoma: a ten-year retrospective multicenter study », *Int. J. Clin. Exp. Med.*, vol. 8, n° 10, p. 17196-17205, 2015.
- [8] « Singapore rhabdomyosarcoma (RMS) experience: shall we change our practice? – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24652428/> (consulté le 21 avril 2023).

- [9] « Pediatric rhabdomyosarcoma in Morocco – Hessissen – 2010 – Pediatric Blood & Cancer – Wiley Online Library ». <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.22173> (consulté le 21 avril 2023).
- [10] A. Ferrari *et al.*, « Pediatric Non-Rhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas: Standard of Care and Treatment Recommendations from the European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG) », *Cancer Manag. Res.*, vol. 14, p. 2885-2902, 2022, doi: 10.2147/CMAR.S368381.
- [11] A. S. Pappo, « Rhabdomyosarcoma and other soft tissue sarcomas in children », *Curr. Opin. Oncol.*, vol. 8, n° 4, p. 311-316, juill. 1996, doi: 10.1097/00001622-199607000-00008.
- [12] S. BAMAAROUF, « Les rhabdomyosarcomes de l'enfant: Experience du service d'oncologie pediatrique de l'hôpital d'enfant de rabat », PhD Thesis, 2008.
- [13] T. Shouman, I. El-Kest, K. Zaza, M. Ezzat, H. William, et I. Ezzat, « Rhabdomyosarcoma in childhood: a retrospective analysis of 190 patients treated at a single institution », *J. Egypt. Natl. Cancer Inst.*, vol. 17, n° 2, p. 67-75, juin 2005.
- [14] H. H. Abd El-Aal, E. E. Habib, et M. M. Mishrif, « Rhabdomyosarcoma: the experience of the pediatric unit of Kasr El-Aini Center of Radiation Oncology and Nuclear Medicine (NEMROCK) (from January 1992 to January 2001) », *J. Egypt. Natl. Cancer Inst.*, vol. 18, n° 1, p. 51-60, mars 2006.
- [15] W. Lawrence, E. A. Gehan, D. M. Hays, M. Beltangady, et H. M. Maurer, « Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma

- Study (IRS-II) », *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.*, vol. 5, n° 1, p. 46-54, janv. 1987, doi: 10.1200/JCO.1987.5.1.46.
- [16] W. Lawrence *et al.*, « Lymphatic metastases with childhood rhabdomyosarcoma. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study », *Cancer*, vol. 60, n° 4, p. 910-915, août 1987, doi: 10.1002/1097-0142(19870815)60:4<910::aid-cncr2820600433>3.0.co;2-8.
- [17] O. Oberlin *et al.*, « Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment--results of an international workshop », *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.*, vol. 19, n° 1, p. 197-204, janv. 2001, doi: 10.1200/JCO.2001.19.1.197.
- [18] V. Benk *et al.*, « Parameningeal rhabdomyosarcoma: results of an international workshop », *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.*, vol. 36, n° 3, p. 533-540, oct. 1996, doi: 10.1016/s0360-3016(96)00362-8.
- [19] R. Heyn *et al.*, « Results of intensive therapy in children with localized alveolar extremity rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study », *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.*, vol. 7, n° 2, p. 200-207, févr. 1989, doi: 10.1200/JCO.1989.7.2.200.
- [20] B. J. Brown et A. O. Oluwasola, « Childhood rhabdomyosarcoma in Ibadan, Nigeria: 1984-2003 », *Ann. Trop. Paediatr.*, vol. 26, n° 4, p. 349-355, déc. 2006, doi: 10.1179/146532806X152881.
- [21] F. B. Ruymann *et al.*, « Congenital anomalies associated with rhabdomyosarcoma: an autopsy study of 115 cases. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee (representing the Children's Cancer Study Group, the Pediatric Oncology Group, the United Kingdom Children's Cancer Study

- Group, and the Pediatric Intergroup Statistical Center) », *Med. Pediatr. Oncol.*, vol. 16, n° 1, p. 33-39, 1988, doi: 10.1002/mpo.2950160109.
- [22] R. C. M. Hennekam, « Costello syndrome: an overview », *Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet.*, vol. 117C, n° 1, p. 42-48, févr. 2003, doi: 10.1002/ajmg.c.10019.
- [23] R. W. Miller et J. H. Rubinstein, « Tumors in Rubinstein–Taybi syndrome », *Am. J. Med. Genet.*, vol. 56, n° 1, p. 112-115, mars 1995, doi: 10.1002/ajmg.1320560125.
- [24] L. Sung, J. R. Anderson, C. Arndt, R. B. Raney, W. H. Meyer, et A. S. Pappo, « Neurofibromatosis in children with Rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma study IV », *J. Pediatr.*, vol. 144, n° 5, p. 666-668, mai 2004, doi: 10.1016/j.jpeds.2004.02.026.
- [25] S. Grufferman, F. Ruymann, S. Ognjanovic, E. B. Erhardt, et H. M. Maurer, « Prenatal X-ray exposure and rhabdomyosarcoma in children: a report from the children's oncology group », *Cancer Epidemiol. Biomark. Prev. Publ. Am. Assoc. Cancer Res. Cosponsored Am. Soc. Prev. Oncol.*, vol. 18, n° 4, p. 1271-1276, avr. 2009, doi: 10.1158/1055-9965.EPI-08-0775.
- [26] S. Grufferman, A. G. Schwartz, F. B. Ruymann, et H. M. Maurer, « Parents' use of cocaine and marijuana and increased risk of rhabdomyosarcoma in their children », *Cancer Causes Control CCC*, vol. 4, n° 3, p. 217-224, mai 1993, doi: 10.1007/BF00051316.
- [27] « Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant – EM consulte ». <https://www.em-consulte.com/article/51352/rhabdomyosarcomes-du-sinus-urogenital-de-l-enfant> (consulté le 23 avril 2023).

- [28] A. O. Cavazzana *et al.*, « Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma », *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 16, n° 3, p. 229-235, mars 1992, doi: 10.1097/00000478-199203000-00002.
- [29] E. Masson, « Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant », *EM-Consulte*. <https://www.em-consulte.com/article/51352/rhabdomyosarcomes-du-sinus-urogenital-de-l-enfant> (consulté le 11 juillet 2023).
- [30] « Prise en charge anatomo-pathologique des tumeurs pédiatriques – ScienceDirect ».
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1773035X16304191>
(consulté le 11 juillet 2023).
- [31] N. Jawad et K. McHugh, « The clinical and radiologic features of paediatric rhabdomyosarcoma », *Pediatr. Radiol.*, vol. 49, n° 11, p. 1516-1523, oct. 2019, doi: 10.1007/s00247-019-04386-5.
- [32] R. R. Van Rijn, J. C. H. Wilde, J. Bras, F. Oldenburger, K. M. C. McHugh, et J. H. M. Merks, « Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma », *Pediatr. Radiol.*, vol. 38, n° 6, p. 617-634, juin 2008, doi: 10.1007/s00247-008-0751-y.
- [33] « Assessing the use of FDG-PET in the detection of regional and metastatic nodes in alveolar rhabdomyosarcoma of extremities – PubMed ».
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16825990/> (consulté le 24 avril 2023).
- [34] M. B. McCarville, R. Christie, N. C. Daw, S. L. Spunt, et S. C. Kaste, « PET/CT in the evaluation of childhood sarcomas », *AJR Am. J. Roentgenol.*, vol. 184, n° 4, p. 1293-1304, avr. 2005, doi: 10.2214/ajr.184.4.01841293.

- [35] S. A. Sohaib, I. Moseley, et J. E. Wright, « Orbital rhabdomyosarcoma—the radiological characteristics », *Clin Radiol*, vol. 53, 1998, doi: 10.1016/S0009-9260(98)80009-3.
- [36] E. E. Kim, R. F. Valenzuela, et A. J. Kumar, « Imaging and clinical spectrum of rhabdomyosarcoma in children », *Clin Imaging*, vol. 24, 2000, doi: 10.1016/S0899-7071(00)00222-9.
- [37] C. L. Shields, J. A. Shields, et S. G. Honavar, « Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma », *Ophthalmology*, vol. 108, 2001, doi: 10.1016/S0161-6420(01)00840-5.
- [38] D. Vanel, L. G. Shapeero, et T. Baere, « MR imaging in the follow-up of malignant and aggressive soft-tissue tumors: results of 511 examinations », *Radiology*, vol. 190, 1994.
- [39] W. T. Yang, W. H. Kwan, et C. K. Li, « Imaging of pediatric head and neck rhabdomyosarcomas with emphasis on magnetic resonance imaging and a review of the literature », *Pediatr Hematol Oncol*, vol. 14, 1997, doi: 10.3109/08880019709009494.
- [40] D. M. Yousem, F. J. Lexa, et L. T. Bilaniuk, « Rhabdomyosarcomas in the head and neck: MR imaging evaluation », *Radiology*, vol. 177, 1990.
- [41] P. D. Humphries, N. J. Sebire, et M. J. Siegel, « Tumors in pediatric patients at diffusion-weighted MR imaging: apparent diffusion coefficient and tumor cellularity », *Radiology*, vol. 245, 2007, doi: 10.1148/radiol.2452061535.
- [42] A. Srinivasan, R. Dvorak, et K. Perni, « Differentiation of benign and malignant pathology in the head and neck using 3 T apparent diffusion coefficient values: early experience », *AJNR*, vol. 29, 2008, doi: 10.3174/ajnr.A0743.

- [43] J. Sakamoto, N. Yoshino, et K. Okochi, « Tissue characterization of head and neck lesions using diffusion-weighted MR imaging with SPLICE », *Eur J Radiol*, vol. 69, 2009, doi: 10.1016/j.ejrad.2007.10.008.
- [44] H. R. Harnsberger et A. G. Osborn, « Differential diagnosis of head and neck lesions based on their space of origin. 1. The suprahyoid part of the neck », *AJR*, vol. 157, 1991.
- [45] R. B. Raney, J. Meza, et J. R. Anderson, « Treatment of children and adolescents with localized parameningeal sarcoma: experience of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group protocols IRS-II through -IV, 1978-1997 », *Med Pediatr Oncol*, vol. 38, 2002, doi: 10.1002/mpo.1259.
- [46] J. Buwalda, P. F. Schouwenburg, et L. E. Blank, « A novel local treatment strategy for advanced stage head and neck rhabdomyosarcomas in children: results of the AMORE protocol », *Eur J Cancer*, vol. 39, 2003, doi: 10.1016/S0959-8049(03)00363-0.
- [47] S. M. Castellino et T. W. McLean, « Pediatric genitourinary tumors », *Curr Opin Oncol*, vol. 19, 2007.
- [48] G. A. Agrons, B. J. Wagner, et G. J. Lonergan, « From the archives of the AFIP. Genitourinary rhabdomyosarcoma in children: radiologic-pathologic correlation », *Radiographics*, vol. 17, 1997.
- [49] C. W. Mak, C. K. Chou, et C. C. Su, « Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma », *Br J Radiol*, vol. 77, 2004.
- [50] D. A. Sanghvi, N. C. Purandare, et N. A. Jambhekar, « Primary rhabdomyosarcoma of the seminal vesicle », *Br J Radiol*, vol. 77, 2004.
- [51] M. Moroni, G. Nesi, et F. Travaglini, « Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord. A case report with review of the literature », *Urol Int*, vol. 71, 2003.

- [52] A. O. Ciftci, M. Bingol-Kologlu, et M. E. Senocak, « Testicular tumors in children », *J Pediatr Surg*, vol. 36, 2001.
- [53] L. A. Solomon, R. K. Zurawin, et C. L. Edwards, « Vaginoscopic resection for rhabdomyosarcoma of the vagina: a case report and review of the literature », *J Pediatr Adolesc Gynecol*, vol. 16, 2003.
- [54] H. Martelli *et al.*, « Conservative treatment for girls with nonmetastatic rhabdomyosarcoma of the genital tract: A report from the Study Committee of the International Society of Pediatric Oncology », *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.*, vol. 17, n° 7, p. 2117-2122, juill. 1999, doi: 10.1200/JCO.1999.17.7.2117.
- [55] G. S. Arul, H. Porter, et R. D. Spicer, « Nonrhabdomyosarcomatous botryoid tumour of the cervix uteri: is it a new entity? », *Med Pediatr Oncol*, vol. 35, 2000.
- [56] D. L. Lowry et R. S. Guido, « The vulvar mass in the prepubertal child », *J Pediatr Adolesc Gynecol*, vol. 13, 2000.
- [57] S. J. Bond, N. Seibel, et S. Kapur, « Rhabdomyosarcoma of the clitoris », *Cancer*, vol. 73, 1994.
- [58] Y. F. Chan, C. S. Leung, et L. Ma, « Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the ovary in a 4-year-old girl », *Histopathology*, vol. 15, 1989.
- [59] T. W. Montag, G. D'ablaing, et J. B. Schlaerth, « Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine corpus and cervix », *Gynecol Oncol*, vol. 25, 1986.
- [60] D. M. Hays, R. B. Raney, et W. Lawrence, « Rhabdomyosarcoma of the female urogenital tract », *J Pediatr Surg*, vol. 16, 1981.
- [61] N. D. Ghushe et G. T. Drugas, « Rhabdomyosarcoma of the clitoris », *Pediatr Radiol*, vol. 37, 2007.
- [62] K. McHugh et A. E. Boothroyd, « The role of radiology in childhood rhabdomyosarcoma », *Clin Radiol*, vol. 54, 1999.

- [63] R. Heyn, W. A. Newton, et R. B. Raney, « Preservation of the bladder in patients with rhabdomyosarcoma », *J Clin Oncol*, vol. 15, 1997.
- [64] D. V. Miller, C. M. Coffin, et H. Zhou, « Rhabdomyosarcoma arising in the hand or foot: a clinicopathologic analysis », *Pediatr Dev Pathol*, vol. 7, 2004.
- [65] B. N. Rao et C. Rodriguez-Galindo, « Local control in childhood extremity sarcomas: salvaging limbs and sparing function », *Med Pediatr Oncol*, vol. 41, 2003.
- [66] J. C. Breneman et E. S. Wiener, « Issues in the local control of rhabdomyosarcoma », *Med Pediatr Oncol*, vol. 35, 2000.
- [67] R. J. Andrassy, E. S. Wiener, et R. B. Raney, « Thoracic sarcomas in children », *Ann Surg*, vol. 227, 1998.
- [68] T. Soyer, I. Karnak, et A. O. Ciftci, « The results of surgical treatment of chest wall tumors in childhood », *Pediatr Surg Int*, vol. 22, 2006.
- [69] A. J. Watt, « Chest wall lesions », *Paediatr Respir Rev*, vol. 3, 2002.
- [70] N. C. Saenz, F. Ghavimi, et W. Gerald, « Chest wall rhabdomyosarcoma », *Cancer*, vol. 80, 1997.
- [71] T. Doladzas, A. Arvelakis, et I. G. Karavokyros, « Primary rhabdomyosarcoma of the lung arising over cystic pulmonary adenomatoid malformation », *Pediatr Hematol Oncol*, vol. 22, 2005.
- [72] C. Ozcan, A. Celik, et Z. Ural, « Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature », *J Pediatr Surg*, vol. 36, 2001.
- [73] D. West, A. G. Nicholson, et I. Colquhoun, « Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of lung », *Ann Thorac Surg*, vol. 83, 2007.

- [74] S. Pai, H. L. Eng, et S. Y. Lee, « Correction: pleuropulmonary blastoma, not rhabdomyosarcoma in a congenital lung cyst », *Pediatr Blood Cancer*, vol. 48, 2007.
- [75] S. d'Agostino, E. Bonoldi, et S. Dante, « Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature », *J Pediatr Surg*, vol. 32, 1997.
- [76] J. R. Priest, A. D. Hill, et G. M. Williams, « Type I pleuropulmonary blastoma: a report from the international pleuropulmonary blastoma registry », *J Clin Oncol*, vol. 24, 2006.
- [77] D. J. Roebuck, W. T. Yang, et W. W. Lam, « Hepatobiliary rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology », *Pediatr Radiol*, vol. 28, 1998.
- [78] S. L. Spunt, T. E. Lobe, et A. S. Pappo, « Aggressive surgery is unwarranted for biliary tract rhabdomyosarcoma », *J Pediatr Surg*, vol. 35, 2000.
- [79] D. A. Hill, L. P. Dehner, et K. W. Gow, « Perianal rhabdomyosarcoma presenting as a perirectal abscess: a report of 11 cases », *J Pediatr Surg*, vol. 37, 2002.
- [80] M. G. Caty, K. T. Oldham, et E. V. Prochownik, « Embryonal rhabdomyosarcoma of the ampulla of Vater with long-term survival following pancreaticoduodenectomy », *J Pediatr Surg*, vol. 25, 1990.
- [81] C. J. Chung, L. Fordham, et S. Little, « Intraperitoneal rhabdomyosarcoma in children: incidence and imaging characteristics on CT », *AJR*, vol. 170, 1998.
- [82] J. Odim, V. Reehal, et H. Laks, « Surgical pathology of cardiac tumors. Two decades at an urban institution », *Cardiovasc Pathol*, vol. 12, 2003.
- [83] S. Aksoylar, S. Kansoy, et A. R. Bakiler, « Primary cardiac rhabdomyosarcoma », *Med Pediatr Oncol*, vol. 38, 2002.

- [84] R. B. Raney, J. R. Anderson, et R. J. Andrassy, « Soft-tissue sarcomas of the diaphragm: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group from 1972 to 1997 », *J Pediatr Hematol Oncol*, vol. 22, 2000.
- [85] A. K. Gupta, D. K. Mitra, et M. Berry, « Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the diaphragm in a child: case report », *Pediatr Radiol*, vol. 29, 1999.
- [86] C. W. Medeiros, W. Kondo, et I. Baptista, « Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm: case report and literature review », *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*, vol. 57, 2002.
- [87] S. Yokoyama, Y. Hayashida, et J. Nagahama, « Rhabdomyosarcoma of the urachus. A case report », *Acta Cytol*, vol. 41, 1997.
- [88] A. R. Brecher, M. Reyes-Mugica, et H. Kamino, « Congenital primary cutaneous rhabdomyosarcoma in a neonate », *Pediatr Dermatol*, vol. 20, 2003.
- [89] G. S. Matsunaga, A. M. Shanberg, et D. Rajpoot, « Prenatal ultrasonographic detection of bladder rhabdomyosarcoma », *J Urol*, vol. 169, 2003.
- [90] R. Grundy, J. Anderson, et M. Gaze, « Congenital alveolar rhabdomyosarcoma: clinical and molecular distinction from alveolar rhabdomyosarcoma in older children », *Cancer*, vol. 91, 2001.
- [91] O. A. Ahmed, A. Hussain, et D. J. King, « Congenital rhabdomyosarcoma », *Br J Plast Surg*, vol. 52, 1999.
- [92] F. V. White, L. P. Dehner, et D. A. Belchis, « Congenital disseminated malignant rhabdoid tumor: a distinct clinicopathologic entity demonstrating abnormalities of chromosome 22q11 », *Am J Surg Pathol*, vol. 23, 1999.
- [93] H. Kaseb, J. Kuhn, et H. M. Babiker, « Rhabdomyosarcoma », in *StatPearls*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023. Consulté le: 25 avril 2023. [En ligne]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507721/>

- [94] D. Khosla, S. Sapkota, R. Kapoor, R. Kumar, et S. C. Sharma, « Adult rhabdomyosarcoma: Clinical presentation, treatment, and outcome », *J. Cancer Res. Ther.*, vol. 11, n° 4, p. 830-834, 2015, doi: 10.4103/0973-1482.144637.
- [95] N. F. Esnaola *et al.*, « Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma », *Ann. Surg.*, vol. 234, n° 2, p. 215-223, août 2001, doi: 10.1097/00000658-200108000-00012.
- [96] « Adult rhabdomyosarcoma survival improved with treatment on multimodality protocols – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23414767/> (consulté le 25 avril 2023).
- [97] W. M. Crist, J. R. Anderson, et J. L. Meza, « Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease », *J Clin Oncol*, vol. 19, 2001.
- [98] W. Crist, E. A. Gehan, et A. H. Ragab, « The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study », *J Clin Oncol*, vol. 13, 1995.
- [99] S. S. Donaldson et J. R. Anderson, « Rhabdomyosarcoma: many similarities, a few philosophical differences », *J Clin Oncol*, vol. 23, 2005.
- [100] A. Scaradavou, G. Heller, et C. A. Sklar, « Second malignant neoplasms in long-term survivors of childhood rhabdomyosarcoma », *Cancer*, vol. 76, 1995.
- [101] J. A. Kalapurakal et P. R. Thomas, « Pediatric radiotherapy. An overview », *Radiol Clin North Am*, vol. 35, 1997.
- [102] M. C. Stevens, « Treatment for childhood rhabdomyosarcoma: the cost of cure », *Lancet Oncol*, vol. 6, 2005.
- [103] A. C. Paulino, « Late effects of radiotherapy for pediatric extremity sarcomas », *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, vol. 60, 2004.

- [104] S. L. Spunt, T. A. Sweeney, et M. M. Hudxon, « Late effects of pelvic rhabdomyosarcoma and its treatment in female survivors », *J Clin Oncol*, vol. 23, 2005.
- [105] M. M. Geenen, M. C. Cardous-Ubbink, et L. C. Kremer, « Medical assessment of adverse health outcomes in long-term survivors of childhood cancer », *JAMA*, vol. 297, 2007.
- [106] B. Raney, J. Anderson, et M. Jenney, « Late effects in 164 patients with rhabdomyosarcoma of the bladder/prostate region: a report from the international workshop », *J Urol*, vol. 176, 2006.
- [107] J. Anderson, A. Gordon, et K. Pritchard-Jones, « Genes, chromosomes, and rhabdomyosarcoma », *Genes. Chromosomes Cancer*, vol. 26, 1999.
- [108] F. Flamant, C. Rodary, et P. A. Voute, « Primary chemotherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in children: trial of the International Society of Pediatric Oncology (SIOP) preliminary results », *Radiother Oncol*, vol. 3, 1985.
- [109] F. Flamant, A. Gerbaulet, et C. Nihoul-Fekete, « Long-term sequelae of conservative treatment by surgery, brachytherapy, and chemotherapy for vulval and vaginal rhabdomyosarcoma in children », *J Clin Oncol*, vol. 8, 1990.
- [110] H. M. Maurer, W. Crist, et W. Lawrence, « The intergroup rhabdomyosarcoma study-I. A final report », *Cancer*, vol. 61, 1988.
- [111] H. M. Maurer, E. A. Gehan, et M. Beltangady, « The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II », *Cancer*, vol. 71, 1993.
- [112] J. L. Lin, R. P. Guillerman, H. V. Russell, P. J. Lupo, L. Nicholls, et M. F. Okcu, « Does Routine Imaging of Patients for Progression or Relapse Improve Survival in Rhabdomyosarcoma? », *Pediatr. Blood Cancer*, vol. 63, n° 2, p. 202-205, févr. 2016, doi: 10.1002/pbc.25750.

- [113] S. Postovsky, M. Barzilai, I. Meller, Y. Kollander, B. Futerman, et M. W. Ben Arush, « Does regular follow-up influence the survival of patients with sarcoma after recurrence? The Miri Shitrit pediatric oncology department experience », *J. Pediatr. Hematol. Oncol.*, vol. 30, n° 3, p. 189-195, mars 2008, doi: 10.1097/MPH.0b013e31815d88fa.
- [114] « Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22681860/> (consulté le 15 mai 2023).
- [115] « Radiation Exposure From Pediatric CT Scans and Subsequent Cancer Risk in the Netherlands – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30020493/> (consulté le 15 mai 2023).
- [116] « Stressors in the daily life of parents after a child's successful cancer treatment – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19341017/> (consulté le 15 mai 2023).
- [117] « Getting control during follow-up visits: the views and experiences of parents on tumor surveillance after their children have completed therapy for rhabdomyosarcoma or Ewing sarcoma – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30747278/> (consulté le 15 mai 2023).
- [118] « Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11846299/> (consulté le 15 mai 2023).
- [119] « Does the time-point of relapse influence outcome in pediatric rhabdomyosarcomas? – PubMed ». <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19165889/> (consulté le 15 mai 2023).

- [120] M. A. Badr *et al.*, « Epidemiological characteristics and survival studies of rhabdomyosarcoma in East egypt: a five-year multicenter study », *ISRN Oncol.*, vol. 2012, p. 674523, 2012, doi: 10.5402/2012/674523.