UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES

Année 2013 Thèse N° 167/13

PROFILS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES ET ETIOLOGIQUES DES MASSES ABDOMINO-PELVIENNES DE L ENFANT (A propos de 104 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 10/12/2013

PAR

M. LAKHSSASSI JAAFAR
Né le 30 août 1987 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Masse abdomino-pelvienne - Tumeur abdominale
Masse rétropéritonéale - Masse intrapéritonéale - Enfant

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA..... Professeur de Pédiatrie	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
M. NEJJARI CHAKIB..... Professeur d'Epidémiologie clinique	JUGES
M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	JUGES
Mme. BENMILOUD SARRA..... Professeur assistant de Pédiatrie	MEMBRES ASSOCIES
M. EL MADI AZIZ..... Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	MEMBRES ASSOCIES
Mme. BOUBBOU MERYEM..... Professeur assistant de Radiologie	MEMBRES ASSOCIES

PLAN

ABREVIATIONS....4

INTRODUCTION.... 11

RAPPEL ANATOMIQUE 13

I. SITUATION ET SUBDIVISION: 14

II. LES PAROIS DE L'ABDOMEN 15

III. LA CAVITE PERITONEALE 16

IV. LA REGION RETRO-PERITONEALE.... 19

V. LA REGION SOUS PERITONEALE 21

MATERIEL ET METHODES 24

I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE.... 25

II. CRITERES D'INCLUSION 25

III. CRITERES D'EXCLUSION.... 25

IV. VARIABLES ETUDIEES.... 25

V. ANALYSE STATISTIQUE.... 27

VI. FICHE D'EXPLOITATION.... 27

RESULTATS 35

I. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE.... 36

II. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES.... 36

III. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE 42

IV. CARACTERISTIQUES CLINIQUES 44

V. BILAN RADIOLOGIQUE.... 52

VI. BILAN BIOLOGIQUE.... 67

VII. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.... 72

VIII. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE.... 75

IX. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE 78

X. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE..... 83
XI. EVOLUTION ET COMPLICATIONS..... 87
DISCUSSION 89
I. PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES DES MAP 90
II. PARTICULARITES CLINIQUES DES MAP..... 93
III. APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DES MAP 107
IV. APPORT DE LA BIOLOGIE DANS LE DIAGNOSTIC DES MAP..... 115
V. APPORT DE LA CHIRURGIE DANS LE DIAGNOSTIC DES MAP..... 122
VI. APPORT DE L'HISTOLOGIE DANS LE DIAGNOSTIC DES MAP..... 124
VII. PRINCIPALES ETIOLOGIES DES MAP 127
1. MASSES RETROPERITONEALES..... 127
2. MASSES INTRAPERITONEALES..... 159
3. MASSES A POINT DE DEPART PELVIEN 171
4. MASSES DE LOCALISATIONS MULTIPLES..... 177
VIII. PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MAP 181
CONCLUSION ET RECOMMENDATION..... 187
RESUME 190
BIBLIOGRAPHIE 196

ABREVEATIONS

ADP : Adénopathie

AFP : Alfa foeto-proteine

ASP : Abdomen sans préparation

ATCD : Antécédents

βHCG : Hormone chorionique gonadotrophique beta

BOM : Biopsie ostéo-médullaire

CHC : Carcinome hépato-céllulaire

CVC : Circulation Veineuse Collatérale

CHU : Centre hospitalier universitaire

CRP : C-Reactive Protein

DTPA : Acide diéthylène triamine penta acétique

ECBU : Examen cytobactériologique des urines

ELISA : Enzyme-linked immunosorbent assay

EPP : Electrophorèse des protéines

HTA : Hypertension arterielle

IIA : Invagination intestinale aigue

IRM : Imagerie par Résonnance Magnétique

IRMA : Immunoradiometric assay

KH : Kyste hydatique

KHF : kyste hydatique du foie

KHR : kyste hydatique du rein

LDH : Lacticodésydrogénase

LNH :Lymphome non hodgkinien

LCR :Liquide céphalo-rachidien

MAP : Masse abdomino-pelvienne

NBL : Neuroblastome

NFS : Numération formule sanguine

NPH : Néphroblastome.

NSE : Neuron specific enolase

NWTSG : National wilms tumor study group

RAU : Rétention aigue des urines

RMS : Rhabdomyosarcome

SIOP : Société internationale d'oncologie pédiatrique

SJPU : Syndrome de jonction pyelo-ureterale

SRCC : Sarcome rénal à cellules claires

TAP :Thoraco-abdomino-pelvienne

TDM : Tomodensitométrie

TGB : Tumeur germinale bénigne

TGM : Tumeur germinale maligne

TRM :Tumeur rhabdoide maligne

UHN : Lacticodésydrogénas

VBIH :Voies biliaires intra hépatiques

VCI : Veine cave inferieure

VIP : Vasoactive intestinal peptid

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Coupe sagittale de l'abdomen

Figure 2 : Coupe frontale de la cavité péritonéale montrant les deux étages, sus et sous mésocoliques

Figure 3 : Schéma de la Cavité abdominale après l'ablation du foie, de l'estomac de l'intestin et du pancréas

Figure 4 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez le garçon.

Figure 5 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez la fille.

Figure 6 : Image montrant les organes intra péritonéaux et rétropéritoneaux

Figure 7 : Fréquence annuelle des MAP

Figure 8 : répartition des malades en fonction du niveau socio-économique

Figure 9 : répartition des patients selon la couverture médicale

Figure 10: Répartition des malades en fonction du milieu d'origine

Figure 11: Répartition des malades en fonction de l'origine géographique

Figure 12: Répartition des malades selon les circonstances de découverte.

Figure 13: Image d'un enfant présentant des métastases orbitaires d'un neuroblastome (NBL). (le syndrome de Hutchinson)

Figure 14: Image d'un enfant présentant une énorme MAP en rapport avec un NBL

Figure 15: Répartition des malades selon les données de l'examen abdominal
Figure 16: Image montrant une masse fessière en rapport avec une tumeur du sac vitellin
Figure 17: Répartition des malades selon le résultat de l'examen Physique complet
Figure 18: Répartition des malades selon les résultats de l'ASP
Figure 19: Radiographie thoraco-abdominale de face objectivant des calcifications au sein d'une opacité au niveau de la région sacro-coccygienne
Figure 20: Répartition des malades selon les données de l'échographie abdominale
Figure 21: Echographie rénale montrant une masse du rein gauche en rapport avec un NPH
Figure 22: Scanner cérébral montrant des métastases orbitaires d'un NBL (Syndrome de Hutchinson)
Figure 23: Scanner abdominal montrant une tumeur rénale bilatérale (NPH bilatéral)
Figure 24: Répartition des malades en fonction des résultats de la TDM
Figure 25: Répartition des malades selon le résultat de l'IRM
Figure 26: IRM (coupe sagittale) montrant une masse sacro-coccygienne en faveur d'un TSC
Figure 27: Répartition des malades en fonction des résultats de la scintigraphie

Figure 28: Scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation au niveau du crâne et maxillaire supérieure gauche chez un patient atteint d'un NBL métastatique
Figure 29: Répartition des malades selon les résultats de la radiographie thoracique.
Figure 30: Répartition des malades selon les résultats de l'échocardiographie.
Figure 31: Urographie intraveineuse chez une fille de 6 ans montrant un syndrome de jonction pyélo urétérale droit
Figure 32: Angioscanner abdominal montrant une tumeur hépatique hypervasculaire en rapport avec une hyperplasie nodulaire focale
Figure 33: Répartition des malades selon le résultat de la LDH
Figure 34: Répartition des malades selon le résultat du médullogramme.
Figure 35: Répartition des malades selon les résultats des catécholamines urinaires
Figure 36: Répartition des malades en fonction des modalités de prélèvement pour étude anatomo-pathologique
Figure 37: Répartition des malades selon la nature des résultats de l'étude anatomopathologique
Figure 38: Répartition des malades selon le résultat de l'étude anatomopathologique.
Figure 39: Répartition des masses selon l'origine
Figure 40: Répartition des malades selon la localisation de la masse
Figure 41: Répartition des malades selon la nature de la masse.

Figure 42: Répartition des malades en fonction de la nature de la masse et de l'âge des patients.
Figure 43: Répartition des malades selon l'étiologie de la masse.
Figure 44: Répartition des malades en fonction du traitement reçu
Figure 45: Répartition des malades en fonction des causes de décès
Figure 46: Répartition des malades selon l'évolution.
Figure 47: Schéma d'orientation diagnostique, selon les données cliniques d'une MAP.
Figure 48: Radiographie thoraco-abdominale objectivant une opacité abdominale (en rapport avec un LNH) avec des niveaux hydro-aériques.
Figure 49: IRM montrant une masse présacrée qui s'étend à travers les trous sacrés vers l'espace péridural, avec atteinte rachidienne (tassement cunéiforme de L5)
Figure 50: Arbre décisionnel pour un syndrome abdominal aigue en cas de masse abdominale.
Figure 51: Coupe scanographique montrant une tumeur de Bolande ou hamartome rénal: volumineuse tumeur rénale chez un nourrisson de 4 mois. Secrétion intra-tumorale de produit de contraste sur les clichés tardifs
Figure 52: échographie montrant une Tumeur rhabdoide se présentant sous forme de tumeur rénale hétérogène aux limites imprécises
Figure 53: TDM montrant une Tumeur rhabdoide se présentant sous forme de tumeur centrorénale

Figure 54: TDM montrant une masse kystique du rein gauche en rapport avec un Kyste hydatique
Figure 55: Radiographie de l'abdomen sans préparation de profil couché : présence de fines calcifications et d'une opacité prérachidienne
Figure 56: TDM montrant une coulée tissulaire rétropéritonéale prévertebrale (NBL) contenant quelques calcifications, avec hydronéphrose droite et extension vers le canal médullaire à travers le foramen droit.
Figure 57: TDM montrant un NBL de la surrénale gauche.
Figure 58: Coupe scanographique d’une masse tumorale hépatique en rapport avec un hépatoblastome
Figure 59: Echographie montrant une masse hépatique très largement kystique multiloculaire dont les cloisons sont fines et régulières en rapport avec un hamartome mésenchymateux kystique.
Figure 60 : Processus tissulaire pariétal digestif en rapport avec un lymphome de Burkitt.
Figure 61: TDM montrant une masse présacrée avec lyse osseuse rachidienne, extension vers le muscle fessier et infiltration de la graisse sous cutanée en rapport avec un RMS.
Figure 62: Echographie montrant une rétention liquidienne en rapport avec un hydrocolpos chez une fille à J 30 de vie.

Figure 63: Coupes scanographiques montrant une collection

utero-vaginale en rapport avec un hydrometrocolpos chez une fille à J25 de vie

Figure 64: Image montrant un tératome sacro-coccygien chez un nouveau né.

Liste des tableaux

Tableau 1: Répartition des malades en fonction de l'âge

Tableau 2: Répartition des malades en fonction du délai de consultation

Tableau 3: Répartition des malades en fonction des manifestations cliniques.

Tableau 4 : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

Tableau 5: Répartition topographique des MAP selon les auteurs

Tableau 6 : Répartition des MAP selon l'organe d'origine

INTRODUCTION

Les masses abdomino-pelviennes (MAP) chez l'enfant correspondent à des néoformations ou processus, se développant dans la cavité abdominale et/ou pelvienne qu'elles soient dues à une pathologie tumorale maligne, bénigne, d'origine malformative ou infectieuse. Ainsi la découverte d'une MAP chez l'enfant représente un évènement grave pour le praticien comme pour la famille et soulève d'emblé du diagnostic étiologique, ce qui impose une prise en charge urgente.

Les manifestations cliniques sont variables en fonction de la localisation, et peuvent parfois être asymptomatiques ou révélées par des complications. L'imagerie et la biologie gardent une place importante dans la démarche diagnostique, sans oublier la chirurgie qui contribue à la fois au diagnostic et au traitement. Le diagnostic étiologique dépend de l'âge du patient et du siège, néanmoins, le plus souvent, seul l'anatomopathologiste donne le diagnostic de certitude.

C'est pourquoi, à travers l'étude des dossiers des MAP colligés au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès, nous allons dégager les particularités épidémiologiques, cliniques et paracliniques des MAP de l'enfant, et donc schématiser une conduite à tenir pratique pour parvenir rapidement au diagnostic étiologique afin de prendre la décision d'un programme thérapeutique efficace.

Les objectifs de notre étude sont :

- Déterminer la prévalence des MAP au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique 1 du CHU HASSAN II de Fès.
- Préciser les particularités cliniques et épidémiologiques des MAP chez l'enfant.
- Identifier les principales étiologies des MAP selon l'âge, le sexe et la topographie.
- Etablir une démarche diagnostique méthodique devant une MAP de l'enfant.

RAPPEL ANATOMIQUE

I. SITUATION ET SUBDIVISION:

La cavité abdomino-pelvienne est la région située au dessous du thorax et occupant toute la partie sous diaphragmatique du tronc, elle contient la plus grande partie de l'appareil digestif et de l'appareil génito-urinaire. Elle est composée de trois compartiments : la cavité péritonéale, la loge retro-péritonéale, et l'espace pelvi-sous péritonéal.

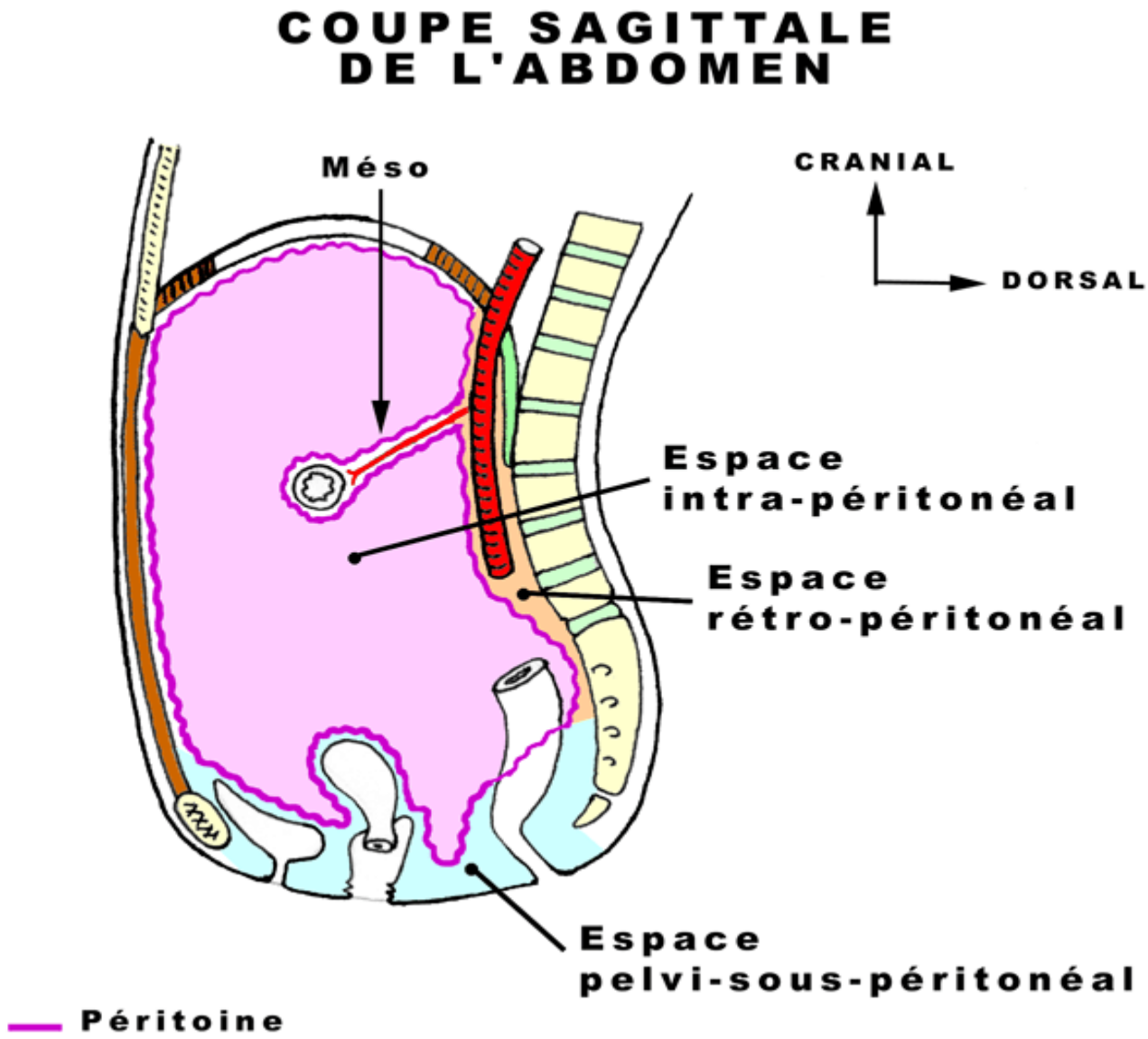


Figure 1 : Coupe sagittale de l'abdomen

II. LES PAROIS DE L'ABDOMEN [1]

Les parois de l'abdomen sont en grande partie musculaire, fixées sur un squelette osseux représenté en haut par le rebord costal inférieur, plus bas par une tige osseuse souple située en arrière et formée par le segment lombaire de la colonne vertébrale, et encore plus bas par la ceinture pelvienne. Un ensemble de formations musculaires plus ou moins complexes complète ce cadre osseux et le transforme en une cavité presque entièrement close :

- En arrière ce sont :
  - ü A la face postérieure du rachis : les muscles spinaux.
  - ü Sur les faces antérolatérales du rachis, le muscle psoas qui descend vers la racine de la cuisse et le muscle carré des lombes.
- Latéralement les trois muscles larges de l'abdomen, grand oblique, petit oblique et transverse.
- En avant les muscles grands droits.
- En haut le diaphragme forme une cloison concave en bas qui sépare la cavité abdomino-pelvienne du thorax.
- En bas, enfin, le plancher de la cavité comprend deux étages :
  - ü Un étage supérieur ou fosse iliaque interne formée par le muscle iliaque en dehors, le psoas en dedans.
  - ü Un étage inférieur situé au fond de l'entonnoir pelvien, formé par les muscles releveurs de l'anus qui constituent un véritable diaphragme pelvien, séparant la cavité abdomino-pelvienne de la région du périnée située au-dessous.

III. LA CAVITE PERITONEALE [2] :

Elle est située entre les 2 feuillets du péritoine et cloisonnée par les replis péritonéaux. Le méso-colon transverse la divise en 2 étages, un au dessus : c'est l'étage sus-mésocolique, un autre au dessous : c'est l'étage sous-mésocolique.

1) L'étage sus mésocolique :

a) L'estomac :

C'est une vaste poche musculeuse qui constitue le segment initial du tube digestif sous-diaphragmatique. Il fait suite à la portion très courte de l'œsophage abdominal, il est l'organe essentiel de la loge phrénique gauche.

b) Le duodénum et le pancréas :

Profondément situés contre le plan pariétal postérieur de la partie moyenne de la cavité abdominale, le duodénum et le pancréas sont deux organes étroitement solidaires puisqu'à leur communauté de situation et de rapports s'ajoutent une véritable relation de continuité, les canaux pancréatiques s'abouchant dans le deuxième duodénum, des connexions intimes avec la voie biliaire principale.

c) Le foie et les voies biliaires :

La plus importante des glandes annexes du tube digestif, doué de fonctions métaboliques complexes indispensables à la vie, le foie est un organe volumineux situé à la partie supérieure et droite de la cavité abdominale dans l'étage sus mésocolique, sous la coupole diaphragmatique droite. Une de ses principales particularités est sa vascularisation très riche, à la fois artérielle par l'intermédiaire des artères hépatiques, et veineuse par l'intermédiaire de la veine porte qui lui apporte tout le sang veineux issu du tube digestif. Le foie contient en outre un réseau de capillaires veineux interposés entre les branches de la veine porte et la veine cave inférieur ou système porte hépatique. Il possède, de plus, son propre appareil excréteur formé par les canaux biliaires donnant naissance aux voies biliaires

extra-hépatiques par l'intermédiaire desquelles la bile se déverse dans le duodénum.

d) La rate :

Est un organe lymphoïde en étroites connexions avec le système porte, profondément située dans l'étage sus mésocolique de l'abdomen, au dessous de la coupole diaphragmatique gauche, en arrière et en dehors de l'estomac, en avant du rein gauche, au-dessous de l'angle colique gauche, dans une loge péritonéale, la loge splénique. Entièrement masquée par la partie inférieure du gril Costal.

2) Etage sous méso colique :

a) Le grand épiploon :

Formé par le cul de sac inferieur de mésogastre postérieur, le grand épiploon unit la grande courbure au colon transverse et retombe comme un tablier devant les anses grêles.

b) Les anses grêles :

Portion mobile de l'intestin grêle, les anses font suite à la portion fixe, le duodénum, le grêle est formé par le jéjunum et l'iléon.

c) Le colon :

Le colon est la portion de gros intestin qui fait suite à l'intestin grêle, et s'étend de l'angle iléo caecale au rectum. Il se distingue des anses grêles par son calibre, sa fixité partielle, et sa situation en cadre autour de l'étage sous mésocolique. Le colon droit s'étend de la terminaison de l'iléon à la moitie de colon transverse. Le colon gauche s'étend de la moitie du transverse au rectum.

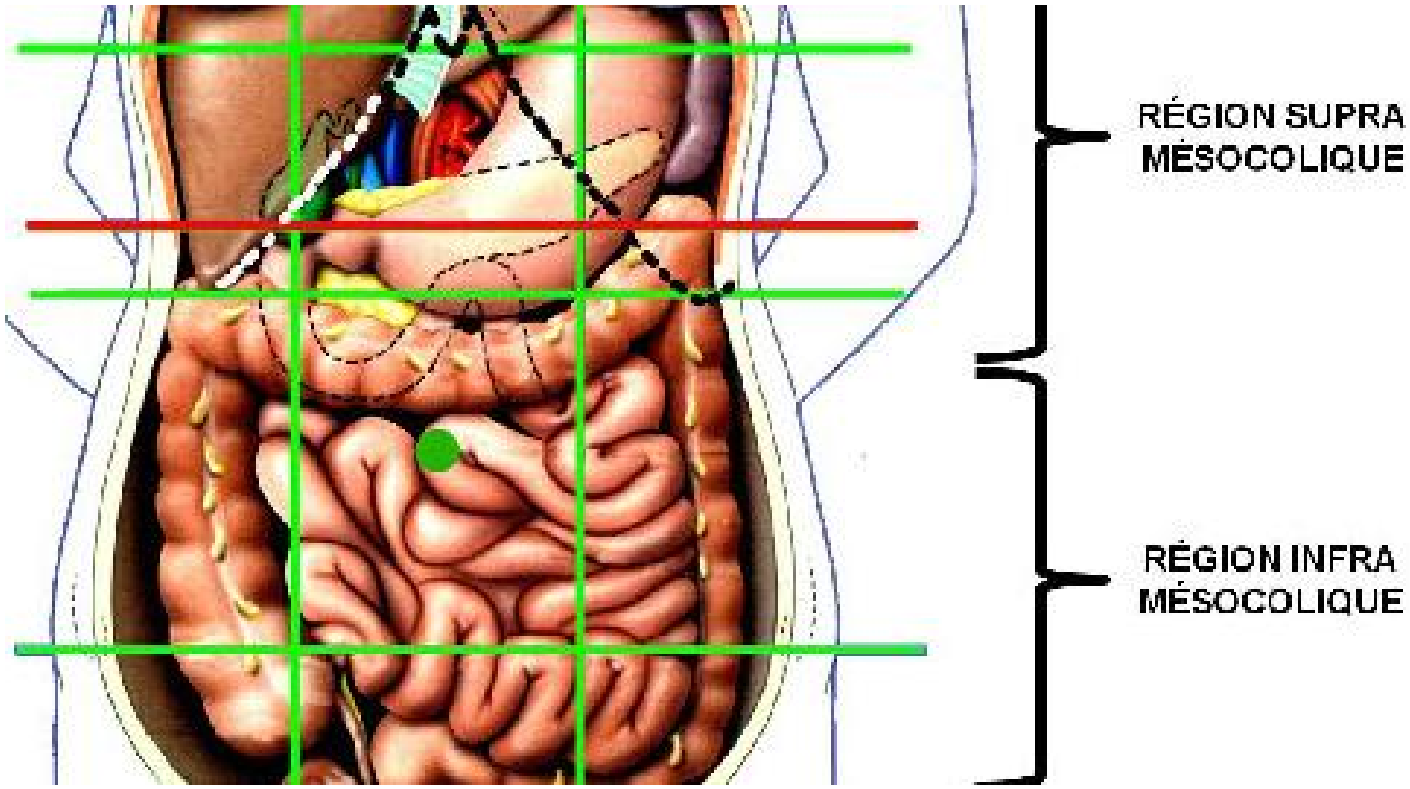


Figure 2 : Coupe frontale de la cavité péritonéale montrant les deux étages, sus et sous mésocoliques [3].

IV. LA REGION RETROPERITONEALE [1] :

C'est une cavité secondaire de la cavité abdominale, située derrière la cavité péritonéale. Elle contient plusieurs éléments vasculo-nerveux et lymphatiques, ainsi que les organes rétro-péritonéaux.

1) La région rétropéritonéale médiane :

Elle est située devant le rachis lombaire et constitue une importante voie de passage pour L'aorte abdominale, la veine cave inférieure dans sa portion sous diaphragmatique, le système nerveux végétatif, avec de très nombreux nerfs végétatifs destinés à la portion sous diaphragmatique du corps, les uns longent les faces latérales du rachis lombaire, et forment la chaîne sympathique lombaire et d'autres plus complexes, s'organisent en lacis nerveux préaortiques, et dépendent du plexus solaire. Cette région contient aussi l'axe lymphatique situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieur. Il collecte non seulement les lymphatiques des viscères abdominaux, mais aussi une partie des lymphatiques de la paroi abdominale et des viscères pelviens. Il comprend les ganglions para aortiques, les troncs lymphatiques et le canal thoracique.

2) Les régions rétro péritonéales latérales :

Au nombre de deux, elles sont situées immédiatement en dehors de la région pré vertébrale de gros vaisseaux, entre le péritoine pariétal postérieur (PPP) en avant, et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière. La région rétropéritonéale latérale contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les glandes surrénales, les uretères, la deuxième portion duodénale et le pancréas.

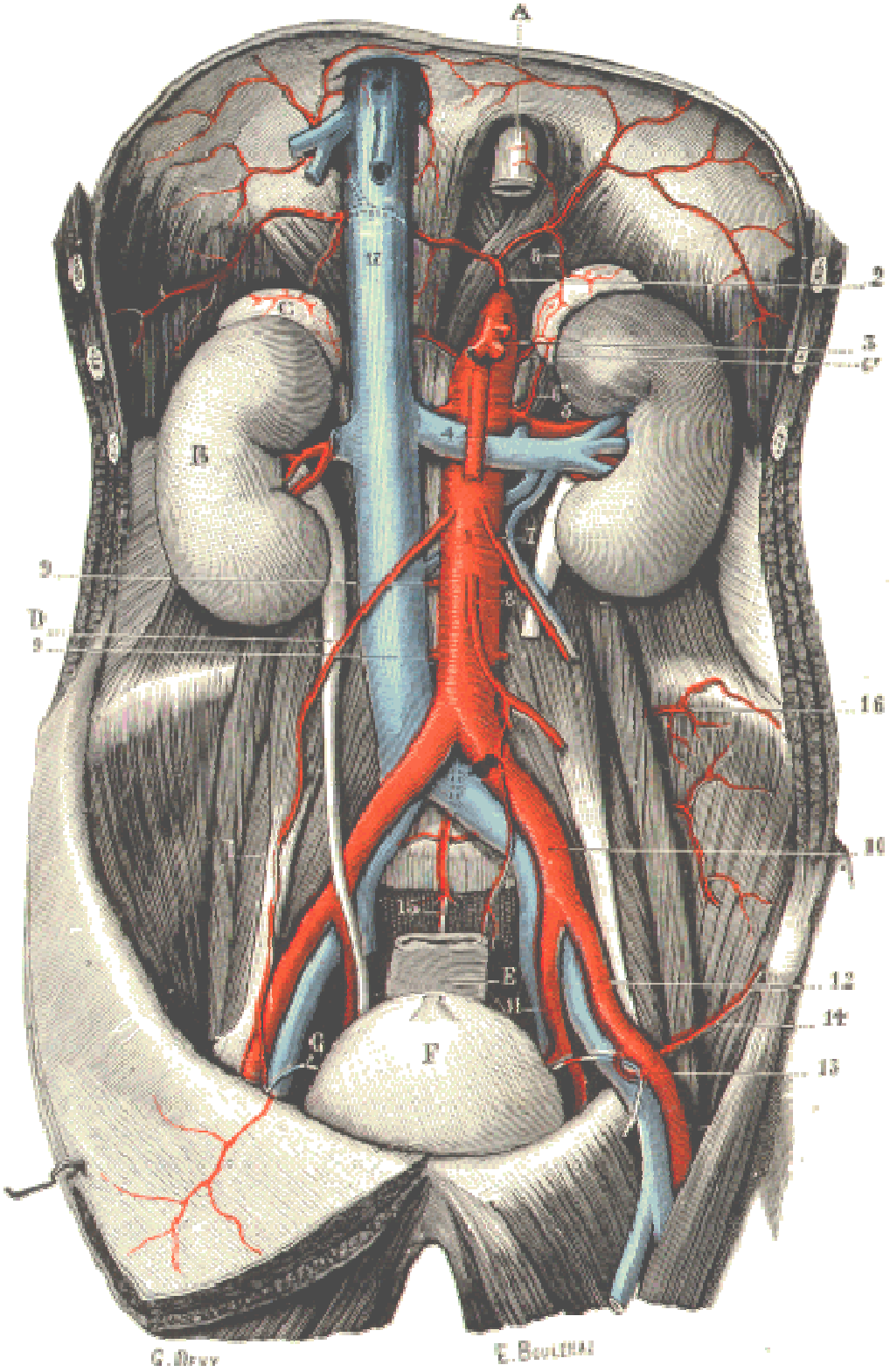


Figure 3 : Schéma de la cavité abdominale après l'ablation du foie, de l'estomac de l'intestin et du pancréas. (D'après L. Testut, Anatomie humaine). - A, oesophage. - B, rein avec son uretère D. - C, capsule surrénale. - F, vessie. - E, rectum. 1, aorte. - 10, artère iliaque.

- 17, veine cave inférieure. [4]

V. LA REGION SOUS PERITONEALE [1] :

Elle est cloisonnée par une série de formations fibreuses et vasculaires qui réalisent l'espace pelvi-viscéral en dehors, et au milieu, trois loges qui sont d'arrière en avant : la loge rectale, la loge génitale, et la loge vésicale.

1. l'espace pelvi-viscéral sous péritonéal :

Il est compris entre la paroi pelvienne et les viscères pelviens. Cet espace peut être décomposé en quatre portions :

- Deux latérales, surplombées par le rebord supérieur du pelvis et les vaisseaux iliaques ;
- Une postérieure, rétrorectale comprenant l'artère sacrée moyenne avec le plexus hypogastrique ;
- Une antérieur prévésical.

2. La loge rectale :

Elle est occupée par le segment pelvien du rectum et ses éléments vasculo-nerveux.

3. La loge vésicale :

Elle contient la vessie avec ses pédicules vasculo-nerveux et la portion terminale des uretères.

4. La loge génitale :

- La prostate, les déférents et les vésicules séminales chez l'homme.
- L'utérus, ses annexes et une majeure partie du vagin chez la femme.

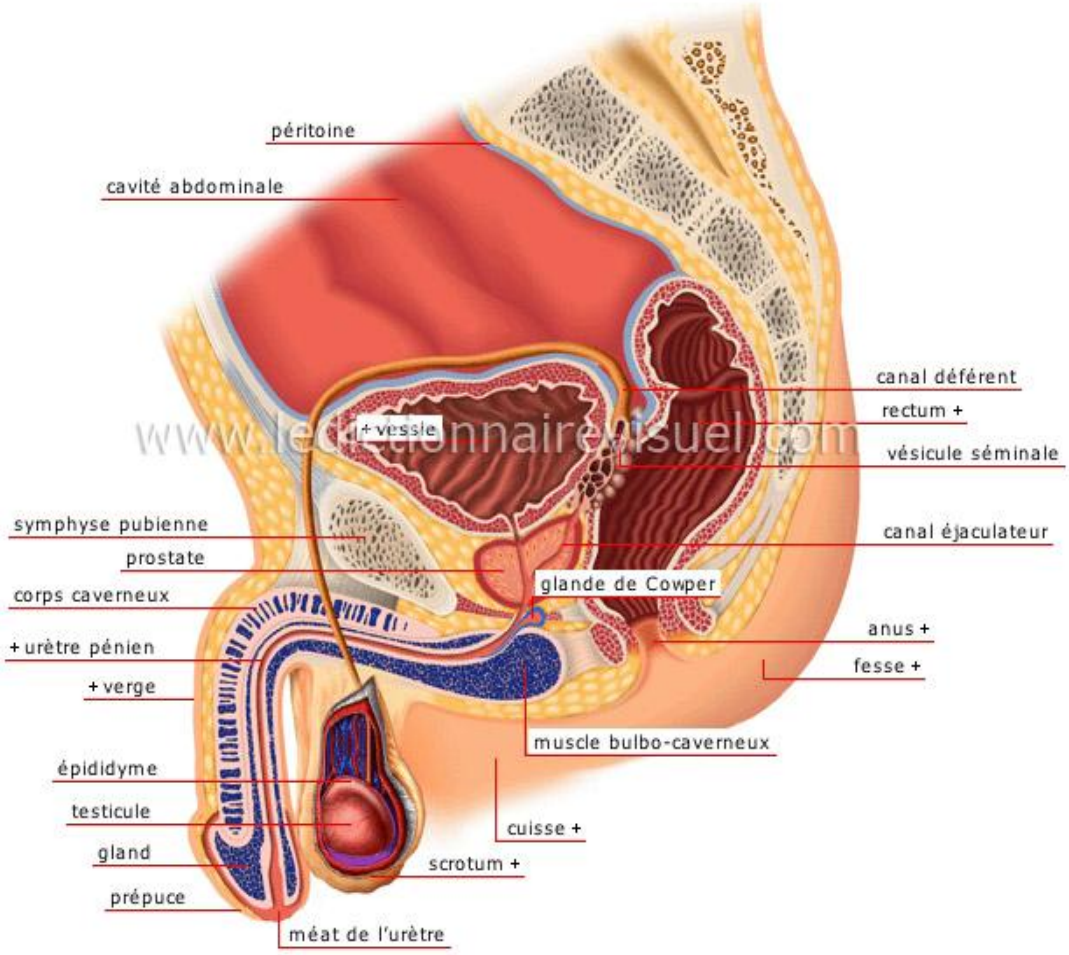


Figure 4 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez le garçon [5]

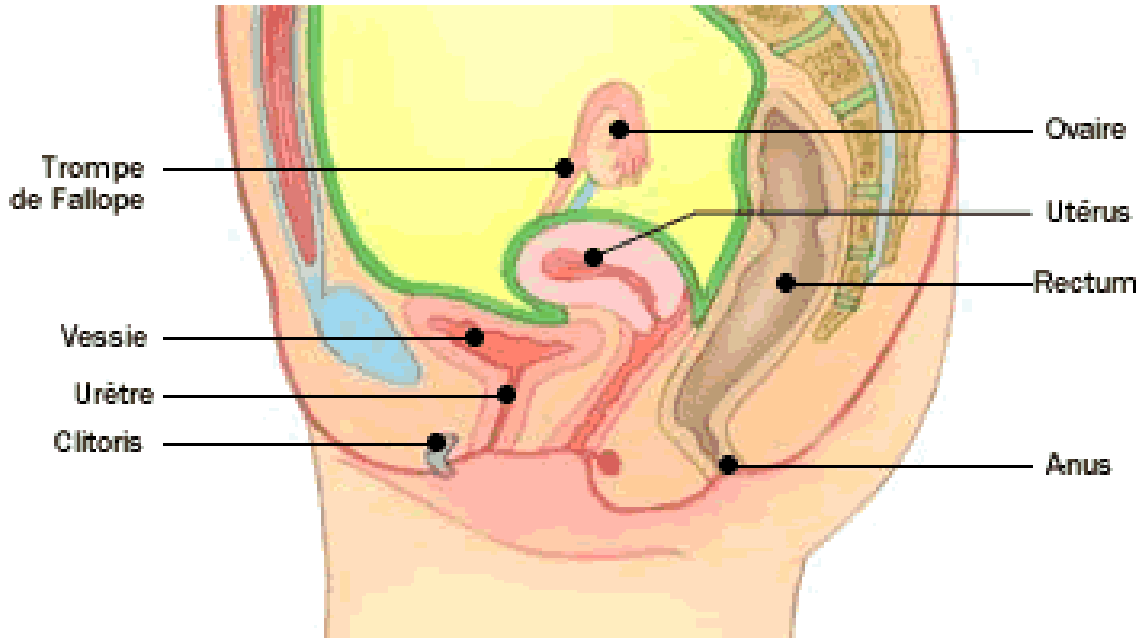


Figure 5 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez la fille [6]

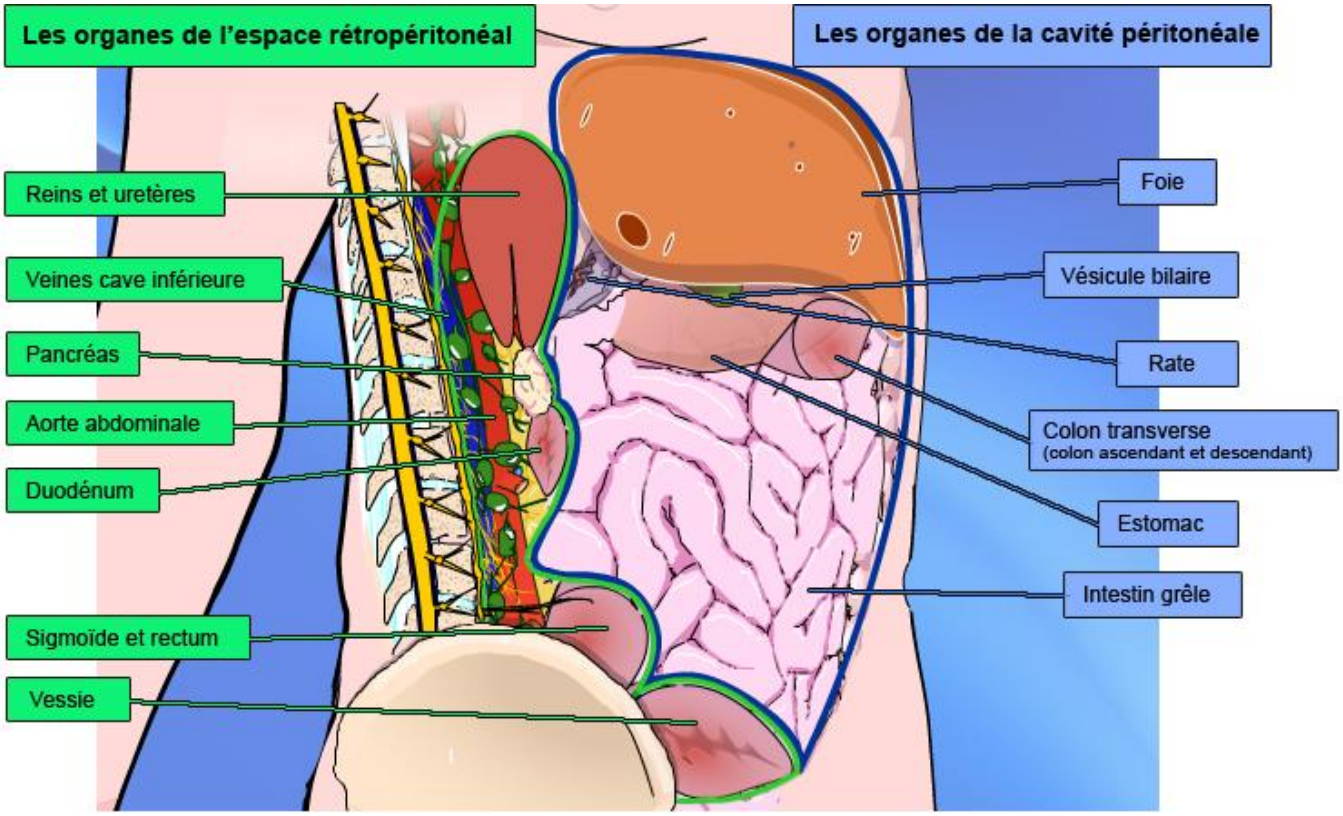


Figure 6 : Image montrant les organes intra péritonéaux (bleu à droite), et rétropéritoneaux (vert à gauche) [7]

MATERIEL
ET METHODES

I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique, portant sur les enfants présentant une MAP pris en charge, au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I (CHP I) du CHU HASSAN II de Fès sur une période de 2 ans, allant du 1er Janvier 2011 au 31 Décembre 2012.

II. CRITERES D'INCLUSION

Sont inclus, dans notre étude, tous les patients suivis au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du CHU HASSAN II de Fès, âgés moins de 16 ans et ayant une MAP d'étiologie bénigne, maligne, malformative ou infectieuse, que cette masse soit objectivée cliniquement ou par un moyen d'imagerie.

III. CRITERES D'EXCLUSION

Ont été exclus, les hépatomégalies et les splénomégalies, et aussi les dossiers inexploitables. De même que les patients décédés ou perdus de vue juste après l'admission, avant que l'origine de la masse ne puisse être étiquetée.

IV. VARIABLES ETUDIEES

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été collectés à partir des registres des entrants des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du CHU Hassan II, et des dossiers médicaux sous forme papier et informatisée des malades hospitalisés.

1. Données socio-démographiques :

- Age
- Sexe
- Origine
- Milieu
- Niveau socio-économique
- Assurance

2. Données cliniques :

- Les antécédents
- Les circonstances diagnostic : motif de consultation, signes fonctionnels, signes physiques, complications....
- Durée d'évolution

3. Données paracliniques

- Renseignements radiologiques: données de l'imagerie, topographie de la masse, bilan d'extension ....
- Renseignements biologiques: marqueurs tumoraux, bilan de retentissement....

4. Diagnostic étiologique :

- Méthodes utilisées pour la confirmation du diagnostic étiologique.
- Principales étiologies.

5. Diagnostic topographique :

- Rétro-péritonéale.
- Intra-péritonéale.
- A point de départ pelvien.

6. Prise en charge thérapeutique

- Délai entre hospitalisation et prise en charge
- Délai entre diagnostic et début de traitement
- Modalités thérapeutiques

7. Evolution et complications

V. ANALYSE STATISTIQUE:

Nous avons utilisé comme support les dossiers des patients sous la forme papiers et la forme informatisée, les cahiers de liaison et les fiches de prescriptions. Les données recueillies ont été consignées sur la fiche d'exploitation ci-dessous et ont fait l'objet d'une saisie informatique et d'une analyse statistique en utilisant le logiciel 'Excel'.

VI. FICHE D'EXPLOITATION

Pour une exploitation uniforme et codifiée, nous avons établi une fiche d'étude contenant un nombre de paramètres que nous avons jugé nécessaires pour mener à terme notre enquête:

FICHE D EXPLOITATION

DATE:...../...../.....

LES MASSES ABDOMINO-PELVIENNES DE L ENFANT

*IP:.....

* DATE D HOSPITALISATION ...../...../.....

* IDENTITE:

Nom :_____ _____ Prénom:_____

Date de naissance: .../..../.... Age au diagnostic:

Sexe: M F

Origine:..... Urbaine O Rurale O

Niveau socio-économique: Bas O Moyen O Haut O

Assurance: Payant O CNOPS O RAMED O FAR O Autres:.....

* Antécédents:

Personnels: .....

Familiaux: .....

*Motif de consultation:

Masse abdominale O

Distension abdominale O

Douleur abdominale O Type: .....
siège:.....
Irradiation.....

Hématurie O

Rétention aigue d'urine O

Infections urinaires à répétition O

Constipation O

Troubles de la marche O

Découverte fortuite O

Autres : .....

*Durée d'évolution .....

*Signes associés:

Constipation O Vomissement O

Occlusion O AEG O

Fièvre O Diarrhée O

Douleurs osseuses O Impotence fonctionnelle O

Autres:.....

L'éxamen physique:

*Examen général:

HTA : Non O

Oui O TA:...../..... Cm hg

Poids: .....kg Taille: .....cm PC:.....cm

Poul: .....b/min FR:.....c/min TRC:.....sec

Pâleur cutanéo-muqueuse: OUI O Non O

Fièvre Oui O Non O

Ictère: Oui O Non O

Etat général: Conservé O Altéré O

* L'examen abdominal

Inspection: Normale O abdomen distendu O Autre :.....

Palpation : Présence de masse O Absence de masse O

- Siège :

Flanc droit	O	Flanc gauche	O
Epigastre	O	Hypogastre	O
Hypochondre droit	O	Hypochondre gauche	O
Para-ombilicale	O	Tout l'abdomen	O

- Grand diamètre : .....cm Périmètre ombilical:.....cm

- Consistance: Dure O Ferme O Molle O
- Mobilité:

	Mobile	Immobile
Plan sup		
Plan prof		

- Sensibilité Douloureuse O Indolore O
- Contact lombaire: Oui O Non O

Toucher rectal: .....

Les orifices herniaires: .....

Les organes génitaux externes: .....

* L'examen des aires ganglionnaires:

- Absence d'adénopathie O
- Présence d'adénopathies O Siège : .....
  Taille .....

* Examen somatique complet:

Normal	Autres anomalies

* Imagerie:

A S P					
Normal	Effet de masse		Calcifications		Autres
	Oui O	Non O	Oui O	Non O	
			Siège:		
			Aspect:		

ECHOGRAPHIE	Masse retro-péritonéale O Taille:.....	Latérale O	Rénale O	Gauche O	Droite O
			surrénale O	Gauche O	Droite O
		Médiane O	Siège : origine :		
	Masse intra péritonéale (Taille : .....cm) O	Digestive O			
		Hépatique O			
		Autre:			
	Masse Pelvienne O (Taille : .....cm)	Siège: Origine:			
	Calcifications O	Siège:	Aspect :		
	Adénopathie .....cm O	Intra péritonéale : O Rétro péritonéale : O	Nombre: Taille:		
	Epanchement péritonéal O	Faible	Moyenne	Grande abondance	
	Autre				

T D M					
TDM ABDOMI	Masse retro-péritonéale O (Taille : .....cm)	Latérale O	Rénale O	Gauche O	Droite O
			surrénale O	Gauche O	Droite O
		Médiane O	Siège : origine :		
	Masse intra péritonéale (Taille : .....cm) O	Digestive O			
		Hépatique O			
		Autre:			
	Masse Pelvienne O (Taille : .....cm)	Siège: Origine:			
	Calcifications O	Siège:	Aspect :		

N O - P E L V I E N N E				
	Adénopathie .....cm O	Intra péritonéale : O Rétro péritonéale : O		Nombre:
	Epanchement péritonéal O	Faible	Moyenne	Grande abondance
	Atteinte osseuse O	Siège :		
	extension endocanalaire O	Siège :		
	Autres			
AUTRES ETAGES	thoracique O			
	Cervical ou autres O			

I R M

Non demandée	Demandée	Atteinte osseuse	Atteinte médullaire	Autres
		Siège:	Siège :	

SCINTIGRAPHIE

MIBG	Osseuse	Rénale	Résultat

Radiographie thoracique

Non demandée	Demandée	Normale	Pathologique	Autres

L'urographie intra-veineuse

Non demandée	Demandée	Résultats

L'urethero-cystographie retrograde

Non demandée	Demandée	Résultats

Autres examens radiologiques	
Examen	Résultats

➡ Conclusion radiologique :

Siège de la masse: Intra-péritonéale O Rétro-péritonéale O

Intra et rétro-péritonéale O Pelvienne O

Origine de la masse: Digestive O: Siège: .....

Rénale O: Droite O Gauche O

Bilatérale O

Surrénale O: Droite O Gauche O

Masse ganglionnaire O .....

Génitale O: Siège: .....

Nerveuse O: Siège: .....

Autre:.....

Caractéristiques de la masse:.....

***Biologie:**

Dosage des catécholamines urinaires:	Positif O	Négatif O
Alfa-foetoproteine:	Positif O Taux :.....	Négatif O
Beta-HCG:	Positif O Taux :.....	Négatif O
LDH :	Positif O Taux :.....	Négatif O

Sérologies virales:

	Négatif	Positif
HVB		
HVC		
HIV		

NFS: Hb : ..... GB: ..... PLQ: .....

Anémie hypochrome microcytaire : O
Anémie normochrome normocytaire : O
Pas d'anémie O

CRP: Positive : O .....mg/l Négative: O
ECBU: Culture positive: O Culture Négative O

ferritine sérique: .....

RECHERCHE DE CELLULES TUMORALES				
	Non demandée	Demandée	Envahissement	
			OUI	Non
MEDULLOGRAMME				
B O M				
PONCTION LOMBAIRE				
PONCTION D'ASCITE				

***Biopsie:**

Echo guidée : O Scannoguidée : O

Chirurgicale : O Pas de biopsie : O

***Histologie:**

TUMEUR MALIGNE	TUMEUR BENIGNE	INFECTIEUSE	MALFORMATIVE

***Délai entre l'hospitalisation et le diagnostic :** .....

***Délai entre le diagnostic et le traitement :** .....

PEC THERAPEUTIQUE			
Traitement médical	Chimiothérapie	Protocole :	
	Antibiothérapie:		
	AUTRE		
Chirurgie		Geste :	
Radiothérapie		Doses et durée :	Champs :

EVOLUTION				
Rémission O	Clinique	Biologique	Radiologique	
En cours de traitement O				
Rechute O	Nombre de rechutes :			
Complication O				
Décès O	Avant traitement	En cours de traitement	Après traitement	Cause décès
Abandon de traitement O				
Persistance				
Perdu de vue O				

Autres:

RESULTATS

Durant une période de 2 ans, allant du 1er Janvier 2011 au 31 Décembre de 2012, nous avons colligé 104 cas de MAP répondant aux critères d'inclusion de notre étude. L'analyse des données a abouti à des résultats qui seront présentés ci-dessous.

I. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE:

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploration des dossiers. Nous étions confrontés à plusieurs obstacles et tout particulièrement le manque de certaines données tels que les détails sur le premier signe clinique qui a motivé la famille à consulter pour la première fois, le délai exacte d'évolution des symptômes, les raisons du retard de consultation, certains paramètres biologiques et radiologiques.

II. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. Fréquence :

Au cours de la période étudiée, sur 4120 hospitalisations, 104 cas de MAP ont été colligés au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du CHU HASSAN II de Fès, soit 2,5% de l'activité hospitalière des deux services ce qui correspond à un cas de MAP pour 39 malades. Au sein du service de pédiatrie, parmi les 1951 malades hospitalisés durant cette période, on a enregistré 60 cas de MAP, ce qui représente 3% de son activité. Pour le service de chirurgie pédiatrique I, on a enregistré 44 cas de MAP pour 2169 malades hospitalisés, soit 2% de son activité.

La fréquence annuelle des MAP a connu une légère augmentation entre les deux années. 45,2% soit 47 cas ont été colligés en 2011, alors qu'en 2012, on a colligé 54,8% soit 57 cas.

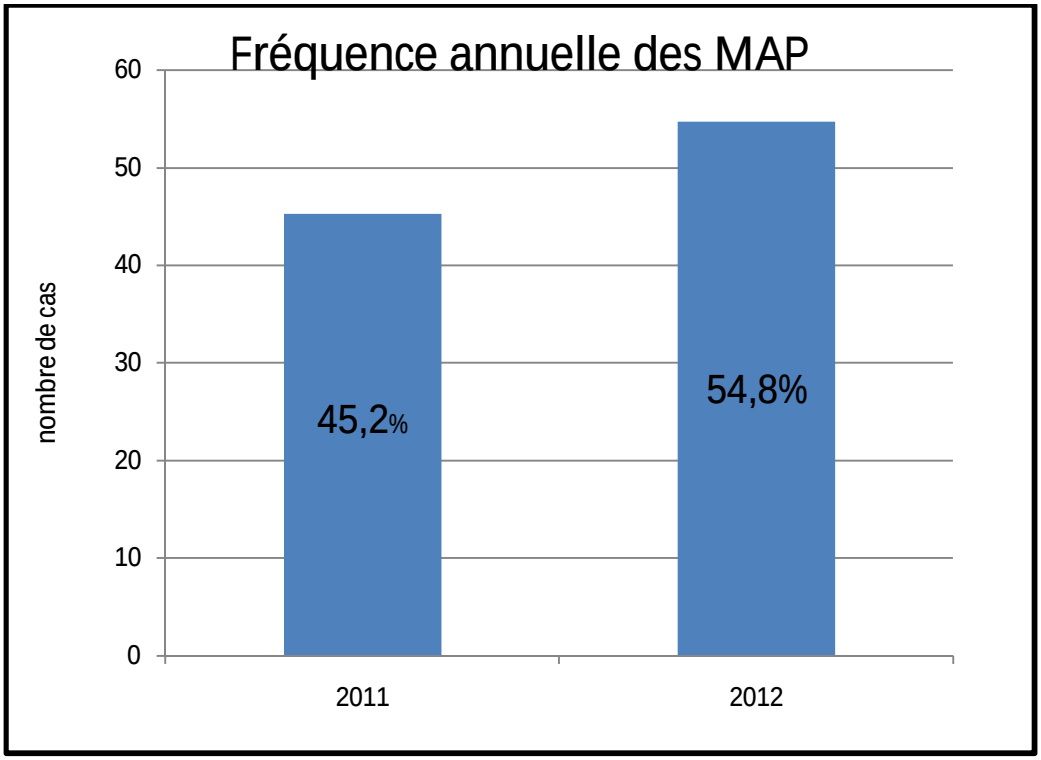


Figure7 : Fréquence annuelle des MAP

2. Données socio-démographiques

2-1. L'âge :

L'âge de nos patients varie entre 1 jour et 14 ans avec une moyenne de 4 ans et 9 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 1 à 6 ans, avec un pourcentage de 51,4% (54 cas). Suivie par la tranche d'âge entre 6 et 14 ans avec un pourcentage de 31,5% (33 cas). Alors que pour les nourrissons âgés de moins d'un an, nous avons enregistré 18 cas, soit 17,1% des cas dont 3 nourrissons âgés de 1 jour, et un autre âgé de 30 jours.

Tableau 1: répartition des malades en fonction de l'âge

Age	Nombre	Pourcentage
Moins de 1 an	18	17,1%
De 1 à 6 ans	53	51,4%
De 6 à 14 ans	33	31,5%

2-2.Le sexe :

Au cours de notre étude, on a colligé 51 garçons et 53 filles ayant une MAP, le sex-ratio est à 0,96.

2-3. Le niveau socio-économique :

On note une nette prédominance des enfants issus des familles de bas niveau socio-économique, avec un pourcentage de 91,4% contre 8,6% des malades issus des familles de moyen niveau socio-économique (figure 8). Le pourcentage des patients bénéficiaires du RAMED est 89,6%, les restes sont bénéfissaires de la CNOPS et l'assurance des FAR tandis qu'un seul patient a été payant (sans couverture sociale) (figure 9).

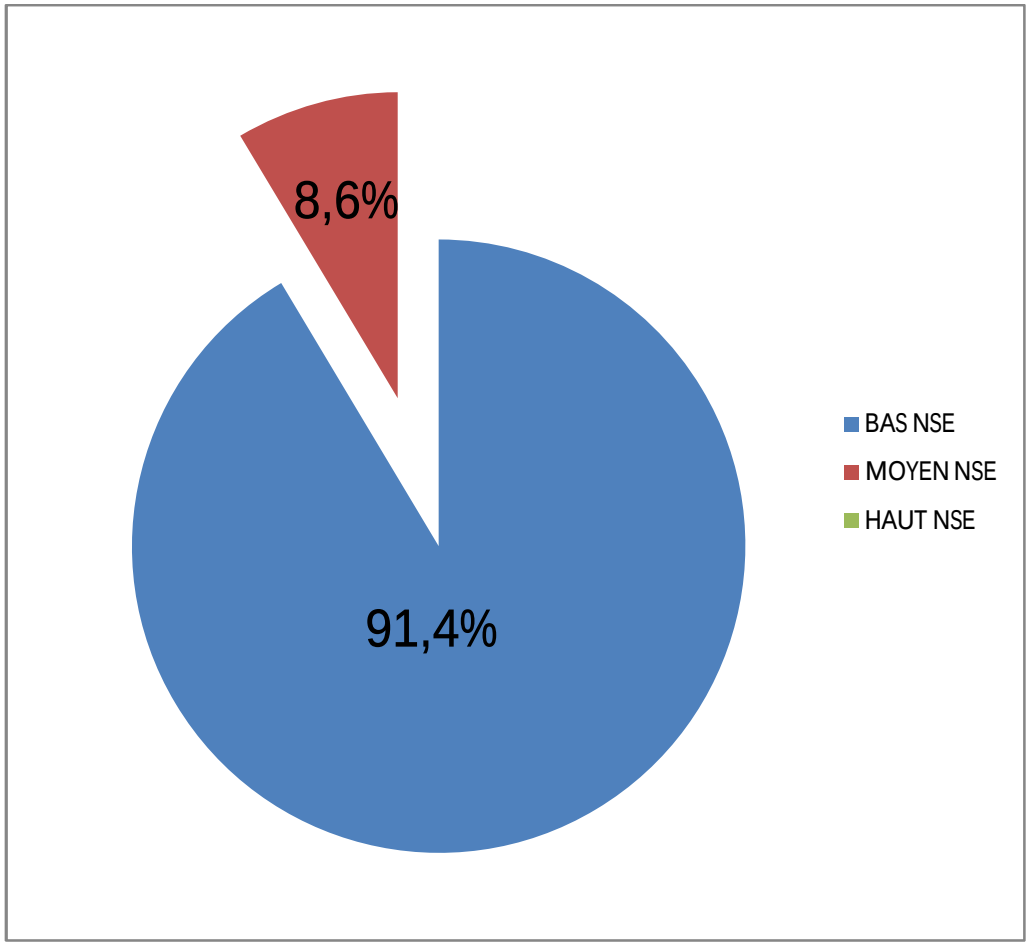


Figure 8 : répartition des malades en fonction du niveau socio-économique

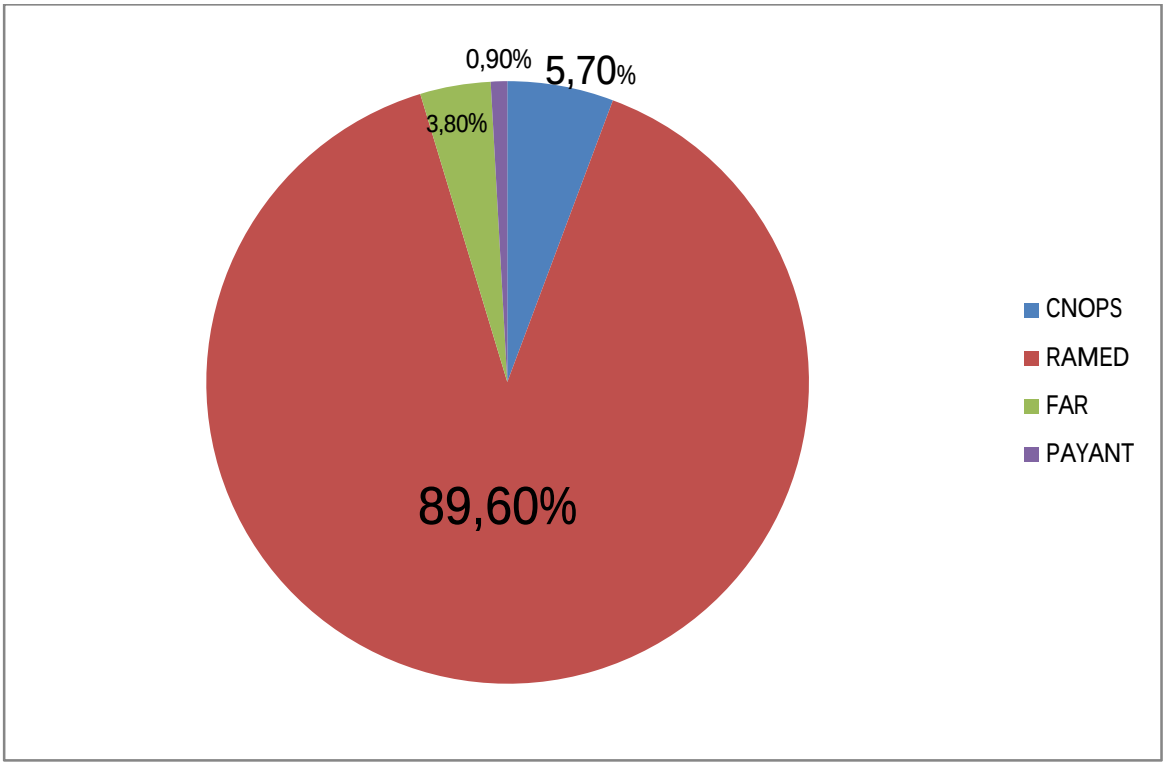


Figure 9 : répartition des patients selon la couverture médicale

2.4 L'origine géographique:

Dans notre série, il y a une prédominance des MAP chez les enfants issus du milieu urbain avec un pourcentage de 67% des cas contre 33% des cas issus du milieu rural (figure 10).

Les patients provenant de Fès et régions constituent la majorité avec un pourcentage de 41,5%, viennent ensuite celles de Meknès, Taza et Oujda avec un pourcentage de 11,5% chacune, les régions de Khenifra et Nador avec 8% chacune, Errachidia avec 6% et un malade de Tanger, un autre de Tiznit (Figure 11).

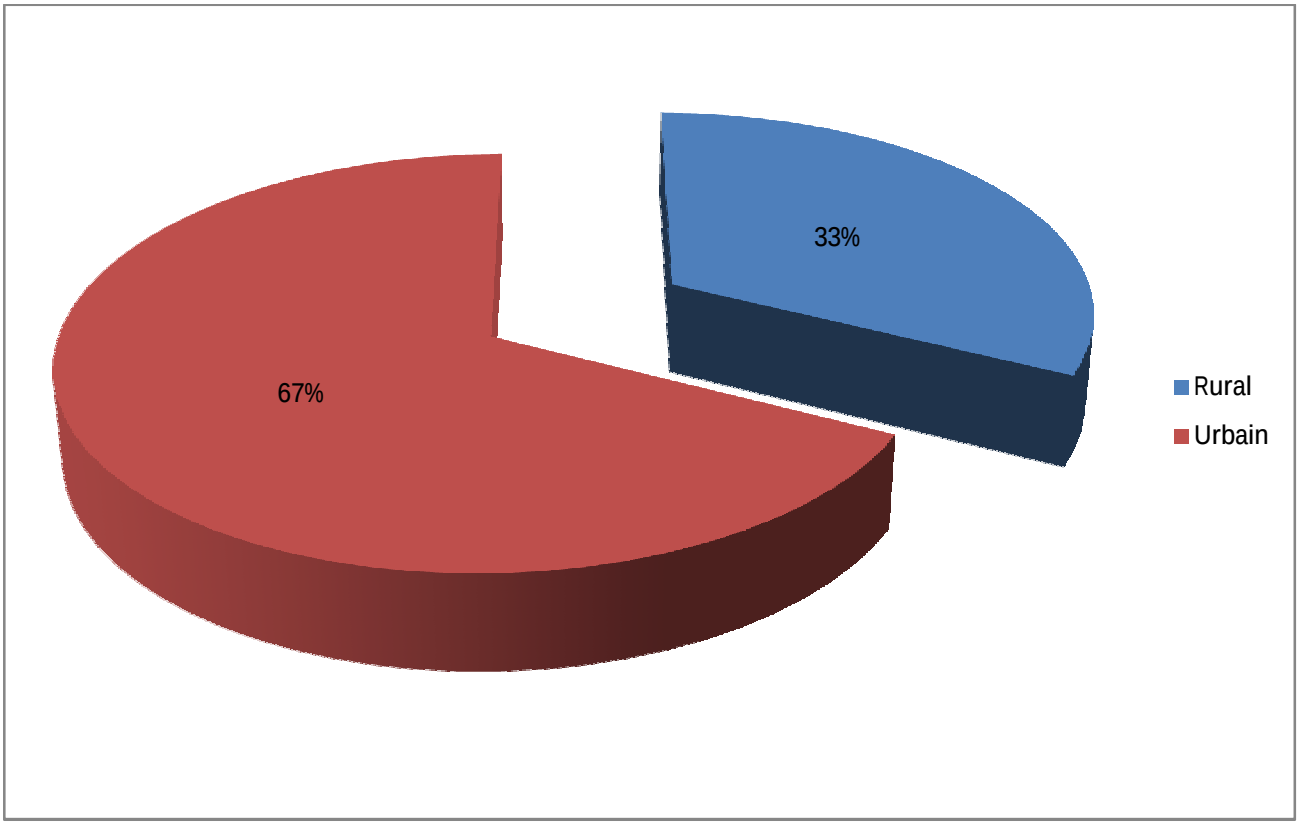


Figure 10 : Répartition des malades en fonction du milieu d'origine.

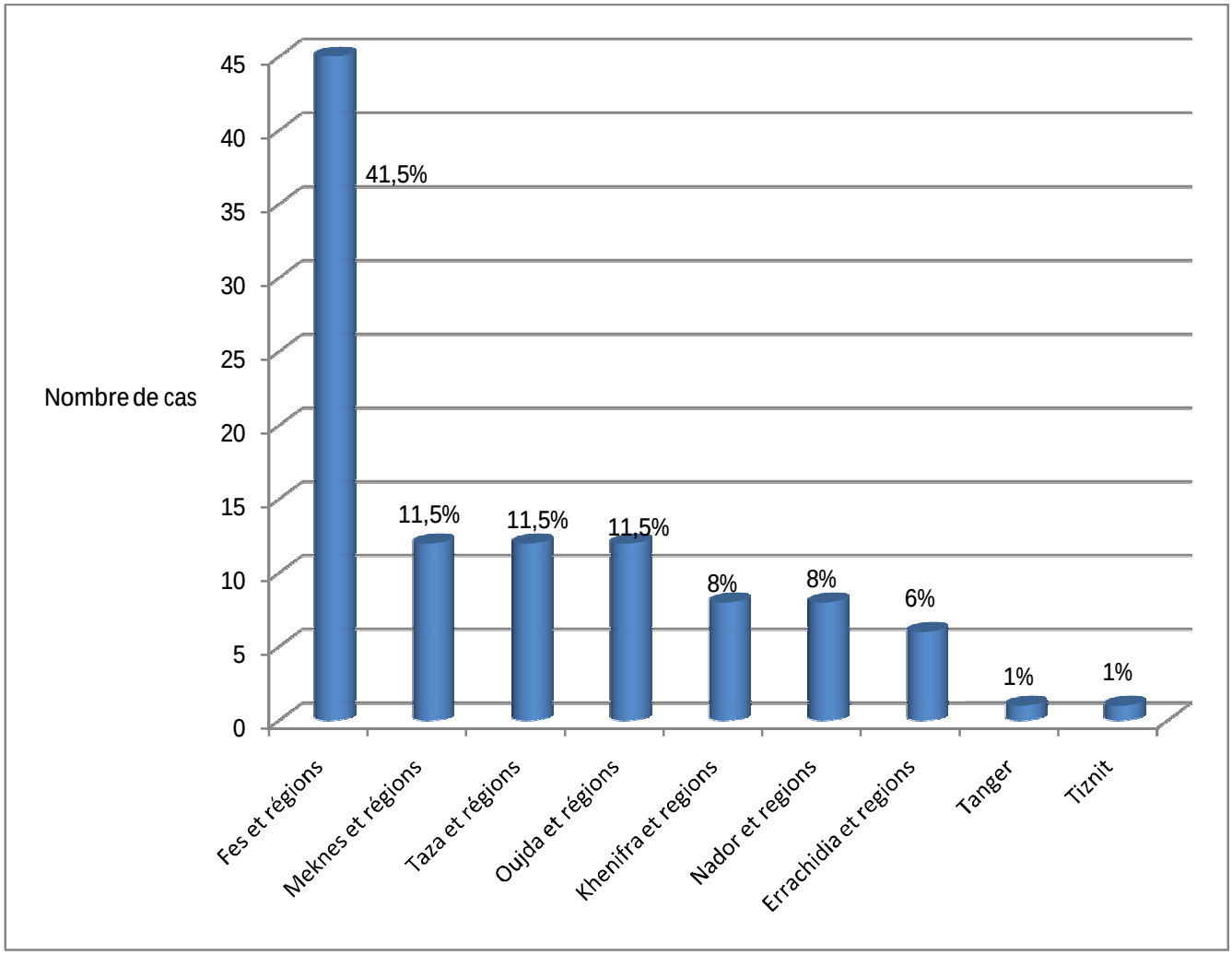


Figure 11 : Répartition des malades en fonction de l'origine géographique

III. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Les différentes localisations des MAP, ainsi que leurs multiples étiologies expliquent le grand polymorphisme clinique et les différentes circonstances qui peuvent conduire à leur diagnostic. Pourtant, la découverte de la masse par les parents, au cours de la toilette ou de l'habillage, se fait dans un nombre assez important des cas. Dans notre étude, 47% (49 cas) des MAP ont été découvertes par les parents. Dans 13,5% des cas (14 cas), elles ont été diagnostiquées devant des signes généraux (AEG, fièvre, amaigrissement). On note aussi que 12,5% des cas (13 cas) ont été révélées lors des complications à type de rétention aigu d'urine (5 cas), dont un cas présentait une rétention urinaire, associée à une lourdeur du membre inferieur à la fois, une compression médullaire (2 cas), une angiocholite (2 cas), occlusion intestinale aigue (2 cas), 1 cas de rupture intra-abdominale avec anaphylaxie (KHF) et 1 cas d'une torsion d'un kyste ovarien. Les infections urinaires à répétitions ont été le motif de consultation dans 8,5% des cas (9 cas). Des signes gynécologiques dans 5,7% des cas (6 cas) dont 4 cas de retard de ménarche chez des filles avec des caractères sexuels secondaires développés, 1 cas d'aménorrhée de 2 mois chez une fille de 14 ans, et 1 cas de métrorragies chez une fille de 8 ans. La découverte fortuite a été faite dans 3,9% des cas (4 cas) dont 2 cas lors d'un bilan d'extension d'une masse du membre inferieur, un cas suite à un AVP, et un cas lors d'une hospitalisation pour arthrite de la hanche. 3,9% des cas (4 patients) ont consulté pour une exophtalmie avec ecchymose palpébrales. Dans 2,8% des cas (3 cas) la découverte de la masse a été faite au cours de la période néonatale, lors de l'examen systématique du nouveau né. Dans un cas (1%) le diagnostic a été fait en anténatal lors d'une échographie du 3éme trimestre. Finalement, Un cas a été diagnostiqué dans le cadre du bilan d'une hémi-hypertrophie corporelle (1%).

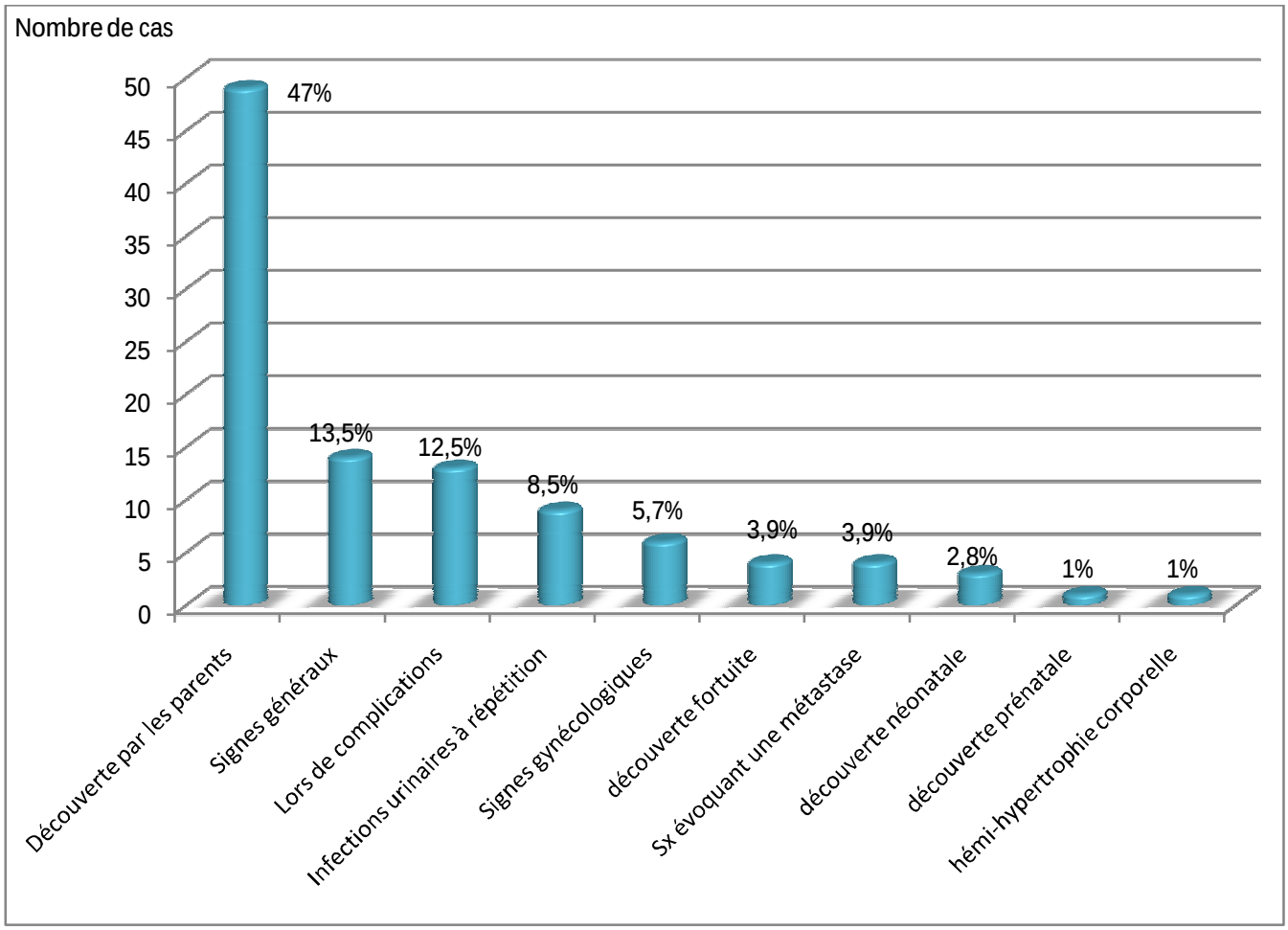


Figure 12 : Répartition des malades selon les circonstances de découverte.

IV. CARACTERISTIQUES CLINIQUES

1. Les antécédents :

Dans notre série, 74,3% des cas (78 cas) n'ont aucun antécédent. 7,7% (8 cas) sont issus d'un mariage consanguin, et une patiente (1%) a une infirmité motrice cérébrale. Sur un total de 17 patients dont l'étiologie était un kyste hydatique, 15 patients ont une notion de contact avec les chiens.

2. La durée d'évolution des symptômes :

Le délai entre l'apparition des manifestations cliniques et la première consultation a varié entre 1 jour et 2 ans, avec un délai moyen de 91 jours (3 mois). Les patients avec le délai le plus court sont ceux de découverte néonatale. Le délai le plus long était surtout pour les kystes hydatiques. Les patients qui ont consulté à un délai ne dépassant pas les 30 jours sont majoritaires et ils représentent 63% de nos malades.

Tableau 2 : répartition des malades en fonction du délai de consultation

Délai de consultation	Nombre de malades	Pourcentage
Moins de 1 mois	65	63%
De 1 à 2 mois	15	14%
De 2 à 3 mois	3	3%
De 3 à 4 mois	2	2%
De 4 à 5 mois	1	1%
De 5 à 6 mois	5	5%
De 6 mois à 1 an	10	9%
De 1 an à 2 ans	3	3%

3. Les manifestations cliniques :

Elles sont très variables selon la nature et l'étiologie de la masse. Mais la manifestation clinique la plus fréquente est la distension abdominale, qui est retrouvée chez 92 cas (88,5%), la douleur abdominale chez 44 cas (42%), l'altération de l'état général chez 14 cas (13%), la fièvre chez 13 cas (12,4%), les vomissements chez 12 cas (11,4%), la constipation chez 10 cas (9,5%), une RAU dans 5 cas (4,8%) la diarrhée, l'hématurie et l'exophtalmie chez 4 cas chacune (3,9% chacune), l'ictère chez 3 cas (2,8%), une lourdeur du membre inferieur chez 3 cas (2,8%), et les métrorragies chez 1 cas (1%).

Tableau 3: répartition des malades en fonction des manifestations cliniques.

	Nombre de cas	Pourcentage
Distension abdominale	92	88,5%
Douleur abdominale	44	42%
AEG	14	13%
Fièvre	13	12,4%
Vomissements	12	11,4%
Constipation	10	9,5%
RAU	5	4,8%
Diarrhée	4	3,9%
Hématurie	4	3,9%
Exophtalmie	4	3,9%
Ictère	3	2,8%
Lourdeur des membres inférieurs	3	2,8%
Métrorragie	1	1%

4. Les signes physiques :

4.1 L'examen général :

14 patients (13%) avaient un état général altéré, 10 patients (9,5%) avaient une pâleur cutanéo-muqueuse, 4 patients (3,8%) avaient un syndrome de Hutchinson qui est fait d'exophtalmie et d'ecchymose palpébrale (Figure 13), un patient (1%) a présenté un syndrome hémorragique fait d'épistaxis, un patient (1%) a présenté des éruptions cutanées prurigineuses diffuses suite à la rupture de son kyste hydatique du foie en intra-abdominal.

Figure 13 : Image d'un enfant présentant des métastases orbitaires d'un neuroblastome (NBL). (le syndrome de Hutchinson)

4.2 L'examen abdominal :

L'examen abdominal a objectivé une masse dans 92 cas (88,5%). A l'inspection, nous avons trouvé une distension abdominale chez 21 patients (20%), et une circulation veineuse collatérale chez 16 cas (15%). La palpation a trouvé une masse abdominale chez 75 patients, et à point de départ pelvien objectivée au toucher rectal chez 17 patients. La localisation la plus fréquente était au niveau de l'hypochondre droit (30%), suivie de l'hypogastre (17%), le flanc droit et le flanc gauche dans 15% des cas chacun. La masse a intéressé tout l'abdomen dans 12% des cas. Elle a été para-ombilicale dans 5%, sacro-coccygienne dans 3%, épigastrique dans 2% et

dorso-lombaire dans 1% des cas. Les masses étaient de consistance ferme dans 61% des cas, et dure dans 39% des cas. 37% des masses palpables (34 cas) étaient indolores, et elles étaient sensibles dans le reste. 64 masses sont fixes par rapport au plan profond contre 28 masses qui sont mobiles par rapport au même plan. Nous avons objectivé un contact lombaire dans 21 cas.

La percussion a trouvé une matité déclive en rapport avec l'ascite chez 7 patients (6,5%). Le toucher rectal a été réalisé chez 24 patients (23%), il est revenu normal chez 7 malades. Il a objectivé une masse retro-rectale chez 5 patients dont 1 avec blindage pelvien, une masse pré-rectale chez 11 malades, et une béance anale avec diminution de la tonicité sphinctérienne chez un malade en rapport avec une compression médullaire par un NBL.

Figure14 : Image d'un enfant présentant une énorme MAP en rapport avec un NBL

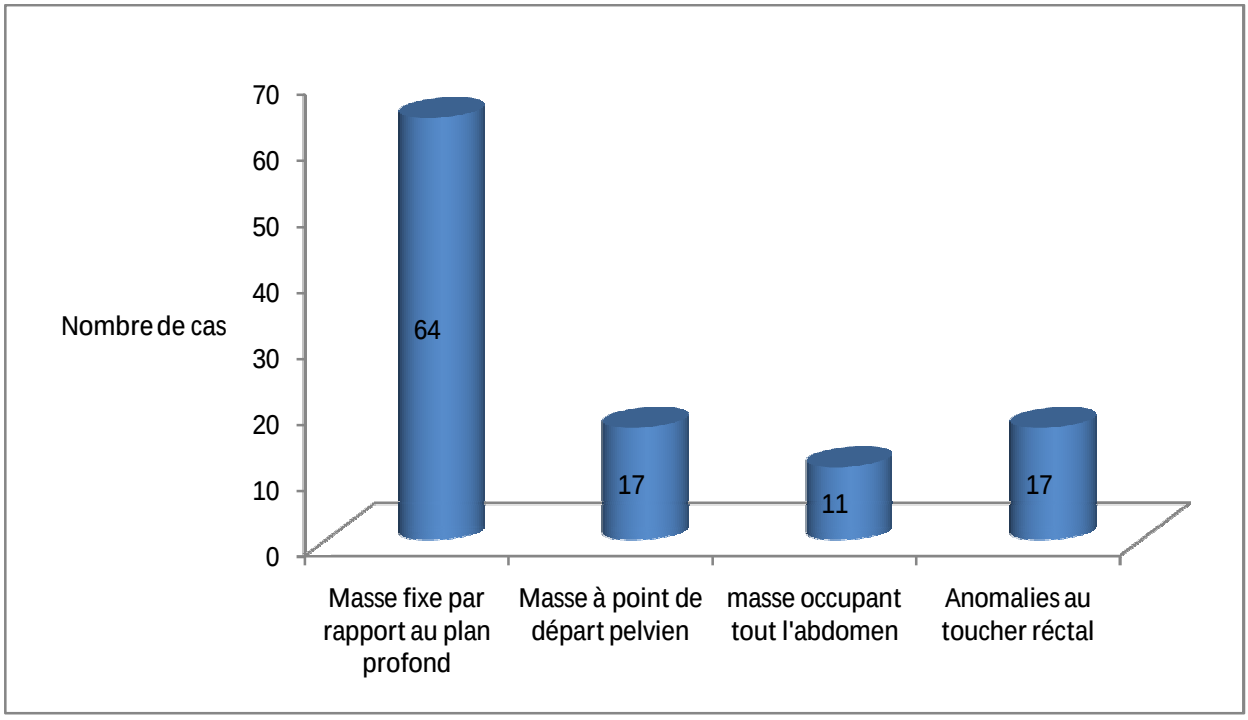


Figure 15 : Répartition des malades selon les données de l'examen abdominal

4.3 L'examen des organes génitaux externes et des seins :

L'examen a été pathologique chez 7 cas (6,8%). Il a mis en évidence une hydrocèle chez un garçon ayant un rhabdomyosarcome (RMS), un hypospadias chez un autre garçon soufrant d'une tumeur hépatique bénigne, un hymen imperforé et bombant chez 3 filles en rapport avec un hématocolpos, et chez une patiente de 1 moi présentant un hydrometrocolpos. Une tuméfaction de la grande lèvre gauche a été trouvée chez une fille de 14 ans soufrant d'un RMS périnéal, dont l'examen des seins trouve des nodules centimétriques bilatéraux en rapport avec des métastases.

4.4 L'examen cardiovasculaire :

Il est normal chez la majorité de nos patients. Seuls 9 malades (8,5%) ont présenté une HTA modérée. 5 de ces malades soufrent d'un néphroblastome, et 4 d'un neuroblastome.

4.5 L'examen pleuro pulmonaire :

Il est pathologique chez 3 de nos patients. Ils ont tous présenté un syndrome d'épanchement liquidien en rapport avec un lymphome de burkitt.

4.6 L'examen neurologique :

Une lourdeur des membres inferieurs a été notée chez 3 de nos patients (2,8%). Tous les trois ont un neuroblastome en sablier. L'examen de la motricité a trouvé une paraparésie flasque chez les trois patients, des troubles de la sensibilité à type de paresthésie des membres inferieurs chez 2 patients, les reflexes ostéo-tendineux achilléens et rotuliens ont été vifs chez les trois patients. Des troubles sphinctériens à type d'incontinence rectale avec béance anale lors de l'inspection de la marge anale ont été présents chez un patient. Le signe de Babinski a été présent et bilatéral chez les trois malades.

4.7 L'examen de l'appareil locomoteur :

Il est pathologique chez 4 patients (3,9%). Il a objectivé une tuméfaction au niveau de l'aine chez une patiente soufrant d'un rhabdomyosarcome, une tuméfaction de la fesse droite chez la 2éme patiente (Figure 16), de la fesse gauche chez la 3éme patiente. Ces deux dernières ont été atteintes d'une tumeur germinale maligne. Chez le 4éme patient, on a trouvé un pied bot bilatéral chez un nouveau-né présentant un tératome sacro-coccygien.

Figure 16 : Image montrant une masse fessière en rapport avec une tumeur du sac vitellin

4.8 L'examen des aires ganglionnaires :

Il a objectivé des adénopathies périphériques chez 6 patients (5,5%). Elles ont été inguinales chez 2 patients, axillaires chez deux, et jugulo-carotidiens chez les deux autres. 4 de ces malades présentent un lymphome de burkitt, et 2 un rhabdomyosarcome. Leur taille varie entre 1 cm et 4 cm.

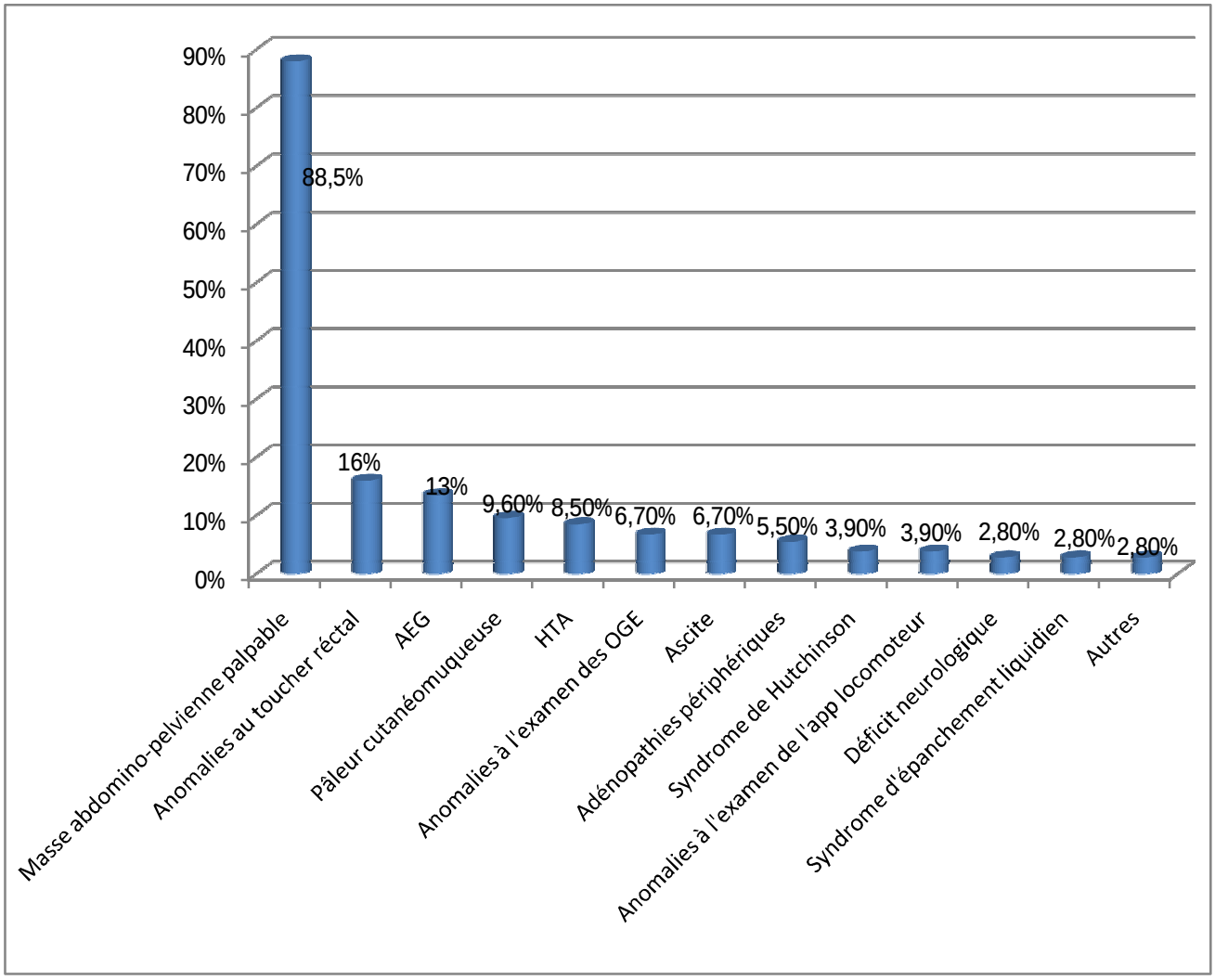


Figure 17 : Répartition des malades selon le résultat de l'examen Physique complet

V. BILAN RADIOLOGIQUE

1. Abdomen sans préparation (ASP)

Les clichés d'abdomen sans préparation ont été demandés chez 62 patients (59%). Ils ont objectivé un effet de masse dans 39 cas (63%), des calcifications dans 9 cas (14,5%) (9 NBL), une opacité pelvienne dans 6 cas (9,7%), des niveaux hydro-aériques dans 2 cas (3%) et un stercolithe chez 1 cas (1,5%). L'ASP est revenu normal chez 14,5% des cas.

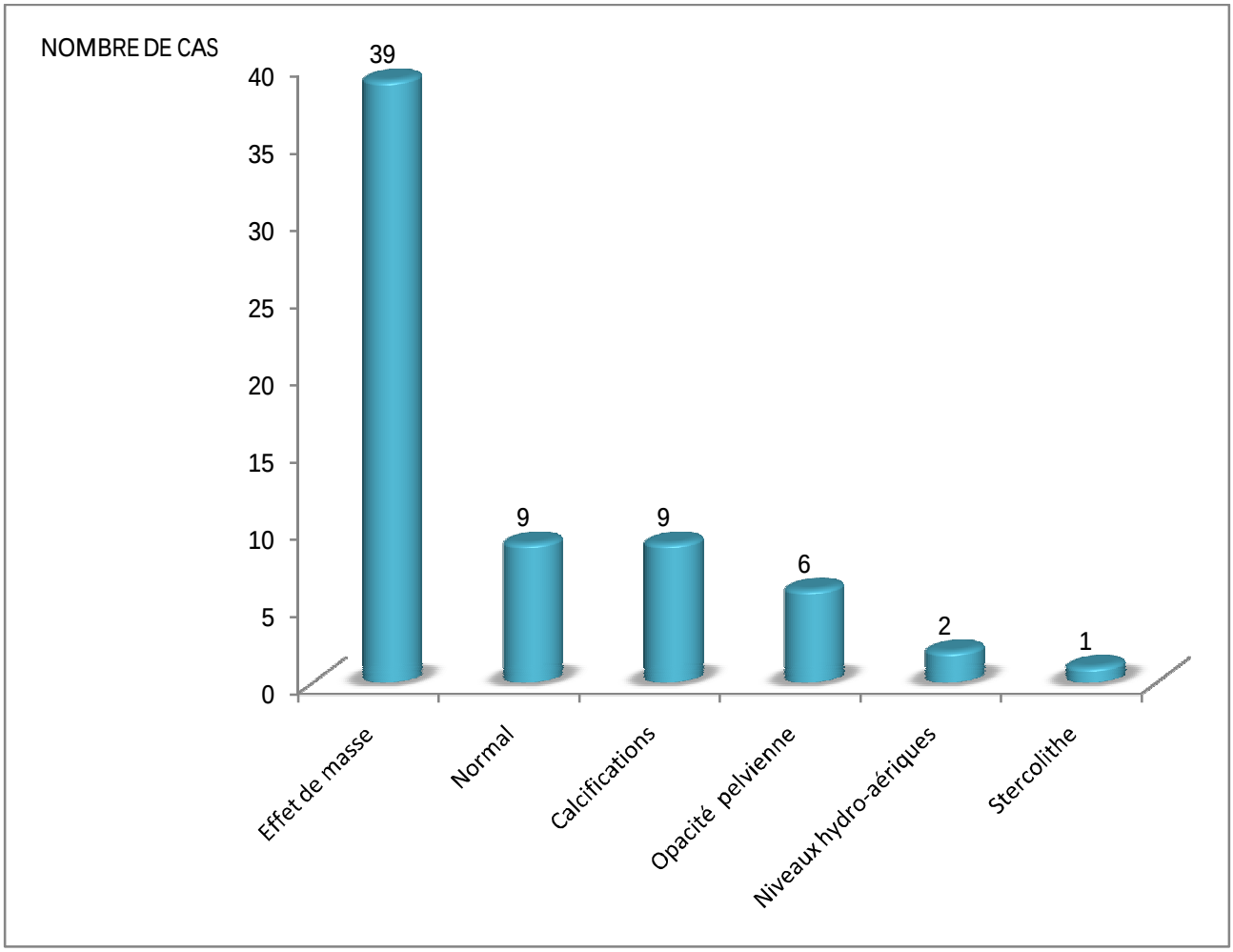


Figure 18 : Répartition des malades selon les résultats de l'ASP

Figure 19 : Radiographie thoraco-abdominale de face objectivant des calcifications au sein d'une opacité au niveau de la région sacro-coccygienne

2. Echographie abdominale

L'échographie est réalisée chez 102 malades (98% des cas), seuls 2 malades n'ont pas bénéficié de cet examen. Ce sont deux tératomes sacro-coccygiens chez deux nouveaux nés ayant bénéficié d'un autre moyen d'imagerie (TDM, IRM) pour explorer la cavité abdomino-pelvienne. L'échographie a objectivé une masse rétropéritonéale dans 50 cas (48%) dont 15 cas (14,4%) sont des masses extra rénales et 35 cas (33,6%) sont des masses rénales. Ces dernières ont été dans la plus part des cas tissulaires (22 cas), liquidienne dans 11 cas en rapport à une hydronéphrose dans le cadre du syndrome de jonction pyélo-urétéral (SJPU), un kyste hydatique du rein dans 1 cas et un abcès rénal dans 1 cas. Pour les masses extra-rénales, elles ont été de siège paravertebral dans 9 cas, de siège surrénalien droit dans 4 cas et surrénalien gauche dans 2 cas.

Les masses intrapéritonéales ont été retrouvées dans 31 cas (29,8%). Dans 19 cas elles étaient hépatiques, 11 cas au dépend des anses intestinales, et une masse kystique extra hépatique évoquant un lymphangiome kystique du mésentère dans 1 cas. La localisation pelvienne était trouvée dans 21 cas (20,4%), parmi eux 6 cas sont associés à une urétéro-hydronéphrose (UHN) bilatérale secondaire à une compression des voies urinaires par la tumeur. L'échographie a objectivé un épanchement péritonéal chez 21 patients (20,4%), des adénopathies profondes dans 17 cas (16,5%), des métastases hépatiques rénales et vésicales dans 6 cas (5,83%), et une invagination intestinale aigue sur une masse digestive dans le cadre du lymphome de Burkitt dans 1 cas. Le diagnostic prénatal par échographie du 3^{éme} trimestre a été noté dans un seul cas, où l'échographie a objectivé une masse sacro-coccygienne.

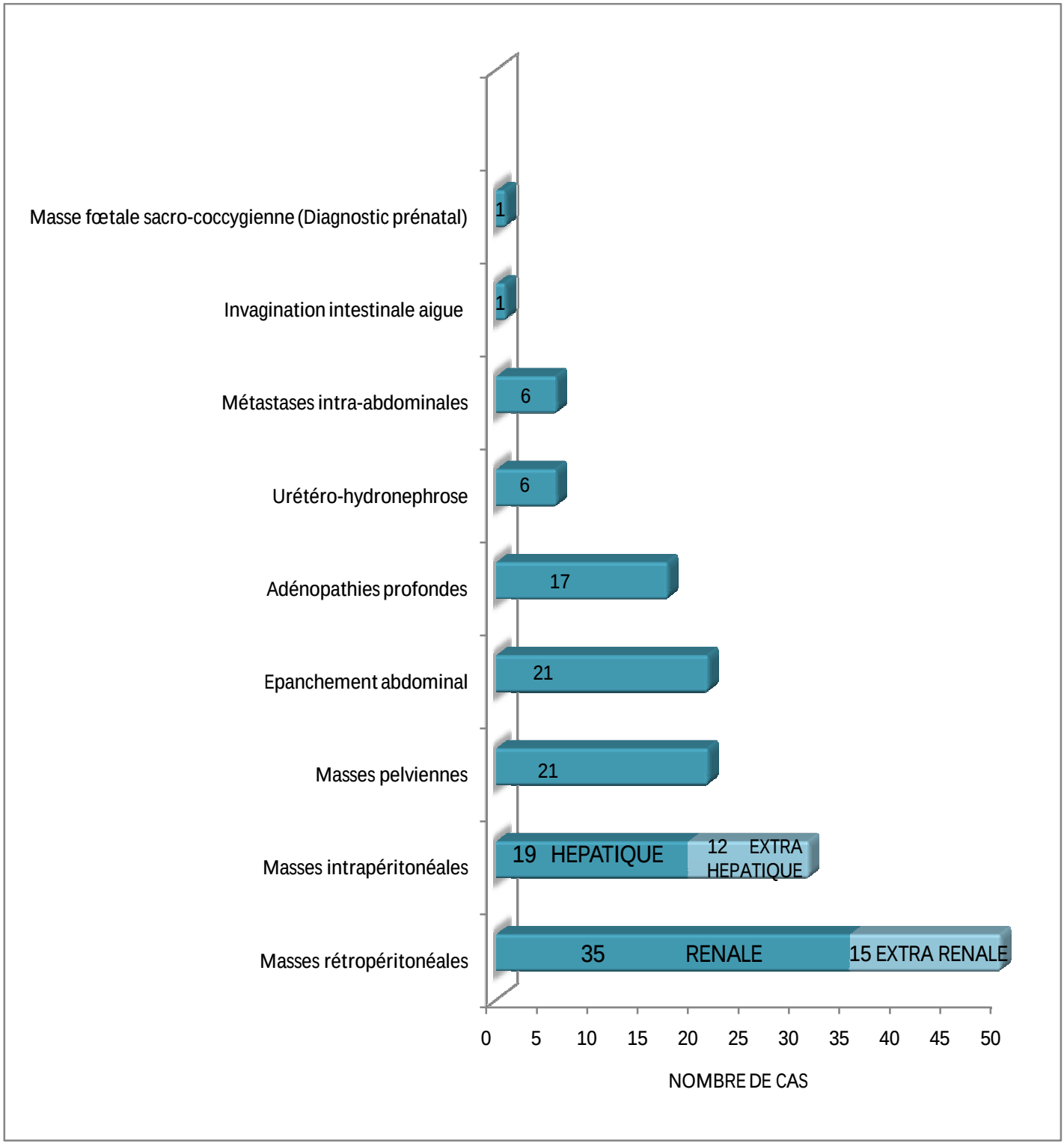


Figure 20 : Répartition des malades selon les données de l'échographie abdominale

Figure 21 : Echographie rénale montrant une masse du rein gauche en rapport avec un NPH

3. Tomodensitométrie (TDM)

La TDM offre une meilleure étude des MAP. Elle permet d'identifier l'organe de départ, de préciser les rapports de la masse, de donner la cartographie tumorale ainsi que le bilan d'extension. Dans notre étude, 70 patients (67,3%) ont bénéficié d'un examen scanographique. Dans le cadre du bilan d'extension, Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne (TAP) a été demandée chez touts les malades présentant une tumeur maligne, sauf un patient, décédé avant son rendez-vous de scanner TAP (59 cas). En fonction des signes d'appels, on a demandé la TDM cervico-facio-craniale chez 5 cas qui a objectivé des métastases orbitaires chez 4 cas dans le cadre d'un NBL métastatique (figure 22), et une masse jugale chez un cas en rapport avec une deuxième localisation de son lymphome de Burkitt. La TDM de l'étage abdominal seul a été demandée chez 12 malades qui présentaient une

pathologie bénigne. Cet examen précieux nous a permis de préciser la topographie de la masse, et de la rattacher à un organe.

La TDM, n'a pas de place, dans quelques pathologies come le Kyste hydatique du foie (KHF) ou le SJPU, où on se contente d'une échographie seule (ou avec UIV en cas de SJPU) pour confirmer le diagnostique, ce qui explique la différence entre les statistiques de ces deux examens. Ainsi, la TDM a montré :

- 40 masses rétropéritonéales (57%) dont 25 masses rénales (35,7%), 6 masses surrénaliennes, et 9 masses paravertebrales.
- 15 masses intrapéritonéales (21%) dont 11 sont à point de départ digestif, 3 masses hépatiques, et une masse kystique en rapport avec un lymphangiome kystique du mésentère.
- 15 masses pelviennes (22,5%) dont l'organe de départ est l'ovaire dans 3 cas, 3 masses sont d'origine nerveuse présacrée, et une masse liquidienne dans le tractus génital (utérus et vagin) dans un cas. Les 8 masses restantes sont d'origines imprécises.
- L'épanchement intrapéritonéal était présent chez 20 malades (28%), des adénopathies profondes chez 17 (24%), des métastases (orbitaires, pulmonaires, hépatiques, rénales, vésicale) chez 12 cas (17%), des calcifications chez 8 cas (11,3%), une extension endocanalaire chez 5 malades (7%) et un épanchement pleural chez 4 cas (5,6%).

Figure22: Scanner cérébral montrant des métastases orbitaires d'un NBL (Syndrome de Hutchinson)

Figure 23 :Scanner abdominal montrant une tumeur rénale bilatérale (NPH bilatéral)

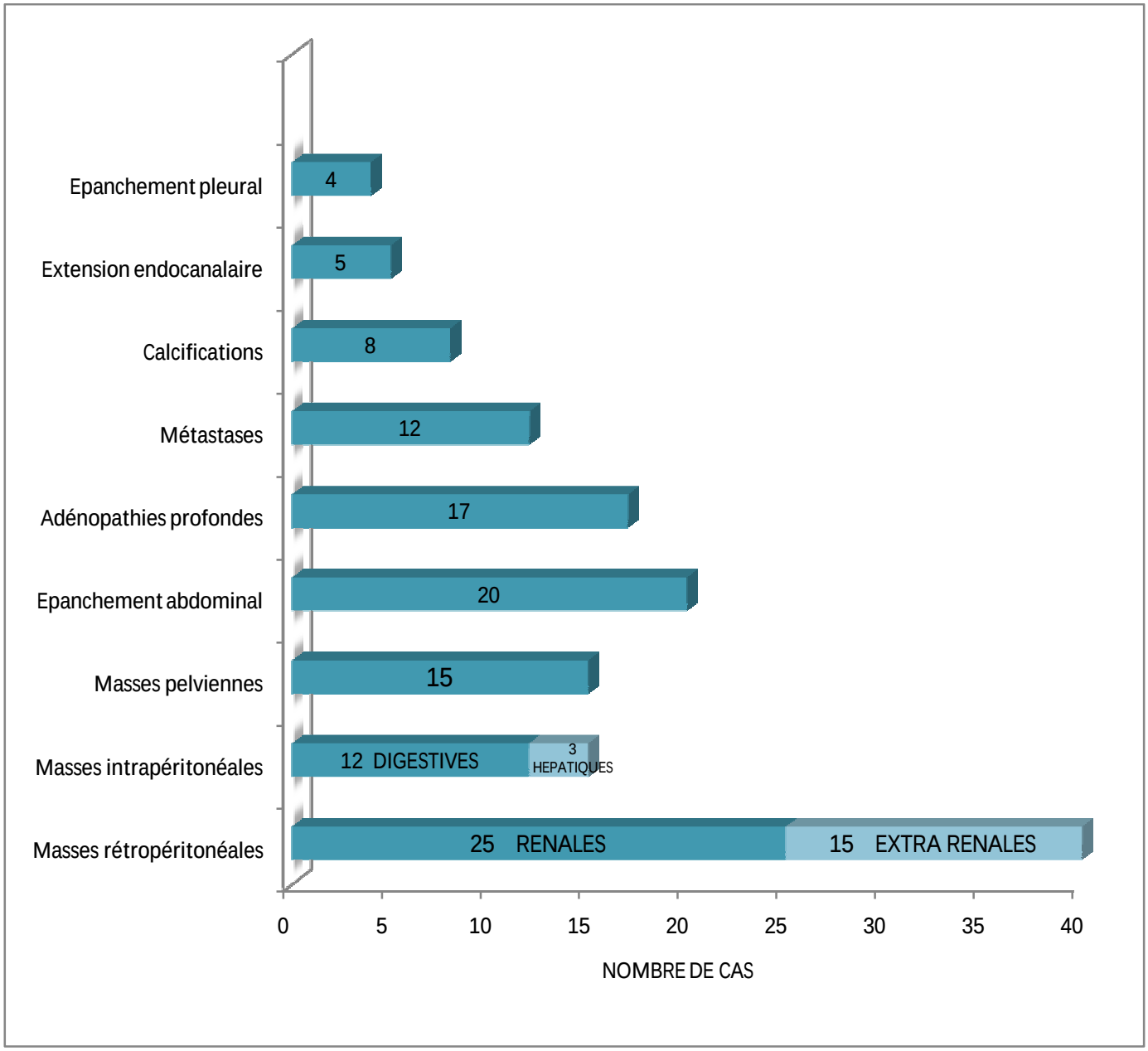


Figure 24 : Répartition des malades en fonction des résultats de la TDM

4. Imagerie par résonnance magnétique (IRM)

L'IRM a été demandée chez 9 malades (8,6%). Elle est demandée dans le cadre du bilan d'extension des tumeurs malignes. Ainsi, elle a objectivé une atteinte médullaire chez 3 patients dans le cadre d'un NBL en sablier, des métastases osseuses chez 2 patients, métastase cérébrale chez un patient, une masse pelvienne pré-sacrée chez un patient, et une tumeur sacro-coccygienne chez un nouveau-né (figure 26).

Elle a été demandée aussi chez une fille de 13 ans montrant un hématocolpos sur diaphragme vaginal.

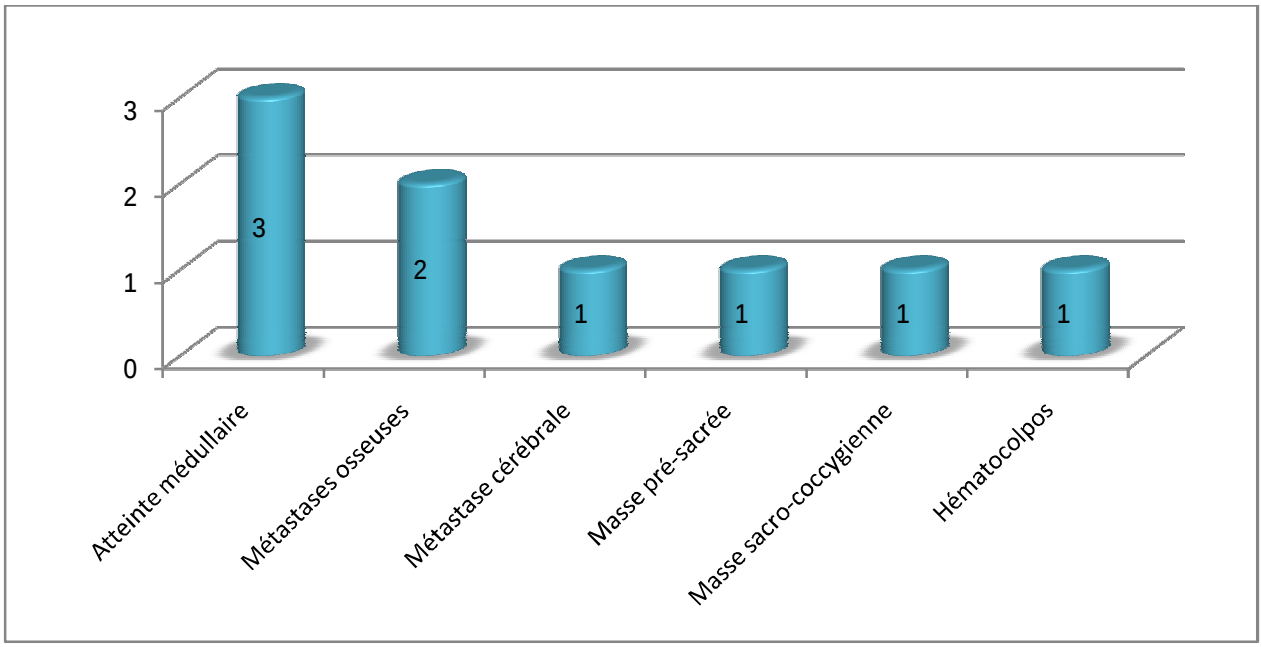


Figure 25 : Répartition des malades selon les résultats de l'IRM

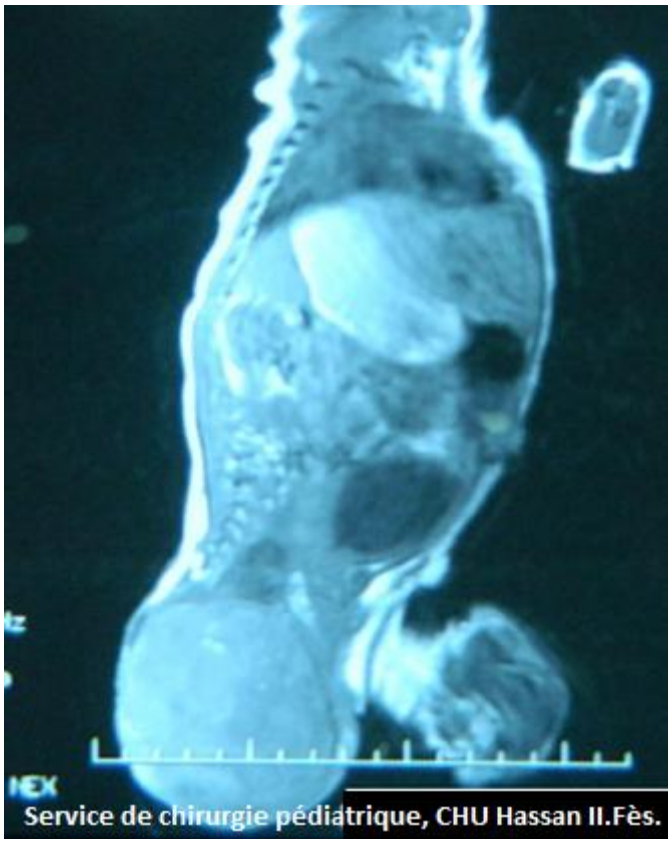


Figure 26 : IRM (coupe sagittale) montrant une masse sacro-coccygienne en faveur d'un TSC

5. La scintigraphie :

La scintigraphie a été demandée chez 21 malades (20%). Il s'agit d'une scintigraphie osseuse dans 14 cas demandée dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de métastases osseuses (scintigraphie osseuse au Tc99m). Elle est revenue normale dans 10 cas et elle a révélé des métastases osseuses dans 4 cas (figures 27 et 28). Dans 7 cas, c'est une scintigraphie rénale (DTPA ou MAG3) demandée chez des patients suivis pour SJPU pour évaluer la fonction rénale de chaque rein. Elle a révélé une fonction rénale altérée dans les 7 cas.

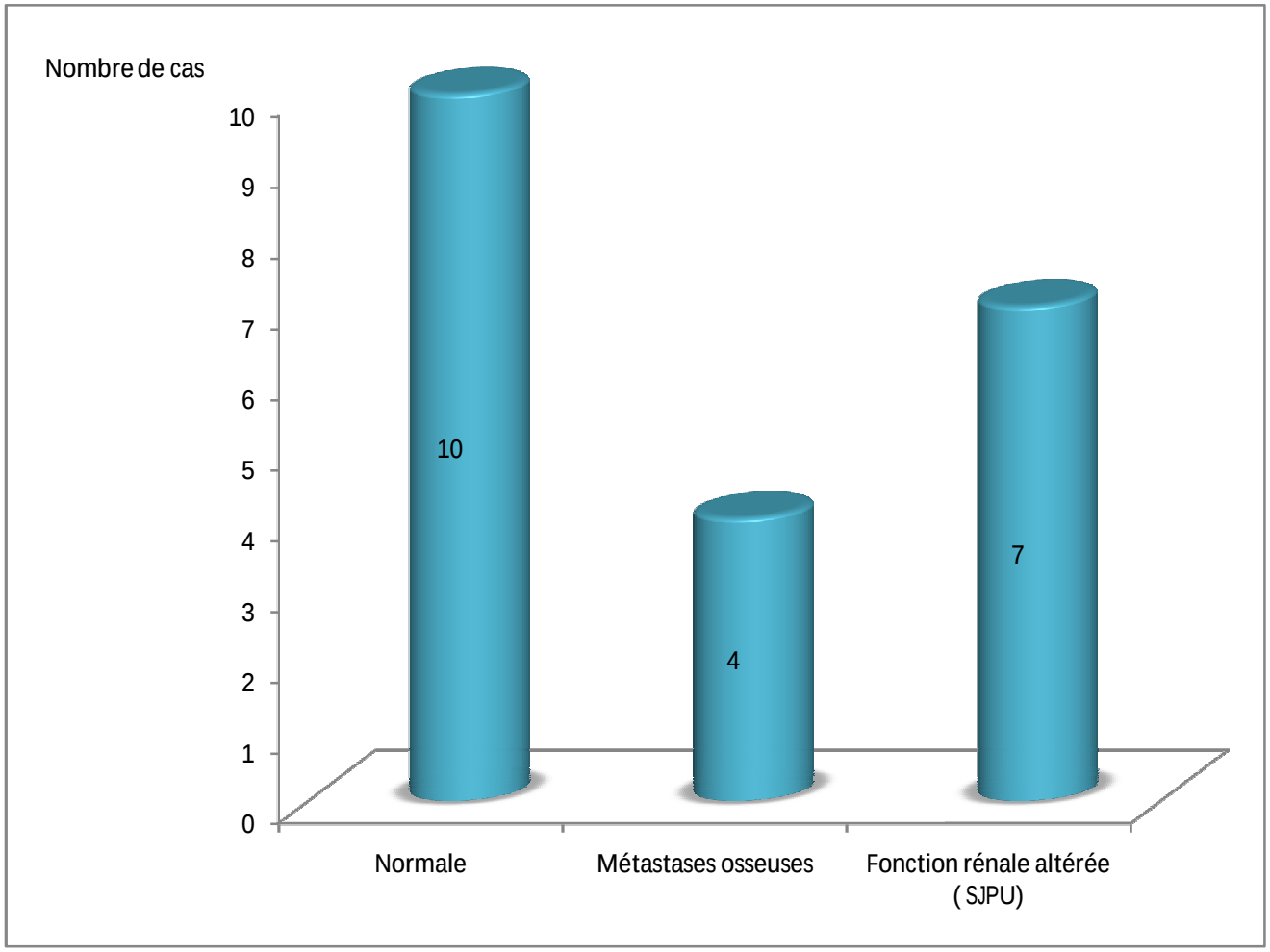


Figure 27 : Répartition des malades en fonction des résultats de la scintigraphie

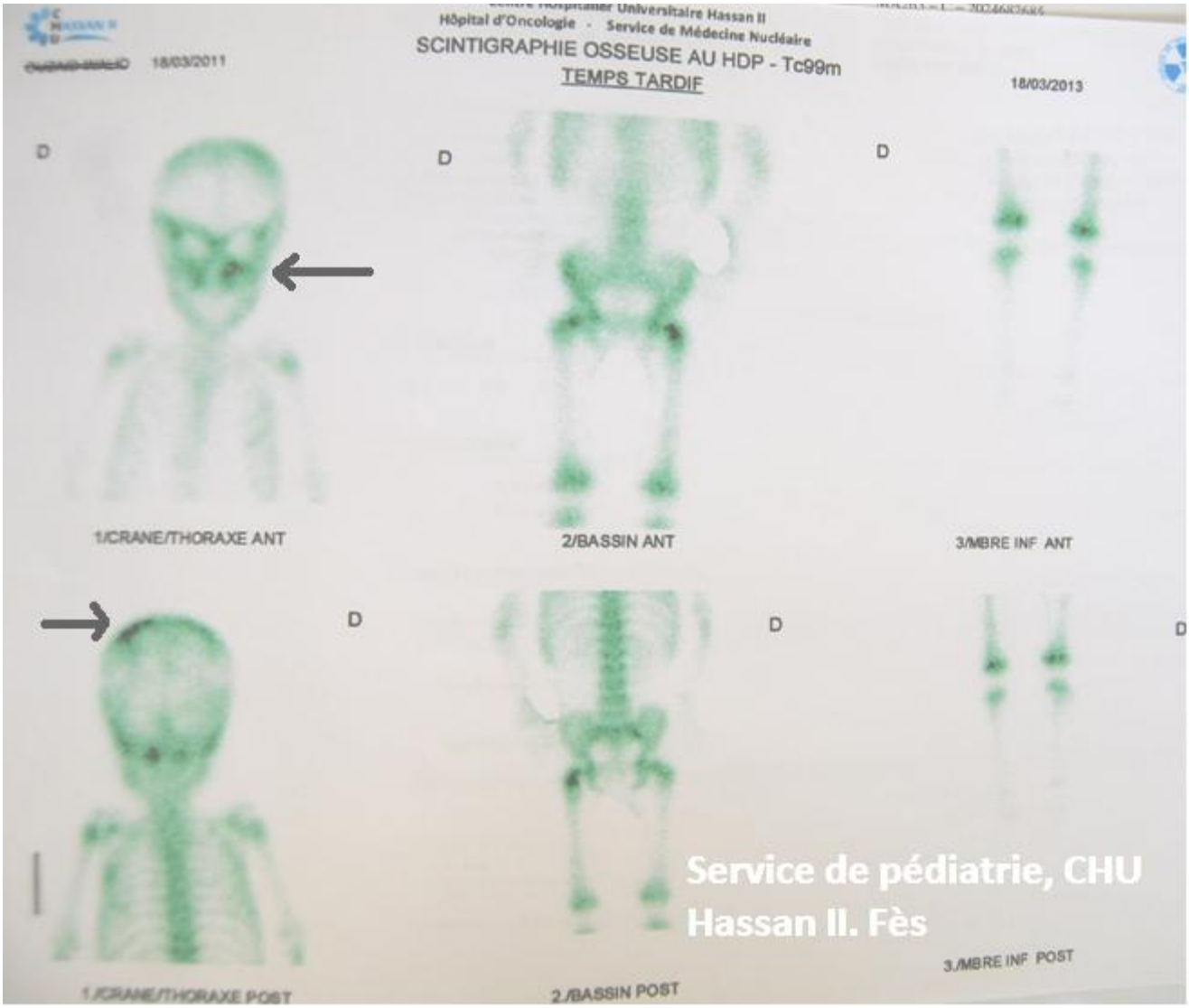


Figure 28 : Scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation au niveau du crane et maxillaire supérieure gauche (Flèches) chez un patient atteint d'un NBL métastatique

6. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique a été demandée chez tous nos patients, soit dans le cadre du bilan d'extension de la maladie, ou dans le cadre du bilan préopératoire. Elle est revenue normale dans 97 cas (93%), elle a montré un épanchement pleural dans 4 cas, une surélévation de la coupole diaphragmatique droite chez 2 cas (KHF), et une lyse costale chez 1 cas.

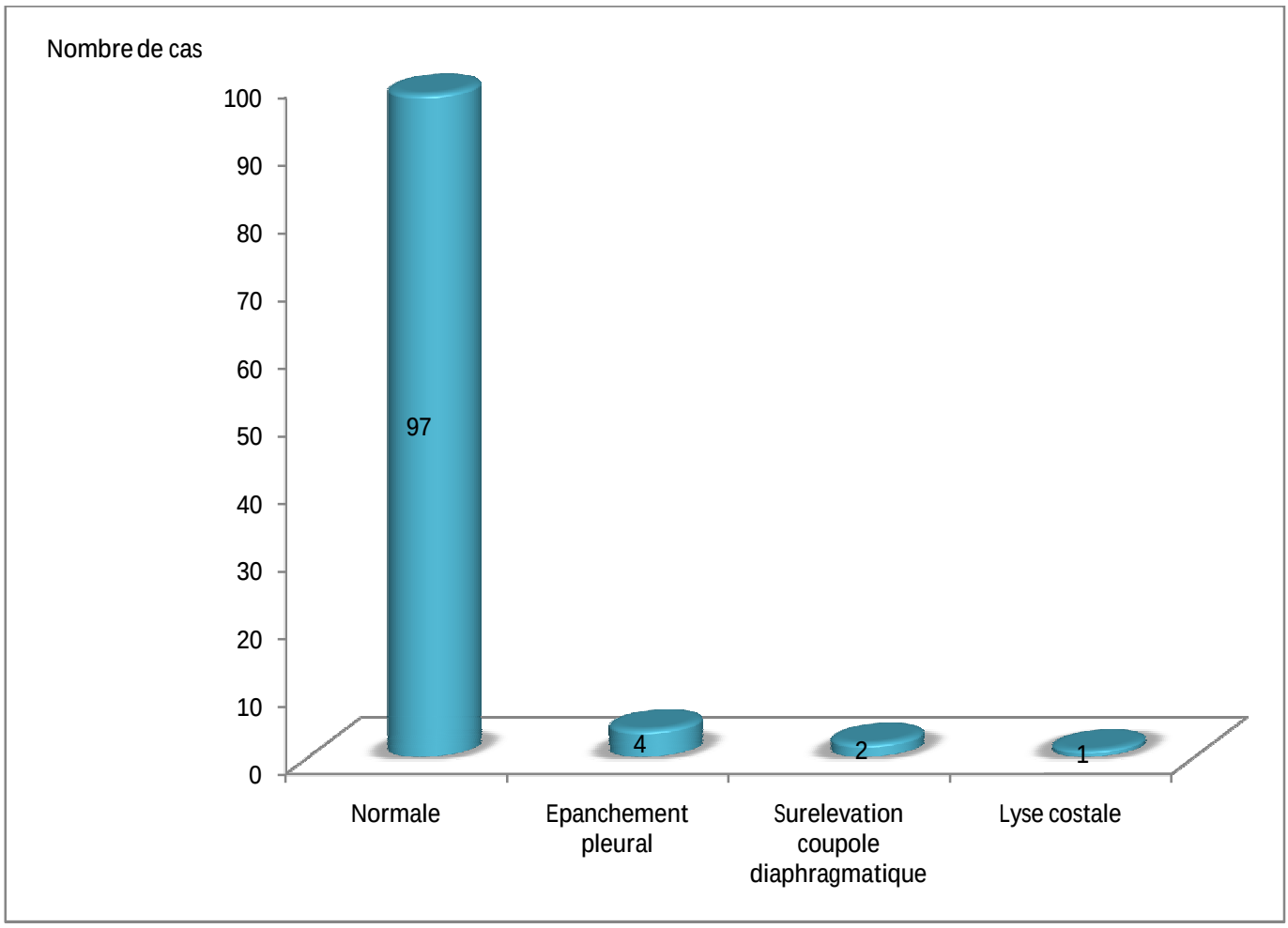


Figure 29 : Répartition des malades selon les résultats de la radiographie thoracique.

7. Echocardiographie:

Elle a été demandée chez 53 malades (51%) dans le cadre du bilan pré-thérapeutique de la chimiothérapie. Elle est revenue normale chez 49 malades. Elle a objectivé un épanchement péricardique de faible abondance chez 3 malades, et un thrombus intra-oreillette droite en rapport avec une extension endo-vasculaire d'un néphroblastome dans un cas.

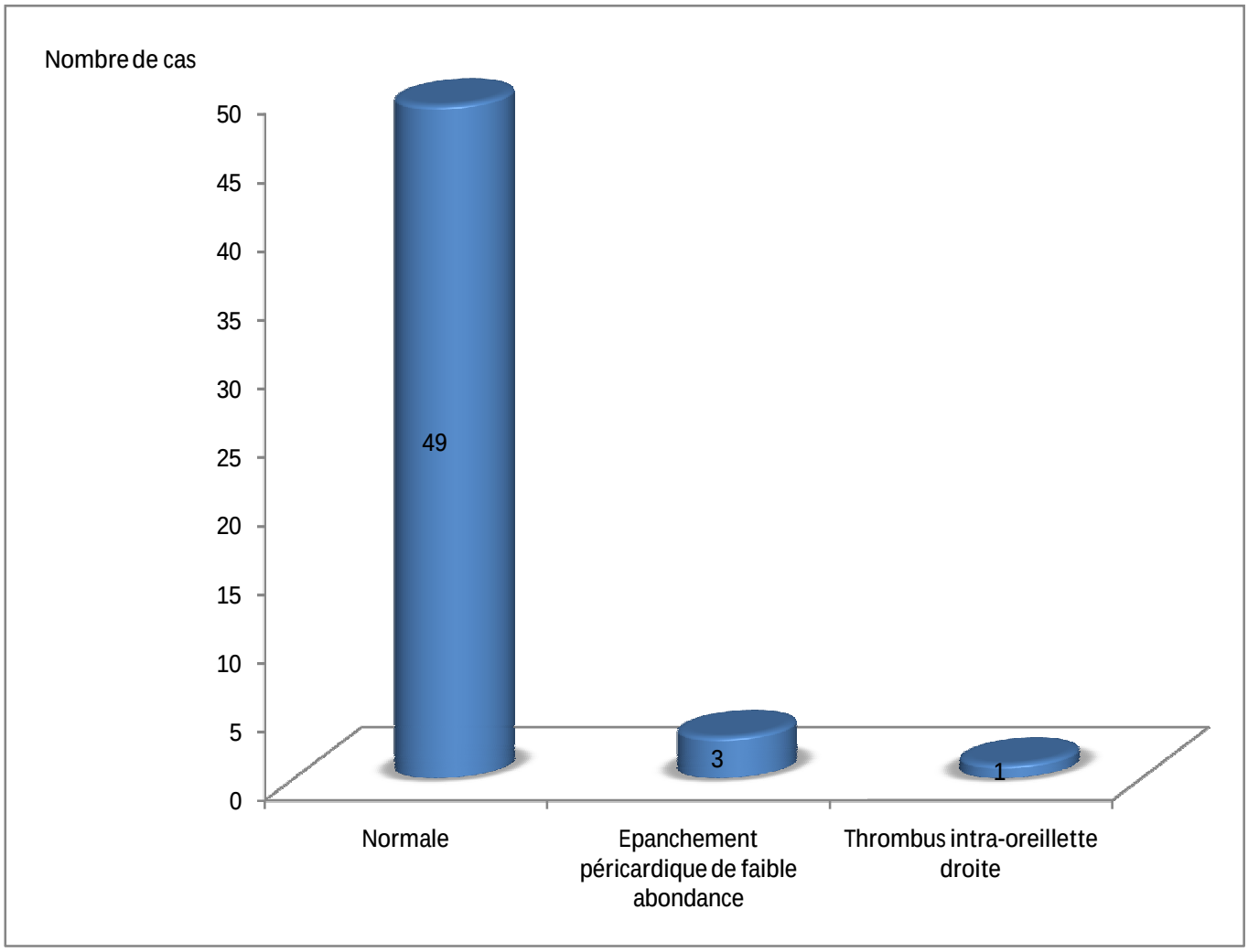


Figure 30 : Répartition des malades selon les résultats de l'échocardiographie.

8. Urétéro-cystographie rétrograde (UCG)

Elle permet d'explorer le bas appareil urinaire. Elle a été demandée dans 10 cas (9,6% des cas). L'UCG est revenu normale dans 9 cas, et a montré une double sténose urétérale dans 1 cas.

9. Urographie intra-veineuse (UIV)

Elle a été demandée chez 11 malades (10,6% des cas). Elle a montré une hydronéphrose bilatérale chez un nourrisson de 3 mois, une hydronéphrose droite chez 5 patients (Figure 31), et une hydronéphrose gauche chez 5 autres patients. Les 11 patients sont suivis pour SJPU.

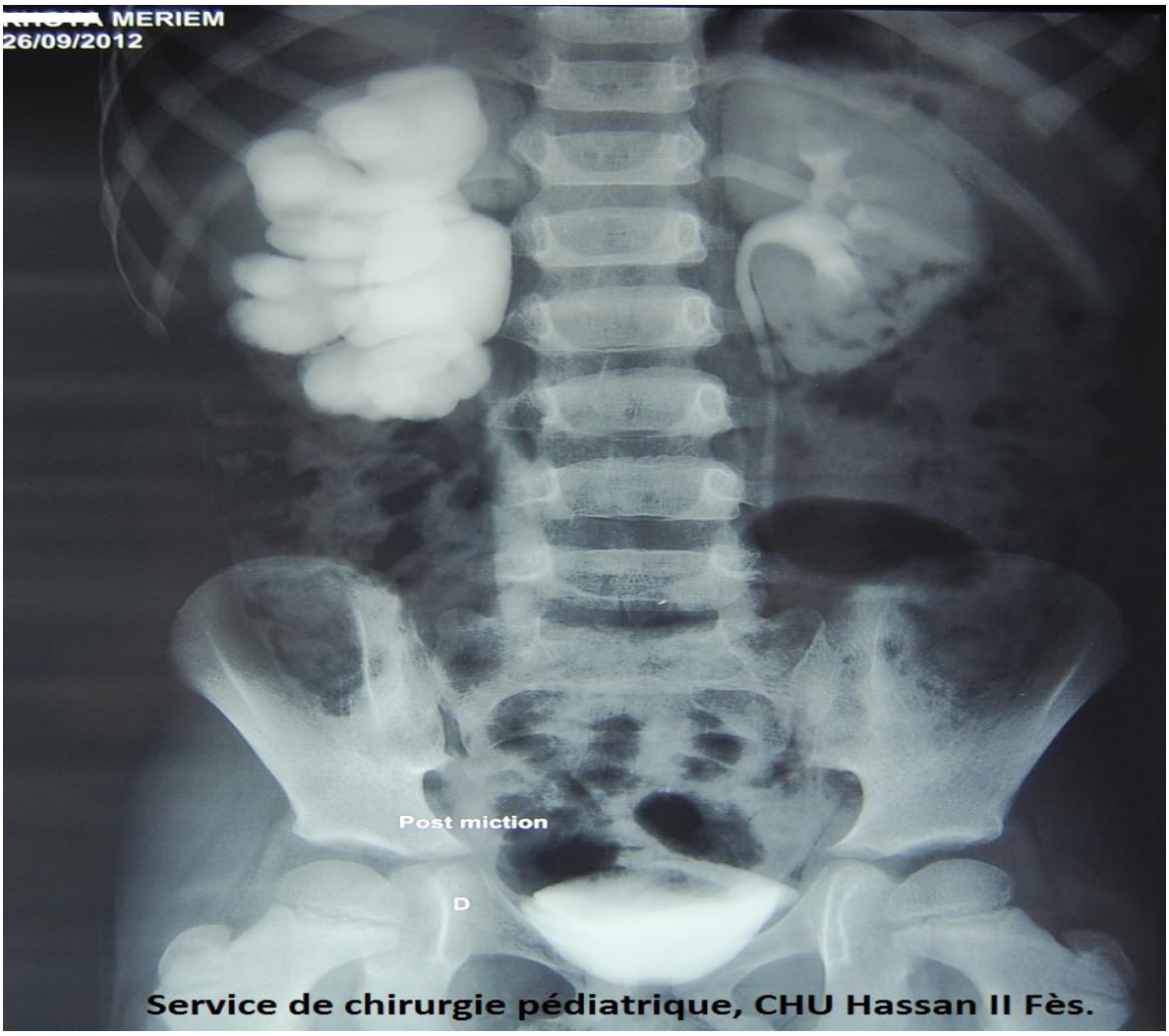


Figure 31 : Urographie intraveineuse chez une fille de 6 ans montrant un syndrome de jonction pyélo urétérale droit

10. Angioscanner abdominal :

Réalisé chez 1 malade, il a montré une tumeur hépatique hyper vascularisée. Il s'agit d'une hyperplasie nodulaire focale.

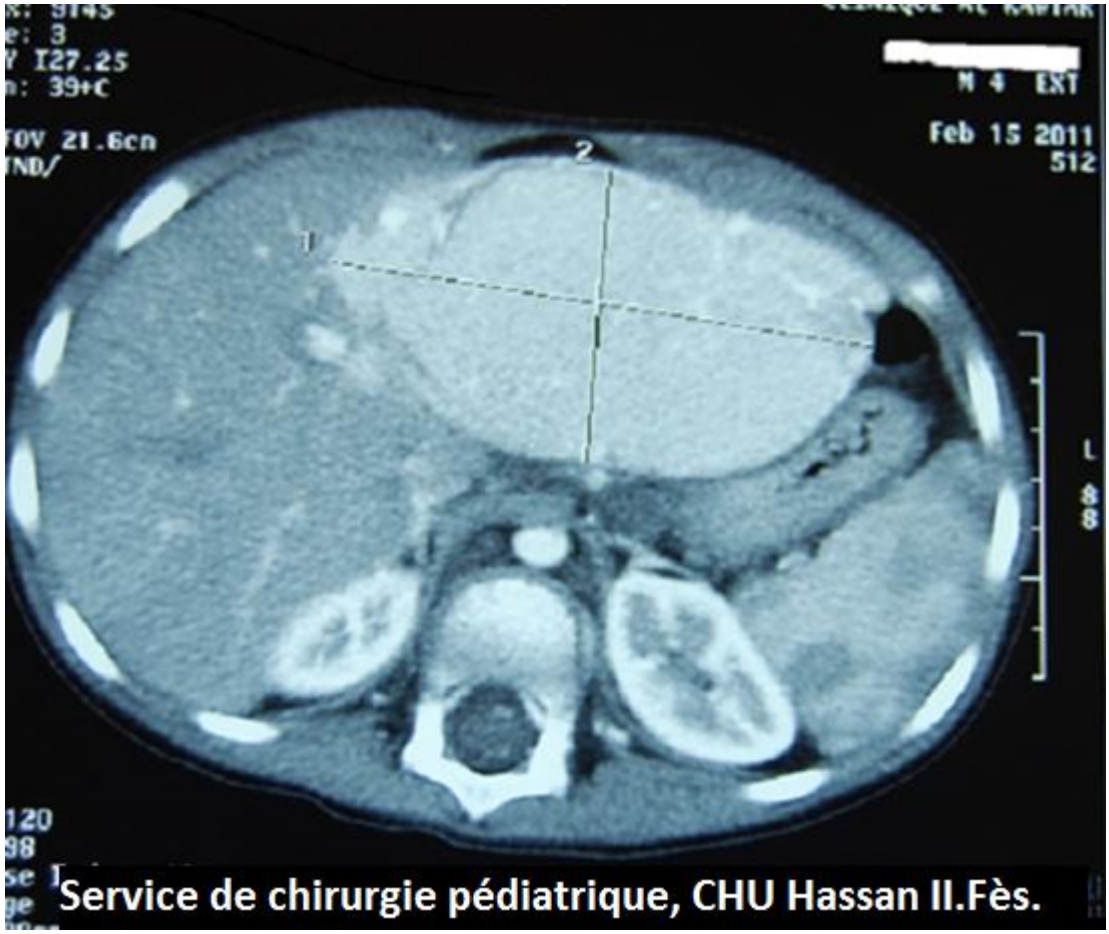


Figure 32 : Angioscanner abdominal montrant une tumeur hépatique hypervasculaire en rapport avec une hyperplasie nodulaire focale.

VI. BILAN BIOLOGIQUE

1. Hémogramme:

Il est réalisé systématiquement chez touts nos malades. Le taux d'hémoglobine a varié entre 4,9 et 19 g/dl. 32 patients ont un taux d'hémoglobine supérieur à 12g/dl (31%), 43 malades (41%) ont un taux entre 10 et 12g/dl, 16 patients (15,5%) ont une anémie modérée avec un taux entre 8 et 10 g/dl, et 13 patients (12,5%) ont une anémie sévère avec un taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl.

L'hyperleucocytose à prédominance neutrophile a été notée chez 25 malades avec un taux allant de 13000 à 31 777/ mm^3.

La thrombopénie a été retrouvée chez 3 cas avec des taux entre 43 000 et 135 000/ mm^3.

Tableau 4 : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

Taux d'hémoglobine	Nombre de cas	Pourcentage
> 12g/dl	32	31%
Entre 10 et 12 g/dl	43	41%
Entre 8 et 10 g/dl	16	15,5%
< 8 g/dl	13	12,5%

2. C-reactive proteine (CRP)

Elle a été normale chez 60 malades (58%), et élevée entre 20 et 109 mg/l chez 44 malades (42%), dans le cadre des infections urinaires dues au SJPU, ou à la compression extrinsèque des voies urinaires par la tumeur pelvienne, ou en cas d'abcès rénal.

3. Lacticodésydrogénase (LDH)

Elle est demandée chez tous les malades suivis pour pathologie tumorale maligne, soit 60 cas (58%). Elle était élevée dans 73,3% des cas et normale dans 26,7% des cas. Son taux a varié entre 510 UI/l et 9200 UI/l

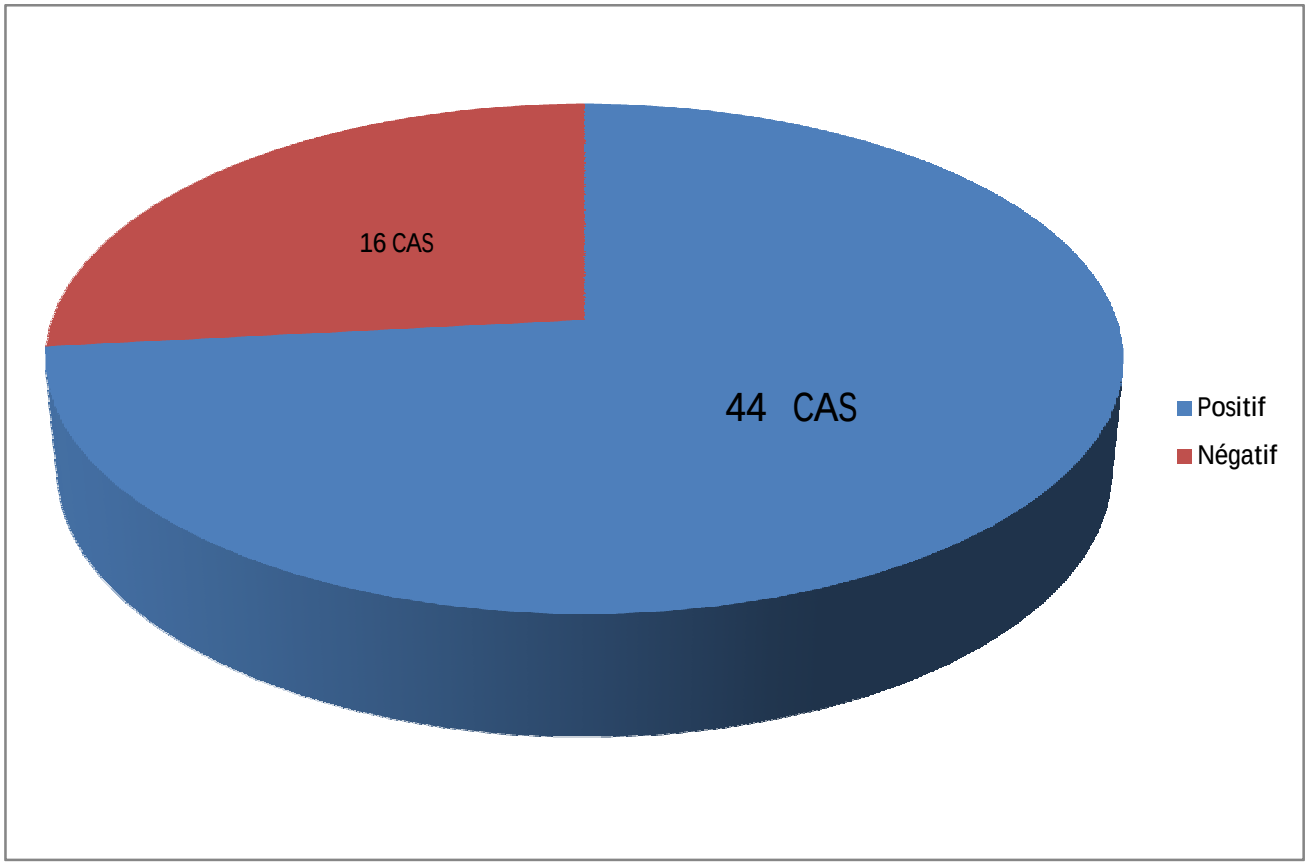


Figure 33 : Répartition des malades selon le résultat de la LDH

4. Médullogramme

Réalisé sous sédation, au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure, postéro-supérieure ou la crête postérieure à la recherche d'un envahissement médullaire chez les malades suivis pour une pathologie tumorale maligne. Il a été réalisé chez 26 patients (24,7%), l'envahissement médullaire a été retrouvé dans 6 cas, dans le reste, il s'agit d'une moelle normo-cellulaire.

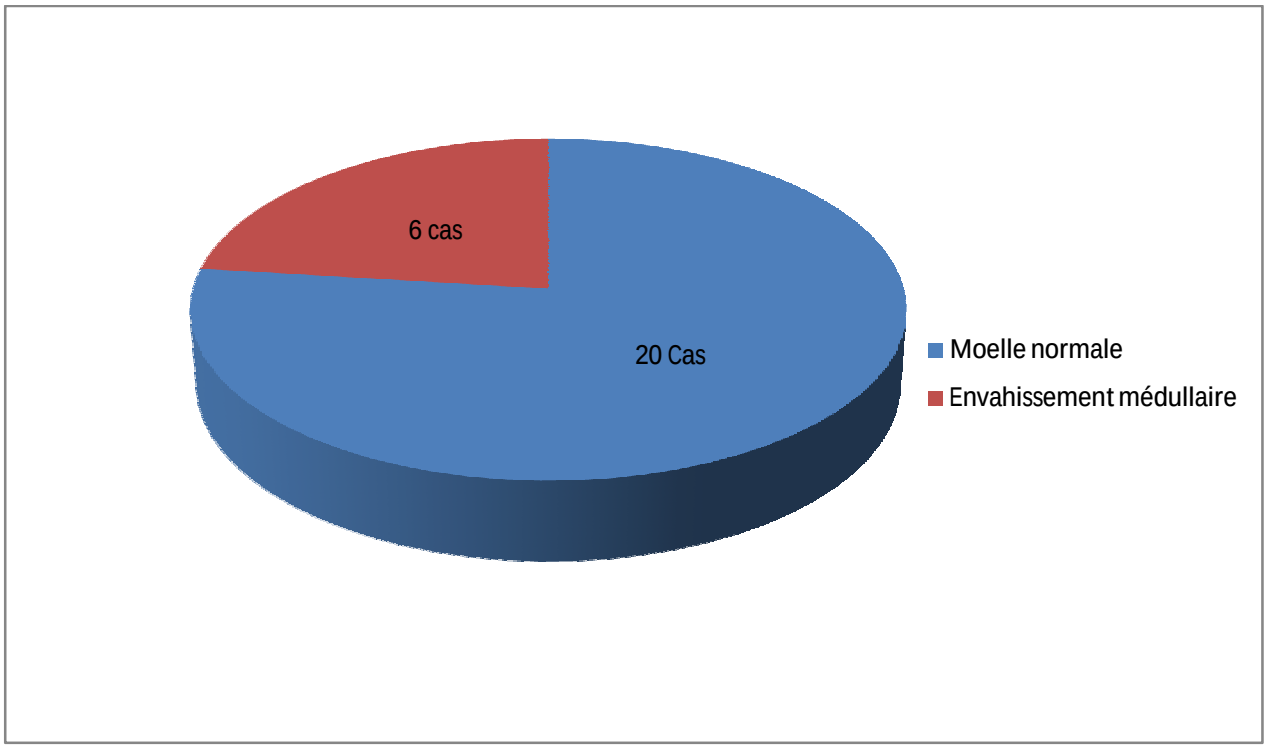


Figure 34: Répartition des malades selon le résultat du médullogramme.

5. Marqueurs tumoraux :

5-1. Catécholamines urinaires :

Demandés dans 39 cas (37,5%), ils sont revenus positifs chez 16 cas (41%) tous des neuroblastomes, et négatifs chez 23 cas.

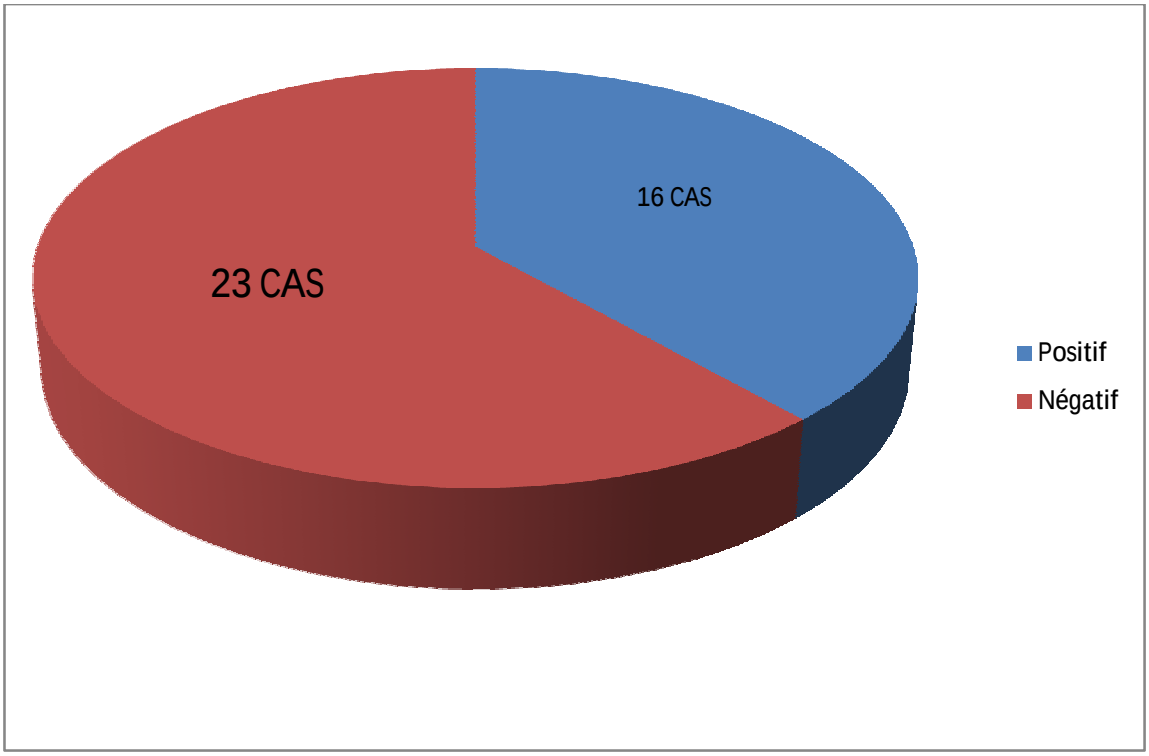


Figure 35 : Répartition des malades selon les résultats des catécholamines urinaires

5-2. Alpha-foeto protéine (AFP)

Ce test est réalisé chez 37 malades (35,6%), revenu positif chez 7 malades. Son taux a varié entre 1200 ng/ml et 120 000 ng/ml. 3 patients avaient une tumeur du sac vitellin, 1 avait un tératome sacro-coccygien, 2 avaient un hépatoblastome, et un patient avait un tératome immature.

5-3. Beta HCG (βHCG)

Demandée chez 35 patients (33,6%), revenue négative chez tous les cas.

5-4 Ferritine sérique :

Son dosage a été réalisé chez 19 cas, elle varie entre 13 µg/l et 613 µg/l. Chez 9 cas, son taux est revenu élevé (> 200 µg/l).

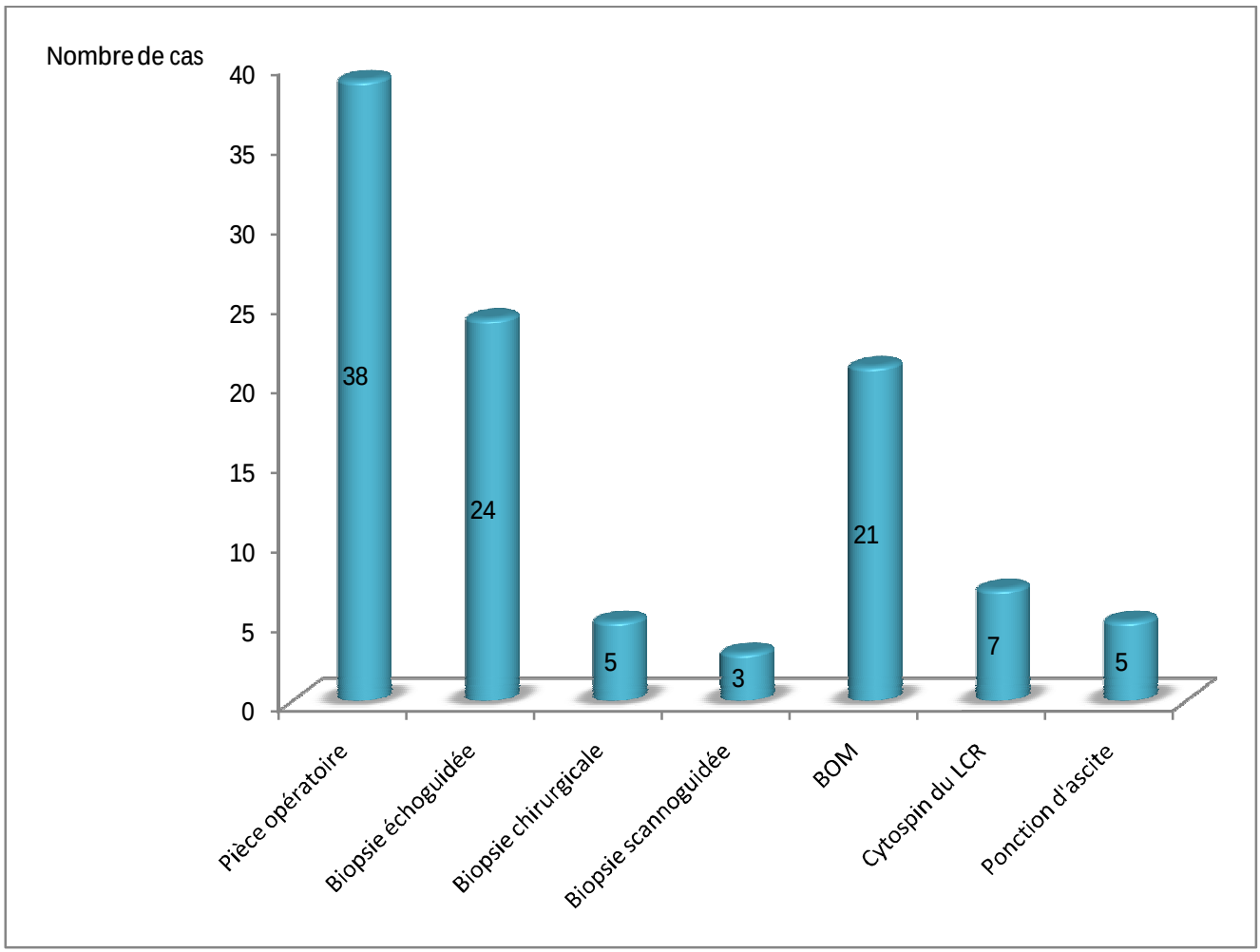
6. Sérologies virales :

Les sérologies de l'hépatite virale B, C et de HIV ont été demandées chez les 60 malades (58% des cas) ayant bénéficié d'une chimiothérapie, toutes sont revenues négatives.

VII. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

1. Modalités des biopsies

L'étude anatomopathologique a été réalisée chez 70 malades (67,3%). Dans 54,3% des cas, cette étude est faite sur une pièce opératoire après une cure chirurgicale. Dans 34% des cas la biopsie était échoguidée, dans 7% des cas elle était chirurgicale, et dans 4,3% la biopsie était scannoguidée. D'autres prélèvements ont été réalisés pour recherche de cellules tumorales dans le cadre du bilan d'extension. Il s'agit de la biopsie ostéo-médullaire (BOM) réalisée dans 21 cas, la ponction lombaire avec cytospin dans 7 cas, et la ponction d'ascite chez 5 cas.



Graphe 36 : Répartition des malades en fonction des modalités de prélèvement pour étude anatomo-pathologique

2. Résultats

Les résultats des études anatomo-pathologiques des biopsies, des ponctions et des pièces opératoires ont révélé plusieurs aspects histologiques :

- Dans 90% des cas biopsiés, les masses ont été tumorales, contre 10% des masses d'origine malformatives, alors que les masses d'origine infectieuse étaient essentiellement des kystes hydatiques et un abcès, et n'ont pas fait l'objet d'un examen anatomopathologique.
- Parmi les 63 masses d'origine tumorale, seuls 7 masses sont d'origine bénigne, contre 56 masses d'origine maligne. (Figure 37)
- Pour les masses d'origine maligne, l'étude anatomopathologique a trouvé 19 cas de NPH, 16 cas de NBL, 10 cas de lymphome de Burkitt, 4 cas de TGM (3 tumeurs du sac vitellin et 1 tératome immature), 4 cas de RMS, 2 cas d'hépatoblastomes et un cas de tumeur ovarienne de la granulosa juvénile.
- Pour les tumeurs bénignes, l'étude anatomopathologique a trouvé : 3 cas de tératomes matures, 3 cas de tumeurs ovariennes (kyste folliculaire, cystadénome séreux et cystadénome mucineux) et une tumeur hépatique (hyperplasie nodulaire focale)
- Parmi les 7 masses d'origine malformative, l'examen anatomopathologique réalisé sur pièce opératoire après cure chirurgicale a trouvé 6 cas de SJPU, et 1 cas de lymphangiome kystique.
- La recherche des cellules tumorales dans le LCR a été négative dans les 7 cas.
- Parmi les 5 ponctions d'ascite, l'étude anatomopathologique a objectivé des cellules malignes dans un cas. Il s'agit d'un lymphome de Burkitt.
- La BOM a objectivé 4 cas d'envahissements médullaires dans le cadre de NBL métastatique contre 17 cas sans envahissement.

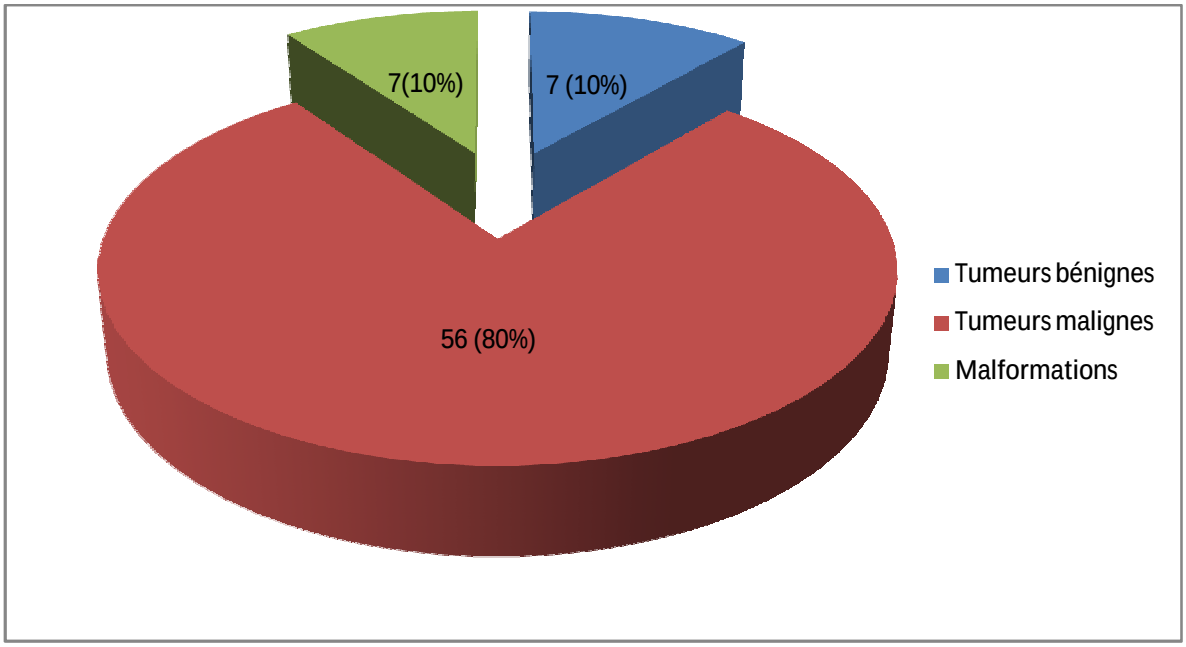


Figure 37 : Répartition des malades selon la nature des résultats de l'étude anatomopathologique.

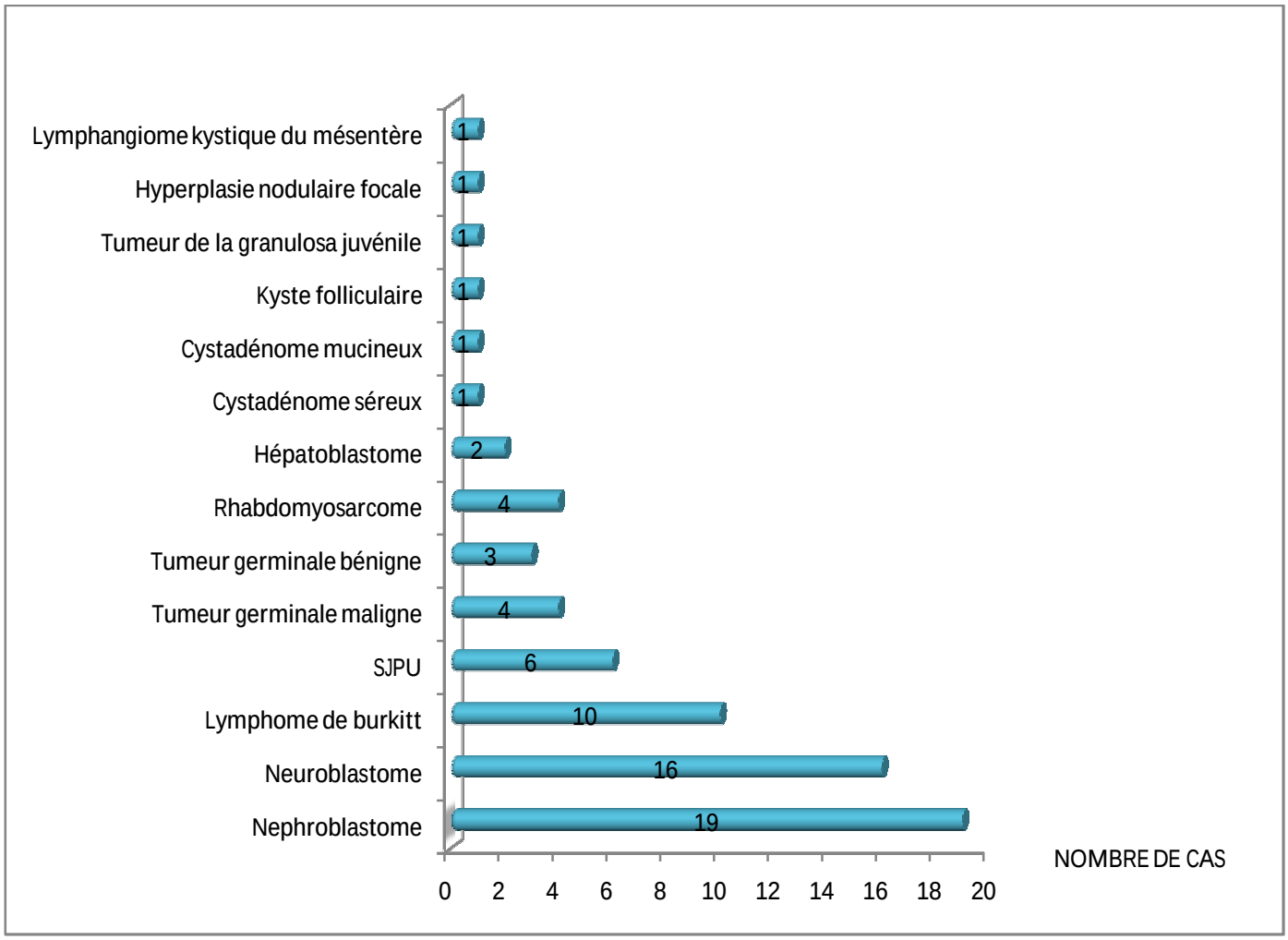


Figure 38: Répartition des malades selon le résultat de l'étude anatomopathologique.

VIII. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Les différents moyens d'imagerie utilisés dans notre étude ont permis d'établir un diagnostic topographique précis de la masse.

A. Selon le siège

1. La loge rétropéritonéale:

Elle est le siège de 50 masses (48%) dont 35 masses rénales, 6 masses surrénaliennes et 9 masses paravertebrales. Les étiologies sont représentées par le NPH dans 22 cas, le NBL dans 14 cas, Le SJPU dans 11 cas, un abcès rénal et un kyste hydatique du rein (KHR) dans un cas chacun.

2. La cavité péritonéale

31 masses (29,8%) ont siégé à l'intérieur de la cavité péritonéale, 19 masses sont hépatiques, et 12 masses extra hépatiques. Les étiologies sont diverses, mais dominées par le KHF avec 16 cas, 10 cas de lymphomes de burkitt digestif, 2 cas d'hépatoblastomes, un plastron appendiculaire, une hyperplasie nodulaire focale et un lymphangiome kystique du mésentère.

3. Masses à point de départ pelvien :

Elles sont au nombre de 23 (22,2%), avec 4 cas de NBL pré-sacrés, 4 cas de RMS (3 cas du sinus urogénital et 1 cas périnéal), 4 cas d'hématocolpos, 4 cas de tumeurs ovariennes (un cas de cystadénome séreux, un cas de cystadénome mucineux, un cas de kyste folliculaire, et dans un cas une tumeur de la granulosa juvenile) 3 cas de TGM (tumeurs du sac vitellin dont l'organe de départ n'a pu être précisé), 3 cas de tératomes matures sacro-coccygiens, et un cas d'hydrometrocolpos.

B. Selon l'organe d'origine :

Une masse rénale a été trouvée dans 35 cas (33,6%), une masse hépatique dans 19 cas (18,3%), nerveuse au dépend du parasympathique paravertebral dans 12 cas (11,6%), digestive dans 11 cas (10,7%), génitale chez 9 cas (8,7%) (ovarienne chez 4 cas, vaginale chez 4 cas, et utéro-vaginale chez un cas), surrénale dans 6 cas (5,7%), urogénitale et sacro-coccygienne dans 3 cas chacun (2,8% chacun), mésentérique et périnéale dans 1 cas chacun. La masse a été d'origine imprécise dans 4 cas (3,8%)

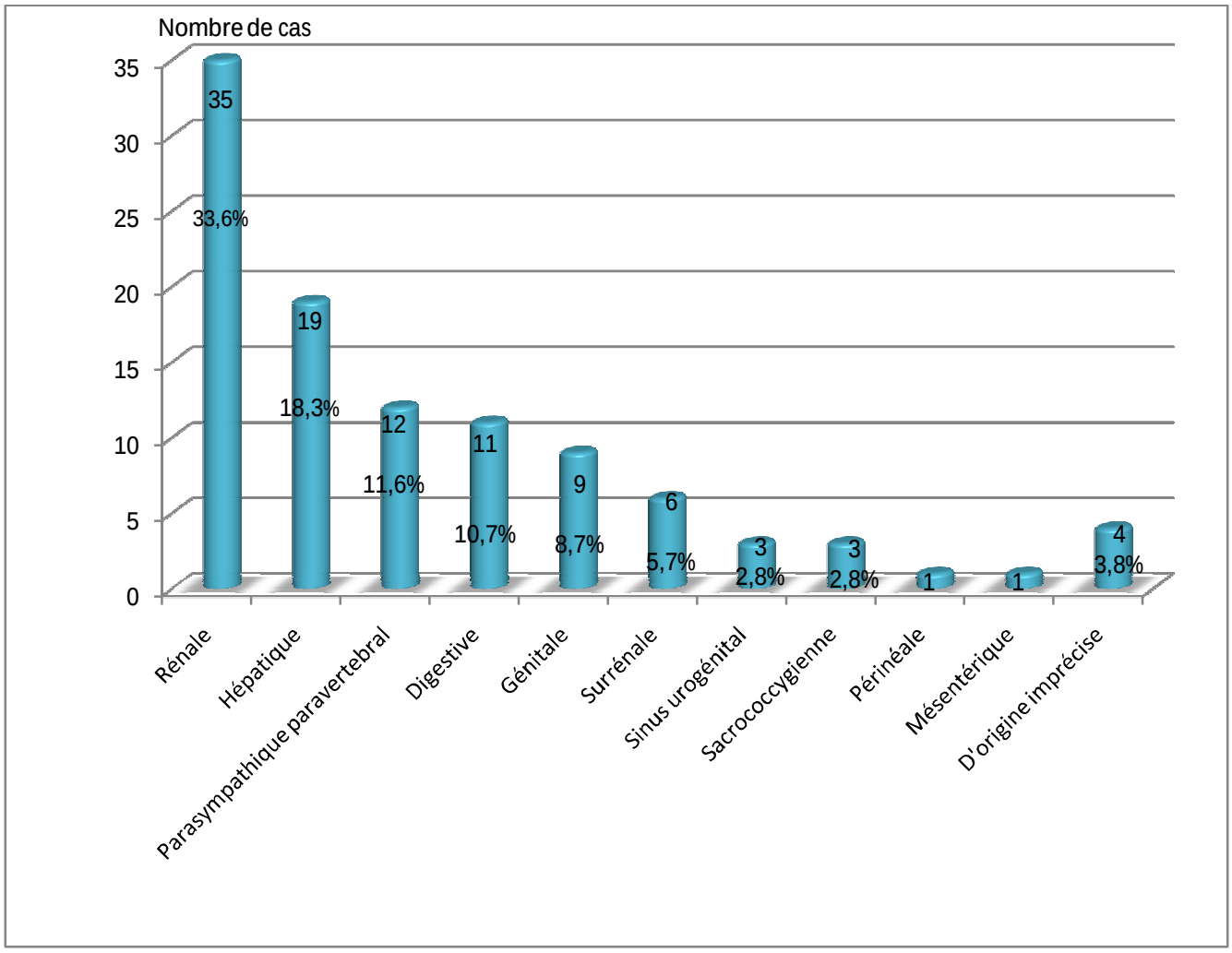


Figure 39 : Répartition des masses selon l'organe d'origine

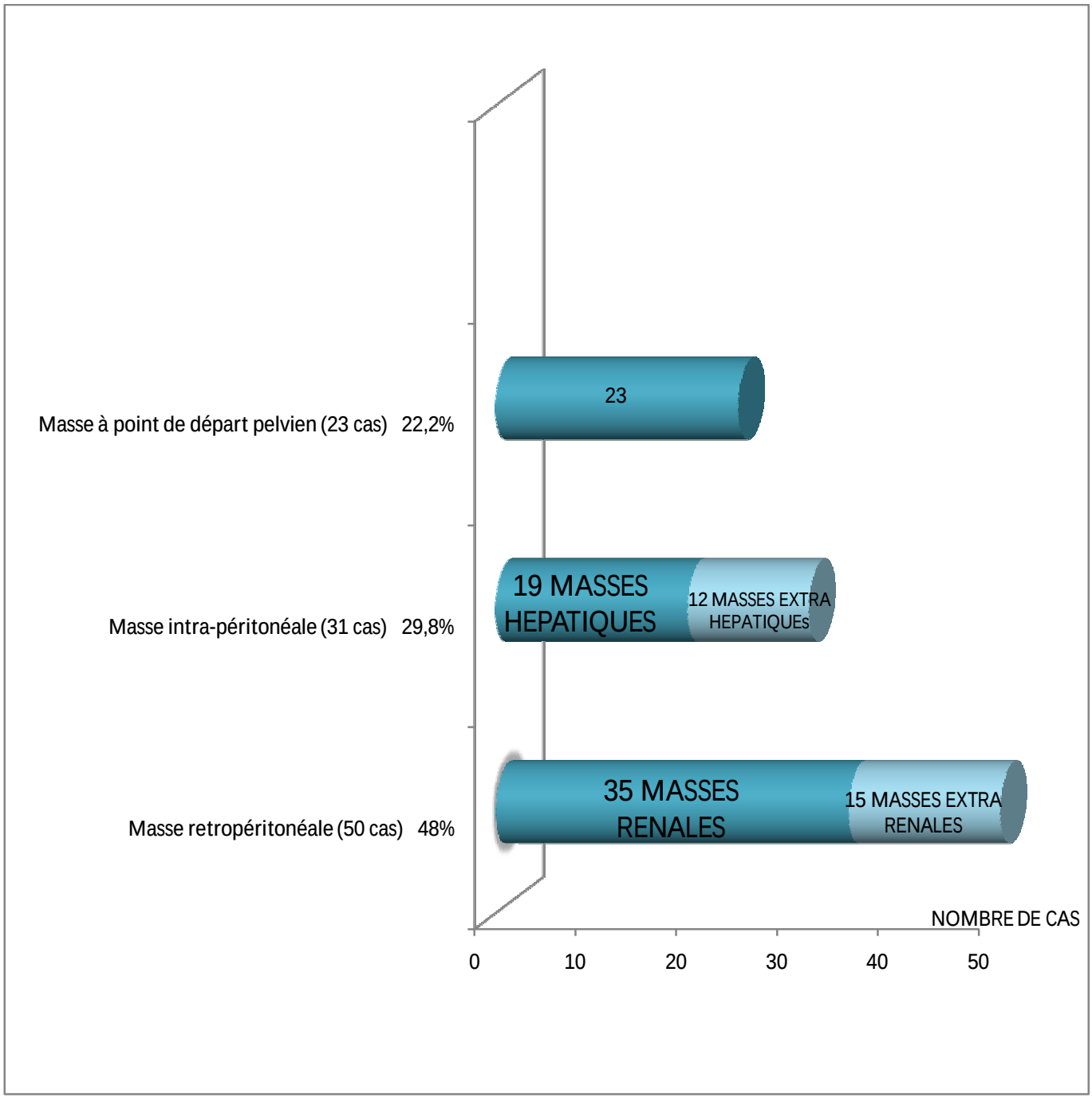


Figure 40 : Répartition des malades selon la localisation de la masse

IX. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1. Répartition des masses en fonction de la nature :

Au terme de ce bilan (clinique, biologique, radiologique et anatomo-pathologique), nous avons colligé 68 masses d'origine tumorale (65,4%), dont 61 tumeurs malignes (58,6%) et 7 tumeurs bénignes (6,7%). Nous avons colligé aussi 19 masses d'origine infectieuse (18,3%) et 17 masses d'origine malformative (16,4%).

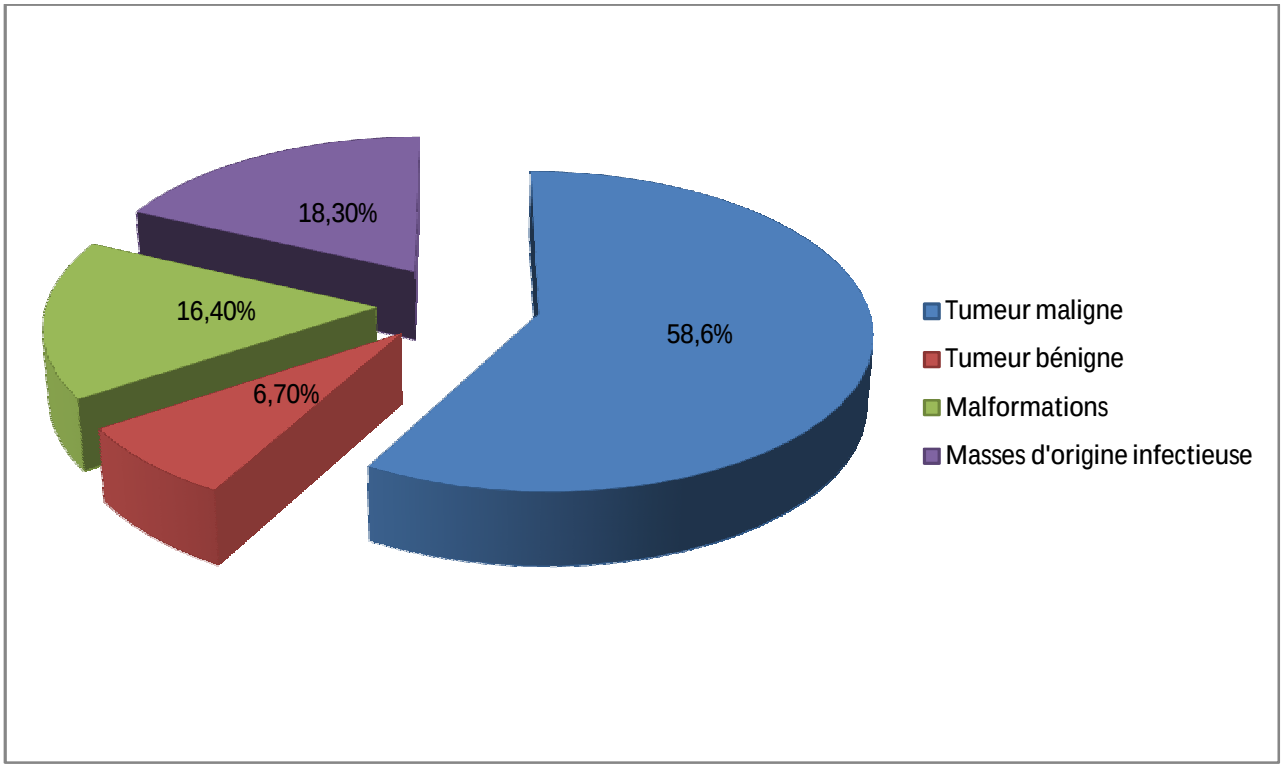


Figure 41 : Répartition des malades selon la nature de la masse.

1.1 Les tumeurs malignes :

Parmi les 61 tumeurs malignes (58,6% de l'ensemble des MAP), on a enregistré 22 cas de NPH, 18 cas de NBL, 10 cas de lymphome de burkitt, 4 cas de RMS, 4 cas de TGM (3 tumeurs du sac vitellin et 1 tératome immature), 2 cas d'hépatoblastomes, et une tumeur ovarienne maligne (tumeur de la granulosa juvénile).

1.2 Les tumeurs bénignes :

On a enregistré 7 cas de tumeurs bénignes (6,7%), ce sont 3 cas de TGB (3 tératomes sacro-coccygiens), 3 cas de tumeurs ovariennes (1 cystadénome séreux, 1 cystadénome mucineux et 1 kyste folliculaire), et un cas d'hyperplasie nodulaire focale.

1.3 Les malformations

L'origine malformative des MAP a été objectivée dans 17 cas (16,4%). Elle est dominée par le SJPU dans 11 cas, puis 4 cas d'imperforation hyménéale, un diaphragme vaginal dans un cas (responsables d'hématocolpos et d'hydrometrocolpos) et un cas de lymphangiome kystique du mésentère.

1.4 Les masses d'origine infectieuses :

19 cas ont été enregistrés dans notre étude (18,3%), ils sont dominés par le kyste hydatique dans 17 cas (16 KHF, 1 KHR). Les 2 cas restant ont été un abcès rénal, et un plastron appendiculaire.

2. Répartition des masses en fonction de l'âge :

La tranche d'âge la plus touchée est de 1 an à 6 ans, où on a colligé 53 cas (51%), avec prédominance des tumeurs malignes :

- 44 cas sont des tumeurs malignes (83%). Il s'agit de 19 cas de NPH, 12 cas de NBL, 8 cas de lymphome de burkitt, 3 cas de RMS et 2 cas de de TGM.
- 5 cas sont d'origine malformative (9,8%). Il s'agit de 4 cas de de SJPU, et un lymphangiome kystique du mésentère.
- 3 cas d'origine infectieuse (5,9%). Il s'agit de 2 cas de KHF et un plastron appendiculaire
- 1 masse bénigne (1,3%). C'est une hyperplasie nodulaire focale.

Vient ensuite la tranche d'âge entre 6 ans et 15 ans avec 33 cas (31,7%). On note la prédominance des masses d'origine infectieuse :

- 16 masses d'origine infectieuse (48,5%). Il s'agit de 14 cas de KHF, un cas de KHR et dans un cas un abcès rénal.
- 8 masses d'origine malformative (24,2%). Il s'agit de 4 cas de d'hématocolpos et 4 cas de SJPU.
- 6 tumeurs malignes (18,2%). Il s'agit de 2 cas de lymphome de burkitt, et un cas chacun pour le NPH, le RMS, TGM et tumeur ovarienne de la granulosa juvénile.
- 3 tumeurs bénignes (9%). Il s'agit de 3 masses ovariennes. Ce sont un cystadénome serreux, un cystadénome mucineux et un kyste folliculaire.

Pour les enfants de moins de 1 an, nous avons enregistré 18 cas (17,3%), les tumeurs malignes ont occupé aussi le premier rang :

- 11 masses d'origine maligne (61,1%). Il s'agit de 6 cas de NBL, 2 cas de NPH, 2 cas d'hépatoblastomes et un cas de TGM
- 4 masses d'origine malformative (22,2%). Il s'agit de 3 cas de SJPU et un cas de d'hydrometrocolpos.
- 3 masses d'origine bénigne (16,7%). Ce sont 3 cas de tératomes sacro-coccygiens.

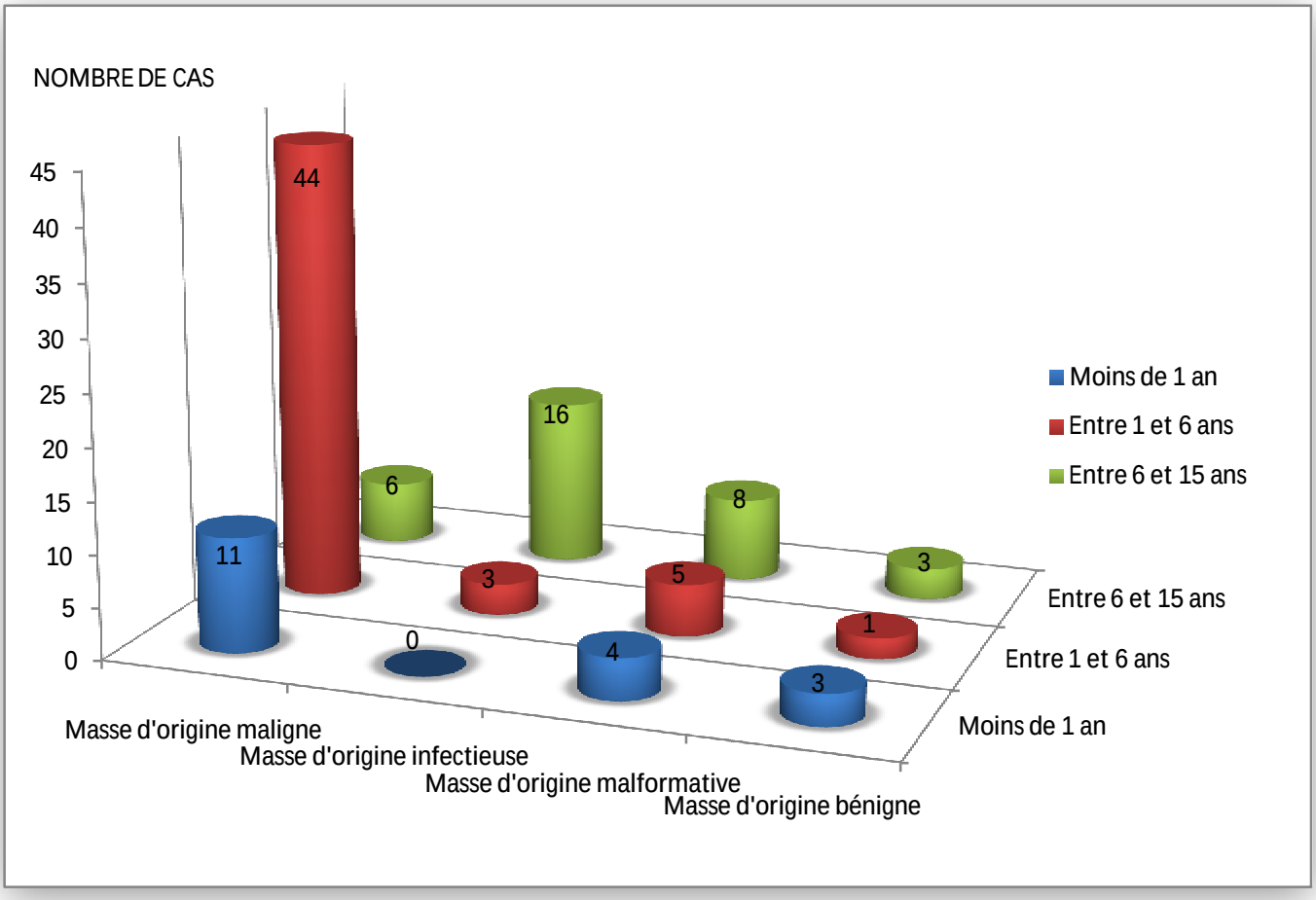


Figure 42: Répartition des malades en fonction de la nature de la masse et de l'âge des patients.

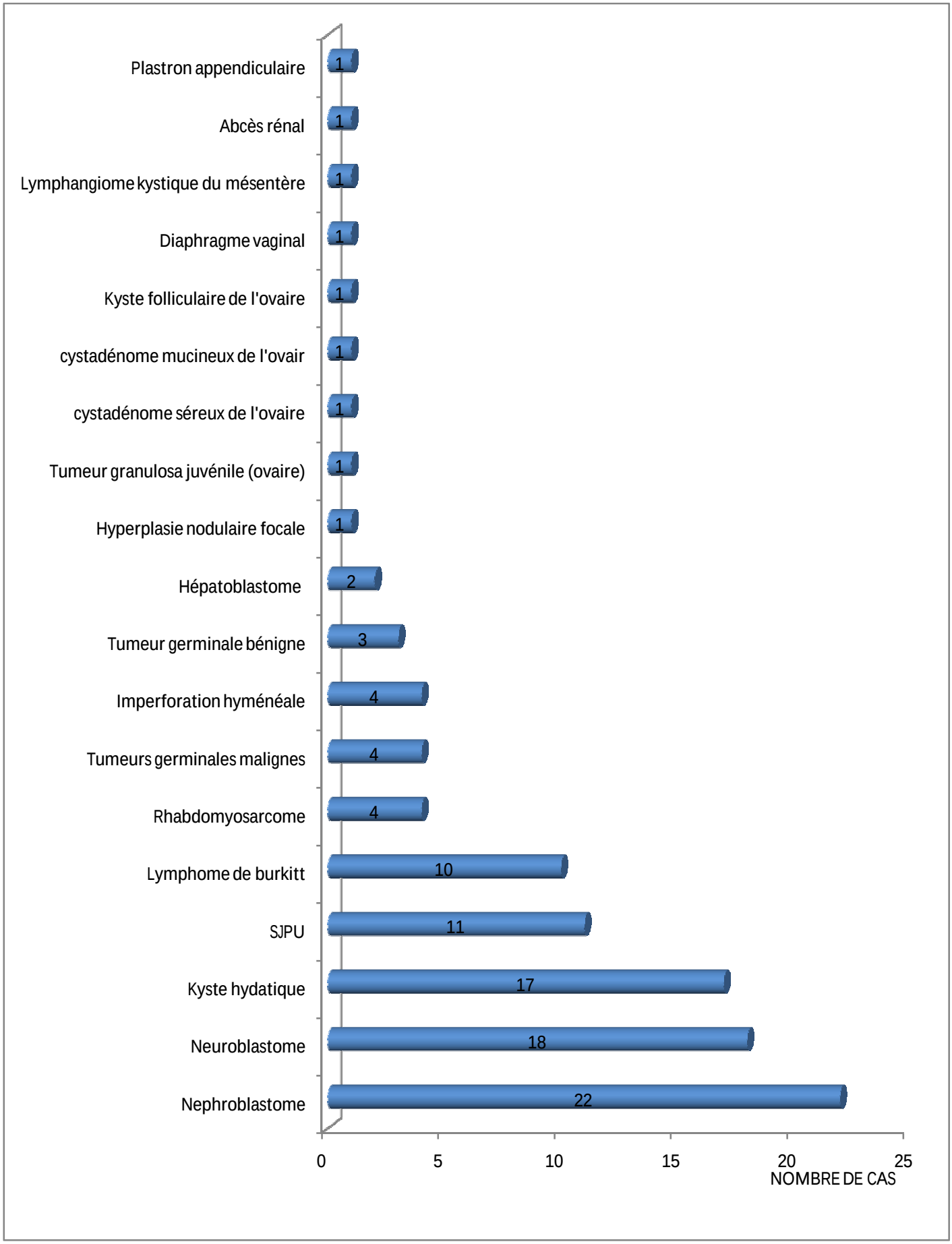


Figure 43 : Répartition des malades selon l'étiologie de la masse.

X. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Nous avons recherché, à travers l'évaluation des aspects thérapeutiques, à relever les protocoles utilisés dans notre service, sans précision des indications thérapeutiques ni des sous types histologiques. Le but est d'avoir une idée globale sur la prise en charge des patients dans notre contexte.

1. Durée entre hospitalisation et diagnostic :

Le délai entre l'hospitalisation et le diagnostic était de 9,3 jours en moyenne, avec des extrêmes allant de 1 à 40 jours. Les diagnostics les plus rapides étaient pour les pathologies ne nécessitants pas beaucoup d'investigations paracliniques (KHF, hématocolpos, tératome sacro-coccygien). Les délais les plus longs étaient surtout pour les tumeurs malignes nécessitant plusieurs examens paracliniques pour confirmation diagnostic (Dosage des catécholamines urinaires, lecture anatomopathologique avec immunohistochimie....)

2. Durée entre le diagnostic et traitement :

Le délai entre le diagnostic et le début du traitement a varié entre 0 et 28 jours, avec une moyenne de 3,2 jours. Les délais les plus longs étaient pour les tumeurs malignes qui nécessitent un bilan d'extension et un bilan pré thérapeutique. Les délais les plus courts étaient pour ceux présentant une urgence et ne nécessitant pas un bilan pré thérapeutique (abcès du rein, hématocolpos....)

3. Les principes thérapeutiques en fonction de l'étiologie :

3.1. Nephroblastome :

Parmi les 22 malades présentant un NPH, 21 ont reçu le protocole GFA-NEPHRO 2005, qui consiste en une chimiothérapie première puis chirurgie. Un patient est

perdu de vu et n'a pas reçu sa cure. La néphrectomie a été réalisée chez 20 cas. Un cas présentant un thrombus intra-oreillette droite a bénéficié d'une cavotomie avec extraction du thrombus en plus de la néphrectomie en un seul temps. La radiothérapie a été indiquée chez 3 patients. Ils ont reçus une dose de 15 Gray. Le champ d'irradiation a été abdominal.

3.2. Neuroblastome :

Parmi les 18 cas présentant un neuroblastome, 7 cas ont bénéficié du protocole thérapeutique des formes métastatiques « HR-NBL-MA », 8 cas ont bénéficié du protocole des formes non métastatiques « SMOP-NBL1», et 3 cas ont bénéficié d'un traitement palliatif (cyclophosphamide orale). Un patient a bénéficié d'une colostomie de décharge sur syndrome occlusif. Pour les formes métastatiques, seulement un cas a été opéré, pour les 6 autres cas, ils n'ont pas répondu à la chimiothérapie préopératoire d'où le passage au traitement palliatif. Pour les formes non métastatiques, 6 cas ont été opérés avec résection tumorale subtotale et 2 cas sont décédés avant la chirurgie suite à une neutropénie fébrile.

3.3. Lymphome de burkitt :

Les 10 cas ont bénéficié du protocole GFAOP/LMB 2005.

3.4. Rhabdomyosarcome :

Les 4 cas ont bénéficié du protocole MMT 95, parmi eux 2 cas ont bénéficié d'une néphrostomie de décharge.

3.5. TGM :

3 patients ont bénéficié du protocole TGM95 puis opérés pour résection du résidu tumoral, et un cas a été opéré d'emblée.

3.6. Hépatoblastome :

Les 2 cas ont bénéficié d'une chirurgie seule qui a consisté en une hépatectomie partielle.

3.7. Les tumeurs bénignes :

Toutes les tumeurs bénignes ont bénéficié d'un geste chirurgical. On a réalisé 3 résections tumorales pour les 3 tératomes sacro-coccygiens, 3 ovariectomies, une ovariectomie avec salpingectomie, et une hépatectomie partielle.

3.8. Les masses d'origine malformative :

Parmi les 17 malformations diagnostiquées dans notre étude, 12 ont bénéficié d'un geste chirurgical. On a réalisé 4 hyménectomie en X en urgence avec drainage vaginal, 6 cures chirurgicale de syndrome de jonction pyelo-urétérale dont une pyéloplastie, une résection du lymphangiome kystique du mésentère, et une plastie vaginale pour le diaphragme vaginal.

3.9. Les masses d'origine infectieuse :

Les masses d'origine infectieuses ont été essentiellement des kystes hydatiques (17 cas), pour les quels on a réalisé 16 cures chirurgicales par résection du dôme saillant, et un cas a bénéficié d'une périkystectomie. On a réalisé aussi un drainage chirurgical pour un abcès rénal. Le plastron appendiculaire a été traité médicalement avec bonne évolution.

Au total, la chimiothérapie a été indiquée chez 60 malades (58%). 71 cas ont bénéficié d'une intervention chirurgicale (68.3%), et 3 cas (2,9%) ont bénéficié d'une radiothérapie.

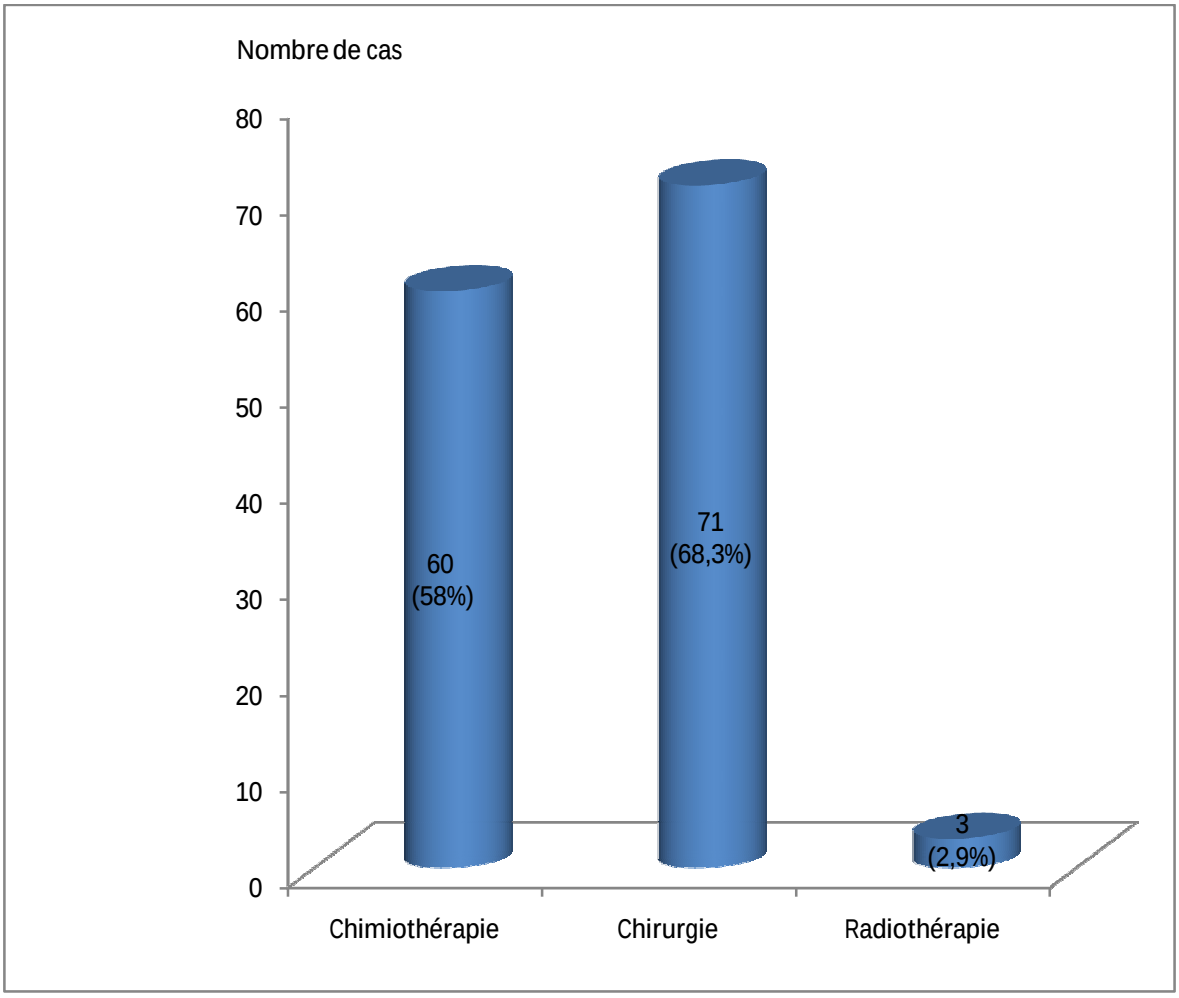


Figure 44 : Répartition des malades en fonction du traitement reçu

XI. Evolution et complications

L'évolution de nos patients a été marquée par la rémission en fin de traitement chez 65 patients (62,5%). 13 malades (12,5%) n'ont pas encore terminé le traitement, mais répondent bien au traitement. 24 patients (23%) sont décédés pour des causes multiples (figure 34), et 2 malades (1,9%) sont perdus de vue au cours du traitement.

En dehors des complications révélatrices, et au cours de notre prise en charge, 27 patients (26%) ont présenté des complications, la plus fréquente, c'est la neutropénie fébrile chez 23 cas, et le syndrome de lyse tumorale chez 4 cas.

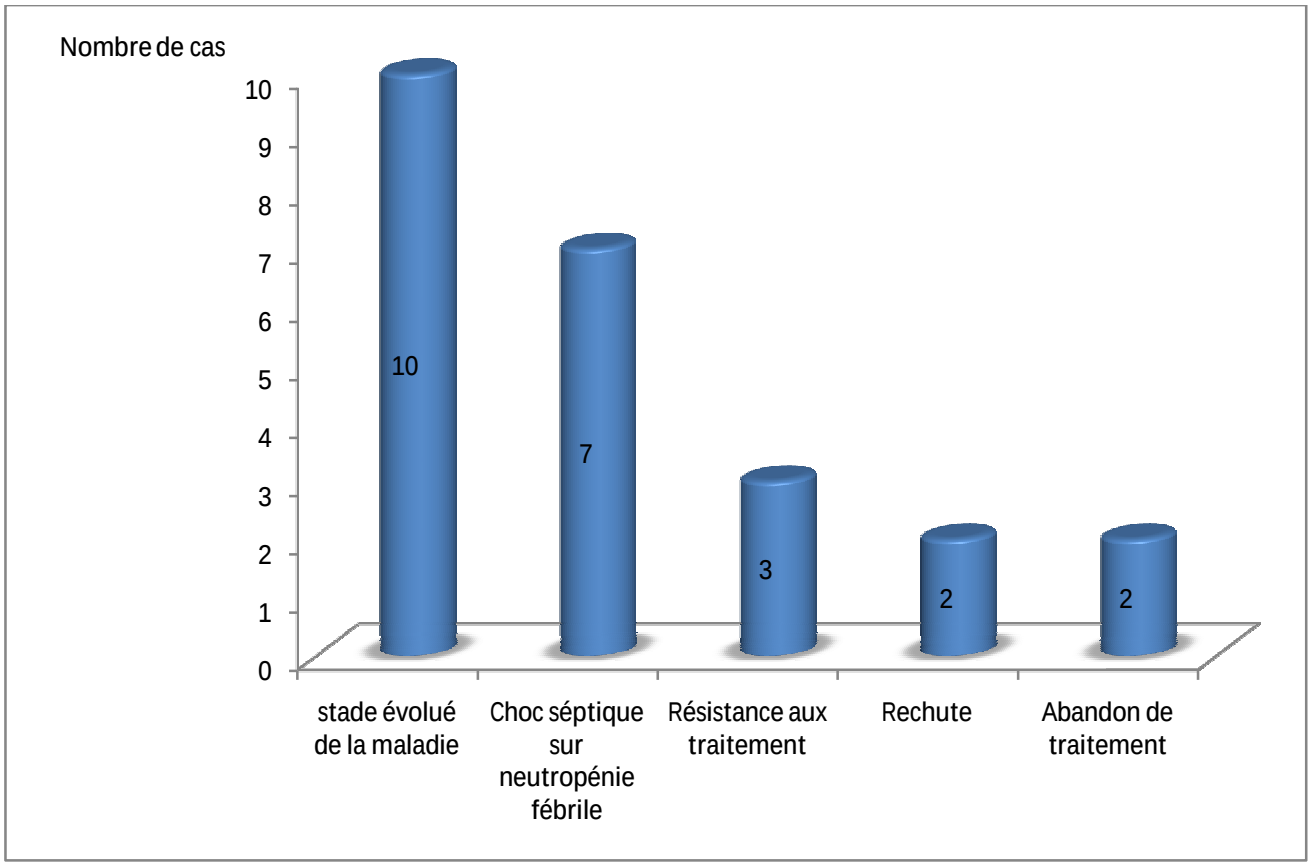


Figure 45: Répartition des malades en fonction des causes de décès

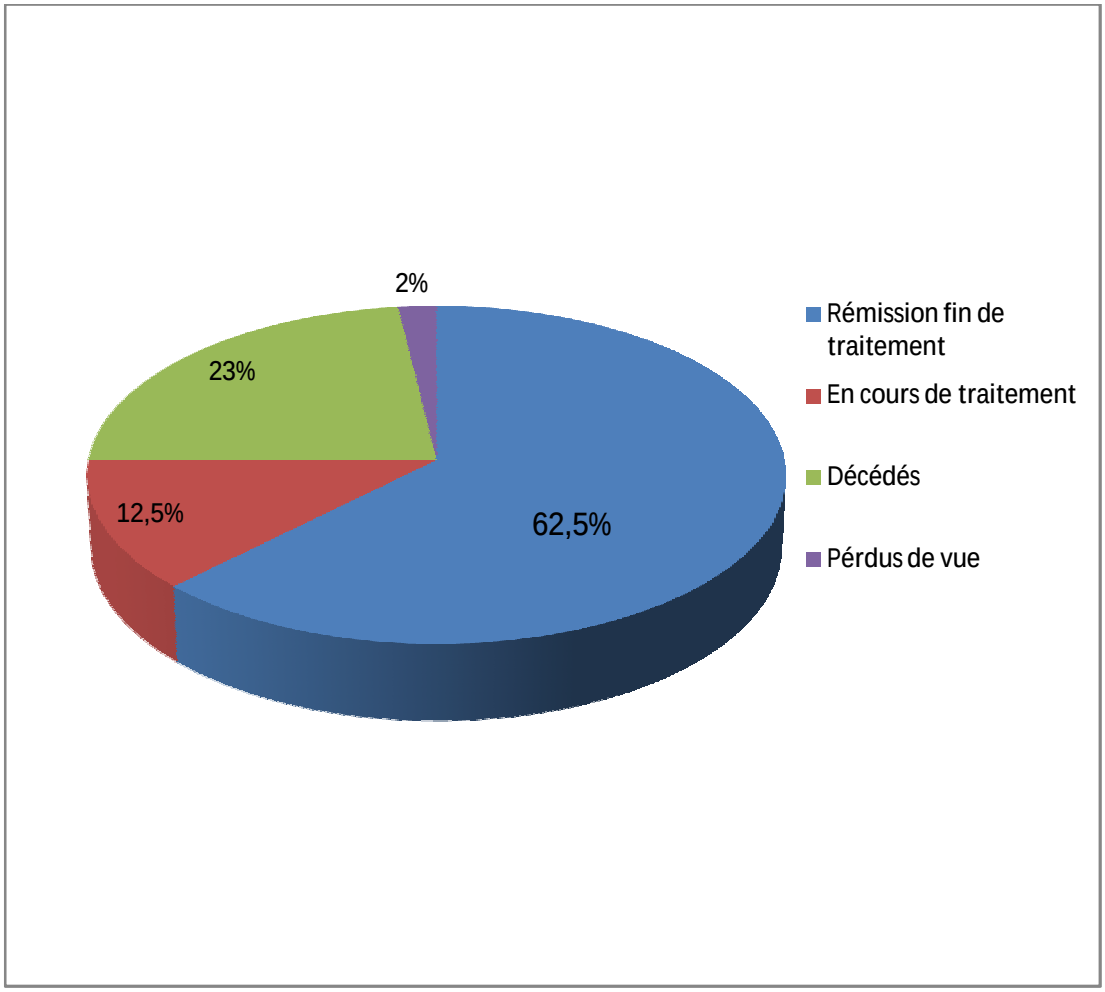


Figure 46: Répartition des malades selon l'évolution.

DISCUSSION

I.EPIDEMIOLOGIE DES MASSES ABDOMINO-PELVIENNES DE L'ENFANT

Les MAP de l'enfant représentent un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Elles cachent derrière plusieurs pathologies aussi bien bénignes que malignes. En effet, les études qui se sont intéressées aux MAP de l'enfant avec toutes les étiologies et à toutes les tranches d'âges sont rares. Dans une étude réalisée au Brazzaville et qui s'est intéressée aux MAP chez les enfants âgés de 3 ans à 15 ans, indique une fréquence de 1,3%, un sexe ratio de 1,6 et un âge moyen de 8,1 ans [8]. Dans notre étude, la fréquence des MAP est de 2,5%, le sexe ratio est de 0,96 et l'âge moyen de découverte est de 4 ans et 9 mois. En Tunisie 51,5% des MAP ont été diagnostiquées chez des enfants âgés de moins de 3 ans [4]. Au Maroc, Naha et al ont rapporté dans une étude au cours des années 80 que 89% des MAP étaient l'apanage d'enfants de plus de 1 an [5], ce qui n'est pas différent de notre étude, où les MAP des enfants de la même tranche d'âge représentent 83% des cas et les MAP des enfants de moins de 1 an représentent 17%.

Les MAP de l'enfant siégeant au niveau de la cavité intrapéritonéale représentent 60% des cas, celles de la loge rétropéritonéale 34% des cas et les masses à point de départ pelvien représentent 6% des cas [6]. Au Brazzaville, les masses intrapéritonéales représentent 75,6% des cas, celles rétropéritonéales 18,6% des cas, et celles pelviennes 5,7% des cas [8]. Dans notre étude, ce sont les masses rétropéritonéales qui sont prédominantes avec un pourcentage de 48%, puis les masses intrapéritonéales avec un pourcentage de 29,8%, puis les masses à point de départ pelvien avec un pourcentage de 22,2%, enfin les masses qui sont à la fois intrapéritonéales et rétropéritonéales avec un pourcentage de 4%. Cette prédominance des masses rétropéritonéales dans notre étude s'explique par l'existence au sein du service de pédiatrie d'une unité d'oncologie-pédiatrique, qui

prend en charge les cancers de l'enfant (NPH, NBL) provenant de plusieurs hôpitaux et structures sanitaires des régions du nord et de l'est du Maroc, en plus du nombre élevé des malformations rénales (SJPU), qui sont pris en charge au sein du service de chirurgie pédiatrique I.

Tableau 5: Répartition topographique des MAP selon les auteurs

	Harouchi [11] Maroc	A.-R. Okoko et al [8] Brazzaville	Notre série
Masses intrapéritonéales	60%	75,6%	29,8%
Masses rétropéritonéales	34%	18,6%	48%
Masses à point de départ pelvien	6%	5,7%	22,2%

L'origine de la masse est variable d'une étude à une autre. Selon Okoko et al, les masses d'origine digestive étaient prédominantes (50%), puis hépatiques (24,3%), puis rénales (18,6%), puis génitales (5,7%) et en dernier d'origine nerveuse parasympathique (1,4%). Les masses de nature maligne représentent 18,6% des cas, et celles de nature bénigne et infectieuse représentent 81,4% des cas [8]. Alors que dans notre étude, c'est les MAP d'origine maligne qui sont prédominantes et représentent 58,6% des cas, puis celles d'origine infectieuse dans 18,3% des cas, puis malformatives dans 16,4% des cas et les tumeurs bénigne dans 6,7% des cas. L'origine rénale est prédominante dans notre série où on a enregistré 35 masses rénales (33,6%), 19 masses d'origine hépatique (18,3%), 12 masses d'origine nerveuse parasympathique (11,6%), 11 masses d'origine digestive (10,7%), 9 masses d'origine

génitale (8,7%), 6 masses d'origine surrénale (5,7%), 3 masses d'origine sacro-coccygienne et 3 autres du sinus urogénital (2,8% chacun), une masse d'origine mésentérique et une autre périnéale. L'origine de la masse a été imprécise dans 4 cas (3,8%).

Tableau 6 : Répartition des MAP selon l'organe d'origine

L'origine de la masse	A.-R. Okoko et al [8] Brazzaville	Notre série
Rénale	18,6%	33,6%
Hépatique	24,3%	18, 3%
Nerveuse parasympathique	1,4%	11,6%
Digestive	50%	10,7%
Génitale	5,7%	8,7%
Surrénale	_	5,7%
urogénitale	_	2,8%
Sacro-coccygienne	_	2,8%
Périnéale	-	1%
Mésentérique	-	1%
Imprécise	-	3,8%

II. PARTICULARITES CLINIQUES DES MAP DE L'ENFANT

1) Circonstances diagnostic

Une très grande variété de symptômes peut amener à découvrir une MAP chez l'enfant. Mais, il est très important de rappeler qu'un grand nombre de masses restent asymptomatiques et qu'elles sont de découverte fortuite par les parents, au cours de la toilette ou de l'habillage de l'enfant, qui notent une augmentation de volume de l'abdomen, ou par le médecin à l'occasion d'une pathologie bénigne, d'une vaccination, d'une visite systématique, ou d'une échographie abdominale faite pour une autre raison. Dans notre série, la masse a été découverte par les parents dans 47% des cas, et découverte lors d'une échographie dans 12,5% des cas. La palpation soigneuse de l'abdomen d'un enfant est donc obligatoire au cours de tout examen médical.

a) Symptômes spécifiques

Certains symptômes sont directement liés à la masse elle-même et permettent, face à leur association à une masse palpable, d'évoquer d'emblée le diagnostic :

a-1) L'hématurie:

Totale, indolore et capricieuse (parfois une seule miction est hémorragique) est l'indice d'une tumeur intra-rénale ayant envahi le rein. Bien que dans le NPH, l'hématurie n'est présente que dans 20% des cas [12], c'est ce diagnostic qui doit être évoqué en premier avant l'âge de 5 ans, en raison de la fréquence de cette tumeur. En revanche, l'hématurie est un signe majeur et fréquent de l'adénocarcinome rénal de type adulte mais celui-ci est très rare chez l'enfant et le diagnostic n'est souvent fait qu'à l'examen histologique de la pièce opératoire. Dans notre série, 3,8% des patients ont présenté une hématurie, il s'agit de 3 cas de NPH et un cas de RMS. La fréquence de l'hématurie dans le NPH dans notre série est de 13,6% contre 20% dans la littérature [12].

a-2) Les signes endocriniens :

Des signes de fausse puberté précoce évoquent une tumeur de la surrénale ou de l'ovaire. Il peut s'agir d'un syndrome de virilisation qui doit faire rechercher une tumeur de la surrénale. Dans la majorité des cas des corticosurrénalomes, il s'y associe à des signes d'hypercorticisme net (obésité, acné, hypertension artérielle) et d'hyperandrogénie [13]. Le diagnostic le plus probable chez la fille est celui de tumeur du stroma ovarien (tumeurs granuloso-thécales). Elles dérivent du tissu interstitiel gonadique à fonction endocrine et peuvent donc être secrétantes. Les tumeurs de la granulosa peuvent secréter des œstrogènes, et les tumeurs de sertoli-leydig ont la possibilité de secrétion d'androgènes [14]. La féminisation pure par une tumeur surrénalienne est très rare. Dans notre série, on a enregistré un seul cas de tumeur à secrétion endocrine (1%), il s'agit d'une tumeur ovarienne de la granulosa juvenile, chez une fille de 8 ans qui a présenté une puberté précoce.

a-3) Le syndrome oculo-cérébello-myoclonique :

Il associe cliniquement des myoclonies oculaires (opsoclonies), des myoclonies des membres surtout lors des mouvements volontaires et un syndrome cérébelleux statique et dynamique. Il est associé aux NBL de bon pronostic souvent difficiles à mettre en évidence en raison du faible volume tumoral. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 18 mois versus 12 mois dans l'ensemble des NBL localisés, et ils sont opérables d'emblé dans 81% contre 54% de l'ensemble des NBL localisés. L'évolution neurologique souvent spontanément régressive, avec ou sans séquelles, n'est pas liée à celle du NBL [18]. La pathogénie de cette association reste mystérieuse. Dans notre série, aucun de nos malades n'a présenté ce syndrome.

a - 4) L'hypertension artérielle :

Les causes tumorales sont surrénales (phéochromocytome, neuroblastome corticosurrénalome), ou rénales (nephroblastome, hydronéphrose, polykystose). Le mécanisme de l'HTA dans le NPH, est la sécrétion d'une substance rénine-like par les cellules tumorales, parfois il peut s'agir d'une secrétion de la rénine secondaire à la compression de l'artère rénale par la tumeur [12]. Pour le NBL et le phéochromocytome, elle est due à un excès de catécholamines. Dans notre série, l'HTA est notée dans 8,5% des cas. Il s'agit de 5 cas de NPH et de 4 cas de NBL.

a-5) Les signes gynécologiques:

L'aménorrhée primaire chez la fille à l'âge de puberté avec des caractères sexuels secondaires présents doit conduire à un examen de la vulve à la recherche d'une imperforation hyménéale. C'est une malformation congénitale rare. Sa fréquence est de 1 pour 2000 naissances féminines [88]. Elle réalise une obstruction de l'orifice vulvaire responsable d'une rétention vaginale du sang menstruel et de secrétions génitales. L'inspection de la vulve montre un hymen bombant imperforé et bleuté. Dans notre série, on a enregistré 4 cas (3,8%) d'imperforations hyménéales responsables de 3 hématocolpos chez 3 filles à l'âge de puberté, et d'un cas d'hydrometrocolpos chez une fille dans la période néonatale.

a- 6) les Signes de métastases :

Les métastases osseuses, de loin les plus fréquentes, se manifestent le plus souvent par des douleurs ostéo-articulaires diffuses, intenses, entrainant un état d'adynamie trompeur chez le nourrisson ou faisant parfois porter le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. Elles peuvent être responsables d'hématomes orbitaires spontanés, uni ou bilatéraux, parfois compliqués d'une exophtalmie réalisant alors le syndrome de Hutchinson quasi pathognomonique du NBL [19]. Dans notre série 3,8% ont présenté le syndrome de Hutchinson dans le cadre de NBL métastatiques.

Des adénopathies métastatiques périphériques en particulier inguinales et sus-claviculaires, évoquant une hémopathie maligne, particulièrement les lymphomes. Dans notre série, 5,7% des patients ont présenté des ADP périphériques. Il s'agit de 4 cas de lymphome de Burkitt et 2 cas de RMS.

Des métastases hépatiques sont très rarement révélatrices du neuroblastome en dehors du syndrome de PEPPER, apanage exclusif du nourrisson, le plus souvent avant l'âge de 6 mois. Ce syndrome est caractérisé par une hépatomégalie énorme, indolore, en général cliniquement isolée, et sans parallélisme avec le volume de la tumeur primitive qui la rend souvent difficile à mettre en évidence. Parfois, il s'accompagne de métastases sous-cutanées, très spécifiques de la maladie chez le nourrisson [20]. Dans notre série, aucun de nos patients n'a présenté ce syndrome.

b) Symptômes non spécifiques :

Leur principal intérêt c'est qu'ils conduisent à une consultation médicale et incitent à une palpation attentive de l'abdomen et non pas à un traitement symptomatique. Ce sont le plus souvent des douleurs abdominales plus ou moins précises, des troubles urinaires à type de dysurie, pollakiurie, ou RAU, des troubles digestifs à type de nausées ou vomissements, diarrhées ou constipation. Si cette dernière est persistante, elle doit faire craindre une tumeur pelvienne.

b-1) La douleur :

De type variable selon l'étiologie, il peut s'agir d'une sensation de pesanteur, de crampe, d'inconfort ou gène, ou de douleurs latentes avec poussées paroxystiques. Elle est liée à la compression des organes abdominaux par la tumeur. Parfois, il s'agit de crises violentes réalisant un tableau chirurgical. Cette douleur domine l'expression clinique des kystes ovariens, elle est le plus souvent chronique à type de pesanteur, voir aigue pseudo chirurgicale ou récidivante faisant craindre une complication

(hémorragie ou torsion) [21]. En ce qui concerne les duplications digestives, les douleurs abdominales dominent le tableau clinique, elles sont présentes dans 68% des cas dans une série de 19 cas réalisée à Rabat [22]. En matière de NPH, elle est présente dans 16% des cas [23]. Parfois il peut s'agir de douleurs osseuses liées aux métastases surtout en cas de NBL [20]. Dans notre série qui s'est intéressée à toutes les étiologies des MAP, la douleur est présente chez 42% des malades.

b-2) La fièvre :

Elle peut être due à la nécrose intra-tumorale spontanée [24], aux infections urinaires à répétitions au cours des SJPU, des NPH et des masses pelviennes, qui se compliquent par une compression des voies urinaires et une stase urinaire. La fièvre est présente aussi lors des MAP d'origine infectieuse, notamment les abcès, et les KH compliqués. Dans la série qui s'intéresse au NPH, 10% des malades ont fait une fièvre [23]. Dans notre série 12,4% des patients ont fait une fièvre, il s'agit de 8 cas de SJPU, 2 cas de NPH, et un cas chacun de NBL, KHF, et abcès rénal.

b-3) La diarrhée :

Elle Peut être observée dans certains NBL et dominer le tableau clinique. Il s'agit alors d'une diarrhée motrice résistant à tout traitement médical, avec hypokaliémie et acidose métabolique par fuite de bicarbonates. Elle ne cède qu'à l'ablation de la tumeur. Elle est liée à la sécrétion par la tumeur de Vasoactive Intestinal Peptide (VIP) [25]. Dans notre série, 3,8% des patients ont fait une diarrhée. il s'agit de 3 cas de NBL et 1 cas de SJPU, dans le cadre des infections urinaires à répétitions chez un nourrisson de 3 mois.

b-4) La constipation :

Une constipation chronique rebelle aux traitements symptomatiques doit faire évoquer une tumeur pelvienne comprimant le tube digestif comme un tératome, un RMS, un NBL pelvien, ou une tumeur ovarienne. Elle doit inciter à une palpation abdominale attentive. Le toucher rectal est d'un grand intérêt et permet de préciser si le processus est retro-rectal ou pré-rectal. Cette constipation était présente dans 9,5% des cas dans notre série en rapport avec 4 cas de NBL et 2 cas chacun pour le RMS, NPH et TGM.

b-5) Les Vomissements :

Ils surviennent suite à la compression digestive par la masse, Dans notre série, ils sont présents chez 11,5% des patients.

b-6) L'infection urinaire :

Les infections urinaires à répétitions doivent inciter à explorer les voies urinaires à la recherche d'une malformation congénitale, ou une tumeur comprimant le tractus urinaire, constituant donc un terrain favorisant la pullulation microbienne. Dans notre série, 8,5% des patients ont fait des infections urinaires à répétitions en rapport avec 5 cas de SJPU, 2 cas de NPH, un cas de RMS et un cas de NBL.

b-7) L'ictère :

C'est un signe d appel très rare chez l'enfant. Très peu de cas sont rapportés dans la littérature. Il est lié à la compression extrinsèque des voies biliaires par le développement de la tumeur, et c'est le lymphome qui domine les étiologies, viennent ensuite les tumeurs des voies biliaires et les tumeurs du pancréas. Il est aussi lié à la rupture du KHF dans les voies biliaires donnant donc un tableau d'angiocholite. L'origine tumorale hépatique est très rare. Elle peut s'observer au cours d'une forme centrale d'hépatoblastome, d'une infiltration tumorale parenchymateuse diffuse, ou d'un envahissement des voies biliaires par des emboles néoplasiques [15]. Le kyste de

cholédoque en est une cause aussi, la triade classique : masse, douleur, ictère n'est présente au complet que dans 10% des cas dans les séries récentes [16]. Dans notre série, l'ictère a été noté chez 2,9% de nos patients, il s'agit d'un cas de NBL de la surrénale droite avec compression des voies biliaires extra-hépatiques, et 2 cas de KHF compliqués d'angiocholite.

b-8) L'ascite :

Peut être révélatrice d'un lymphome abdominal et en permet le diagnostic par étude cytologique du liquide de ponction [17]. Dans notre série, on a retrouvé l'ascite chez 7,7% des cas, il s'agit de 5 cas de lymphomes de Burkitt, 2 cas de RMS et un cas de kyste folliculaire de l'ovaire.

b-9) Les signes généraux non spécifiques :

L'asthénie, l'amaigrissement et la cassure de la courbe de croissance suite à l'anorexie et aux troubles de transit donnant ainsi une AEG. La pâleur cutanéo-muqueuse est due à l'hémorragie intra-tumorale, à l'hématurie, et à l'envahissement médullaire. Dans notre série, l'AEG est présente chez 13% des cas, et la pâleur cutanéo-muqueuse chez 9,6%. Tous ces malades sont suivis pour des tumeurs malignes.

c) Les Complications

Certains symptômes sont ceux d'une urgence chirurgicale. C'est une éventualité rare où la tumeur reste asymptomatique jusqu'à une complication révélatrice, celle-ci peut être :

c-1) Une occlusion intestinale aiguë

Par invagination intestinale ou par volvulus aigu du grêle sous le poids de la tumeur. En dehors des limites d'âge de 2 mois à 2 ans où elle est dans la grande majorité des cas idiopathique, l'invagination intestinale est le plus souvent due à un

obstacle organique. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur bénigne ou maligne du grêle, un lymphome malin, des polypes digestifs, une duplication du grêle ou un lymphangiome kystique du mésentère [27]. Dans notre série 1,9% des patients ont fait une occlusion intestinale aigue. Il s'agit d'un cas d'invagination intestinale aigue sur lymphome de Burkitt chez un enfant de 4 ans. Chez l'autre cas, l'occlusion était suite à la compression tumorale par un NBL pelvien.

c-2) Un Accident de torsion aigue:

Concernant presque exclusivement les tumeurs de l'ovaire petites et pédiculées, et surtout les kystes ovariens. Ce tableau clinique aigu peut prêter à confusion avec une appendicite, une gastro-entérite, une grossesse extra-utérine chez une fille pubère, ou une rupture d'un kyste ovarien sans torsion [28]. Un diagnostic tardif dépassant huit heures, rend la récupération ovarienne peut probable. Dans notre série, on a enregistré un seul cas de kyste ovarien tordu (1%) qui s'est présenté initialement dans un tableau d'appendicite aigue.

c-3) Une Rupture intra-abdominale :

Très rarement, la présentation peut être celle d'un tableau abdominal aigu, secondaire à une hémorragie intra-tumorale importante ou à une rupture intra-péritonéale spontanée, ou à la suite d'un traumatisme abdominal, parfois minime. Il peut alors s'y associer une pâleur intense et une hyperthermie [12]. Cette rupture peut se voir en cas de NPH ou en cas de KHF, donnant donc un choc anaphylactique, d'où l'intérêt d'une palpation douce de l'abdomen. Dans notre série on a noté un cas de rupture intra-abdominale (1%) d'un KHF, se présentant dans un état de choc anaphylactique après un traumatisme bénin de l'abdomen.

c-4) Une rétention aigue des urines :

Après avoir éliminé une pathologie médullaire, il faut évoquer une tumeur comprimant la région du col vésical; il peut s'agir d'un RMS, un NBL pelvien, ou un

tératome intra-pelvien [29]. Dans une série de 4 cas d'hydrocolpos néonataux [30], une fille a présenté une RAU par compression des voies urinaires. Dans notre série, 4,8% des patients ont présenté une RAU. Il s'agit de 2 cas de NBL pelviens, 2 cas de TGM et un cas d'hydrometrocolpos.

c-5) Des signes de compression médullaire :

Plus ou moins bruyants (fatigabilité à la marche, troubles sphinctériens, paraplégie) peuvent être les premiers signes d'un NBL en sablier, développé en partie dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison [19]. Dans notre série, 2,8% des patients ont présenté des signes de compression médullaire, il s'agit de 3 cas de NBL qui ont fait une para-parésie des 2 membres inférieurs, dont un a fait des troubles sphinctériens associés (béance anale).

2) Apport de l'interrogatoire :

Un interrogatoire est mené conjointement à l'examen afin de rechercher un ou plusieurs de ces symptômes, de tenter de situer le début et d'apprécier la rapidité d'évolution et les éventuelles modifications de la masse. Cette durée d'évolution est variable d'une pathologie à une autre, et d'une localisation à une autre. Les NBL abdominaux restent longtemps latents du fait de leur développement rétropéritonéal. Alors que les NBL pelviens se révèlent plus rapidement par des signes de compression rectale ou urinaire [19]. Du fait d'une croissance tumorale progressive, l'augmentation du volume abdominal peut passer inaperçue et la masse n'est perçue par les parents ou l'enfant qu'après quelques jours d'évolution. Le délai de consultation est de 3 semaines en moyenne pour le NPH [12]. Pour AMADOU CAMARA qui s'est intéressé aux NPH, ce délai varie entre 1 et 6 mois avec délai moyen de 3 mois [23]. Dans notre série qui s'est intéressé à toutes les étiologies des MAP, le délai varie ente 1 jour et 2

ans, le délai moyen est de 3 mois, avec 63% des patients qui ont consulté dans un délai ne dépassant pas 1 mois.

L'interrogatoire doit aussi chercher les ATCD personnels et familiaux du patient en rapport avec l'étiologie de la masse. Dans notre série on a trouvé la notion de contact avec les chiens chez 88% des patients qui ont un KH.

3) Apport de l'examen clinique :

a) L'inspection de l'abdomen

L'inspection doit être attentive et doit intéresser l'abdomen à la recherche d'une voussure. Elle note souvent une circulation veineuse collatérale abdominale, plus ou moins importante, et un ballonnement abdominal en cas de syndrome occlusif. Elle trouve aussi lors de vomissements et diarrhées chroniques une déshydratation avec hypotrophie suite aux déperditions. Elle doit toujours être complète, examinant soigneusement le périnée, l'anus, les organes génitaux externes. Dans notre étude, l'inspection a objectivé une distension abdominale dans 88,5% des cas, une CVC dans 12,5% des cas, et une imperforation hyménéale dans 3,8% des cas.

b) La palpation :

La palpation soigneuse de l'abdomen et de la région lombaire, combinée au toucher rectal (qui est l'examen primordial des masses d'origine pelvienne) est capitale pour essayer de préciser au mieux le siège, la taille, les limites, la consistance, la sensibilité et la mobilité de la masse. Une masse mobile oriente vers une localisation intrapéritonéale, et une masse fixe est le plus souvent rétropéritonéale [11]. Cependant chez l'enfant, les masses rétropéritonéales ont le plus souvent un développement antérieur, une masse du flanc droit ou gauche n'est pas forcement une HMG ou SMG, elle est le plus souvent rénale qu'hépatique ou splénique. Mais, il est important de se rappeler que cette palpation doit être toujours douce, et la plus

rare possible, en raison des risques de rupture et de dissémination tumorale, tout particulièrement pour le NPH [12], où on trouve le plus souvent une masse palpée en avant plutôt qu'en arrière, avec possibilité d'un contact lombaire, une consistance qui est ferme, sans caractère pierreux. Cette masse est mise en évidence à la palpation dans 86 à 90% des cas selon les séries [23] [31]. Dans notre étude, la masse abdominale a été objectivée cliniquement en cas de NPH dans tous les cas.

Par contre, en cas de NBL, la palpation retrouve une masse dure, bosselée et fixée, le plus souvent profonde. Elle est objectivée cliniquement chez 54,1% des cas [32]. Dans notre étude, la masse abdominale en rapport avec un NBL a été objectivée à l'examen clinique dans 94% des cas.

En matière de kyste ovarien, l'examen abdominal peut mettre en évidence une masse abdominale, souvent médiane, du fait de la position abdominale de l'ovaire et de l'étroitesse du bassin [33]. Les différentes séries des duplications digestives ont rapporté la mise en évidence d'une masse abdominale à l'examen clinique. TEKLALI [29] retrouve chez 57% de ses cas une masse abdominale. Dans notre série, toutes étiologies confondues, la masse a été objectivée cliniquement dans 88,5%, pour le reste, la masse a été mise en évidence par un moyen d'imagerie. La majorité des masses intrapéritonéales ont été mobiles par rapport au plan profond, alors que celles rétropéritonéales ont été fixes par rapport au même plan. Le contact lombaire est présent dans seulement 20% des cas.

c) La percussion :

Elle révèle une matité en cas de masse kystique, un hyper tympanisme en cas de syndrome occlusif. Elle permet aussi d'identifier une ascite et de mesurer la flèche hépatique. Mais comme la palpation, elle doit être toujours douce en raison des risques de rupture. Dans notre série, la percussion a permis d'objectiver une matité en rapport avec une ascite dans 6,7%.

d) Le toucher rectal :

Il permet de détecter les masses de développement pelvien. Une masse antérieure est en faveur d'une tumeur du sinus uro-génital (RMS). Si elle est postérieure, on doit suspecter un NBL pelvien ou un tératome sacro coccygien qui est de développement presque exclusivement pelvien, dans ce cas, la région anale et fessière sera examinée très soigneusement afin de ne pas passer à côté d'un bombement périnéal postérieur, d'un déplacement de l'anus, d'une masse fessière, ou une fistule périnéale dont l'orifice cutané n'a pas de siège spécifique. Dans notre série, le toucher rectal a objectivé une masse d'origine pelvienne chez 16% des cas.

Au terme de cet examen, la localisation de la MAP est le plus souvent précisée et a une valeur d'orientation. On pense, avant tout, en présence d'une masse :

- de l'hypochondre droit : au foie et au colon.
- de l'hypochondre gauche : à la rate.
- du creux épigastrique : au foie, à l'estomac, au duodénum, au pancréas et au méso colon
- du flanc : à un processus rétropéritonéal et plus particulièrement à une masse rénale ou surrénale. La bilatéralité évoque fortement le diagnostic de reins poly-kystiques ou beaucoup plus rarement, un NPH bilatéral.
- de la région péri-ombilicale ou hypogastrique : à une masse digestive, ovarienne, ou du sinus vésico-urinaire.

Mais ces notions restent très schématiques car parfois les limites en particulier vers le pelvis, sont difficiles à reconnaître, car le développement de certaines tumeurs est trompeur: développement antérieur des masses rétropéritonéales, développement abdominal des masses ovariennes, volumineuses ou pédiculées (mobiles). De même, si une masse est fixe, de consistance dure, plus volumineuse de jour en jour, fait redouter la malignité, et une masse mobile, stable dans le temps, bien limitée,

régulière et rénitente évoque la bénignité, ce ne sont pas des règles absolues et les pièges sont nombreux. En fait, au terme de l'examen clinique, souvent le diagnostic topographique est évoqué, mais le diagnostic étiologique est rarement certain. La réponse est apportée par les examens complémentaires, dont le choix est guidé par les données de l’examen clinique, associées à des arguments de fréquence en fonction de l'âge et du sexe de l'enfant.

Ainsi, au terme de cette démarche clinique, nous proposons ce schéma d’orientation diagnostique :

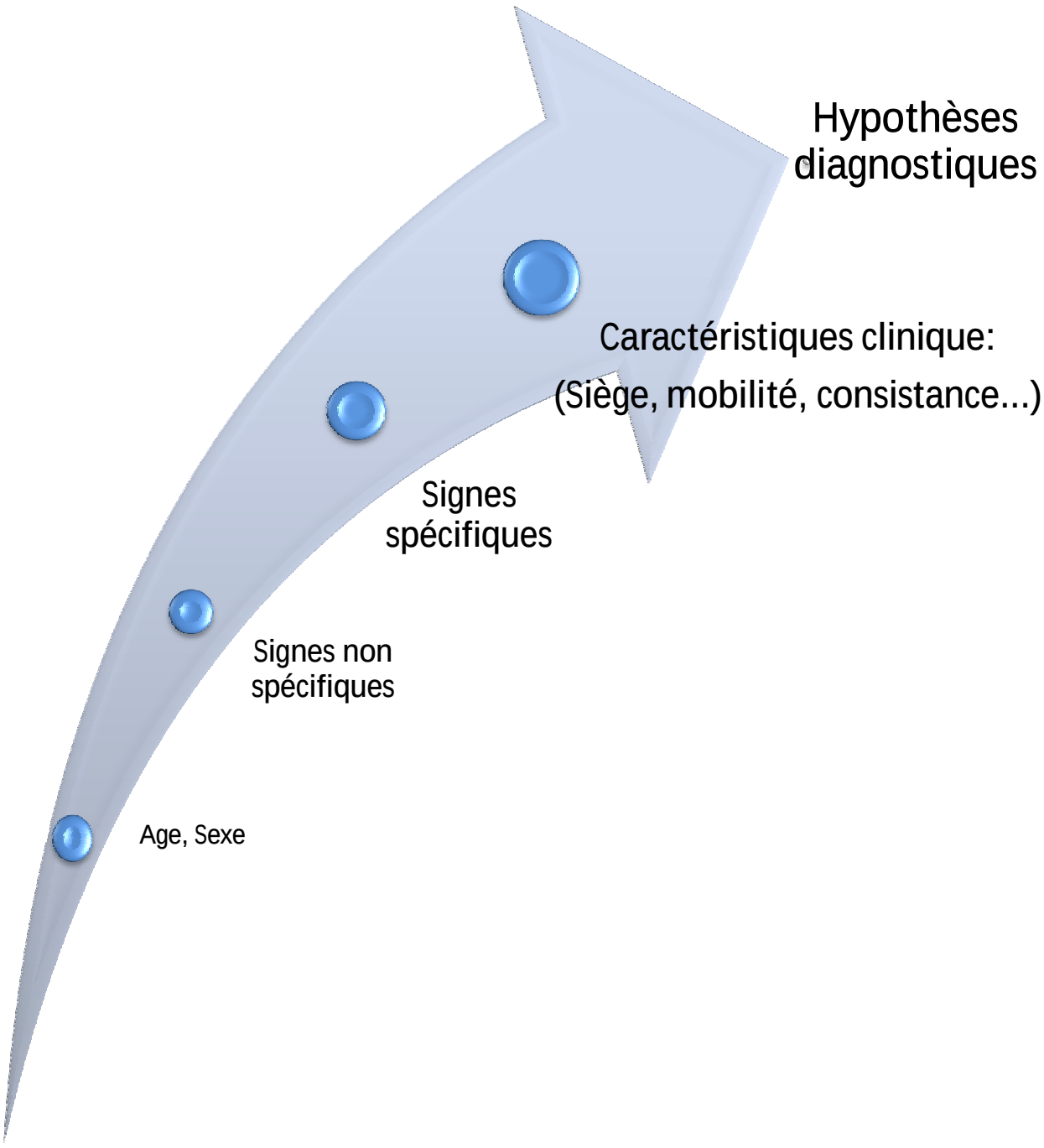


Figure 47: Schéma d'orientation diagnostique, selon les données cliniques d'une MAP

III. APPORT DE L'IMAGERIE.

L'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des MAP de l'enfant, car elle permet le plus souvent de faire le diagnostic topographique « d'organe » alors que les éléments d'orientation apportés par la clinique sont souvent pauvres du fait du volume important de ces masses chez l'enfant. Elle permet aussi d'orienter les investigations complémentaires, de faire une cartographie tumorale et de participer aux classifications et stadifications pré-thérapeutiques. Dans certains cas, elle permet de poser le diagnostic de certitude, comme dans le KHF, les kystes de l'ovaire, le NPH....

1) L'ABDOMEN SANS PREPARATION :

Il est réalisé de face et de profil, debout et en décubitus, et comprend en hauteur les coupoles diaphragmatiques et les ischions, et en largeur les parois. Il permet souvent de reconnaître l'effet de masse : refoulement des anses digestives par une opacité dont on peut apprécier le volume, la tonalité et les contours. Dans notre série, l'effet de masse est mis en évidence chez 63% des cas. L'origine rétropéritonéale peut être reconnue par l'effacement des contours d'un rein et du bord externe d'un psoas, mais cela peut être difficile chez le nourrisson du fait de la faible quantité de la graisse péritonéale. L'ASP permet aussi d'objectiver des calcifications qui sont fréquentes, nombreuses et poudreuses en cas de NBL, et moins fréquentes en cas de NPH. Les calcifications peuvent se voir aussi dans les tumeurs hépatiques malignes. Chez le nouveau-né, elles peuvent traduire l'organisation d'un hématome de la surrénale, des calcifications linéaires ou nodulaires apparaissent progressivement sur l'ASP et restent souvent le seul stigmate de l'affection [35]. Les calcifications peuvent être finement cerclées en cas de KH comme elles peuvent prendre un aspect organoide avec mise en évidence d'ossifications, de dents de tissu graisseux au sein

d'une masse est caractéristique d'un tératome. Leur présence est en faveur d'une tumeur mature et différenciée. Dans notre série, on a retrouvé des calcifications chez 14,5% des cas. L'ASP permet aussi d'objectiver des niveaux hydro-aériques qui sont présents lors d'une occlusion intestinale aigue (Figure48). Ils ont été mis en évidence chez 3% de nos patients. Enfin, l'étude du squelette peut montrer des lésions osseuses: érosion d'un pédicule ou d'un corps vertébral caractéristique d'un NBL en sablier, ou métastases osseuses visibles sur les parties du squelette incluses dans l'incidence.

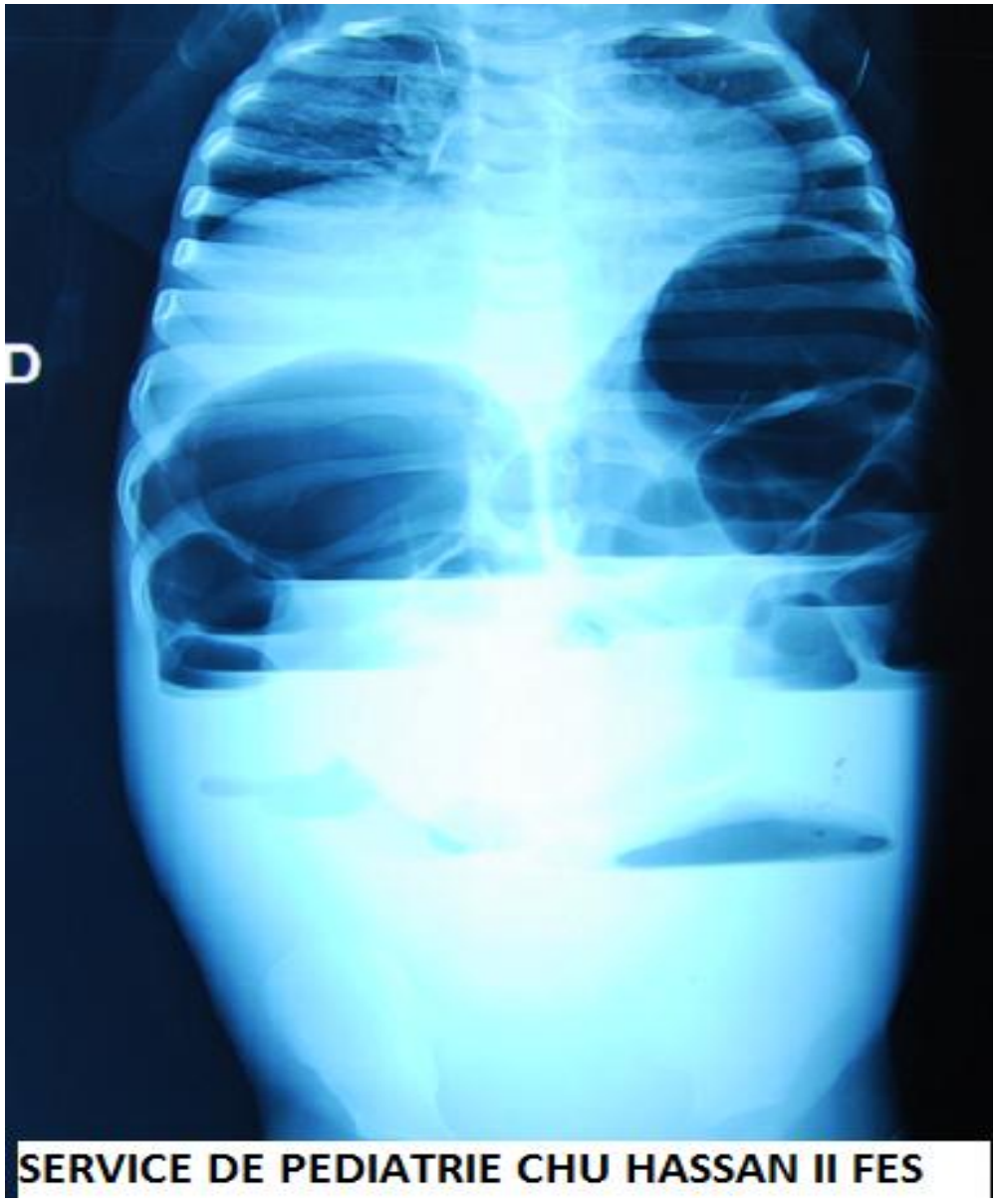


Figure 48 : Radiographie thoraco-abdominale objectivant une opacité abdominale (en rapport avec un LNH) avec des niveaux hydro-aériques

2) L'ECHOGRAPHIE :

L'échographie est actuellement l'examen de première intention pour l'exploration des masses abdominales de l'enfant. C'est un examen simple, peu couteux, non invasif et très bien supporté par le malade. C'est une technique fiable pour le diagnostic positif, surtout entre les mains d'un échographiste expérimenté, et avec l'utilisation d'un appareillage moderne.

L'échographie permet, le plus souvent, le diagnostic topographique de la masse, de la rattacher à un organe, de déterminer avec précision le volume tumoral, et de définir son caractère solide ou liquide, ce qui sera un argument en faveur de la bénignité ou de la malignité : une masse kystique est pratiquement toujours bénigne et une masse solide, surtout si elle est hétérogène fait craindre une tumeur maligne. En pratique, cette distinction peut être difficile et certaines masses ont une échostructure mixte, en particulier dans le cas de tumeurs nécrosées. L'échographie permet aussi un bilan d'extension abdominale des tumeurs malignes en reconnaissant:

- L'atteinte des gros vaisseaux (aorte et VCI.)
- Le franchissement de la ligne médiane qui est un critère pronostique dans le NBL
- Une rupture ou pré-rupture tumorale.
- Des adénopathies profondes.
- Une ascite.
- Un envahissement par contiguïté des organes de voisinages.
- Des métastases hépatiques, rénales, splénique….

Elle permet de mettre en évidence une hydronéphrose dans le cadre d'un SJPU ou une UHN dans le cadre d'une compression du tractus urinaire par la masse. Elle constitue un outil diagnostique important des masses abdominales fœtales, dans le

cadre de l'échographie du troisième trimestre. Elle permet aussi de réaliser des biopsies échoguidées pour les études anatomopathologiques. Enfin elle constitue une méthode de choix pour le contrôle de l'évolution sous traitement et la surveillance après traitement en cas de tumeur maligne ou après un geste chirurgical [36].

Dans notre série, l'échographie a objectivé une masse chez tous les malades, en précisant la nature, la taille et le siège. Elle a objectivé 6 UHN par compression du tractus urinaire par la tumeur et 11 hydronéphroses dans le cadre du SJPU. L'ascite a été retrouvée chez 21 malades, des ADP profondes chez 17 malades et des métastases chez 6 malades (métastase hépatiques, rénales, vésicale). La biopsie échoguidée a été réalisée dans 24 cas, et le diagnostic anténatal d'une tumeur sacro-coccygienne par échographie du troisième trimestre a été réalisé chez un patient.

3) LA TDM :

Cette technique permet d'obtenir des coupes anatomiques très précises, d'étudier la densité des différents tissus, et par injection intraveineuse de produit de contraste d'apprécier la vascularisation d'un organe ou d'une lésion, et de visualiser les gros vaisseaux. Elle permet donc de poser le diagnostic positif, de mieux étudier les rapports, de faire une cartographie de la masse, de préciser les organes d'origine, d'évoquer la nature bénigne ou maligne, de guider les biopsies et d'aider le chirurgien pour juger de l'opérabilité de la masse. La démarche diagnostique en imagerie s'appuie sur l'étude de la topographie de la masse, mais aussi sur la composante prévalente au sein de la lésion: masses kystiques, masses graisseuses ou masses tissulaires. La TDM permet aussi de réaliser des biopsies scanoguidées permettant ainsi d'établir le diagnostic étiologique de la masse. Non seulement elle permet d'explorer correctement tout l'abdomen, mais permet aussi une exploration de

l'étage thoracique, cervical, et aussi cérébral dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de métastases. Chez l'enfant, sa réalisation et son interprétation sont difficiles à cause de plusieurs inconvénients: la pauvreté du tissu adipeux qui rend difficile la délimitation des masses rétropéritonéales, l'agitation, source de mouvements parasites et l'impossibilité d'obtenir une apnée suffisante chez les petits enfants, qui nécessitent une anesthésie générale. Mais il ne faut pas oublier le risque important d'irradiation surtout lors des examens à répétition, rendant plus bénéfique, le suivie de l'évolution par échographie [36].

Dans notre étude, la TDM a objectivé une masse chez les 70 malades qui ont bénéficié de cet examen en précisant la nature, la taille, le siège, les rapports de la masse et les lésions associées. Elle a objectivé aussi des métastases chez 12 patients. Elle a permis de réaliser une biopsie scannoguidée dans 3 cas.

4) L'IRM :

Elle nécessite la même prémédication que l'examen TDM. La possibilité de coupes dans les 3 plans de l'espace et de coupes obliques permet une meilleure analyse des rapports anatomiques. L'injection de produit de contraste hydrosoluble par voie intraveineuse (gadolinium DTPA) permet d'étudier le même espace de diffusion que les contrastes iodés de l'examen TDM et augmente le signal de la masse tumorale lorsque celle-ci est hypervasculaire. Dans l'ensemble, l'examen IRM permet la même approche diagnostique et topographique que l'examen TDM, mais la possibilité de coupes multidirectionnelles, la visibilité spontanée des vaisseaux, la meilleure analyse des structures paravertebrales et intrarachidiennes, et le caractère non irradiant rendant l'IRM plus bénéfique [36]. Elle peut également révéler des atteintes médullaires osseuses, cliniques ou infra-cliniques, et ainsi guider un geste biopsique ou une radiothérapie. Dans notre série, l'IRM a révélé une atteinte

médullaire chez 3 patients, des métastases osseuses chez 2 patients, des métastases cérébrales chez 1 patient. Elle nous a permis de poser le diagnostic d'un diaphragme vaginale responsable d'un hématocolpos, et d'étudier la cartographie et l'extension d'un Tératome sacro-coccygien et d'un RMS.

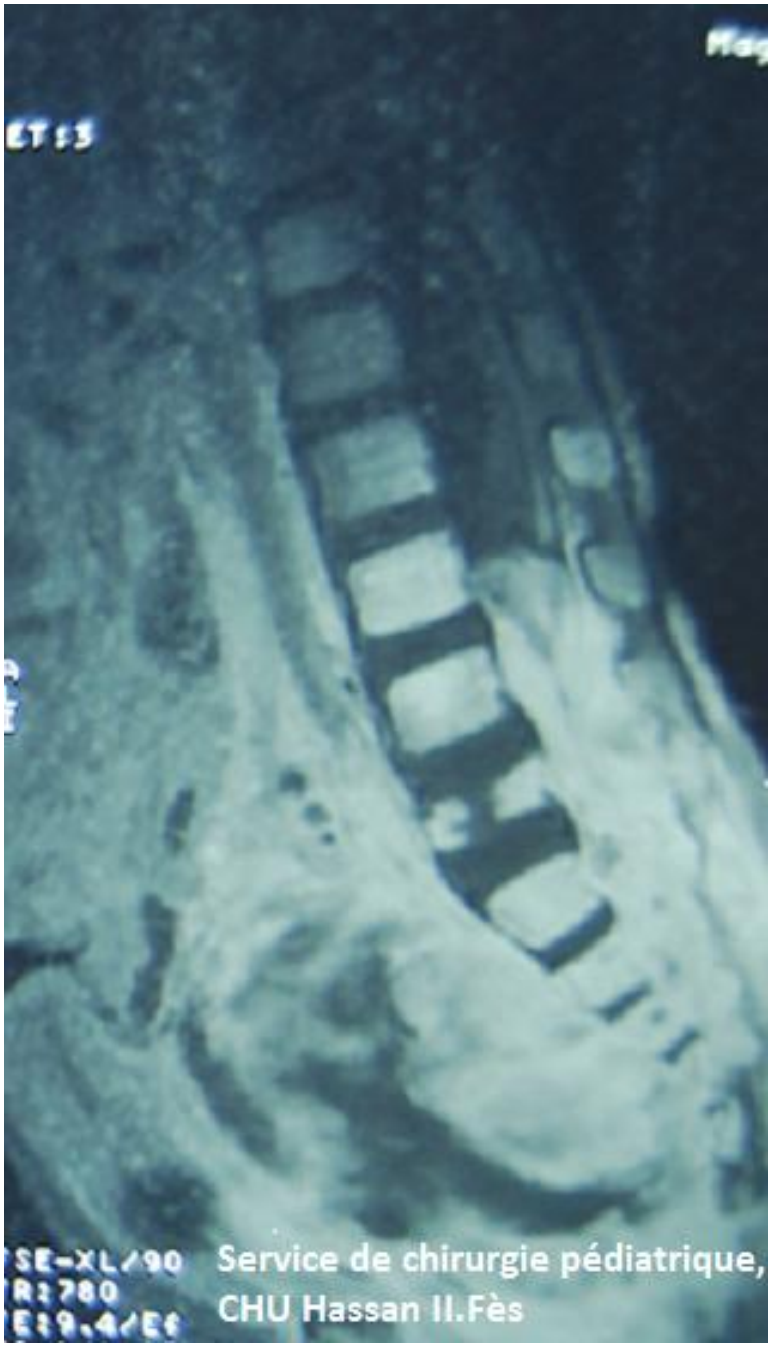


Figure 49: IRM montrant une masse présacrée qui s'étend à travers les trous sacrés vers l'espace péridural, avec atteinte rachidienne (tassement cunéiforme de L5)

5) L'Urographie intraveineuse (UIV) :

Ses indications se sont beaucoup restreintes depuis l'avènement de l'échographie et de la TDM. La masse, qu'elle soit rénale ou extrarénale, n'est analysée que par son retentissement sur le parenchyme sain ou sur les cavités excrétrices, ce qui limite beaucoup l'intérêt de l'UIV. Si celle-ci est effectuée, il faut impérativement obtenir des clichés de face, de 3/4 et de profil afin de bien analyser l'éventuel déplacement du rein et des cavités [36]. L'UIV reste l'examen de base pour l'exploration des hydronéphroses, l'injection de produit de contraste iodé permet d'obtenir des temps sécrétoires (coupes tomographiques) et des temps excrétoires permettant ainsi, d'analyser l'arbre urinaire. Dans notre série, on a réalisé 11 UIV qui ont tous objectivé un SJPU.

6) La Scintigraphie :

La scintigraphie osseuse permet de rechercher des métastases osseuses lors d'une pathologie tumorale maligne. Elle consiste à injecter en intra-veineux un produit radioactif (technétium), qui se fixe sur les os en quelques heures, et d'enregistrer par la suite la radioactivité dégagée par un capteur. Cela donnera des photos du squelette, avec possibilité de gros plans, avec des taches plus ou moins denses selon le degré de fixation du traceur. Elle permet donc de détecter les atteintes osseuses infra-radiologiques. Dans notre série, elle a objectivé des métastases osseuses chez 4 patients.

La scintigraphie rénale au 99mTc-DTPA avec épreuve au furosémide est un moyen d'exploration isotopique physio-fonctionnel non invasif, qui présente un intérêt appréciable dans l'exploration de la perméabilité des voies urinaires excrétrices. Elle est devenue de plus en plus indispensable en cas de SJPU, elle évalue la fonction rénale globale, et la fonction séparée de chaque rein. Elle précise mieux

l'indication opératoire et apprécie mieux les résultats [89]. Dans notre série, elle a été réalisée chez 7 malades et a indiqué la chirurgie chez 4 malades.

7) La radiographie thoracique:

La radiographie du thorax (face et profil) est systématique lors de la découverte d'une masse abdominale, elle fait partie du bilan d'extension et du bilan préopératoire. Elle permet de rechercher des masses intra-thoraciques associées, des métastases pulmonaires ou un épanchement pleural dans le cadre du lymphome ou de la tuberculose. Dans notre série, elle est normale dans 93% des cas, dans 4 cas elle a objectivé un épanchement pleural, dans 2 cas une surélévation de la coupole diaphragmatique en rapport avec une masse hépatique, et dans 1 cas elle a montré une lyse costale en rapport avec une métastase osseuse d'un NBL.

IV. APPORT DE LA BIOLOGIE :

En cas de MAP, la biologie peut jouer un rôle important pour établir le diagnostic étiologique, le retentissement ou le pronostic de ces masses. En effet, la demande du bilan biologique est orientée par les données de la clinique et de la radiologie qui orientent le clinicien vers une étiologie maligne ou bénigne, ce qui permet aussi d'adapter le bilan biologique (marqueurs tumoraux, bilan infectieux...)

1) Examens non spécifiques :

Ils n'ont qu'une valeur d'orientation s'ils sont perturbés :

a) L'hémogramme :

L'existence d'une anémie ou d'une thrombopénie orienteront précocement vers l'existence d'un envahissement médullaire, justifiant donc la pratique de la ponction et biopsie ostéomédullaires dans le cadre du bilan d'extension. Ces atteintes médullaires peuvent se rencontrer dans le NBL, un lymphome ou le RMS. L'anémie peut être observée aussi en cas de NPH, elle est due à l'hémorragie intra-tumorale ou à un saignement dans les cavités excrétrices, qui peut être associé donc à une hématurie. AMADOU CAMARA [23], dans sa série de 30 malades atteint de NPH, rapporte que 43,3% de malades avait un taux d'hémoglobine inférieur à 9 g/dl et 30% avait un taux entre 9 et 11 g/dl. Dans notre série, 36% des cas de NPH ont un taux d'hémoglobine inférieur à 9 g/dl et 54% ont un taux entre 9 et 11 g/dl

b) La lactico-deshydrogénase (LDH)

Enzyme cytoplasmique, la LDH est présente dans tous les tissus de l'organisme humain, les cellules sanguines nucléées, les érythrocytes et les plaquettes. Son élévation sérique est le signe sensible et précoce d'une lésion tissulaire, même modérée et cliniquement silencieuse. Toutes les tumeurs malignes peuvent donner une élévation des LDH. Elles sont élevées dans environ 50% des cancers solides, surtout dans les stades avancés. Dans le NBL, cette élévation est observée dans plus

de trois quart des cas et représente un facteur pronostic [20]. Dans les lymphomes, la LDH est généralement très élevée en rapport avec une multiplication cellulaire importante surtout en cas de lymphome de Burkitt. Dans notre série, son dosage a été réalisé chez touts les patients ayant une pathologie tumorale maligne. Il était élevé dans 73,3%, et son taux est revenu normal dans 26,7%.

c) L'examen cyto-bactériologique des urines (ECBU) :

Permet de détecter en cas de SJPU des infections urinaires qui peuvent être asymptomatiques. Au cours des masses à développement pelvien, elles peuvent donner une compression sur le col vésical donnant ainsi une rétention chronique des urines et une stase urinaire, favorisant une pullulation microbienne responsable de signes urinaires. Cet examen peut identifier aussi une hématurie microscopique.

d) Ionogramme sanguin :

Les tumeurs à développement pelvien, par effet de masse sur la vessie, peuvent donner une altération de la fonction rénale et des troubles électrolytique [40]. Des troubles métaboliques, tels une acidose lactique, une insuffisance rénale, une hyperkaliémie, une hyperphosphorémie, et une hyperuricémie, orientent vers le syndrome de lyse tumorale. L'altération de la fonction rénale doit orienter vers un obstacle sous vésical [41].

e) Le médulogramme :

L'existence de métastases lors de masses d'origine maligne, à savoir le NBL, le lymphome, ou le RMS, impose la pratique de ponction aspiration médullaires qui entrent dans le cadre du bilan d'extension, d'autant plus s'il existe une anomalie à l'hémogramme, comme une anémie arégénérative ou une thrombopénie. Pour les NBL, 50 à 60% des cas sont métastatiques au diagnostic, et la plupart de ces localisations siègent dans la moelle osseuse. Le caractère hétérogène de cette dissémination impose de multiplier les prélèvements. La pratique de dix ponctions au

lieu de deux permet d'augmenter respectivement de 10 et 20% les taux des envahissements initiaux et résiduels après chimiothérapie. Le standard international actuel recommande quatre myélogrammes interprétables [19]. Dans notre série, il a été demandé chez 26 cas, il a objectivé un envahissement médullaire chez 6 cas.

2) Examens spécifiques

a) Les catécholamines urinaires :

Les cellules neuroblastiques possèdent l'équipement enzymatique nécessaire à la synthèse et à la dégradation des catécholamines. Ainsi, l'excrétion de certains métabolites dans les urines constitue un outil diagnostique de base. L'augmentation des taux de dopamine et d'acide homovanillique (HVA) est liée à l'activité de la tyrosine hydroxylase, comme celle de l'acide vanylmandélique (VMA) à l'hypercatabolisme de la noradrénaline. À noter que ces métabolites n'ont aucune activité hypertensive. Seule la chromatographie liquide à haute performance (HPLC) donne des résultats fiables. L'élimination urinaire irrégulière des trois métabolites explique les faux négatifs du spot test et requiert le dosage sur les urines des 24 heures. Des faux positifs sont favorisés par certains aliments (banane, vanille, chocolat) ou médicaments (tétracyclines, chlorpromazine, inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO).

Ils ont un intérêt diagnostique dans le phéochromocytome notamment les métanéphrines (la métadrénaline et la normétadrénaline) avec une sensibilité de plus de 99%. A.DIDI et al rapportent 4 cas de phéochromocytome chez qui le dosage des catécholamines urinaires était élevé dans les 4 cas [42]. Ils ont aussi un intérêt diagnostique dans le NBL vue que 90% sont secrétants si l'on dose les trois métabolites, ce qui en fait la méthode de choix pour le diagnostic et le suivi. Cette sécrétion est d'autant plus pathologique que l'histologie est immature, la tumeur

primitive est grosse et le stade est avancé. C'est sur ces anomalies que le dépistage systématique est fondé. Ils ont aussi un intérêt pronostique: certains auteurs ont rapporté une évolution plus favorable si le rapport initial VMA/HVA est supérieur à 1,5. La surveillance de ces métabolites permet de suspecter une récidive lors du suivi ultérieur, mais il faut savoir que 5% des enfants guéris peuvent garder un taux anormal [19]. KAI LI rapporte dans sa série un taux de VMA positif chez 63% des cas [32]. Ce taux est positif chez 51.1% des cas dans les stades : 1,2,3 et dans 70.3% dans les stades 4 et 4S. Dans notre série, le dosage des catécholamines urinaires a été réalisé chez 39 cas. Ils sont revenus positifs chez 15 cas tous des NBL, et négatifs chez 24 cas dont 3 sont des NBL.

b) La neuron-specifique enolase NSE :

L'isoenzyme γ-enolase, ou neuron specific enolase, est présente en concentration augmentée dans le sérum des patients atteints de tumeurs neuro-endocrines comme le NBL ou le cancer du poumon à petites cellules. Plusieurs techniques sont disponibles: Immunoradiometric assay « IRMA », et enzyme-linked immunosorbent assay « ELISA ». Les techniques utilisent préférentiellement des anticorps monoclonaux. L'hémolyse augmente proportionnellement les concentrations apparentes de NSE. Quatre vingt quinze pour cent des sujets normaux ont une concentration sérique inférieure à 12,5 ng/ml. Des élévations non spécifiques (rarement supérieures à 25 ng/ml) peuvent être observées au cours de [43]:

- pathologies bénignes pulmonaires (10%).
- cancers broncho-pulmonaires de type adénocarcinome ou à grandes cellules.
- tumeurs neuro-endocrines: phéochromocytomes (10-25%), NBL (30-55%).

c) Les Gongliosides :

Ce sont des glycopeptides membranaires existant dans certaines cellules cancéreuses. Leur détection dans le NBL peut avoir un intérêt pronostique et thérapeutique avec l'utilisation d'anticorps monoclonaux anti-GD2 [19].

d) Vasoactive intestinal peptide (VIP) :

Il s'agit d'un polypeptide responsable de diarrhée motrice grave, symptôme retrouvé dans 2% des NBL [19]. Comme son nom l'indique, le VIP a un effet vasodilatateur notamment mésentérique, il augmente la secrétion d'eau et d'électrolytes au niveau jéjunal, iléal et colique par augmentation de la concentration d'AMP cyclique. De plus, il inhibe la secrétion gastrique acide, il a un effet relaxant sur le muscle lisse, et également lipolytique et glycogénolytique. Le taux sérique normal est de : 25-60 ng/L [44].

e) La ferritinémie :

Protéine de liaison du fer, elle circule dans le sérum en faibles quantités proportionnelles aux réserves en fer. Dans les syndromes inflammatoires mais aussi dans certaines situations tumorales, on observe des taux circulants élevés. Dans le NBL, son augmentation est constatée au diagnostic dans plus de la moitié des stades 3 et 4 et non dans les stades 4s. Sa valeur pronostique est le plus souvent effacée par sa corrélation avec d'autres facteurs biologiques [20]. Dans notre série, son dosage est réalisé chez 19 cas, elle varie entre 13 µg/l et 613 µg/l. Chez 9 cas, son taux est revenu élevé (sup à 200 µg/l).

f) L'alpha fœtoprotéine [45] :

L'alpha-fœtoprotéine (AFP) est une glycoprotéine oncofœtale, découverte en 1956 par Bergstrand et Czar. Cette glycoprotéine appartient à la superfamille des albuminoïdes, qui comprend également l'albumine, la protéine Gc globuline (protéine de liaison à la vitamine D) et l'alpha albumine (encore appelée afamine, capable de lier

la vitamine E). Elle est synthétisée très précocement pendant la vie intra-utérine par la vésicule ombilicale, puis par le foie fœtal. Elle peut traverser la barrière placentaire.

Les taux maternels commencent à augmenter à partir de la 12^{éme} semaine de grossesse et atteignent leur valeur maximale à la 30e semaine de grossesse. Les taux d'AFP seront plus élevés chez le prématuré que chez le nouveau-né à terme. Après l'accouchement, la baisse du taux est rapide, autant chez la mère que chez l'enfant, compte tenu de sa courte demi-vie (quatre à six jours). Ainsi, les taux atteignent les valeurs de l'adulte chez l'enfant après six à huit mois. En cas de doute sur le caractère pathologique ou non du taux d'AFP, c'est l'augmentation de la valeur entre deux dosages successifs qui permettra d'affirmer le caractère pathologique de la secrétion. Le dosage sérique s'effectue par méthode immuno-enzymologique.

Au cours d'affections hépatiques inflammatoires et dans la pathologie tumorale banale, il peut exister des élévations modérées; mais un taux supérieur à 1000 µg/l est caractéristique d'une tumeur germinale maligne en l'absence d'hépatoblastome. Un taux supérieur à 15 000 µg/l est de mauvais pronostic pour les TGM. Toutefois, les taux d'AFP ne sont corrélés, ni avec la taille, ni avec le degré de différenciation de la tumeur. L'augmentation du taux d'AFP après exérèse, ou une chimiothérapie efficace prédit le développement de métastases ou une récidive tumorale.

Dans notre série, son dosage est réalisé chez 37 malades, revenu positif chez 7 malades, 5 avait une TGM, et 2 un hépatoblastome.

g) Hormone chorionique gonadotrophique βHCG:

C'est une hormone polypeptidique produite par les cellules syncytiotrophoblastiques du placenta normal et des tissus choriocarcinomateux. Cette protéine est formée de deux parties α et β. C'est actuellement la partie β, fraction la plus spécifique, qui est dosée dans le sérum par méthode radio-immunologique. Le dosage de ce marqueur a un intérêt diagnostique dans les

tumeurs germinales malignes. Sa positivité permet d'affirmer avec certitude la présence du contingent tumoral correspondant. Il est donc indispensable d'effectuer ces dosages en période préopératoire dès que le diagnostic de TGM est suspecté. En cas de maladie étendue, ils peuvent éviter la réalisation d'une biopsie de diagnostic devenue alors inutile et permettre la mise en route d'une chimiothérapie initiale sans retard. Le dosage de ce marqueur permet également de suivre l'évolution de la maladie. Après exérèse complète d'une tumeur secrétante, les taux diminuent rapidement et se normalisent dans un délai variant de 8 à 50 jours, en fonction de la demi-vie de la protéine, et de son taux initial. Une élévation secondaire signe une rechute tumorale, récidive locale ou métastase, souvent plusieurs mois avant l'avènement des premiers signes cliniques. Il faut noter qu'une TGM non secrétante pourra récidiver sous forme d'une tumeur secrétante et inversement [46].

h) Autres examens :

Ils ne seront pratiqués que si l'observation clinique ou le bilan radiologique les appellent. C'est le cas des dosages hormonaux indiqués par la symptomatologie des tumeurs secrétantes des glandes endocrines, ou des examens orientés vers un organe particulier comme un bilan hépatique ou un bilan fonctionnel rénal. Il y'a aussi les examens pré-thérapeutiques comme l'EPP, les sérologies virales de l'hépatite B, C, et VIH, dans le cadre du bilan pré-chimiothérapie. La crase sanguine et le taux de plaquettes sont demandés avant toute biopsie, ponction ou geste chirurgical.

V. APPORT DE L'ANATOMOPATHOLOGISTE

C'est cet examen qui classera définitivement la masse. Cette classification s'appuie sur une description morphologique par études macro et microscopiques, complétées par d'autres méthodes cytologiques, histochimiques, immunologiques et cytogénétiques. Le matériel étudié dépend essentiellement de l'accessibilité de la lésion. Ainsi on est devant 4 types d'échantillons [48] :

- Cytopathologie : ponction d'un liquide (pleural, péritonéal, liquide céphalo-rachidien...) ou d'une tumeur (cyto-ponction). Lorsque les cellules sont en suspension dans un liquide, elles sont centrifugées sur une lame « cytocentrifugation » puis étudiées au microscope après coloration.
- La biopsie : est le prélèvement d'un fragment de tissu. Il peut être réalisé au bistouri, à l'aiguille, à la griffe ou à l'emporte pièce « punch ». La biopsie peut être effectuée à l'œil nu, lors d'une intervention à ciel ouvert, ou par voie transcutanée échoguidée ou scanoguidée.
- Un examen extemporané donne le résultat au chirurgien en quelques minutes. Il est demandé lorsque son résultat est susceptible de modifier l'acte chirurgical comme un élargissement d'une exérèse.
- Pièce opératoire : exérèse chirurgicale.

Dans notre étude on a réalisé 70 études anatomopathologiques. Il s'agit de 38 pièces opératoires, 24 biopsies échoguidées, 5 biopsies chirurgicales, et 3 biopsies scanoguidées. On a réalisé aussi des études anatomopathologiques pour 21 BOM (dans le cadre du bilan d'extension), 7 ponctions lombaires et 5 ponctions d'ascite.

En effet, les données, du pathologiste guideront les suites thérapeutiques éventuelles, en donnant un diagnostic précis et complet du type cellulaire. Si c'est le cas, pour la plupart des prélèvements bien faits, des difficultés sont rencontrées :

- Quand la lésion est remaniée par un traitement préalable (chimio ou radiothérapie).
- Quand une biopsie n'a porté que sur une zone nécrotique ou trop périphérique. L'examen extemporané peut être utile pour guider le prélèvement s'il s'agit d'une tumeur hétérogène, comme les tératomes et parfois des tumeurs mésenchymateuses, qui peuvent présenter des différenciations multiples.
- La difficulté est accrue si une seule biopsie a été pratiquée sur une tumeur inextirpable, en raison de la petite taille des prélèvements et de la fragilité tumorale (artefacts d'écrasement). Si celle-ci est volumineuse, des prélèvements multiples sont nécessaires.
- Enfin, s'il s'agit d'une tumeur de malignité évidente mais totalement indifférenciée ou très atypique, les examens cytologiques, biochimiques, radiologiques ou même l'évolution clinique permettent parfois de sortir de l'impasse.

Le pathologiste doit évaluer aussi l'extension tumorale et le caractère complet ou non de l'exérèse chirurgicale. Ceci nécessite que la pièce opératoire soit transmise au pathologiste, entière et orientée, et que des prélèvements multiples sur les bords soient pratiqués. En cas d'exérèse difficile ou de résection partielle, l'examen extemporané permet d'en contrôler la valeur.

VI. Apport de la chirurgie [17], [47] :

Pour la plupart des MAP bénéficiant d'un acte chirurgical, la laparotomie est faite en règle sur un diagnostic précis de localisation et souvent en connaissant la nature histologique probable de la masse. Mais le chirurgien pédiatre peut également être amené à participer au diagnostic étiologique devant un tableau clinique d'urgence abdominale. C'est le mode de révélation d'une tumeur sous-jacente non connue dans au moins 33% et jusqu'à 55% de certaines séries de LNH abdominaux. La tumeur est localisée à la jonction iléo-cæcale dans 85 à 92% des cas. L'invagination intestinale aiguë (IIA) en est le mode révélateur le plus fréquent, suivie par les syndromes douloureux pseudo-appendiculaires de la fosse iliaque droite (FID). L'âge de l'enfant (souvent supérieur à 3 ans) est trop élevé pour une IIA idiopathique fonctionnelle et une origine tumorale doit être suspectée. Ces tableaux peuvent conduire parfois à un geste chirurgical sans imagerie préalable, mais une échographie diagnostique est maintenant pratiquée dans la majorité des syndromes douloureux abdominaux, et le geste chirurgical n'est indiqué qu'en cas de nécrose intestinale importante, ou en cas de tumeur très localisée avec possibilité d'exérèse complète et facile. Dans les tumeurs solides, la chirurgie permet de réséquer initialement la masse dans les tumeurs opérables d'emblée améliorant le stade du patient. Dans les tumeurs inopérables ou en cas de NPH, la chirurgie est indiquée après une chimiothérapie de réduction dans l'objectif de réséquer toute la masse.

Un geste chirurgical à visée diagnostique peut cependant être parfois nécessaire en dehors des situations d'urgence. Son indication doit être posée en milieu spécialisé de cancérologie pédiatrique lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (chirurgien, radiologue, oncologue, anesthésiste). Un abord par laparoscopie ou par mini-laparotomie doit être privilégié pour biopsier les sites d'accès difficile. En revanche, la laparotomie exploratrice pour "bilan des lésions" et les interventions

lourdes avec résection étendue ou à visée de réduction du volume tumoral sont à proscrire formellement en raison du risque de complications qui retardent la chimiothérapie, surtout que la plupart des tumeurs sont chimio-sensibles et chimio-curables [17]. Sur une série de 21 patients laparotomisés [47], 9 ont présenté des complications majeures: péritonite (1patient), fistule (1 patient), infection de paroi nécessitant une cystectomie partielle (1 patient), colostomies secondaires (2 patients) et récidives locales précoces (4 patients). À l'opposé, seulement 2 sur 14 patients non laparotomisés ont développé une complication locale (une occlusion secondaire et une péritonite, sans cas de récidive locale). Dans cette série on observe un retard significatif à l'initiation de la chimiothérapie (9 jours après laparotomie versus 3 jours chez les patients non opérés), ainsi qu'une augmentation de 6 jours de la durée moyenne d'hospitalisation depuis le diagnostic jusqu'à la fin de la troisième cure d'induction pour les patients opérés (soit 45 jours versus 39 respectivement).

En cas de compression des voies biliaires ou urinaires, le rôle du chirurgien est essentiel car un drainage en urgence permet un démarrage rapide du traitement, grâce à la normalisation des fonctions hépatiques ou rénales. Les techniques de drainage percutané ou endoscopique sont privilégiées : dérivation biliaire trans-hépatique, pose de sonde urétérale type « double J » par cystoscopie, à préférer à la néphrostomie percutanée [17]. Dans notre série, 2 cas de RMS ont bénéficié d'une néphrostomie suite à la compression des voies urinaires excrétrices.

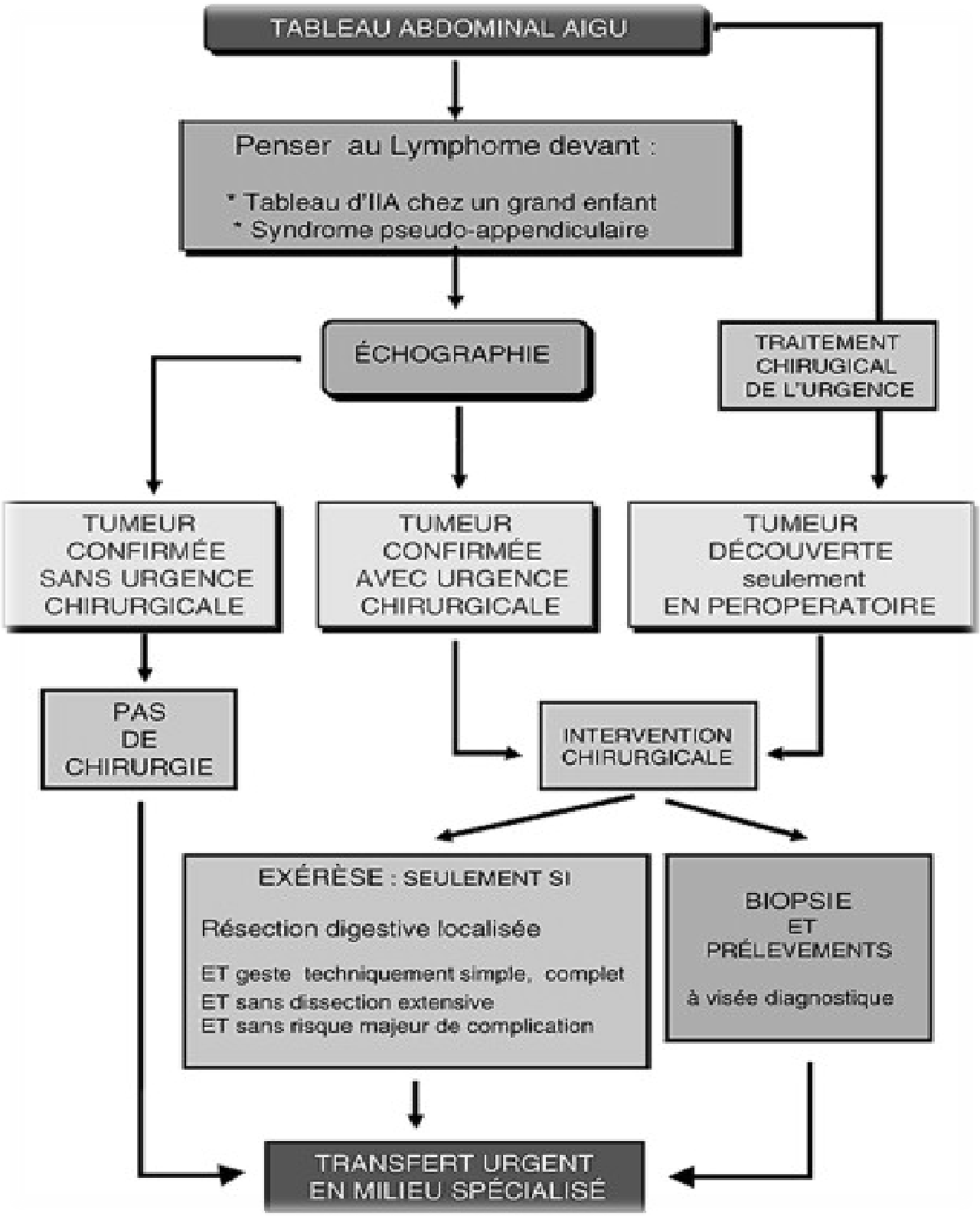


Figure 50 : Arbre décisionnel pour un syndrome abdominal aigue en cas de masse abdominale [17].

VII. PRINCIPALES ETIOLOGIES DES MAP DE L'ENFANT

1) Masses rétropéritonéales :

a) Les masses d'origine rénale :

A coté des masses d'origine malformative et infectieuse, une quinzaine d'entités tumorales ont à ce jour été décrites, dont le néphroblastome qui représente 85% des cas. En fonction du pronostic, les tumeurs du rein de l'enfant sont classées par la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) en tumeurs de bas risque, de risque intermédiaire et de haut risque. Elles font partie des tumeurs dont l'amélioration du pronostic est la plus importante, en raison des progrès de l'imagerie et de la biologie, mais aussi d'une meilleure connaissance des séquelles.

a-1) Le néphroblastome

Le néphroblastome, ou tumeur de Wilms, représente environ 6% de l'ensemble des cancers chez l'enfant, soit un cas pour 10 000 naissances. Sa prévalence est de trois à dix cas par an et par million d'habitants. Celle-ci semble être stable dans le temps et dans l'espace, alors qu'elle varie en fonction de l'origine éthnique [12]. L'incidence du NPH varie d'un pays à un autre. Au Maroc les seuls chiffres rapportés sont : 380 cas en 17 ans (1983-2000) au CHU de Rabat, et 180 cas en 22 ans (1978-2000) dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Casablanca. Dans notre étude hospitalière, nous avons recruté 22 cas en 2 ans, soit 21,1% de l'ensemble des MAP.

Comme les autres tumeurs dites embryonnaires le néphroblastome s'observe surtout au cours de l'enfance entre 1 et 6 ans, l'âge médian au diagnostic est variable d'un pays à un autre, mais le pic de fréquence est entre 24 et 50 mois. Dans notre série, l'âge moyen était de 36 mois. Les formes congénitales à découverte néonatale sont très rares et les découvertes anténatales sont exceptionnelles [49]. Il faut signaler

la possibilité du NPH chez le grand enfant, voire chez l'adulte, dont plus de 200 cas sont rapportés dans la littérature [50]. Le sex-ratio M/F révèle un léger excès chez les filles (0,89/1) dans les statistiques de la SIOP. Dans notre étude, on note aussi une prédominance féminine avec un sexe ratio M/F de 0,7/1. Mais en comparant plusieurs études, il n'existe pas de prédominance de sexe. Les tumeurs unilatérales représentent 93% des cas, parmi lesquelles 89% sont uniques, alors que 11% sont multicentriques. Les tumeurs bilatérales représentent 4 à 7% des cas. Dans deux tiers des cas, ces tumeurs surviennent de façon synchrone et dans un tiers des cas, de façon différée dans le temps [29].

Tableau 7 : Répartition des malades atteints de NPH selon l'âge moyen

	Effectif	Age moyen (mois)
Yi Yang [51] Chine 2006	30	37.2
Sachiyo Suita [52] Japon 2006	90	33.6
Amadou Camara [23] Mali 2006	30	48
Pienezza ML [53] Canada 2004	40	28.5
Notre série	22	36

Tableau 8 : Répartition des patients atteints de NPH selon le sex ratio

Auteurs	Garçons	Filles	Sexe ratio
S.Ben Ahmed[54] Tunisie 2003	20	15	1.3
Yi Yang [51] Chine 2006	13	17	0.7
Sachiyo Suita [52] Japon 2006	53	37	1.4
S.Benchakroun [55] Maroc 2005	72	81	0.9
Amadou Camara [23] Mali 2006	16	14	1.4
Dans notre série	9	13	0,7

Tableau 9 : Répartition du NPH selon le rein atteint

	Nombre de cas	Rein droit	Rein gauche	Bilatéralité
Sachiyo Suita [52] Japon 2006	90	32 35.5%	49 54.4%	9 10%
S.Ben Ahmed[54] Tunisie 2003	35	17 48.5%	17 48.5%	1 3 %
So Ekenze [56] Nigeria 2006	42	23 54.7 %	19 45.2 %	-
W. Yao et al.[32] Chine 2012	67	29 43.3 %	38 56.7 %	-
AMADOU CAMARA [23]	30	16 53.3%	12 40%	2 6.7%
Notre série	22	10 45,5%	11 50%	1 4,5%

L'aspect clinique le plus typique est la découverte par les parents, souvent lors du bain, d'une masse abdominale asymptomatique, chez un enfant en bonne santé. Le plus souvent, le diagnostic n'est posé que devant une importante distension abdominale. Mais Dans 20 à 30% des cas d'autres signes peuvent être associés [12] :

- des vomissements et douleurs abdominales par compression digestive ;
- une hématurie dans environ 20% des cas, en rapport avec une effraction des cavités excrétrices ;
- une hypertension artérielle (25% des cas) due à une secrétion d'une substance Rénine-like ou à une augmentation du taux de rénine plasmatique secondaire à une compression de l'artère rénale par la tumeur.
- très rarement, la présentation peut être celle d'un tableau abdominal aigu, secondaire à une hémorragie intra-tumorale importante ou à une rupture intrapéritonéale spontanée, ou à la suite d'un traumatisme abdominal parfois même minime.

Devant cette symptomatologie, les deux premiers examens radiologiques demandés sont l'ASP et l'échographie. L'ASP montre un effet de masse (refoulement des clartés digestives) par une opacité de tonalité hydrique de localisation rétro péritonéale. Dans 10 à 15% des cas, il existe des calcifications qui sont grossières [12]. L'échographie objective dans la plupart des cas une masse rétropéritonéale, au dépends du rein, généralement polaire, volumineuse, bien limitée, de structure hétérogène, échogène avec des plages trans-sonores correspondant aux zones nécrotiques ou kystiques. Le néphroblastome n'engaine pas les vaisseaux, mais les refoule. Le doppler permet de rechercher les thromboses vasculaires. En effet, la VCI supra-rénale doit être analysée, à la recherche d'un thrombus endo-luminal dont il faudra préciser la distance par rapport à l'abouchement des veines sus-hépatiques et

à l'oreillette droite [59]. Dans notre étude, on a enregistré un cas de NPH avec thrombus intra-oreillette droite. L'échographie permet aussi de rechercher des signes de fissuration ou de rupture sous forme d'un épanchement péri tumoral ou d'un épanchement intrapéritonéal abondant. L'hémorragie sous-capsulaire forme une image en croissant sous la capsule tumorale. Selon son ancienneté, elle est hyper ou hypo échogène [26].

La TDM permet de repérer une masse tumorale rétropéritonéale au dépend du rein, pseudo-encapsulée, le plus souvent hétérogène, avec des plages centrales hypodenses nécrotiques, des plages kystiques et des cloisons épaisses et irrégulières au sein de ces kystes. Elle permet de repérer les plages hémorragiques qui apparaissent spontanément hyperdenses et aussi de visualiser des calcifications qui sont parfois observées dans 9% des cas. La radio de thorax systématique de face et de profil et le scanner thoracique protocolaire recherchent des métastases pulmonaires qui sont retrouvées dans environ 10% des cas. Le diagnostic du NPH est aisé lorsqu'il existe une concordance entre la présentation clinique (âge, masse abdominale ferme, isolée et absence d'AEG) l'imagerie (image tumorale solide intra-rénale) et la négativité des catécholamines urinaires. Ce diagnostic est confirmé après l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire après néphrectomie post chimiothérapie.

Tableau 10: Répartition des malades selon la présentation clinique et les séries

	Masse abdominale	Douleur abdominale	Hématurie	Fièvre	Abdomen aigue
AMADOU CAMARA [23] Mali 2006	73.3%	10%	10%	12%	-
W. Yao et al. [32] Chine 2012	62.8%	8.9%	23.9%	2.9%	-
Pienezza ML[53] Canada 2004	85%	10%	-	10%	-
Mohammed F.Q[57] Inde 2000	90%	25%	10 %	30%	-
Sachiyo Suita [52] Japon 2006	63 %	13.5 %	27.9 %	13.5 %	-
Notre série	100%	18%	14%	2%	-

a-2) Sarcome rénal à cellules claires (SRCC) :

Cette tumeur autrefois appelée « sarcome indifférencié du rein », puis « sarcome à cellules claires du rein » représente environ 5% des tumeurs malignes du rein chez l'enfant. 350 cas ont été colligés dans le registre NWTSG (National Wilms Tumor Study Group). La plupart des patients sont âgés de 1 à 4 ans (médiane: 36 mois). Il existe une nette prédominance masculine (sex-ratio M/F = 2/1) [60]. Dans notre série, on n'a enregistré aucun cas de SRCC. M. EL KABARI et Al rapportent une série de 13 cas (5%) de SRCC parmi 277 tumeurs rénales diagnostiquées à l'hôpital d'enfant à rabat [61]. L'âge médian était de 14 mois (5 mois- 9 ans) et le sexe ratio était de 5,5. La masse abdominale constitue un signe révélateur quasi constant associée parfois à une hématurie. L'imagerie confirme la présence d'une tumeur rénale. Contrairement au néphroblastome, le SRCC appelé aussi « Tumeur rénale métastasant au niveau de l'os

» est une tumeur agressive associée à un taux élevé de métastases et de rechute, elle tend à métastaser aux os, aux ganglions lymphatiques régionaux, au cerveau, aux poumons, au foie et aux tissus mous. Les sites de prédilection de métastases osseuses sont par ordre décroissant [62] : crâne, fémur, côtes et vertèbres, pelvis, humérus, tibia, os de la face, radius, os du pied. Elle a aussi la particularité de pouvoir récidiver très tardivement, parfois 10 ans après l'exérèse initiale [63].

Sur le plan macroscopique, la tumeur est volumineuse, molle, uniforme, blanchâtre et bien circonscrite, survenant dans la médullaire du rein [60]. Son aspect est mucoïde, fréquemment kystique, en particulier en périphérie de la tumeur, et elle comporte des foyers de nécrose [60]. Sur le plan microscopique, neuf sous-types morphologiques ont été décrits [60]. En général, elle est constituée d'une prolifération homogène et diffuse de petites cellules claires, aux limites mal définies, rarement d'aspect épithéloïde [64].

Ces tumeurs sont traitées de la même façon que les formes à haut risque de néphroblastome, mais gardent un pronostic plus sévère. Parmi les 182 cas traités dans le cadre des études de la NWTS, le taux de survie est de 69% (98% pour les stades I) [60]. Quatre facteurs pronostiques ont été déterminés : utilisation de la doxorubicine ; stade ; âge ; présence de nécrose tumorale

a-3) Néphrome mésoblastique congénital (tumeur de BOLANDE) [65] :

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal, le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquemment rencontrée avant l'âge de 3 mois. Il existe une petite prédominance masculine. Son diagnostic échographique est possible en période anténatale où il est associé à un hydramnios et un accouchement prématuré. Les cas découverts à la naissance peuvent s’accompagner outre, la présence d’une masse abdominale, d’hypercalcémie

et d'élévation de la rénine, celle-ci étant produite par le tissu rénal emprisonné dans la tumeur [66]. Il s'agit d'une lésion solide, volumineuse, non encapsulée, intéressant une part importante du rein, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant. Elle envahit fréquemment le sinus du rein et la graisse péri-rénale. Le néphrome est constitué d'une prolifération de cellules mésenchymateuses fusiformes. Des zones hémorragiques, nécrotiques ou kystiques sont rarement rencontrées.

Les moyens d'imagerie ne permettent pas de distinguer cette tumeur d'une tumeur de Wilms en dehors d'un élément particulier : des éléments glomérulaires et tubulaires inclus dans la tumeur peuvent entraîner une excrétion intra-tumorale de produit de contraste. Le pronostic du néphrome mésoblastique congénital après néphrectomie est bon. Dans notre série, on n'a enregistré aucun cas de cette tumeur.

Figure 51: Coupe scanographique montrant une tumeur de Bolande ou hamartome rénal: volumineuse tumeur rénale chez un nourrisson de 4 mois. Secrétion intra-tumorale de produit de contraste sur les clichés tardifs (flèche) [65].

a-4) Tumeur rhabdoide maligne (TRM) :

La TRM est une tumeur rare (2% des tumeurs rénales de l'enfant), de haute malignité. Elle survient surtout chez le nourrisson ; 80% des patients ont moins de 2 ans. Dans notre série, on n'en a enregistré aucun cas. Des TRM peuvent être observées chez le nouveau-né et sont dans ce cas disséminées, éventuellement révélées par des nodules tumoraux sous-cutanés. La TRM est fréquemment associée à une hypercalcémie liée à une hypersécrétion de la parathormone. La TRM peut être associée chez un même individu ou dans la fratrie avec une tumeur cérébrale primitive d'un autre type histologique, en général de différenciation neuro-épithéliale: médulloblastome, pinéaloblastome, tumeur primitive neuroectodermique (PNET). Elle n'est jamais associée à un néphroblastome ou à des restes néphrogéniques [12]. La tumeur infiltre le parenchyme rénal plus qu'elle ne le refoule. Le point de départ centro-rénal est habituel. L'hématurie est fréquente, mais une métastase peut être le signe d'appel. Il n'y a pas de sémiologie radiologique spécifique pouvant la différencier d'une tumeur de Wilms. L'association possible à une tumeur neurogliale de la fosse postérieure suggère une origine neuroectodermique [65]. Le diagnostic en est histologique. Son appellation vient de la similitude des cellules tumorales avec les myoblastes du muscle squelettique. Sur le plan macroscopique, la tumeur rhabdoïde est molle, pâle, uniforme, bien délimitée du parenchyme rénal adjacent, souvent non encapsulée. La tumeur ne dépasse en général pas 500 grammes, semble se développer dans la médullaire rénale comme en témoigne la localisation des tumeurs de petite taille. Histologiquement, l'aspect des tumeurs rhabdoïdes est monotone composé de plages de volumineuses cellules peu cohésives aux limites bien identifiées, dont le cytoplasme contient des rouleaux de filaments intermédiaires, classiquement bien mis en évidence par la microscopie électronique [66].

Les tumeurs rhabdoïdes du rein ont un pronostic très défavorable, 80% des enfants décèdent de leur tumeur dans la première année du diagnostic. Tous les patients ayant des métastases ganglionnaires décèdent et seul un petit nombre de patients sans envahissement lymphatique ont survécu [66].

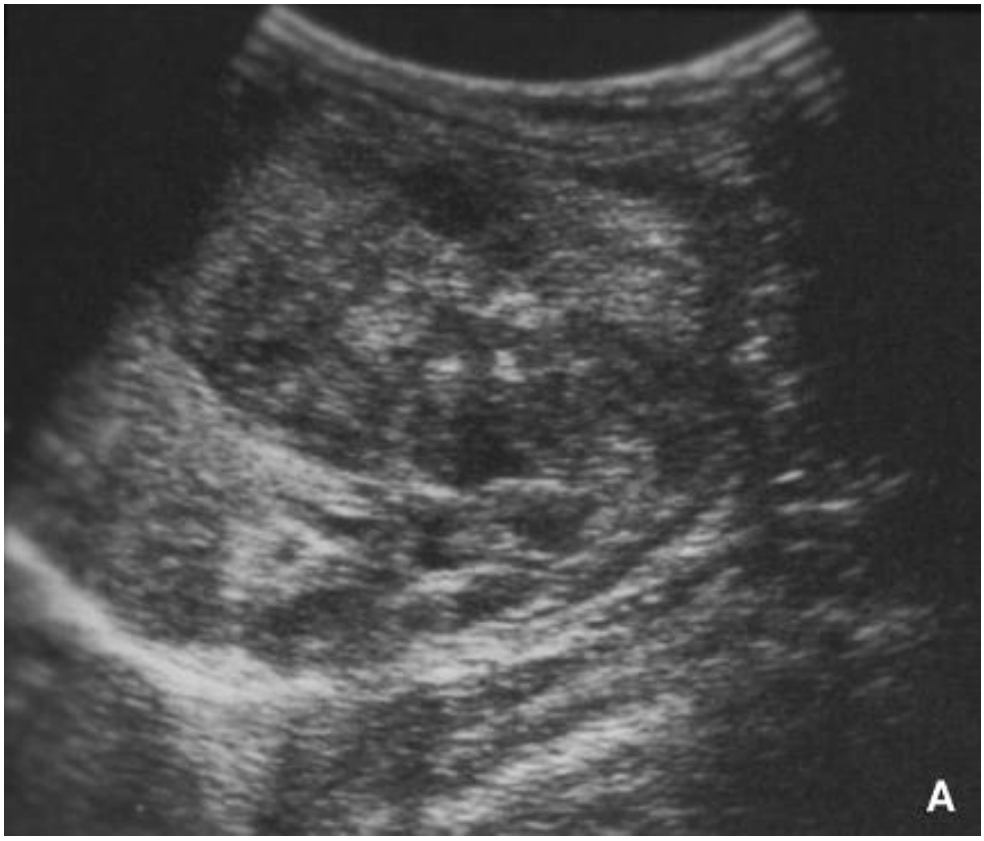


Figure 52 : échographie montrant une Tumeur rhabdoide se présentant sous forme de tumeur rénale hétérogène aux limites imprécises [65]

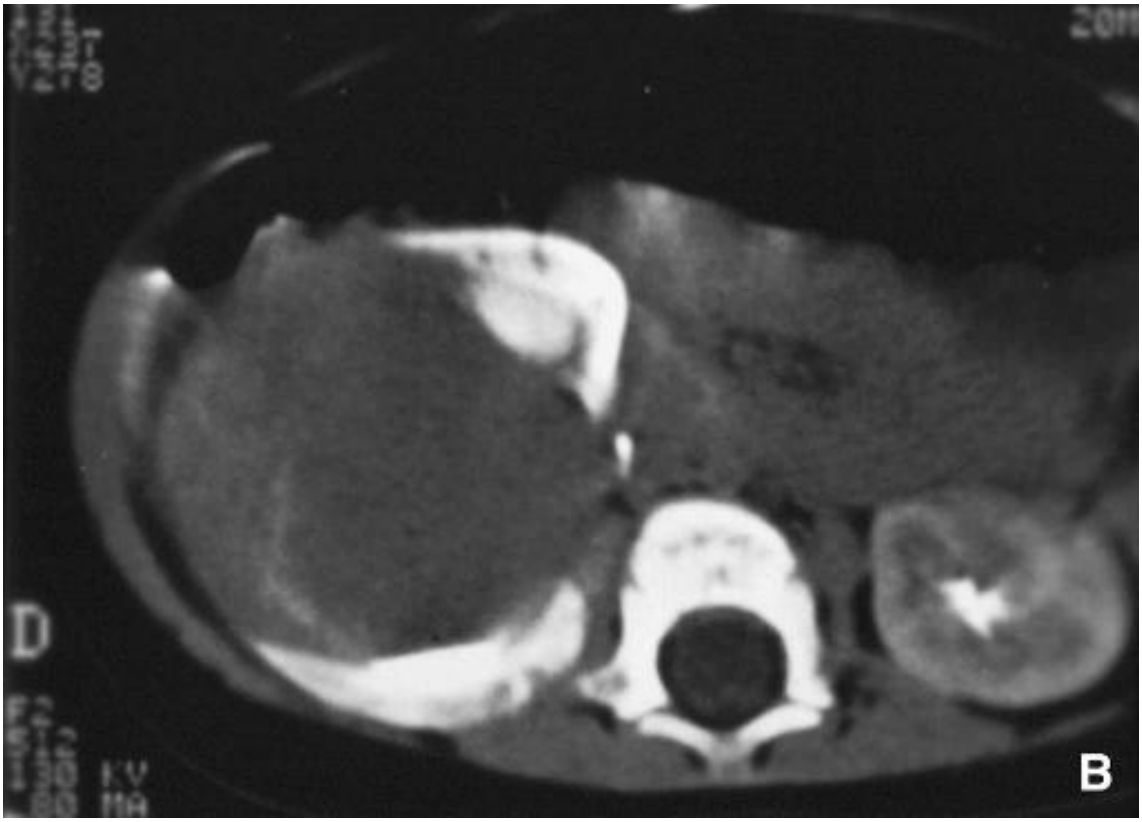


Figure 53 : TDM montrant une Tumeur rhabdoide se présentant sous forme de tumeur centro-rénale [65]

a-5) Les carcinomes à cellules claires du rein [66] :

Les tumeurs rénales de type épithélial se développant chez l'enfant sont rares, ne représentant pas plus que 1 pour 1 000 des tumeurs malignes pédiatriques. Elles se révèlent en moyenne à l'âge de 9-10 ans. Leur histologie est différente de celle de l'adulte. Le carcinome à cellules claires du rein n'est jamais rencontré chez des patients de moins de 25 ans en l'absence de condition génétique prédisposant comme un syndrome de Von Hippel Lindau. Trois formes histologiques essentielles peuvent être décrites : le carcinome à cellules rénales de type papillaire, le carcinome médullaire rénal, le carcinome à cellules rénales avec translocation concernant le gène TFE-3.

- Le carcinome à cellules rénales de type papillaire (chromophile) : c'est le seul des carcinomes à cellules rénales de l'enfant reproduisant l'équivalent d'un modèle adulte. Deux diagnostics différentiels pour cette tumeur : le

néphroblastome à prédominance épithéliale et l'adénome métanéphrique. En principe les carcinomes papillaires s'entourent d'une capsule épaisse souvent entourée d'un infiltrat lymphocytaire.

- Le carcinome médullaire rénal: c'est une tumeur de l'adolescent (âge moyen 15 ans, extrêmes : 5-32 ans) présentant une hémoglobinopathie à cellules falciformes. La plupart des cas concernent donc des sujets de race noire, ainsi que des populations brésiliennes. Il s'agit de tumeurs siégeant dans la médullaire rénale, très mal limitées, une extension intra-rénale hématogène est fréquente. Des hématies falciformes sont identifiées tantôt facilement, tantôt plus difficilement dans les vaisseaux. L'évolution de cette tumeur est catastrophique. Elle se révèle à un stade tardif souvent métastatique, il n'y a ni réponse à la chimiothérapie, ni réponse à la radiothérapie. La survie moyenne est de 4 mois (extrêmes : 2 semaines-15 mois).
- Les tumeurs à cellules rénales avec translocation concernant la famille TFE-3 :

La plupart de ces tumeurs, bien que ressemblant aux autres carcinomes à cellules rénales, ont une translocation concernant le gène TFE-3 situé à Xp11.2 et un certain nombre d'autres gènes. Morphologiquement ces tumeurs ont souvent un aspect tubulo-papillaire, plus rarement solides et sont composées de volumineuses cellules au cytoplasme clair plus rarement acidophile.

En conclusion, pour ce qui est des carcinomes à cellules claires de l'enfant, le diagnostic ne devrait pas être posé chez un patient de moins de 25 ans ne présentant pas un syndrome génétique type Von Hippel Lindau. Une étude immunohistochimique comportant Vimentine, Pancytokératine, Cytokératine 7, EMA, HMB45 doit pouvoir être pratiquée, complétée lorsqu'on en dispose par l'anticorps anti-TFE3 récemment décrit et utilisable même après fixation et inclusion en paraffine.

a-6) Groupe des tumeurs métanéphriques [66] :

Les tumeurs métanéphriques représentent une entité histologique de lésions dérivées du blastème métanéphrique. L'aspect histologique de ces lésions permet de les distinguer des NPH, et leur évolution est cliniquement bénigne. Ce groupe comprend trois types de tumeurs : à l'une des extrémités du spectre on trouve une tumeur composée exclusivement de cellules néphroblastiques épithéliales, l'adénome métanéphrique et à l'autre extrémité une tumeur composée exclusivement d'éléments du stroma, la tumeur stromale métanéphrique. Entre les deux, une tumeur associant les deux éléments a été appelée adénofibrome métanéphrique. Aussi bien la composante épithéliale que la composante stromale ont un aspect histologique caractéristique.

- L'adénome métanéphrique : c'est la plus fréquente de ces lésions. Décrite initialement en France dès 1980 sous le nom de néphrome néphronogène, elle a également été appelée adénome embryonnaire. En 1992, la dénomination d'adénome métanéphrique a été proposée par Brisigotti. Le terme a été adopté par les auteurs américains, et reste le seul utilisé actuellement. L'adénome métanéphrique s'observe avec deux pics de fréquence, un dans l'enfance, l'autre autour de la quarantaine et essentiellement chez la femme. Une polycythémie est présente chez 10% des patients. Le diamètre de la lésion peut varier de 0,3 à 15 cm. Les adénomes métanéphriques sont des tumeurs non encapsulées, formées de petites cellules épithéliales cubiques uniformes, se regroupant en tout petits acini dans un stroma acellulaire et quasi-inexistant. Le diagnostic différentiel se pose non seulement avec le néphroblastome épithélial prédominant mais également avec le carcinome papillaire rénal, d'autant qu'existent de nombreux cas frontières.

- Les tumeurs stromales métanéphriques (TSM) sont des tumeurs bénignes non encapsulées dont l'âge moyen de présentation est de 2 ans. 31 cas ont été identifiés au Centre de Pathologie du NWTSG (National Wilms Tumor Study Group), la plupart reclassés lors d'une étude rétrospective des néphromes mésoblastiques congénitaux. La majorité se présente comme une masse solide ou kystique, de 3 à 10 cm de localisation centrale dans le rein. Aucun cas bilatéral n'a été identifié à ce jour. Sur le plan histologique, les TSM sont constitués de cellules fusiformes ou étoilées, aux limites cytoplasmiques indistinctes. La cellularité est variable allant de l'hypocellularité extrême, avec sclérose à une hypercellularité majeure évoquant celle d'un néphrome mésoblastique cellulaire.
- L'adénofibrome métanéphrique associe la composante stromale des tumeurs stromales métanéphriques et la composante épithéliale de l'adénome métanéphrique. 25 cas ont été relevés dans les archives du Centre de Pathologie de NWTSG, entre 5 mois et 36 ans avec un âge moyen de 82 mois et un rapport M/F de 2 : 1. Cette tumeur toujours unilatérale s'associe souvent à une hypertension, une hématurie et une polycythémie. Histologiquement, le pourcentage de chacune des deux composantes est totalement variable : bande de stroma autour d'une tumeur essentiellement épithéliale ou petit îlot épithélial au sein d'une tumeur essentiellement stromale [66].

a - 7) Tumeur rénale ossifiante de l'enfant [65] :

Il s'agit d'une tumeur très rare (11 cas décrits), bénigne, rapportée chez des enfants âgés de 6 jours à 14 mois et découverte à l'occasion d'une hématurie. L'origine de la masse se situe au sommet des pyramides. La masse est de type pédiculé et

s'étend dans la tige calicielle vers le bassinet. Une origine urothéliale est discutée. La masse est caractérisée, sur le plan anatomique, par un centre ossifié, des ostéoblastes et des cellules en fuseau. En imagerie, il s'agit d'une masse bien limitée, calcifiée en son centre, de 2 à 3 cm de diamètre, pouvant entraîner une obstruction localisée du système collecteur. Le risque est de la confondre avec un calcul enclavé, voire une pyélonéphrite xanthogranulomateuse.

a-8) Lymphome [65] :

Rare avant l'âge de 6 ans, l'atteinte rénale du lymphome peut se présenter sous différentes formes : multiples nodules intraparenchymateux, infiltration bilatérale diffuse responsable d'une néphromégalie et, plus rarement, nodule solitaire ou envahissement par contiguïté par une masse lymphomateuse rétropéritonéale. Dans les formes uni ou multinodulaires, la lésion élémentaire est plutôt homogène et faiblement échogène. En TDM, le rehaussement des nodules après injection intraveineuse de produit de contraste est faible. Des adénopathies, une atteinte hépatique et/ou splénique, voire médiastinale sont fréquemment associées. En cas d'atteinte nodulaire unique, l'âge et l'aspect en imagerie doivent éveiller le doute et faire recourir à une ponction diagnostique, le traitement reposant essentiellement sur la chimiothérapie et non la chirurgie [65].

a-9) Métastase et envahissement rénal par contiguïté [65] :

L'atteinte secondaire du rein de l'enfant par un processus malin non hématologique peut se faire par contiguïté ou par voie hématogène. Dans le premier cas, il s'agit essentiellement de l'envahissement par un neuroblastome surrénalien ou médian. Dans ce cas, l'englobement éventuel du pédicule artériel rénal dans la tumeur est un élément en faveur de l'origine extrarénale alors que dans les tumeurs d'origine

rénale, celui-ci est refoulé. Le second cas, beaucoup plus exceptionnel, est le fait de sarcomes indifférenciés de topographie variable ; l'atteinte secondaire rénale est alors rarement isolée.

a-10) Cystadénome rénal [67]

C'est une tumeur bénigne qui se rencontre essentiellement chez le jeune enfant en dessous de 4 ans avec une prédominance masculine. C'est une tumeur intra-rénale, ronde, bien circonscrite. A l'échographie, la tumeur est faite d'un amas de zones liquidiennes, de taille inégale, avec des cloisons plus ou moins épaisses juxtaposées les unes aux autres. On peut noter des zones tissulaires mais dont le volume ne dépasse pas 5% du volume tumoral. Parfois, les kystes sont de très petite taille et l'aspect de cette tumeur à l'échographie peut paraître uniformément hyperéchogène. L'urographie intraveineuse ou la tomodensitométrie n'apportent pas d'éléments supplémentaires au diagnostic. C'est l'examen anatomopathologique soigneux de la pièce opératoire qui permet le diagnostic en mettant parfois en évidence des inclusions d'éléments néphroblastomateux dans les parois des kystes.

a-11) Pathologies kystiques du rein [67] :

La découverte d'un kyste rénal chez l'enfant peut s'intégrer dans le cadre d'une atteinte rénale plus globale : polykystose à transmission autosomique dominante. Les kystes apparaissent tardivement, après dix ans. Il existe un terrain familial. A l'échographie, on note deux gros reins déformés par des kystes multiples. Rarement le kyste est unique, posant un problème diagnostique.

Le kyste rénal peut être associé à de nombreux syndromes malformatifs ou héréditaires. La liste est longue, citons :

- la sclérose tubéreuse de Bourneville ;

- la maladie de von Hippel-Lindau ;
- le syndrome hépato-cérébro-rénal de Zellweger ;
- le syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl ;
- la trisomie 21.

Le kyste séreux simple, uniloculaire et solitaire, sans communication avec les cavités pyélo-calicielles, n'est jamais banal ou fréquent chez l'enfant, contrairement à l'adulte. Il peut révéler précocement une des maladies précitées ou rester isolé. De découverte fortuite, lors de la palpation d'une masse abdominale ou à l'occasion d'une protéinurie, son diagnostic est fait à l'échographie. Il s'agit d'une zone kystique, anéchogène, à parois très fines, parfaitement trans-sonore et bien limitée. La rareté des kystes simples chez l'enfant doit faire discuter d'autres diagnostics et en particulier une éventuelle tumeur nécrosée. Les moyens radiologiques ne permettent pas toujours de trancher. C'est pourquoi certains proposent l'aspiration avec étude cytologique du liquide. D'autres préfèrent enlever systématiquement le kyste [67].

Le kyste hydatique du rein, possible chez l'enfant comme chez l'adulte, il est rarement isolé. Il s'intègre souvent dans une atteinte multiviscérale. Le diagnostic est évoqué par le contexte et est confirmé par l'étude échographique ou scanographique de l'ensemble de la cavité abdominale [67]. Dans notre série, on a enregistré un seul cas de KHR isolé.

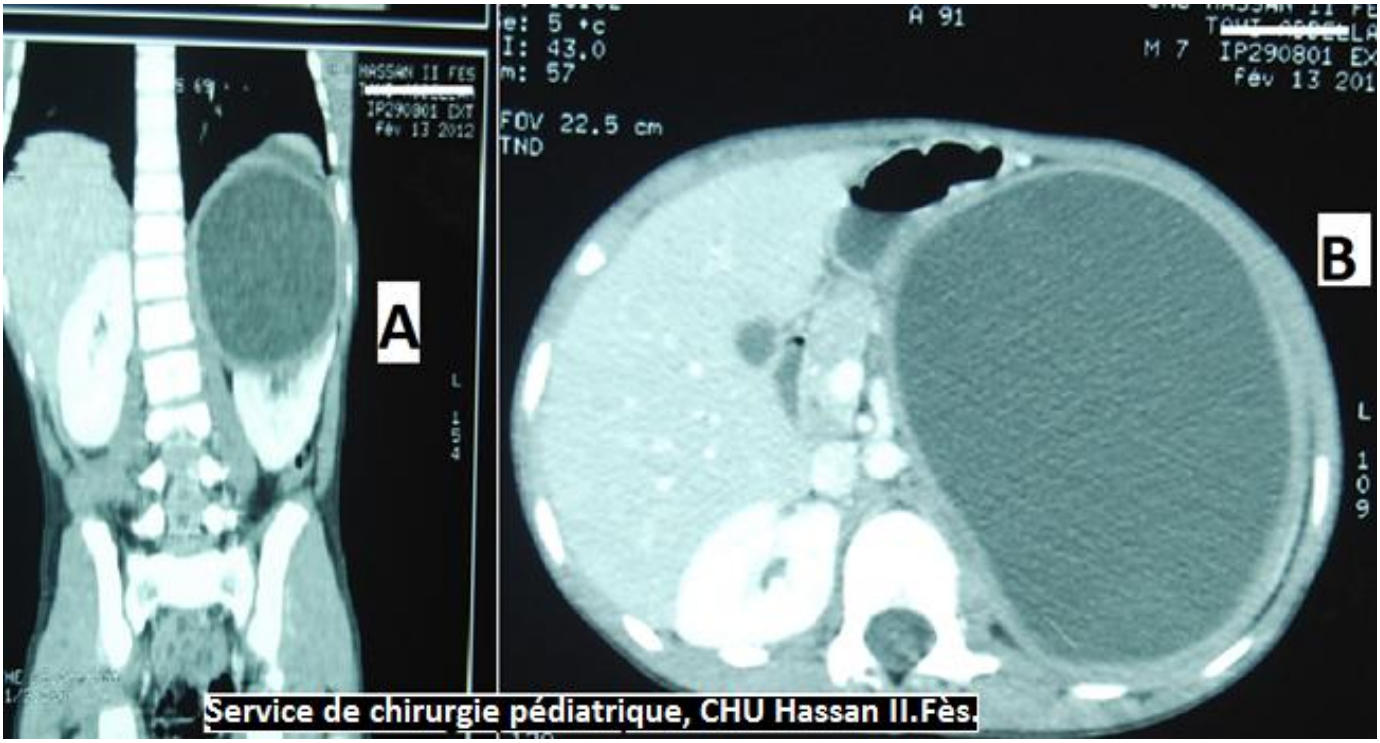


Figure 54 : TDM montrant une masse kystique du rein gauche en rapport avec un KH. (A : coupe frontale, B : Coupe transversale)

a-12) Angiomyolipome [67] :

Chez l'enfant, il est le plus souvent en rapport avec une sclérose tubéreuse de Bourneville. L'atteinte est souvent bilatérale. La symptomatologie est la même que chez l'adulte : nodules hyperéchogènes avec présence en tomodensitométrie ou en imagerie par résonance magnétique d'une zone graisseuse qui permet le diagnostic. Les angiomyolipomes, en cas de sclérose tubéreuse de Bourneville, se voient surtout après 10 ans. Chez l'enfant plus jeune, les lésions sont essentiellement des kystes multiples et corticaux. Ils peuvent précéder les manifestations habituelles de la maladie (taches achromiques, adénomes sébacés). Ainsi, chez le tout-petit, un aspect de maladie polykystique de type adulte doit toujours faire discuter une sclérose tubéreuse de Bourneville.

a-13) Les lésions infectieuses [67] :

Le problème diagnostique n'est pas celui d'une néphrite focalisée mais plutôt celui d'un abcès ou d'un anthrax qui peuvent simuler une tumeur. Le plus souvent, le contexte oriente le diagnostic mais parfois la ponction-biopsie sera nécessaire. Dans notre série, on a enregistré un cas d'abcès rénal.

a-14) Pathologie malformative du rein :

Essentiellement le SJPU. C'est une maladie qui entraîne un défaut d'écoulement des urines du bassinet vers l'uretère. C'est la cause la plus fréquente d'hydronéphrose chez l'enfant. Le diagnostic est posé à la suite de symptômes, essentiellement les infections urinaires. Quelques fois le patient ou son entourage perçoivent eux-mêmes une masse correspondant à une dilatation pyélo-calicielle géante ; ceci met l'accent sur la longue latence possible de cette malformation. L'existence sur un examen biologique d'une hématurie microscopique, ou d'une infection urinaire chez des patients asymptomatiques fait parfois trouver une hydronéphrose. Mais le mode de découverte de l'hydronéphrose a changé, initialement le diagnostic reposait essentiellement sur les signes cliniques, alors qu'actuellement, ce sont l'échographie anténatale et l'échographie réalisée pour une autre pathologie, qui révèle de plus en plus la dilatation pyélo-calicielle [68].Dans notre série, nous avons enregistré 11 cas de SJPU soit 10,6% de l'ensemble des MAP.

b) Les masses extrarénales :

b-1) Le Neuroblastome (NBL):

Le NBL ou sympathoblastome appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale, Il peut de ce fait, être retrouvé tout au long du système nerveux sympathique et dans la médullosurrénale. Il représente environ 10% des tumeurs malignes de l'enfant. Son incidence annuelle est de 1/100 000 enfants de moins de 15 ans, la

possibilité d'un dépistage simple par l'évaluation des catécholamines urinaires a conduit certaines équipes (japonaises, canadiennes et lyonnaises) à pratiquer un dépistage systématique chez le nourrisson, pour tenter de faire le diagnostic de formes précoces, de pronostic favorable et de diminuer l'incidence des formes graves [20]. En France, on diagnostique 130 à 140 nouveaux cas par an. L'âge moyen de diagnostic est de 2 ans et 90% des neuroblastomes surviennent chez l'enfant de moins de 5 ans. Le sex-ratio est de 1 [19]. En chine, Li et al ont colligé sur une période de 7 ans 96 cas de neuroblastome toutes localisations confondues. L'âge moyen est de 4 ans et le sexe ratio M/F : 1,3/1[32]. Dans notre étude nous avons colligé 18 cas de NBL soit 17,3% de l'ensemble des MAP, l'âge moyen est de 22,7 mois, et le sexe ratio M/F à 1,25.

Les manifestations cliniques du neuroblastome sont très variables et dépendent du site de la tumeur primitive et de l'existence de métastases, beaucoup plus rarement d'un syndrome paranéoplasique. Ces tumeurs sont le plus souvent abdominales (80%), mais elles peuvent aussi être cervicales (2%) thoraciques (12%) ou pelviennes (5%). A l'étage abdominal, on le retrouve dans la région supra-rénale, développé alors aux dépens de la surrénale, ou médian, développé à partir des rameaux sympathiques nombreux et denses au niveau de l'aorte et de ses branches [20]. Dans la série de K. Li et al, la localisation abdomino-pelvienne est prédominante avec un pourcentage de 84,6% contre 15,4% pour la localisation cervico-thoracique [32]. Les neuroblastomes abdominaux restent longtemps latents du fait de leur développement rétropéritonéal. Il n'est pas rare de les découvrir à l'occasion de vagues douleurs abdominales suite à la compression des organes de voisinage, ou lors d'un examen systématique ou la palpation retrouve alors une masse dure, bosselée et fixée. Le neuroblastome pelvien se révèle par des signes de compression rectale (constipation), urinaire (rétention), lymphatique ou veineuse [19]. Une

compression médullaire peut révéler l'extension intrarachidienne en « sablier » de la tumeur. Plus fréquemment associée aux tumeurs thoraciques qu'abdominales, cette extension doit être cependant recherchée systématiquement devant l'existence d'une tumeur para-rachidienne [20]. Près de 60% des patients présentent des métastases au diagnostic. Les symptômes en rapport avec les métastases sont alors souvent au premier plan. Chez l'enfant de plus de 1 an, ce sont les métastases ostéo-médullaires qui expliquent le tableau : altération de l'état général, douleurs osseuses localisées ou diffuses, trompeuses, se manifestant par une boiterie, elles sont souvent prises à tort pour des douleurs articulaires ou attribuées à un traumatisme. Les métastases orbitaires sont à l'origine d'hématomes périorbitaires pouvant être associés à une exophtalmie, c'est le syndrome de Hutchinson qui doit faire évoquer le diagnostic. Chez le nourrisson, les métastases sont plus souvent hépatiques. Une forme particulière est constituée par le stade 4S (syndrome de Pepper) caractérisée par une hépatomégalie volumineuse associée parfois à des nodules sous-cutanés bleuâtres, alors que la tumeur primitive est le plus souvent de petite taille. Dans notre série, on a enregistré 3 cas de NBL en sablier qui se sont manifestés par une paraparésie des deux membres inferieurs, et 4 cas qui ont présenté un syndrome de Hutchinson.

Les formes révélées par le syndrome opsomyoclonique (ataxie, myoclonies lors des mouvements volontaires et secousses oculaires) sont rares. Ce syndrome révèle des tumeurs le plus souvent de pronostic favorable et évolue pour son propre compte indépendamment du contrôle tumoral. Les séquelles neurologiques sont fréquentes. Une hypertension artérielle avec accès de pâleur et sueurs témoigne plus souvent de la compression d'une artère rénale plutôt que de la sécrétion intense de catécholamines. Ce symptôme nécessite une surveillance attentive en cas de tumeur abdominale et ce, d'autant que les enfants sont petits [20]. Exceptionnellement, la tumeur peut être révélée par une diarrhée aqueuse, par sécrétion tumorale de vaso-active intestinal

peptide (VIP) qui ne cesse qu'à l'ablation de la tumeur. On a rapporté aussi d'exceptionnels syndromes de Cushing, fièvres au long cours, anémie et coagulopathies de consommation [19].

Sur le plan radiologique, il est très important de rechercher des calcifications intra-tumorales qui sont plus ou moins évidentes sur l'ASP. La présence de micro-calcifications fines, poudreuses, curvilignes, en forme d'anneau et de siège para-vertébral fait grandement suspecter un neuroblastome, où elles sont présentes dans plus de la moitié des cas. Elles peuvent aussi être grossières et irrégulières [35]. Il montre aussi un élargissement des trous de conjugaison en cas d'extension intra canalaire et parfois des ostéolyses osseuses métastatiques.

Figure 55 : Radiographie de l'abdomen sans préparation de profil couché : présence de fines calcifications et d'une opacité prérachidienne [91].

L’échographie met en évidence une tumeur échogène, solide, de siège rétropéritonéal extrarénal déplaçant le rein en bas et en dehors ou lombaire para-vertébral. Des adénopathies satellites souvent volumineuses sont détectées dans la loge rétropéritonéale au contact ou incluant les vaisseaux. Cet examen oriente souvent le diagnostic mais doit être complété par un scanner (tomodensitométrie) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM). En revanche, l'échographie est un examen ambulatoire, non invasif, qui sera très utile dans la surveillance sous traitement [20].

Le scanner avec injection de produit de contraste permet de localiser avec précision la tumeur primitive et donne une vision globale de l'espace anatomique concerné : cavité abdominale et pelvis. Il permet la mensuration de la tumeur, établit ses rapports avec les organes de voisinage et les vaisseaux. Elle évalue l'existence de kystes et de calcifications, recherche les adénopathies satellites qui sont fréquentes vers le pédicule vasculaire et le hile du rein lorsque la tumeur est surrénalienne, et peuvent englober l'aorte et la naissance de ses branches de division (tronc cœliaque et artère mésentérique supérieure). La veine cave inférieure est souvent laminée, adhérente à la tumeur et à ses extensions ganglionnaires. La bifurcation aortique et les vaisseaux iliaques sont concernés dans les neuroblastomes pelviens [20]. Les atteintes métastatiques du crâne sont variées et doivent être connues : ostéolyse hétérogène des os de la base ou de la voûte, masses tissulaires sous-périostées le long de la paroi externe des orbites et prises de contraste rétro-orbitaires entraînant une exophtalmie (traduction radiologique du syndrome de Hutchinson), prises de contraste épidurales prédominant le long des sutures ou sur le toit des orbites.

Bien que le scanner puisse visualiser les extensions intrarachidiennes au travers des foramens intervertébraux, l'IRM est l'examen de choix pour rechercher un

prolongement intrarachidien (formes en « sablier »). Il est très fréquent si la tumeur est développée à partir du sympathique paravertebral lombaire, ou pelvien. L'analyse du scanner ou de l'IRM permet de décider de l'opérabilité de la tumeur au terme d'une discussion impliquant oncologue, radiologue et chirurgien. Une tumeur est opérable quand une exérèse complète peut être faite sans risque de complication ni sacrifice d'organe [20].

Figure 56 : TDM montrant une coulée tissulaire rétropéritonéale prévertebrale (NBL) contenant quelques calcifications, avec hydronéphrose droite et extension vers le canal médullaire à travers le foramen droit

La scintigraphie à la méta-iodobenzyl-guanidine (MIBG) repose sur la fixation spécifique par les neuroblastes de la MIBG, marquée par un isotope radioactif de l'iode (iode 123). C'est un examen à la fois sensible et spécifique. Quand la tumeur fixe la MIBG, ce qui est le cas pour 95% des neuroblastomes, elle permet d'établir une cartographie de la maladie. Les médecins nucléaires ont récemment établi des règles

pour la réalisation et l'interprétation de cet examen avec un score permettant d'évaluer au mieux la réponse sous traitement [15]. Cet examen doit être pratiqué devant toute suspicion de neuroblastome avant tout geste opératoire sur la tumeur primitive. Il est indispensable au bilan initial de la maladie et à son suivi sous traitement [20].

Sur le plan biologique, La plupart des neuroblastomes produisent des quantités importantes de catécholamines et de leurs métabolites qui sont excrétées dans les urines. L'acide vanilmandélique (VMA), l'acide homovanillique (HVA) et la dopamine doivent être dosés dans les urines de 24 heures. Seuls les résultats rapportés à la créatinine urinaire doivent être pris en compte. Seuls 5 à 10% des neuroblastomes ne sont pas secrétants. Dans notre série, on a enregistré 3 cas qui ne sont pas secrétants soit 16,7% de l'ensemble des NBL. Si les dosages de catécholamines urinaires se normalisent souvent avant la rémission complète de la maladie, ils sont cependant des examens de routine pour le diagnostic et le suivi de ces tumeurs. Un rapport de VMA/HVA supérieur ou égal à 1,5 a été longtemps considéré comme un facteur de pronostic favorable [20].

La Neuron Spécifique Enolase (NSE) est une enzyme secrétée par les neuroblastes. Elle n'est pas spécifique, elle est synthétisée par les cellules neuro-endocrine. Le niveau de la NSE au diagnostic aurait une signification pronostique. Le taux de NSE augmente avec le stade et a un impact négatif sur la survie. Cependant, son impact n'a pas de valeur indépendamment des autres facteurs pronostiques [20]. Le dosage de ferritine peut être demandé aussi, elle n'a pas un intérêt diagnostic. Son taux est proportionnel au stade et semble prédire une mauvaise réponse au traitement [19]. La détection des gongliosides dans le neuroblastome, avec l'utilisation d'anticorps monoclonaux anti-GD2 peut avoir un

intérêt pronostique et thérapeutique. Les neuroblastes sont dans de rares cas responsables de diarrhée par la sécrétion de Vaso actif Intestinal Peptide (VIP)[19].

Dans les neuroblastomes, l'élévation de la LDH est observée dans plus de trois quarts des cas. Dans notre série, le LDH est élevé dans 83,3% des cas de NBL. Sa valeur pronostique est discutée, identifiée par certains, elle n'est pas retrouvée par d'autres en analyse multivariée [20]. Dans l'étude récente du Pediatric Oncology Group (POG), les enfants porteurs d'un neuroblastome avec LDH élevées ont une survie à 20% alors que les autres ont une probabilité de survie à 80% [19]. L'identification d'une anémie ou d'une thrombopénie orienteront précocement vers l'existence d'un envahissement médullaire. Près de 60% des patients atteints de neuroblastome sont porteurs de métastases au diagnostic [20]. Leur siège est médullaire, osseux ou les deux, dans 82% des cas. Les métastases sont recherchées par des myélogrammes et des biopsies médullaires qui sont prélevés dans des sites différents, deux sites différents doivent être évaluables avec deux techniques différentes. Outre les méthodes de cytologie classique, l'utilisation de techniques d'immunohistochimie anticorps anti-NSE, antigangliosides GD2, etc ... peut aider au diagnostic. Le bénéfice de l'utilisation de l'analyse médullaire en biologie moléculaire (tyrosine-hydroxylase) est en cours d'évaluation, l'intérêt principal de ce type de méthode est l'analyse de la maladie résiduelle en cours de traitement [20].

Au terme de cette évaluation clinique, biologique et d'imagerie, le diagnostic de neuroblastome est fortement suspecté et l'évaluation de la dissémination de la maladie faite. Cependant, la certitude diagnostique repose sur l'analyse anatomopathologique de la tumeur. En outre, l'analyse génétique permettra d'identifier des facteurs pronostiques indispensables à une prise en charge thérapeutique adéquate. Si la tumeur est localisée et facilement opérable, ces analyses seront pratiquées sur la pièce opératoire, en revanche, si la tumeur est métastatique

ou inopérable, du matériel tumoral sera prélevé au niveau de la tumeur primitive ou des métastases par la technique la moins invasive possible selon la localisation avant chimiothérapie [20]. Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur molle, grisâtre, comportant des zones hémorragiques, nécrotiques (faux kystes) et calcifiées. Parfois, la tumeur est encapsulée et bien limitée, mais le plus souvent elle est mal limitée et envahit les ganglions et les organes voisins. Microscopiquement, l'architecture tumorale est classiquement lobulée avec des cloisons conjonctives. Les cellules sont petites, à cytoplasme peu abondant et volontiers groupées en « rosettes ». Il existe des formes plus différenciées, avec des cellules de plus grande taille, un noyau plus clair, un cytoplasme plus abondant, prenant alors un aspect ganglioneural, et l'on parle alors de ganglioneuroblastome. À un degré de plus, la tumeur a un aspect de ganglioneurome, avec des cellules ganglioneurales matures et des éléments schwanniens fusiformes sans contingent neuroblastique. Au sein de la même tumeur, ces différents aspects peuvent être observés, le pronostic étant lié au contingent immature, ce qui impose de multiplier les coupes et leur interprétation par un histologiste entraîné. Cette hétérogénéité a permis à certains auteurs d'établir un index pronostique sur tumeur fraîche, selon la richesse du stroma, la présence de nodules, la différenciation cellulaire et l'index mitotique. Il existe un consensus permettant une classification internationale commune (international neuroblastoma pathology criteria), prenant en compte la différenciation tumorale (neuroblastome, ganglioneuroblastome, ganglioneurome) et l'index mitotique [19].

b-2) Ganglioneurome :

Tumeur d’origine sympathique, comme le NBL, mais histologiquement bénigne, elle comporte des cellules sympathiques qui lui donnent un aspect proche d'un ganglion sympathique normal. Son siège se situe le long des chaînes sympathiques

paravertébrales lombaires ou iliaques. Elle s'associe presque constamment avec un prolongement intrarachidien extradural. Le ganglioneurome est rare chez le nourrisson et se rencontre surtout chez l'enfant plus grand. C'est une tumeur à croissance lente et la symptomatologie clinique peu bruyante, contraste souvent avec le volume des lésions découvertes lors du bilan de l'imagerie. L'examen TDM, mais surtout actuellement l'IRM, sont les moyens d'investigation préopératoire de cette tumeur [36].

b-3) Les masses surrénaliennes :

Les masses surrénaliennes chez l'enfant sont rares. Trois tumeurs sont fréquemment retrouvées: le NBL, le phéochromocytome, et le corticosurrénalome, sans oublier l'hématome surrénalien qui est la première cause des masses surrénaliennes en période néonatale.

v Le neuroblastome surrénalien :

C'est la première cause des masses surrénaliennes chez l'enfant. Dans une série de 94 cas de masses surrénaliennes colligées à rabat sur une période de 10 ans, 80 cas ont été des NBL [69]. Dans notre série, 33,3% des NBL ont été surrénaliens.

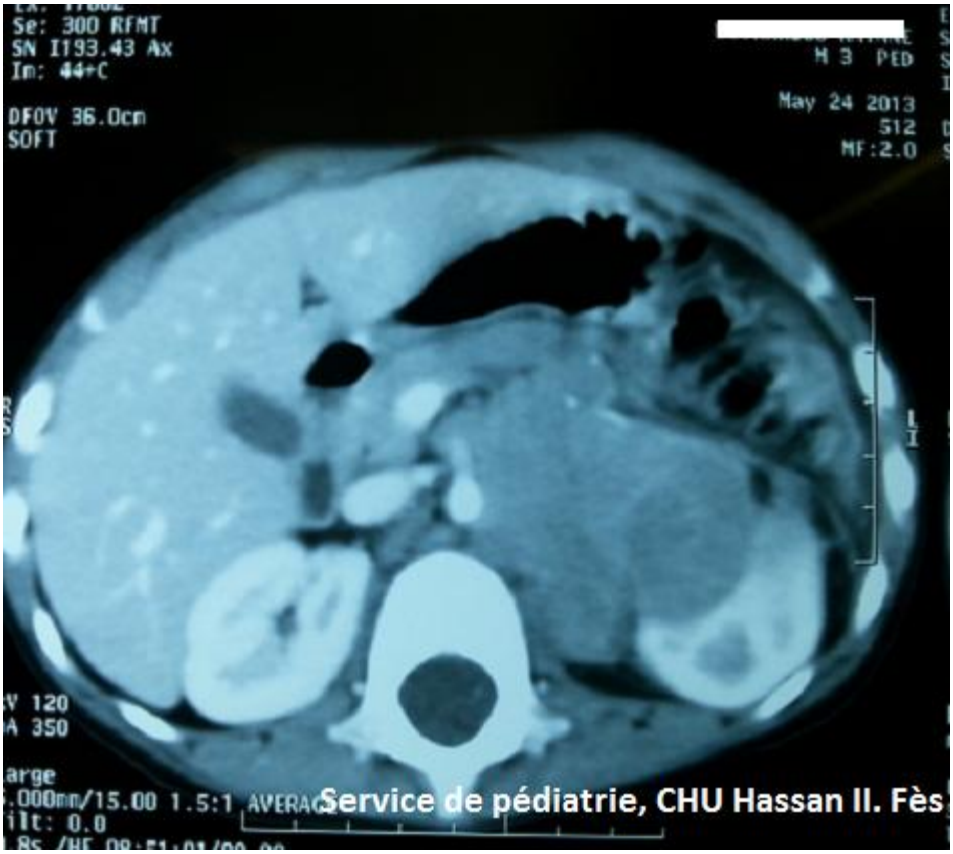


Figure 57 : TDM montrant un NBL de la surrénale gauche

v Le phéochromocytome :

Le phéochromocytome est rare chez l'enfant, il représente 0,1 à 1% des causes de l'HTA. Il atteint surtout le garçon. La moyenne d'âge de découverte est de neuf ans et demi ; mais quelques cas ont été décrits chez le nouveau-né. Les manifestations cliniques résultent des effets des catécholamines sur les organes récepteurs ce qui rend sa symptomatologie très polymorphe, et le plus souvent atypique, ce qui peut faire retarder le diagnostic. Ainsi, en dehors des signes habituels retrouvés chez l'adulte dominés par la triade clinique de Ménard : céphalées pulsatiles, palpitations et sueurs associés à une HTA paroxystique, chez l'enfant d'autres signes sont également retrouvés : un arrêt de croissance, un amaigrissement, une asthénie, un état fébrile ou subfébrile, un syndrome polyuro-polydipsique, une thermophobie, des troubles de la glycorégulation, des troubles neurologiques avec une anxiété, des céphalées parfois pseudo-migraineuses, des convulsions, voire une hémiplégie

compliquant l'HTA. Sur le plan biologique, le diagnostic repose sur la mise en évidence des catécholamines libres et de leurs métabolites en quantité excessive dans le sang et les urines [70].

La localisation de la tumeur est la première difficulté réelle du bilan. Outre le scanner dont les informations sont précieuses, la scintigraphie à la MIBG doit être faite systématiquement. L'IRM semble plus performante dans l'exploration du rétropéritoine chez l'enfant, elle apporte des images caractéristiques de la tumeur [71].

v Le corticosurrénalome :

Les corticosurrénalomes sont des tumeurs très rares chez l'enfant. Ces tumeurs prédominent chez l'enfant de moins de cinq ans (80% des cas), dans le sexe féminin (65% des cas) et peuvent être associées à d'autres néoplasies dans la famille. Leur mode de révélation le plus fréquent est l'apparition de signes cliniques d'hyperandrogénie [13]. La masse est palpable dans 57% des cas [72].

v L'hématome surrénalien :

L'hématome des surrénales est la cause la plus fréquente des masses abdominales en période néonatale. Sa prévalence est de 1,7 pour 1000 nouveau-nés autopsiés, les raisons d'une telle fréquence étant la grande taille de la glande surrénale chez le nouveau-né et sa vascularisation unique. Il n'y a pas de prédominance de sexe. Les facteurs de risque d'hémorragie des surrénales sont l'asphyxie périnatale, le traumatisme à la naissance et la septicémie. La plupart des hémorragies surrénaliennes du nouveau-né (70%) se produisent du côté droit et dans 5 à 10% des cas, elles sont bilatérales. La glande surrénale droite est plus à risque de traumatisme du fait de sa situation entre le foie et la colonne vertébrale qui peuvent venir la comprimer. De plus, la veine surrénalienne droite se draine généralement directement dans la veine cave inférieure et est donc exposée à des changements de

pression veineuse. Les manifestations cliniques de l'hémorragie des surrénales varient selon l'importance de l'hémorragie et l'étendue de l'atteinte du cortex surrénalien. L'hémorragie surrénalienne bilatérale peut se présenter comme un tableau de choc hémorragique. Un saignement important unilatéral ou bilatéral peut également se présenter comme une masse abdominale palpable au niveau du flanc, une anémie, un ictère ou un hématome scrotal. L'insuffisance surrénalienne aiguë est rare car l'hémorragie est principalement sous-capsulaire et l'insuffisance hormonale ne se produit pas en dessous de 90% d'atteinte du tissu surrénalien. L'ictère peut être une présentation clinique de l'hémorragie surrénalienne. Il est consécutif à l'hémolyse post-hémorragique et se caractérise donc par un début plutôt tardif et une évolution prolongée [73].

Sur le plan radiologique, des calcifications linéaires ou nodulaires apparaissent progressivement sur l'ASP, et restent souvent le seul stigmate de l'affection [35]. A l'échographie, l'hématome surrénalien est objectivé sous forme de masse supra rénale échogène, et au bout de quelques jours, apparait une zone hypo échogène puis des calcifications, et constituer donc le diagnostic différentiel d'un NBL surrénalien [35].

b-4) Les masses du pancréas :

Les tumeurs du pancréas sont exceptionnelles. Les masses liquidiennes correspondent à des pseudo-kystes ou à des cystadénomes. Une masse solide fait discuter un épithélioma, un neuroblastome ou un pancréatoblastome. Une masse mixte contenant des calcifications et de la graisse oriente vers un tératome, une masse hypervascularisée vers un angiome. Les tumeurs secrétantes, habituellement bénignes, sont de très petite taille [36].

b-5) Autres tumeurs neurogènes plus rares :

Les neurinomes et les névromes plexiformes se rencontrent au cours de la maladie de Recklinghausen. Les neurinomes bénins siègent sur les racines lombaires, s'accompagnent d'un agrandissement des trous de conjugaison et peuvent avoir des prolongements intrarachidiens. Les schwannomes malins sont volumineux et infiltrants [36].

2) Les masses intrapéritonéales:

a) Les masses intra-hépatiques :

a.1) Les tumeurs hépatiques :

Les tumeurs hépatiques sont rares chez l'enfant et ne représentent que 1 à 2% de toutes les tumeurs pédiatriques, et que 5 à 6% des masses abdominales. Contrairement à l'adulte, les tumeurs malignes sont les plus fréquentes chez l'enfant. Quatre diagnostics sont à retenir: Deux tumeurs spécifiquement pédiatriques, l'hépatoblastome chez le petit et le sarcome indifférencié chez le grand enfant, et deux tumeurs également présentes chez l'adulte, le carcinome hépatocellulaire (CHC) et le carcinome fibrolamellaire [74].

- L'hépatoblastome :

C'est une tumeur spécifiquement pédiatrique, Il représente environ deux tiers des tumeurs malignes du foie et 95% des tumeurs hépatiques chez les moins de 5 ans. Il survient essentiellement avant 3 ans. Il existe une faible prédominance masculine (1,2/1). La présence d'une masse abdominale est l'anomalie clinique la plus fréquente (90%). Le dosage de l'AFP est fondamental et fait suspecter le diagnostic dans 90% des cas. En échographie, il s'agit d'une masse tissulaire plutôt homogène dans les formes épithéliales et hétérogène dans les formes mixtes. La tumeur est bien limitée, polylobée, pouvant comporter des septas. On trouve des calcifications et parfois des zones de nécrose. Les formes kystiques sont exceptionnelles. Il existe des formes multiples et parfois diffuses, rares et de mauvais pronostic. L'étude doppler trouve parfois des signes d'hypervascularisation. En scanner, la lésion apparaît plutôt hypodense spontanément avec parfois des calcifications grossières, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste iodé, avec parfois une prise de contraste périphérique assez caractéristique à la phase artérielle [74]. Dans notre série, on a enregistré deux hépatoblastomes chez deux patients âgés tous les deux de 8 mois.

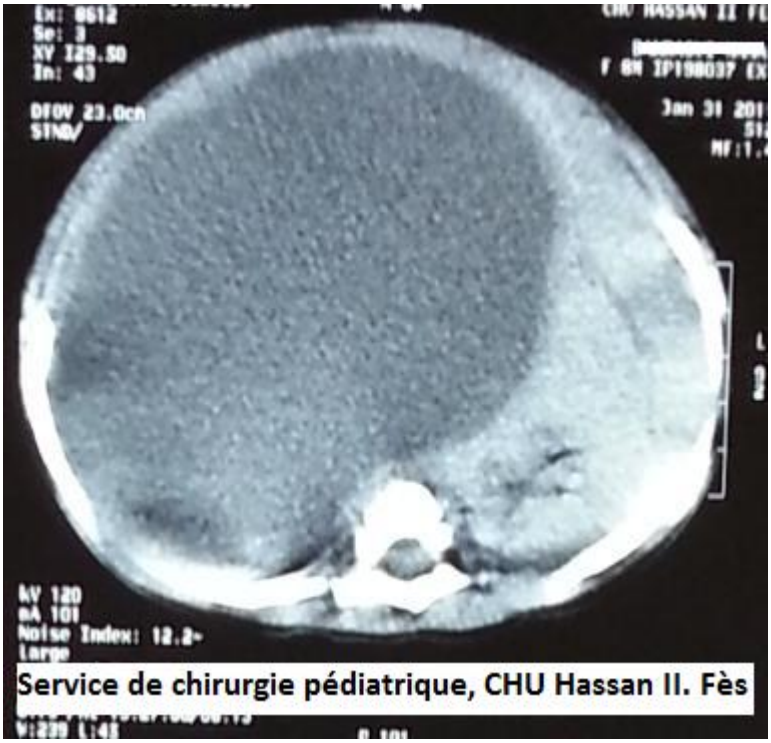


Figure 58. Coupe scanographique d'une masse tumorale hépatique en rapport avec un hépatoblastome

v Le sarcome hépatique :

Il représente 5% des tumeurs de l'enfant. Il survient généralement entre 6 et 12 ans. Environ 90% surviennent avant 15 ans et 10% entre 15 et 30 ans. L'échographie montre une masse tissulaire souvent partiellement nécrotique avec de possibles végétations des parois correspondant au tissu tumoral vivace. Dans les formes où la nécrose est extensive, la lésion peut prendre un aspect kystique multiloculaire. Des calcifications peuvent exister. Il faut chercher un envahissement vasculaire. Au scanner, la tumeur est spontanément hypodense avec un rehaussement périphérique après injection de produit de contraste [74].

v Le carcinome hépatocellulaire :

Il s'agit de la deuxième tumeur hépatique de l'enfant. Elle représente 23% des masses hépatiques de l'enfant. Il existe deux pics de fréquence : 5 ans et 12 ans. Le taux de survie est d'environ 42% à 5 ans. La répartition géographique est superposable à celle des tumeurs de l'adulte. Une pathologie préexistante est trouvée

dans 50% des cas. Il peut exister des signes d'altération de l'état général. Biologiquement, l'AFP est l'examen clé avec toutefois 20% de faux négatifs. Les critères d'imagerie sont identiques à ceux de l'adulte. La recherche d'une hépatopathie chronique et d'un envahissement vasculaire est fondamentale [74].

v Le carcinome fibrolamellaire :

Le carcinome fibrolamellaire représente une forme particulière d'hépatocarcinome, survenant sur foie sain. Il est de meilleur pronostic. Il s'agit à l'imagerie d'une tumeur assez bien limitée souvent hétérogène et peu vascularisée [74].

v L'Hémangiome infantile hépatique :

Il représente 12% des tumeurs hépatiques pédiatriques. C'est la tumeur hépatique la plus fréquente jusqu'à 6 mois de vie et 85% de ces lésions sont diagnostiquées durant cette période. C'est également la lésion vasculaire la plus fréquemment symptomatique. Il existe dans 50% des cas des hémangiomes cutanés associés. D'autres localisations viscérales sont parfois associées: pulmonaire, trachéale, splénique, thymique, ganglionnaire, osseuse et méningée. Comme les hémangiomes infantiles d'autres localisations, leur évolution est classiquement marquée par une phase de croissance d'environ 6 mois puis une régression spontanée des lésions. La phase de croissance, lorsqu'elle est symptomatique, est parfois menaçante, marquée le plus souvent par un vol vasculaire à l'origine d'une insuffisance cardiaque à haut débit (25% des cas), mais pouvant se révéler par un syndrome hémorragique (syndrome de Kasabach-Merritt, rupture intrapéritonéale avec hémopéritoine), un ictère ou très exceptionnellement par une insuffisance hépatocellulaire. Il se présente en échographie sous la forme d'une masse hétérogène partiellement calcifiée, rarement hyperéchogène et associée à des signes d'hypervascularisation artérielle et veineuse avec un élargissement de l'artère hépatique et des veines de drainage. Son comportement en scanner et en IRM est

superposable à celui des angiomes hépatiques décrits chez l'adulte avec toutefois la présence de calcifications. Son pronostic est en général bon avec l'absence de retentissement clinique en dehors d'une éventuelle hépatomégalie et la régression spontanée de la lésion en 12 à 18 mois laissant parfois en place quelques calcifications résiduelles [74].

v L'hamartome mésenchymateux :

Il représente 8% des tumeurs hépatiques de l'enfant et est diagnostiqué le plus souvent avant 2 ans. Cette lésion est plus une malformation qu'une tumeur. Elle correspond à un défaut de développement du tissu hépatique au stade embryonnaire à l'origine d'une masse formée de tissu mésenchymateux immature, de canaux biliaires, d'îlots hépatocytaires et de vaisseaux, sans lymphatiques. L'accumulation de sécrétions dans la lésion est probablement à l'origine de son augmentation de volume et de son caractère kystique. Il s'agit fréquemment de masses volumineuses avec une composante kystique d'autant plus importante que le volume lésionnel est important. Certaines formes sont toutefois surtout solides, comportant de petites logettes liquidiennes à distinguer de la nécrose tumorale des sarcomes indifférenciés. En échographie, il s'agit généralement d'une lésion essentiellement kystique, volumineuse, bien limitée et comportant de fins septas. En scanner, l'aspect est celui d'une masse plus ou moins kystique se rehaussant modérément après injection de produit de contraste [74].

Figure 59 : Echographie montrant une masse hépatique très largement kystique multiloculaire dont les cloisons sont fines et régulières en rapport avec un hamartome mésenchymateux kystique [74].

v L'adénome :

C'est une tumeur rare de l'enfant survenant en général dans un contexte favorisant. Les facteurs favorisants que constituent les glycogénoses de type I et III, les traitements hormonaux sont bien connus. Plus récemment, l'association avec le diabète de type MODY (forme de diabète non insulinodépendant du sujet jeune) a été montrée. L'existence d'une adénomatose peut précéder de plusieurs mois l'apparition du diabète et devra le faire dépister. Cette association est rare mais importante à connaître car la transmission est autosomique dominante et un dépistage doit être fait chez les sujets apparentés. L'association avec les shunts porto-caves congénitaux ou chirurgicaux a été mise en évidence récemment avec de façon intéressante la possibilité d'une régression tumorale lors de la fermeture du shunt avec reperfusion hépatique. Cette observation est en faveur du rôle de la balance entre apport portal et artériel dans la tumorogenèse hépatique [74].

v L'hyperplasie nodulaire focale :

C'est une tumeur rare chez l'enfant. Les critères diagnostiques en imagerie sont superposables à ceux décrits chez l'adulte. Les particularités pédiatriques sont la plus grande fréquence des formes atypiques, la tendance à la croissance plus marquée et la possibilité d'une involution spontanée remarquée dans quelques cas. En dehors des formes symptomatiques et des formes volumineuses, l'abstention thérapeutique est habituelle. Une biopsie pourra être proposée dans les formes atypiques [74]. Dans notre série, on a enregistré un seul cas.

a.2) Les masses d'origine infectieuses :

v Le Kyste hydatique du foie :

Pathologie prédominante dans des pays d'élevage en voie de développement. L'infection humaine résulte du commensalisme et de la cohabitation avec les chiens atteints de Tæniasis à E. Granulosus. La notion de contact avec les chiens est présente chez la majorité des patients. Le foie, premier filtre rencontré, est l'organe le plus fréquemment parasité. Le diagnostic est essentiellement échographique. Dans notre série, on a enregistré 16 cas de KHF soit 15,4% de l'ensemble des MAP.

v L'abcès hépatique [75] :

Les abcès du foie chez l'enfant restent fréquents dans les pays en voie de développement, en particulier dans les zones tropicales et sub-tropicales. En revanche, ils sont devenus exceptionnels dans les pays industrialisés où il n'existe pas d'arbre décisionnel clair pour la prise en charge, tant sur le plan diagnostic que thérapeutique. Les abcès à pyogènes sont les plus fréquents (80% des abcès du foie de l'enfant), suivis par les abcès amibien qui représentent 20 à 30% des cas. Le germe le plus fréquemment en cause est le staphylocoque doré, aussi bien dans les pays industrialisés qu'en voie de développement, suivent ensuite Escherichia Coli, les

klebsielles et les entérobactéries. La répartition de ces germes varie d'un pays à l'autre : Klebsiella pneumoniae, par exemple, est le germe le plus fréquent à Taiwan. Les abcès tuberculeux sont exceptionnels et les abcès fungiques se voient préférentiellement chez les enfants traités pour leucémie. Néanmoins, aucun germe n'est trouvé dans environ 35% des cas. Les abcès amibiens sont rares chez l'enfant, principalement décrits en Thaïlande, en Inde, en Egypte et en Afrique du Sud.

La présentation clinique des abcès du foie est peu spécifique, notamment en cas d'abcès unique. Habituellement, le tableau comporte de la fièvre, des douleurs abdominales et une hépatomégalie avec parfois des signes liés à l'irritation diaphragmatique (douleur de l'épaule droite, toux) ou à l'existence d'un épanchement pleural. Ce tableau est plus aigu en cas de septicémie ou de rupture de l'abcès. Sur le plan biologique, il existe le plus souvent une hyperleucocytose, une anémie et un syndrome inflammatoire, avec un bilan hépatique normal ou une ascension des transaminases. Le diagnostic d'amibiase est porté sur la sérologie, plus sensible que la présence du parasite dans le liquide de l'abcès. Une sérologie négative est en faveur d'une origine pyogène. Du point de vue de l'imagerie, le diagnostic est souvent évoqué sur l'aspect échographique, le plus souvent complété par la tomodensitométrie dont la sensibilité est proche de 100% [75].

b) <u>Les masses extra-hépatiques :</u>

b.1) Le kyste du cholédoque :

Cette terminologie consacrée par la littérature est trompeuse puisqu'il s'agit en fait d'une dilatation congénitale de la voie biliaire principale, de degré kystique variable. Cette anomalie se rencontre avec une nette prédominance de 80% chez les filles. La triade classique : masse, douleurs, ictère n'est présente au complet que dans 10% des cas dans les séries récentes. Le plus souvent, le diagnostic est fait par

échographie devant des épisodes de douleurs abdominales et de perturbation du bilan hépatique. Elle montre une dilatation kystique de la voie biliaire principale située dans le pédicule hépatique en continuité avec les VBIH dilatées et avec la vésicule biliaire. Certains cas sont dépistés en anténatal [16].

b.2) Les lymphomes non hodgkiniens (LNH)

Les LNH abdominaux de l'enfant représentent environ 45% des cas de l'ensemble des LNH (toute localisation confondue). Ces lymphomes sont toujours à cellules B et habituellement de type Burkitt, parfois de type centroblastique. Ils prennent naissance soit au niveau des plaques de Peyer, soit au niveau des ganglions mésentériques et s'étendent rapidement aux structures de voisinage avec apparition d'une ascite. Il est très rare que la tumeur soit révélée précocement par une invagination intestinale aiguë non réductible qui permet de découvrir une tumeur de petite taille résécable sans sacrifice intestinal important. Habituellement, c'est l'augmentation de volume de l'abdomen qui attire l'attention chez un enfant se plaignant de fatigue, de douleurs abdominales, éventuellement de vomissements ou de troubles de transit, et révèle une ou plusieurs masses abdominales. L'échographie et la TDM montrent une tumeur intrapéritonéale à type d'épaississement d'une anse digestive, souvent associée à des masses mésentériques ou à une infiltration mésentérique diffuse, à une ascite, et à d'autres localisations viscérales (foie, ovaires, reins, pancréas, ganglions lombo aortiques.) [76]. Dans notre série, on a enregistré 10 cas de LNH soit 9,6% de l'ensemble des MAP enregistrées.

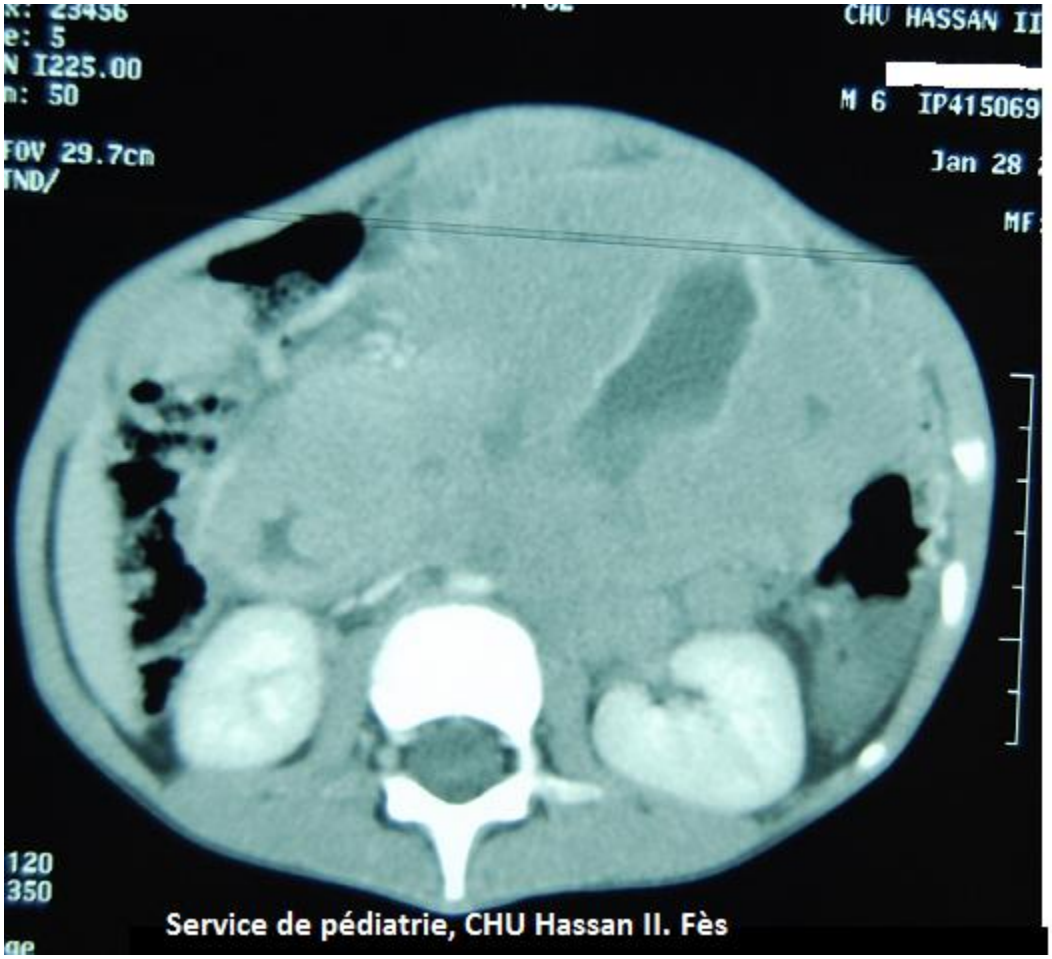


Figure 60 : Processus tissulaire pariétal digestif en rapport avec un lymphome de Burkitt

b.3) La tuberculose abdominale [90] :

Parmi les formes extra-respiratoires de la tuberculose, l'atteinte abdominale n'occupe que la troisième place derrière l'atteinte ganglionnaire périphérique et l'atteinte méningée. La localisation est variable, elle peut être digestive, ganglionnaire, hépatique, péritonéale, splénique, rénale ou pancréatique. Le tableau clinique est très polymorphe. Cependant la tuberculose abdominale infantile se caractérise par le risque de survenue d'une dénutrition sévère avec œdèmes des membres inférieurs témoignant d'une malabsorption secondaire à l'atteinte grêlique. Cet état de dénutrition est plus marqué dans la forme multifocale. Les enfants atteints de tuberculose péritonéale pure sont moins exposés à la malnutrition. Dans une étude réalisée au CHU de Rabat, le tableau clinique a été dominé par les douleurs

abdominales (61% des cas), les troubles du transit sont retrouvés dans 55% des cas, les vomissements dans 19% des cas et Les masses abdominales sont retrouvées dans 18% des cas. Le bilan biologique montre un syndrome inflammatoire et a peu d'intérêt pour le diagnostic. Il garde toutefois une importance dans la surveillance de la maladie. Ainsi, la vitesse de sédimentation est souvent accélérée, la numération formule sanguine objective une anémie modérée, une hyperleucocytose avec lymphocytose, parfois une leucopénie. La détermination de la protidémie permet d'apprécier le retentissement de la maladie sur l'absorption intestinale qui est altérée, engendrant une dénutrition concordante avec le degré de l'atteinte du grêle. Le cliché thoracique de face, quand il montre des lésions évocatrices de tuberculose, a un intérêt aussi bien diagnostique que pathogénique. Le cliché de l'abdomen sans préparation peut montrer des calcifications pouvant correspondre à des séquelles de primo-infection intestinale. L'échographie abdominale permet d'évoquer le diagnostic et de pratiquer une ponction échoguidée à visée diagnostique. Elle assure également la surveillance de l'évolution sous traitement une fois le diagnostic établi. Les aspects échographiques sont représentés par les adénopathies, l'ascite d'importance variable, et les masses abdominales. Ces dernières peuvent être uniques ou multiples, sous forme de masses trans-sonores de contours polycycliques englobant des échos digestifs, réalisant un aspect similaire à celui décrit dans les lymphomes abdominaux. Dans ce cas, la cytoponction échoguidée vient au bout des hésitations diagnostiques avec le LNH.

b.4) Les lymphangiomes kystiques :

Les lymphangiomes kystiques de l’enfant sont des tumeurs congénitales malformatives rares. Ils siègent essentiellement au niveau cervical, la localisation abdominale est rare et ne représente que 6% des tumeurs bénignes de l’enfant [77].

Elle est due à un développement congénital anormal des vaisseaux lymphatiques. Cette lésion peut se développer en intra ou en rétropéritonéal. Son développement est lent, non infiltrant, non métastatique [78]. A l'échographie, il se présente, comme une tumeur liquidienne bien limitée uni ou multiloculaire, le kyste étant dans ce cas séparé par de fines cloisons. Le contenu des kystes souvent transonore, peut cependant devenir échogène à l'occasion d'une hémorragie intra kystique voire contenir quelques calcifications [79]. Dans notre série, on a enregistré un seul cas de lymphangiome kystique mésentérique.

b.5) Les duplications digestives :

Les duplications digestives sont une entité rare : moins de 0,2% des malformations chez l'enfant. Certaines formes peuvent rester asymptomatiques et ne s'exprimer qu'à l'âge adulte. Les deux sexes sont touchés dans les mêmes proportions. Il s'agit d'une affection à révélation précoce puisque le diagnostic est fait avant l'âge d'un an dans la majorité des séries. La symptomatologie des duplications est très polymorphe et dépend du siège. La notion de masse abdominale a été rapportée dans toutes les séries [22]. L'échographie montre une formation kystique de taille variable, avec rehaussement de la paroi après injection intra veineuse de produit de contraste, contiguë à un segment d'intestin normal, précise son extension et ses rapports. La présence d'hémorragie intra kystique peut réaliser l'aspect d'une masse tissulaire ou d'une tumeur nécrosée. La localisation de la duplication par rapport au tube digestif et l'absence du contact avec les organes abdominaux sont des éléments importants du diagnostic différentiel avec les autres formations kystiques [79].

b-6) Autres masses très rares :

v Le plastron appendiculaire :

C'est une masse résistante, d'étendue variable, perceptible à la palpation de la FID, au décours de certaines crises d'appendicites. Cette masse donne la sensation d'un blindage doublant la paroi abdominale, et traduisant ainsi une réaction péritonéale localisée. Dans la littérature, le plastron appendiculaire complique 2-6% des appendicites aigues, c'est une forme évolutive très particulière de certaines appendicites aigues méconnues ou négligées [80]. Au Brazzaville [8], parmi les 70 MAP enregistrées, un cas de plastron appendiculaire a été noté. Dans notre série, parmi les 104 MAP enregistrées, un seul cas a été noté aussi.

v Le fécalome :

Le diagnostic de fécalome sur constipation doit être un diagnostic d'élimination, qui ne peut être retenu chez l'enfant que dans le cadre d'une maladie de Hirschsprung, ou d'une maladie neurologique centrale ou périphérique [81].

v Les masses spléniques :

Elles sont très rares en dehors des leucémies et des lymphomes hodgkiniens surtout. Les masses bénignes sont des kystes (kystes épidermoïdes, kystes parasitaires ou pseudo-kystes post-traumatiques), des hémolymphangiomes ou des hamartomes [36].

3) Les masses à point de départ pelvien :

a) Le rhabdomyosarcome [40] :

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur à différenciation musculaire striée se développant aux dépens du tissu de soutien non osseux. Il représente 4% des tumeurs malignes solides de l'enfant et 60% des sarcomes des tissus mous. Parmi les tumeurs solides extra-crâniennes de l'enfant, le RMS est la troisième tumeur après le neuroblastome et la tumeur de Wilms. Deux tiers des RMS sont diagnostiqués chez des enfants de moins de 6 ans avec un autre pic constaté vers l'adolescence. La tumeur est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (sex-ratio à 1,5) [40]. Les manifestations cliniques varient en fonction du point de départ tumoral, il peut s'agir des signes fonctionnels urinaires dominés par une rétention chronique des urines, une hématurie, ou une sensation d'épreinte ou de ténesme ainsi qu'une constipation. Il n'existe pas de marqueurs sériques spécifiques du RMS, mais de principe, l'AFP et la βHCG sont demandées devant la découverte de masses pelviennes afin d'exclure d'autres diagnostics (tératome, Yolk sac tumor, tumeur de la granulosa).

Les examens radiologiques réalisés lors de la découverte de la tumeur vont servir à apprécier l'extension locorégionale mais aussi à distance pour établir le stade. Le bilan est réalisé en première intention par échographie puis par IRM dont le contraste tissulaire est nettement supérieur à celui du scanner. Les caractéristiques du RMS sont celles d'une tumeur tissulaire, vascularisée, parfois nécrotique, mais cette tumeur n'a rien de spécifique, ce sont plutôt son site et ses rapports avec les organes de voisinage qui vont être informatifs et orienter vers ce diagnostic. Dans notre série, on a enregistré 4 cas de RMS soit 3,8% de l'ensemble des MAP. L'âge moyen est de 6,25 ans et le sex-ratio à 1.

Figure 61: TDM montrant une masse présacrée avec lyse osseuse rachidienne, extension vers le muscle fessier et infiltration de la graisse sous cutanée en rapport avec un RMS.

b) Les masses génitales :

b.1) L'hydrocolpos, hydrométrocolpos :

L'hydrocolpos et l'hydrométrocolpos sont dus à un obstacle vaginal. Ils réalisent une distension en amont de l'obstacle par accumulation de sécrétions cervicovaginales. Cette distension peut concerner uniquement le vagin, réalisant un hydrocolpos, comme elle peut concerner l'utérus et le vagin ensemble, réalisant un hydrométrocolpos. L'examen clinique permet de rechercher une tuméfaction périnéo-vulvaire présente dans 50% des cas, il permet également la recherche des malformations associées, présentes dans 25% des cas, notamment une syndactylie, une cardiopathie congénitale, dans le cadre du syndrome de McKusick-Kaufman, des malformations de l'arbre urinaire et une malformation anorectale. L'échographie

abdominale et pelvienne permet de confirmer le diagnostic évoqué en montrant une masse hypoéchogène. Le siège médian et la continuité de la masse liquidienne avec le vagin permettent le diagnostic en écartant l'éventualité d'un kyste ovarien, principal diagnostic différentiel avant la réalisation de l'échographie. L'échographie permet également de rechercher le type de la malformation (imperforation hyménéale, atrésie vaginale ou rétention sur utérus bicorne), mais aussi de rechercher les malformations associées, notamment une agénésie rénale ipsilatérale en cas de rétention sur utérus bicorne. La TDM et l'IRM peuvent être réalisées avant l'intervention sur des lésions complexes. [82] Dans notre série on a enregistré un cas d'hydrometrocolpos chez une patiente de 25 jours.

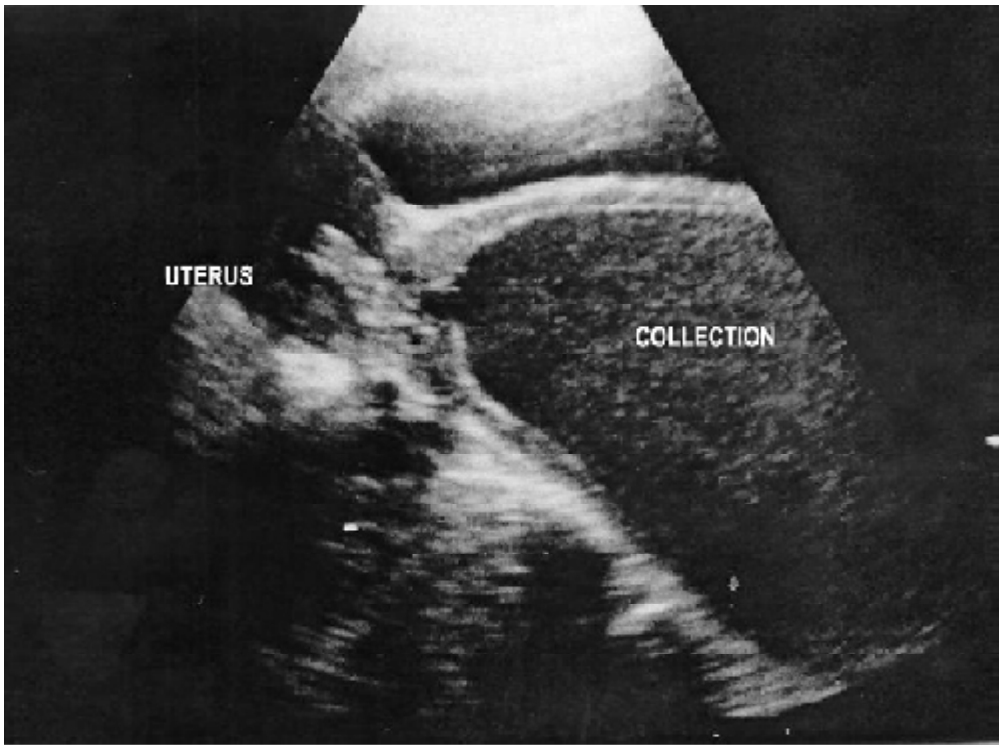


Figure 62 : Echographie montrant une rétention liquidienne en rapport avec un hydrocolpos chez une fille à J 30 de vie. [82]

Figure 63: Coupes scanographiques montrant une collection utero-vaginale en rapport avec un hydrometrocolpos chez une fille à J25 de vie. (A : coupe sagittale, B : coupe frontale.)

b.2) L'hématocolpos :

L'hématocolpos est une collection de sang dans le vagin due à une malformation vaginale. Le tableau clinique est composé essentiellement de douleurs abdominales périodiques chez une fille à l'âge de puberté avec une aménorrhée primaire. Ces douleurs sont dues à l'accumulation de sang et d'autres secrétions pendent le cycle menstruel. La manifestation clinique peut être une masse pelvienne, RAU, et l'examen trouve un hymen bombant, bleuâtre et imperforé, quand il s'agit d'une imperforation hyménale. L'échographie confirme le diagnostic. En l'absence de l'imperforation hyménale, et vu l'âge jeune des patientes, l'IRM est d'un grand intérêt, elle permet d'explorer l'anatomie du pelvis et du tractus uro-génitale à fin de déceler les différentes malformations qui peuvent en être la cause [83]. Dans notre série, on a

enregistré 4 cas d'hématocolpos, soit 3,8% de l'ensemble des MAP. Trois cas sont secondaires à une imperforation hyménéale et un cas secondaire à une malformation vaginale (diaphragme vaginale) dont le diagnostic a été confirmé par l'IRM.

b.3) Les masses ovariennes [21] :

Les tumeurs ovariennes, quoiqu'elles constituent les plus fréquentes des tumeurs du tractus génital avant 15 ans, est une pathologie rare de l'enfant et de l'adolescente. Elles ne représentent que 1 à 2% de l'ensemble des tumeurs de l'enfant. Ces tumeurs sont dans 70 à 80% des cas bénignes et dans 10 à30% malignes. Le premier pic d'âge correspond aux premiers mois de la vie, ensuite la fréquence des masses ovariennes diminue après l'âge d'un an, jusqu'à un second pic à l'âge prépubertaire et pubertaire. Les douleurs abdominales sont le symptôme le plus fréquemment rencontré. Elles siègent souvent au niveau des fosses iliaques, de l'hypogastre, parfois elles sont diffuses. Leur intensité et leur durée est variable, allant d'un tableau d'urgence chirurgicale qui fait craindre une complication à type de torsion d'annexe ou d'hémorragie intra-kystique, à de vagues douleurs chroniques spontanément résolutives. L'apparition d'une masse abdomino-pelvienne est un mode de révélation assez fréquent chez l'enfant. Il s'agit d'une masse parfois très volumineuse, tantôt peu ou pas symptomatique. La découverte peut être fortuite, le plus souvent à l'occasion d'une échographie systématique où lors d'un examen systématique. L'échographie abdomino-pelvienne permet de retrouver la masse ovarienne et de préciser son siège, sa taille, son échostructure, l'existence ou non de cloisons, de sédiments, de végétations, ou de calcifications intra-kystiques. Cet examen a une spécificité de 93% et une sensibilité de 80%, ce qui en fait le gold standard du diagnostic. Parmi les signes de malignité, il faut citer : la taille du kyste supérieur à 10 cm, l'existence de cloisons épaisses, l'épaisseur importante de la

paroi, la présence de végétations et l'aspect complexe et/ou hétérogène des tumeurs. Néanmoins, aucun signe n'est à lui seul synonyme de néoplasie. Le doppler couleur peut aider au diagnostic de malignité. Devant toute masse ovarienne, le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable en préopératoire (AFP et βHCG), afin d'orienter le diagnostic étiologique et d'éliminer une éventuelle composante maligne. L'élévation de l'AFP dans le cadre d'une masse ovarienne confirme le contingent vitellin hautement malin de la tumeur. Alors que celle de la βHCG correspond à une composante sécrétoire choriocarcinomateuse. Les kystes organiques sont représentés par le cystadénome séreux, le cystadénome mucineux et le cystadénocarcinome. Alors que les kystes fonctionnels sont représentés par le kyste folliculaire et le kyste du corps jaune (kyste lutéal) [21].

Les tumeurs malignes de l'ovaire représentent 3% de l'ensemble des cancers. Ces tumeurs dérivent soit des cellules de la lignée germinale, soit du stroma ou tissu interstitiel endocrine, soit de l'épithélium de surface. Exceptionnellement, elles peuvent représenter une localisation secondaire d'une leucémie ou d'un lymphome [14]. Dans notre série on a enregistré 4 cas de masses ovariennes soit 3,8% de l'ensemble des MAP :

- **v** Un cystadénome séreux
- **v** Un kyste folliculaire
- **v** Un cystadénome mucineux
- **v** Une tumeur de la granulosa juvénile

4) Les masses à localisations multiples :

v Les tumeurs germinales :

Les tumeurs germinales constituent un groupe hétérogène de néoplasmes représentant 2 à 4% des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune. Elles sont essentiellement retrouvées au niveau gonadique dans le testicule et l'ovaire. Elles sont rarement de localisation extra-gonadique le long de l'axe médian du corps, au niveau de la glande pinéale, du médiastin antérieur, du rétropéritoine et de la région sacro-coccygienne. Cette distribution axiale serait due au trajet de migration des cellules germinales lors de l'embryogenèse. Les tumeurs germinales sont subdivisées en plusieurs catégories ; les séminomes (dysgerminomes ou germinomes) et les tumeurs non séminomateuses (tératomes, carcinome embryonnaire, tumeur vitelline, choriocarcinome et polyembryome). Leurs aspects morphologiques et leur profil immunophénotypique sont identiques quelque soit leur localisation. Cependant, il existe des particularités morphologiques et pronostiques, spécifiques de chaque site. En effet, leur pronostic est variable en fonction de l'âge de survenu et de la localisation tumorale. Dans notre série, on a enregistré 7 tumeurs germinales, soit 6,7% de l'ensemble des MAP.

v Le tératome :

Il est formé de tissus qui se succèdent chez l'embryon par différenciation des trois feuillets primordiaux, ectoblastique, endoblastique et mésoblastique. Le tératome est dit « mature » s'il est exclusivement formé de tissus complètement différenciés, possédant une physionomie de tissu adulte. Isolé au niveau de l'ovaire, il réalise le kyste dermoïde de l'ovaire qui est une tumeur germinale bénigne. Le tératome est dit « immature » s'il possède des tissus encore incomplètement différenciés. L'immaturité tissulaire porte fréquemment sur le tissu neuroblastique [46]. Dans notre série, on a enregistré 3 tératomes mature à localisation sacro-coccygienne, et un tératome immature pelvien.

Figure 64 : Image montrant un tératome sacro-coccygien chez un nouveau né.

v La tumeur vitelline :

Les tumeurs vitellines sont des TGM rares qui surviennent le plus souvent au niveau de l'ovaire et du testicule. Les localisations extragonadiques sont rares et sont surtout sacro-coccygiennes, médiastinales, cérébrales, rétropéritonéales ou encore vaginales. L'atteinte péritonéale primitive est exceptionnelle [84]. Dans notre série, on a enregistré 3 tumeurs vitellines de localisation pelvienne extra-gonadique. Deux sont à point de départ sacro-coccygien et la 3^{éme} est d'origine imprécise.

v Le choriocarcinome :

Le choriocarcinome infantile est une tumeur trophoblastique maligne exceptionnelle. Il s'agit le plus souvent de la transmission au nouveau-né de métastases d'un choriocarcinome placentaire. Son évolution était fatale jusqu'à l'utilisation de polychimiothérapie. L'âge de survenue est de 0 à 6 mois, le tableau clinique le plus fréquent associe anémie, hépatomégalie et syndrome hémorragique, avec plus rarement des localisations tumorales cérébrales, cutanées, ou ORL et des

signes de puberté précoce. Toutefois, de nombreuses présentations cliniques peuvent être responsables d'errances diagnostiques. Le diagnostic repose sur l'élévation anormale de l'hormone chorionique gonadotrope (hCG) et de la βHCG dans le sérum ou les urines de l'enfant. La preuve histologique n'est pas systématique. Le bilan d'extension comprend un scanner thoraco-abdominal et une IRM cérébrale [85].

- **v** Les kystes hydatiques :

L'échinococcose hydatique (kyste hydatique) est une maladie parasitaire commune sur le pourtour Méditerranéen. Chez l'enfant, elle prend des caractères particuliers par la localisation préférentielle des kystes au niveau pulmonaire. Pour les KH abdominaux, la localisation hépatique vient en premier, ensuite les autres localisations qui sont rares. Dans une Etude de 37 cas de kystes hydatiques abdominaux enregistrés à rabat [86], l'âge moyen est de 9 ans, avec une prédominance masculine, la localisation hépatique était dans 67% des cas (n=25), puis splénique (n=5) dans 13,5% des cas, péritonéale (n=4) dans 10,8% des cas, pancréatique dans 2 cas et diaphragmatique dans un seul cas. Dans notre série, on a enregistré 17 cas de KH abdominaux soit 16,3% de l'ensemble des MAP enregistrées, l'âge moyen est de 8,9 ans avec une prédominance masculine. On a enregistré 15 cas de KHF soit 88%, un cas de KHR, et la multifocalité a été enregistrée chez un cas: un KHF associé à un KH de la paroi abdominale.

- **v** Les neuroblastomes :

Comme c'est déjà décrit, le NBL est retrouvé tout au long du système nerveux sympathique, ce qui veut dire qu'il a une localisation rétropéritonéale et pelvienne. Ces tumeurs sont le plus souvent abdominales (80%), mais elles peuvent aussi être cervicales (2%) thoraciques (12%) ou pelviennes (5%) [20]. Dans notre série qui s'est

intéressée aux MAP, 78% des NBL sont de localisation abdominale, contre 22% qui sont pelviens.

VIII. PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MAP :

A) Moyens et indications :

1) Origine infectieuse :

Le traitement anti-infectieux dépend de l'étiologie de la masse :

Pour le plastron appendiculaire, le traitement est essentiellement médical au début, et repose sur une triple antibiothérapie à base d'amoxicilline, d'aminoside et de métronidazole, avec une durée de 9-11 jours selon les auteurs. Il a pour but de stériliser le foyer infectieux existant au sein du plastron en essayant de résorber l'œdème qui favorise l'agglutination des anses. Après ce traitement, une appendicectomie doit être programmée après 4 à 6 mois, car le risque de récidive après le traitement conservateur est de 3 à 17% à deux ans [80].

En cas d'abcès d'organe plein, le traitement est médico-chirurgical. Un drainage chirurgical est nécessaire avec une antibiothérapie initiale probabiliste puis secondairement adaptée au germe isolé, selon le résultat de l'antibiogramme.

Pour les KH, l'albendazole pénètre dans le sang et dans le kyste. Son emploi chez l'enfant à la dose de 400 mg/jr en cures de 28 jours séparés de 15 jours sans traitement a montré une bonne tolérance et la régression des paramètres morphologiques, parfois la disparition des images sur les radiographies ou l'échographie au bout de six cures. Mais le seul traitement d'efficacité prouvée est le traitement chirurgical. Les procédés sont nombreux et les indications sont en fonction de la topographie des kystes, et de leur état (sains ou rompus). L'idéal est d'enlever le parasite en masse, mais ceci n'est possible que pour de petits kystes. On doit éviter tout essaimage parasitaire au cours de l'intervention. Il faut vider le kyste tout en injectant un stérilisant. Le formol à 2% de la solution du commerce, est efficace mais toxique. La solution hypertonique de glucose à 30% est inefficace. Le sérum salé hypertonique n'est utile qu'à très forte concentration (au moins 20%) mais sa

résorption peut donner des perturbations hydroélectrolytiques sévères. Le cétrimide (ammonium quaternaire) à 0,5% détruit les scolex en 2 minutes. L'eau oxygénée à 10 volumes est plus rapidement scolécide, et a une meilleure pénétration dans les kystes remaniés, mais a été accusée de favoriser une cholangite sclérosante séquellaire, ou d'être cause de collapsus. Le traitement de la cavité résiduelle dépend de la taille du kyste, de l'organe atteint et des lésions périkystiques. Au niveau du foie, sauf kyste univésiculaire superficiel, on préfère la kystectomie en bloc ménageant les fistules biliaires en fonction de l'état de la poche résiduelle [87].

Le traitement de la tuberculose abdominale fait appel à l'association de quatre antibacillaires pendant 2 mois puis 2 antibacillaires pendant 7 mois (2 SRHZ-7 RH) [90].

2) Origine malformative :

Le traitement des MAP d'origine malformative est essentiellement chirurgical et consiste à une correction ou une résection de cette malformation. Pour les SJPU, le traitement passe de l'abstention chirurgicale surveillée pour les SJPU peu serrés à une chirurgie ouverte qui repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale, jusqu'à une néphrectomie pour le rein non fonctionnel [68]. Pour l'hématocolpos, et l'hydrometrocolpos, Le traitement consiste à faire une hyménectomie en X en cas d'imperforation hyménéale. Cette hyménectomie doit être associée à un drainage vaginal pendant 48 heures et à une antibioprophylaxie [82]. En cas de malformation vaginale, le traitement consiste en une cure chirurgicale réparatrice.

Le traitement des duplications digestives ne peut être que chirurgical. Il dépend de la topographie et de l'aspect anatomique de la duplication. Le geste préconisé est l'exérèse simple de la duplication. Dans les cas où les rapports sont très intimes, cette

exérèse emporte une partie de l'intestin adjacent suivie d'une anastomose termino-terminale [22].

3) Origine tumorale :

a) Moyens

v La chirurgie :

Toute MAP d'origine tumorale, qu'elle soit bénigne ou maligne, nécessite une exérèse chirurgicale, en raison des risques de complications liés à son évolution. En cas de tumeurs malignes, le traitement chirurgical ne doit être envisagé qu'une fois le diagnostic posé, le bilan d'extension réalisé et après concertation multidisciplinaire. La plupart des tumeurs malignes de l'enfant nécessitent en effet une chimiothérapie première, la chirurgie n'étant proposé qu'après réduction du volume tumoral, afin d'améliorer la qualité de l'exérèse et de réduire les complications opératoires sauf pour quelques rares tumeurs qui sont opérables d'emblée. Dans notre série, parmi les 68 tumeurs enregistrées, 39 ont bénéficié d'un traitement chirurgical soit 57.4%.

v La chimiothérapie :

La croissance extrêmement rapide des tumeurs de l'enfant expliquent largement l'efficacité de la chimiothérapie, puisque celle ci agit sur les cellules en division. Elle agit par voie systémique sur la tumeur primitive et sur les métastases qu'elles soient cliniques ou infra-cliniques. La chimiothérapie est proposée souvent en première ligne thérapeutique (néo-adjuvante), c'est-à-dire, avant le geste chirurgical. Le but est de faire diminuer le volume de la tumeur primitive, afin de faciliter ainsi le geste local, et d'agir précocement sur les métastases. Cela permet aussi d'évaluer son efficacité sur la tumeur primitive par l'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire (réponse anatomopathologique à la chimiothérapie). Après le geste local, la chimiothérapie est dite adjuvante et elle a comme rôle essentiel

d'éradiquer les foyers micro-métastatiques infra-cliniques. Sa durée est plus ou moins longue en fonction des pathologies et des critères de gravité. Les paramètres pharmacocinétiques et pharmacodynamiques des médicaments anticancéreux sont extrêmement variables chez l'enfant. La toxicité est plus importante chez le très jeune enfant, en particulier la toxicité cardiaque des anthracyclines qui est très importante au cours de la première année de vie. Cette très grande chimio-sensibilité des tumeurs de l'enfant a repositionné, dans la stratégie thérapeutique, la place de la chirurgie et de la radiothérapie. Dans notre série, la chimiothérapie a été indiquée dans toutes les tumeurs malignes sauf les 2 cas d'hépatoblastomes qui ont bénéficié d'emblée d'une exérèse chirurgicale.

v La radiothérapie :

Le recours à cet arsenal thérapeutique est limité aux stades avancés des tumeurs radio-sensibles à cause des risques de séquelles sur la croissance et les risques neuro-endocrinologiques. Par exemple, le néphroblastome est l'une des tumeurs malignes les plus radiosensibles, mais les séquelles engendrées par l'irradiation ont conduit à limiter son utilisation aux stades avancés. Les indications actuelles ont pu être établies grâce aux différents essais thérapeutiques multicentriques [12]. En revanche, la radiothérapie garde un rôle important dans la prise en charge palliative, en particulier des patients avec des métastases osseuses ou ganglionnaires douloureuses. Elle permet le plus souvent un contrôle rapide de la douleur et permet de stabiliser des lésions très évolutives [20]. Dans notre série, la radiothérapie a été indiquée chez 3 malades ayant un NPH stade III.

b) Les indications :

Les modalités thérapeutiques dépendent du type histologique, de l'extension de la maladie et de l'âge de l'enfant. Le néphroblastome est le premier cancer de l'enfant qui a pu être guéri en raison de sa grande sensibilité à la chimiothérapie et à la

radiothérapie. Les progrès thérapeutiques ont été rapides, grâce à des essais multicentriques contrôlés dans le cadre de la NWTS et de la SIOP. La chimiothérapie est utilisée avant le geste chirurgical, pour diminuer le volume de la tumeur à fin de la rendre résécable et de diminuer le risque de rupture per-opératoire, et après le geste chirurgical pour diminuer le risque de récidive. Le geste chirurgical de référence pour les tumeurs unilatérales est la néphro-urétérectomie totale élargie. La radiothérapie n'est indiquée que pour les stades avancés [12].

En matière de NBL, et pour les formes localisées (stade I et II), le consensus international est en faveur d'une chirurgie seule en l'absence de facteur de risque opératoires et ce quel que soit l'âge. Aucun bénéfice n'a été démontré à l'administration d'un traitement complémentaire par chimiothérapie ou radiothérapie. Pour les NBL de stades avancés, la prise en charge consiste en l'administration d'une chimiothérapie initiale, l'objectif est de rendre la tumeur opérable [20].

Les RMS sont des tumeurs extrêmement chimiosensibles. La plupart des enfants vont donc recevoir, après l'établissement de leur stade, une chimiothérapie et une réévaluation en fin de traitement afin d'envisager le type de chirurgie d'exérèse [40].

La chimiothérapie est le seul traitement du lymphome non hodgkinien de l'enfant, qui doit être considéré comme une maladie systémique même en présence d'une maladie apparemment localisée. C'est une tumeur chimiosensible et chimiocurable. La chirurgie n'a plus d'indication dans le traitement des lymphomes. Sa place est limitée à la biopsie-exérèse d'une tumeur très localisée, à l'exérèse d'une masse résiduelle lors d'un bilan de rémission pour faire la part entre une tumeur nécrosée et un résidu tumoral viable, et au traitement d'une complication chirurgicale abdominale [76].

Pour les TGM, le traitement repose sur la chirurgie et la chimiothérapie. La radiothérapie externe n'a plus guère d'indication actuellement [46].

B) Evolution :

L'évolution des MAP dépend de l'étiologie. Dans notre série, le taux de mortalité est de 23% pour l'ensemble des MAP. Touts les patients décédés avaient une tumeur maligne. Ce taux s'explique par le nombre élevé de patients soufrant de pathologies malignes, qui représentent 58% des cas enregistrés. La plupart de ces malades ont consulté à un stade avancé de leurs maladies.

Pour le NPH, les études menées dans les trente dernières années par deux grands groupes coopératifs internationaux, la SIOP en Europe et le NWTSG aux Etats-Unis, ont abouti à des taux de guérisons proches de 90% [24]. Dans notre série, le taux de guérison pour le NPH est de 82%.

L'évolution des NBL est très variable. En effet, certaines tumeurs localisées ou métastatiques peuvent régresser spontanément, d'autres peuvent guérir grâce à un traitement associant chirurgie et/ou chimiothérapie, et d'autres ne sont pas curables malgré l'utilisation d'une chimiothérapie intensive [20].

Le pronostic du RMS dépend du type histologique. Le RMS embryonnaire qui est la forme la plus fréquente est de pronostic intermédiaire avec une survie globale de 66% à 5 ans. Le RMS alvéolaire est de mauvais pronostic avec une survie globale à 54% dans les formes localisées. Pour le RMS indifférencié, il est de très mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans de 40% [40].

Pour les pathologies malformatives, infectieuses, et tumorale bénignes, on n'a enregistré aucun décès dans notre série.

CONCLUSION :

RECOMANDATIONS PRATIQUES

POUR LA DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

DEVANT UNE MAP CHEZ L'ENFANT

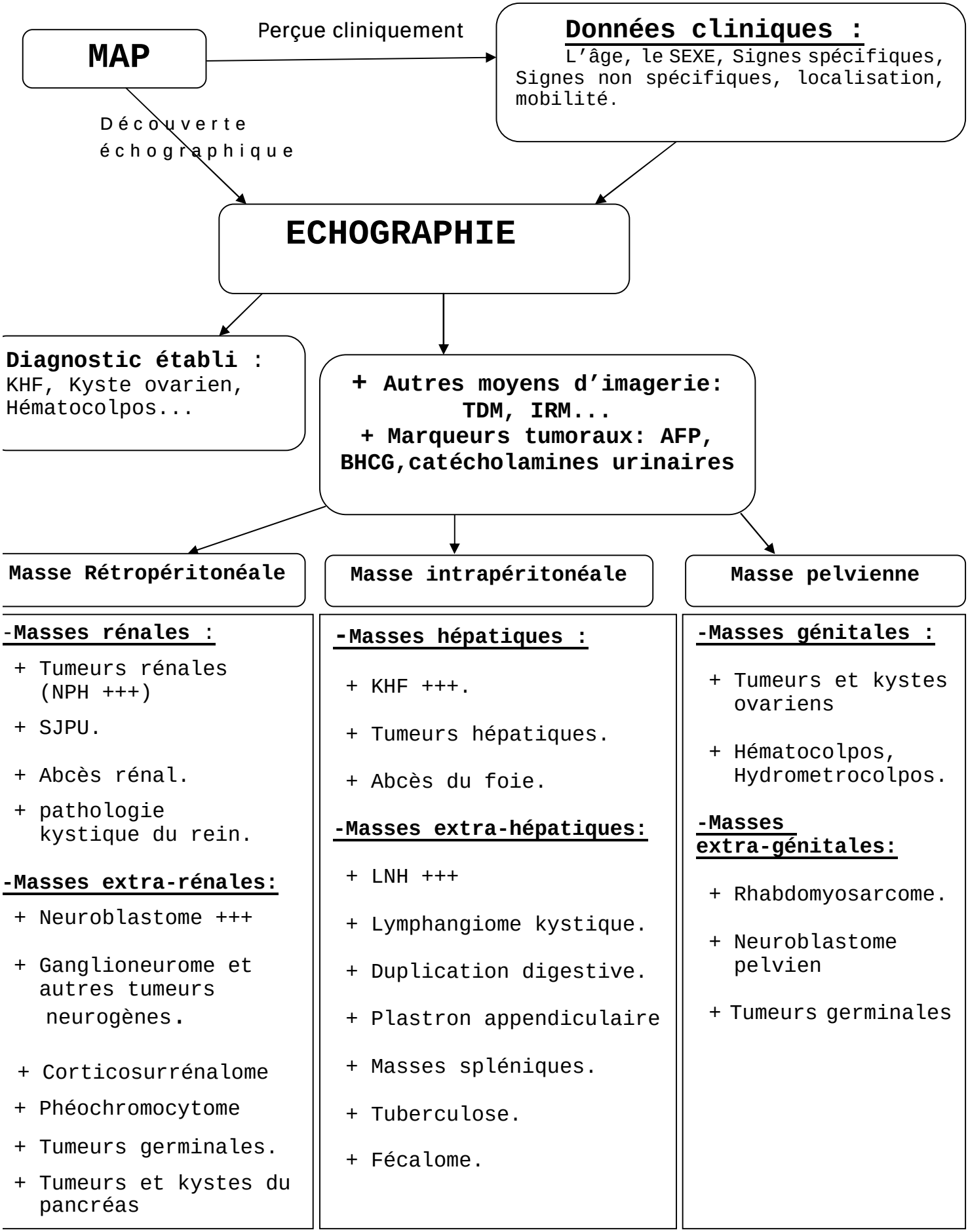
La découverte d'une MAP chez l'enfant est une situation non exceptionnelle. Du fait de la fréquence des pathologies malignes et des complications liées à l'évolution de la masse, un diagnostic étiologique rapide s'impose afin d'instaurer le traitement adéquat.

Le plus souvent, la masse est perçue cliniquement. Une anamnèse précise avec l'enfant et ses parents à la recherche des signes associés et le caractère évolutif ainsi qu'un examen physique complet minutieux, permettent de collecter les caractéristiques cliniques qui ont une valeur d'orientation. Ce sont : l'âge, le sexe, les signes spécifiques, les signes non spécifiques, le siège de la masse et sa mobilité.

L'imagerie vient pour affirmer la présence de cette masse, et permet de faire le diagnostic topographique. C'est l'échographie qui est, le plus souvent demandée en premier, Elle permet dans quelques cas de poser le diagnostic étiologique, surtout pour les masses kystiques (KHF, kystes ovaires, hématocolpos, NPH....). Viennent ensuite les autres moyens d'imagerie, la TDM, l'IRM.... qui n'ont pas uniquement un rôle dans le diagnostic topographique, mais aussi dans le bilan d'extension pour la stadification de la maladie nécessaire avant la mise en route du traitement.

La biologie permet de conforter l'hypothèse diagnostique évoquée par la clinique et l'imagerie grâce au dosage des marqueurs tumoraux. Mais le diagnostic étiologique de certitude n'est établi qu'après l'étude de l'anatomopathologiste.

En se basant sur les résultats de notre étude et en se comparant avec les données de la littérature, nous sommes arrivés à établir une démarche diagnostique méthodique résumée dans l'arbre décisionnel suivant :


MAP
Perçue cliniquement
Découverte échographique
Données cliniques :
L'âge, le SEXE, Signes spécifiques, Signes non spécifiques, localisation, mobilité.
ECHOGRAPHIE
Diagnostic établi : KHF, Kyste ovarien, Hématocolpos...
+ Autres moyens d'imagerie: TDM, IRM...
+ Marqueurs tumoraux: AFP, BHCG,catécholamines urinaires
Masse Rétropéritonéale
Masse intrapéritonéale
Masse pelvienne
-Masses rénales :
+ Tumeurs rénales (NPH +++)
+ SJPU.
+ Abcès rénal.
+ pathologie kystique du rein.
-Masses extra-rénales:
+ Neuroblastome +++
+ Ganglioneurome et autres tumeurs neurogènes.
+ Corticosurrénalome
+ Phéochromocytome
+ Tumeurs germinales.
+ Tumeurs et kystes du pancréas
-Masses hépatiques :
+ KHF +++.
+ Tumeurs hépatiques.
+ Abcès du foie.
-Masses extra-hépatiques:
+ LNH +++
+ Lymphangiome kystique.
+ Duplication digestive.
+ Plastron appendiculaire
+ Masses spléniques.
+ Tuberculose.
+ Fécalome.
-Masses génitales :
+ Tumeurs et kystes ovariens
+ Hématocolpos, Hydrometrocolpos.
-Masses extra-génitales:
+ Rhabdomyosarcome.
+ Neuroblastome pelvien
+ Tumeurs germinales

RESUME

Les masses abdomino-pelviennes chez l'enfant posent souvent un problème diagnostic et thérapeutique. Elles peuvent être en rapport avec une pathologie bénigne, mais le plus souvent elles sont liées à une pathologie maligne, mettant en jeu le pronostic vital.

Ce travail est une étude rétrospective portant sur les MAP diagnostiquées au sein des services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 2 ans (du 1er Janvier 2011 au 31 Décembre 2012). L'objectif est d'analyser les aspects épidémiologiques, les caractéristiques cliniques et paracliniques, et d'identifier les différentes étiologies.

104 malades sont diagnostiqués comme porteurs de MAP durant cette période. L'âge de nos patients varie entre 1 jour et 14 ans avec une moyenne de 4 ans et 9 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 1 à 6 ans (51,4%). Le sexe ratio M/F est à 0,96. La masse est découverte par les parents dans 47% des cas, elle est découverte lors de complications dans 12,5% des cas, en période néonatale dans 3,8% des cas, et en prénatal dans 0,95% des cas. Ces masses sont rétropéritonéales dans 48% des cas, intrapéritonéales dans 30% des cas, et à point de départ pelvien dans 22% des cas.

Les masses d'origine maligne constituent 58,6% des cas, Elles sont dominées par le néphroblastome puis le neuroblastome. Les masses d'origine infectieuse constituent 18,3% des cas, dominées par le kyste hydatique. Les masses d'origine malformative constituent 16,4%, dominées par le syndrome de jonction pyélo-urétérale. Enfin les masses tumorales bénignes constituent 6,7% des cas.

La chirurgie a pris une place importante dans la prise en charge de nos patients. 68,3% des cas ont bénéficié d'un geste chirurgical. La chimiothérapie a été indiquée chez 58% des cas, et la radiothérapie chez 2,9% des patients. L'évolution de nos patients était favorable chez 62,5% des cas, 12,5% des cas suivent toujours leurs traitements avec bonne réponse, 23% des cas sont décédés et 1,9% sont perdus de

vue.

A la lumière de ces résultats, les MAP chez l'enfant ne sont pas rares, et cachent derrière plusieurs étiologies, le plus souvent malignes, imposant une instauration rapide du traitement.

ABSTRACT

The Abdomino-pelvic masses in children represent a diagnosis and a therapeutic challenge. They can be benign, but most often they are related to malignancy, involving life-threatening.

This work is a retrospective study analyzing the epidemiological, clinical and paraclinical aspects and the etiologies of the abdomen-pelvic masses in children diagnosed over a period of two years (January 1st 2011 to December 31st 2012) at both pediatric and child surgery departments I of the university hospital Hassan II in Fez.

104 patients were diagnosed with an abdomino-pelvic masse. The age of our patients varies between 1 day and 14 years, the median age is 4 years and 9 months, the most affected age group is between 1 and 6 years (51,4% of the cases). Sex ratio M/F is 0.96. The mass was discovered by the parents in 47% of the cases. It has been discovered after complications in 12.5% of the cases, in neonatal period in 3.8% and in prenatal period in 0.95% of the cases. The masses are retroperitoneal in 48% of the cases, intraperitoneal in 30% of the cases and originating from the pelvic area in 22% of the cases.

The masses are malignant in 58.6%, it is essentially nephroblastoma followed by neuroblastoma. 18.3% of the masses are infectious origin, mainly hydatic cyst. The malformation origin masses account for 16.4%, dominated by the syndrome of uretero-pelvic junction obstruction. 6.7% of the masses are benign tumors.

Surgical treatment was the first line of therapy for most of our patients (68.3%), chemotherapy was used in 58% of the cases and radiotherapy in 2.9% of the patients. 62.5% had a favorable outcome, 12.5% of the patients still being treated with good results, 23% of the patients have died and 1.9% of the patient lost contact with treating team.

In the light of these results, the abdomino-pelvic masses in children are not rare and can be of multiple etiologies, malignant most of the time, requiring rapid initiation of treatment.

ملخص

تشكل الكتل البطنية والحوضية عند الطفل مشكل تشخيصي وعلاجي، يمكن أن تكون متعلقة بمرض بسيط لكن في أغلب الأحيان يكون الأمر متعلق بمرض خبيث قد يهدد بحياة المريض.

هذا البحث هو عبارة عن دراسة استعادية عن الكتل البطنية والحوضية التي تم تشخصيها بمصلحتي طب الأطفال وجراحة الأطفال 1 بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال مدة سنتين(من فاتح يناير 2011 إلى 31 دجنبر 2012). الهدف منها هو تحليل الخصائص الوبائية السريرية والشبه سريرية مع تحديد مختلف أسبابها.

خلال هذه الفترة تم تشخيص كتلة بطنية – حوضية، عند 104 مريض عمرهم تراوح بين يوم واحد و 14 سنة، متوسط العمر هو : 4 سنين و 9 أشهر، وتعد شريحة العمر ما بين سنة و 6 سنين هي الأكثر عرضة لهذه الكتل بنسبة 51.4% ونسبة الجنس هي 0.96. اختلفت ظروف اكتشاف هذه الكتل حيث أن 47% ثم اكتشافها من طرف الآباء و 12.5% تم اكتشافها أثناء مضاعفاتها، 3.8% ثم اكتشافها في فترة الولادة الحديثة، وفي فترة قبل الولادة بالنسبة 0.95% من الحالات. 48% من هذه الكتل كانت خلف الصفاق، 30% داخل الصفاق ومن أصل حوضي عند 22% من الحالات.

تشكل الأمراض الخبيثة 58.6% من الحالات حيث وجدنا في المرتبة الأولى النفروبلاستوما يليها النوروبلاستوميا. الأسباب التعفنية للكتل شكلت 18.3% جلها كيس العدارية، الأسباب التشوهية تشكل 16.4% جلها ملازمة الوصل الحويضي الحالبي، وأخيرا تشكل الأورام الحميدة 6.7% من الحالات.

شكلت الجراحة وسيلة مهمة في العلاج، حيث استفاد 68.3% من الحالات من علاج جراحي، بالموازاة مع العلاج الكيميائي الذي استفاد منه 58%. أما العلاج بالأشعة فاستفاد منه 2.9% من الحالات. 62.5% من الحالات أخذوا تطورا إيجابي، 12.5% من الحالات لا زالوا يتلقون العلاج مع استجابة إيجابية في حين 23% من الحالات توفوا و 1.9% من الحالات مفقودة.

في ضوء هذه النتائج نستنتج أن الكتل البطنية الحوضية عند الطفل ليست بالناذرة وتحمل وراءها عدة أسباب مرضية في أغلب الأحيان خبيثة تتطلب شروع استعجالي في العلاج.

BIBLIOGRAPHIE

(1) Bouchet A, Cuilleret.J.
Anatomie descriptive et fonctionnelle
L'abdomen, région retro péritonéale, petit bassin, périnée. 2eme édition, 1991.

(2) Kamina, Pierre Di.
Abdomen : paroi et tube digestif
Edition 1996

(3) http://www.gremmo.net/anatomietopographique.html

(4) http://www.cosmovisions.com/abdomen.htm

(5)http://www.ikonet.com/fr/ledictionnairevisuel/etre-humain/anatomie/organes-genitaux-masculins/coupe-sagittale.php

(6)http://www.doctissimo.fr/html/sante/atlas/fiches-corps-humain/pelvis-perinee.htm

(7)http://www.palli-science.com/continuum/cance_vulve/cavite_peritoneale.php

(8) A.-R. Okoko, G. Ekouya Bowassa, A.-P.-G. Oko, A. Mbika-Cardorelle, Epidemiology of palpable abdominal masses in children in Brazzaville
Archives de Pédiatrie 2012;19:878-879

(9) Hachicha M, Mahfoudh A, Karray A, et al.
Les masses abdominales palpables chez l'enfant de 0 à 14 ans. A propos de 97 cas. Tun Med 1986;6475–80.

(10) Naha L, Ksiyer M, Bennani-smires C, et al.
Epidémiologie des masses abdominales palpables de l'enfant au Maroc. A propos de 1084 cas. Tun Med 1986;6469–74.

(11) A.HAROUCHI
Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne édition 2001.

(12) Chastagner P, Fournet JC, Doz F et Gauthier F.
Tumeurs du rein de l'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale 4-088-D-10

(13) M. Fournier, J. Bréaud, JC Mas, N.Sirvent, A. chevallier
Corticosurrénalome chez l'enfant. A propos de 2 cas.
Archives de pédiatrie 2008, 15 : p887-p922

(14) Oberlin O., Martelli H.
Pathologies bénignes de l'ovaire et tumeurs malignes de l'ovaire, de l'uterus et du vagin chez l'enfant et l'adolescente. EMC, gynécologie, 802-A-17, 2010

(15) H. Hadj kacem, R.Dafiri
Causes tumorales d'ictère cholestatique chez l'enfant.
Feuillets de radiologie 2010; 50 :107-114

(16) D. Pariente, S. Franchi-Abella.
Pathologie des voies biliaires de l'enfant. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 2012;7(3):1-17 [Article 33-496-A-10].

(17) A. Delarue, C. Bergeron, F. Mechinaud-Lacroix, C. Coze, M. Raphael, C. Patte, pour le « Comité Lymphome » de la SFCE
Lymphome non-Hodgkinien de l'enfant : prise en charge chirurgicale lors d'un tableau abdominal révélateur. J. chirurgie 2008, 145 N° 5

(18)D.Plantaz et al.
Syndrome opsoclonus-myoclonus associé au neuroblastome non métastatique. Suivi à long terme. Étude de la Société française d'oncologie pédiatrique
Archive de pédiatrie 2000 ;7,621-8

(19) Rubie H.
Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2001,12p.

(20) Couanet D., Valteau-Couanet D.
Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2006.

(21) R. Khemakhem et al.
Les kystes et tumeurs de l'ovaire chez l'enfant tunisien. Aspects diagnostiques et prise en charge thérapeutique
Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 25, Issue 1, February 2012, Pages 8-13

(22) Y. Teklali , N. Kaddouri, M. Barahioui
Les duplications digestives chez l'enfant (à propos de 19 cas)
Archive de pédiatrie 9 (2002) 903-906

(23) A. CAMARA, M. KEITA, G. DIALLO
Aspects Epidemio-Cliniques du Néphroblastome dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré à (Propos de 30 Cas)

(24) A. Delarue , C. Coze , G. Gorincour , C. Bouvier , X. Murraciole
Tumeurs du rein de l'enfant. Encyclopédie medico-chirurgicale, pédiatrie, 4-088-D-10, 2007

(25) Khaled Husain , Elizabeth Thomas, Zeinab Demerdash , Susan Alexander
Mediastinal ganglioneuroblastoma-secreting vasoactive intestinal peptide causing secretory diarrhea
Arab journal of gastroenterology 12 (2011) 106-108

(26) S Neuenschwander.
Tumeurs rénales malignes de l'enfant. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire 1990:1-0 [Article 34-117-A-30].

(27) Sabine Sarnacki, Natacha Sayegh, Hélène Martelli.
Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant. EMC - Gastro-entérologie 1996:1-0 [Article 9-044-I-10].

(28)S. Semlali et al
Diagnostic échographique en urgence d'une torsion de l'ovaire chez l'enfant : à propos de neuf observations
Archives de pédiatrie 11 (2004) 304-307

(29) D. Klifa , J. Verine , O. Mathieu , É. Tariel , P. Mongiat-Artus
Tumeurs non épithéliales de la vessie.
Encyclopédie medico-chirurgicale, Urologie, 18-244_A-20, 2008

(30) A. Afifi, Y. Bouabdallah, F. Ettaybi, M. Benhammou
Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 19, Issue 8, December 2006, Pages 328-330

(31) Mohammad Farhan Qureshi, Mohammad Aakrah, U. Venkatramana Shenoy
Clinical features and treatment strategies of Wilms tumor
J.Med.Sci., 7(5): 797-803 . 1st July, 2007.

(32) Kai Li, MD, Kuiran Dong, MD, Jiechun Gao, MD,Wei Yao, MD, Xianmin Xiao, MD,Shan Zheng, MD
Neuroblastoma Management in Chinese Children
Journal of Investigative Surgery, 25, 86–92, 2012

(33) Odile Oberlin, Françoise Flamant, Catherine Duflos-Cohade.
Tumeurs malignes du vagin, de l'ovaire et du corps de l'utérus, pathologie bénigne de l'ovaire chez l'enfant et l'adolescente. EMC - Gynécologie 1996:1-0 [Article 802-A-17

(35) J.-C. Hoeffel,M.-A. Galloy L. Mainard,M. Claudon
Calcifications abdominales chez l'enfant. Encyclopédie medico-chirurgicale
Feuillets de radiologie, 2002,42, n°4, 305-320

(36) S Neunschwander, D Couanet, J Leclere.
Tumeurs abdominales de l'enfant (foie et surrénales exclus). EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 1991:1-0 [Article 33-489-D-10].

(38) N Aloui-Kasbi, S Felah, I Bellagha, S Barsaoui, A Hammou
Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant
Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 17, Issue 1, February 2004, Pages 34-40

(40) P. Philippe-Chomette, D. Orbach, H. Brisse, Y. Aigrain, D. Berrebi, A. El Ghoneim
Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant
Annales d'Urologie, Volume 40, Issue 5, October 2006, Pages 280-296

(41) Marine Diviné.
Lymphome de Burkitt.
EMC - Hématologie 1994:1-0 [Article 13-016-A-50].

(42) A. Dibi, F. Jabourik, M. Kissra, A. Abouhafs, N. Kaddouri, M.N. Benhmamouch, A. Bentahila
Le phéochromocytome chez l'enfant à propos de 4 cas
Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 25, Issue 6, December 2012, Pages 349-352

(43) O. Gaillard
La neuron-specific enolase (NSE)
Encyclopédie medico-chirurgicale, Immuno-analyse et biologie spécialisée 18 (2013) 138-139

(44) B Bourgois, F Boman, B Nelken, M Bonnevalle, D Turck
Diarrhée profuse révélatrice d'un neuroblastome hypersécrétant le vasoactive intestinal peptide
Archives de Pédiatrie, Volume 11, Issue 4, April 2004, Pages 340-343

(45)C. Desbene, O. Gaillard
Caractéristiques immuno-analytiques de l'alpha fœtoprotéine
Immuno-analyse & Biologie Spécialisée, Volume 28, Issues 2–3, April–June 2013, Pages 158-165

(46) Marie-Christine Baranzelli
Tumeurs germinales malignes.
EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 1994:1-0 [Article 4-150-A-45].

(47) Miron I, Frappaz D, Brunat-Mentigny M, Combaret V, Buclon M, Bouffet E, Thiesse P, Ragg S, Bailly C, Philip T
Initial management of advanced Burkitt lymphoma in children: is there still a place for surgery?
Pediatric Department, Centre L. Bérard, Lyon, France.

(48) Anatomie pathologique
Charles Duyckaerts, Pierre Fouret, Jean-Jacques Hauw
Université Pierre et Marie Curie

(49) Applegate KE, Ghei M, Perez-Atayde AR
Prenatal detection of a Wilms'tumor.
Pediatr Radiol 1999 ; 29 65-67

(50) Butler D, Buchino JJ, Jose B, Lindberg RD, Spanos WJ Jr,
Paris KJ Wilms'tumor in an adult: a case report and review of the literature. Ky Med Assoc 1997 ; 95 : 191-196

(51) Yi Yang
The expression of HSP70 and HSP90 in children with Wilms tumor .
Journal of pediadrie surgy June 2006, Pages 1062-1066

(52) Sachiyo Suita
Clinical characteristics and autocome of Wilms tumors with a favorable histology in Japan: a report from the study Group for Pediatric solid malignant Tumors in the Kyushu Area, Japan.

(53) Pianezza ML
Wilms' tumor at the children's Hospital of Easten Ontorio 1990-2001.
Can J Urol . 2004 Feb ; 11(1) 2151-6

(54) S.Ben Ahmed
Etude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre Tunisien.
Annales d'urologie 37 (2003) 164-169

(55) S Benchekroun
Traitement des cancers de l'enfant en Afrique : resultants préliminaires du groupe franco africain d'oncologie pédiatrique ,
Archives de pédiatrie 12 (2005) 851-853

(56) So Ekenze
The challenge of nephroblastoma in developing country.
Annals of oncology 2006 17 (10) 1598- 1600

(57) Mohammed Farhan Quershi, Mohammed Al Bakrah and U. Venkatramana Shenoy
Clinical features and treatment strategies of Wilms' Tumor
J.Med. Sci,7(5) : 797-803

(59) N.Alaoui-Kasbi, S.Felah, L.bellagha, S. Basraoui, A. Hammou
Imagerie des tumeurs renales chez l'enfant.
EMC , journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 34-40

(60) Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, Browning NG, Green DM, D'Angio GJ , et al.
Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center.
Am J Surg Pathol 2000 ; 24 : 4-18

(61) M.El Kababri, M.Khattab, M. El Khorassani, L.Hessissen, A. Kili, M.N.Nachef, N.Cherradi, A.Malihy, Z.Alhamany, F.Msefer-Alaoui
Sarcome rénale à cellules clairs (A propos d'une série de 13 cas)
EMC, Archives de pédiatrie 11 (2004) 794-799

(62) Mayeur.D
Sarcome rénale à cellules claires. 1988.
Thèse de médecine lile II

(63) Hirose M, Yamada T, Toyosaka A, Hirose T, Kagami S, Abe T , et al.
Rhabdoid tumor of the kidney: a report of two cases with respective tumor markers and a specific chromosomal abnormality, del (11p13).
Med Pediatr Oncol 1996 ; 27 : 174-178

(64) Beckwith JB
Wilms'tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms'Tumor Study Pathology Center.
Hum Pathol 1983

(65)P. Devred, G. Gorincour, B. Bourlière, P. Petit, K. Lambot, C. Coze, F. Faure. Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant.
EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire 2004:1-13 [Article 34-117-A-20].

(66) E. Perlman , L. Boccon-Gibod
Tumeurs du rein de l'enfant
EMC. Annales de Pathologie. Vol 24, N° 6 - décembre 2004.pp. 516-535

(67) B Silberman.
Tumeurs bénignes du rein et des voies excrétrices chez l'enfant.
EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire 1990:1-0 [Article 34-117-A-20].

(68) Thèse de medicine Fès N° 028/10
LE SYNDROME DE LA JONCTION PYELO-URETERALE CHEZ L'ENFANT
(A propos de 26 cas)

(69) A.Squalli Houssaini, R.Dafiri; Imagerie et tumeurs surrenaliennes de l'enfant (a propos de 94 cas).
Journal de radiologie, volume 10, October 2009, Page 1597

(70) A.Dibi et al : Le phéochromocytome chez l'enfant (à propos de 4 cas)
Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 349-352

(71) R. Dubois, JP Chappuis ; Le phéochromocytome : particularités pédiatriques
Archives de Pédiatrie Volume 4, Issue 12, December 1997, Pages 1217–1225

(72) C.Teinturier, L. Brugières, J lemerle, JL Chaussain, PF Bougnères ; Corticosurrénalomes de l'enfant : analyse rétrospective de 54 cas.
Archives de pédiatrie 1996 ;3 235-240

(73) A.Oulmaati et al. : Hémorragie surrénalienne révélée par un ictère néonatal : à propos d'un cas. Archives de Pédiatrie, Volume 19, Issue 4, April 2012,
Pages 429–431

(74) S. Franchi-Abella, D. Pariente. Tumeurs hépatiques de l'enfant : approche par l'imagerie. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 2005:1-16 [Article 33-495-A-10]

(75) L. Fievet et al. : Abcès hépatique chez l'enfant : à propos d'un cas
Archives de Pédiatrie 2012;19:497-500

(76) Catherine Patte, Marie-José Terrier-Lacombe, Chantal Bayle. Lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant : classifications anatomopathologiques, présentations cliniques et traitements. EMC - Hématologie 1996:1-0 [Article 13-016-A-70].

(77) H. Oubejja, L. Aqqaoui, M. Ouazzani, H. Zerhouni, M. Erraji, F. Ettayebi, Lymphangiome kystique intra-abdominal chez l'enfant : intérêt de la laparoscopie (6 cas) Archives de Pédiatrie 2010;17:1-178

(78) P Karila-Cohen, H Kotobi, N Weber, et S Merran :
cas anatomoradiologique :Lymphangiome kystique. J Radiol 2004;85:371-3

(79) OUMOUJAN MOHA, BOUABDALLAH YOUSSEF : MASSES KYSTIQUES ABDOMINALES CHEZ L'ENFANT (A propos de 10 cas) .2012.Thèse de médecine Fès N° 066/12

(80) Aly goita. Diallo : Plastron appendiculaire dans les services de chirurgie générale et pédiatriques de l'hopital Gabriel Tour. Thèse de médecine 2004-2005 BAMAKO

(81) Sabine Sarnacki, Hervé Brisse, Gudrun Schleiermacher, François Doz : Conduite à tenir devant la découverte d'une tumeur abdominale de l'enfant. Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 12, Numéro 1, 29-38, janvier-février 2009.

(82) A. Afifi, Y. Bouabdallah, F. Ettaybi, M. Benhammou : Hydrocolpos néonatal : à propos de quatre cas.
Journal de pédiatrie et de puériculture 19 (2006) 328–330

(83) Eftychia Kapsalaki et Al. The role of MRI in young adolescent girls with hematocolpos. European Journal of Radiology Extra 78 (2011) e97–e100

(84) Monia Tangour-Bouaicha et al. : Tumeur vitelline péritonéale primitive. À propos d'une observation. Annales de Pathologie Volume 30, Issue 5, October 2010, Pages 378–381

(85) C. Dumesnil E. Gatbois.G. Leverger ; Le choriocarcinome infantile : une tumeur exceptionnelle et curable. Archives de Pédiatrie Volume 12, Issue 12, December 2005, Pages 1721–1725

(86) F. Taleb, F. Imani : Imagerie des kystes hydatiques chez l'enfant Journal de Radiologie, Volume 85, Issue 9, September 2004, Page 1557

(87) Rachid Cheriet, Bertrand Chevallier, Bernard Lagardère : Kyste hydatique de l'enfant. Archive de Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-350-B-10]

(88) Riadh Ben Temime, Ines Najar, Abdellatif Chachia, Leila Attia, Tahar Makhlouf, Abdelhamid Koubaa. Imperforation hyménéale: A propos de 13 cas
La tunisie Medicale - 2010 ; Vol 88 (n°03) : 168 – 171

(89) I. Ghfir , N. Ben Raïs
Apport de la scintigraphie rénale dynamique au 99mTc-DTPA avec épreuve au furosémide dans l'exploration du syndrome de la jonction pyélo-urétérale a minima. À propos de 17 cas. Médecine Nucléaire 33 (2009) 619–624.

(90) A. ABKARI et al. La tuberculose abdominale chez 1' enfant
MEd Mal Infect. 1998 ; 28 : 604-7

(91)M Brun, JF Chateil, C le Manth et F Diard. Atlas radiologique en imagerie pédiatrique. EMC, AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-1100, 2000,19p