SARCOMES DE L'ENFANT : RHABDOMYOSARCOMES

Les recommandations suivantes sont basées sur et adaptées du protocole « CWS-guidance for risk adapted treatment of soft tissue sarcoma and soft tissue tumours in children, adolescents, and young adults, *Version 1.6.1. from 24.05.2014 »,* de la GPOH. Ces adaptations ne sont à utiliser que dans le cadre du traitement des sarcomes pédiatriques pris en charge dans le cadre du Centre des sarcomes du CHUV, Lausanne.

Sarcomes de l'enfant : Rhabdomyosarcomes 1
- Investigations initiales 2
- Calcul volume tumoral 2
- Stratification en fonction du site, du volume tumoral, de l'âge, du sous-type histologique et du stade. 3
- Chimiothérapies 4
  - Groupe A 4
  - Groupe B 5
  - Groupe C 5
  - Groupe D 6
  - Groupe E, F, G 7
  - Groupe H 8
  - Maladie métastatique 9
  - Examens avant chaque cycle 11
  - Critères de début de cycle 11
  - Critères d'adaptation des doses en fonction des toxicités observées 12
  - Adaptation des doses en fonction de l'âge 13
  - Patients obèses (BMI>30kg/m2) 13
  - Doses cumulatives théoriques 14
- Chirurgie 14
  - Biopsie diagnostique 14
  - Définition du statut de résection 14
  - Traitement local primaire 15
- Radiothérapie 16
- Evaluation de la réponse 16
- Suivi à long terme 17
  - Tous sarcomes, sauf RMS localisés 17
  - RMS localisés 18

HÉMATO-ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE : GUIDELINES CLINIQUES

INVESTIGATIONS INITIALES

Clinique	☐ Poids ☐ Taille ☐ Surface corporelle ☐ Lansky/Karnovsky
Laboratoire	☐ FSC ☐ Na, K, Ca, Cl, Mg, PO4 ☐ Gazo ☐ Créatinine, urée ☐ GFR calculé ☐ AST, ALT, Bilirubine T/D, PAL ☐ Protéines totales, albumine, LDH, ferritine ☐ Crase ☐ Sérologies VZV, HIV, CMV, EBV, HAV, HBV, HCV ☐ IgG, IgA, IgM ☐ Urines : Créatinine, PO_4, Na, Ca, Glucose, pH, protéines totales, volume urinaire /24h, Fraction réabsorbée PO_4 ☐ T4L, TSH, FSH, LH, IGFBP3, IGF1
Imagerie	☐ ECHO cardiaque ☐ Thorax face/profil ☐ CT Thorax ☐ Rx site primaire face/profil ☐ IRM site primaire ☐ Rx métastases osseuses face/profil ☐ IRM métastases ☐ Scintigraphie osseuse ☐ PET-CT à discuter après accord de l'assurance maladie du patient
Autres	☐ Audiogramme ☐ Préservation fertilité ☐ Ponction de moelle bilatérale ☐ PL lors de tumeur paraméningée ou de la sphère ORL ☐ Biopsie ganglion suspect (>1cm dans le petit axe) ou sentinelle

CALCUL VOLUME TUMORAL

(Estimation pour les tumeurs rondes ou ellipsoides) : $V=\pi/6 \times A \times B \times C = 0.52 \times A \times B \times C$ [cm3]

A : longueur [cm], B : largeur [cm], C : épaisseur [cm]

En cas de tumeur au volume complexe, un calcul exact avec surfaces transsectionnelles multipliées par l'épaisseur est nécessaire.

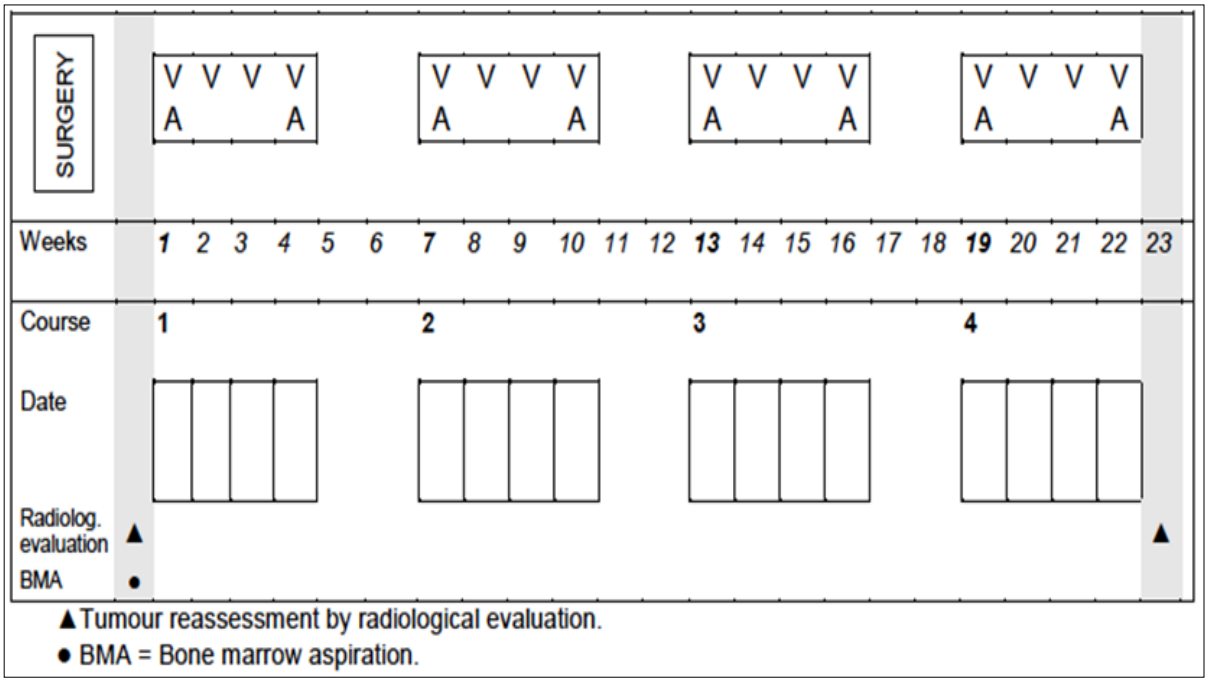
STRATIFICATION EN FONCTION DU SITE, DU VOLUME TUMORAL, DE L'ÂGE, DU SOUS-TYPE HISTOLOGIQUE ET DU STADE.

M-status	N - status	Pathology	IRS group	Site	Size and Age	Sub-group	Risk Group
M0	N0	RME	I	Any	≤ 5 cm ***and*** < 10 yrs.	**A**	**Low**
					> 5 cm ***or*** ≥ 10 yrs.	**B**	**Standard**
			II, III	ORB, UG-non BP, HN-non PM,	Any	**C**	
				EXT, UG-BP, HN-PM, OTH	≤ 5 cm ***and*** < 10 yrs	**D**	
					> 5 cm ***or*** ≥ 10 yrs.	**E**	**High**
	N1	RME	II, III	Any		**F**	
	N0	RMA	Any			**G**	
	N1	RMA	Any			**H**	**Very High**
M1							**Metastatic disease** (chapter 10)

RME = embryonal rhabdomyosarcoma, RMA = alveolar rhabdomyosarcoma, ORB = Orbit, UG-non BP = genito-urinary non-bladder or prostate tumour, HN-non PM = non-parameningeal head and neck tumour, HN-PM = parameningeal, UG-BP = genito-urinary bladder or prostate tumour, EXT = extremities, OTH = other sites.

CHIMIOTHÉRAPIES

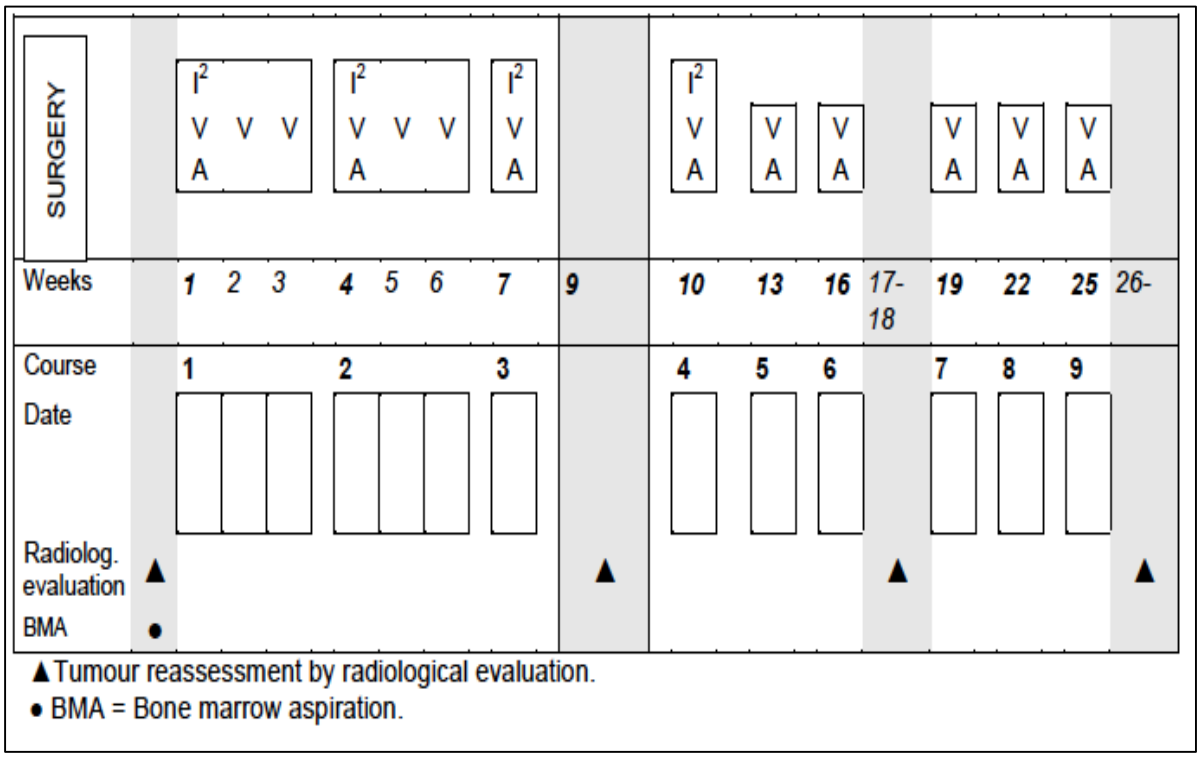
GROUPE A



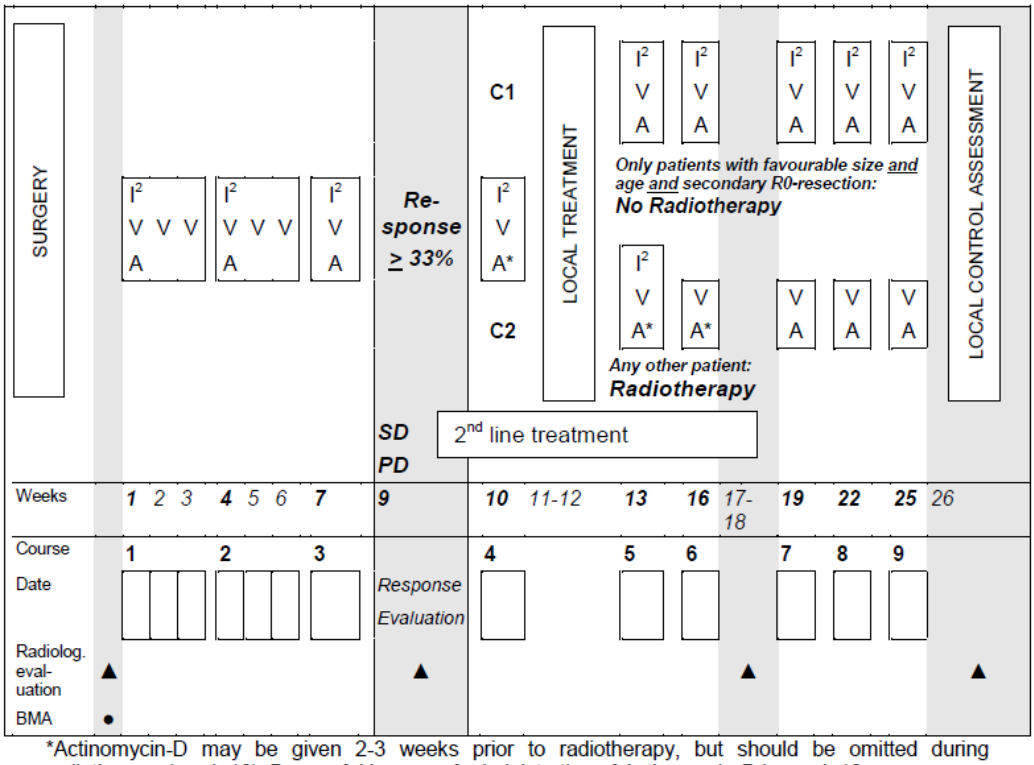
CURE VA

Jour	Vincristine	Actinomycine-D
1	1.5 mg/m2 IV	1.5 mg/m2 IV
8	1.5 mg/m2 IV	
15	1.5 mg/m2 IV	
22	1.5 mg/m2 IV	1.5 mg/m2 IV
Total	**6 mg/m2 IV**	**3 mg/m2 IV**

GROUPE B



GROUPE C

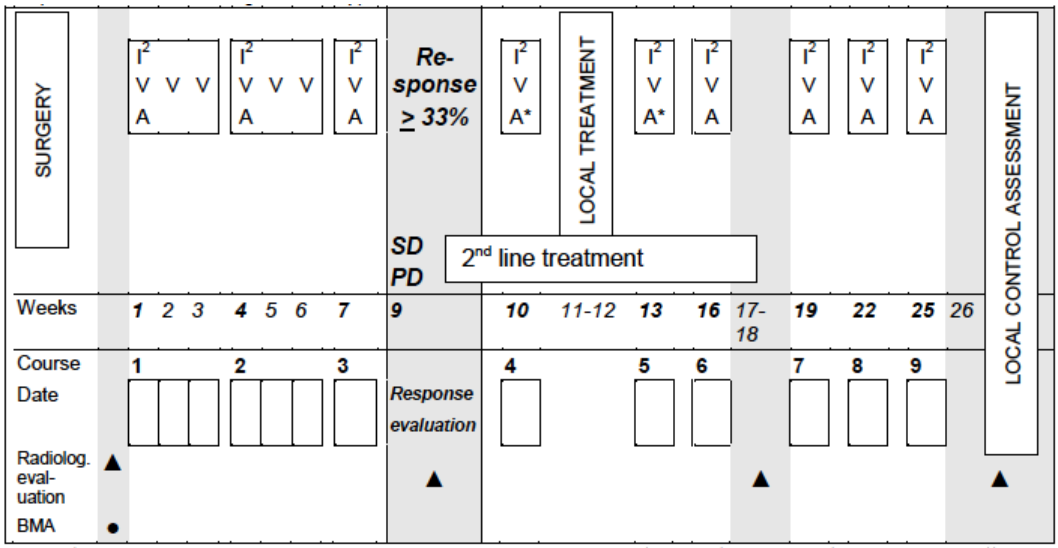


*Actinomycin-D may be given 2-3 weeks prior to radiotherapy, but should be omitted during radiotherapy (week 16). Be careful in case of administration of Actinomycin-D in week 19.

▲ Tumour reassessment by radiological evaluation.

● BMA = Bone marrow aspiration.

GROUPE D



*Actinomycin-D or Adriamycin may be given 2-3 weeks prior to radiotherapy, but should be omitted during radiotherapy (week 16). Be careful in case of administration of Actinomycin-D in week 19.
▲Tumour reassessment by radiological evaluation.
● BMA = Bone marrow aspiration.

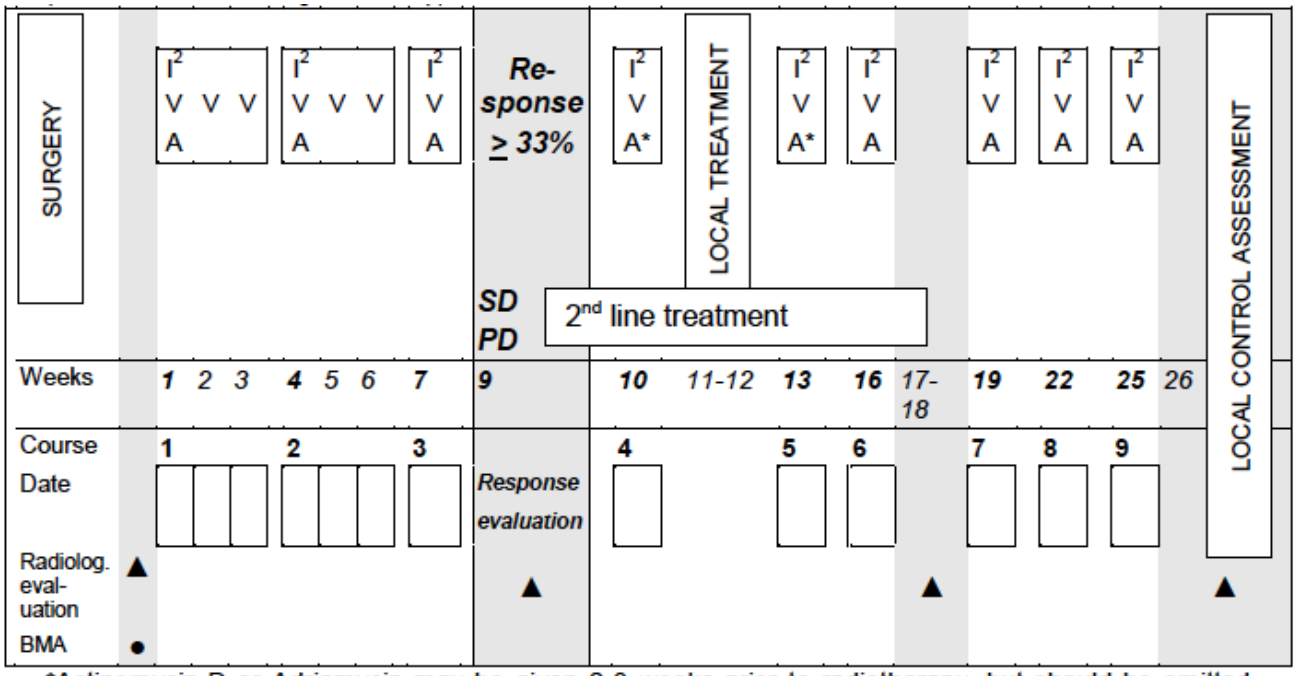
GROUPE B-D:CURE I²VA

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Actinomycine-D	MESNA
1	3000 mg/m²	1.5 mg/m²	1.5 mg/m²	3000 mg/m²
2	3000 mg/m²			3000 mg/m²
3				3000 mg/m²
8		1.5 mg/m² (cures 1&2 seulement)		
15		1.5 mg/m² (cures 1&2 seulement)		
Total	**6000 mg/m²**	**4.5 mg/m² (cures 1&2)** **1.5 mg/m² (cures 3&4)**	**1.5 mg/m²**	**9000 mg/m²**

GROUPES B-C : CURE VA²

Jour	Vincristine	Actinomycine-D
1	1.5 mg/m²	1.5 mg/m²
Total	1.5 mg/m²	1.5 mg/m²

GROUPE E, F, G



*Actinomycin-D or Adriamycin may be given 2-3 weeks prior to radiotherapy, but should be omitted during radiotherapy (week 16). Be careful in case of administration of Actinomycin-D in week 19.

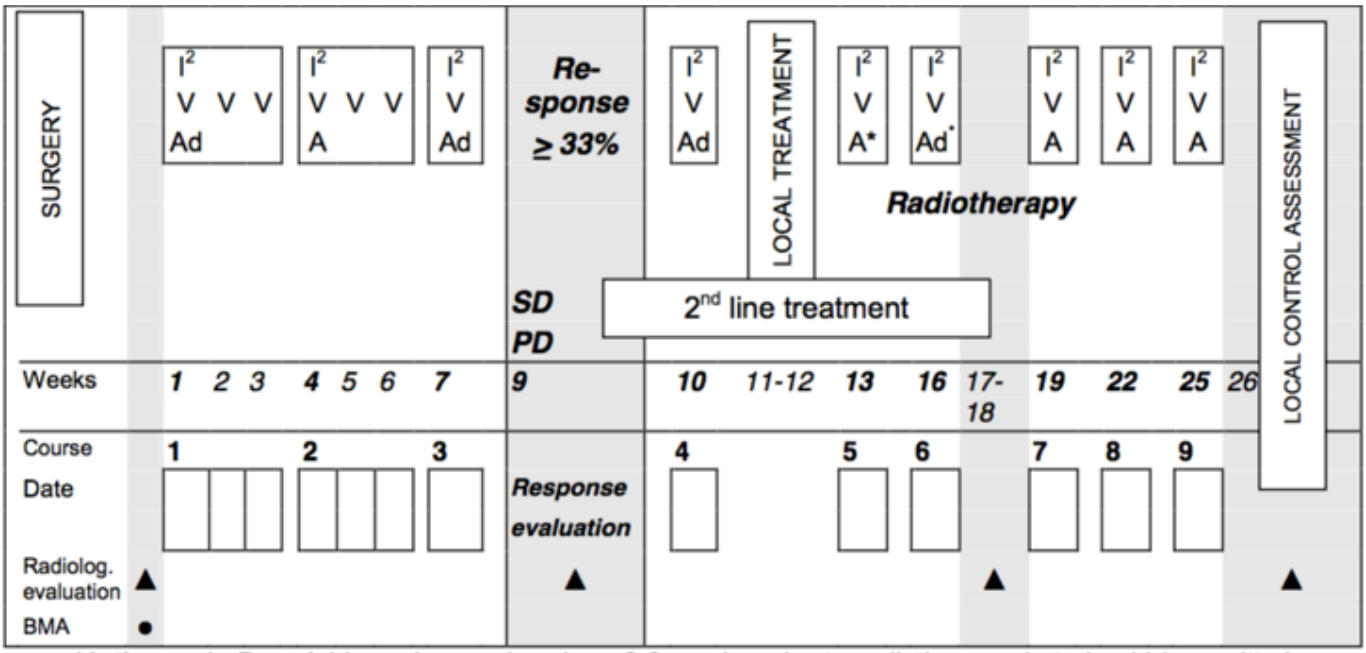
▲Tumour reassessment by radiological evaluation.

● BMA = Bone marrow aspiration.

I^2VA

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Actinomycine-D	MESNA
1	3000 mg/m^2	1.5 mg/m^2	1.5 mg/m^2	3000 mg/m^2
2	3000 mg/m^2			3000 mg/m^2
3				3000 mg/m^2
8		1.5 mg/m^2 (cures 1&2 seulement)		
15		1.5 mg/m^2 (cures 1&2 seulement)		
Total	**6000 mg/m^2**	**4.5 mg/m^2 (cures 1&2)** **1.5 mg/m^2 (cures 3&4)**	**1.5 mg/m^2**	**9000 mg/m^2**

GROUPE H



*Actinomycin-D or Adriamycin may be given 2-3 weeks prior to radiotherapy, but should be omitted during radiotherapy (week 16). Be careful in case of administration of Actinomycin-D in week 19.
▲Tumour reassessment by radiological evaluation.
● BMA = Bone marrow aspiration .

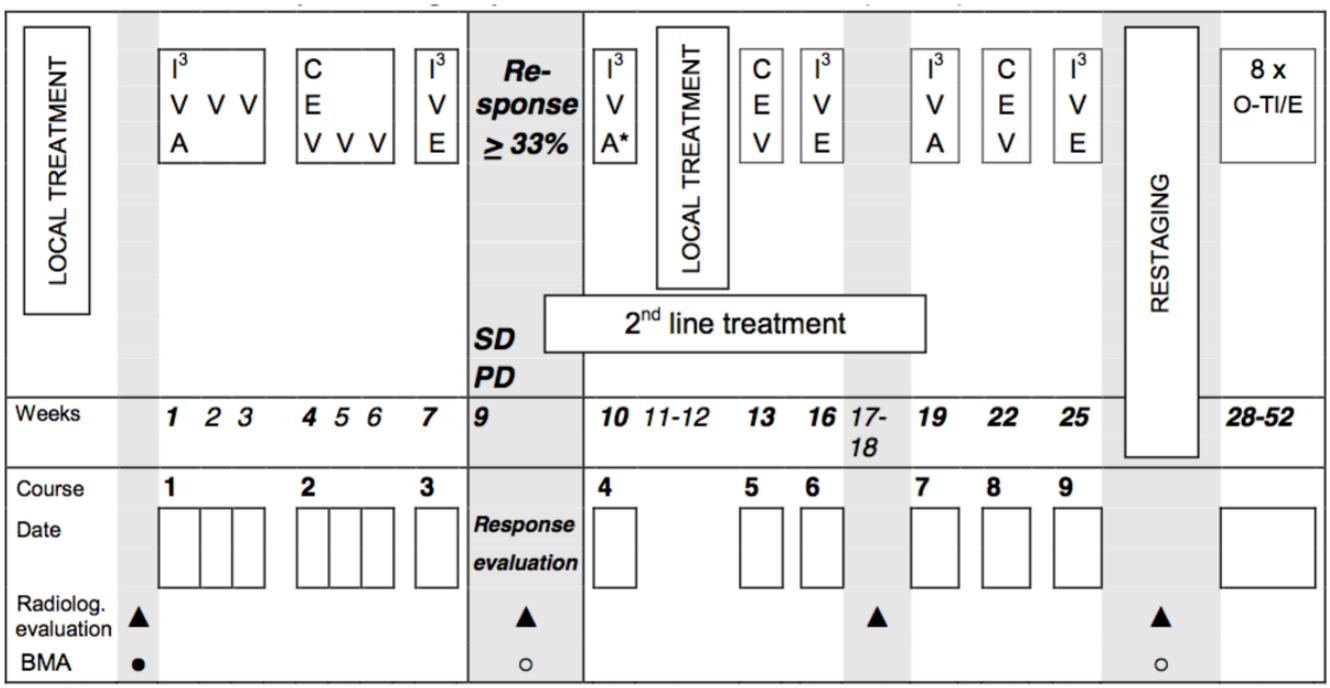
CURE I²VAD

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Adriamycine	MESNA
1	3000 mg/m²	1.5 mg/m²	2x20 mg/m²	3000 mg/m²
2	3000 mg/m²		2x20 mg/m²	3000 mg/m²
3				3000 mg/m²
8		1.5 mg/m² (cure 1 seulement)		
15		1.5 mg/m² (cure 1 seulement)		
Total	**6000 mg/m²**	**4.5 mg/m² (cures 1)** **1.5 mg/m² (cures 3, 4&6)**	**80 mg/m²**	**9000 mg/m²**

CURE I²VA

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Actinomycine-D	MESNA
1	3000 mg/m²	1.5 mg/m²	1.5 mg/m²	3000 mg/m²
2	3000 mg/m²			3000 mg/m²
3				3000 mg/m²
8		1.5 mg/m² (cure 2 seulement)		
15		1.5 mg/m² (cure 2 seulement)		
Total	**6000 mg/m²**	**4.5 mg/m² (cures 2)** **1.5 mg/m² (cures 5, 7,8 &9)**	**1.5 mg/m²**	**9000 mg/m²**

MALADIE MÉTASTATIQUE



*Actinomycin-D or Epirubicin may be given 2-3 weeks prior to the radiotherapy, but should be omitted during radiotherapy (week 16). During radiotherapy Actinomycin-D may be replaced by Etoposid. Be careful in case of administration of Actinomycin-D in week 19.

▲Tumour reassessment by radiological evaluation.

● BMA = Bone marrow aspiration .

○ Compulsory for patients with cytological involvement of BM; Optional for patients participating in the MMD/MRD study - see chapter 25.4 or the CWS homepage.

CURE I³VA

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Actinomycine-D	MESNA
1	3000 mg/m²	1.5 mg/m²	1.5 mg/m²	3000 mg/m²
2	3000 mg/m²			3000 mg/m²
3	3000 mg/m²			3000 mg/m²
8		1.5 mg/m² (cure 1 seulement)		
15		1.5 mg/m² (cure 1 seulement)		
Total	**9000 mg/m²**	**4.5 mg/m² (cures 1)** **1.5 mg/m² (cures 4&7)**	**1.5 mg/m²**	**9000 mg/m²**

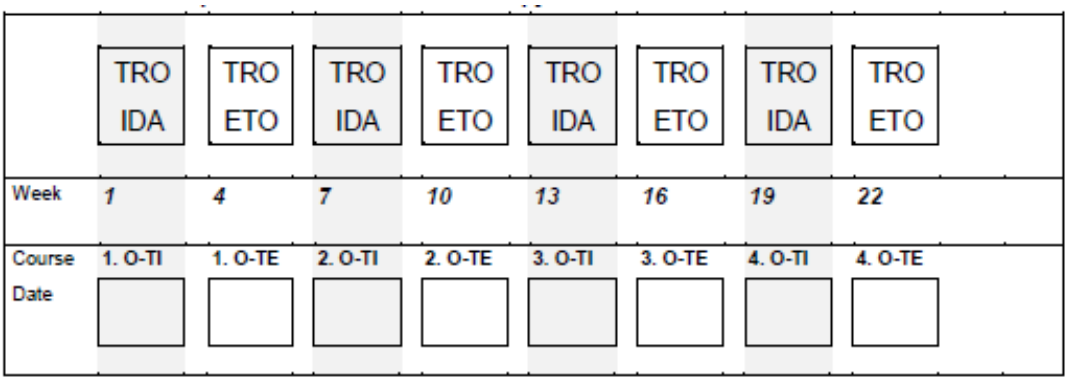
CURE CEV

Jour	Carboplatine	Epirubicine	Vincristine
1	500 mg/m²	150 mg/m²	1.5 mg/m²
8			1.5 mg/m² (cure 2 seulement)
15			1.5 mg/m² (cure 2 seulement)
Total	**500 mg/m²**	**150 mg/m²**	**4.5 mg/m² (cure 2)** **1.5 mg/m² (cures 5&8)**

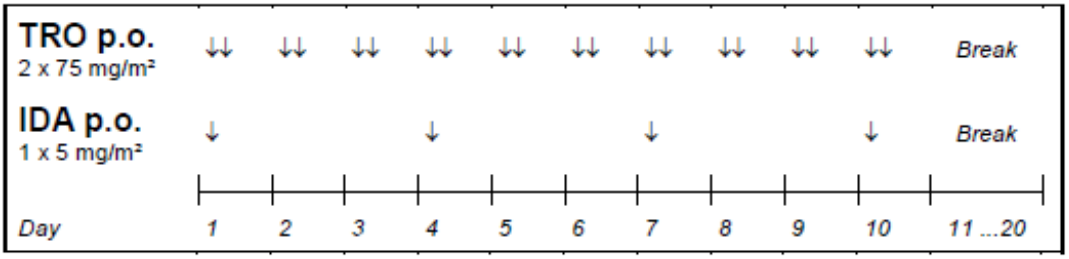
CURE I³VE

Jour	Ifosfamide	Vincristine	Etoposide	MESNA
1	3000 mg/m^2	1.5 mg/m^2	150 mg/m^2	3000 mg/m^2
2	3000 mg/m^2		150 mg/m^2	3000 mg/m^2
3	3000 mg/m^2		150 mg/m^2	3000 mg/m^2
Total	**9000 mg/m^2**	**1.5 mg/m^2**	**450 mg/m^2**	**9000 mg/m^2**

MAINTENANCE O-TI/E

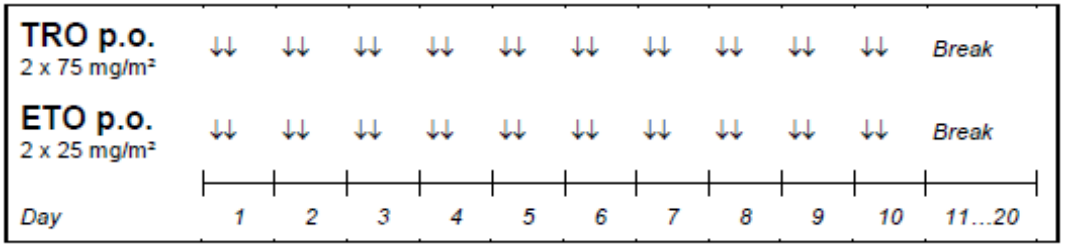


CURE O-TI



Trofosfamide (TRO)	150 mg/m2/jour en 2 doses, j1-10
Idarubicine (IDA)	5 mg/m2/jour, 1x/j à j1, j4, j7 et j10

CURE O-TE



Trofosfamide (TRO)	150 mg/m2/jour en 2 doses, j1-10
Etoposide (ETO)	50 mg/m2/jour en 2 doses, j1-10

EXAMENS AVANT CHAQUE CYCLE

Cycle	
VA	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D
I^2VA	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D, gazométrie ☐ $Na_{urinaire}$, $K_{urinaire}$, $Protéines_{urinaire}$
VA2	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D
I^2VAd	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D, gazométrie ☐ $Na_{urinaire}$, $K_{urinaire}$, $Protéines_{urinaire}$ ☐ US cardiaque
I^3VA	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D, gazométrie ☐ $Na_{urinaire}$, $K_{urinaire}$, $Protéines_{urinaire}$
CEV	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D ☐ $Na_{urinaire}$, $K_{urinaire}$, $Protéines_{urinaire}$ ☐ US cardiaque
I^3VE	☐ FSC ☐ Na, K, Urée, Créat, AST, ALT, Bili T/D, gazométrie ☐ $Na_{urinaire}$, $K_{urinaire}$, $Protéines_{urinaire}$
O-TI/O-TE	☐ Stix urinaire 1x/semaine ☐ FSC, gazo 1x/semaine ☐ US cardiaque avant chaque cycle O-TI

CRITÈRES DE DÉBUT DE CYCLE

Cycle	Leuco	ANC	Thrombo	Clinique
VA **I^2VA** **VA2** **I^2VAd** **I^3VA** **CEV** **I^3VE**	≥ 2.000/µl	≥ 500/µl	≥ 100.000/µl	Bon état général Absence de mucite Absence de signes infectieux et d'état fébrile pendant au moins 3j Absence de dysfonction organique (Foie, Rein, CNS, Cœur)
O-TI/O-TE	≥ 2.000/µl	≥ 1000/µl	≥ 100.000/µl	Le traitement doit être ajusté à l'état clinique, à d'éventuelles dysfonctions organiques et aux résultats sanguins afin de minimiser les hospitalisations. Si Leuco < 1.500/µl, ANC < 500/µl) ou thrombos < 50.000/µl, interrompre le traitement.

CRITÈRES D'ADAPTATION DES DOSES EN FONCTION DES TOXICITÉS OBSERVÉES

Toxicités	Critères	Action
Hématologique	Récupération hématologique retardée > 5 jours après le début planifié du cycle suivant	Doses diminuées à 75% (excepté la VCR). Considérer GCSF. Si pas d'amélioration : doses diminuées à 50%
Vésicales	Macrohématurie	Augmenter l'hydratation
	Cystite hémorragique précoce (<24h de la fin de IFO ou CYC)	MESNA doit être poursuivi ou réinstauré Cystite hémorragique récurrente: interruption IFO/CYC.
Rénales	Dysfonction tubulaire peut survenir sous IFO, en particulier chez les plus jeunes, lors d'administration concomitante de cis- ou carboplatine, après néphrectomie unilatérale et en cas de dose cumulative d'IFO >60g/m2.	Si troubles rénaux ou s/p néphrectomie unilatérale, substitution IFO par CYC à considérer. Si RMS, substitution par du CYC à 1200mg/m2/cycle à la place d'IFO est recommandée. Pour autres histologies (IFO supérieure au CYC), décision de substitution à balancer avec risque de diminution du pronostic.
		Si dysfonction glomérulaire, modifications de doses à discuter au cas par cas.
Cardiaques	Doses cumulatives : Doxorubicine 320mg/m2 (VAIA III) Epirubicine 450mg/m2 (CEVAIE) Idarubicine 80mg/m2 (O-TIE)	
	SF<28%	Doses restantes d'anthracyclines doivent être omises.
	Diminution de la SF de >10% par rapport à l'examen précédant	Doses d'anthracyclines du cycle suivant doivent être omises. Si non permanent, réintroduction peut être considérée.
Hépatiques/VOD	Maladie veno-occlusive	D-ACT omise et remplacée par VP16
Neurologiques	Neurotoxicité centrale sur IFO rare (attention IR !) : somnolence, désorientation, hallucination, écholalie, coma, crises convulsives.	Bleu de méthylène: **Adultes** : 50mg IV q4-8h **Enfants** : 1mg/kg q4-8h Traitement prophylactique à considérer pour suite IFO
	CTC >3	Omission doses suivantes d'IFO, à remplacer par CYC 1200mg/m2 (3x400mg/m2/cycle). Alternativement, administration IFO en perfusion continue s/24h plutôt que de s/3h
	Périphériques : CTC >3	1-2 injections de VCR sont omises et dose suivante diminuée à 50%.

ADAPTATION DES DOSES EN FONCTION DE L'ÂGE

Age	Médicaments et adaptation des doses	Cycles
0-3 mois	Doses calculée par rapport au poids* ET diminution des doses de 1/3 Dose de Cyclophosphamide non réduite (20mg/kg) Ifosfamide et ou anthracyclines ne devraient pas être administrées. Discuter du fractionnement ou d'omission des doses d'actinomycine	VA/VAC
3-6 mois	Doses calculée par rapport au poids* ET diminution des doses de 1/3 Si tolérance, augmenter au cycle suivant à dose complète	Selon groupe de risque
6-12 mois / <10kg	Doses calculée par rapport au poids*	Selon groupe de risque
>12 mois et >10kg	Doses calculée par rapport à la surface corporelle Si >12 mois mais <10kg, calculer par rapport au poids*	Selon groupe de risque
* Body weight dosage: 1 m^2= 30 kg (mg/m^2 = x/30 mg/kg)		

PATIENTS OBÈSES (BMI>30KG/M2)

DOSE CALCULÉE SELON LA SURFACE CORPORELLE

Utilisation de la moyenne entre les doses calculées selon la surface corporelle (SC) et la surface corporelle ajustée (SCA) :

SC = [√(poids * taille)] / 60

SCA = [√(poids ajusté * taille)] / 60

Exemple: pour un patient de 50kg pour 125cm, la SC est de 1.32 et la SCA de 1.1

Une dose hypothétique de 1000mg/m2 d'un médicament serait de 1320mg selon la SC et de 1100mg selon la SCA. La dose moyenne est de 1215mg.

DOSE CALCULÉE SELON LE POIDS

Utilisation de la moyenne entre les doses calculées selon le poids (BW) et le poids ajusté (ABW).

P = (Poids-Poids idéal * 0.4 + poids idéal); cette équation infère que 40% du poids excessif est constitué de masse maigre plutôt que de graisse. Les valeurs de poids idéal (IBW) peuvent être dérivées de tables dépendant de la taille ou selon les équations de Devine (1974).

IBWmale = 45.3 + 0.89 x (taille [cm] – 152.4) + 4.5

IBWfemale = 45.3 + 0.89 x (taille [cm] – 152.4)

Exemple : pour un patient de 50kg pour 125cm, l'IBW est de 25kg, l'ABW 35kg.

Dans tous les cas, les doses de chimiothérapie doivent être recalculées à chaque cycle.

DOSES CUMULATIVES THÉORIQUES

Groupe	Vincristine [g/m²]	Actinomycine D* [g/m²]	Ifosfamide [g/m²]	Adriamycine* [mg/m²]	Carboplatine [g/m²]	Epirubicine [mg/m²]	Etoposide [g/m²]	Idarubicine [mg/m²]	Trofosfamide [g/m²]	Anthracyclines Doses cumul. isotoxiques**
A	24	12	0	0	0	0	0	0	0	
B	19.5	13.5	24	0	0	0	0	0	0	
C	19.5	13.5	54 (C1) ou 30 (C2)	0	0	0	0	0	0	
D	19.5	13.5	54	0	0	0	0	0	0	
E	19.5	13.5	54	0	0	0	0	0	0	
F	19.5	13.5	54	0	0	0	0	0	0	
G	19.5	13.5	54	0	0	0	0	0	0	
H	19.5	7.5	54	320	0	0	0	0	0	320
St. IV	19.5	4.5	54	0	1.5	450	5.35	160	12	1100

*Doses maximales (! ne pas administrer pendant XRT)

** Adriamycine = 1x, Daunorubicine = 0.833x, Epirubicine = 0.67x, Idarubicine = 5x, Mitoxantrone = 4x

CHIRURGIE

BIOPSIE DIAGNOSTIQUE

Une biopsie devrait être l'intervention initiale (après imagerie de la tumeur primaire et des ganglions régionaux) chez tous les patients sauf quand une résection avec marges de sécurité adéquates est possible. Une radiothérapie sera nécessaire dans la plupart des cas.

- Les biopsies ouvertes sont recommandées et devraient être incisionnelles. Une biopsie à l'aiguille fine n'est pas recommandée. Des biopsies endoscopiques sont adéquates pour des tumeurs vésicales, prostatiques et vaginales, ainsi que pour des tumeurs des voies aériennes supérieures, des poumons ou des voies digestives.
- Lors de biopsies incisionnelles, la cicatrice et le tract de biopsie doivent être inclus en bloc lors de la chirurgie définitive ultérieure.
- Il est recommandé d'éviter des résections R2 et des debulking en première intention.
- Lors de tumeurs des extrémités, l'incision doit être longitudinale par rapport au membre et ne pas traverser plusieurs compartiments.

L'intervalle entre l'intervention chirurgicale initiale et le début de la chimiothérapie ne devrait pas excéder 4 semaines.

DÉFINITION DU STATUT DE RÉSECTION

R0	Résection microscopiquement complète = résection radicale Résection large : résection de la tumeur en bloc, avec sa pseudocapsule, la zone inflammatoire réactionnelle et une marge de tissu sain.
	Résection compartimentale : surtout dans les cas de tumeurs des extrémités limitées à un compartiment musculaire qui peut être complètement réséqué avec ses aponévroses.
R1	Résection microscopiquement incomplète = résection marginale
	Contamination: rupture accidentelle de la pseudocapsule. Dans ces cas, la zone contaminée devrait être réséquée.
R2	Résection macroscopiquement incomplète = résection intralésionnelle.

TRAITEMENT LOCAL PRIMAIRE

RÉSECTION EN 1ÈRE INTENTION

- De façon générale, une tentative de résection complète en première intention ne devrait pas être effectuée. Dans certains cas de lésions infracentimétriques où des marges de sécurité suffisantes (r0) peuvent être assurées sans mutilations fonctionnelles ou esthétiques, une résection complète en première intention peut se discuter.

EVALUATION CHIRURGICALE D'UNE INFILTRATION GANGLIONNAIRE

- Principes similaires à la chirurgie locale. Des ganglions suspects doivent être évalués avant toute chimiothérapie.
- Recommandée même en l'absence de suspicions cliniques ou radiologiques pour les tumeurs des extrémités, en particulier dans les cas de aRMS, sarcomes à cellules claires et sarcomes épithélioïdes

RÉSECTION SECONDAIRE

- But: contrôle local en R0/R1 après chimiothérapie néoadjuvante, en combinaison avec radiothérapie pré ou postopératoire.
- L'évaluation après les 3 premiers cycles de chimiothérapie est essentielle pour décider du type de contrôle local.
- Si une résection R0 peut être effectuée à ce moment, elle est indiquée.
- Autrement, une radiothérapie préopératoire est indiquée.
- Un 4ème cycle de chimiothérapie peut être administré en cas de délai pour la planification du contrôle local.

CHIRURGIE MUTILANTE

Les interventions suivantes sont considérées comme mutilantes :

- Exentération orbitaire
- Résection majeure de la face
- Pneumectomie
- Exentération pelvienne avec diversion intestinale ou urinaire définitive
- Cystectomie totale
- Prostatectomie totale
- Hystérectomie
- Amputation d'une extrémité

PATIENTS <3ANS

- Dans les cas de patients <3ans, une radiothérapie devrait dans la mesure du possible être évitée et le contrôle local repose sur la chirurgie.

RADIOTHÉRAPIE

Groupe IRS	Résection/réponse	eRMS	aRMS
I		Pas de XRT	41.4 Gy; 23 F
II		41.4 Gy; 23 F	41.4 Gy; 23 F
III	Résection secondaire complète R0 avant ou après XRT	36 Gy; 20 F (bonne réponse clinique ; régression > 66 % du volume initial) 41.4 Gy; 23 F (mauvaise réponse clinique ; régression < 66 % du volume initial) Sous-groupe C : omission de la XRT si taille et âge favorables (patient âgé de moins de 10 ans et avec une tumeur initiale < 5 cm qui est en RC après 3 cures (chimiothérapie + chirurgie), RC confirmée par la revue des documents radiologiques)	41.4 Gy; 23 F
III	Résection secondaire incomplète (R1 ou R2)	50.4 Gy; 28 F	50.4 Gy; 28 F
III	Rémission clinique complète, sans résection secondaire.	41.4 Gy; 23 F	50.4 Gy; 28 F
III	Rémission partielle, sans résection secondaire ou sans R0 attendu	50.4 Gy; 28 F (+ boost optionnel: 5.4 Gy; 3 F) Orbite and PR (>2/3): 45 Gy; 25 F	50.4 Gy; 28 F
III	Mauvaise réponse, maladie progressive, sans résection secondaire	50.4 Gy; 28 F (+ boost optionnel: 5.4 Gy; 3 F)	50.4 Gy; 28 F (+ boost: 5.4 Gy; 3 F)

EVALUATION DE LA RÉPONSE

Réponse complète (CR)	**Disparition complète de toute maladie visible**
Très bonne réponse partielle **(VGPR)**	> 90 % de réduction du volume tumoral ou persistance de résidus de nature peu claire à l'imagerie
Réponse partielle **(PR>2/3)**	> 66 % de réduction du volume tumoral
Réponse partielle mineure **(PR<2/3)**	< 66 % mais > 33 % de réduction du volume tumoral
Maladie stable **(SD)**	< 33 % de réduction du volume tumoral
Maladie progressive **(PD)**	> 33 % d'augmentation du volume tumoral ou apparition de nouvelles lésions

SUIVI À LONG TERME

TOUS SARCOMES, SAUF RMS LOCALISÉS

Année	Mois	Examen clinique	Hématologie, Chimie, Urine	Cardiologie	Fonctions pulmonaires	Endocrinologie	Radiologie		
							Tumeur primaire	Poumons	Métastases
		Taille, poids, BSA, TA	**Sang :** FSC, Na, K, Urée, créat, Cl, PO_4, Ca, Mg, AST, ALT, bili T/D, GGT, prot totales, albumine, **Urines :** PO_4, créat, glucose, protéines	ECG[1], ECHO[2]	Chirurgie ou radiothérapie pulmonaire ou thoracique, HD tréosulfan ou HD busulfan	T4L, TSH, FSH, LH, GH, IGF1, IGFBP3	IRM et/ou CT et/ou US	CXR[1], CT[2]	Scintigraphie osseuse
1	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**	**x**	**x**	**x**	**x[2]**	**x**
	3	**x**	**x**				**x**	**x[2]**	
	6	**x**	**x**				**x**	**x[2]**	
	9	**x**	**x**				**x**	**x[2]**	
2	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**	**x**	**x**	**x**	**x[2]**	**x**
	4	**x**	**x**				**x**	**x[1]**	
	8	**x**	**x**				**x**	**x[2]**	
3	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**	**x**	**x**	**x**	**x[1]**	**x**
	4	**x**	**x**				**x**	**x[1]**	
	8	**x**	**x**				**x**	**x[1]**	
4	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**			**x**	**x[1]**	
	6	**x**	**x**				**x**	**x[1]**	
5	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**			**x**	**x[1]**	
>5 ans	**0**	**x**	**x**	**x[1,2]**			**x**	**x[1]**	

RMS LOCALISÉS

Rechutes attendues dans 30% des cas de RMS localisés, principalement loco-régionales. 90% des rechutes ont lieu dans les 4 ans suivant le diagnostic.

- eRMS ≤5cm: 40% des rechutes localisées. Taux global de rechute inférieur en comparaison des eRMS >5cm. Rechutes disséminées rares.
- eRMS >5cm and aRMS: risque de rechutes plus élevé.

ERMS<5CM

Date	Investigations tumeur primaire	Staging	Autres
1ère année	IRM/CT q 4 mois	Radio thorax/CT q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois	Fonction rénale (glomérulaire et tubulaire) et hépatique Echocardiogramme/ECG Croissance, puberté Contrôle ophtalmologique Audiogramme
2ème année	IRM/CT q 6 mois	Radio thorax q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois	
3-5ème année	IRM/CT q 6-12 mois	Radio thorax q 6mois US abdomen/pelvis q6 mois	
> 5ème année	IRM q 12 mois	En cas de symptômes cliniques	

ERMS>5CM

Date	Investigations tumeur primaire	Staging	Autres
1ère année	IRM/CT q 4 mois	Radio thorax/CT q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois	Fonction rénale (glomérulaire et tubulaire) et hépatique Echocardiogramme/ECG Croissance, puberté Contrôle ophtalmologique Audiogramme
2ème année	IRM/CT q 6 mois	Radio thorax/CT q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois	
3-5ème année	IRM/CT q 6-12 mois	Radio thorax/CT q 6mois US abdomen/pelvis q6 mois	
> 5ème année	IRM q 12 mois	En cas de symptômes cliniques	

ARMS

Date	Investigations tumeur primaire	Staging	Autres
1ère année	IRM/CT q 4 mois	Radio thorax/CT q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois Chez les filles postpubères, discuter d'une imagerie mammaire	Fonction rénale (glomérulaire et tubulaire) et hépatique Echocardiogramme/ECG Croissance, puberté Contrôle ophtalmologique Audiogramme
2ème année	IRM/CT q 6 mois	Radio thorax/CT q 4mois US abdomen/pelvis q4 mois Chez les filles postpubères, discuter d'une imagerie mammaire	
3-5ème année	IRM/CT q 6-12 mois	Radio thorax/CT q 6mois US abdomen/pelvis q6 mois Chez les filles postpubères, discuter d'une imagerie mammaire	
> 5ème année	IRM q 12 mois	En cas de symptômes cliniques	