

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

ANNEE: 2015

THESE N°: 165

LES LOCALISATIONS ABDOMINO-PELVIENNES
DES CANCERS CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Houda EL ALAOUI

Née le 10 Juin 1988 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Cancer – Abdomen – Pelvis – Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. R. OULAHYANE

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنتَ العليمُ الحكيمُ"

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ

1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH

1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK

1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI

1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI

1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Mohammed AHALLAT

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Jamal TAOUFIK

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih

Chirurgie Cardio-Vasculaire

Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz

Médecine Interne – *Clinique Royale*

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi

Anesthésie -Réanimation

Pr. SETTAF Abdellatif

pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima

Cardiologie

Pr. BENS Aid Younes

Pathologie Chirurgicale

Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989

Pr. ADNIAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

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

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

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

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

Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAARFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**

Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

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

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

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

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

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

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

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

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

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

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

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie

Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUÏLE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *

Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOUE Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

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

Janvier 2005

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

Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

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

(mise en disponibilité)

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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra

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

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie

Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*

Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie

Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufik*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem

Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOU MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSghir Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad

Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

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

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLouFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUY Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

Mise à jour le 09/01/2015 par le

Service des Ressources Humaines

- 9 JAN 2015





Dédicaces





A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A ma très chère Mère, El Fadili Saida

*C'est pour moi un jour d'une grande importance,
car je sais que tu es à la fois fière et heureuse
de voir le fruit de ton éducation et de tes efforts
inlassables se concrétiser.*

*Aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait remercier
à sa juste valeur, l'être qui a consacré sa vie à parfaire
mon éducation avec un dévouement inégal.*

*C'est grâce à ALLAH puis à toi que je suis devenue
ce que je suis aujourd'hui.*

*Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il
de ce que tu m'as donné.*

Puisse ALLAH t'accorder santé, bonheur et longue vie.

A mon très cher père, El Alaoui My Abdelmalek

*Aucun mot ne saurait exprimer la profonde gratitude
et l'immense amour que j'ai pour toi.*

J'espère, cher père, que j'ai gagné ta satisfaction et ta fierté.

*Accepte ce travail comme le témoignage de ma reconnaissance,
ma gratitude et mon profond amour.*

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

A ma chère sœur Fatima zohra

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

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

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

Qu'ALLAH te bénisse et te protège.

A mon cher frère Mohamed Ali

*Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour
et de la gratitude pour l'épaule inconditionnelle
que tu représente pour moi.*

*Je ne saurais exprimer mes sentiments fraternels
et chers que j'éprouve pour toi.*

*Que dieu te protège et consolide les liens sacrés
qui nous unissent.*

À mon cher mari Sadidi Mohamed

*Aucune dédicace, aucun mot, aucune expression
aussi élaborée soit elle, ne pourrait traduire au juste la valeur,
le respect, la reconnaissance et l'Amour que je te porte.
Je te remercie pour votre soutien et pour tous tes efforts qui
ont contribué à mon épanouissement.
Je te suis reconnaissante pour ton dévouement et tes sacrifices.
J'espère avoir été à la hauteur de ton estime et que ce travail
soit le témoignage de la profondeur de mes sentiments
et de ma reconnaissance.*

f.A.S

*A mon petit prince,
mon cher fils Mohamed Rayane*

*Un certain jour, je t'ai donné la vie
Un certain jour, je t'ai sacrifié ma vie
Pas un jour je n'ai regretté, pas une fois je n'ai lâché
Pour toi, j'ai réalisé des rêves.*

*Un certain jour, j'ai cessé d'exister
Un certain jour, je suis devenue ta maman
Pas un jour, je n'ai cessé de t'aimer
Pas une seule fois, j'ai baissé les bras
Pour toi, je me suis battue et me bats encore.*

*Un certain jour, je t'ai donné ma vie
Un certain jour, je t'ai gardé près de mon coeur
Pas une fois j'ai hésité, pas une fois je me suis résignée*

Tu es ma lueur d'espoir et mon bonheur.

J'espère que tu seras fier de ta maman.

Puisse Allah te pré



A ma grande mère maternelle Zaina

A mon grand père paternel

A la mémoire de mon grand père maternel El fadili Saleh

A la mémoire de ma grande mère paternelle

A mes oncles, mes tantes Rokja , Zaina Zhour,

mes cousins et cousines

A mes chers beaux parents

À toutes mes amis et particulièrement...

*Hind Echala, Imane Yakhlef, Nadia Ankoud, Oum Alghit, Leila
Debono, Chaimae, Nadia Bukraa, Meryem Eddaoudi, El Abdi Alaa,
Samira, Naima, Fadoua Akkaoui.....*

*À mes amis, tous ceux qui ont croisé mon chemin,
et influencé de près ou de loin ma trajectoire ...*

Vous êtes plus que des amies, de vraies sœurs ...

*Sans votre appui, votre bonne humeur, et la persévérance
que j'ai appris avec vous, rien de tout ceci n'aurait été
possible ...*

*Je remercie Dieu de nous avoir réunis,
et je vous souhaite tous le bonheur et le succès que vous méritez*

A Sara Fighou

*Merci pour ton amour, ton amitié, tu étais toujours là pour me
soutenir m'aider et m'écouter. Que dieu te protège
et te procure la joie et le bonheur et que notre amitié reste à jamais*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères
pour vous exprimer mon affection et mes pensées,
tu es pour moi une sœur et une amie sur qui je peux compter.*

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

A la famille Fighou

*Je vous dédie ce travail en témoignage
d'amour et d'attachement.*



Remerciements



A notre maître et Président du jury
MR Benhmamouch Mohamed Najib
Professeur de pédiatrie

Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites
en acceptant de présider cette thèse.

Nous avons pour vous l'estime et le respect qu'imposent votre
compétence, votre sérieux et votre richesse d'enseignement.

Veillez trouver, cher maître, dans ce modeste travail,
l'expression de nos sincères remerciements.

*Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites de
bien vouloir superviser ce travail et nous tenons à vous exprimer nos
plus vifs remerciements, tout en espérant
être à la hauteur de vos attentes.*

*Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités
humaines et professionnelles exemplaires ont toujours
suscité notre admiration.*

*Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère
reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime*

A notre maître et juge de thèse
Mr Zerhouni Hicham
Professeur de chirurgie pediatrique

Nous sommes très sensibles par l'honneur
que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Veillez trouver, cher maître, à travers
ce modeste travail la manifestation de notre plus haute
estime et de nos sentiments les plus respectueux.

A notre Maître et juge de thèse
MR Rachid Oulahyane
Professeur de chirurgie pédiatrique

*C'est un réel plaisir et un honneur pour nous de vous compter
parmi les membres de ce jury de thèse.*

*Veuillez trouver, cher maître, l'expression de notre très haute
considération et notre profonde gratitude.*

Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
RAPPEL ANATOMIQUE :	5
I. SITUATION ET SUBDIVISION:	5
II. LES PAROIS DE L'ABDOMEN	6
III. LA CAVITE PERITONEALE :	7
1. L'étage sus mésocolique :	7
1.1.L'estomac :	7
1.2.Le duodénum et le pancréas :	7
1.3.Le foie et les voies biliaires :	7
1.4.La rate :	8
2. Etage sous mésocolique :	8
2.1 Le grand épiploon :	8
2.2 Les anses grêles :	8
2.3 Le colon :	8
IV. LA REGION RETROPERITONEALE :	10
1. La région rétropéritonéale médiane :	10
2. Les régions rétro péritonéales latérales :	10
V. LA REGION SOUS PERITONEALE	12

RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET ETUDE GENETIQUE.	15
I.LES TUMEURS RENALES :	15
1. Classification.....	15
2. Le néphroblastome :	16
2.1 Rappel embryologique :	16
2.2 Anatomie pathologique :	17
2.3 Etude génétique :	19
II.LES TUMEURS NEUROGENES: LE NEUROBLASTOME :	21
1. Rappel embryologique :	21
2. Anatomie pathologique.....	24
2. Etude génétique :	26
III. LES TUMEURS GERMINALES MALIGNES DE L'ENFANT.....	27
1. Rappel embryologique :	27
2. Rappel anatomo-pathologique	30
3. Etude génétique :	34
IV.LES TUMEURS HEPATIQUES MALIGNES :	35
1. Rappel embryologique.....	35
2. Rappel anatomo-pathologique et facteurs prédisposants.....	37
2.1 Les tumeurs hépatiques primitives.....	37
2.2 Les tumeurs hépatiques secondaires	40
V. LES SARCOMES DES TISSUS MOUS.....	41
1. Définition :	41
2. Rappel anatomo-pathologique :	41
3. Le profil génétique	44

VII. LE CORTICOSURRENALOME MALIN	44
1. Etude anatomo-pathologique	44
2. Etude génétique	45
VIII. LE PHEOCHROMOCYTOME	45
1. Définition	45
2. Rappel anatomo-pathologique	45
3. Etude génétique	46
VIII. LES TUMEURS DESMOPLASIQUES	47
1. Anatomopathologie :	47
2. Etude génétique	48
Matériel et méthodes	49
I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE :	50
II. CRITERES D'INCLUSION :	50
III. CRITERES D'EXCLUSION :	50
IV. VARIABLES ETUDIEES :	50
V. ANALYSE STATISTIQUE:	51
VI. FICHE D'EXPLOITATION :	51
RESULTATS	60
-CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES:	61
1. L'âge :	61
2. Le sexe :	62
3. Le niveau socio-économique :	63
4. L'origine géographique :	64
-CARACTERISTIQUES CLINIQUE	66

-Les antécédents :	66
-La durée d'évolution des symptômes :	66
-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ET SIGNES CLINIQUES.	67
5. L'examen général :	68
6. L'examen abdominal :	68
7. L'examen des organes génitaux externes et des seins :	68
8. L'examen cardiovasculaire :	68
9. L'examen pleuro pulmonaire :	69
10. L'examen neurologique :	69
11. L'examen des aires ganglionnaires :	69
12. L'examen de l'appareil locomoteur :	69
□ LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :	70
A. Bilan a visé diagnostique	70
1. Echographie abdominale	70
2. Tomodensitométrie (TDM)	70
3. Imagerie par résonnance magnétique (IRM).	71
B. Bilan d'extension.	73
C.Bilan pré-thérapeutique	74
- BILAN BIOLOGIQUE	75
1.Hémogramme	75
2.Bilan hépatique	75
4. Bilan rénal	75
5. Lacticodéshydrogénase (LDH)	76
6. myélogramme	76

7. Marqueurs tumoraux :	76
8. Sérologies virales :	76
-ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	77
1. Modalités des biopsies	77
2. Résultats	78
-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	79
-CHIRURGIE	82
-Chimiothérapie postopératoire	85
-Radiothérapie	87
-Evolution	90
Discussion	93
LES FACTEURS DE RISQUE DES CANCERS DE L'ENFANT [43,44 ,45, 46].	94
I. FACTEURS DE RISQUES ENVIRONNEMENTAUX OU IATROGENES	94
1.1. Radiations ionisantes	94
1.2. La chimiothérapie anticancéreuse	94
1.3. Champs électromagnétiques	94
1.4. Expositions chimiques	95
1.5. Tabagisme parental	95
1.6. Alcoolisme parental	95
1.7. Poids de naissance	95
1.8. Allaitement au sein	95
1.9. Teinture pour cheveux	96
1.10. Infections	96
II. FACTEURS DE RISQUES GENETIQUES	97

PARTICULARITES DIAGNOSTIQUES DES CANCERS ABDOMINO-PELVIENS CHEZ
L'ENFANT 101

1. Symptômes spécifiques..... 101

1.1. L'hématurie..... 101

1.2. Les signes endocriniens..... 102

1.3. Le syndrome oculo-cérébello-myoclonique 104

1.4. Les signes gynécologiques 104

1.5. Les Signes de métastases..... 105

1.6. L'hypertension artérielle..... 105

2. Symptômes non spécifiques..... 106

2.1 La douleur 106

2.2 La fièvre..... 106

2.3 La diarrhée 107

2.4 La constipation..... 107

2.5 Les Vomissements..... 107

2.6 L'infection urinaire 107

2.7 L'ictère..... 108

2.8 Les signes généraux non spécifiques..... 108

3. Les Complications 108

3.1 Une occlusion intestinale aiguë 108

3.2 Une Rupture intra-abdominale 109

3.3 Une rétention aigue des urines..... 109

3.4 Des signes de compression médullaire..... 109

1. L'inspection de l'abdomen 111

2. La palpation.....	111
3. La percussion	112
4. Le toucher rectal.....	112
A. Examens non spécifiques	123
1. L'hémogramme	123
2. La lactico-déshydrogénase (LDH).....	123
3. L'examen cytobactériologique des urines (ECBU).....	124
4. Ionogramme sanguin.....	124
5. Le médulogramme	124
B. Examens spécifiques	125
1. Les catécholamines urinaires.....	125
2. La neuron-spécifique enolase NSE.....	126
3. Les Gongliosides	126
4. Vasoactive intestinal peptide (VIP).....	126
5. La ferritinémie	127
6. L'alpha foetoprotéine [.....	127
7. Hormone chorionique gonadotrophique β HCG	129
8. Autres examens.....	129
LES PARTICULARITES DIAGNOSTICS ET THERAPEUTIQUES DES CANCERS ABDOMINO- PELVIENS DE L'ENFANT	136
Cancers à localisation rétropéritonéale.....	136
I.LES CANCERS RENAUX :.....	136
1.1.La clinique	137
1.2.L'imagerie	138

1.3.Le bilan d'extension.....	140
1.4.Stades d'extension tumorale	140
1.5.Parmi les symptômes cliniques.....	141
1.6.Le traitement.....	141
II. LES CANCERS EXTRARENAUX.....	150
1. Le Neuroblastome (NBL)	150
1.1.La clinique	150
1.2.L'imagerie	153
1.3.Biologie	156
1.4.Anatomie pathologique	157
1.5.La prise en charge thérapeutique	160
2. Les cancers surrenaliens	165
2.1 Le neuroblastome surrenalien.....	165
2.2 Le phéochromocytome	166
2.3 Le corticosurréalome.....	167
3. Les cancers du pancréas.....	167
III.LES CANCERS INTRAPERITONEAUX	168
1. Les cancers intra-hépatiques	168
1. L'hépatoblastome.....	168
1.1 L'imagerie	168
1.2 Le traitement.....	170
1. Le sarcome hépatique :	171
2. Le carcinome hépatocellulaire	171
3. Le carcinome fibrolamellaire	172

4. Les lymphomes non hodgkiniens (LNH).....	172
IV. LES TUMEURS DESMOPLASIQUES	174
a. Epidémiologie	174
b. La clinique	174
c. La biologie.....	175
d. Imagerie :	176
e. Autres moyens diagnostiques.....	178
f. Traitement :	178
g. Evolution et pronostic :	180
V. LES MASSES SPLENIQUES	181
Les masses à point de départ pelvien	181
1. Le rhabdomyosarcome.....	181
2. Les masses ovariennes.....	187
Les masses à localisations multiples	188
3. Les tumeurs germinales.....	188
Le tératome	190
□ La tumeur vitelline	191
□ Le choriocarcinome.....	192
4. Les tumeurs du stroma et des cordons sexuels.....	195
PARTICULARITE DE L'ANESTHESIE CHEZ L'ENFANT	196
TRAITEMENTS ASSOCIES.....	198
I. TRAITEMENT DE LA DOULEUR.....	198
II. TRAITEMENT MEDICAL.....	201
1. Antiémétiques	201

2. Les facteurs de croissance hématopoïétiques	201
3. La transfusion de produits sanguins labiles	201
4. L antibiothérapie	201
5. Prise en charge nutritionnelle.....	202
III. LA PSYCHOTHERAPIE.....	203
CONCLUSION	204
RESUMES	206
BIBLIOGRAPHIE	210

La liste des abréviations :

SHOP: service d'hémo-oncologie pédiatrique

SIOP: Societe Internationale D'oncologie Pediatrique

NWTSG: National Wilm's Tumour Study Group

TRK A: tyrosine kinase receptor

HB: hépatoblastome

OMS: organisation mondiale de la santé .

STM: sarcomes des tissus mous

RMS: *rhabdomyosarcome*

CS :corticosurrenalome

FPGL: les paragangliomes sont dits « fonctionnels »

NEM: néoplasies endocrines multiples

ADK: adénocarcinome.

TGM: tumeur germinale maligne

CVC: circulation veineuse collatérale

VCI: veine cave inferieure.

TDM: tomodensitométrie.

IRM: imagerie par résonnance magnétique.

NBL: neuroblastome.

TOGD: transit oeso-gastro-duodenal.

LDH: lacticodesydrogenase

HVA: l'acide homovanillique.

VMA: l'acide vanyl mandelique

AFP: alpha-foetoprotéine.

BOM: biopsie ostéomédullaire.

PBF: ponction biopsie du foie.

NPH: néphroblastome.

GFA:

SIOPEL:

VHL: Syndrome de von hippel-lindau

WAGR: SYNDROME wilms, aniridie, anomalies genito-urinaires, retard mental

HTA: hypertension artérielle

RAU: rétention aiguë d'urine.

ATCD: antécédent.

CAP: cancer abdomino-pelvien.

ASP: abdomen sans préparation.

UHN: urétéro-hydronéphrose.

UIV: L'urographie intraveineuse.

VIP: vasoactive intestinal peptide.

BHCG: hormone chorionique gonadotrophique.

EPP: L'électrophorèse des protéines.

IIA: Invagination intestinale aiguë

PNET: Tumeur primitive neuroectodermique

MIBG: Meta-Iodobenzyl-Guanidine

ECG: L'électrocardiographie

RP: radiographie pulmonaire

EFR: exploration fonctionnelle respiratoire



Introduction



Les cancers de l'enfant sont des pathologies rares, correspondant à 1 % de l'ensemble des cancers. Ils représentent la 2ème cause de décès au delà de un an, après les accidents dans les pays développés.

Cette rareté oblige à bien connaître les particularités et les signes initiaux des cancers de l'enfant, les intégrer dans des hypothèses diagnostiques en fonction de l'âge et de la localisation, et prescrire des examens simples pour orienter le diagnostic.

Il s'agit souvent de tumeurs de haut grade de malignité à croissance rapide.

Cette particularité explique :

- ❖ que l'enfant reste souvent en assez bon état général, ce qui est trompeur au diagnostic ;
- ❖ que le diagnostic doit être fait dans une situation de semi urgence car la tumeur peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel ou vital à cours terme ;
- ❖ que la chimiothérapie ait pris une grande place dans l'arsenal thérapeutique.

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.

Grâce aux essais thérapeutiques, la guérison est obtenue dans 75% des cas de tumeurs solides. Les moyens thérapeutiques doivent être adaptés pour guérir avec le minimum de séquelles, expliquant souvent l'intérêt d'une chimiothérapie première pour faciliter la chirurgie d'exérèse complète ou diminuer la dose de radiothérapie.

Par rapport aux cancers de l'adulte les cancers de l'enfant sont caractérisés par leur faible incidence, leurs caractères histo-pathologiques (fréquence des tumeurs embryonnaire et rareté des carcinomes), leur origine possible à partir de sites anatomiques multiples ainsi que leur évolution sur un organisme en croissance.

Notre étude portera sur les tumeurs solides malignes abdomino-pelviennes à travers l'étude des dossiers colligés au sein du service de chirurgie pédiatrique A, en collaboration avec le SHOP ; nous allons dégager leurs particularités épidémiologiques, cliniques et paracliniques.

Les objectifs de notre étude sont :

- ❖ Déterminer la prévalence des CAP au sein de notre formation ;
- ❖ Préciser les particularités cliniques et épidémiologiques des CAP chez l'enfant ;
- ❖ Identifier les principaux cancers selon l'âge, le sexe et la topographie ;
- ❖ Les principes de prise en charge thérapeutique.



Rappels



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 rétropéritonéale, et l'espace pelvi-sous-péritonéal.

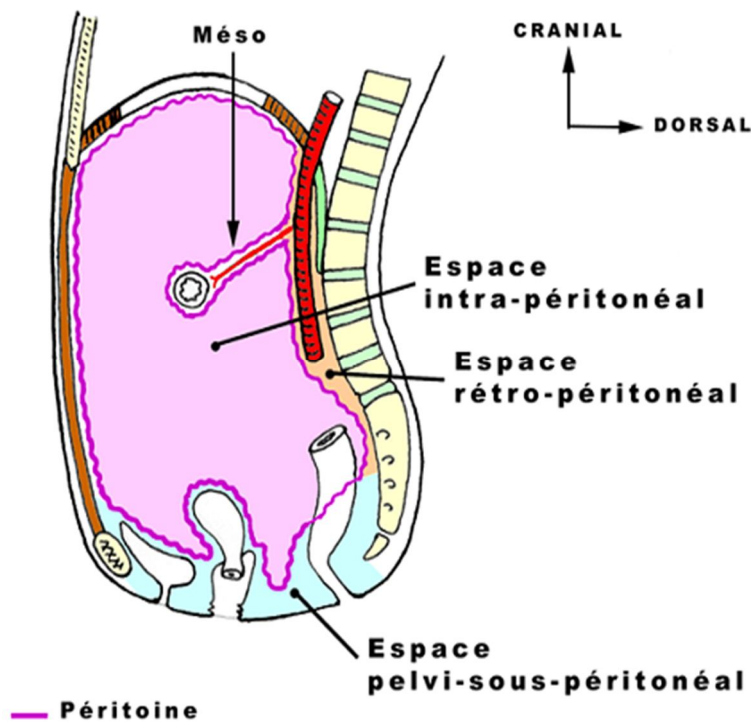


Figure 1 : Coupe sagittale de l'abdomen.

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 :
 - A la face postérieure du rachis : les muscles spinaux ;
 - 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 :
 - Un étage supérieur ou fosse iliaque interne formée par le muscle iliaque en dehors, le psoas en dedans ;
 - 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, l'autre au dessous : c'est l'étage sous-mésocolique.

1. L'étage sus mésocolique :

1.1. L'estomac :

C'est une vaste poche musculuse 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.

1.2. 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.

1.3. 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 inférieure 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.

1.4. 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 mésocolique :

2.1 Le grand épiploon :

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

2.2 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.

2.3 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 moitié de colon transverse. Le colon gauche s'étend de la moitié du transverse au rectum.

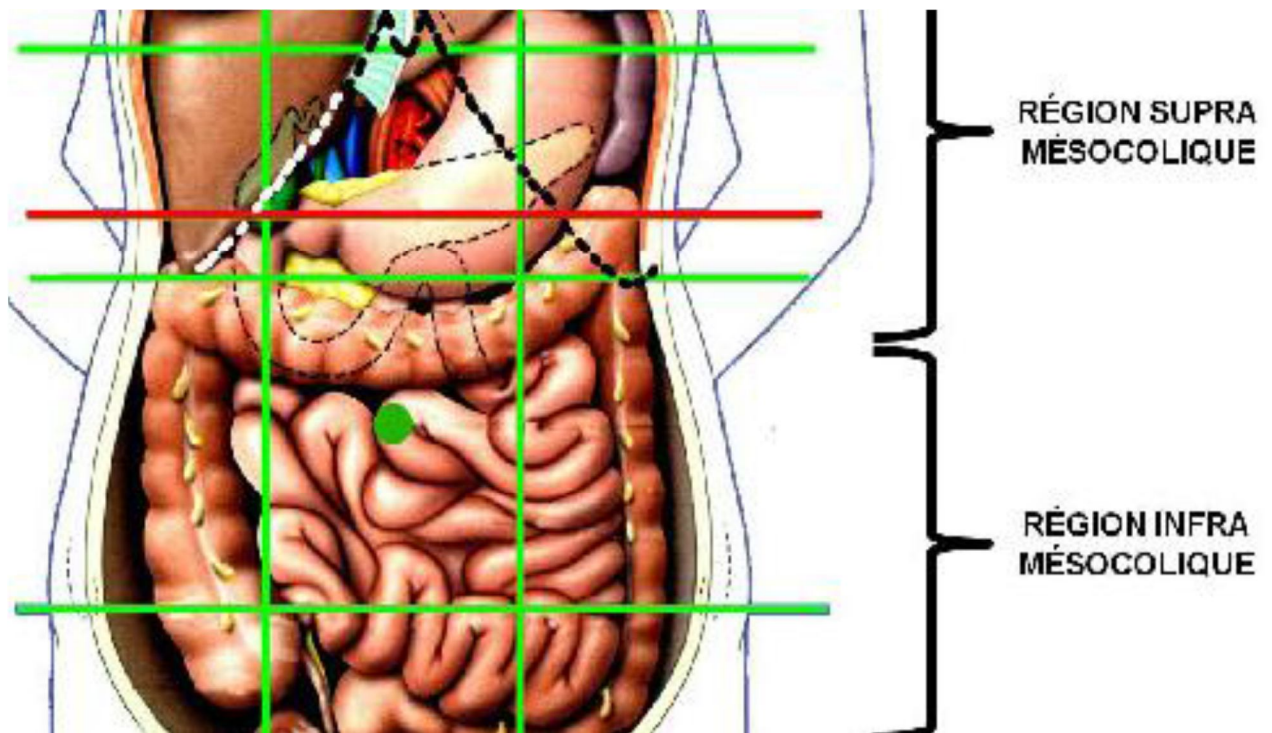


Figure 2 : Coupe frontale de la cavité péritonéale montrant les deux étages, sus et sous mésocoliques. [3]

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 pré-aortiques, et dépendent du plexus solaire. Cette région contient aussi l'axe lymphatique situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure. 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 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.

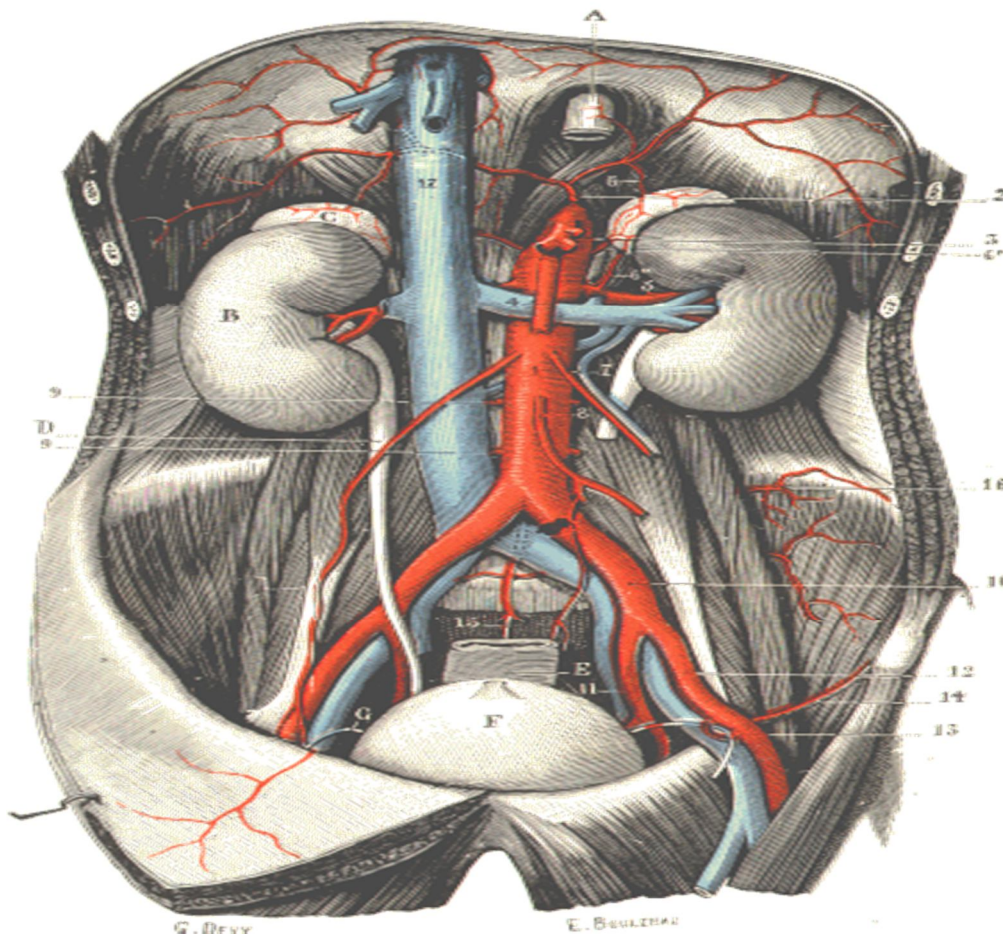


Figure 3 : Schéma de la cavité abdominale après l'ablation du foie, de l'estomac de l'intestin et du pancréas. (D'après L. Testut, Anatomie humaine). [4]

- A : œsophage. - E, rectum.
- B : rein avec son uretère D. -1 : aorte.
- C : capsule surrénale. -10 : artère iliaque.
- F : vessie. -17 : veine cave inférieure.

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.

▪ 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, rétro-rectale comprenant l'artère sacrée moyenne avec le plexus hypogastrique ;
- Une antérieure pré-vésical.

▪ La loge rectale :

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

▪ La loge vésicale :

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

▪ 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.

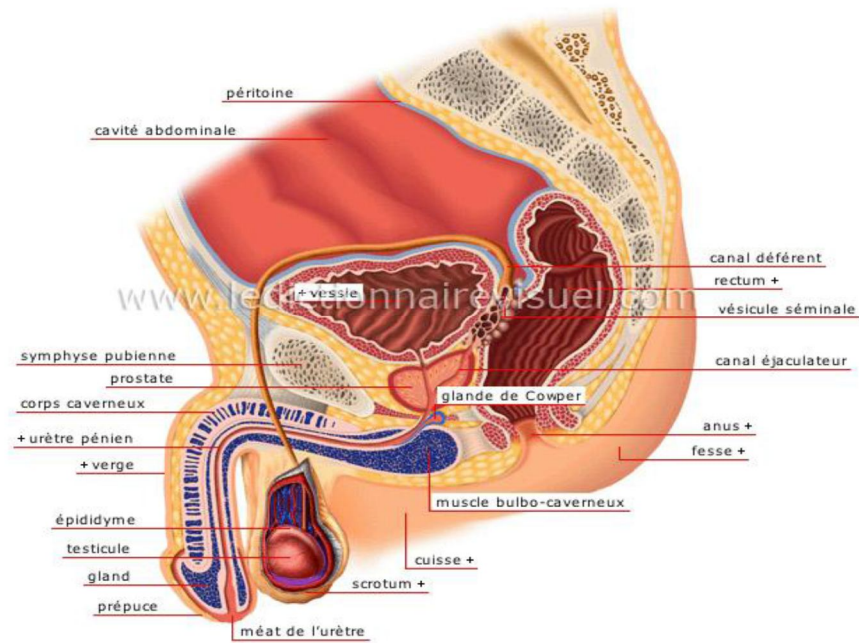


Figure 4 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez le garçon [5]

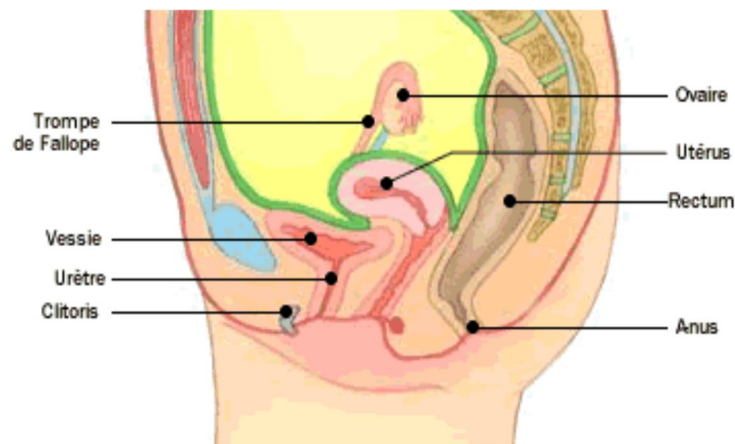


Figure 5 : Coupe sagittale montrant les différents organes pelviens chez la fille [6]

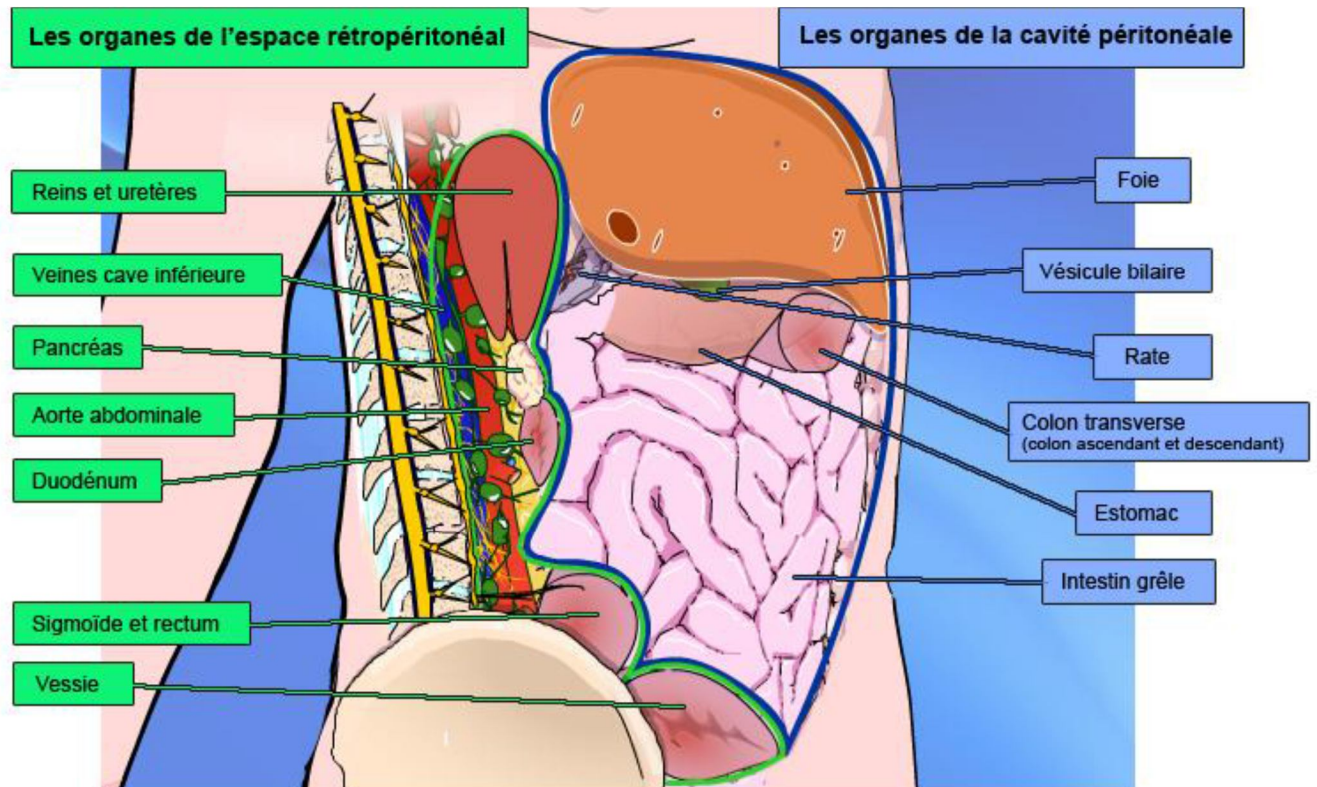


Figure 6 : Image montrant les organes intra péritonéaux (bleu à droite),
et rétro-péritonéaux (vert à gauche) [7]

RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET ETUDE GENETIQUE.

I. LES TUMEURS RENALES :

1. Classification

Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents de tumeurs solides de l'enfant.

Les tumeurs rénales chez l'enfant sont nombreuses et variables. Il existe environ une quinzaine d'entités tumorales, essentiellement malignes.

Les formes histologiques sont très diverses, expliquant en partie l'hétérogénéité pronostique observée.

Durant ces dernières décennies, les grands groupes coopérateurs SIOP (société internationale d'oncologie pédiatrique) et NWTSG (national wilm's tumour study group) ont amélioré nos connaissances concernant les sous-types histologiques des tumeurs rénales chez l'enfant. Plusieurs classifications ont été établies dont la dernière en cours est la classification de la SIOP 2001 [8] :

CLASSIFICATION SIOP 2001

I. TUMEURS DE BAS RISQUE	- <i>Néphrome</i> <i>mésoblastique</i> - Néphroblastome cystique partiellement différencié - Néphroblastome complètement nécrotique
II. TUMEURS DE RISQUE INTERMEDIAIRE	- Néphroblastome – type épithélial - Néphroblastome – type stromal - Néphroblastome – type mixte - Néphroblastome – type régressif - Néphroblastome – anaplasie focale
III. TUMEURS DE HAUT RISQUE	- Néphroblastome – type blastémateux prédominant (vivable <i>après chimiothérapie</i>) - Néphroblastome – anaplasie diffuse - Sarcome à cellules claires du rein - Tumeur <i>rabdoïde</i> du rein
IV. AUTRES TUMEURS OU LESIONS	

2. Le néphroblastome :

2.1 Rappel embryologique :

Le rein définitif est issu du métanéphros, troisième appareil rénal de la vie utérine après le pronéphros et le mésonéphros. Ses éléments se développent à partir d'une masse cellulaire, issue du mésoblaste intermédiaire, appelée blastème métanéphrogène.

Ce tissu se divise en amas cellulaires autour des tubes collecteurs nouvellement formés. Ces amas se différencient en petites vésicules, les vésicules rénales, qui donnent naissance à de petits tubules. Ces tubules donneront les néphrons. Leur extrémité proximale s'invagine pour donner la capsule de Bowman du glomérule alors que leur extrémité distale s'ouvre chacune dans un des tubes collecteurs, mettant ainsi en communication le glomérule et l'appareil excrétoire.

La courbure initiale des tubules s'accroît progressivement et entraîne la formation des tubules contournés proximaux et distaux ainsi que des anses de Henle.

Le néphroblastome est une tumeur embryonnaire rénale développée à partir du blastème du métanéphros qui, normalement, se différencie en tubule et glomérule. Lorsque cette différenciation ne se fait pas, la prolifération blastémateuse aboutit à la formation d'une tumeur constituée de cellules jeunes indifférenciées.

Normalement, la différenciation du blastème cesse vers la 34^{ème} semaine de gestation ; sa persistance à la naissance pourrait aboutir à la formation d'un néphroblastome [9] (Figure7).

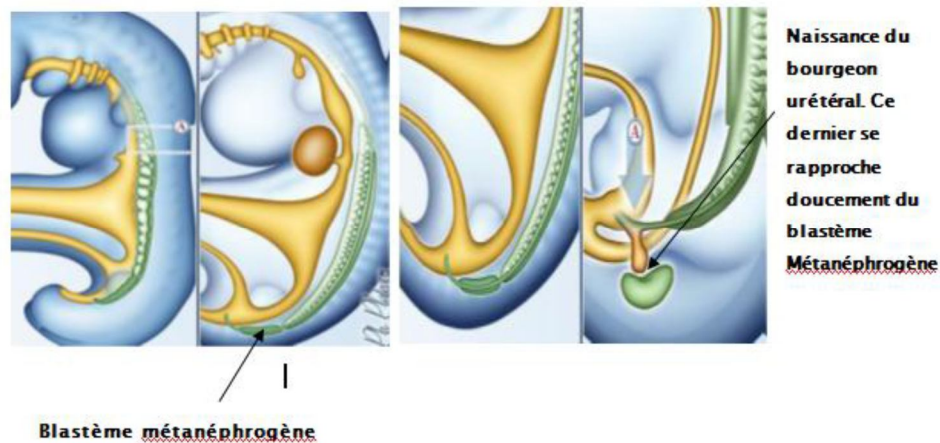


Figure 7: Section sagittale schématique d'un embryon d'environ 5 semaines

2.2 Anatomie pathologique :

Il s'agit d'une tumeur rénale maligne embryonnaire (reproduisant la Néphrogenèse).

• Aspect macroscopique :

Le développement de la tumeur est très rapide. Elle est en règle très volumineuse, faisant environ 8 à 10 cm, au moment de la découverte. Elle est habituellement solide, ferme, et bien limitée.

Elle peut présenter des zones centrales de nécrose et d'hémorragie d'allure pseudo-kystique ou des contingents réellement kystiques.

Des calcifications sont découvertes dans 15% des spécimens anatomiques. Cette tumeur est fragile, et peut saigner et se rompre dans le rétro péritoine voire dans la cavité péritonéale [10].

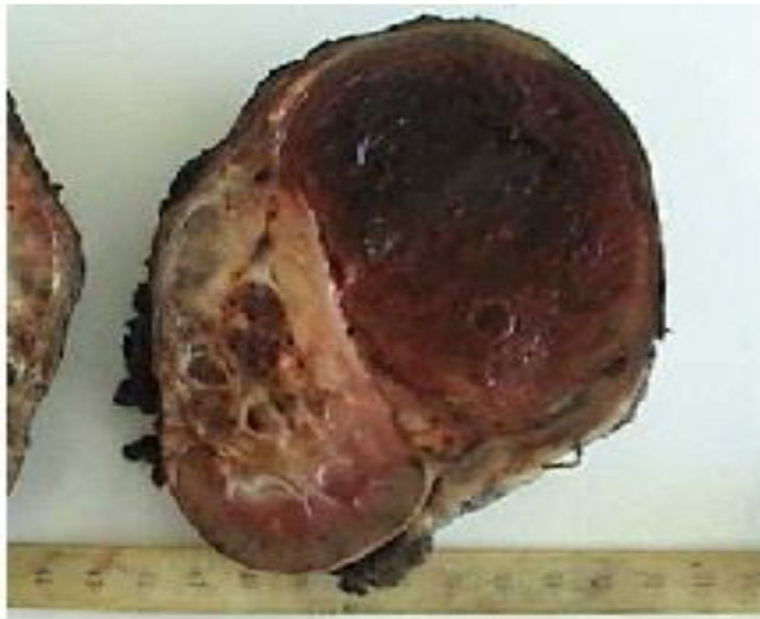


Figure 8: Image macroscopique d'un néphroblastome photo HER

- Aspect microscopique :

La tumeur de Wilms est une «tumeur embryonnaire» du rein et de ce fait peut mimer toutes les étapes de la néphrogenèse. Ceci explique son apparence «triphasique» classique qui associe une composante blastémateuse, une composante épithéliale et une composante stromale (figure 9). La répartition de ces éléments peut être extrêmement variable, expliquant la diversité histologique retrouvée dans ces tumeurs qui peuvent parfois même apparaître uniquement biphasiques ou monophasiques. L'examen histologique doit donc porter sur l'identification de certains critères propres à ce type de tumeur.

1. Le degré et le type de différenciation :

La tumeur peut être purement blastémateuse ou à l'inverse hautement différenciée (stromale ou épithéliale).

2. Le degré d'anaplasie :

–l'anaplasie correspond à des modifications cellulaires associant l'augmentation extrême de la taille des noyaux avec hyperchromasie et l'apparition de mitoses parfois multipolaires. Elément important du diagnostic, le degré d'anaplasie (focale ou diffuse) permet de distinguer une histologie «favorable» d'une histologie «non favorable», souvent associée à une résistance de la tumeur à la chimiothérapie

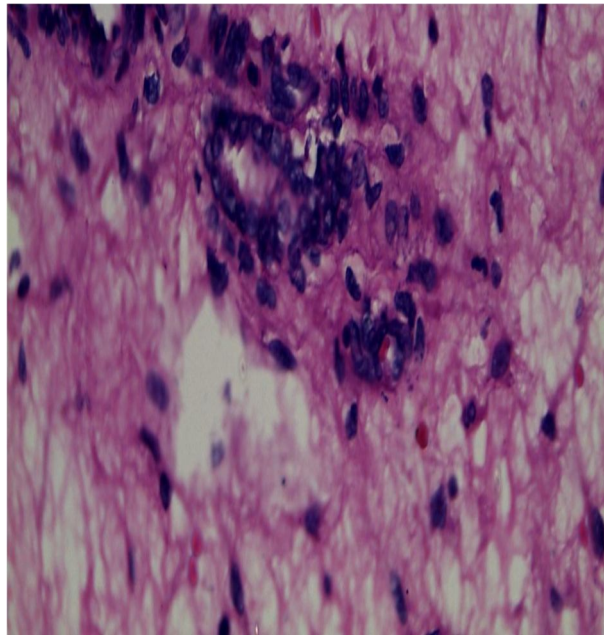


Figure 9 : Image microscopique d'un néphroblastome [11]

2.3 Etude génétique :

Certaines anomalies congénitales sont associées au néphroblastome dans ses 2 formes sporadiques et familiales (15 à 25% des cas) [12], et sont le plus souvent en rapport avec une anomalie sur le chromosome 11.

Il peut s'agir de :

- Aniridie sporadique : s'associe à un néphroblastome bilatéral dans 1/3 des cas.

- Syndrome de Drash : associe des troubles de la différenciation sexuelle chez le garçon 46 XY (pseudohermaphrodisme masculin, dysgénésie gonadique), une insuffisance rénale et un néphroblastome.
- Syndrome de Wiedemann-Beckwith : associe une « hyper croissance» (viscéromégalie, macroglossie) et une hémihypertrophie corporelle, des anomalies de la paroi abdominale et une tumeur embryonnaire (néphroblastome, corticosurrénalome, hépatoblastome, ...)
- Syndrome de WAGR (aniridie, anomalies génito-urinaires, retard mental et néphroblastome dans 30% des cas)
- Malformations urogénitales (cryptorchidie, hypospadias, duplication rénale, reins en fer à cheval)
- Syndrome de Perlman (hydramnios, macrosomie, tumeur rénale bilatérale, hyperinsulinisme)
- Syndrome de Sotos (gigantisme, maturation osseuse, hypotonie, tumeurs)

II. LES TUMEURS NEUROGENES: LE NEUROBLASTOME :

1. Rappel embryologique :

A un stade précoce du développement embryonnaire, certains éléments des ébauches ganglionnaires primitives se mobilisent, émigrent et viennent se placer à droite et à gauche de la chorde dorsale, formant de chaque côté de la future colonne vertébrale la chaîne latéro-vertébrale du système nerveux sympathique.

Parallèlement à ce système ganglionnaire, et de même origine embryologique, s'édifie un système para-ganglionnaire, formé d'îlots glandulaires endocrines individualisés et disséminés dans l'organisme, laissant en définitive le para-ganglion surrénal ou médullo-surrénale.

Les cellules les plus primitives de cette lignée sympatho-médullo-surrénale sont les sympathogonies qui peuvent se différencier selon deux types cellulaires, phéochromoblastiques (support des phéochromoblastomes et des phéochromocytomes), et sympathoblastiques (support des neuroblastomes).

Sa topographie est donc dépendante de ses dérivés:

- la médullosurrénale,
- le système nerveux sympathique péri-artériel, expliquant la topographie des NB cervicaux (espace rétrostylien, ganglion stellaire), des NB abdominaux médians (ganglion semi-lunaire, rameaux péri-artériels, organe de Zuckerkandl) et des NB pelviens latéraux (artères iliaques),
- et le système nerveux sympathique para-rachidien, expliquant la topographie des NB cervicaux, thoraciques, lombaires, et pelviens médians.

Ainsi, tous stades confondus, le site primaire de la tumeur est abdominal dans 60% des cas, notamment surrénalien dans 32%. La tumeur primitive est rarement multifocale [13] [14]. Dans 0,5% des cas de NB disséminés, la tumeur primitive peut ne pas être retrouvée [15].

Schémas illustrant les différentes étapes du développement embryologique du système nerveux [16]

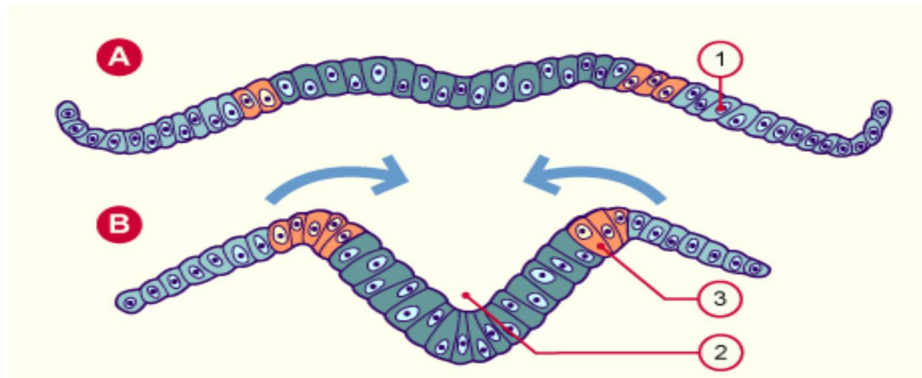


Figure 10 : Crête neurale en formation (stade plaque neurale).

- A. plaque neurale B. gouttière neurale
 1. épiblaste 3. cellule de la future crête neurale
 2. gouttière neurale

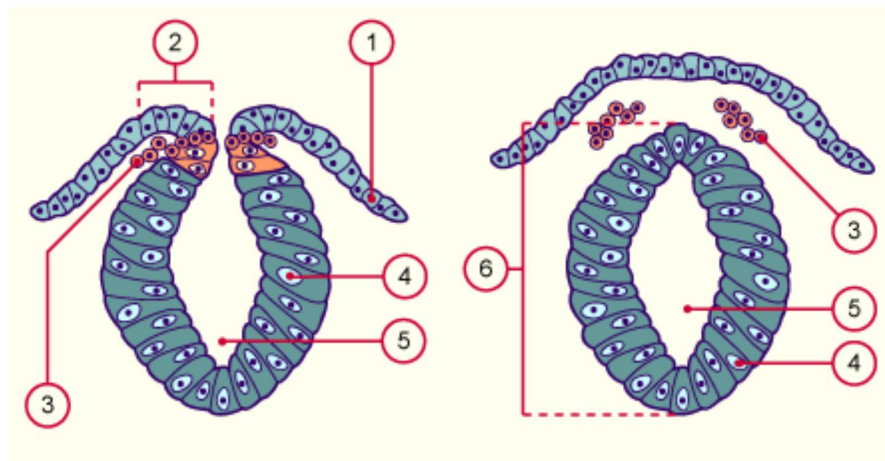


Figure11 : Crête neurale en migration (stade gouttière neurale)

1. épiblaste 4. neuroépithélium
 2. bourrelets neuraux 5. canal épendymaire
 3. cellules des crêtes neurales en migration 6. tube neural

Formation à partir de la plaque neurale de la gouttière neurale et finalement du tube neural. Des amas de cellules (orange) se détachent des lèvres latérales de la plaque neurale, constituant les crêtes neurales.

En quittant le neuroépithélium les cellules des crêtes neurales perdent leur caractère cohésif.

Ces cellules présentent des capacités migratoires remarquables ainsi qu'une diversité phénotypique puisqu'elles donnent naissance à de nombreux types cellulaires différenciés (figure 12).

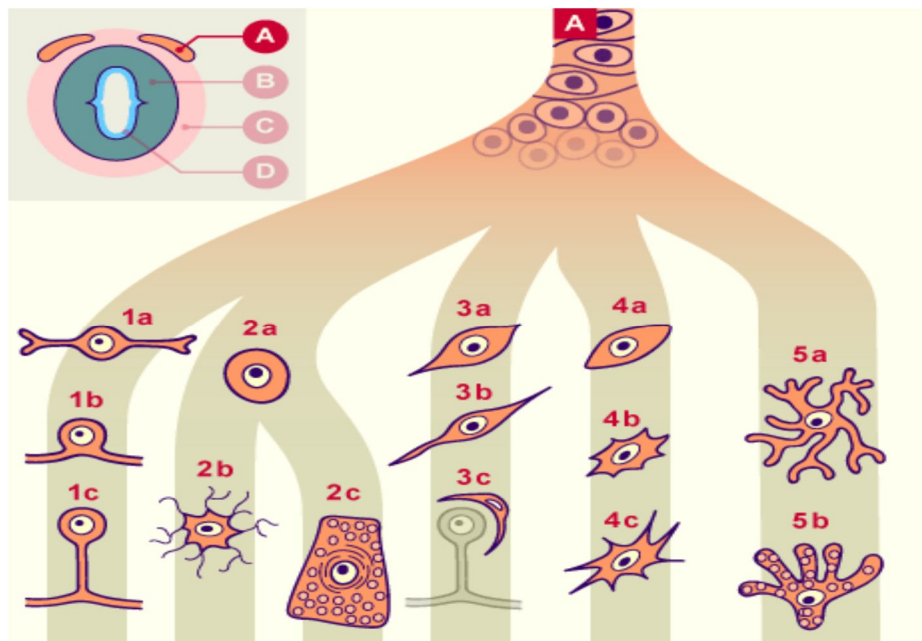


Figure 12 : Tableau des principales structures dérivées des crêtes neurales.

- | | |
|--|--|
| A. crête neurale | 3a. glioblaste |
| B. tube neural (zone du manteau) | 3b. cellule de Schwann |
| C. mésenchyme | 3c. cellule satellite |
| D. tube neural (couche épendymaire) | 4a. cellule mésenchymateuse |
| 1a. neuroblaste bipolaire | 4b. cellule des leptoméninges (arachnoïde et pie-mère) |
| 1b. neuroblaste bipolaire en différenciation | 4c. cellule de l'ecto-mésenchyme |
| 1c. neurone sensitif pseudo-unipolaire des ganglions rachidiens | 5a. mélanoblaste (cellule pigmentaire) |
| 2a. neuroblaste unipolaire | 5b. mélanocyte |
| 2b. neurone multipolaire des ganglions sympathiques | |
| 2c. médulloblaste (cellules chromaffines) dans la médulla de la glande surrénale | |

De la crête neurale proviennent les neuroblastes du système nerveux périphérique, les glioblastes de la glie périphérique, les médulloblastes, les mélanoblastes, les cellules de l'ectomésenchyme de la région céphalique, les cellules des leptoméniges.

2. Anatomie pathologique

• Macroscopie

Dans 50 à 80 % des cas, la tumeur naît dans la médullosurrénale. Elle est souvent volumineuse, mal limitée, envahissant les organes de voisinage. Le tissu tumoral a une consistance encéphaloïde. Les remaniements nécrotico-hémorragiques et les calcifications sont habituels [17].

• Microscopie

Dans sa forme pure, le neuroblastome renferme uniquement des neuroblastes indifférenciés, petites cellules rondes, à cytoplasmes peu visibles (figure 9). Cette tumeur possède la propriété remarquable de reproduire la différenciation normale des neuroblastes en cellules neuronales ganglionnaires sympathiques matures [17].

La classification anatomo-pathologique actuellement utilisée est la classification

INPC (International Neuroblastoma Pathologic Classification) largement inspirée des anciennes classifications de Shimada et de Joshi. Les 4 grandes catégories de tumeurs neuroblastiques de la classification INPC sont les suivantes [18]:

- ❖ neuroblastome (stroma pauvre),
- ❖ ganglioneuroblastome mélangé (stroma riche),
- ❖ ganglioneuroblastome nodulaire (tumeur composite avec stroma riche et stroma pauvre)
- ❖ ganglioneurome (stroma dominant). bénins composés exclusivement d'éléments matures

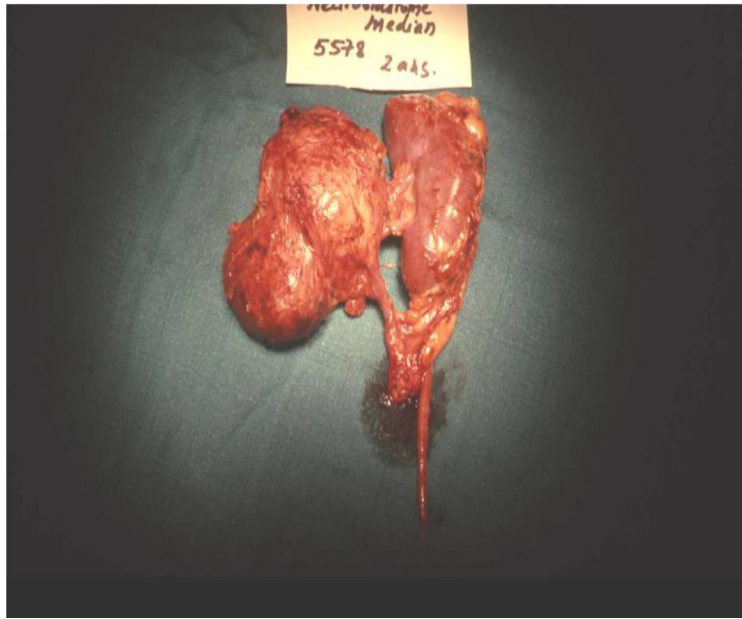


Figure 13 : aspect macroscopique d'un neuroblastome médian .

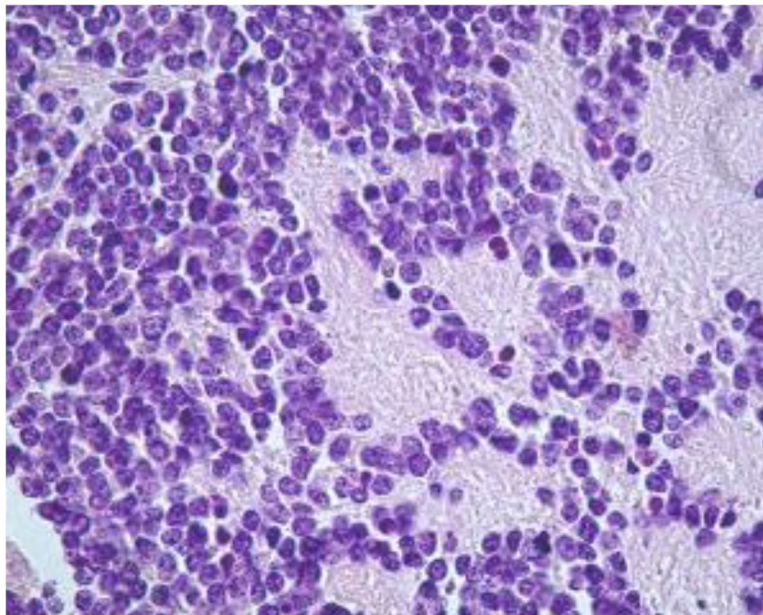


Figure 14: Image microscopique d'un neuroblastome indifférencié [19]

2. Etude génétique :

Les anomalies génétiques :

- Une délétion du bras court du chromosome 1, présente dans 70 à 80 % des cas, traduit un comportement agressif.
- Une amplification de l'oncogène N-myc est mise en évidence dans 25 % des neuroblastomes qui peuvent renfermer plus de 300 copies. Plus le nombre de copies est élevé et plus la tumeur est agressive.
- Enfin, le potentiel de différenciation tumorale est influencé par le Facteur de Croissance Nerveuse et son récepteur de haute affinité Trk A (tyrosine kinase receptor). De hauts niveaux d'expression de Trk A sont liés à un pronostic favorable [17].

Des syndromes de prédisposition ont été décrits :

- Neurofibromatose de type 1
- Maladie de Hirschsprung,
- Syndrome d'Ondine.

très exceptionnellement, le neuroblastome a été observé en association avec :

- syndrome de Beckwith-Wiedemann
- syndrome de Di-George.

III. LES TUMEURS GERMINALES MALIGNES DE L'ENFANT

1. Rappel embryologique :

Les cellules germinales ou gonocytes primordiaux, destinées à donner les ovules, chez la femme, ou les spermatozoïdes, chez l'homme, sont identifiables dès la 4^e semaine au niveau du pôle pariéto-caudal de la vésicule vitelline ; elles amorcent leur migration vers les crêtes génitales deux semaines plus tard.

Au stade initial, ces crêtes sont des bourrelets longitudinaux para-rachidiens, étendus de la région cervicale à l'autre bout du futur rachis. La colonisation de leur portion sous-diaphragmatique les transforme en gonades primitives; ces dernières subiront plus tard une migration en sens inverse, vers la fossette pelvienne pour l'ovaire et vers la cavité scrotale pour le testicule.

Les causes de la dégénérescence de ces cellules souches ne sont pas connues.

On peut toutefois supposer que les conditions de leur migration et de maturation comportent des moments critiques qui favoriseraient les déviations du cours normal.

En effet, la migration initiale, longue et tortueuse, exposerait à des ectopies, fixant quelques îlots germinatifs sur des terrains non adaptés ni préparés à un développement normal, comme le sont entre autres les sites intracrâniens, sacrococcygiens, médiastinaux ou rétropéritonéaux [20].

Les cellules germinales primordiales qui ont migré depuis l'ectoderme sont situées entre les cellules de l'endoderme, dans la paroi de la vésicule vitelline secondaire (figure 15).

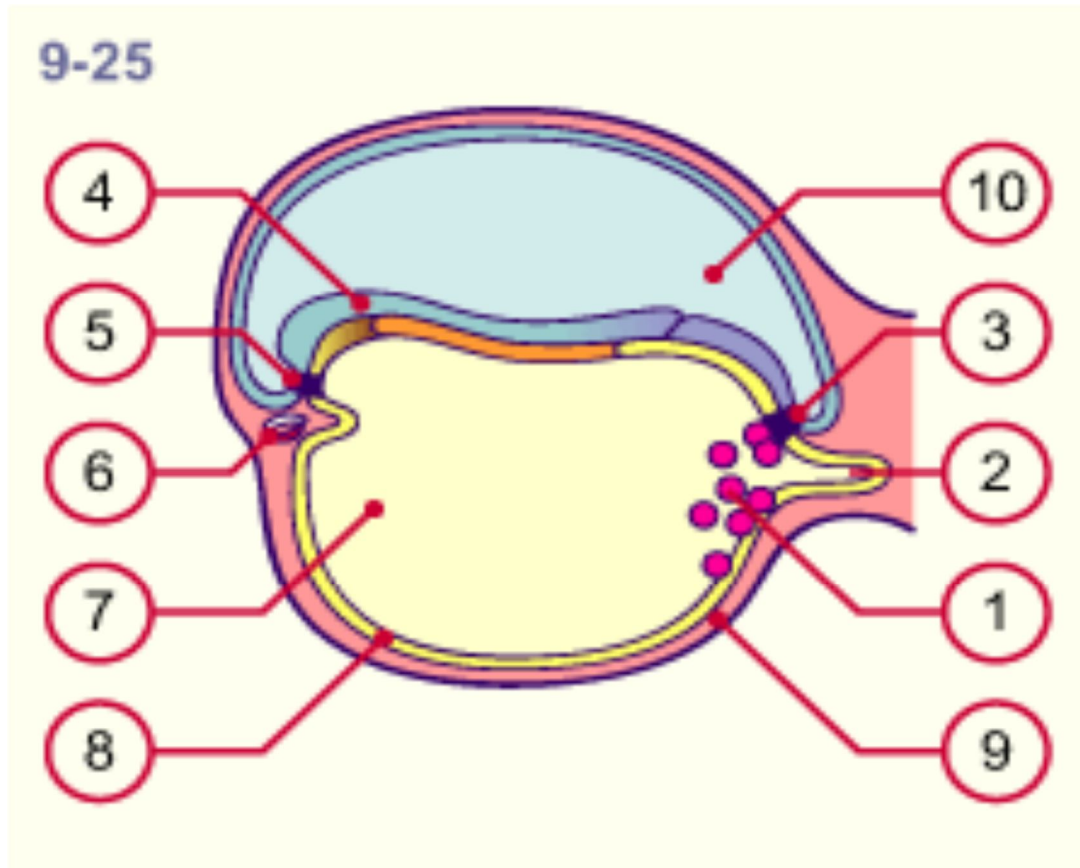


Figure 15 : Embryon de quatre semaines [19].

1. Cellules germinales primordiales 6. Ebauche cardiaque
- 2 . Allantoïde 7. Vésicule vitelline secondaire
3. Intestin postérieur 8. Endoderme (jaune)
4. Ectoderme 9. Mésoderme (rouge)
5. Intestin antérieur 10. Cavité amniotique

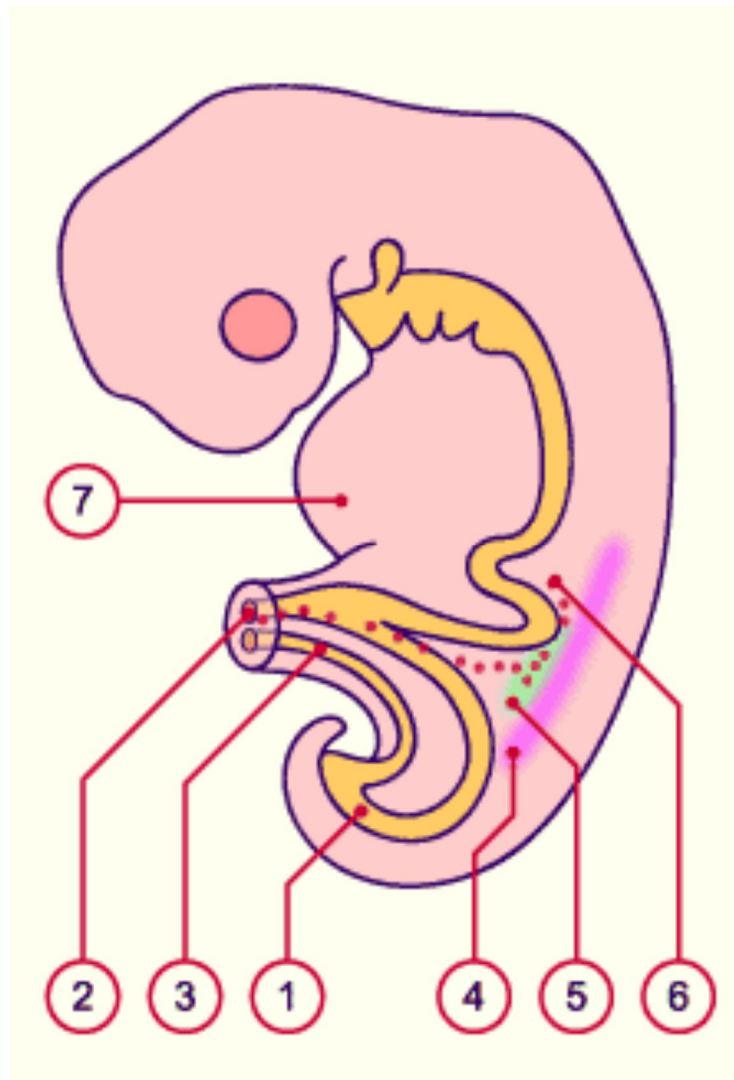


Figure 16 : . Embryon à la cinquième semaine [21]

- 1. Intestin postérieur 5. Crête génitale (vert)
- 2. Canal vitellin 6. Cellules germinales primordiales
- 3. Allantoïde 7. Eminence cardiaque
- 4. Crête néphrotique primitive

Les cellules germinales primordiales migrent le long du canal vitellin et du mésentère dorsal depuis la paroi de la vésicule vitelline vers la crête génitale, qu'elles l'atteignent à la sixième semaine.

2. Rappel anatomo-pathologique

Les tumeurs germinales sont classées en:

- Germinomes
- Tumeurs embryonnaires
- Tumeurs extra-embryonnaires.

Cette classification histologique reflète l'étape de la différenciation à laquelle s'est arrêtée la cellule au moment de sa transformation maligne. Celle-ci peut intéresser des cellules :

- qui sont restées au stade germinale (germinomes)
- qui se sont différenciées vers des aspects embryonnaires (tératomes, carcinome embryonnaire)
- qui se sont différenciées vers des aspects extra embryonnaires (tumeurs du sac vitellin, choriocarcinome).

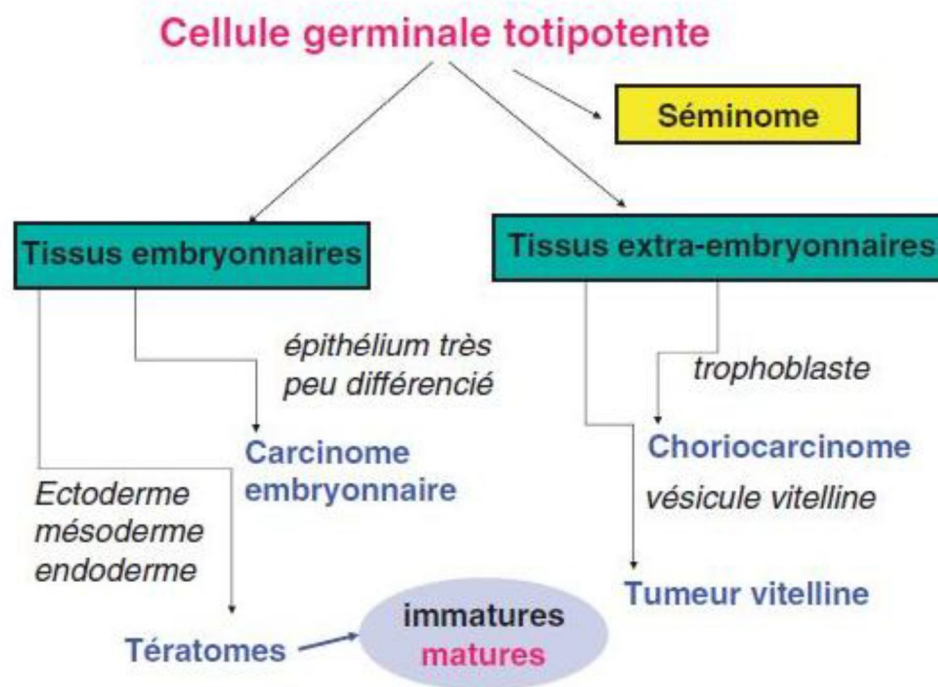


Figure 17 : Classification des tumeurs germinales [22]

❖ Le tératome

Les tératomes sont composés de tissus provenant des trois feuillets embryonnaires l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme.

Le caractère bénin ou malin du tératome dépend de son degré de maturation. Les constituants du tératome mature sont différenciés en tissus de type adulte aisément identifiables (os, muscle, muqueuse, neuroblastes...)

Par contre, le tératome immature est riche en éléments figurés indifférenciés, cellules jeunes au devenir incertain, évoluant de façon imprévisible vers la maturation ou la dégénérescence maligne.

Cependant, il est rarissime qu'un tératome soit exclusivement bénin ou malin; l'existence d'îlots cellulaires immatures disséminés dans la masse d'une tumeur apparemment bénigne est la règle, ce qui rend incertaine l'interprétation histologique sur un petit fragment ; à cet égard, le dosage des marqueurs tumoraux est plus fiable.

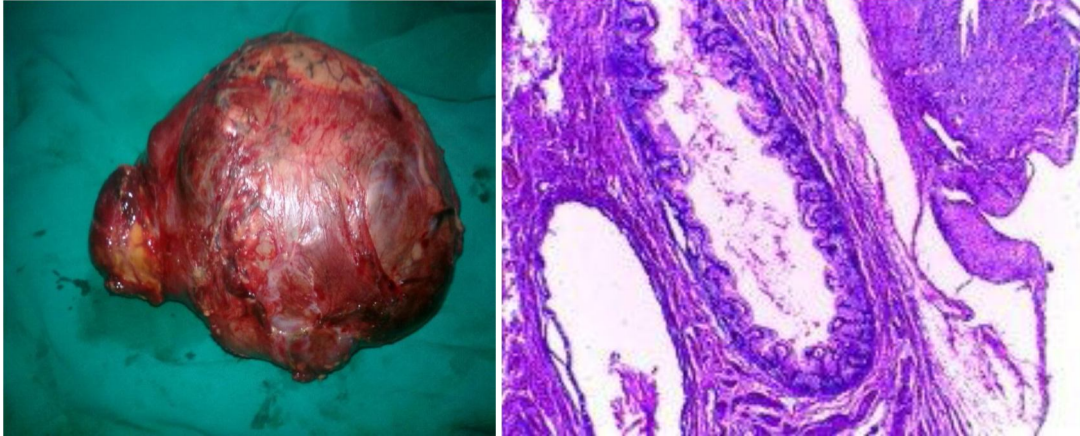


Figure18 : aspect macroscopique et microscopique d'un tératome intra-rénale (photo HER)

❖ Germinomes

Les germinomes (séminome dans le testicule et dysgerminome dans l'ovaire), représentent 15% des tumeurs germinales chez l'enfant [9].

❖ La tumeur vitelline

Représente la variété la plus fréquente chez l'enfant. Cette tumeur maligne présente la morphologie du sinus endodermique (ou sac vitellin), elle sécrète l'alpha foetoprotéine.

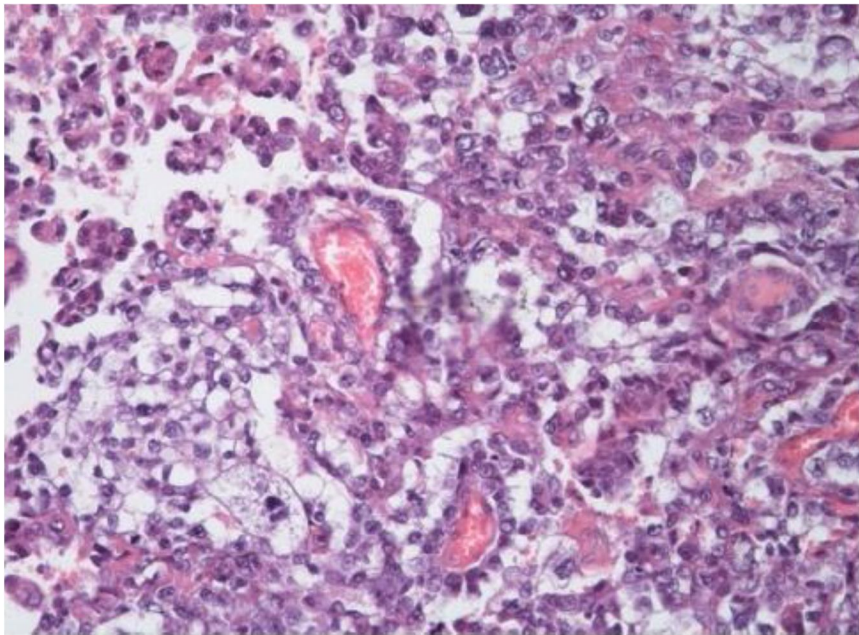


Figure 19 : Aspect microscopique d'une tumeur vitelline (présence de formations épithéliales péri-vasculaires : corps de Schiller Duval) [23].

❖ Le choriocarcinome

C'est une tumeur germinale avec différenciation trophoblastique, sécrétant la beta HCG.

❖ Le carcinome embryonnaire

Il est formé de massifs de cellules embryonnaires à un stade très peu différencié.

❖ Tumeurs germinales complexes

Ces tumeurs sont hétérogènes macroscopiquement. Elles représentent une situation assez fréquente. La tumeur comporte un mélange de différents types histologiques et on parle alors de tumeur germinale mixte ou complexe [24].

3. Etude génétique :

L'histogenèse des TG semble être différente en fonction de leur localisation mais elles partagent une anomalie génétique relativement constante. Il s'agit d'un iso chromosome i (12p) [25].

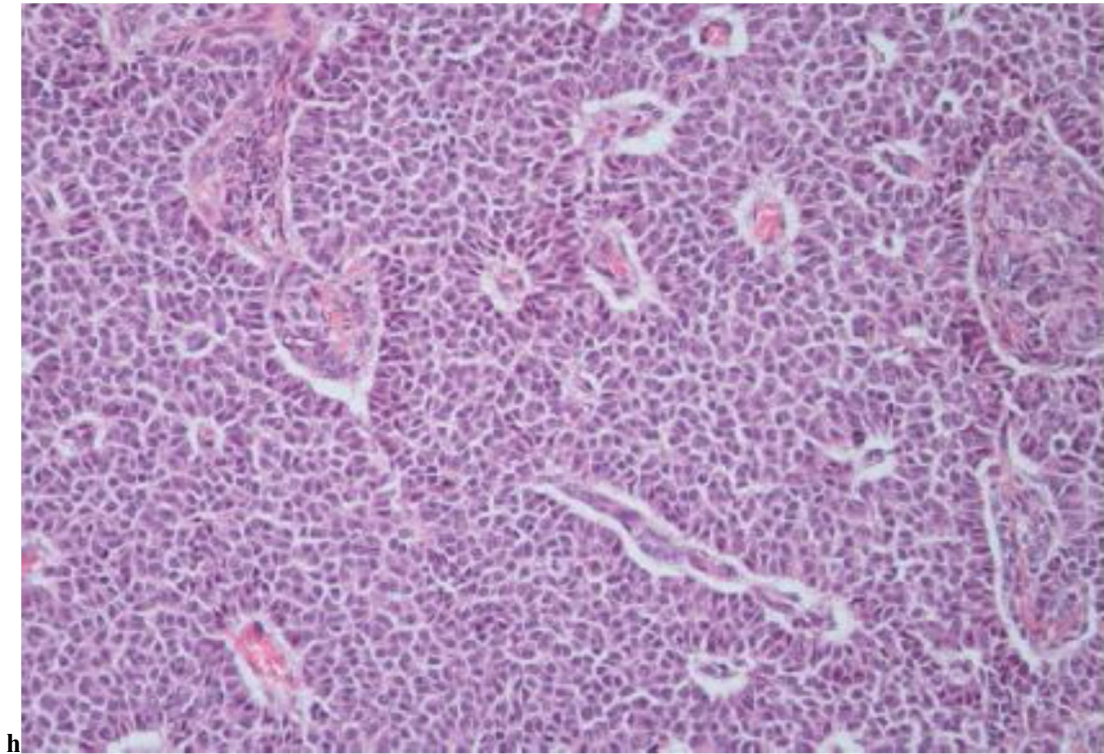


Figure 20 : Aspect microscopique d'une tumeur de la granulosa [26].CH

IV. LES TUMEURS HEPATIQUES MALIGNES :

1. Rappel embryologique

Vers environ 32 jours de la vie embryonnaire les cellules hépatiques embryonnaires (pars hepatica) forment des travées et des cordons, lesquels pénètrent dans le lit vasculaire formé au sein du septum transversum entre les deux veines vitellines. Dans la portion caudale se développe le diverticule biliaire (environ 29 jours) (pars cystica) qui pénètre également dans le septum transversum [27].

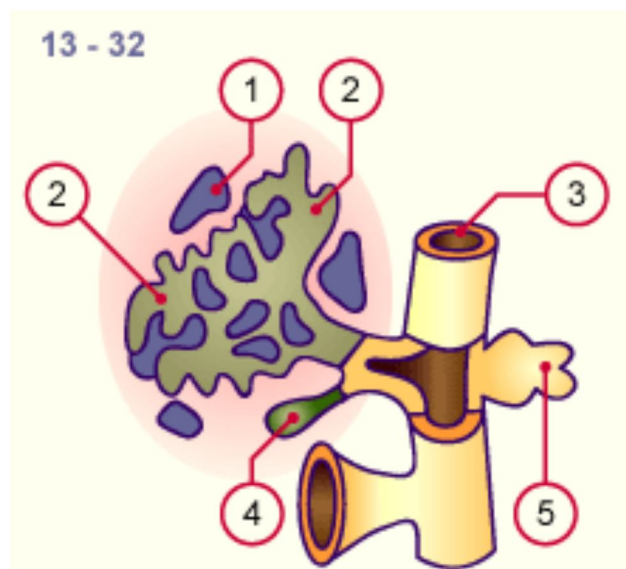


Figure 21 : Bourgeon hépatique (vue latérale) [27].

- 1. Réseaux capillaires des veines vitellines 4. Diverticule biliaire
- 2. Bourgeon hépatique 5. Pancréas dorsal
- 3. Tube intestinal (duodénum)

Suite au bourgeonnement du tube intestinal les premières travées hépatiques se forment dans le réseau capillaire des veines vitellines (figure 27).

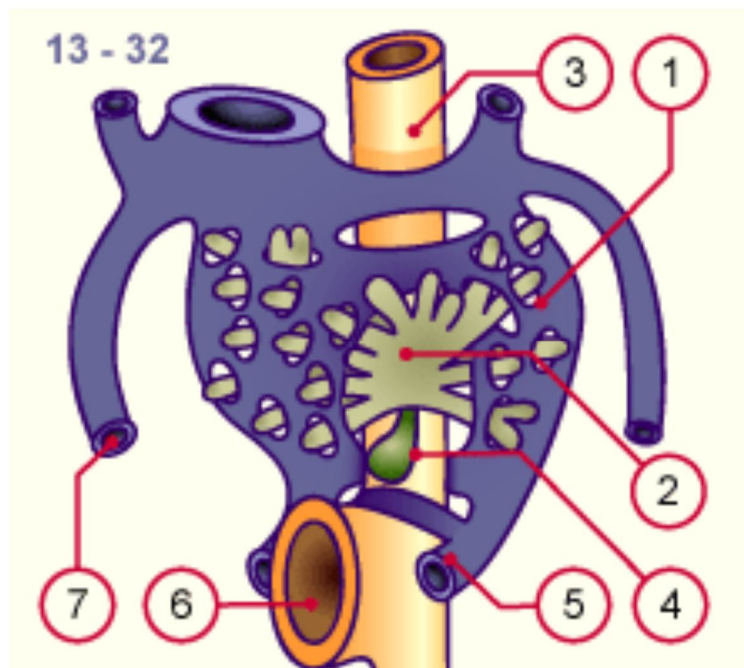


Figure22 : Bourgeon hépatique (vue frontale)[27].

- 1. Réseaux capillaires des veines vitellines 5. Veine vitelline
- 2. Bourgeon hépatique 6. Conduit vitellin
- 3. Tube intestinal (duodénum) 7. Veine ombilicale
- 4 Vésicule

Suite au déplacement de l'ensemble de l'appareil cardio-circulatoire vers la droite, le foie est également déplacé à droite (figure22).

Toutes les voies biliaires intra-hépatiques sont formées à partir des lames hépatiques. Elles forment un réseau de canalicules biliaires entre des hépatocytes, lesquels confluent finalement en un canal hépatique commun, à l'extérieur du foie.

Ce dernier va se joindre au canal cystique pour former le conduit cholédoque.

2. Rappel anatomo-pathologique et facteurs prédisposants

2.1 Les tumeurs hépatiques primitives

Les tumeurs malignes prenant naissance dans le foie sont très rares chez l'enfant (1,1% des tumeurs de l'enfant). Il peut s'agir d'un hépatoblastome (60% des cas) d'un hépatocarcinome (30% des cas) ou d'une tumeur mésenchymateuse maligne (10% des cas) [28].

❖ Hépatoblastome

L'hépatoblastome est la tumeur hépatique la plus fréquente chez l'enfant

- *Macroscopie* :
 - lésion solide bien limitée de 6 à 20 cm,
 - le plus souvent isolée (80%),
 - lobe droit dans 57%,
 - gauche dans 15%,
 - les 2 dans 28%
 - multiple dans 20%,
 - partiellement encapsulé, lobulé, souvent remanié du fait d'hémorragies, infarctus et nécrose [29].
- *Microscopie* :

Approximativement 56 % des tumeurs sont de type épithélial ; ce dernier étant par la suite subdivisé en fœtal pur (31 %), embryonnaire (19 %), macrotrabéculaire (3%) et à petites cellules indifférenciées (anaplasique, 3 %)

Près de 44 % des tumeurs ont des composantes épithéliales et mésenchymateuses (mixtes).

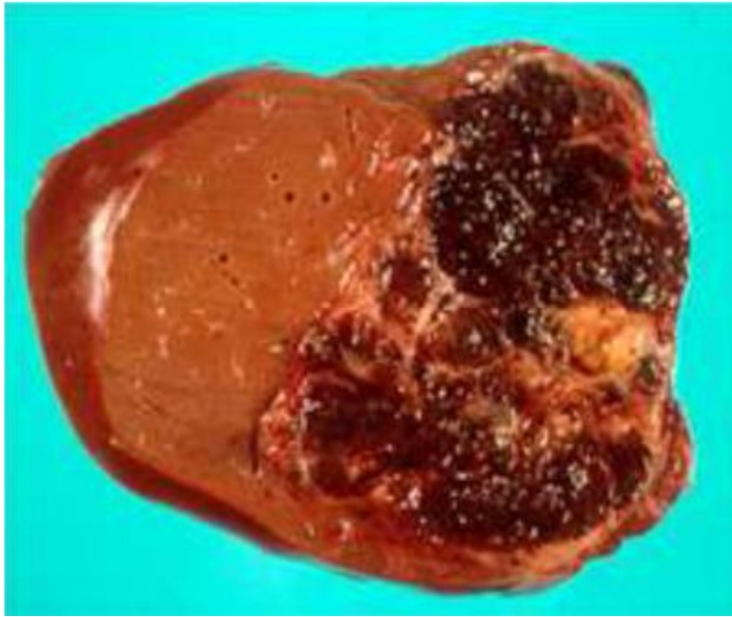


Figure 23 : Image macroscopique d'un hépatoblastome

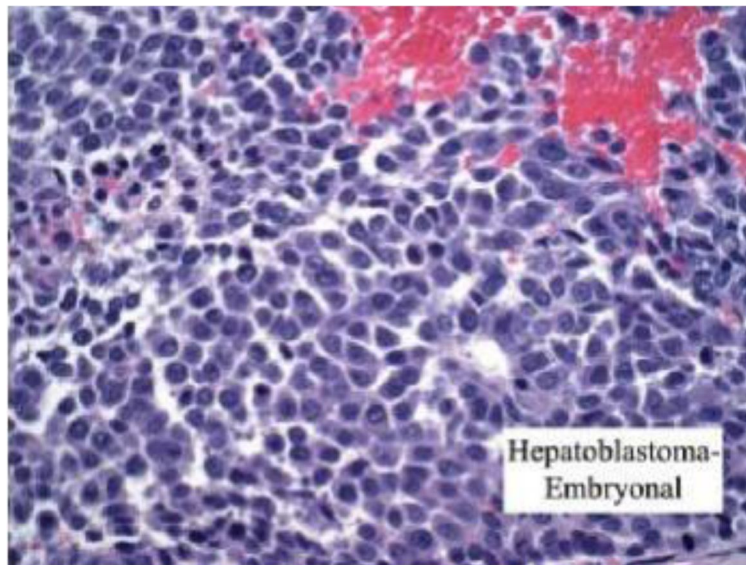


Figure24 : Aspect histologique classique de l'HB embryonnaire [30]

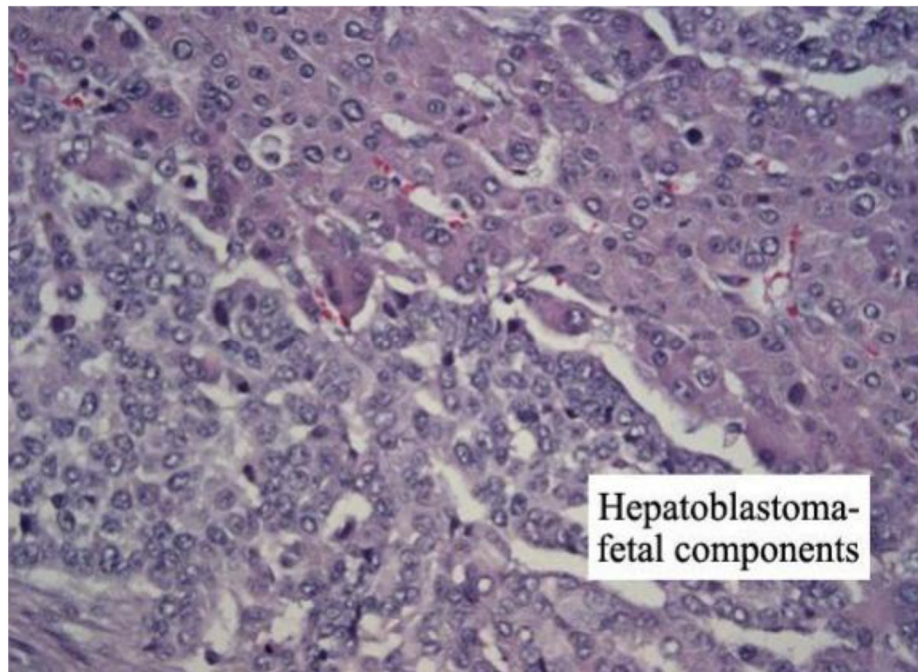


Figure25 : Aspect histologique classique de l'HB à composantes fœtales [30]

• *Facteurs prédisposant :*

L'hépatoblastome peut être associé au syndrome de Beckwith-Wiedemann, à une hémihypertrophie corporelle, au syndrome foeto-alcoolique, à une polypose colique. De rares cas familiaux ont été rapportés [31]

❖ Autres tumeurs malignes

- *Hépatocarcinome :*

Chez l'enfant, l'hépatocarcinome représente 1/3 des tumeurs malignes débutant dans le foie.

L'hépatocarcinome est fréquemment associé à une pathologie du foie préexistante. Les virus de l'hépatite B et de l'hépatite C jouent un rôle favorisant dans la survenue de l'hépatocarcinome de l'enfant.

D'autres pathologies du foie prédisposent également à la survenue d'un hépatocarcinome : il s'agit de maladies rares comme la tyrosinémie, la galactosémie, la cirrhose biliaire primitive, la maladie de Byler ou le déficit en alpha 1 antitrypsine [28].

- *L'Hépatocarcinome fibrolamellaire*
- *Les Sarcomes :*

Comprennent principalement les rhabdomyosarcomes des voies biliaires et les sarcomes indifférenciés.

2.2 Les tumeurs hépatiques secondaires

Ce sont les métastases hépatiques qui ne sont que rarement révélatrices d'une tumeur primitive comme le syndrome de Pepper.

V. LES SARCOMES DES TISSUS MOUS

1. Définition :

Selon la définition de l'OMS, les tissus mous sont des tissus extra-squelettiques non épithéliaux, à l'exclusion de la glie, du tissu lymphoïde, des séreuses et des tissus de soutien des organes et viscères.

Ils correspondent au tissu conjonctif commun et à ses variétés spécialisées notamment le muscle strié, le tissu adipeux, le tissu fibreux et le système nerveux périphérique [32].

2. Rappel anatomo-pathologique :

Les sarcomes des tissus mous (STM) représentent 6 % des proliférations malignes chez l'enfant et l'adolescent. Le rhabdomyosarcome constitue le principal type histologique (80%des cas) [33].

❖ *Rhabdomyosarcome*

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent reproduisant la cellule musculaire striée et peut atteindre n'importe quelle partie de l'organisme. Les rhabdomyosarcomes se rencontrent plus fréquemment dans la région de la tête et du cou et dans les organes génito-urinaires ainsi que les membres

Classiquement les RMS sont divisés en deux formes histologiques principales :

- RMS embryonnaires (80% des RMS)

La présentation histologique en est variable. Ces lésions ont en commun une cellularité hétérogène le plus souvent avec présence de zones myxoïdes et denses, sans architecture particulière. Selon la prédominance de l'un ou de l'autre de ces aspects, on parlera de RMS embryonnaire de type dense ou de RMS embryonnaire de type lâche.

- Deux formes particulières doivent être individualisées car de meilleur pronostic :

- ✓ Le rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde.
- ✓ Le rhabdomyosarcome embryonnaire à cellules fusiforme

- RMS alvéolaires (20%)

Plus fréquent chez l'adolescent, siégeant plus volontiers au niveau des extrémités, est considéré comme de mauvais pronostic.

La définition en est actuellement cyto-histologique associant deux critères :

- a. Une prolifération dense et monomorphe de cellules avec un rapport nucléocytoplasmique très élevé, des noyaux très irréguliers indentés (plus que dans la forme embryonnaire), des nucléoles proéminents. La lésion comporte assez fréquemment des cellules plurinucléées dispersées.
- b. Un cloisonnement par de larges bandes fibreuses. Ainsi se différencient deux formes architecturales : la forme alvéolaire typique, jusqu'à présent la seule bien individualisée et la forme solide où l'on conserve généralement les bandes fibreuses mais où l'architecture alvéolaire n'est plus présente [34].

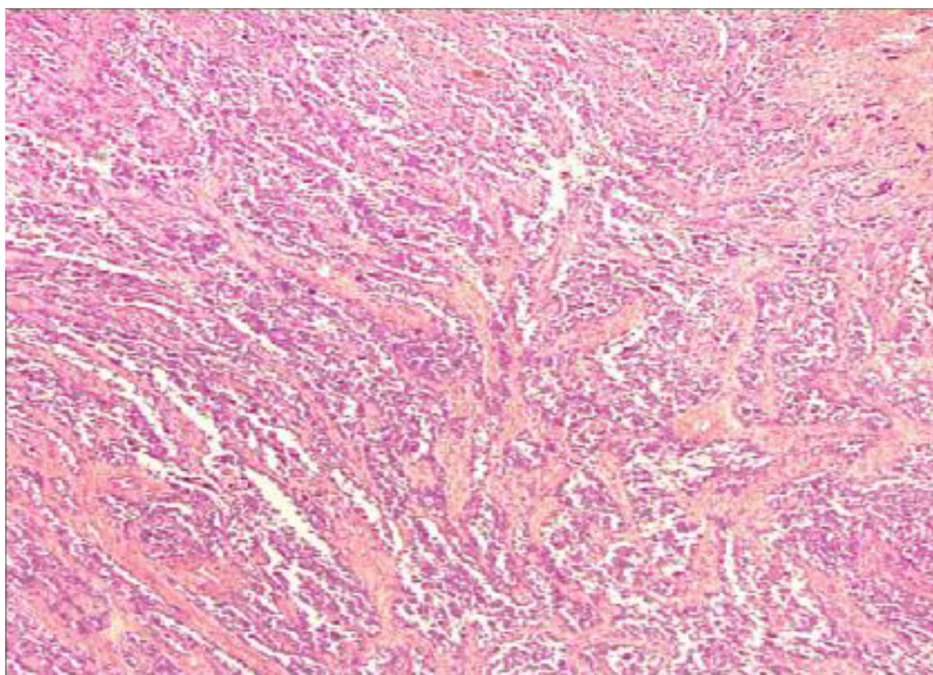


Figure26 : Coupe histologique d'un RMS alvéolaire [11]

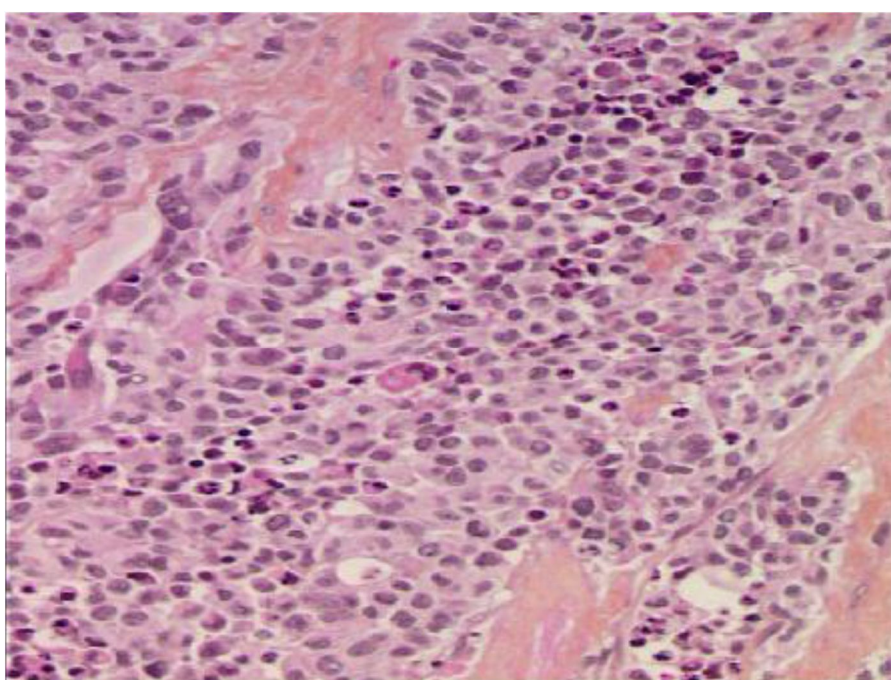


Figure27 : Image histologique d'un RMS embryonnaire [11]

❖ *Autres sarcomes des tissus mous :*

Les non-rhabdomyosarcomes (non-RMS) reproduisent les sarcomes des tissus mous de l'adulte (20%) : fibrosarcomes, neurofibrosarcomes, angiosarcomes, liposarcomes, tumeurs stromale gastro-intestinales...

3. Le profil génétique

On abordera principalement les RMS car ils constituent le principal type histologique des sarcomes des tissus mous chez l'enfant.

Les RMS embryonnaires comportent inconstamment une monosomie partielle du bras court du chromosome 11 (parfois décrit dans les tumeurs de Wilms, les hépatoblastomes, les neuroblastomes).

Les RMS alvéolaires ont, eux, un profil cytogénétique particulier avec dans 80 % des cas une translocation réciproque t (2;13) (q35;q14) [34].

Dans certains cas, le rhabdomyosarcome est associé à des malformations des organes génito-urinaires ou du système nerveux central, à une neurofibromatose, au syndrome de Beckwith-Wiedemann ou, dans le syndrome de Li-Fraumeni, à d'autres tumeurs [34].

VI. LE CORTICOSURRENALOME MALIN

1. Etude anatomo-pathologique

• *Macroscopie :*

Le corticosurrénalome malin ou carcinome cortico-surrénalien, est habituellement une tumeur volumineuse, pouvant atteindre plus de 20 cm de diamètre. Le CS est hétérogène, avec des zones friables, hémorragiques. Il est souvent mal encapsulé, avec des nodules satellites.

- *Microscopie :*

L'anaplasie tumorale est souvent franche, avec des cellules très atypiques, monstrueuses. Ces tumeurs sont toujours hyper vascularisées et nécrotiques, avec des cellules tumorales libres, dans les lacunes sanguines. La capsule tumorale est souvent dépassée [17].

2. Etude génétique

Ont été décrites des associations avec l'hémi hypertrophie, le syndrome de Beckwith-Wiedemann (néphroblastome, gonadoblastome, corticosurrénalome malin et hépatoblastome), le syndrome de Li-Fraumeni et aux néoplasies endocriniennes multiples [35].

VII. LE PHEOCHROMOCYTOME

1. Définition

Les phéochromocytomes sont des tumeurs neuroendocrines rares, le plus souvent bénignes. Elles se développent aux dépens des paraganglions, tissus issus de la migration des cellules de la crête neurale qui constituent le système nerveux sympathique et parasympathique.

En 2004, l'OMS a établi les définitions suivantes :

On appelle « paragangliome » une tumeur qui se développe aux dépens du système nerveux parasympathique ou sympathique extra-surrénalien, et « phéochromocytome » une tumeur de la médullosurrénale. Les paragangliomes sont dits « fonctionnels » (FPGL) lorsqu'ils sécrètent des catécholamines (dopamine, adrénaline, noradrénaline) [36].

2. Rappel anatomo-pathologique

- *Macroscopie :*

Les variations de taille et de poids sont considérables. Les phéochromocytomes sont volontiers hémorragiques et kystiques.

• *Microscopie* :

Les phéochromocytomes sont constitués de cellules principales et de cellules de soutien, qui constituent des petits cordons cellulaires appelés « Zellballen ». Les cellules principales sont généralement grandes avec un noyau volumineux. Elles assurent la synthèse et la sécrétion des catécholamines. La mise en évidence de Chromogranine A est la preuve qu'il s'agit d'une tumeur endocrine active. Les cellules de soutien ou cellules sustentaculaires ont un aspect fusiforme et un petit noyau. Une caractéristique des tumeurs est leur richesse vasculaire, dont témoigne l'abondance de capillaires, mais également de vaisseaux de plus gros calibre.

Les phéochromocytomes peuvent également présenter des signes dégénératifs tels que des remaniements nécrotiques. L'analyse histopathologique ne permet pas, contrairement à beaucoup d'autres variétés tumorales, de déterminer si le phéochromocytome est bénin ou malin. On ne peut affirmer le caractère malin d'une telle tumeur que lorsqu'elle s'accompagne d'un développement métastatique. Ces métastases systémiques se développent le plus souvent dans les poumons, le foie et les os [34].

3. Etude génétique

Environ 90 % des phéochromocytomes sont sporadiques et 10 % familiaux, associés à des maladies génétiques. Beaucoup de ces cas sont découverts dans l'enfance [36].

Les associations à rechercher sont les angiomatoses de Sturge-Weber et Von

Hippel Lindau, la Neurofibromatose de type I, et surtout les syndromes de Néoplasies Endocrines Multiples (NEM).

Le syndrome NEM II a, associe phéochromocytome, carcinome thyroïdien à cellules C et hyperplasie parathyroïdienne.

Le syndrome NEM II b ou III, associe phéochromocytome, carcinome thyroïdien à cellules C, névromes muqueux multiples, chez des patients d'aspect marfanoïde.

Le phéochromocytome est la « tumeur 10 % » : 10 % chez l'enfant, 10 % bilatéral, 10 % familial, 10% malin.

VIII. LES TUMEURS DESMOPLASIQUES

1. Anatomopathologie :

- *macroscopie* : [38, 39, 40]

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

- *Microscopie* :

Histologiquement, l'aspect est caractéristique, montrant des îlots de cellules tumorales entourés d'un stroma fuso-cellulaire desmoplasique dense. Les cellules tumorales sont de petite taille, rondes avec des limites cellulaires peu visibles et un noyau hyperchromatique ovale ou arrondi. L'index mitotique est élevé, le cytoplasme est réduit contenant parfois un matériel éosinophile PAS positif. Les cellules tumorales peuvent parfois avoir un aspect en bague à chaton et poser le problème de diagnostic différentiel avec un adénocarcinome. L'immuno-histochimique de cette tumeur est caractéristique, elle associe l'expression simultanée des antigènes épithéliaux (EMA, Cytokératine), musculaires (Desmine), mésenchymateux (Vimentine) et neuroendocrines (NSE, CD57, Synaptophysine $\pm/-$, Chromogranine $\pm/-$). Certains auteurs ont individualisé de nouveaux marqueurs tumoraux tel le MOC31, le Ber-EP4 et CA-125

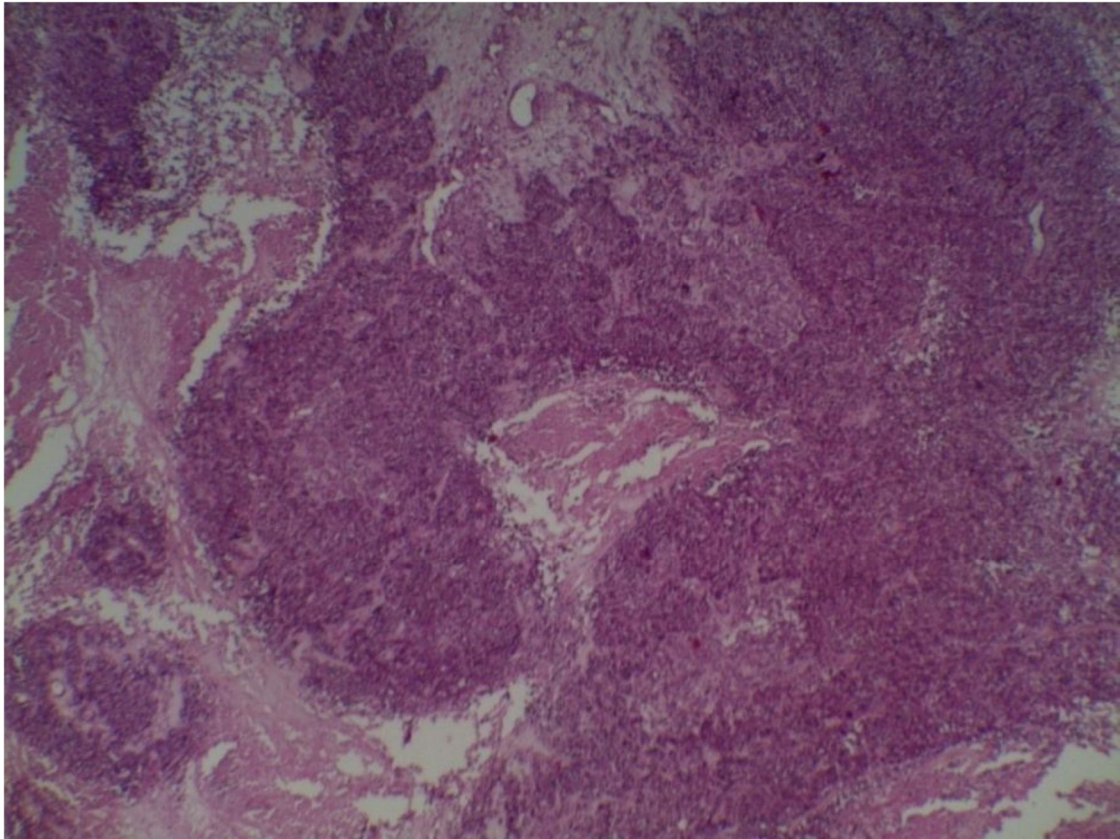


Figure 28: TDPCR : aspect nodulaire (Gx4). (Photo HER)

2. Etude génétique [41]

Il semblerait que les TDPCR soient issues d'une cellule indifférenciée ayant un potentiel multilignage. La caractéristique moléculaire des TDPCR est la translocation réciproque EWS-WT1. EWS est localisé sur le chromosome 22 (en 22q12). Il code pour une protéine putative de liaison à l'ARN qui est un membre de la famille des protéines TET. On pense que ces protéines ont des rôles à la fois dans la transcription et l'épissage. Le gène WT1 (gène suppresseur de tumeur de Wilms) est localisé sur le chromosome 11 (en 11p13).



Matériel et méthodes



I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique, portant sur les enfants présentant des cancers abdomino-pelviens pris en charge, au sein du service de chirurgie pédiatrique A à l'hôpital d'enfants de rabat, en collaboration avec le SHOP sur une période de 5 ans, allant du 1^{er} Janvier 2008 au 31 Janvier 2013.

II. CRITERES D'INCLUSION :

Sont inclus, dans notre étude, tous les patients hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique A ou suivis au SHOP et ayant nécessité une prise en charge chirurgicale (biopsie chirurgicale ou exérèse tumorale), âgés moins de 16 ans et ayant une tumeur solide maligne abdomino-pelvienne.

III. CRITERES D'EXCLUSION :

Ont été exclus les masses abdomino-pelviennes d'origine métastatique ainsi que les dossiers inexploitable.

IV. VARIABLES ETUDIEES :

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été collectés à partir des registres des entrants du service de chirurgie A pédiatrique et des dossiers médicaux.

▪ Données socio-démographiques :

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

▪ Données cliniques :

- Les antécédents :

- Les circonstances diagnostic : motif de consultation, signes fonctionnels, signes physiques, complications....
- Durée d'évolution.
- Données paracliniques
 - Renseignements radiologiques: données de l'imagerie, topographie de la masse, bilan d'extension
 - Renseignements biologiques: marqueurs tumoraux, bilan de retentissement....
- Diagnostic étiologique :
 - Méthodes utilisées pour la confirmation du diagnostic étiologique ;
 - Principales étiologies.
- Prise en charge thérapeutique
 - Modalités thérapeutiques.
 - Evolution et complications.

V. ANALYSE STATISTIQUE:

Nous avons utilisé comme support les dossiers des patients sous la forme papier, 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 nécessaire pour mener à terme notre enquête:

* 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'examen 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 cutanéomuqueuse: 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 Douleuruse O Indolore O

Contact lombaire: Oui O Non O

Toucher rectal:

Les orifices herniaires:

Les organes génitaux externes:

*** L'examen des aires ganglionnaires:**

*** Examen somatique complet:**

Normal	Autres anomalies

*** Imagerie:**

E C H O	Masse retro-péritonéale O Taille:.....	Δ S P	Renale: O	Gauche O	Droite O	
		Latérale O	surrénale O	Gauche O	Droite O	
		Médiane O	Siège : origine :			
	Masse intra péritonéale (Taille :cm) O	Digestive O				
		Hépatique O				
Autre:						
I E	Autre					

T D M						
T D M A B D O M I	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	Adénopathiecm O	Intra péritonéale : O	Nombre:
		Rétro péritonéale : O	
	Epanchement péritonéal O	Faible	Moyenne
			Grande abondance
	Atteinte osseuse O	Siège :	

V I E N N E	extension endocanalaire	Siège :		
	O			
	Autres			
	thoracique			
	thoracique			
AUTRES ETAGES	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
Urographie intra-veineuse				
Non demandée	Demandée	Résultats		

L'urethero-cystographie retrograde		
Non		Résultat
demandée	Demandée	
Autres examens radiologiques		
Examen	Résultats	

➔ Conclusion radiologique :

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

Intra et rétro-péritonéale ☐ Pelvienne ☐

Origine de la masse: Digestive ☐ : Siège:

Rénale ☐ : Droite ☐ Gauche ☐

 Bilatérale ☐

Surrénale ☐ : Droite ☐ Gauche ☐

Masse ganglionnaire ☐

Génitale ☐ : Siège:

Nerveuse ☐ : Siège:

Autre:

Autre:

Caractéristiques de la masse:

***Biologie:**

Dosage des catécholamines urinaires:	Positif ☐	Négatif ☐
Alfa-fetoprotéine:	Positif ☐ Taux :	Négatif ☐

Beta-HCG:	Positif ☐ Taux :	Négatif ☐
LDH :	Positif ☐ Taux :	Négatif ☐

	Négatif	Positif
HVB		
HVC		
HIV		

NFS: Hb : GB: PLQ:
 Anémie hypochrome microcytaire : ☐
 Anémie normochrome normocytaire : ☐
 Pas d'anémie ☐

CRP: Positive : ☐mg/l Négative: ☐
 ECBU: Culture positive: ☐ Culture Négative ☐

ferritine sérique:

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

***Biopsie:**

Echo guidée : ☐ Scannoguidée : ☐
 Chirurgical : ☐ Pas de biopsie : ☐

***Histologie:**

P E C T H E R A P E U T I Q U E			
	Chimiothérapie	Protocole :	
Traitement médical	Antibiothérapie:		
	AUTRE		
		Geste :	
Chirurgie			
Radiothérapie		Doses et durée :	Champs :
E V O L U T I O N			
Rémission ☐	Clinique	Biologique	Radiologique
En cours de traitement ☐			

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:



Résultats



Durant une période de 5 ans, allant du 1er Janvier 2008 au 31 Janvier de 2013, nous avons colligé 181 cas répondant aux critères d'inclusion de notre étude. L'analyse des données a abouti aux résultats présentés ci-dessous.

❖ CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. L'âge :

L'âge de nos patients varie entre 28 jours et 15 ans, avec une moyenne de 3ans et 1 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 1 à 5 ans, avec un pourcentage de 47 % (85 cas). Suivie par la tranche d'âge de moins d'un an avec un pourcentage de 34 % (60cas). Pour La tranche d'âge de plus de 5 ans, nous avons enregistré 36 cas, soit 19 %.

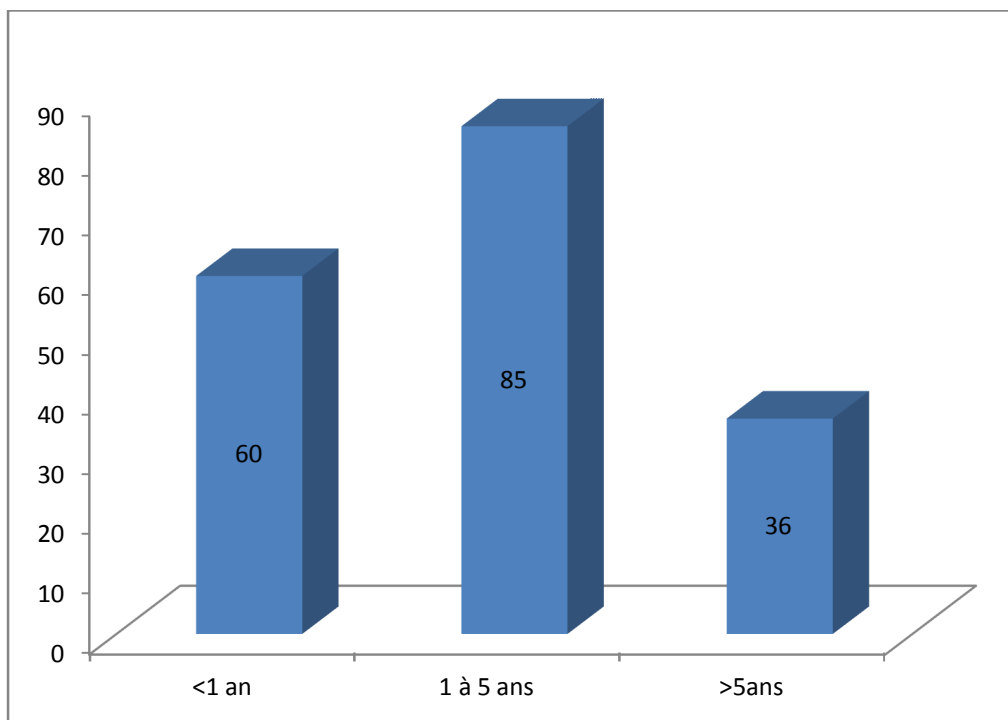


Figure 29 : Répartition des malades en fonction des tranches d'âges.

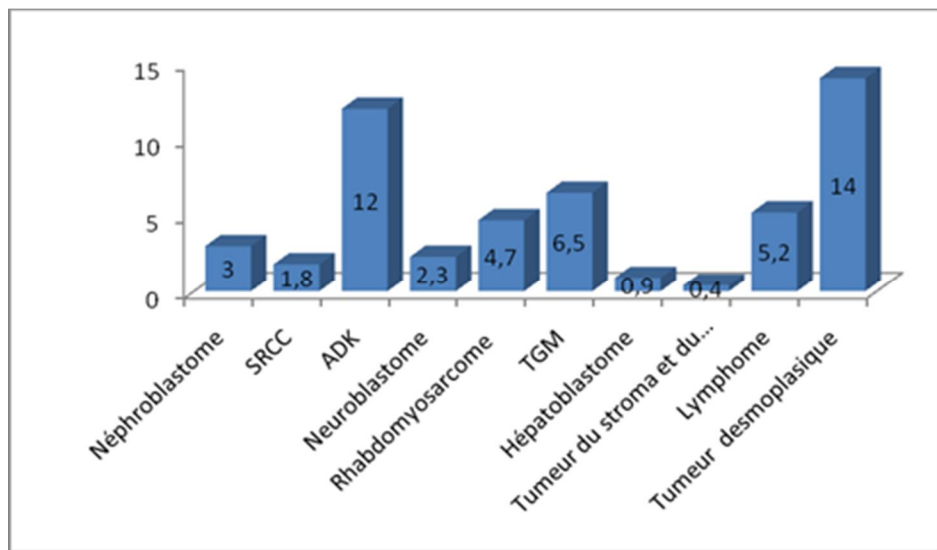


Figure 30: Répartition des malades en fonction du type histologique ainsi que leur âge moyen.

2. Le sexe :

Au cours de notre étude, on a colligé 95 garçons et 86 filles ayant un CAP, le sex-ratio est à 1,1.

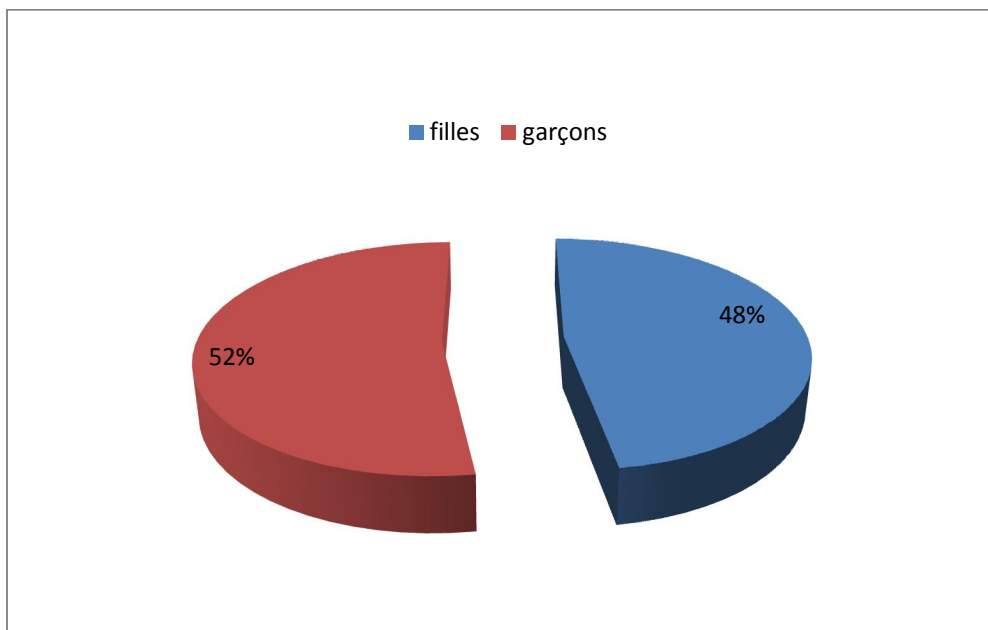


Figure 31 : Répartition des malades en fonction de leur sexe.

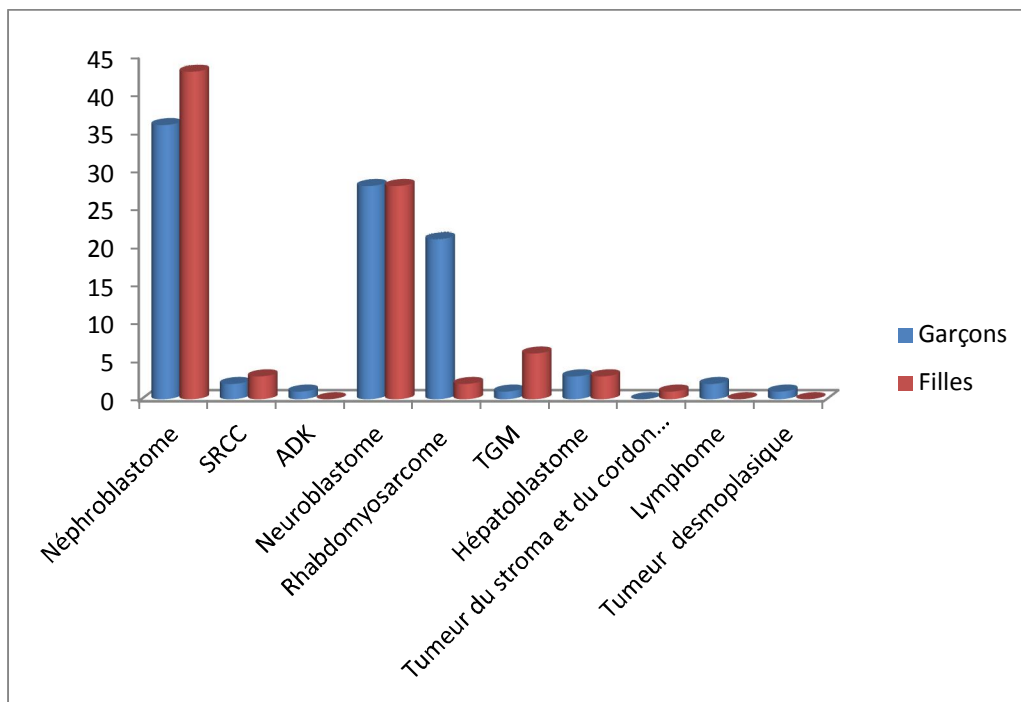


Figure 32 : Répartition des malades en fonction du type histologique ainsi que leur sexe.

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 est 80% de moyen niveau socio-économique. Le pourcentage des patients bénéficiaires du RAMED (à noter que le RAMED n'a commencé qu'en 2011, avant ces patients bénéficiaient du certificat d'indigence), les restes sont bénéficiaires de la CNOPS et la CNSS tandis qu'un seul patient a été payant (sans couverture sociale).

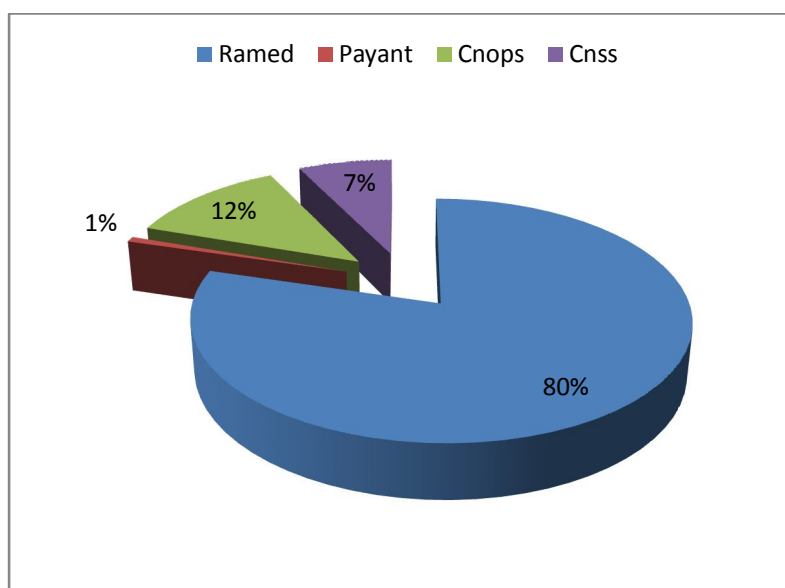


Figure 33 : Répartition des patients selon la couverture médicale.

4. L'origine géographique :

Dans notre série, les enfants issus du milieu urbain représentent un 63% des cas contre 37% des cas issus du milieu rural.

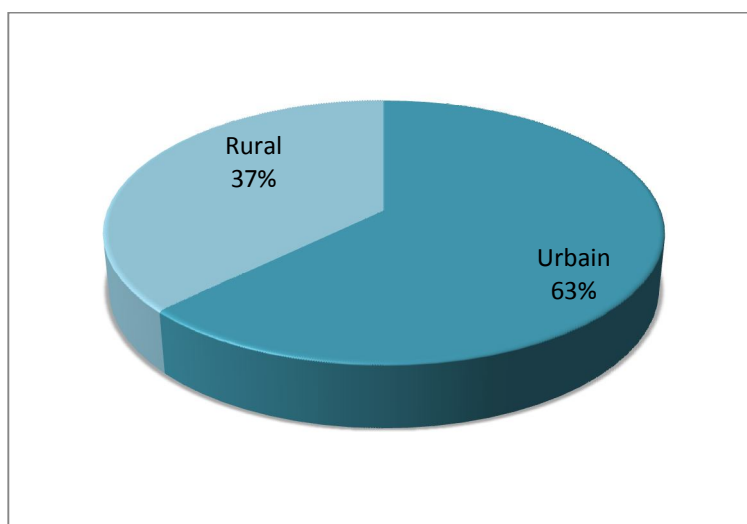


Figure 34 : Répartition des malades en fonction du milieu d'origine.

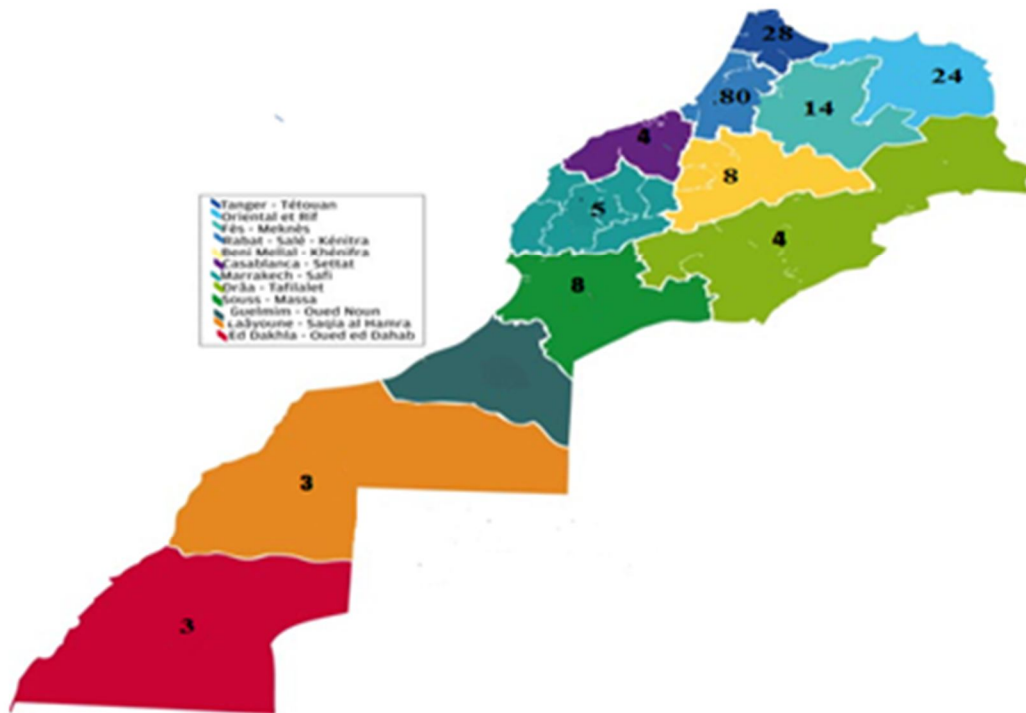


Figure 35 : Répartition des malades en fonction de l'origine géographique.

Les patients provenant de Rabat et régions constituent la majorité avec un pourcentage de 44,1%, viennent ensuite celles du Tanger-Tétouan, l'Oriental et Rif et Fès-Meknès Souss-Draa avec un pourcentage respectivement de 15,4%, 13,2%, 7%et 4%.

Les autres régions étaient moins représentées comme le montre la figure precedentes , on a enregistre aucun patients dans la region de Guelmim-Ouad noun.

A noter que l'un de nos malades provenait de la Mauritanie

❖ CARACTERISTIQUES CLINIQUE

➤ Les antécédents :

Dans notre série, 64% des cas (116 cas) n'ont aucun antécédent. 19% (35 cas) sont issus d'un mariage consanguin, la notion de néoplasie chez la famille était présentes chez 8% (14 cas), 7 % de nos malades avait un antécédent infectieux et la pathologie malformative était enregistrée dans un cas il s'agit de malformation du membre inferieur, l'un de nos malades est diabétique.

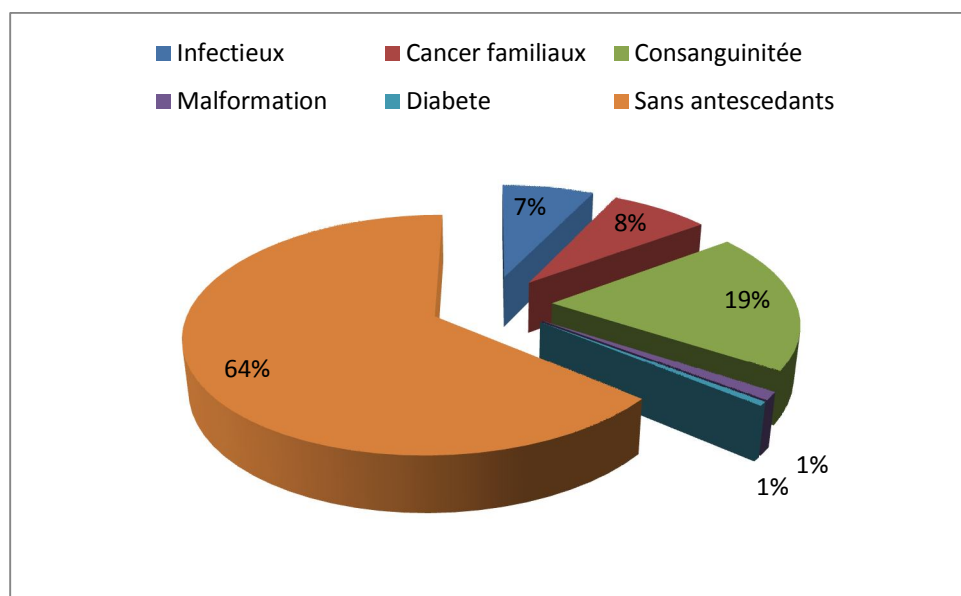


Figure 36 : Répartition des malades en fonction des antécédents.

➤ La durée d'évolution des symptômes :

A varié entre 2 jours et 2 ans, avec un délai moyen de 47 jours (1 mois et 17 jours). Les patients avec le délai le plus court sont ceux de découverte néonatale. Le délai le plus long était pour l'adénocarcinome rénal.

❖ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ET SIGNES CLINIQUES.

Les différentes localisations, expliquent le grand polymorphisme clinique et les différentes circonstances qui peuvent conduire à leur diagnostic. Dans notre étude, 68% (123 cas) des masses ont été découvertes par les parents. Dans 40 % des cas (73 cas), les signes généraux (AEG, fièvre, amaigrissement) étaient présents. On note aussi que 2 % des cas (4 cas) ont été révélés lors des complications à type de rétention aiguë d'urine (3 cas), 1 cas d'invagination intestinale aiguë. Les signes urinaires (hématurie, dysurie) ont été présents dans 14 % des cas (25 cas). Les signes digestifs (constipation, vomissement, diarrhée), ont été présents chez 23,7% des cas. Des signes gynécologiques dans 2%(3 cas de métrorragies). La découverte fortuite a été faite dans 2 % des cas (4 cas) dans le cadre de douleurs post traumatiques, des échographies abdominales ont été demandées.

Dans 2 cas le diagnostic a été fait devant la présence de signes respiratoires en rapport avec des métastases.

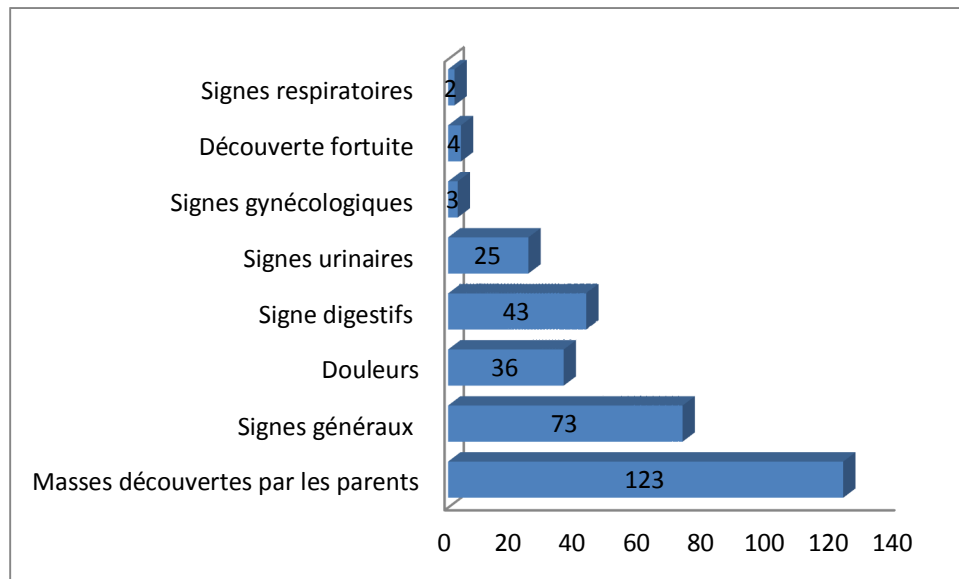


Figure 37: Répartition des malades en fonction des manifestations cliniques.

➤ **Les signes physiques :**

5. L'examen général :

57 patients (31,3%) avaient un état général altéré, 14 patients (7%) avaient une pâleur cutanéomuqueuse, 16 patients (8,8%) avaient un poids au-dessous des normes parmi lesquels un était cachexique, un patient était ictérique et un de nos patients avait une hémihypertrophie corporelle gauche.

6. L'examen abdominal :

A l'inspection, nous avons noté la présence de voussure chez 104(57,4%) patients, une circulation veineuse collatérale chez 6 cas (3,3%), ombilic déplissé chez une patiente.

La palpation a trouvé une masse abdominale chez 128 patients qui était bilatérale dans 6 cas. La masse a intéressé tout l'abdomen dans 12% des cas. Elles étaient de consistance ferme dans 68% des cas et dure dans 32% des cas. 87% des masses palpables étaient indolores, elles étaient sensibles dans le reste.

La percussion a trouvé une matité déclive en rapport avec une ascite chez 3 patients (2%). Le toucher rectal a été réalisé chez 24 patients (13%), il est revenu pathologique chez 2 malades.

7. L'examen des organes génitaux externes et des seins :

L'examen a été pathologique chez 7 cas (4%). Il a mis en évidence une hydrocèle chez un garçon ayant un rhabdomyosarcome (RMS), une grosse bourse chez 4 garçons souffrant de RMS, une masse vaginale a été trouvée chez 2 filles d'un RMS utéro-vaginal

8. L'examen cardiovasculaire :

Il était normal chez la majorité de nos patients. Seuls 8 malades (4 %) ont présenté une HTA modérée. 3 de ces malades souffrent d'un néphroblastome, et 5 d'un neuroblastome.

9. L'examen pleuro pulmonaire :

Il est pathologique chez 1 de nos patients. Il a présenté une détresse respiratoire en rapport avec des métastases pulmonaires d'un néphroblastome

10. L'examen neurologique :

Une lourdeur des membres inférieurs a été notée chez 3 de nos patients Tous les trois ont un neuroblastome

11. L'examen des aires ganglionnaires :

Il a objectivé des adénopathies périphériques chez 25 patients (14%).

Leur taille varie entre 1 cm et 4 cm.

12. L'examen de l'appareil locomoteur :

Il était pathologique chez une patiente présentant un pied bot.

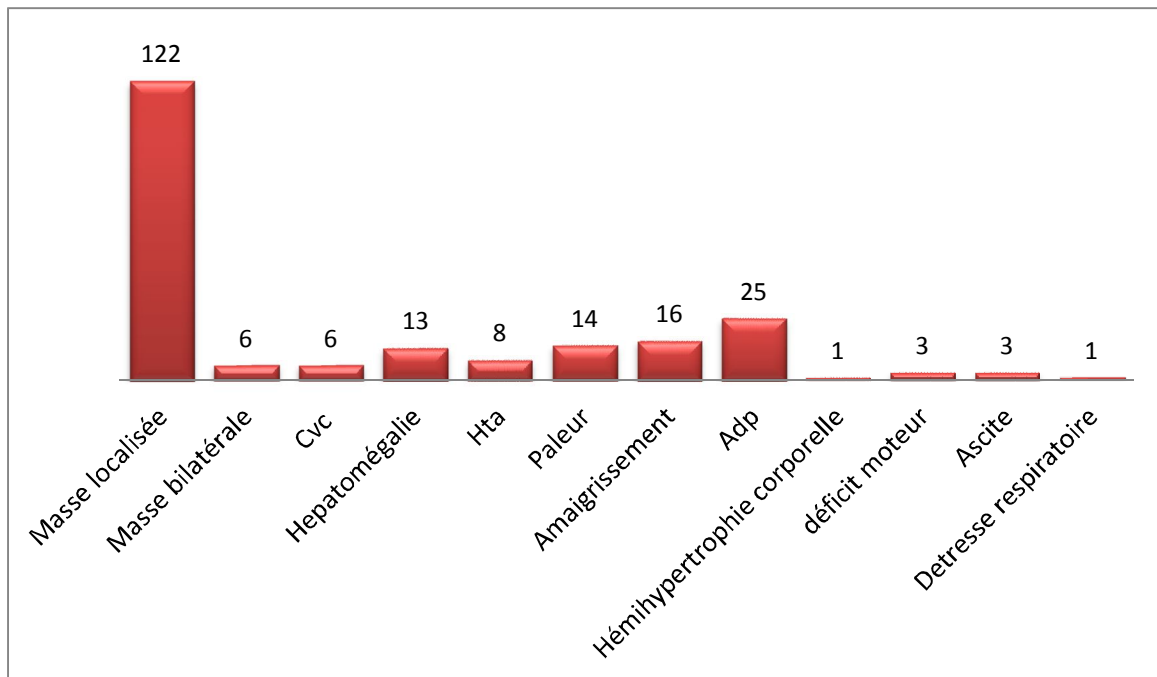


Figure 38 : Répartition des malades selon le résultat de l'examen physique complet.

❖ LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

A. Bilan a visé diagnostique

1. Echographie abdominale

L'échographie était réalisée chez 177 malades (98% des cas), l'échographie a objectivé une masse rétropéritonéale dans 137 cas dont 52 cas sont des masses extra rénales et 85 cas sont des masses rénales. Ces dernières ont été dans la plus part des cas tissulaires avec la présence dans 7 cas de thrombose de la VCI, cette dernière était étendue jusqu'à l'oreillette droite dans 2 cas.

Pour les masses extra-rénales, elles ont été de siège paravertébral dans 13 cas, de siège surrénalien droit dans 15 cas et surrénalien gauche dans 23 cas. Et bilatéral dans 1cas.

Les masses intrapéritonéales ont été retrouvées dans 8 cas . La localisation pelvienne était trouvée dans 32 cas parmi laquelle 2 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 3 patients, des adénopathies profondes dans 14 cas
- des métastases hépatiques rénales et vésicales dans 10 cas
- une invagination intestinale aigue sur une masse digestive qui a révélé par la suite un lymphome de Burkitt.
- Un cas d'anévrysme veineux inguinal chez une patiente présentant un tératome ovarien.

2. Tomodensitométrie (TDM)

Dans notre étude, 136 patients (75%) ont bénéficié d'un La TDM de l'étage abdomino-pelviens. Cet examen précieux nous a permis de préciser la topographie de la masse, et de la rattacher à un organe.

Ainsi, la TDM a montré :

- Extension locorégionale chez 45 patients ;
- 100 masses rétropéritonéales dont 59 masses rénales, 28 masses surrénaliennes et 13 masses paravertébrales ;
- 8 masses intrapéritonéales dont 6 masses hépatiques et 1 au niveau de l'arrière cavité des épiploons
- 28 masses pelviennes dont l'organe de départ est l'ovaire dans 6 cas ;
- L'épanchement intrapéritonéale était présent chez 4 malades
- des adénopathies profondes chez 25
- des métastases (hépatiques, rénales, vésicale) chez 47 cas
- des calcifications chez 41 cas et une invagination intestinale aigue chez cas .

3. Imagerie par résonnance magnétique (IRM)

L'IRM a été demandée chez 8 malades ,2 cas de rhabdomyosarcome utéro-vaginal et 6 cas de neuroblastome. Ainsi, elle a objectivé une atteinte médullaire chez 4 patients dans le cadre d'un NBL

Autres

- **TOGD** : il a été demandé chez un malade qui a présenté des vomissements incoercible post chimiothérapie, montrant un estomac de stase avec sténose.

-

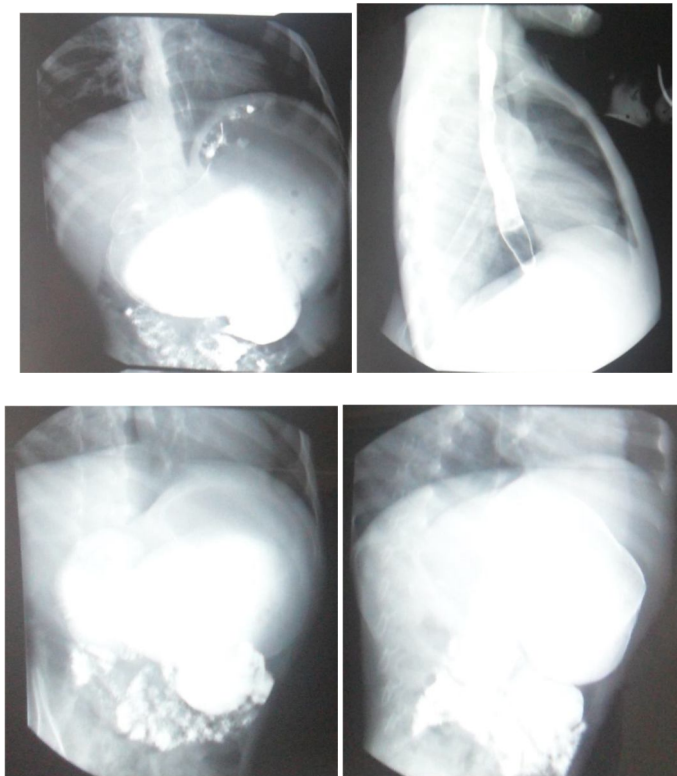


Figure 39 : images d'exploration digestive TOGD.

- **Fibroscopie œsogastrique** : réalisée chez le même malade, elle a montré une sténose.

- **Urétéro-cystographie rétrograde (UCG)** : Elle permet d'explorer le bas appareil. Elle a été demandée chez 4 patients permettant de faire des biopsies, ce qu'a permis de poser le diagnostic de rhabdomyosarcome.

B. Bilan d'extension

1. 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 cas 160 (88%), elle a montré des nodules pulmonaires dans 20 cas, une masse médiastinale chez 1 cas (NBL).

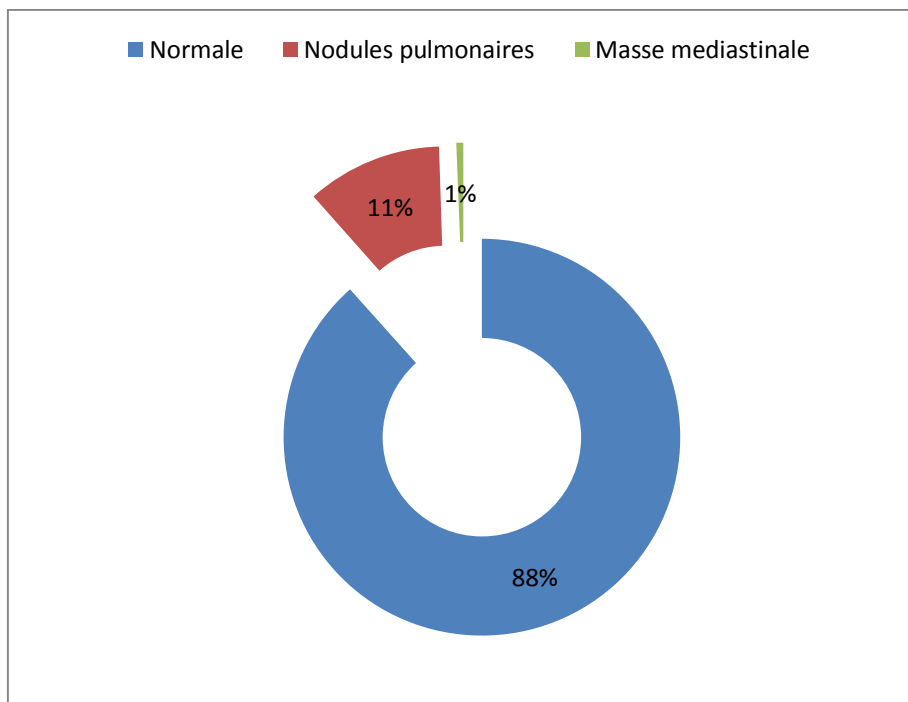


Figure 40 : Répartition des malades selon les résultats de la radiographie thoracique.

2. TDM Thoracique

Dans le cadre du bilan d'extension, Une TDM thoracique a été demandée chez 16 patients objectivant des métastases pulmonaires de 14 néphroblastome, un rhabdomyosarcome et un 1 hépatoblastome.

3. TDM Cérébrale

A été réalisée chez 5 patient, 1 un a présenté des céphalées post traumatiques n'ayant pas répondu au traitement symptomatique.

La TDM a été en faveur de métastases cérébrales chez 4 patients et a montré une hydrocéphalie chez un patient suivi pour lymphomes.

4. La scintigraphie

La scintigraphie a été demandée chez 16 malades, 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 6 cas.

C. Bilan pré-thérapeutique

Echocardiographie :

Elle a été demandée chez 73 malades (40%) dans le cadre du bilan pré-thérapeutique de la chimiothérapie. Elle est revenue normale chez 70 malades.

Elle a objectivé un épanchement péricardique de faible abondance chez 2 malades et un thrombus intra-oreillette droite en rapport avec une extension endo-vasculaire d'un néphroblastome dans un cas.

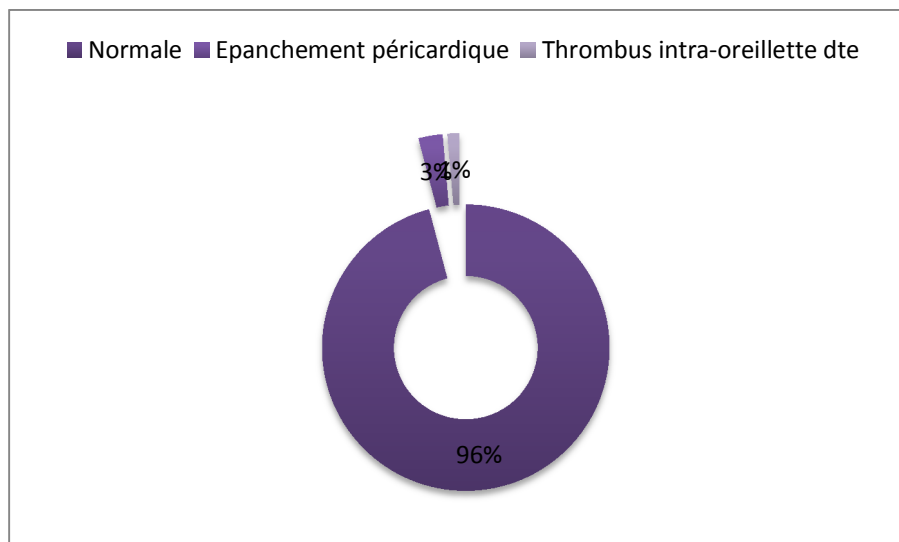


Figure 41 : Répartition des malades selon les résultats de l'échocardiographie.

❖ BILAN BIOLOGIQUE

1.Hémogramme

Il est réalisé systématiquement chez tous nos malades. Le taux d'hémoglobine a varié entre 6 et 16 g/dl. 132 patients ont un taux d'hémoglobine supérieur à 12g/dl (73 %), 29 malades (16%) ont un taux entre 10 et 12g/dl, 15patients (8%) ont une anémie modérée avec un taux entre 8 et 10 g/dl, et 5 patients (2,5%) ont une anémie sévère avec un taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl.

L'hyperleucocytose à prédominance neutrophile a été notée chez 5 malades avec un taux allant de 13000 à 31 777/ mm³.

La thrombocytose a été retrouvée chez 8 cas.

Taux d'hémoglobine	Nombre de cas	Pourcentage
> 12g/dl	132	73%
Entre 10 et 12 g/dl	29	16 %
Entre 8 et 10 g/dl	15	8,5 %
< 8 g/dl	5	2,5 %

Figure 42 : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

2.Bilan hépatique

Demandé chez tous nos patients, perturbés chez un seul cas ASAT ALAT 4fois la normale.

4. Bilan rénal

Demandé chez tous nos patients il a objectivé une insuffisance rénale chez 2 patients et des troubles hydro-électrolytiques chez 3 patients.

5. Lacticodéshydrogénase (LDH)

Elle est demandée chez 8 patients suivis pour neuroblastome. Son taux a varié entre 510 UI/l et 9200 UI/l

6. myélogramme

Il a été réalisé chez 5 patients, normal chez 4 patients et non concluant à plusieurs reprises chez le cinquième patient.

7. Marqueurs tumoraux :

- Catécholamines urinaires :

Le dosage des catécholamines n'a pu être réalisé que chez 25 malades parmi 56 cas de NBL. L'acide homovanillique (HVA) et l'acide vanyl mandélique (VMA) se sont révélés élevés chez 20 malades et normaux chez 5.

- Alpha-fœtoprotéine (AFP)

Ce test est réalisé chez 22 malades (12%), revenu positif chez 14 malades: 7 avaient des tumeurs germinales malignes, 1 patient avait une tumeur du stroma et du cordon sexuel et 6 avaient un hépatoblastome. Son taux a varié entre 134 ng/ml et 12750 ng/ml.

- Beta HCG (β HCG)

Demandée chez 16 patients (9%), revenue positive chez (tumeur du stroma et du cordon sexuel).

- hormones sexuelles :

Dans le cas de tumeur du stroma et du cordon sexuel LH et FSH normales et œstradiol 387 pg/ml

8. Sérologies virales :

Les sérologies de l'hépatite virale B, C et de HIV ont été demandées chez 58% des cas, toutes sont revenues négatives.

❖ ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

1. Modalités des biopsies

L'étude anatomopathologique a été réalisée chez 173 malades (95%). Dans 70% des cas, cette étude est faite sur une pièce opératoire après une cure chirurgicale. Dans 7,7% des cas, la biopsie était échoguidée, dans 8,8% des cas elle était chirurgicale, et dans 3,3% la biopsie était scannoguidée. D'autres prélèvements ont été réalisés pour recherche de cellules tumorales il s'agit de la biopsie par cystoscopie réalisée dans 4 cas, la ponction biopsie du foie dans 1 cas, et biopsie à l'œil nu chez 4 cas. A la recherche d'atteinte médullaire 5 de nos patients ont bénéficié de BOM.

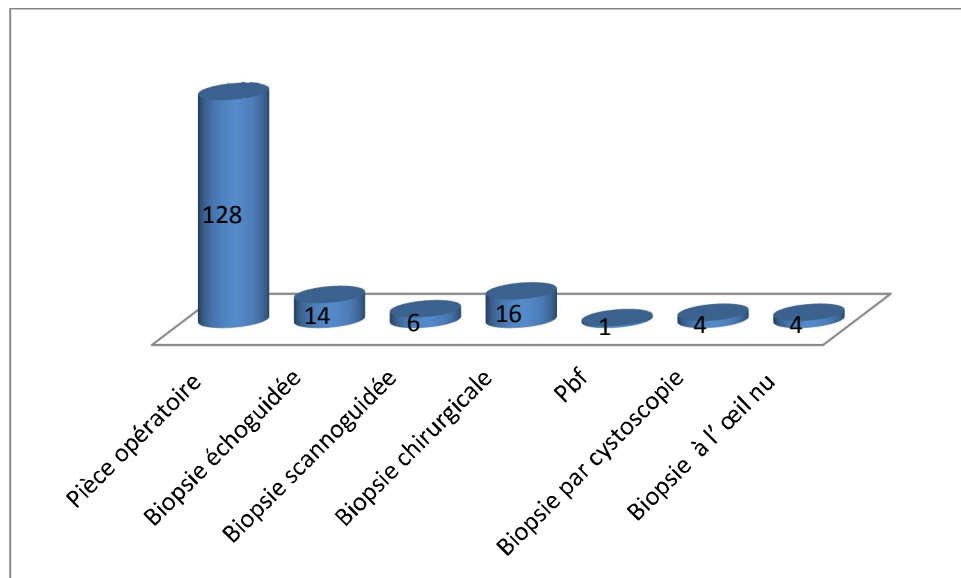


Figure 43 : Répartition des malades en fonction des modalités de prélèvement pour étude anatomo-pathologique.

2. Résultats

Les résultats des études anatomo-pathologiques des biopsies, des ponctions et des pièces opératoires ont révélé plusieurs aspects histologiques : 78 cas de NPH, 5 cas de SRCC, 1 cas ADK, 49 cas de NBL, 1 cas de lymphome de Burkitt, 23 cas de RMS, 7 cas de tumeur germinale maligne, 6 cas d'hépatoblastomes, 1 cas de tumeur du stroma et cordon sexuel, 1 cas de tumeur desmoplasique.

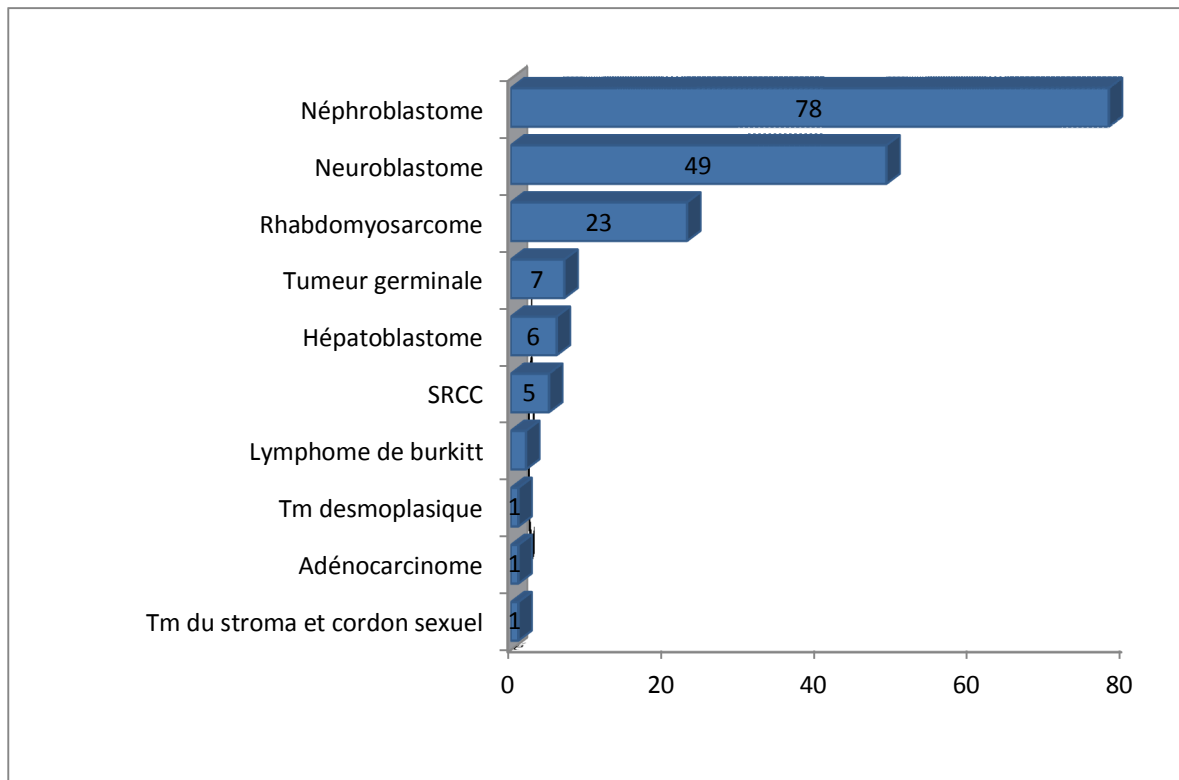


Figure 44 : Répartition des malades selon les résultats de l'étude anatomopathologique.

❖ 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.

Chimiothérapie préopératoire

A. Néphroblastome

Une chimiothérapie préopératoire a été administrée chez 77 malades selon le protocole SIOP93-01.

Les protocoles de chimiothérapie étaient fondés sur l'association de 2 médicaments (vincristine-actinomycine D), avec dans les formes métastatiques, l'association avec une troisième drogue (adriamycine). Les cures ont varié de 04 cures (forme non métastatique) à 06 (forme métastatique). En cas de néphroblastome bilatéral ou de la présence d'une thrombose de l'oreillette droite, le nombre de la cure a varié selon la réponse à la chimiothérapie.

La chimiothérapie préopératoire n'a pas été faite dans 2 cas car 1 d'entre eux avait un âge inférieur à 6 mois. Le dernier a été opéré d'emblée pour doute diagnostique sur la radiologie : il s'agit d'un patient âgé de 12 ans, qui a présenté un mois avant son admission à l'hôpital des douleurs abdominales avec fièvre, l'examen clinique a été sans particularité.

L'échographie abdominale a fait suspecter un carcinome ou un abcès du rein droit, alors que la TDM abdominale a montré un processus lésionnel du rein droit, faisant discuter une nature infectieuse (abcès), pseudo tumorale (xantogranulome), ou de tumeur primitive.

L'exploration chirurgicale a trouvé une masse rénale polaire supérieure bien limitée, ne dépassant pas le rein.

B. Sarcome rénale à cellules claires :

Une chimiothérapie préopératoire a été administrée à tous les malades selon les protocoles suivants : SIOP 9 (1patients), SIOP93-01 (3 patients), GFA 2005 (1 patients).

C. Adénocarcinome

Notre patient a bénéficié de chimiothérapie préopératoire à base d'Actinomycine et de Vincristine.

D. Neuroblastome

Tous nos malades ont été opérés après une chimiothérapie néo-adjuvante, pour réduire le volume tumoral.

Le nombre de cures et de cycles administrés est variable en fonction du protocole et de la réponse au traitement.

Parmi nos malades 34 ont été traités par le protocole alternant : CADO-VP16-CISPLATINE,

Le protocole CADO-VP16-CARBO, adopté dernièrement, a été administré chez 21patients.

De plus1 patient a reçu 5 cures de CO+CADO-VP16-CISPLATINE

E. Rhabdomyosarcome

Comme chimiothérapie de première ligne, les 2 patientes ayant un rhabdomyosarcome utero-vaginale ont bénéficié d'une chimiothérapie première de type IVE selon le protocole TMM ,15 patients ont reçu des cures IVA alors que 3 des patients ont reçu des cures IVA/CEV/IVE. Il faut noter l'utilisation du cyclophosphamide (CPM) et du VP16 oral chez deux patients comme chimiothérapie palliative. A signaler que 1 patient 1 reçu des cures VAC par indisponibilité des autres drogues de la chimiothérapie.

F. Lymphomes

Pour le premier patient La chimiothérapie était le traitement de première intention, le protocole utilisé était celui de LMB 2001

G. Tératomes

Parmi 5 patients ,3 ont bénéficié Chimiothérapie préopératoire (2 à 3 cures VBP selon protocole TGM 95 RS), alors que le tératome rénal était traite par 5 cures de VCR hebdomadaire.

H. Hépatoblastome :

La chimiothérapie préopératoire est administrée chez 4malades. Le protocole utilisé est le SIOPEL 2 puis 3.

I. Tumeur du sac vitellin :

La patiente a bénéficié d'une Chimiothérapie préopératoire : 3 cures de VIP

J. Tumeur desmoplasique, Carcinome embryonnaire et Tumeur du stroma et du cordon sexuel: pas de chimiothérapie préopératoire

❖ CHIRURGIE

A. Néphroblastome

Le traitement a consisté en une urétéro-néphrectomie totale dans 75 cas.

Les 4 cas n'ayant pas eu une néphrectomie sont :

- Une fille de 6 mois, traitée par photothérapie pour ictère néonatal et qui avait un néphroblastome bilatéral sur néphroblastomatose. Elle a été perdue de vue après 4 cures de chimiothérapie préopératoire ;
- Un garçon âgé d'un an, avait un néphroblastome bilatéral sur néphroblastomatose et a été traité par VCR et ACT pendant 2mois, prolongé d'un mois sans réponse significative. La décision de néphrectomie bilatérale avec dialyse péritonéale a été indiquée, néanmoins non réalisée car l'état général du patient n'a pas permis l'acte chirurgical. Le malade a été mis sous chimiothérapie palliative ;
- L'un des malades n'a pas eu de néphrectomie et seules plusieurs biopsies ont été effectuées en raison de l'extension massive des lésions (l'exploration chirurgicale a objectivé une masse polylobée au dépend du rein droit avec effraction capsulaire large, adhérente aux organes de voisinage avec la présence des métastases au niveau du péritoine postérieur) ;
- Un malade qui a présenté un néphroblastome sur rein en fer à cheval et dont l'exploration chirurgicale a trouvé une masse appendue de l'isthme de 5 cm respectant les 2 reins. L'équipe chirurgicale a réalisé une résection complète de la masse avec marge de sécurité de 1.5 cm.
 - Une rupture tumorale a été notée dans six cas, dont un en préopératoire et cinq cas en préopératoires ;
 - La néphrectomie totale a été associée à une tumorectomie cunéiforme du rein controlatéral passant à 3mm dans le parenchyme sain dans une forme bilatérale.

- La néphro-urétérectomie élargie a été associée à:
 - ✓ Surrénalectomie dans 5 cas (surrénale d'aspect douteux ou envahis macroscopiquement) ;
 - ✓ Splénectomie partielle dans un cas (tumeur infiltrant la base de la rate) ;
 - ✓ Exérèse d'un nodule à la face antérieure du foie dans un cas ;
 - ✓ Pancréatectomie caudale dans un cas ;
 - ✓ Extraction du thrombus de la VCI dans trois cas.
 - ✓ Curage ganglionnaire uniquement si les ganglions sont atteints macroscopiquement.

B. Sarcome rénal à cellules claires

Dans tous les cas il s'agissait d'une néphro-urétérectomie élargie

C. Adénocarcinome

Une néphro-urétérectomie élargie

D. Neuroblastome :

Le traitement était une chirurgie d'exérèse pour 45 cas : complète chez des 29 patients et incomplète chez 16 patients. Les 9 malades restants, le caractère inopérable de la tumeur s'est révélé durant l'intervention. Une simple biopsie était réalisée.

E. Hépatoblastome :

- Hépatectomies droites : 4 ;
- Hépatectomies gauche : 2 ;
- L'hépatectomie totale n'a été réalisé chez aucun de nos malades ;
- 4 malades ont reçu une transfusion.

F. Rhabdomyosarcome

Parmi les 23 patients étudiés, 19 patients ont été opérés (81%). 5 patients ont eu une résection tumorale totale alors que 6 patients ont eu une exérèse avec un résidu microscopique et 6 autres ont eu une exérèse avec un résidu macroscopique. Dans 2 cas, l'exérèse s'est avérée impossible et une biopsie a été réalisée.

G. Lymphomes

L'évolution était marquée par l'apparition d'une fibrose post-chimiothérapie, avec estomac de stase ce qui a nécessité un traitement chirurgical. Une cure chirurgicale d'une invagination intestinale aigue a révélé lors la présence d'un lymphome du grêle

H. Tumeurs desmoplasiques

Laparotomie exploratrice, biopsie du grand épiploon

I. Tumeurs germinales maligne

- Tératome : le traitement était annexectomie gauche (avec appendicectomie) chez une patiente, résection totale de la tumeur +annexectomie chez 2 patientes, une résection de la masse Tumorale seule chez une patiente. Pour le tératome rénal, le patient a bénéficié d'une néphrectomie totale élargie gauche ;
- Carcinome embryonnaire : annexectomie droite ;
- Tumeur du sac vitellin : annexectomie droite

J. Tumeur du stroma et cordon sexuel

Résection totale de la tumeur +annexectomie gauche.

❖ Chimiothérapie postopératoire

A. Néphroblastome :

Elle a été réalisée selon des protocoles codifiés dans 75 cas. Pour les cinq autres enfants Deux ont été perdus de vue ;

- 3 autres n'ont reçu qu'un traitement palliatif du fait de l'extension de la maladie.

B. Sarcomes:

Elle a été réalisée selon des protocoles codifiés dans les 5 cas : un cas (SIOP 9), 3 cas (SIOP 93-01), 1 cas (GFA 2005)

C. Adénocarcinome :

Pas de chimiothérapie post opératoire

D. Neuroblastome :

Elle a été nécessaire chez 30 malades :

- CADO-VP16-CISPLATINE chez 10 patients ;
- CADO-VP16-CARBO chez 12 patients ;
- 8 malades ont été traités par : endoxan 1 Cp/j pendant 1 semaine/2.

E. Hépatoblastome :

La chimiothérapie postopératoire est réalisée chez 2 cas.

F. Rhabdomyosarcome

Parmi les 23 patients étudiés, 19 patients ont été opérés (81%). 5 patients ont eu une résection tumorale totale alors que 6 patients ont eu une exérèse avec un résidu microscopique et 6 autres ont eu une exérèse avec un résidu macroscopique.

Dans 2 cas, l'exérèse s'est avérée impossible et une biopsie a été réalisée.

G. Lymphomes

Chimiothérapie postopératoire pour les 2 cas

H. Tératome

Aucune.

I. Tumeur desmoplasique

Dose hebdomadaire de vincristine endoxan solumedrol.

J. Carcinome embryonnaire

3 cures de VIP selon protocole TGM 95.

K. Tumeur du sac vitellin

Aucune chimiothérapie en postopératoire.

L. Adénocarcinome

Aucun patient n'a reçu une chimiothérapie postopératoire.

Cependant, un malade a été mis sous chimiothérapie 3 ans après le traitement chirurgical suite à une rechute métastatique atteignant le foie, le péritoine et la peau.

❖ Radiothérapie

A. Néphroblastome

33 malades sur 79 ont eu une irradiation postopératoire de la loge rénale. La médiane de la dose totale reçue a été de 14.4 Gy. En plus de la radiothérapie sur la loge rénale, trois malades ont reçu une radiothérapie sur le thrombus à la dose de 10.86Gy et 9Gy, deux malades sur les poumons à la dose 12.6Gy et quatre malades sur l'abdomen avec dose totale entre 7.2 et 15Gy.

B. Adénocarcinome

La radiothérapie n'a pas été réalisée.

C. Sarcomes

Les 5 malades ont eu une irradiation postopératoire de la loge rénale. La médiane de la dose totale reçue a été de 30.6 Gy (21.6-30.6).

D. Neuroblastome

Le recours à la radiothérapie post opératoire a été nécessaire chez 3 patient.

E. Rhabdomyosarcome :

Des 23 malades traités, 7 patients ont eu une radiothérapie dont 5 par radiothérapie externe et 2 (9,5%) par curiethérapie.

Pour la radiothérapie externe, la dose administrée chez les 4 malades était comprise entre de 40,8 et 55,8 Gy.

→ Pour le reste La radiothérapie n'a pas été réalisée.

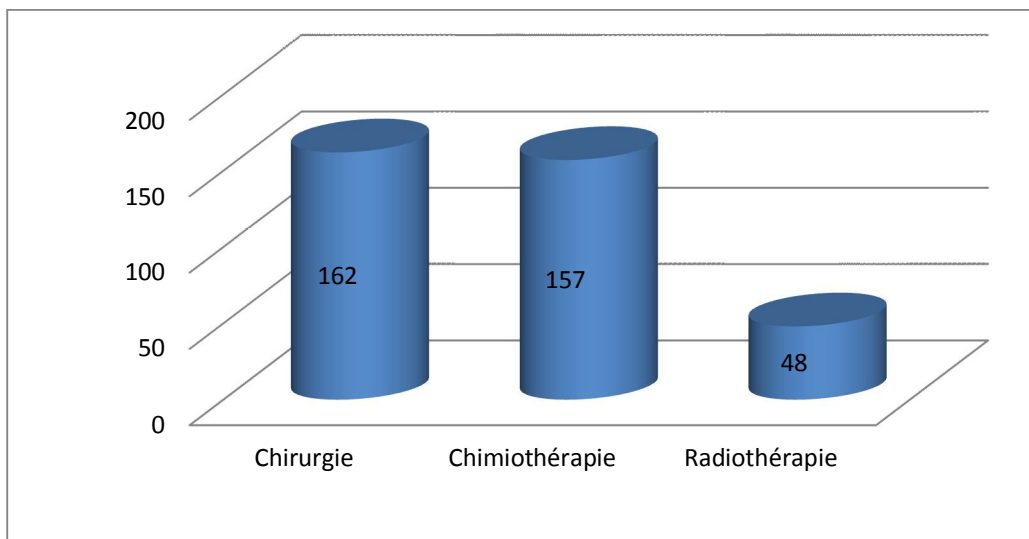


Figure 45: Répartition des malades en fonction du traitement reçu

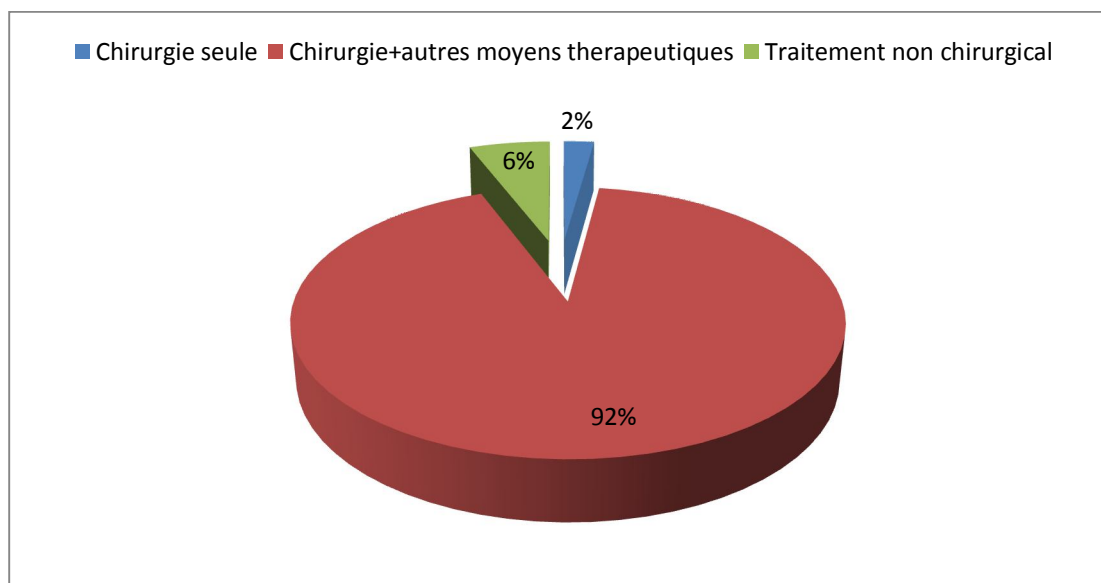


Figure 46 : Répartition des malades en fonction du traitement reçu.

1. Complication

Les complications les plus fréquentes secondaires à la chimiothérapie qui ont été notées sont : l'alopecie, mucite, vomissements et les complications hématologiques ainsi que les complications infectieuses à type de pneumopathie, infection urinaire et digestive.

Incident	Effectif
Neutropénie fébrile	45
Aplasie médullaire	6
Fibrose intestinal	1
convulsion	2
Maladie veino-occlusive	1
Insuffisance rénale aigue	5
Eruption cutanée	2

Figure 47 : incidents au cours de la chimiothérapie.

Les complications chirurgicales rencontrées dans notre série sont :

- une invagination intestinale aigue ;
- une occlusion intestinale sur bride ;
- une éviscération non compliquée et dans un seul cas ;
- une rupture tumorale per-opératoire ;
- choc hémorragique.

❖ Evolution

A. Néphroblastome :

- Les perdus de vue : 4 patients ont été perdus de vue à des temps différents de leurs protocoles dont un durant la chimiothérapie préopératoire.
- Les rechutes métastatiques pulmonaires ont été observées dans 6cas, les hépatiques dans 3cas, et les cérébrales dans 1 cas. Trois cas de rechute locale ont été notés dans notre série dont un a été réopéré après chimiothérapie à haut risque avec une bonne évolution. L'évolution de ces rechutes a été marquée par une deuxième rémission complète après chimiothérapie selon le protocole SIOP 93-01 dans deux cas. Un cas a été mis sous traitements palliatifs. Deux cas ont été mis sous chimiothérapie à haut risque, selon le protocole SIOP 93-01. Trois décès sont survenus.
- Décès : dans notre série nous avons enregistré quatre cas de décès.
 - ✓ Un cas : Néphroblastome stade III avec rechute pulmonaire et cérébrale.
 - ✓ Un cas : Néphroblastome stade I perdu de vue et revenu dans un tableau de récurrence locale et hépatique.
 - ✓ Un cas : Néphroblastome stade III avec rechute pulmonaire et hépatique.
 - ✓ Un cas : néphroblastome stade IV sous traitement palliatif.

B. Adénocarcinome

1 malades est encore en vie et sont en rémission complète jusqu'à présent.

C. Sarcomes

Dans notre série nous avons enregistré cinq cas, dont un cas de décès à la suite d'une rechute 4 enfants sont vivants en rémission.

D. Hépatoblastome

Une patiente a présenté une rechute décédée par la suite ,2 décès ,1pdv et 2 patients avec bonne évolution jusqu' a ce jour

E. Tératome

Contrôle biologique radiologique satisfaisant chez tous nos patients.

F. Rhabdomyosarcome

Parmi 23 malades

- seul 7 malades sont encore vivants ;
- rechute locale : 4 ;
- rechute métastatique : 4 ;
- résistance : 8.

G. Neuroblastome

- 9 patients perdus de vue
- l'évolution vers ganglioneuroblastome
- 12 rechutes dont un a décédé par la suite 24 RC et 9 décès
- 1 sortie contre avis médical

H. Tumeur desmoplasique

Décès par progression tumorale

K. Lymphomes

1 décès et un en rémission complète.

→ *Pour le reste l'évolution est sans anomalie.*

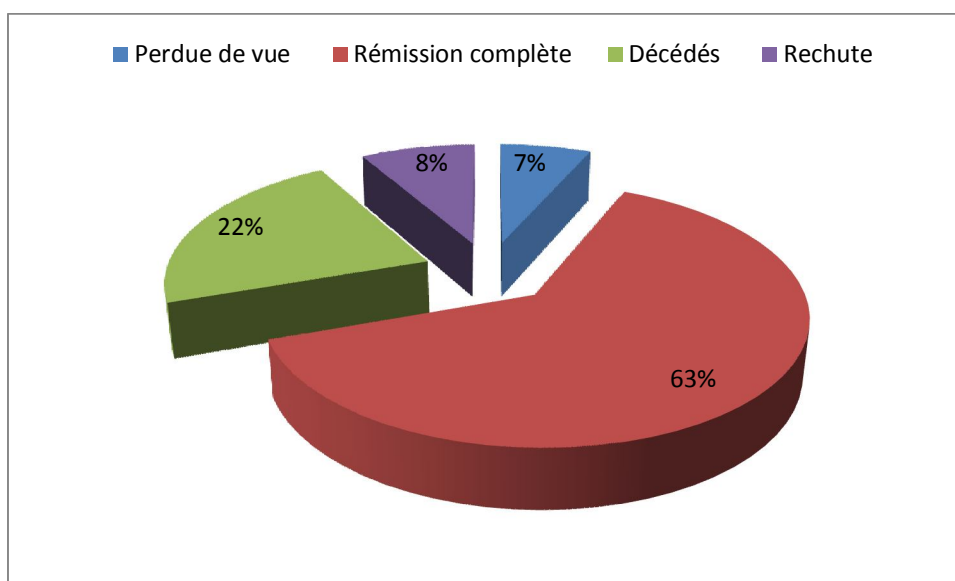


Figure 48: Répartition des malades selon l'évolution.

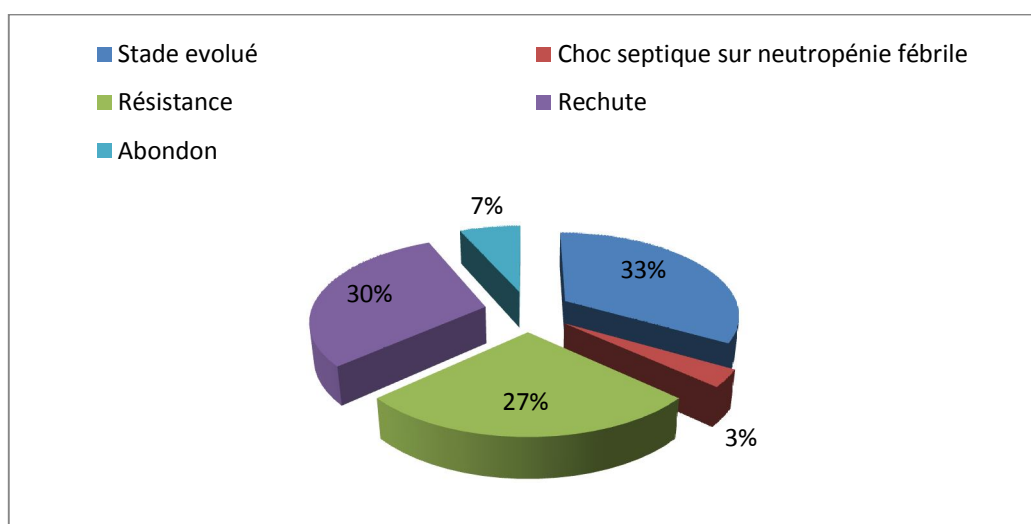


Figure 49: Répartition des malades en fonction des causes de décès.

→ L'évolution de nos patients a été marquée par la rémission en fin de traitement chez 63% des patients, 8% ont rechuté. 22% sont décédés pour des causes multiples (Figure 49), et 7% des malades sont perdus de vue au cours du traitement.



Discussion



LES FACTEURS DE RISQUE DES CANCERS DE L'ENFANT [43,44 ,45, 46].

I. FACTEURS DE RISQUES ENVIRONNEMENTAUX OU IATROGENES

L'identification de facteurs environnementaux revêt une importance majeure du fait surtout du caractère évitable. Leur causalité est cependant dans beaucoup de cas non démontrée. Leur association à des facteurs génétiques potentialise significativement la cancérogénèse.

1.1. Radiations ionisantes

Une exposition excessive in utero aux rayons X ou dans l'enfance augmente le risque de développement de cancer. La radiothérapie peut également être à l'origine de cancers secondaires en particulier les leucémies aiguës, les cancers de la thyroïde, les tumeurs cérébrales, les tumeurs osseuses et les cancers du sein.

1.2. La chimiothérapie anticancéreuse

Les cancers secondaires se voient suite au traitement par les alkylants, les épipodophylotoxines, les nitrosourées et les anthracyclines. Le risque est plus élevé en cas d'association à la radiothérapie. Les cancers secondaires surviennent habituellement cinq années après le traitement.

1.3. Champs électromagnétiques

L'exposition aux champs électromagnétiques provenant des lignes de hautes tensions, d'appareils électroménagers ou de transmission de radiofréquence a été incriminée.

Ceci n'a pas été confirmé par des études contrôlées.

1.4. Expositions chimiques

L'exposition prolongée aux pesticides augmente le risque de survenue de leucémies, de lymphomes, de tumeurs du système nerveux central, de neuroblastome et de tumeur de Wilms. L'exposition aux solvants augmente également le risque de survenue de leucémie.

L'exposition professionnelle maternelle au charbon, pétrole, colorants ou pigments est associé à une augmentation du risque de survenue d'hépatoblastome. L'exposition au Benzène et hydrocarbures augmente également le risque de survenue de maladie de Hodgkin

1.5. Tabagisme parental

Le tabagisme parental augmente le risque de survenue de lymphome non hodgkinien, de tumeurs du système nerveux central, de neuroblastome et d'hépatoblastome.

1.6. Alcoolisme parental

Augmente le risque de survenue de neuroblastome.

L'alcoolisme paternel pré-conceptuel semble par ailleurs augmenter le risque de survenue de tumeur du système nerveux central.

1.7. Poids de naissance

Un poids de naissance élevé semble prédisposer à la tumeur de Wilms alors que le faible poids de naissance prédispose à l'hépatoblastome.

1.8. Allaitement au sein

Certaines études ont montré un effet protecteur de l'allaitement au sein contre le cancer et en particulier en cas de consommation maternelle de protéines végétales dans l'année précédant la grossesse. L'administration de folates et de fer durant la grossesse semble également avoir un effet protecteur.

1.9. Teinture pour cheveux

L'utilisation de colorants pour cheveux durant la grossesse semble augmenter le risque de survenue de tumeurs cérébrales chez l'enfant.

1.10. Infections

L'infection à HIV augmente le risque de survenue de lymphome B et de léiomyosarcome.

Dans ce contexte, le sarcome de Kaposi est le plus fréquent et fait suite à une co-infection au virus HHV8. Le virus EBV est associé à la plupart des cas de lymphome de Burkitt en Afrique subsaharienne. Il est également associé à la maladie de Hodgkin et au carcinome du nasopharynx en Afrique du nord et en Asie du sud-est. Les hépatites B et C prédisposent également au carcinome hépatocellulaire. Par contre, la fréquentation des garderies, la varicelle, la rougeole et la rubéole semblent avoir un effet protecteur.

II. FACTEURS DE RISQUES GENETIQUES

Les prédispositions génétiques aux cancers de l'enfant sont rares. L'état actuel des connaissances retient aujourd'hui que seuls 10 % des cancers de l'enfant sont liés à un facteur de prédisposition. Leur mise en évidence reste, cependant, importante pour améliorer la prise en charge de l'enfant et de ses apparentés. Si les premières prédispositions identifiées répondent à un mode de transmission simple associé à une forte pénétrance, on met aujourd'hui en évidence des prédispositions au déterminisme plus complexe. L'histoire tumorale du patient, une maladie sous-jacente, des antécédents familiaux restent les points d'appel qui permettent de s'interroger sur une prédisposition génétique devant un cancer de l'enfant [47]

L'association à un syndrome malformatif peut d'emblée faire évoquer la relation causale. Un facteur de risque génétique doit également être suspecté lorsqu'on retrouve une notion de cancer dans la famille, dans les formes bilatérales ou multifocales et en cas de localisation ou de survenu à un âge inhabituel pour le type de tumeur diagnostiqué. Les anomalies génétiques sont variables et sont actuellement bien documentées (Tableau II). Le mécanisme de carcinogénèse n'est cependant pas toujours élucidé dans les différents syndromes.

1.1 Syndrome de Li-Fraumeni

Le syndrome de Li-Fraumeni est lié à une mutation de l'anti-oncogène p53. La p53 est impliquée dans le contrôle de l'apoptose. La transmission est autosomique dominante. Dans ces familles, on retrouve une incidence élevée de tumeurs des parties molles, de corticosurrénalomes. Ces patients ont également un risque élevé de secondes tumeurs. Des altérations de la fonction de la p53 sont incriminées dans la résistance à la chimiothérapie et la radiothérapie. Il est recommandé pour les enfants à risque une surveillance clinique, un hémogramme et une échographie abdominale régulière.

1.2 Ataxie Téléangiectasie

Ce syndrome associe à des degrés variables une ataxie s'aggravant progressivement, des téléangiectasies cutanées et sclérales, un déficit immunitaire en particulier humoral, une instabilité chromosomique et une hypersensibilité aux radiations ionisantes. Ces patients présentent un risque 5 à 8 fois plus élevé de développement d'hémopathie maligne et en particulier les lymphomes non hodgkiniens. Il s'agit d'une affection autosomique récessive intéressant le gène ATM situé au niveau 11q22.3.

1.3 Maladie de Fanconi

Il s'agit d'une affection autosomique récessive liée à une instabilité génétique. Ces altérations géniques sont liées à un défaut de réparation de l'ADN. Elle survient avec une incidence de 1/300000 mais est plus fréquente chez les juifs Ashkénaze. Ces patients présentent un risque élevé de survenue de néphroblastome, de cancer cutané ou génito-urinaire. Le diagnostic de la maladie de Fanconi est basé sur la persistance d'altérations chromosomiques après exposition des cellules de ces patients à certains agents antimitotiques comparées aux cellules ayant des capacités de réparation normales. Ceci explique également la tolérance diminuée à la chimiothérapie et à la radiothérapie de ces patients.

1.4 Syndrome de prédisposition rhabdoïde

Dénommée également tumeurs tératoïdes/rhabdoïdes atypiques, les tumeurs rhabdoïdes sont localisées principalement au niveau de rein avec dans près de 15% des cas une localisation au niveau du système nerveux central synchrone ou secondaire.

Elles surviennent habituellement avant l'âge de 3 ans et sont particulièrement agressives. Les altérations géniques sont retrouvées au niveau de la région 22q11.2

1.5 Syndrome de Von Hippel-Lindau (VHL)

Le syndrome VHL est une affection autosomique dominante rare donnant lieu à des lésions cutanées et des hémangiomes rétiens, rénaux ou au SNC. Il s'associe au carcinome rénal et au phéochromocytome. Le gène du VHL à activité anti-oncogène est situé au niveau du chromosome 3p. La perte de fonction de ce gène aboutit à une hyper-expression de protéines induisant l'angiogenèse et qui serait à l'origine de la cancérogenèse.

1.6 Néphroblastome et anomalies du gène WT1

Près de 5% des cas de néphroblastome sont liés à une susceptibilité génétique. L'antioncogène WT1 situé au niveau du chromosome 11 dont la mutation ou la délétion est à l'origine de la persistance d'un tissu mésenchymateux immature. Le gène WT1 joue un rôle important dans la maturation et la morphogénèse urogénitale. Une mutation somatique secondaire selon le modèle de Knudson induit la transformation maligne.

1.7 Syndrome Wilms, Aniridie, anomalies Génito-urinaires, Retard mental (WAGR)

Ce syndrome est lié à la perte du bras court du chromosome 11 et en particulier la région 11p14-p12 conduisant à la perte de l'anti-oncogène WT1. Près de 25% des patients atteints du syndrome WAGR développent une néphropathie pouvant aboutir à une insuffisance rénale terminale. Syndrome Denys-Drash

Il s'agit d'un syndrome lié à une mutation intéressant le gène WT1. Il est associé à une ambiguïté sexuelle et une néphropathie sous forme d'un syndrome néphrotique d'installation précoce, une évolution progressive vers une sclérose mésangiale et une insuffisance rénale terminale survenant habituellement dès les premières années de vie.

Etant donné cette évolution inéluctable et la transformation maligne vers une tumeur de Wilms, il est préconisé chez ces patients une néphrectomie bilatérale et une greffe de rein.

Syndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW)

Son incidence est de 1/15 000 naissances vivantes. Ce syndrome associe à des degrés variables une héli-hypertrophie corporelle, des malformations génito-urinaires, cardiaques ou musculo-squelettiques et un risque élevé de tumeur embryonnaire et en particulier le néphroblastome mais à moindre degré l'hépatoblastome, le corticosurrénalome ou le neuroblastome. Le néphroblastome survient dans 5 à 7% des patients présentant un syndrome de Beckwith-Wiedemann. Une altération du gène régulateur de croissance situé au niveau 11p15 est retrouvée dans ce syndrome.

Syndrome génétique	Type de tumeur	Transmission	Gène
Ataxie-Télangiectasie	Lymphome	Récessif	ATM
Beckwith-Wiedemann	Wilms, hépatoblastome, corticosurrénalome, rhabdomyosarcome	Dominant	CDKN1C, LIT1, IG2, H19, KCNQ1OT1
Bloom	Leucémie, lymphome	Récessif	BLM
Costello	Neuroblastome, rhabdomyosarcome	Dominant	HRAS
Denys-Drash	Wilms	Dominant	WT1
Li Fraumeni	Sarcome ostéosarcome, corticosurrénalome	Dominant	TP53 CHEK2
Polypose familiale adénomateuse	adénocarcinomes, tumeurs desmoïdes	Dominant	APC
Sclérose tubéreuse	sarcome à cellules claires du rein	Dominant	TSC1, 2
WAGR	Wilms, Gonadoblastome	Dominant	WT1
Von Hippel-Lindau	carcinome du rein phéochromocytome	Dominant	VHL

Figure 50 : Syndromes génétiques prédisposant au cancer chez l'enfant.

Dans Notre Série, 19% des patient sont issus d'un mariage consanguin, la notion de néoplasie chez la famille était présente chez 7% (10 cas) et la pathologie malformative était enregistrée de 3 cas il s'agit de

- malformation du membre inferieur chez 2 patients
- une hélihypertrophie corporelle gauche.

PARTICULARITES DIAGNOSTIQUES DES CANCERS ABDOMINO-PELVIENS CHEZ L'ENFANT

A. CIRCONSTANCES DIAGNOSTIC ET SIGNES CLINIQUES

Une très grande variété de symptômes peut amener à découvrir un cancer abdomino-pelvien chez l'enfant. La présence d'une masse reste le mode de révélation le plus fréquent. 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 68 % des cas, et découverte lors d'une échographie dans 2 % des cas. La palpation soigneuse de l'abdomen d'un enfant est donc obligatoire au cours de tout examen médical.

1. 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 :

1.1. 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 [48], 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, 7 % des patients ont présenté une hématurie, il s'agit de 7 cas de NPH, 2 cas de SRCC, 1 cas d'ADK et 3 cas de RMS. La fréquence de l'hématurie dans le NPH dans notre série est de 8,8% contre 20% dans la littérature [48].

1.2. 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 [49]. 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 sécrétantes. Les tumeurs de la granulosa peuvent sécréter des œstrogènes, et les tumeurs de sertoli-leydig ont la possibilité de sécrétion d'androgènes [50]. La féminisation pure par une tumeur surrénalienne est très rare.

❖ Les manifestations cliniques des tumeurs masculinisantes:

Les signes cliniques dépendent de l'âge de la patiente, de la quantité de testostérone sécrétée, de la sécrétion éventuelle d'autres androgènes, de la quantité d'estrogène sécrétée ou formée, et de la durée depuis laquelle la tumeur est présente.

Chez les filles prépubères, les tumeurs virilisantes sont responsables d'un hirsutisme et d'autres signes d'excès d'androgènes. Elles peuvent entraîner une puberté précoce hétérosexuelle, avec accélération de la croissance et apparition d'une pilosité pubienne avec signes de masculinisation. Rarement, le développement mammaire et des hémorragies utérines peuvent être la conséquence d'une tumeur ovarienne virilisante.

Chez la fille en période d'activité génitale, les signes d'hypersecretion d'androgènes constituent parfois un tableau complet de virilisation. Les signes habituels d'hyperandrogénie sont retrouvés : hirsutisme, apparition de golfes frontaux, acné, modification de la voix, hypertrophie clitoridienne et développement des masses musculaires. Des signes de déféminisation peuvent apparaître : diminution du volume mammaire, perte de la graisse au niveau des hanches. L'aménorrhée est fréquente, d'autant plus significative chez les filles qui avaient jusqu'à lors des cycles réguliers [50].

Devant les signes de virilisation, on évoque en premier les tumeurs stromales et des cordons sexuels, en particulier la tumeur à cellules de Sertoli-

Leydig. Les tumeurs germinales malignes (dysgerminome, gonadoblastome) se révèlent rarement par des signes de masculinisation [50].

❖ **Les manifestations cliniques des tumeurs féminisantes [50] :**

Les tumeurs féminisantes sont les plus fréquentes des tumeurs endocrines de l'ovaire, puisque 75% des tumeurs ovariennes sécrétantes produisent des œstrogènes.

Les manifestations cliniques de l'hyperœstrogénie varient selon l'âge du diagnostic.

Chez la fille prépubère, La sécrétion oestrogénique entraîne une « puberté précoce » qui survient à un âge variable, de la petite enfance jusqu'à l'âge normal de la puberté, dans la majorité des cas toutefois avant l'âge de 5 ans. Il s'agit d'une pseudopuberté, c'est-à-dire d'une féminisation mais avec un axe hypothalamo-hypophysaire non fonctionnel (gonadotrophines basses).

Le premier symptôme est le développement des seins, qui augmentent de volume, avec une aréole qui se pigmente, suivi de l'apparition d'une pilosité axillaire et pubienne, rarement importante, du développement des organes génitaux externes (épaississement et pigmentation des lèvres, verticalisation de la fente vulvaire, leucorrhées glaireuses) et internes et, en dernier temps, l'apparition de métrorragies considérées à tort comme des règles si l'âge de la puberté est proche. La croissance s'arrête, et si le diagnostic n'est pas posé, une soudure précoce des cartilages de conjugaison peut intervenir, entraînant ultérieurement une petite taille.

L'expression clinique chez la fille plus âgée déjà correspond à une irrégularité des cycles, avec ménorragies et/ou métrorragies, souvent précédées d'une période d'aménorrhée plus ou moins longue. Des signes mammaires, tension mammaire, mastodynies, peuvent coexister

L'âge d'apparition de ces signes est important à considérer. Dans la toute petite enfance (2-4 ans), on évoque en premier lieu des kystes ovariens autonomisés sécrétant des stéroïdes sexuels, on s'attachera à rechercher des taches mélanodermiques et des antécédents de fractures osseuses. L'association d'une puberté précoce, de "tâches café au lait" cutanées et d'une dysplasie fibreuse osseuse caractérise le syndrome de Mac Cune Albright. Chez les filles les plus âgées (en moyenne 7-9 ans), la survenue de cette symptomatologie est fortement suspecte des tumeurs stromales et des cordons sexuels en particulier la tumeur de la granulosa pour laquelle on note des signes de puberté précoce et plus rarement de virilisation.

Les tumeurs germinales malignes de l'ovaire, en particulier le carcinome embryonnaire et le choriocarcinome non gestationnel peuvent également se révéler par une pseudo-puberté précoce isosexuelle. Dans notre série, aucun cas n'a été enregistré

1.3. 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'évolution neurologique souvent spontanément régressive, avec ou sans séquelles, n'est pas liée à celle du NBL [51]. La pathogénie de cette association reste mystérieuse.

Dans la littérature, cette présentation clinique demeure moins fréquente que

la douleur abdominale, la distension et la masse abdominale [52].

1.4. Les signes gynécologiques

Les symptômes de révélation peuvent être là aussi des ménométrorragies, métrorragie était le mode révélateur chez 1,5 % il s'agit de 2 patientes ayant un RMS utero-vaginal et une patiente souffrant de tumeur du stroma et des cordons sexuels.

1.5. Les Signes de métastases

Les métastases osseuses, de loin les plus fréquentes, se manifestent le plus souvent par des douleurs ostéo-articulaires diffuses, intenses, entraînant 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 [53].

Des adénopathies métastatiques périphériques en particulier inguinales et sus-claviculaires, évoquant une hémopathie maligne, particulièrement les lymphomes.

Dans notre série, 14 % des patients ont présenté des ADP périphériques. Il s'agit de 1 cas de lymphome de Burkitt, 9 cas de RMS ,9 cas de NPH et 6 NBL.

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 [54]. Dans notre série, ce syndrome était présent chez un seul parmi 56 cas de NBL.

1.6. L'hypertension artérielle

Les causes tumorales sont surrénales (phéochromocytome, neuroblastome, corticosurrénalome), ou rénales (néphroblastome). 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 sécrétion de la rénine secondaire à la compression de l'artère rénale par la tumeur [48]. Pour le NBL et le phéochromocytome, elle est due à un excès de catécholamines. Dans notre série, l'HTA est notée dans 4,5% des cas. Il s'agit de 6 cas de NPH et de 2cas de NBL.

2. 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, des troubles digestifs à type de nausées ou vomissements, diarrhées ou constipation. Si cette dernière est persistante, elle doit faire craindre une tumeur pelvienne .

2.1 La douleur

De type et de localisation variable selon l'étiologie, il peut s'agir d'une sensation de pesanteur, de crampe, d'inconfort ou gêne, 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 peut être l'expression clinique d'une invagination aiguë ou d'un syndrome pseudo-appendiculaire qui peuvent révéler un lymphome sous-jacent comme c'était le cas pour un de nos patients

En matière de NPH, elle est présente dans 16% des cas [48]. Parfois il peut s'agir de douleurs osseuses liées aux métastases surtout en cas de NBL [54].

Dans notre série qui la douleur est présente chez 19 % des malades. Chez un patient il s'agit de douleur osseuse d'origine métastatique

2.2 La fièvre

Elle peut être due à la nécrose intra-tumorale spontanée [55], aux infections urinaires des NPH et des masses pelviennes, qui se compliquent par une compression des voies urinaires et une stase urinaire.

Dans la série qui s'intéresse au NPH, 10% des malades ont fait une fièvre [48].

Dans notre série 9 % des patients ont fait une fièvre, il s'agit de 15 cas de NPH, et un cas de NBL.

2.3 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) [56]. Dans notre série, 5,5 % des patients ont fait une diarrhée. il s'agit de 1 cas de NBL et 10 cas de NPH

2.4 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 11,5 % des cas dans notre série en rapport avec 14 NPH 2 RMS et 4 TGM.

2.5 Les Vomissements

Ils surviennent suite à la compression digestive par la masse, Dans notre série, ils sont présents chez 2 des patients.

2.6 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, 4 patients ont fait des infections urinaires à répétitions en rapport avec 3 cas de NPH et un cas de RMS.

2.7 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.

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 embolies néoplasiques [57].

Dans notre série, l'ictère a été noté chez 1 patient, il s'agit d'un cas d'hépatoblastome,

2.8 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 cutanéomuqueuse est due à l'hémorragie intra-tumorale, à l'hématurie, et à l'envahissement médullaire. Dans notre série, l'AEG est présente chez 40 % des cas.

3. 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 :

3.1 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'un lymphome malin, des polypes digestifs [58]. Dans notre série 0,7% des patients ont fait une occlusion intestinale aiguë. Il s'agit d'un cas d'invagination intestinale aiguë sur lymphome de Burkitt chez un enfant de 4 ans.

3.2 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 intrapéritonéale spontanée, ou à la suite d'un traumatisme abdominal, parfois minime. Il peut alors s'y associer une pâleur intense et une hyperthermie [48]. Cette rupture peut se voir en cas de NPH, d'où l'intérêt d'une palpation douce de l'abdomen. Dans notre série on 'a noté aucun.

3.3 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 [59].

Dans notre série, 1,5% des patients ont présenté une RAU. Il s'agit de 3 cas de RMS pelviens.

3.4 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 [53]. Dans notre série, 4 patients ont présenté des signes de compression médullaire

II. 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 [53]. 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 [45]. Pour AMADOU CAMARA qui s'est intéressé aux NPH, ce délai varie entre 1 et 6 mois avec délai moyen de 3 mois [60].

Dans notre série le délai varie entre 1 jour et 2 ans, le délai moyen est de 47 jours, avec 53 % 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.

III. APPORT DE L'EXAMEN CLINIQUE

1. 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 5% des cas.

2. 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 [61].

Cependant chez l'enfant, les masses rétropéritonéales ont le plus souvent un développement antérieur, une masse du flanc droit ou gauche n'est pas forcément 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 [48], 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 [60] [62]. 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 [63]. Dans notre étude, la masse abdominale en rapport avec un NBL a été objectivée à l'examen clinique dans 80 % des cas.

Dans notre série, toutes étiologies confondues, la masse a été objectivée cliniquement dans 70 %, les 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 36 % des cas.

3. La percussion

Elle révèle 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 3 cas. L'ascite Peut être révélatrice d'un lymphome abdominal et en permet le diagnostic par étude cytologique du liquide de ponction [64]. Elle peut témoigner de l'existence d'une carcinose péritonéale Dans notre série, on a retrouvé l'ascite chez 2,1 % des cas, il s'agit de 1 cas de NPH métastatique, 1 cas de tératome rénal et un cas de tumeur desmoplasique.

4. 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 n'a été pratiqué que chez 13% , il était pathologique chez 2 cas.

Au terme de cet examen, la localisation de la masse 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 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, est en faveur de la malignité, , 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.

IV. APPORT DE L'IMAGERIE

L'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des CAP de l'enfant, car elle permet le plus souvent de faire le diagnostic topographique 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.

V. L'ABDOMEN SANS PREPARATION

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. 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.

Les calcifications peuvent prendre un aspect organoïde 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. L'ASP permet aussi d'objectiver des niveaux hydro-aériques qui sont présents lors d'une occlusion intestinale aigue. 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

Dans notre série, l'ASP n'a été pratiquée que chez 46 cas ayant mis en évidence

- l'effet de masse chez 1 cas ;
- des calcifications chez 1 cas ;
- Un syndrome occlusif ;
- Des opacités paravertébrales chez 4 patients.

VI. L'ECHOGRAPHIE

L'échographie est actuellement l'examen de première intention pour l'exploration des masses abdominales de l'enfant qui sont le mode de révélation le plus fréquent. C'est un examen simple, peu coûteux, 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 UHN dans le cadre d'une compression du tractus urinaire par le processus tumorale. 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 [65].

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 suivi de l'évolution par échographie [65].

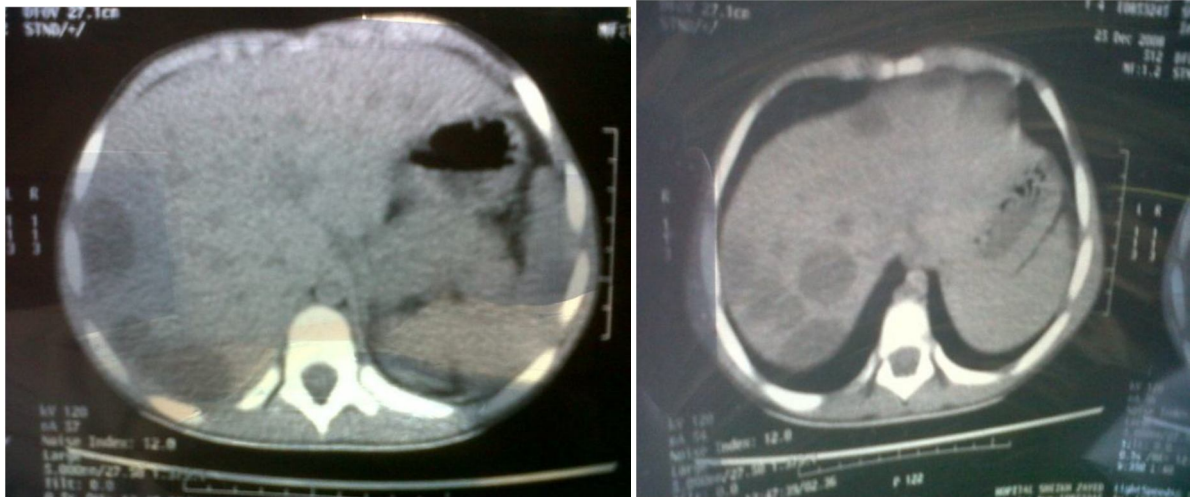


Figure 51 : TDM abdominale en faveur d'une localisation secondaire hépatique (Photos HER).

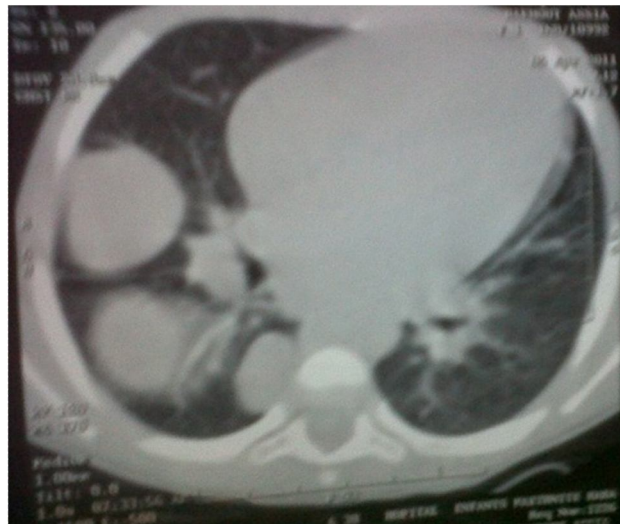


Figure 52 : plusieurs nodules visualisés en tomodensitométrie thoracique (Photos HER)



Figure 53 : TDM cérébrale en faveur d'une localisation secondaire cérébrale (Photos HER).

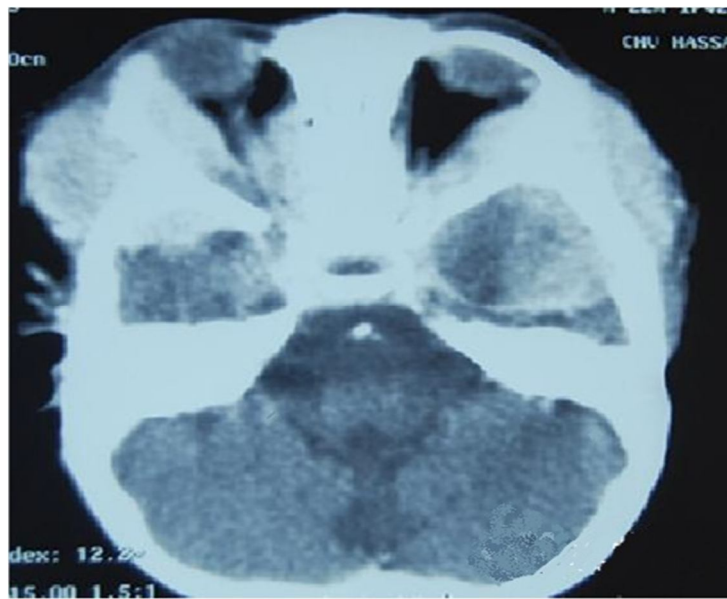


Figure 54: Scanner cérébral montrant des métastases orbitaires d'un NBL (Syndrome de Hutchinson)

VII. 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 paravertébrales et intrarachidiennes, et le caractère non irradiant rendant l'IRM plus bénéfique [65]. Elle peut également révéler des atteintes médullaires osseuses, cliniques ou infra-cliniques, et ainsi guider un geste biopsique ou une radiothérapie.

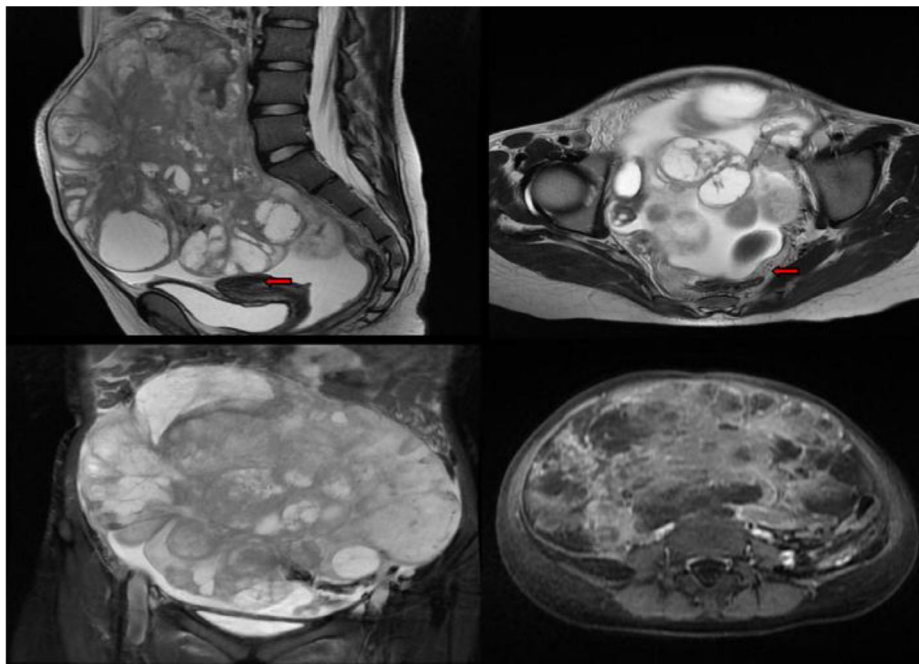


Figure 55: IRM abdomino-pelvienne montrant une volumineuse masse lobulée, bien limitée, en hétéro signal en T2 avec multiples composantes (kystique et tissulaire). [66]

VIII. L'UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE (UIV)

Autrefois de réalisation systématique devant la suspicion de masse abdominale chez l'enfant. En effet 60% de ces masses sont d'origine rénale.

De nos jours, de moins en moins pratiquée au profit de l'échographie, mais quand elle est réalisée, elle peut objectiver des signes de retentissement sur la vessie et les uretères (compression, déviation) [66].

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 [67].



Figure 56: UIV montrant une uéértéro-hydronéphrose bilatérale modérée avec un déplacement latéral des uretères [68]

IX..LA SCINTIGRAPHIE

La scintigraphie osseuse permet de rechercher des métastases osseuses. Elle consiste à injecter en intraveineux 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.

X. 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 une lyse costale ou un épanchement pleural dans le cadre du lymphome. Dans notre série, elle est normale dans 88 % des cas, dans 16cas elle a objectivé des nodules pulmonaires, et dans 1 cas elle a montré une masse médiastinale.



Figure 57 : Radiographie du thorax montre des métastases pulmonaires (Photo HER)

XI. APPORT DE LA BIOLOGIE

En cas de CAP, 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 de retentissement...)

A. Examens non spécifiques

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

1. 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, le lymphome ou le RMS. L'anémie peut être observée aussi en cas de NPH, et le RMS 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 [60], 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.

2. La lactico-déshydrogénase (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 [60].

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 8 les patients. Il était élevé chez tout patients.

3. L'examen cytobactériologique des urines (ECBU)

Permet de détecter Les 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.

4. 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 [69]. 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 [70].dans notre série 2 patients ayant un RMS avaient une insuffisance rénale et 3 avait des signes de déshydratation.

5. 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'héogramme, 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 [53]. Dans notre série, il a été demandé chez 5 cas, il était normal chez 4 patients et non concluent chez le cinquième.

B. Examens spécifiques

1. 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 [71]. Ils ont aussi un intérêt diagnostique dans le NBL vue que 90% sont sécrétants 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 récurrence lors du suivi ultérieur, mais il faut savoir que 5% des enfants guéris peuvent garder un taux anormal [53]. KAI LI rapporte dans sa série un taux de VMA positif chez 63% des cas [72]. 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 4 cas de NBL. Ils sont revenus positifs chez 2cas, et négatifs chez 2.

2. La neuron-spécifique 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 [73]:

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

3. Les Gangliosides

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 [53].

4. Vasoactive intestinal peptide (VIP)

Il s'agit d'un polypeptide responsable de diarrhée motrice grave, symptôme retrouvé dans 2% des NBL [53]. Comme son nom l'indique, le VIP a un effet vasodilatateur notamment mésentérique, il augmente la sécrétion d'eau et d'électrolytes au niveau jéjunal, iléal et colique par augmentation de la concentration d'AMP cyclique. De plus, il inhibe la sécrétion 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 [74].

5. 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 [54].

6. L'alpha foetoprotéine [75]

L'alpha-foetoprotéine (AFP) est une glycoprotéine oncofoetale, 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^{ème} semaine de grossesse et atteignent leur valeur maximale à la 30^e 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 sécrétion.

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 récurrence tumorale.

Dans notre série, son dosage est réalisé chez 22 malades, revenu positif chez 14 malades :

- -7 cas de TGM
- 6 cas d'hépatoblastome
- 1 cas de tumeur du stroma et du cordon

Age	Taux : ng /ml
prématuré	134 734 +/- 41 444
Nouveau-né	48 406 +/- 34 718
Nouveau-né de 2 semaines	33 113 +/- 33 503
Nouveau-né 2 semaines -1 mois	9 452 +/- 12610
2 mois	323 +/- 278
3 mois	88 +/- 87
4 mois	74 +/- 56
5 mois	46.5 +/- 19
6 mois	12.5 +/- 9.8
7 mois	9.7 +/- 7.1
8 mois	8.5 +/- 5.5

Figure 58 : Taux sériques de l'alpha-fœtoprotéine durant la première année de vie [43]

7. Hormone chorionique gonadotrophique β HCG

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 sécrétante, 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, récurrence locale ou métastase, souvent plusieurs mois avant l'avènement des premiers signes cliniques. Il faut noter qu'une TGM non sécrétante pourra récidiver sous forme d'une tumeur sécrétante et inversement [76].

8. 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 sécrétantes 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.

XII. 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 [77] :

- ❖ 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.

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.

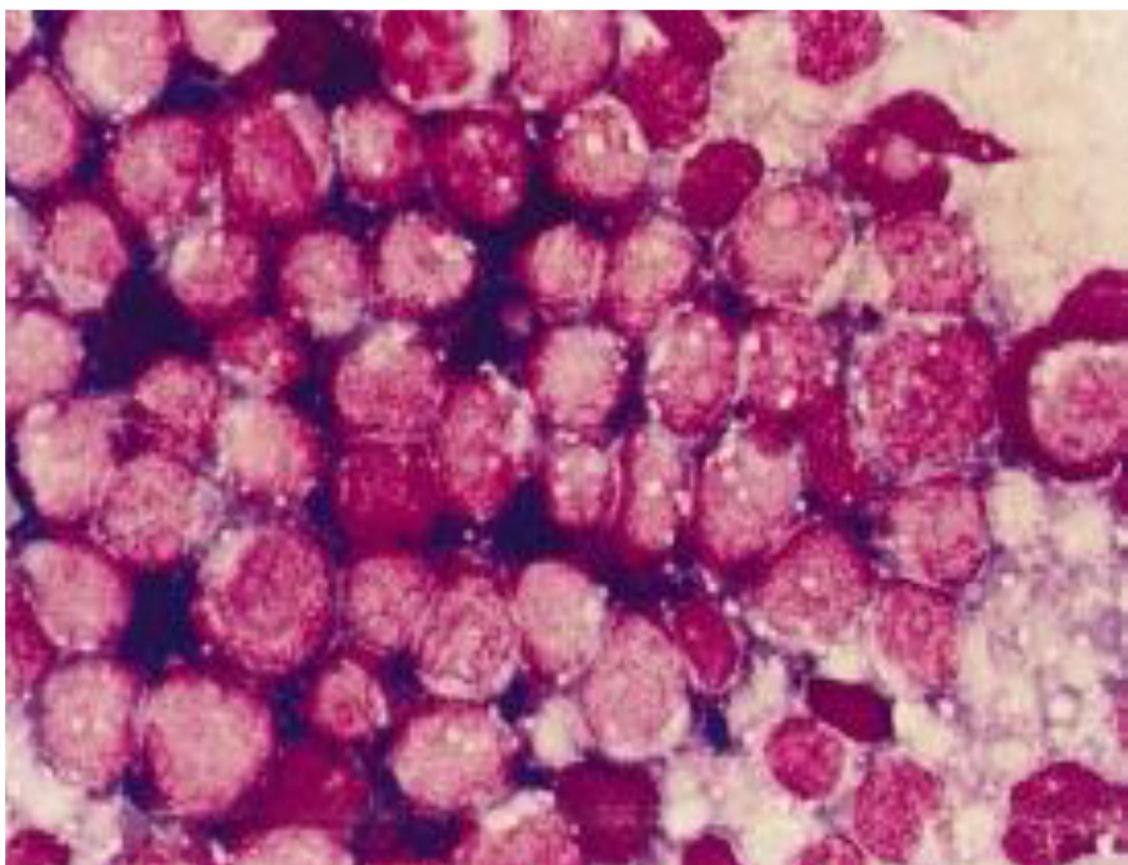


Figure 59 : Lymphome de Burkitt. Aspect cytologique [78].

XIII. APPORT DE LA CHIRURGIE [79], [80]

Pour la plupart des CAP 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 [79]. Sur une série de 21 patients laparotomisés [80], 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 [79].

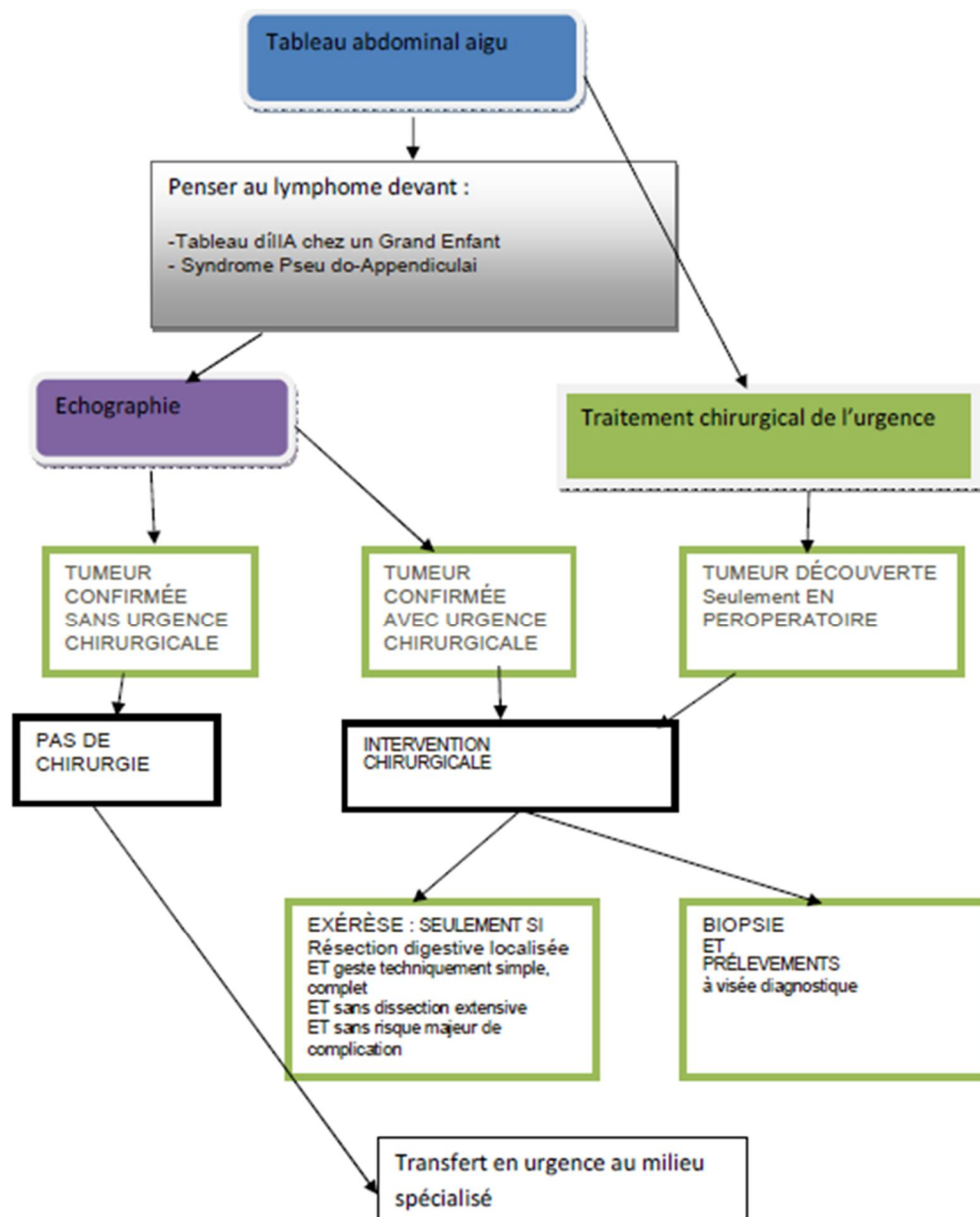


Figure 60 : Arbre décisionnel pour un syndrome abdominal aigu en cas de masse abdominale [79].

LES PARTICULARITES DIAGNOSTICS ET THERAPEUTIQUES DES CANCERS ABDOMINO- PELVIENS DE L'ENFANT

Cancers à localisation rétropéritonéale

I. LES CANCERS RENAUX :

1. Le néphroblastome

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.

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 ethnique [48].

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 79 cas en 5 ans, soit 43, 4% de l'ensemble des cas.

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 [81]. 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 [82]. 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 0,86. 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 [83]. Dans notre étude la forme bilatérale représente 6 % des cas de NPH.

1.1. La clinique

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 [48] à savoir :

- 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 sécrétion 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.

1.2. L'imagerie

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 [48].

L'échographie objective dans la plupart des cas une masse rétropéritonéale, au dépend 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 [84]. 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 [85]. Elle permet également L'étude échographique du foie et du rein controlatéral (2ème localisation ou néphroblastomatose).

Dans notre étude l'échographie a objectivé

- Le processus tumoral tout en précisant son origine rénale dans 92% des cas ;
- la présence dans 7 cas de thrombose de la VCI, cette dernière était étendue jusqu'à l'oreillette droite dans 2 cas ;
- présence de métastases hépatiques dans 4 cas ;
- ADP profondes dans 8 cas ;
- Présence de calcifications dans 8 cas.



Figure 61 : Echographie abdominale en faveur d'un néphroblastome droit (Photos HER)



Figure 62 : néphroblastome d'aspect kystique, cloisonné, avec zone tissulaire (Photos HER)

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.

1.3. Le bilan d'extension

A la recherche de métastases, comprend :

- La radiographie de thorax (les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes).
- Le scanner thoracique
- La scintigraphie osseuse : cet examen réalisé afin de détecter des métastases osseuses n'est effectué qu'en cas de douleurs osseuses car le risque de métastases osseuses dans le néphroblastome est très faible (<1%).

1.4. Stades d'extension tumorale

Plusieurs systèmes de stadification tumorale sont utilisés. Ainsi la classification utilisée par le groupe national d'étude des tumeurs de Wilms aux Etats-Unis utilise une classification au diagnostic et effectue d'abord le temps chirurgical. En Europe, dans l'étude des néphroblastome menée par la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP), cette classification ne se fera pas au diagnostic, le patient recevra d'abord un mois de chimiothérapie avant d'être opéré. Le but de cette stadification plus tardive est de réduire grâce à la chimiothérapie initiale le nombre de patients présentant des tumeurs de stades élevés et d'essayer ainsi de réduire l'intensité et la longueur du traitement de chimiothérapie postopératoire pour un maximum de patients [86].

Voici la classification de la SIOP (classification postopératoire) qui comprend cinq stades (I à V).

I	Tumeur limitée au rein et résection complète
II	Tumeur dépassant la capsule du rein à l'histologie mais à résection complète
III	Tumeur dont la résection chirurgicale est incomplète ou envahissement ganglionnaire à distance
IV	Présence de métastases pulmonaires ou autres
V	Tumeurs d'emblée bilatérales

L'âge au moment du diagnostic est très généralement considéré comme le mieux établi des facteurs de pronostic. La plupart des auteurs sont d'accord sur le meilleur pronostic lié au jeune âge.

Parmi les symptômes cliniques, l'existence d'importantes douleurs abdominales et à fortiori d'un syndrome abdominal aigu sont de mauvais pronostic. **Les facteurs pronostics**

En résumé les facteurs pronostiques défavorables au cours du néphroblastome sont les suivants :

- une extension anatomo-clinique correspondant à un stade III – IV
- l'envahissement des ganglions locorégionaux
- une forme histologique défavorable anaplasique ou sarcomateuse

1.5. Le traitement

▪ Le principe

La néphrectomie reste le moyen essentiel du traitement. Elle est toujours précédée d'une chimiothérapie de réduction tumorale, facilitant grandement l'exérèse et minimisant la rupture tumorale.

Cette chimiothérapie est débutée sur des arguments cliniques et radiologiques et sans preuve histologique.

La confirmation anatomopathologique du diagnostic sur la pièce d'exérèse et l'établissement du stade permettent de déterminer le traitement postopératoire qui repose sur la chimiothérapie et dans certains cas sur la radiothérapie

▪ Les moyens

La chirurgie

C'est une chirurgie programmée faite après une chimiothérapie néoadjuvante, huit jours au maximum après la dernière chimiothérapie sans attendre la fin de la chimiothérapie préopératoire si la tumeur augmente de volume sous chimiothérapie avec anémie.

- Abord large transpéritonéal
- Néphrectomie totale élargie avec ligature première du pédicule vasculaire et résection basse de l'uretère en passant au large de la tumeur.
- Avec exérèse des ganglions du hile et de tous les ganglions régionaux suspects et examen soigneux de la cavité péritonéale et du rein controlatéral.
- La néphrectomie partielle est réservée aux formes pluri focales.

actuellement laparoscopie87

Chimiothérapie :

Le néphroblastome est très chimiosensible. Les principales drogues actives et utilisées sont :

- la vincristine
- l'actinomycine D
- l'adriamycine

Les intérêts de la chimiothérapie sont :

- la réduction tumorale préopératoire (souvent rapide et importante pouvant atteindre 50% du volume initial et facilite grandement la chirurgie)
- La destruction des métastases (micro métastases ou avérées) et des cellules résiduelles post-opératoires.
- L'atténuation de l'hémorragie au cours de l'exérèse.

Radiothérapie :

Le néphroblastome est très radiosensible et même radiocurable

Les intérêts de la radiothérapie sont :

- Le traitement postopératoire des cellules tumorales résiduelles du lit opératoire
- Le traitement des métastases.
- La toxicité importante de la radiothérapie chez le jeune enfant a amené à privilégier dans tous les cas possibles l'usage de la chimiothérapie.
- Toxicité à court terme : en particulier digestive.
- Toxicité à long terme : ralentissement de la croissance osseuse avec risque de scoliose [88].

▪ Evolution et surveillance

La guérison est obtenue dans 90 % des cas et peut-être quasi-affirmée après 2 ans.

La survenue de métastases ou d'une récurrence locale dans les 2 premières années après le diagnostic est possible essentiellement dans les stades III et les histologies défavorables et doivent être dépistées par une surveillance trimestrielle comprenant un examen clinique, une radio pulmonaire et une échographie abdominale

- pronostic des stades III = environ 70 % de guérison
- pronostic des histologies défavorables = environ 50 % de guérison.

La surveillance doit être ensuite menée jusqu'à l'âge adulte pour le diagnostic et le traitement des séquelles tardives éventuelles [88].

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) [89]. Dans notre série, on n'a enregistré 5 cas de SRCC avec un âge moyen de 22 mois et une légère prédominance féminine. M. EL KABABRI et Al rapportent une série de 13 cas (5%) de SRCC parmi 277 tumeurs rénales diagnostiquées à l'hôpital d'enfant à rabat [90]. 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 : 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 [91].

Sur le plan macroscopique, la tumeur est volumineuse, molle, uniforme, blanchâtre et bien circonscrite, survenant dans la médullaire du rein [89]. Son aspect est mucoïde, fréquemment kystique, en particulier en périphérie de la tumeur, et elle comporte des foyers de nécrose [89].

Sur le plan microscopique, neuf sous-types morphologiques ont été décrits [89]. En général, elle est constituée d'une prolifération homogène et diffuse de petites cellules claires, aux limites mal définies, rarement d'aspect épithéloïde [91].

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 NWTSS, le taux de survie est de 69% (98% pour les stades I) [89]. Quatre facteurs pronostiques ont été déterminés : utilisation de la doxorubicine ; stade ; âge ; présence de nécrose tumorale

3. Tumeur rhabdoïde 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, pinéoloblastome, tumeur primitive neuroectodermique (PNET).

Elle n'est jamais associée à un néphroblastome ou à des restes néphrogéniques [48]. 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 [92]. 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.

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 [93].



Figure 63 : échographie montrant une Tumeur rhabdoïde se présentant sous forme de tumeur rénale hétérogène aux limites imprécises [92]

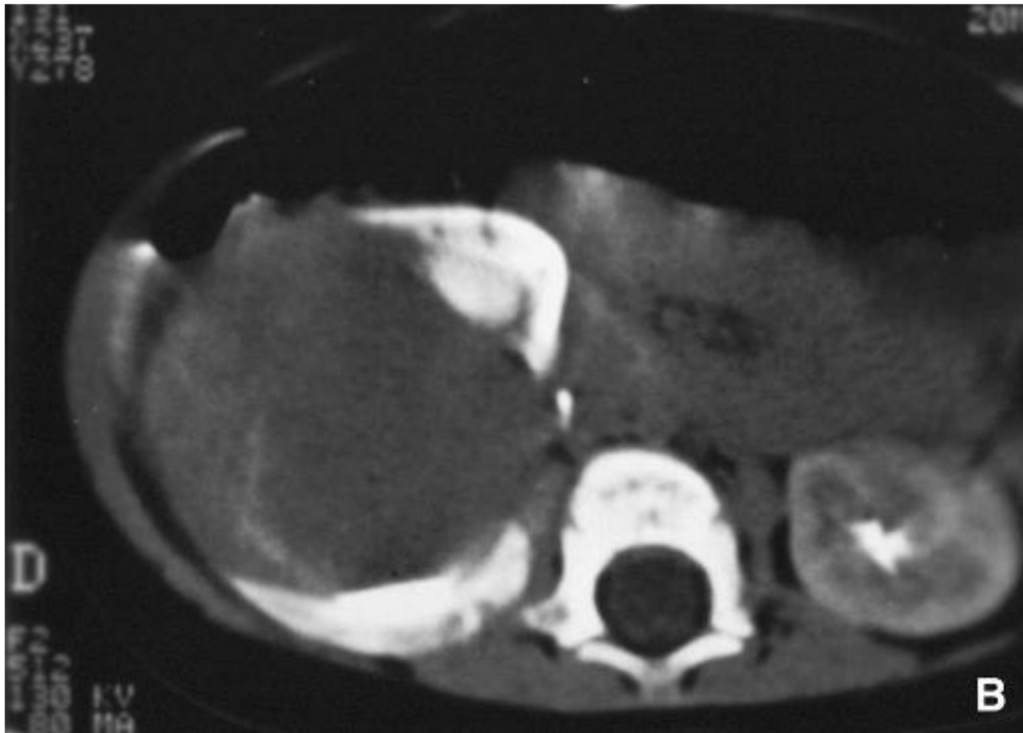


Figure 64 : TDM montrant une Tumeur rhabdoïde se présentant sous forme de tumeur centro-rénale [92]

4. Les carcinomes à cellules claires du rein [93]

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.

5. 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.

6. 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).

7. 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.

1. Lymphome [92]

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 [92].

2. Métastase et envahissement rénal par contiguïté [92]

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.

II. LES CANCERS EXTRARENAUX

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 [48]. 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 [53]. 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[72].

1.1. La clinique

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 [60].

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 [53]. 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 [54]. 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.



a b

Figure 65 : a- enfant présentant un syndrome de Pepper b- enfant présentant un syndrome 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 [54]. 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 [53].

1.2. L'imagerie

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 paravertébral fait grandement suspecter un neuroblastome, où elles sont présentes dans plus de la moitié des cas. Elles peuvent aussi être grossières irrégulières [94].

Il montre aussi un élargissement des trous de conjugaison en cas d'extension intracanaulaire et parfois des ostéolyses osseuses métastatiques.

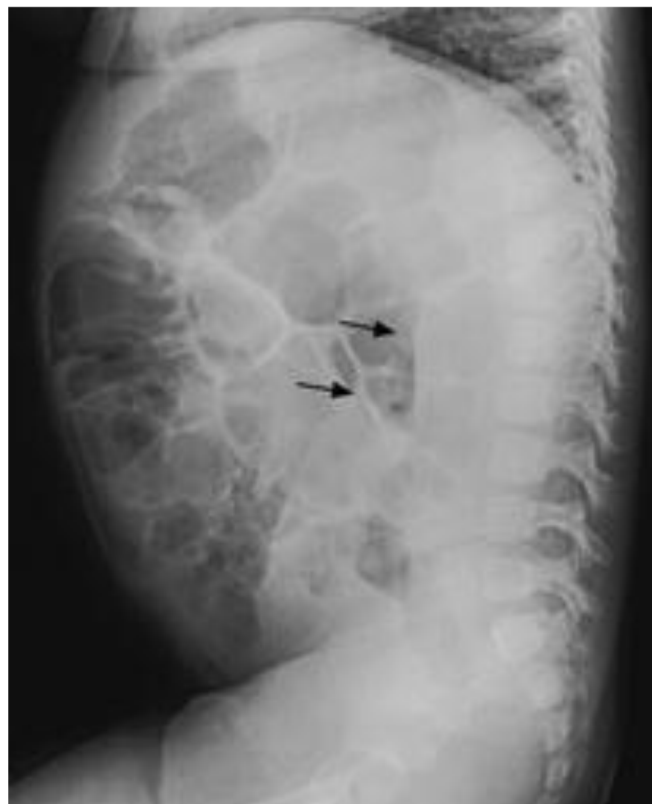


Figure 66: Radiographie de l'abdomen sans préparation de profil couché : présence de fines calcifications et d'une opacité prérachidienne [95].

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 [52].

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 coeliaque 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 [54]. 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 paravertébral 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 [54].



Figure 67 : IRM, en coupe coronale, caractéristique de neuroblastome en sablier [96]

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 [57].

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 [54]

1.3. Biologie

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 vanylmandélique (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 sécrétants. Dans notre série, on a enregistré 3 cas qui ne sont pas sécrétants 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 [54].

La Neuron Spécifique Enolase (NSE) est une enzyme sécrétée par les neuroblastes. Elle n'est pas spécifique, elle est synthétisée par les cellules neuro-endocrines. 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 [54]. Le dosage de ferritine peut être demandé aussi, elle n'a pas un intérêt diagnostique. Son taux est proportionnel au stade et semble prédire une mauvaise réponse au traitement [53].

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)[97].

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 [60]. 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% .

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 [54]. 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 [54].

1.4. Anatomie pathologique

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 [54]. 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 [53].

Classification INSS du neuroblastome [98]

Stades	Caractéristiques anatomiques et histologiques
I	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation complète. Présence éventuelle de ganglions atteints inclus dans la tumeur.
II A	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation incomplète.
II B	Tumeur limitée à son point d'origine avec ablation complète ou incomplète. Les ganglions du côté atteint ne sont pas inclus dans la tumeur mais sont atteints à l'analyse histologique
III	Tumeur localisée à un seul côté, non extirpable, traversant la ligne médiane. Il existe ou pas d'envahissement des ganglions régionaux .ou Tumeur localisée à un seul côté ou tumeur de la ligne médiane avec envahissement des ganglions des deux côtés. La ligne médiane franchie signifie le bord de la vertèbre, du côté opposé à celui de la tumeur
IV	Tumeur, avec métastases (à l'exception des éléments de la définition du stade 4S)
IV S	Tumeur initiale limitée à son point d'origine, retirée totalement avec des métastases (foie, la peau et/ou la moelle osseuse) sauf au niveau de l'os.

Figure 68 : classification de l'International Neuroblastoma Staging System.

1.5. La prise en charge thérapeutique

▪ Modalités de choix des traitements

Les stratégies thérapeutiques dépendent de trois facteurs principaux :

- la biologie de la tumeur et en particulier l'amplification de N-myc. Au-delà de 3 à 10 copies de ce gène on considère que le pronostic est défavorable. Ainsi, tout neuroblastome, même localisé, mais avec amplification de N-myc (exception faite des rarissimes stades I) doit être considéré comme à très haut risque local et métastatique et traité comme tel. Dans les formes métastatiques, le traitement sera maximaliste, complété d'un traitement local.

- l'extension locale et métastatique. L'existence de métastases au moment du diagnostic pèse très lourd dans les indications thérapeutiques, mais de façon très différente chez le nourrisson ou chez le grand enfant.

Les formes agressives et avancées de la maladie ne peuvent pas être traitées par la seule chimiothérapie conventionnelle.

Quant aux stades 4S de la classification INSS, malgré de très volumineuses métastases hépatiques, environ un tiers d'entre eux sont susceptibles de régresser spontanément. En l'absence de signes de détresse vitale au moment du diagnostic, il est justifié de réaliser une surveillance initiale et de ne démarrer une chimiothérapie qu'en cas de progression ou de stabilité prolongée de la maladie.

- l'âge au diagnostic, selon que l'enfant a plus ou moins d'un an. Quelque soit le stade et la biologie de la tumeur, le pronostic d'un neuroblastome est toujours meilleur avant l'âge d'un an qu'après. Le traitement sera donc moins intensif chez l'enfant de moins d'un an [98].

Chimiothérapie initiale

La chimiothérapie initiale est capitale dans la stratégie de traitement du neuroblastome. En effet, il s'agit d'une tumeur chimiosensible et 60% des patients âgés de plus d'un an ont des métastases au diagnostic. C'est le bilan d'imagerie (scanner, échographie ± IRM) qui amène à décider, dans les formes localisées, de la nécessité éventuelle d'une chimiothérapie préopératoire. Cette chimiothérapie permet de :

- réduire la taille et la consistance de la tumeur et, pour les tumeurs non extirpables d'emblée, en faciliter l'ablation complète dans un second temps ;

- réaliser un traitement préventif ou curatif des métastases.

La chimiothérapie initiale comprend des associations de Vincristine, Cyclophosphamide, avec ou sans Doxorubicine ou d'Epipodophyllotoxine, Cisplatine ou de Carboplatine. Les résultats sont améliorés si les doses sont élevées et les cycles de chimiothérapie, rapprochés.

Afin de consolider l'efficacité de la chimiothérapie initiale, on administre, dans les formes les plus graves, des chimiothérapies à haute dose avec greffe de cellules souches.

. Deux combinaisons de médicaments quelque peu différentes sont actuellement utilisées, l'une en Europe (Busulfan et Melphalan), l'autre aux Etats-Unis (Carboplatine, VP16 et Melphalan), associés à l'utilisation de cellules souches d'origine médullaire ou mieux sanguines. On ne sait pas aujourd'hui si ces deux traitements sont équivalents ou pas. Dans le cadre d'une collaboration européenne et américaine, une preuve sera apportée à ce sujet [98].

Chirurgie

- Chirurgie viscérale

Le but de l'intervention, qu'elle soit effectuée d'emblée ou au décours d'une chimiothérapie initiale, est d'obtenir une ablation aussi complète que possible, au prix d'un minimum de risques et de séquelles.

La tumeur, après chimiothérapie, devient accessible à une ablation par morcellement qui ne présente pas de risque de diffusion. Le plus souvent, les organes de voisinage et les gros vaisseaux sont refoulés ou entourés par le tissu tumoral, mais non envahis. Grâce à une dissection minutieuse de la tumeur les structures vasculaires sont dissociées du bloc tumoral. L'anesthésie doit être préparée et 3 événements, anticipés : une intervention de longue durée, un risque d'hémorragie abondante et brutale, et des poussées inopinées d'hypertension artérielle. Des complications postopératoires peuvent survenir :

Il s'agit du passage de lymphes dans l'abdomen ou de lésions neurologiques, provoquant une diarrhée. Ces complications disparaissent progressivement.

L'évaluation de la qualité de l'ablation de la tumeur repose sur :

- un compte rendu opératoire détaillé ;
- un examen histologique de la tumeur retirée ;
- un scanner réalisé environ un mois après l'intervention.

- Neurochirurgie

Devant un neuroblastome, les situations suivantes justifient le recours à la neurochirurgie :

- l'ablation d'un résidu tumoral comprimant la moelle épinière contenue dans la colonne vertébrale. C'est la circonstance la plus fréquente.
- l'établissement d'un diagnostic devant une tumeur de la moelle épinière isolée. C'est une situation exceptionnelle.
- la levée d'une compression soudaine de la moelle épinière.

Cependant, la chimiothérapie est souvent plus efficace pour traiter une telle situation, qui reste exceptionnelle.

Cette neurochirurgie présente des difficultés liées soit :

- aux liens entre la tumeur et les membranes qui entourent la moelle épinière et les racines nerveuses qui émergent de la colonne vertébrale.
- au caractère hémorragique de ces interventions pouvant faire courir un risque vital chez les très jeunes enfants.

A moyen terme, la neurochirurgie peut être responsable d'une certaine déformation de la colonne vertébrale qui survient si la chirurgie du canal contenant la moelle épinière a été importante.

Dans tous les cas il convient de mettre en place une surveillance clinique et radiologique prolongée de la colonne vertébrale notamment avant et autour de la puberté, moment de croissance osseuse importante [98].

Radiothérapie

Le neuroblastome est une tumeur radiosensible. Néanmoins, les risques de séquelles chez l'enfant de moins de 5 ans conduit à retarder au maximum ce mode de traitement chez les plus jeunes enfants. Dans les formes localisées ou disséminées, avec amplification de N-myc, l'irradiation de la tumeur initiale après chimiothérapie et chirurgie complète est indiquée. En cas de métastases osseuses très douloureuses, la radiothérapie est utilisée pour soulager avec une efficacité rapide mais parfois transitoire [98].

▪ Traitements complémentaires

Malgré les efforts thérapeutiques entrepris, l'évolution peut encore être défavorable, surtout s'il y a des métastases osseuses.

En dehors d'une chimiothérapie efficace, qui reste le meilleur traitement des douleurs, trois autres choix thérapeutiques sont possibles :

- La corticothérapie, la radiothérapie, les médicaments antalgiques.
- La corticothérapie, à doses modérées (1 à 1,5 mg/kg/jour) améliore fréquemment l'état général et soulage temporairement les douleurs.
- La radiothérapie sur les métastases osseuses est un des meilleurs traitements antalgiques. Il faut savoir l'utiliser aussi souvent que nécessaire chez les patients souffrant de douleurs osseuses localisées.
- L'utilisation des antalgiques mineurs ou majeurs obéit aux mêmes règles que dans toute la cancérologie de l'enfant. Il est impératif de ne pas hésiter à utiliser des antalgiques majeurs pour soulager les douleurs osseuses des enfants porteurs de métastases dès le début de la maladie [98].

▪ **Le pronostic**

La plupart des tumeurs localisées ont un pronostic excellent après chirurgie.

Les enfants de moins d'un an ont un meilleur pronostic que les enfants plus âgés.

Certaines tumeurs régressent, même spontanément. En revanche, environ 60 % des enfants de plus d'un an ont un neuroblastome d'emblée métastatique de sombre pronostic, même après traitement intensif. La survie à cinq ans varie de 95 % pour certaines tumeurs localisées à 30 % en cas de neuroblastome métastatique chez l'enfant de plus d'un an [98].

▪ **Guérison et suivi**

Les patients porteurs de neuroblastomes de bon pronostic guérissent actuellement grâce à des traitements peu agressifs, voire réduits à la seule chirurgie.

Il est à noter que la survie représente une notion statistique, définie à partir de l'observation un recul suffisant pour considérer ces chiffres comme stables. Si ce chiffre donne une représentation globale de la gravité de la maladie, il ne peut définir ce qui va se passer pour chaque enfant, en particulier.

La surveillance a pour but de :

- déceler le plus tôt possible une éventuelle rechute afin de reprendre rapidement un traitement destiné à guérir l'enfant ;
- rechercher d'éventuelles complications liées aux traitements qui ont été effectués.

Le suivi après traitement doit être régulier: tous les 3 mois la première année, tous les 4 mois la 2ème année, tous les 6 mois puis tous les ans. Suivi avec IRM et scanner tous les 3 à 6 mois au début puis 1 fois par an [98].

2. Les cancers surrénaliens

Les masses surrénaliennes chez l'enfant sont rares. Trois tumeurs sont fréquemment retrouvées: le NBL, le phéochromocytome, et le corticosurrénalome.

2.1 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 [99].

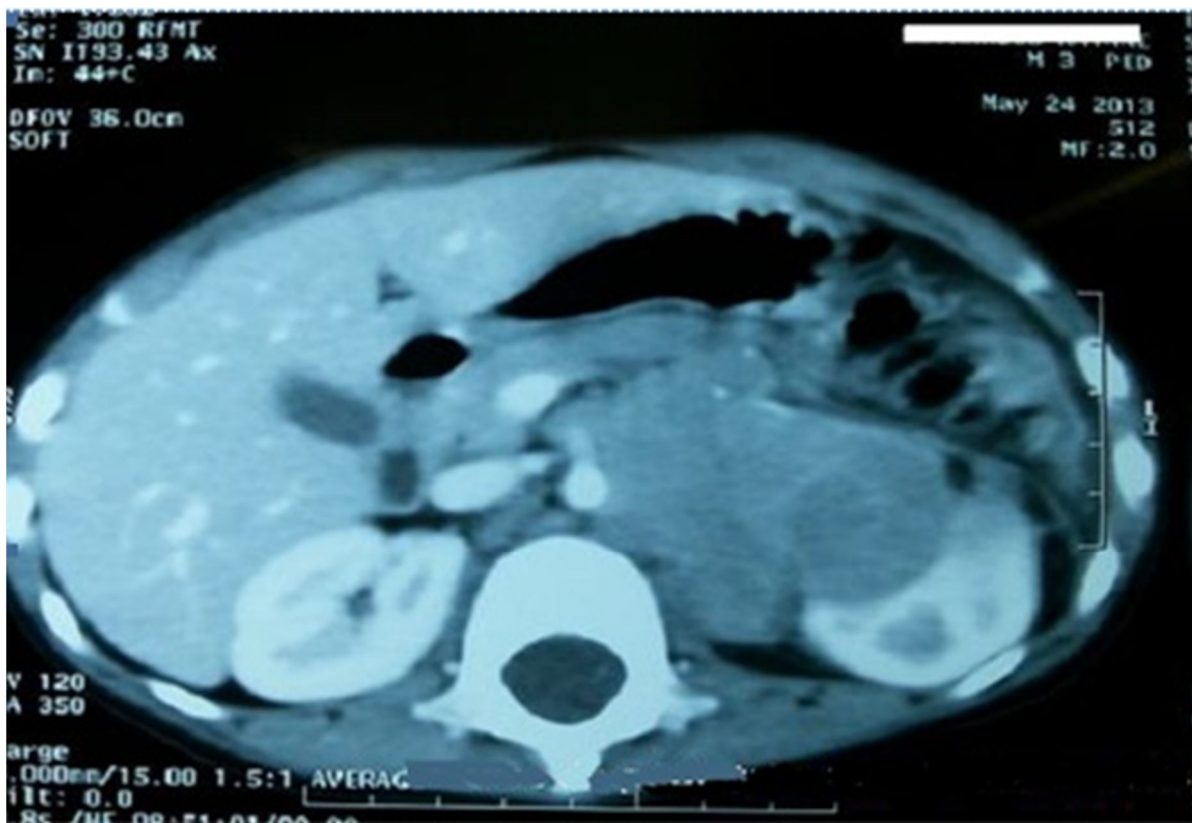


Figure 69 : TDM montrant un NBL de la surrénale gauche

2.2 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 [100].

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 [101].

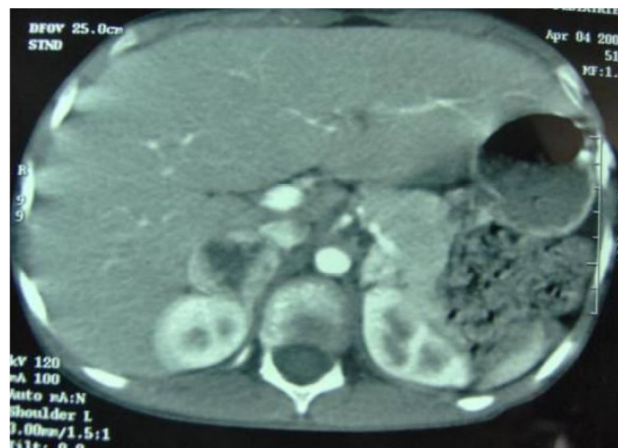


Figure 70: Masse surrénalienne droite faisant évoquer un phéochromocytome.

2.3 Le corticosurréalome

Les corticosurréaumes 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 [49]. La masse est palpable dans 57% des cas [102].

3. Les cancers du pancréas

Les tumeurs du pancréas sont exceptionnelles. Une masse solide fait discuter un neuroblastome ou un pancréatoblastome. Une masse mixte contenant des calcifications et de la graisse oriente vers un tératome. [65].

III. LES CANCERS INTRAPERITONEAUX

A. Les cancers intra-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 [103].

1. 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.

Dans notre série, on a enregistré 6 hépatoblastomes avec un âge moyen de 10 mois et le sex-ratio était de 1.

1.1 L'imagerie

Chez un enfant porteur d'une tumeur du foie, l'imagerie doit :

- confirmer que la masse est bien située dans le foie
- décrire les caractéristiques de cette masse et préciser sa localisation
- chercher une éventuelle atteinte des vaisseaux
- donner une indication sur son opérabilité
- identifier les métastases à distance.

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 [103].

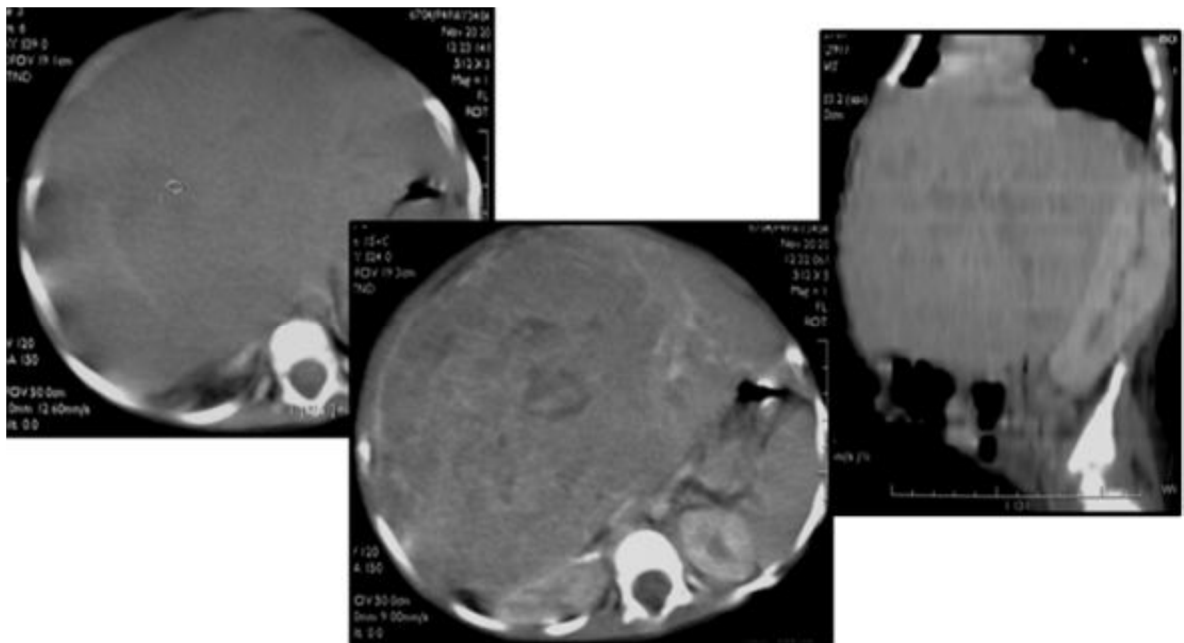


Figure 71: TDM C-C+ et reconstruction coronale montrant un processus tumoral du foie droit avec une amputation vasculaire.(photos HER)

Au scanner, la lésion donne une image moins dense que le tissu normal du foie et la différence de densité augmente après injection de produit de contraste.

Il est parfois utile de compléter le bilan local par une Imagerie par Résonance Magnétique qui permet de mieux visualiser les vaisseaux sanguins envahis et de localiser précisément la lésion dans le foie.

L'imagerie ne permet pas de différencier un hépatocarcinome d'un hépatoblastome. Cependant, dans le cas d'un hépatocarcinome, la tumeur se présente, le plus souvent, sous la forme de foyers multiples et envahit les gros vaisseaux qui vascularisent le foie.

Le bilan d'extension régional, autour du foie, vise à rechercher soigneusement une atteinte des ganglions situés autour des gros vaisseaux du foie, exceptionnelle en cas d'hépatoblastome et plus fréquente en cas d'hépatocarcinome, et les signes d'une atteinte du foie préexistante à la tumeur.

Au moment du diagnostic, les métastases à distance sont recherchées au niveau des poumons par la radiographie et le scanner [104].

1.2 Le traitement

➤ La chirurgie

Rarement, les hépatoblastomes totalement retirables et sans métastases seront traités par une chirurgie initiale, suivie d'une chimiothérapie postopératoire. La plupart des tumeurs sont opérées après chimiothérapie.

La chirurgie doit, à la fois permettre l'ablation complète des tissus tumoraux et la conservation des vaisseaux nécessaires à l'irrigation et au drainage du foie restant.

L'ablation chirurgicale des métastases à distance, contribue aussi au traitement des enfants atteints d'hépatoblastome lorsqu'elles n'ont pas disparu sous chimiothérapie.

Lorsque leur nombre est limité, la résection des métastases pulmonaires améliore le pronostic. Elle peut être réalisée en même temps que la chirurgie de la tumeur du foie.

➤ Chimiothérapie initiale

Les hépatoblastomes sont plus chimio sensibles que les hépatocarcinomes.

En dehors des petites tumeurs périphériques facilement retirables, tous les malades sont traités par chimiothérapie première pendant 2 à 3 mois avant la chirurgie. Celle-ci permet de réduire le volume de la tumeur, en la rendant plus accessible à une ablation chirurgicale complète et de réaliser un traitement préventif ou curatif des métastases. Les produits utilisés sont essentiellement le Cisplatine, le carboplatine et la Doxorubicine.

Les enfants opérés d'emblée reçoivent également une chimiothérapie en postopératoire.

➤ Radiothérapie

La radiothérapie peut avoir une place dans le traitement des hépatoblastomes incomplètement retirés. Cependant ses indications sont très limitées.

➤ Transplantation de foie

Lorsque la tumeur envahit tout le foie, la transplantation de foie peut être indiquée, si la maladie répond à une chimiothérapie initiale. Le pronostic de ces enfants rejoint celui des enfants ayant eu une chirurgie partielle du foie : la survie à 5 ans atteint 80%. Cette survie représente une notion statistique, définie à partir de l'observation d'un grand nombre d'enfants ayant les mêmes types de tumeurs et avec un recul suffisant pour considérer ces chiffres comme stables. Si ce chiffre donne une représentation globale de la gravité de la maladie, il ne peut définir ce qui va se passer pour chaque enfant, en particulier [104].

1. 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 [103].

2. 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 [103].

3. 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 [103].

4. 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.) [75]. Dans notre série, on a enregistré 2 cas de LNH .

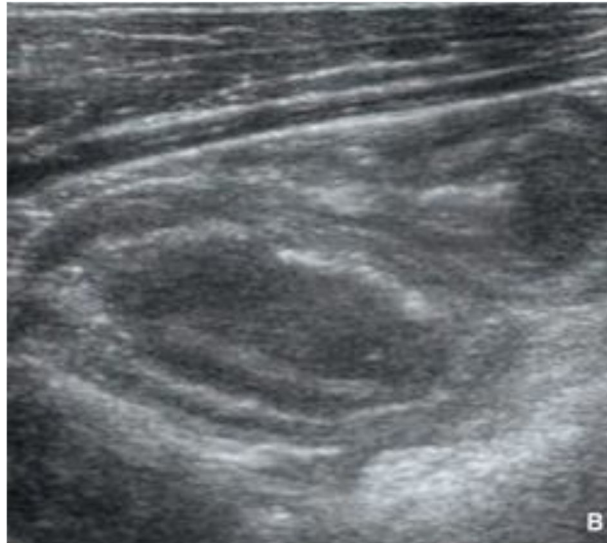


Figure 72: Épaississement pariétal de l'iléon terminal (photo HER).



Figure 73 : Processus tissulaire pariétal digestif en rapport avec un lymphome de Burkitt

IV. LES TUMEURS DESMOPLASIQUES[105,106,107]

a. Epidémiologie

Dans notre étude notre patient était de sexe masculin, conformément aux études qui rapportent cette nette prédominance masculine avec une sex-ratio M/F de 5/1.

Les TDRCT touchent surtout le grand enfant et l'adolescent entre 10 et 16 ans . Cette tumeur est exceptionnelle chez l'enfant de moins de 5 ans. l'âge de notre patient était de 14 ans.

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

La majorité des rapports décrivent une atteinte diffuse du péritoine abdominal avec une atteinte secondaire par contigüité des organes intra abdominaux. Une extension ovarienne peut même parfois avoir faire croire, à tort, à une tumeur primitive.

Dans notre série le patient avait une localisation abdomino pelvienne avec une carcinose péritonéale,

Des métastases hépatiques, osseuses et ganglionnaires sont révélées chez le

b.La clinique

- La symptomatologie clinique est variable et non spécifique.
- La masse est le motif de consultation le plus fréquent, la masse peut être découverte fortuitement a l'occasion d'un examen systématique.
- Dans notre série la symptomatologie clinique est dominée par une masse abdominale.
- Douleurs abdominales ou abdomino-pelviennes.

Un patient rapporté par GONZALES CRUSSI et al. [108] s'est présenté pour une douleur aigue de la fosse iliaque droite, ayant motivé une laparotomie pour suspicion d'une appendicite aigue.

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

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

Les symptômes urinaires, digestifs et l'altération de l' état général en rapport avec une sont fréquents.

L examen physique Trouve en général une masse abdominale ou pelvienne dure, fixe, indolore, à bords lisses et bosselés . Cette masse est parfois associée à une ascite.

c. La biologie

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

Bilan de retentissement et préopératoire :

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

d.Imagerie :

À l'échographie, les masses sont hypoéchogènes hétérogènes, de taille variable, bien limitées, pouvant prêter à confusion avec un lymphome.

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

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

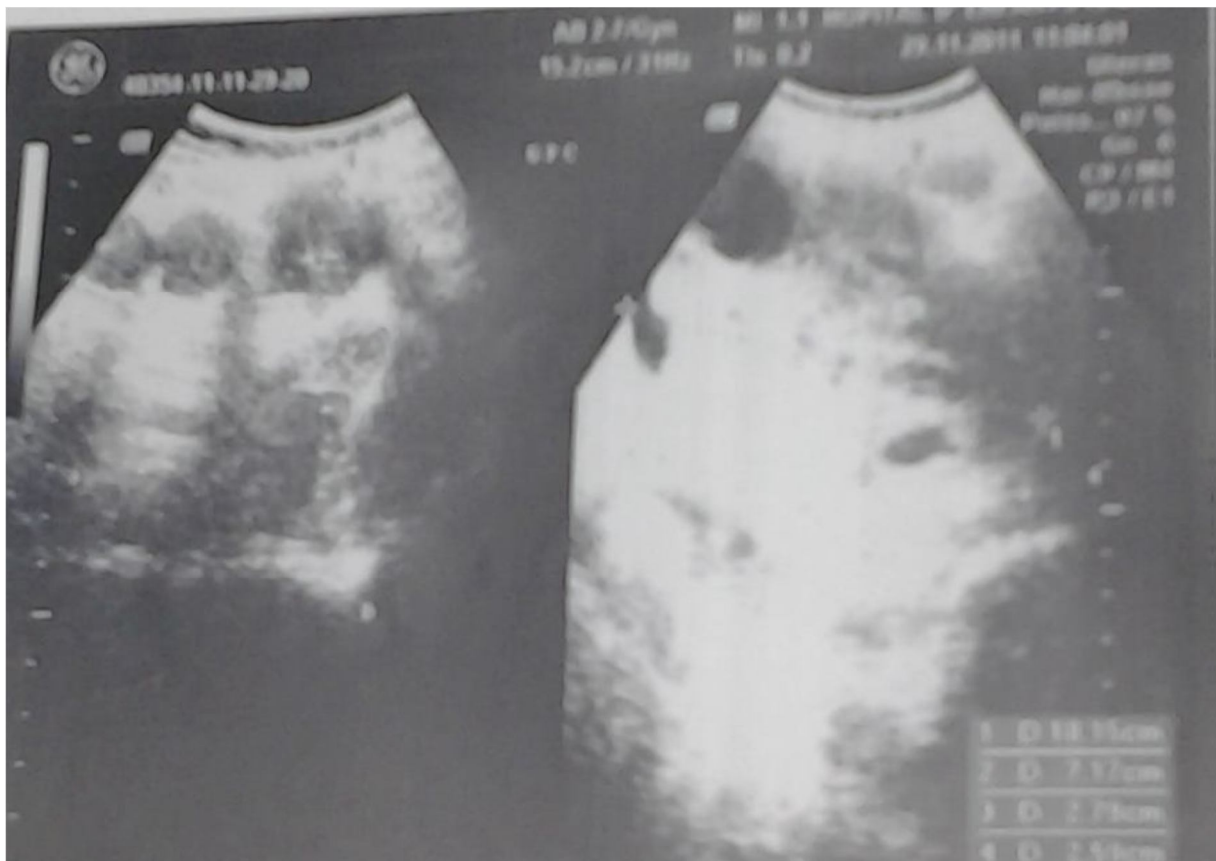


Figure 74 : Echographie abdominale montrant un processus lésionnel abdomino-pelvien hypoéchogène avec adénopathies profondes coelio-mésentériques. (Patient)

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

Au scanner apporte des renseignements plus précis sur :

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

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



Figure75 : TDM en coupe horizontale : Processus expansif pelvien retrovésical de dimension 140X105 mm associé à un effet de masse sur les anses intestinales et la vessie qui sont comprimés et refoulés, d'aspect multiloculaire cloisonné se rehaussant après injection de produit de contraste. (Patient)

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

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

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

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

e. Autres moyens diagnostiques

- La cytoponction de la masse :

La cytoponction est considérée comme un complément diagnostique initial.

Le matériel cellulaire obtenu est examiné après coloration. [109]

- Laparotomie Exploratrice :

Elle représente le dernier temps des explorations à visée diagnostique.

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

Dans notre série une laparotomie avec biopsie du grand épiploon chez le premier patient a été réalisée.

f. Traitement :

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

➤ La chirurgie

La voie d'abord est souvent transversale.

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

La chirurgie est souvent extensive et comprend souvent l'excision de l'omentum et une résection des ganglions lymphatiques. Du fait de la nature invasive de cette tumeur la résection totale avec des marges tumorales négatives n'est généralement pas réalisable. La chirurgie visant à enlever la plupart de la tumeur peut permettre de réséquer 90% de celle-ci. [110]

Dans notre série l'exérèse chirurgicale n'a pas été réalisée, vu l'extension de la tumeur et la présence de métastases (hépatiques, ganglionnaires et osseuses)

➤ La chimio- hyperthermie intra péritonéale (CHIP)

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

➤ La chimiothérapie

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

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

Le protocole PAVEP développé par les équipes françaises comportant quatre drogues toutes les quatre semaines qui sont cisplatine, Etoposide, Cyclophosphamide et Doxorubicine ou Epirubicine. Le protocole P6 américain on associe cinq qui sont Cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine, Ifosfamide et Etoposide [106].

Dans notre série le patient a reçu de l'Endoxan comme traitement palliatif.

➤ La radiothérapie

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

La radiothérapie n'a pas été faite chez nous.

g. Evolution et pronostic :

La stratégie thérapeutique permet vraisemblablement d'améliorer la survie mais jamais la guérison . En effet, cette tumeur a un risque élevé de métastases qui peuvent se présenter soit d'emblée soit au cours de l'évolution et qui atteignent habituellement le foie, le poumon, la moelle osseuse et les ganglions lymphatiques [110]. La tumeur desmoplastique à petites cellules rondes peut présenter parfois une dissémination plus importante et toucher les chaînes ganglionnaires périphériques, abdominales et médiastinales, la plèvre, les os surtout les côtes, le péricarde, la rate, les reins, les glandes surrénales et même le système nerveux central [110].

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

Chez notre patient l'évolution était favorable au début avec une diminution du volume de la tumeur mais après on a remarqué une récurrence avec apparition d'une ascite. Le patient est décédé 30 mois après 13 mois à l'âge de 15 ans,

V. LES MASSES SPLENIQUES

Elles sont très rares en dehors des leucémies et des lymphomes hodgkiniens se sont surtout des masses bénignes (kystes épidermoïdes, kystes parasitaires ou pseudo-kystes post-traumatiques), des hémolympangiomes ou des hamartomes [65].

Les masses à point de départ pelvien

1. Le rhabdomyosarcome [69]

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) [74]. 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 ténésme ainsi qu'une constipation.

Il n'existe pas de marqueurs sériques spécifiques du RMS, mais de principe, l'AFP et la β HCG 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 23 cas de RMS soit 12,7% de l'ensemble de notre série. L'âge moyen est de 4,7ans avec une nette prédominance masculine.

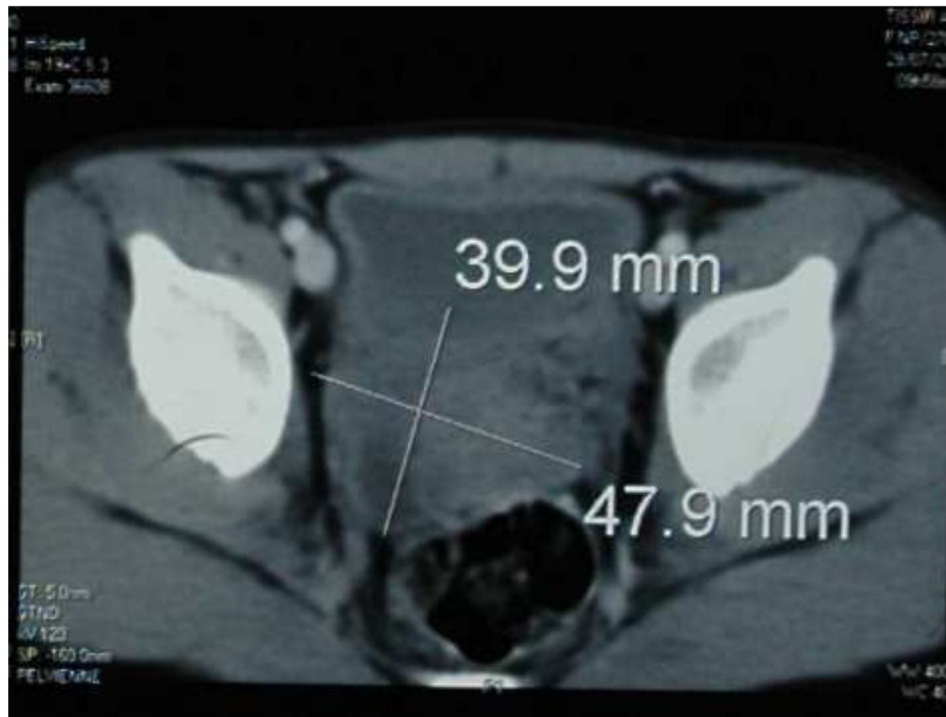


Figure 76: met en évidence un Processus lésionnel de la loge utérine en rapport avec un RMS (photo HER).

Quand l'imagerie ne permet pas d'orienter vers la nature bénigne d'une lésion, une biopsie percutanée ou chirurgicale doit être réalisée. La biopsie percutanée permet d'obtenir un diagnostic dans 95 % des cas. Cette biopsie doit être effectuée après concertation multidisciplinaire et confiée à un centre spécialisé.

En cas de biopsie percutanée guidée par l'imagerie, le choix du trajet doit s'effectuer en concertation avec le chirurgien qui prendra en charge l'enfant afin d'en réaliser l'exérèse lors de la chirurgie [111].

L'atteinte ganglionnaire est recherchée systématiquement :

- Cliniquement et par l'imagerie adaptée
- L'extension à distance, est explorée systématiquement (poumons, squelette).

Au terme de ce bilan, la tumeur du patient sera classée dans une des classifications utilisées. Elles permettent un langage commun entre les équipes d'onco-pédiatrie. Il existe deux classifications: une américaine (IRS), l'autre européenne (SIOP), qui aident à définir la stratégie thérapeutique [112].

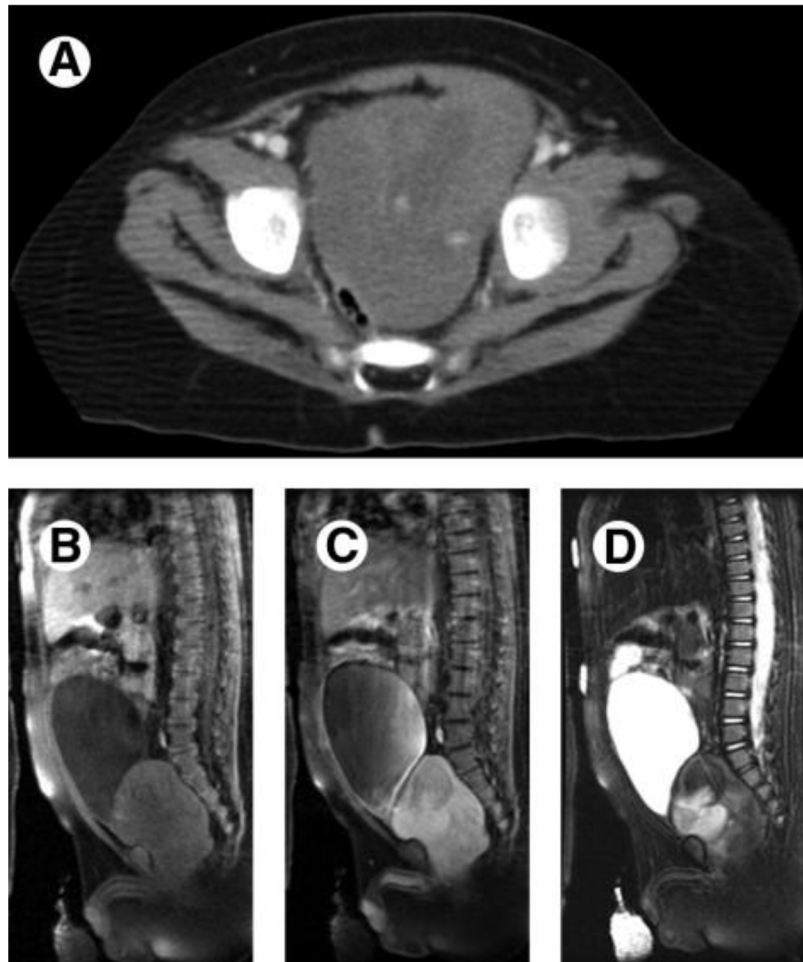


Figure 77 : Nourrisson de 11 mois présentant un RMS prostatique [113]

1. Classifications du RMS

1.1. Classification TNM

T : tumeur primitive

T0	Pas de tumeur
T1	Tumeur limitée à l'organe d'origine
T2	Tumeur intéressant un ou plus d'un organe ou tissu adjacent à la tumeur d'origine, ou intéressant plusieurs sites du même organe
Tx	Les données sur la tumeur primitive ne sont pas disponibles

N : Ganglions à proximité de la tumeur

N0	Absence de ganglions à proximité de la tumeur
N1	Existence de ganglions à proximité de la tumeur
Nx	Pas de données sur les ganglions à proximité de la tumeur

M : métastase à distance

M0	Absence de métastases
M1	Existence de métastases
Mx	Pas de données sur les métastases

1.2. Classification de la SIOP

stade	T	N	M
I	T1	N0 ; Nx	M0
II	T2	N0 ; Nx	M0
II	T1 ou T2	N1	M0
IV	T1 ou T2	N0 ou N1	M1

1.3. Classification IRS

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

2. Le traitement

La prise en charge des enfants porteurs d'un RMS cherche à atteindre deux objectifs essentiels :

- obtenir une guérison sans récurrence,
- préserver la fonctionnalité de l'organe ou de la région où siège la tumeur.

Chirurgie

•Chirurgie initiale :

- Actuellement, la proposition d'une ablation tumorale comme premier traitement doit être réservée aux cas où elle peut être complète, sans conséquences fonctionnelles
- Elle est donc proposée surtout pour les petites tumeurs aisément accessibles.

•Chirurgie secondaire post-chimiothérapie

- Elle est indiquée pour traiter une tumeur résiduelle et son indication dépend de la localisation. On s'efforce d'être le plus conservateur possible en tenant compte des risques de séquelles d'une radiothérapie complémentaire.

- Elle peut aussi être proposée pour vérifier la nature d'un résidu post thérapeutique stable. Il peut ne contenir que du tissu cicatriciel.

➤ La chimiothérapie

- C'est une arme importante dans le traitement des RMS, plusieurs médicaments sont efficaces et utilisés en association. Les cures d'IVA (ifosfamide, vincristine et actinomycine) sont les plus utilisées.
- Des résultats encourageants ont aussi été observés avec de l'étoposide ou une association de vinorelbine et de cyclophosphamide pour des tumeurs en rechute. Le rôle de l'adriamycine (doxorubicine) dans le traitement des RMS n'est pas établi formellement et fait actuellement l'objet d'une étude prospective européenne. Dans cette étude, on évalue aussi l'intérêt d'une chimiothérapie d'entretien comportant l'association de vinorelbine et de cyclophosphamide.

➤ La radiothérapie

Seule ou en complément de la chirurgie, la radiothérapie est utilisée pour obtenir ou consolider le contrôle local.

Les doses sont élevées et administrées dans un champ large.

On limite au mieux l'étendue du champ pour limiter les séquelles sans prendre des risques de récurrence qui surviendraient si on ne couvrait pas toutes les extensions.

➤ La curiethérapie

Une irradiation par curiethérapie se fait par implantation de produits radioactifs (fils d'iridium) dans ou à proximité du lit tumoral.

C'est une technique très précieuse car elle délivre une irradiation sur un très petit volume et elle réduit donc le risque de séquelles.

Cependant, elle ne peut être utilisée que pour les tumeurs facilement accessibles (vagin, vessie, prostate, membres, parois) et de petit volume (< 5 cm). Pour réaliser ce traitement, hautement spécialisé, les enfants doivent être adressés dans un centre de référence [112].

2. Les masses ovariennes [114]

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 à 30% 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. 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 ou 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 β HCG), 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 β HCG correspond à une composante sécrétoire choriocarcinomateuse. Les kystes organiques sont représentés par le cystadénocarcinome. 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 [50]. Dans notre série on a enregistré 5 cas de masses ovariennes .

Les masses à localisations multiples

3. 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.

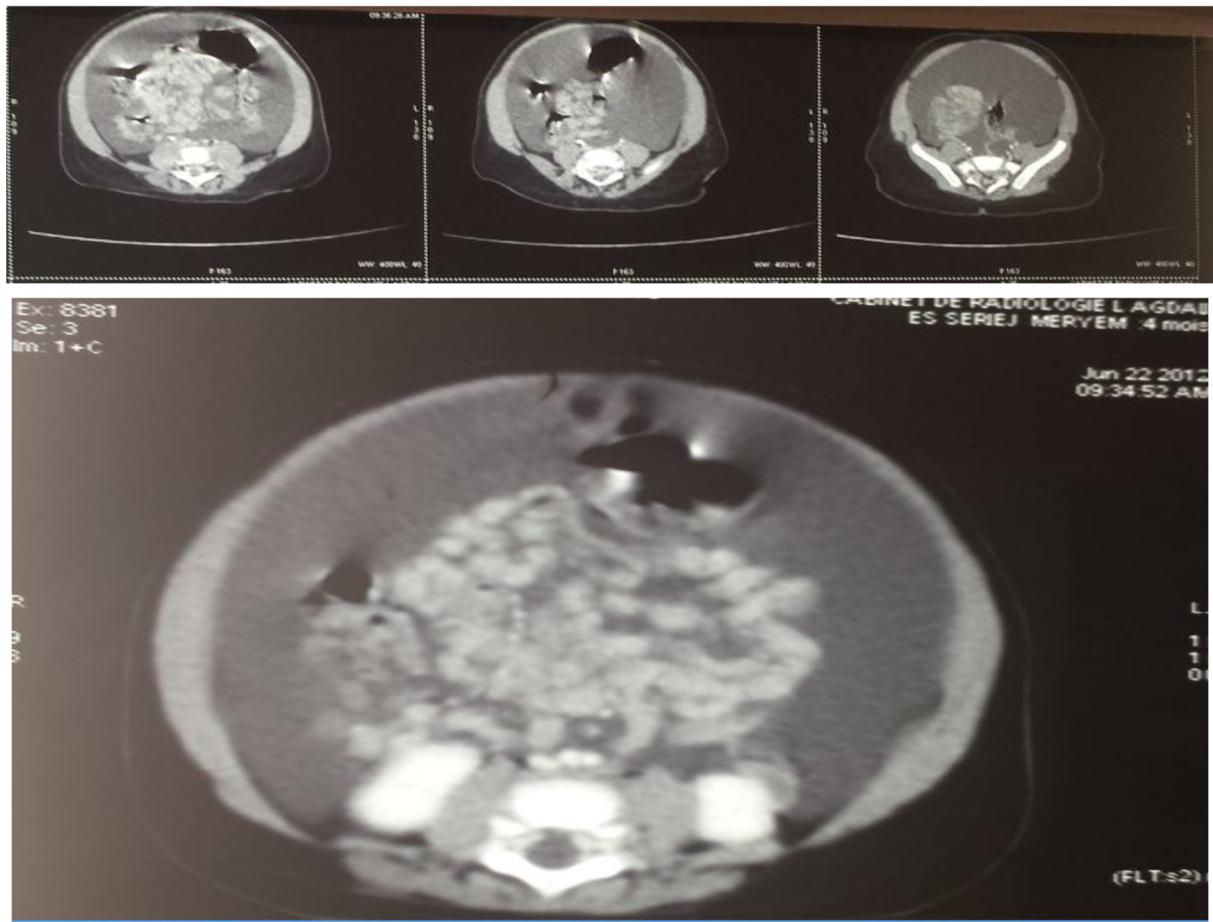


Figure 78 : aspect scannographique d'une tumeur du stroma et des cordons sexuels : montrant une volumineuse ascite étendue dans la région inguino-vulvaire. Hernie ombilicale contenant du liquide d'ascite. Masse ovarienne droite, mesurant 39 x 40 x 46 mm, tissulaire discrètement hétérogène, sans calcifications ni zones graisseuses en son sein. (Photo HER)

Dans notre série, on a enregistré 7 tumeurs germinales, soit 3,8 % de l'ensemble de notre étude.

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 [81]. Dans notre série, on a enregistré 5 tératomes :

- 1 tératome rénal
- 3 à localisation ovarienne.
- 1 en rapport étroit avec les vaisseaux iliaques.

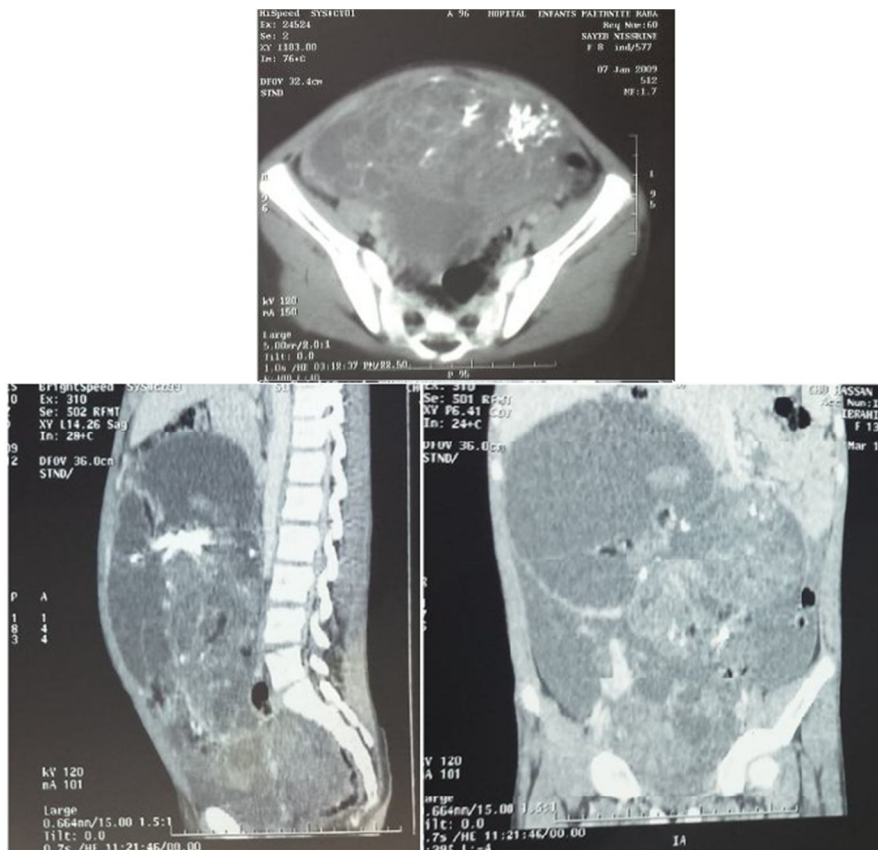


Figure 79 : TDM abd-pelv montrant un aspect en faveur de tératome malin en rapport étroit avec les vaisseaux iliaques avec présence d'un épanchement péritonéal.

➤ **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 extra-gonadiques sont rares et sont surtout sacro-coccygiennes, médiastinales, cérébrales, rétropéritonéales ou encore vaginales. L'atteinte péritonéale primitive est exceptionnelle [115]. Dans notre série, on a enregistré 1 cas de tumeurs vitellines de localisation ovarienne.

➤ **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 β HCG 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 [116]



Figure 80 : aspect scanographique d un tératome immature (photo HER)

1. La classification des tumeurs germinales malignes

Classification clinique et post chirurgicale des tumeurs germinales malignes :

La Société française d'oncologie pédiatrique a adopté une classification clinique des tumeurs germinales malignes qui a l'avantage d'être pré-chirurgicale [85] :

Stade	Extension tumorale
C I	Tumeur < 5 cm, localisée à l'organe d'origine Pas de ganglion Pas de métastase
C II	Tumeur > 5 cm Pas de ganglion Pas de métastase
C III A	Tumeur quelle que soit sa taille Avec extension locorégionale ganglionnaire Pas de métastase
CIII B	Tumeur quelle que soit sa taille Extension locorégionale (péritonéale et/ou ascite tumorale) Avec ou sans atteinte ganglionnaire Pas de métastase
C IV	Tumeur quelle que soit sa taille, son extension locorégionale et l'atteinte ganglionnaire Avec métastase à distance

La classification postopératoire adoptée par la Société française d'oncologie pédiatrique, reprend certaines des particularités de la classification de Brodeur :

Stade	Extension tumorale
PS I	Tumeur sans extension locorégionale et sans métastase Complètement enlevée
PS II	Tumeur avec extension locorégionale avec ou sans envahissement ganglionnaire Complètement enlevée Sans métastase
PS II	Tumeur avec extension locorégionale Dont l'exérèse est incomplète, Sans métastase
PS III a	Avec résidu microscopique
PS III b	Avec résidu macroscopique ou ascite tumoral
PS IV	Métastase à distance

2. Le traitement

➤ Le traitement des tumeurs germinales malignes sécrétantes

La présence d'une sécrétion indiscutable d'a-FP et/ou d'HCG associée à une localisation classique des tumeurs germinales, permet d'éviter la chirurgie initiale ainsi qu'une biopsie à visée diagnostique. La chirurgie, dont l'objectif est de retirer au maximum la tumeur tout en conservant le maximum de tissu, est un élément essentiel du traitement dont la place est à définir en fonction de l'extension tumorale initiale.

La chimiothérapie est essentielle, sauf dans les formes très localisées. Les médicaments majeurs sont le Cisplatine ou le Carboplatine. On peut aussi utiliser l'Isophosphamide, le Velbé, le VP-16 ou la Bléomycine. La radiothérapie externe n'est plus qu'exceptionnellement utilisée en raison de la nécessité de doses très élevées pour être efficace, en revanche, la curiethérapie peut être utile dans le traitement local de certaines tumeurs vaginales.

➤ Traitement des tératomes immatures

La chirurgie est le traitement de choix des tératomes immatures, qu'ils soient purs ou associés à d'autres types tumoraux. Ils ne sont en général pas sensibles à la chimiothérapie ni à la radiothérapie.

➤ Traitement des séminomes

Plus encore que les autres tumeurs germinales malignes, les séminomes de l'enfant (qui concernent quasi exclusivement les ovaires chez les adolescentes), ont un très bon pronostic, car ils sont très sensibles à la radiothérapie et à la chimiothérapie. Cette localisation préférentielle est différente de ce qui est observé chez l'adulte ou le grand adolescent : les séminomes sont plutôt alors testiculaires ou intracrâniens. Ces tumeurs peuvent s'étendre aux ganglions, de manière indétectable, dans 20 à 40% des cas. Les tumeurs touchant les deux ovaires peuvent se voir, parfois de nombreuses années après. Le traitement commence par l'ablation de la tumeur, ce qui permet de porter le diagnostic, les marqueurs étant négatifs (sauf une éventuelle petite sécrétion d'HCG < 50 mUi/ml).

Les stades très localisés sont traités, soit par la radiothérapie dont les séquelles sont quasi inexistantes chez des adolescentes, soit par 2 ou 3 cures de chimiothérapie. En cas de

reprise de l'évolution après radiothérapie, on discutera le traitement complémentaire par une chimiothérapie. Le suivi nécessite une surveillance clinique, échographique et radiologique très rapprochée : toutes les 4 à 6 semaines pendant 2 ans. A l'exception des ces stades pS1, les séminomes sont traités par une chimiothérapie selon les mêmes schémas thérapeutiques que les tumeurs sécrétantes. Les résultats sont excellents avec 3 cures de chimiothérapie, même dans les formes métastatiques [85].

A l'hôpital d'enfants de Rabat, les enfants atteints de tumeurs germinales malignes sont traités selon le protocole de la SFOP, TGM95.

Cure VBP	Vinblastine	3 mg/m ² /j	J1 à J2
	Bléomycine	15 mg/m ² /j	J1 à J2
	Cisplatini	100 mg/m ² /j	J3
Cure VIP	VP 16	75 mg/m ² /j	J1 à J5
	Ifosfamide	3 mg/m ² /	J1 à J2
	Cisplatini	100 mg/m ²	J1 à J5

Figure 81 : Protocole TGM 95

4. Les tumeurs du stroma et des cordons sexuels.

Les tumeurs du stroma et/ou des cordons sexuels représentent environ 8% des tumeurs ovariennes et se développent aux dépens des cellules appartenant au tissu de soutien des ovaires. Ces cellules participant à la fonction hormonale ovarienne, la plupart des tumeurs des cordons sexuels et du stroma peuvent synthétiser des hormones (oestrogènes, androgènes, corticoïdes), ce qui explique les dysfonctionnements hormonaux associés à ces cancers. Leur pronostic est difficile à établir, certaines tumeurs étant presque toujours bénignes (tumeurs de Sertoli, tumeurs de Leydig...), alors que d'autres sont malignes mais avec des récurrences loco-régionales plus ou moins tardives. Les critères histologiques d'agressivité sont mal connus de telle sorte qu'il est difficile de proposer une classification anatomopathologique dichotomique bénin/malin. Si elles ne présentent pas de critères cliniques de « malignité », ces tumeurs sont classées comme étant de pronostic incertain. Dans ce groupe de tumeurs, celles pouvant présenter un comportement « malin » sont les suivantes : les tumeurs de la granulosa, les androblastomes (ou tumeurs de Sertoli-Leydig), les tumeurs des cordons sexuels avec tubules annelés, les tumeurs à cellules stéroïdiennes sans autre précision et les fibrosarcomes. La chirurgie, qui représente le moyen thérapeutique le plus important, doit être la plus conservatrice de la fonction reproductrice, et peut être complétée efficacement par la chimiothérapie.

PARTICULARITE DE L'ANESTHESIE CHEZ L'ENFANT [118]

L'anesthésie pédiatrique répond à 4 particularités qui sont :

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

Elle s'adresse à des groupes différents :

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

❖ Préparation de l'enfant :

Enfant prémédiqué réchauffé, en décubitus dorsal.

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

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

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

La surveillance :

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

❖ **Consultations préopératoire :**

Elle comporte :

- Mensuration de l'enfant (poids, taille, pouls, TA, respiration).
- Auscultation pulmonaire (signe d'encombrement).
- Auscultation cardiaque (souffles et bruits anormaux)
- Examens des sites possibles d'une ALR.
- Etat veineux.
- Examen de la bouche (ouverture, état dentaire, taille des amygdales, anomalies morphologiques pouvant gêner l'intubation).
- Prévoir kiné préalable ou nutrition artificielle si besoin.
- Examens :
 - Obligatoire : groupage sanguin et groupe de la mère si âge < 3 mois.
 - Habituels : NFS, TCA, Temps de saignement.
 - Sur indication particulière : RP, ECG, EFR, GAZO.

TRAITEMENTS ASSOCIES

I. TRAITEMENT DE LA DOULEUR_[119]

La douleur en oncologie pédiatrique est plus liée aux gestes invasifs et au traitement qu'à la maladie ; il faut distinguer les douleurs nociceptives liées à des lésions tissulaires, des douleurs neuropathiques liées à des lésions neurologiques et donnant lieu à des paresthésies, hypermesties et allodynies ;

- Chez le grand enfant et l'adolescent, l'auto-évaluation par l'échelle visuelle analogue ou l'échelle des visages permet une appréciation de l'intensité de la douleur ;
- Chez le petit enfant, le nourrisson et le nouveau-né seule l'hétéro-évaluation permet d'apprécier la douleur. Dans sa forme aigue elle fait appel à l'expression du visage chez le nouveau-né (Néonatal facial coding system) et l'échelle objective de douleur (Objective pain scale) chez le nourrisson et le petit enfant.

Dans la douleur prolongée, l'hétéro-évaluation fait appel à l'échelle Heden

Le traitement de la douleur doit être fonction du type de douleur et de son intensité ; il doit être régulièrement adapté selon les données de l'évaluation. Le traitement doit être systématique et non pas à la demande.

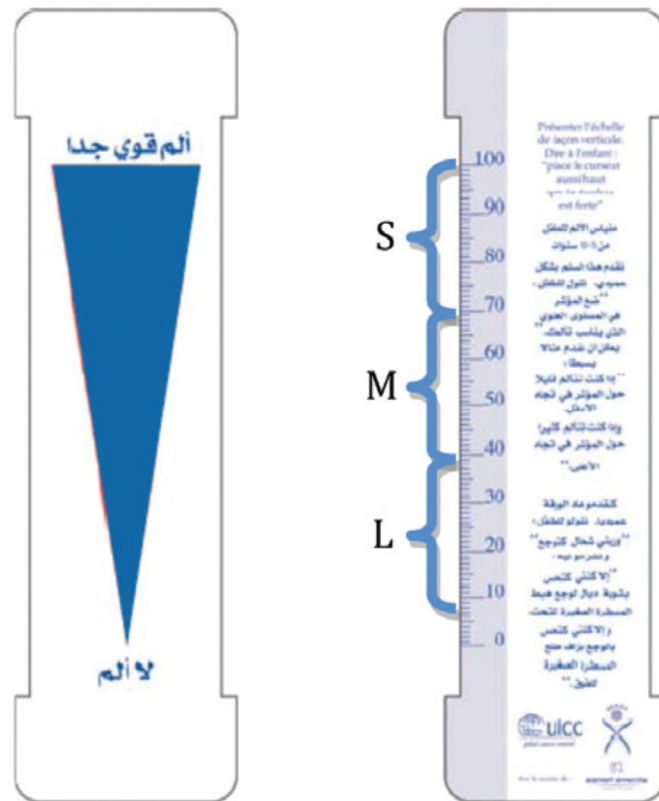


Figure 82: Echelle visuelle analogique pour l'auto-évaluation de la douleur



Figure 83: Echelle des visages pour l'auto-évaluation de la douleur

Les médicaments antalgiques sont classés en fonction de leur puissance en trois catégories selon les paliers proposés par l'OMS :

Palier 1 : antalgiques non opioïdes (paracétamol et anti-inflammatoire non stéroïdiens) proposés pour les douleurs légères ;

Palier 2 : antalgiques opioïdes faibles tel la codéine proposés pour les douleurs modérées ;

Palier 3 : antalgiques opioïdes forts, dont le chef de file est la morphine, sont proposés pour les douleurs sévères. IV de 15 minutes. L'utilisation de la voie injectable ne présente pas d'avantage en termes d'efficacité par rapport à la voie orale et ne doit être préconisée que dans les cas de difficulté d'utilisation de la voie orale.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (Ibuprofène, acide niflumique, diclofénac...) peuvent également être associés mais il convient d'évaluer le risque hémorragique chez l'enfant atteint de cancer. Les corticoïdes peuvent être préconisés en cas de contre-indication aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Dans les douleurs viscérales spastiques l'usage des antispasmodiques est recommandé.

Le traitement des douleurs modérées fait appel aux antalgiques de palier 2. Le chef de file de cette catégorie est la codéine. La posologie est de 0.5 à 1 mg/kg toutes les 6 heures. Les effets secondaires sont les vomissements, les nausées, la sédation et la constipation.

Les douleurs sévères nécessitent l'usage des opioïdes forts et en particulier la morphine.

Traitement préventif des douleurs liées aux gestes invasifs :

Dans la pratique de l'oncologie pédiatrique ces douleurs sont les plus fréquentes. Ceci contribue significativement à la détérioration de la qualité de vie et à l'appréciation négative des soins et des soignants aussi bien par les enfants que par leurs parents.

Aussi, il est important qu'un programme de prévention de la douleur soit en place.

Plusieurs moyens peuvent être offerts aux patients dont les principales sont la crème EMLA (Euretic Mixture of Local Anesthetics) et le MEOPA (Mélange Equimolaire Oxygène Protoxyde d'Azote).

II. TRAITEMENT MEDICAL

1. Antiémétiques

Les nouveaux antiémétiques récemment découverts (les anti-sérotinines) sont très efficaces contre les vomissements aigus et permettent actuellement de maîtriser la toxicité digestive aigue (nausée et vomissement) dans plus de 90% des cas et ainsi de traiter les enfants malades par des protocoles de chimiothérapie avec moins de nausées et de vomissements.

2. Les facteurs de croissance hématopoïétiques

Constituent une famille de cytokines chargées de réguler la prolifération, la différenciation et la viabilité des progéniteurs médullaires, hématopoïétiques et des cellules sanguines matures. Ces facteurs de croissance sont indiqués surtout dans certains protocoles lourds ou d'intensification et permettent de réduire la durée de l'aplasie et ainsi de réduire certaines hospitalisations obligatoires en cas de neutropénie fébrile.

3. La transfusion de produits sanguins labiles

Toutes les molécules anti-tumorales peuvent entraîner une diminution transitoire du nombre de cellules sanguines. Cette diminution débute habituellement une à deux semaines après la chimiothérapie, sa durée est variable. Sans traduction clinique dans la plupart des cas, l'anémie ou la thrombopénie peuvent devenir symptomatiques nécessitant alors une correction par transfusion sanguine de culots globulaires ou plaquettaires.

4. L'antibiothérapie

L'administration de l'antibiothérapie par la principale indication reste la survenue d'une neutropénie fébrile.

5. Prise en charge nutritionnelle [120,121]

La stratégie nutritionnelle doit être intégrée dans le projet de soin global de l'enfant, et doit être évaluée régulièrement afin de l'adapter le cas échéant.

La prise en charge nutritionnelle a pour objectifs majeurs :

- D'améliorer ou de maintenir l'état nutritionnel en épargnant la masse musculaire ;
- D'assurer les besoins nécessaires à la croissance et au développement ;
- De réduire et de traiter les effets secondaires de la chimiothérapie et de la radiothérapie ;
- De contribuer à optimiser la réalisation du protocole thérapeutique ;
- D'améliorer la qualité de vie et le niveau de performance.
- Le support nutritionnel ne sera indiqué que lorsque la dénutrition existe déjà ou s'il est prévu que le patient peut être incapable de manger pendant plus de 7 jours, ou lorsque l'apport alimentaire insuffisant (<60% de la dépense énergétique estimée) est prévue pour plus de 10 jours. Le premier niveau de prise en charge associe les conseils diététiques et nutritionnels, l'enrichissement de l'alimentation et les compléments nutritionnels oraux.
- La nutrition orale doit rester le mode de référence pour l'alimentation de l'enfant cancéreux. L'indication du type d'alimentation dépend pour chaque malade de son état nutritionnel et digestif, du risque d'installation de la dénutrition et du type des tumeurs et les traitements utilisés.
- De contribuer à optimiser la réalisation du protocole thérapeutique,
- D'améliorer la qualité de vie et le niveau de performance,
- D'assurer les besoins nécessaires à la croissance et au développement
- cérébral [121].

III. LA PSYCHOTHERAPIE [122]

Le traitement psychosocial fait partie intégrante du traitement de l'enfant cancéreux.

Les psychologues font de précieuses contributions à la compréhension et au soin des familles où un enfant fait face à un cancer. Ils ont une présence forte et grandissante dans les programmes de traitement oncologique des enfants. Les psychologues collaborent avec d'autres fournisseurs de soins de santé et fournissent des services de consultation aux partenaires et aux écoles communautaires afin d'assurer la prestation d'un soutien psychologique aux patients, aux familles et au personnel. Ce soin fait partie intégrante du traitement exhaustif du cancer.

De plus, les psychologues ont des compétences dans la conception et l'évaluation de la recherche qui peut améliorer la compréhension des professionnels de l'impact du cancer sur les enfants et les familles et éclairer le développement d'interventions empiriques qui permettent d'améliorer les difficultés.

Les psychologues peuvent jouer un rôle important pendant le processus entier de l'expérience d'un enfant ou d'un adolescent atteint du cancer, notamment :

- au moment du diagnostic initial ;
- au cours du traitement ;
- à la fin du traitement ;
- après la fin du traitement ;
- lorsque survient une rechute ;
- en phase terminale.

The Children's Oncology, a prescrit des lignes directrices de soins psychosociaux standard du cancer pédiatrique. Le groupe a notamment formulé des recommandations de services à toutes les phases de traitement, notamment une attention continue à la communication claire avec les familles au sujet de la maladie, des éléments de traitement et des prises de décisions médicales, de la gestion des difficultés affectives (ex l'anxiété), comportementales et physiques liées aux procédures invasives et à la chimiothérapie, la réinsertion scolaire et autres besoins scolaires et la gestion des rechutes, du décès et du deuil. En bout de ligne, il faut tenir compte des besoins des enfants et ceux des familles en entier.



Conclusion



Le cancer de l'enfant, bien que rare, reste une des premières causes de mortalité chez l'enfant et l'adolescent. Une des caractéristiques de l'oncologie pédiatrique est le travail dans le cadre d'études cliniques multicentriques internationales. Ces études permettent une évaluation à grande échelle d'une stratégie thérapeutique donnée pour une maladie donnée et ce, dans un laps de temps relativement court.

Cette approche a été couronnée de succès dans les décennies passées et a permis d'améliorer le pronostic de la plupart des néoplasies de l'enfant. La grande majorité des études cliniques actuelles comportent un volet biologique, en plus du volet thérapeutique. Pour tout patient enregistré sur l'étude, du matériel tumoral doit être envoyé aux laboratoires de référence pour faire l'objet d'études approfondies en génétique moléculaire. Le cancer étant une maladie génétique, il est de première importance d'en connaître les mécanismes fondamentaux pour développer sur cette base des traitements encore plus spécifiques à la maladie considérée, voire mettre au point des traitements tout à fait nouveaux, ciblant les anomalies génétiques spécifiques à la néoplasie (recherche translationnelle).

Si, dans les pays développés, les progrès de l'imagerie, du diagnostic histocytologique et de la caractérisation biologique des tumeurs malignes de l'enfant, permettent habituellement d'arriver rapidement au diagnostic de tumeur maligne, il n'en est pas de même dans les pays en voie de développement notamment en Afrique où la limitation des examens complémentaires suggère une sous-estimation de leur incidence. De plus, alors que la guérison est obtenue en Occident dans près de 75-80 % des affections malignes, le retard à la consultation, ajoutés aux difficultés diagnostics, constituent des obstacles majeurs à une prise en charge efficiente de cette pathologie.

Les études portant sur les affections malignes de l'enfant en Afrique sont peu nombreuses et souvent parcellaires.

Ainsi, la mise en place d'un registre hospitalier des tumeurs malignes de l'enfant, pourra constituer une première étape fondamentale.



Résumés



RESUME:

Titre : Les localisations abdomino-pelviennes du cancer chez l'enfant.

Rapporteur : Professeur Kisra Mounir

Auteur : El Alaoui Houda

Mots clés : Cancer, abdomen, pelvis, enfant.

Les cancers de l'enfant ne représentent que 1% de l'ensemble des tumeurs, mais constituent la deuxième cause de mortalité chez l'enfant après les accidents de la voie public, dans les pays développés.

Nous avons réalisé une synthèse des travaux de littérature, ainsi qu'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 181 cas de tumeurs malignes aux localisations abdomino-pelviennes, colligés au service de chirurgie pédiatrique A, en collaboration avec le SHOP, sur une période de 5 ans.

L'objectif de notre travail est de préciser les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de ces tumeurs. Dans notre étude l'âge moyen était de 3,1 ans avec une légère prédominance du sexe masculin. La présence d'une masse était le signe d'appel le plus fréquent. Le type histologique le plus fréquent dans notre série était le néphroblastome retrouvé chez 43 % des cas suivi par le neuroblastome 30,9 %.

La chirurgie a constitué la base du traitement, la chimiothérapie a été largement indiquée chez les patients en pré et postopératoire.

L'évolution dans notre série était favorable dans 63% des cas.

Toutefois, au Maroc, comme dans la plupart des pays de l'Afrique, l'oncologie pédiatrique est confrontée à de multiples problèmes: le manque de moyens financiers, le retard de diagnostic, l'abandon du traitement, et le manque d'études portant sur les affections malignes de l'enfant. L'ensemble de ces problèmes constituent un obstacle à l'obtention des taux de guérison comparables à ceux des pays développés.

ABSTRACT:

Title: The abdomino-pelvic localizations of cancer in children.

Thesis referee: Professor Kisra Mounir

Author: El Alaoui Houda

Keywords: cancer, abdomen ,pelvis, enfant.

Childhood cancers represent only 1% of all tumors, but are the second leading cause of child mortality after the public road accidents, in developed countries.

We have achieved a synthesis of the work of literature, as well as a retrospective, descriptive and analytical study, relating to 181 case of abdomino-pelvic malignant tumors, collected at the service of paediatric surgery A, in collaboration with the SHOP, over a period of 5 years.

The objective of our work is to define the epidemiological and clinical characteristics of these tumors. In our study the average age was 3.1 years with a slight male predominance. The presence of a mass was the most common call sign. The most frequent histological type in our series was the Nephroblastoma found in 43% of cases followed by neuroblastoma 30.9%.

Surgery has been the mainstay of treatment; chemotherapy has been widely specified for patients in pre and postoperative.

The evolution in our series was good in 63% of cases.

However, in Morocco, as in most countries of Africa, the Pediatric Oncology is facing multiple problems: the lack of financial means, the diagnostic delay, discontinuation of treatment, and the lack of studies on childhood malignancies. All these issues constitute an obstacle to the obtaining of cure rates comparable to those of developed countries.

الملخص

العنوان: مواقع الاورام السرطانية في البطن و الحوض عند الأطفال.

المشرف: الاستاد منير كسرا.

من طرف: هدى العلوي.

الكلمات الأساسية: السرطان، البطن، الحوض، الأطفال.

الأورام الخبيثة للطفل لا تمثل سوى 1 في المائة فقط من جميع الأورام، بيد أنها تعتبر السبب الرئيسي الثاني لوفيات الأطفال بعد حوادث الطرق، في البلدان المتقدمة.

لقد قمنا بتقديم عرض موجز لدراسات في هذا الموضوع إضافة إلى دراسة استرجاعية، وصفية تحليلية ل181 من الأورام الخبيثة المتواجدة في البطن والحوض، تم جمعها في مصلحة جراحة الأطفال، بالتعاون مع مصلحة أمراض الدم والأورام على مدى فترة 5 سنوات

عملنا يهدف إلى تحديد الخصائص الوبائية للأورام. وبلغ متوسط عمر 3.6 سنوات؛ مع غالبية طفيفة للذكور. يعتبر وجود كتلة من أهم الأعراض. النوع النسيجي الأكثر شيوعاً في السلسلة هو النيوروبلاستوما في 57.6 في المائة من الحالات تليها النيوروبلاستوما ب 30.9 في المائة.

الجراحة كانت الدعامة الأساسية للعلاج، والعلاج الكيميائي قد تم على نطاق واسع للمرضى في مرحلة ما قبل وبعد العملية الجراحية.

وقد كان التطور مرضياً في سلسلتنا في 63 في المائة من الحالات.

ومع ذلك، في المغرب، كما هو الحال في معظم بلدان أفريقيا، يواجه "علم الأورام لدى الأطفال" مشاكل متعددة: نقص الوسائل المالية، والتأخر في التشخيص، التوقف عن العلاج، وعدم وجود دراسات عن الأورام الخبيثة عند الطفل. كل هذه المشاكل تشكل عقبات تعترض الحصول على معدلات علاج مماثلة لتلك التي في البلدان المتقدمة



Bibliographie



- [1] **A.Bouchet ,J. Cuilleret.** Anatomie descriptive et fonctionnelle : L'abdomen, région retro péritonéale, petit bassin, périnée. 2^{ème} édition, 1991.
- [2] **Di Pierre, Kamina.** 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 génitaux-masculins/coupe-sagittale.php](http://www.ikonet.com/fr/ledictionnairevisuel/etre-humain/anatomie/organes_génitaux-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] **D.F.Dijoud .** Les tumeurs rénales de l'enfant ; DES Février 2009.
- [9] **Or.Gane et Laysing .** EMBRYOLOGIE DU REIN.
- [10] Les tumeurs du rein de l'enfant anatomie pathologique/DCEM2/urologie/D2_uro_010/co/Module_tree_6.ht
- [11] **S. Collardeau-Frachon, R. Bouvier.** Pathologie tumorale pédiatrique ; cours des ACP ; février 2006 ;
- [12] les tumeurs du rein de l'enfant : étude génétiquehttp://www.dematice.org/ressources/DCEM2/urologie/D2_uro_010/co/Module_tree_5.html
- [13] **H. Brisse, V. Edeline, J. Michon .** Stratégie actuelle d'imagerie des neuroblastomes. Journal de radiologie Vol 82, N° 4 - mai 2001 p. 447
- [14] **S. G. Dubois, Y. Kalika, J. N. Lukens et al.** Metastatic sites in stage IV and IVS neuroblastoma correlate with age, tumor biology, and survival. J Pediatr Hematol Oncol 1999; 21: 181-9.
- [15] **M. D. Cohen, S. T. Auringer, J. L. Grosfeld.** Multifocal primary neuroblastoma. Pediatr Radiol 1993; 23:

- [16] <http://www.embryology.ch/francais/hdisqueembry/triderm10.html>
- [17] http://www.med.univmontp1.fr/Enseignement/cycle_2/MIC/Ressources_locales/Urologie/anapath_urinaire-haut.
- [18] **D.S.Susin, D.M.Samy.** Telomerase et destin des tumeurs neuroblastiques. Faculté de Médecine Paris-Sud, juillet 2011.
- [19] **M.Harif .** Le cancer chez l'enfant : aspects pratiques ; p12
- [20] **A.Andon, C. Patte, G. Vassal.** Les tumeurs germinales malignes extracérébrales. Institut Gustave-Roussy, Décembre 2004
- [21] La lignée germinale - origine des cellules germinales
<http://www.embryology.ch/francais/cgametogen/keimbahn01.html>
- [22] http://umvf.univnantes.fr/anatomiepathologique/enseignement/anapath_11/site/html/cours.pdf
- [23] **HK Brammer, JL Buck.** Malignant germ cell tumors of the ovary: radiologic pathologic correlation. Radiographics 1990; 10: 715-724.
- [24] <http://www.embryology.ch/francais/ugenital/patholgenital07.html#teratome>
- [25] Tumeurs germinales Tumeurs germinales ; Symposium organisé par M. Devouassoux-Shisheboran (Lyon) ; carrefour de pathologie 2005 ; société française de pathologie.
- [26] **M.-A. Le Frère-Belda.** Classification histopathologique des tumeurs ovariennes
- [27] <http://www.embryology.ch/francais/sdigestive/leber02.html>
- [28] **A. Andon, G. Vassal.** Les tumeurs du foie. . Institut gustave-roussy, Décembre
- [29] Hépatoblastome ; ANABIBLE laboratoire d'anatomie pathologique. 2003.
- [30] **S.Tizniti, M.N. Gane Mbengue.** Imagerie des tumeurs du foie (à propos de 52 cas). Faculté de médecine et de pharmacie de Fès, 2009.

- [31] **R. Willert.** Pediatric hepatoblastoma. Emedecine; Medscape 2012.
- [32] **A.GINECO.** Les sarcomes des tissus mous. Info cancer 2012.
- [33] **C. BERGERON, L. CLAUDE, D. RANCHERE-VINCE.** Sarcome des tissus mous chez l'enfant et l'adolescent: ce qu'il faut retenir en 2006. Oncologie. July 2006, Volume 8, Issue 6, pp 563-7.
- [34] **G. ABADJIAN.** Tumeurs des tissus mous; epathologies ; université saint joseph.
- [35] **M.PATEY.**Pratique de la pathologie surrénalienne. Laboratoire d'anatomie pathologique ; CHU HRD-Reims ; Bruxelles. Octobre 2011
- [36] **N. BURNICHON, J. FAVIER ET A.P. GIMENEZ-ROQUEPLO.** Phéochromocytomes et paragangliomes : aspects récents. Médecine sciences publications/lavoisier –actualités néphrologiques 2011.
- [37] **H. NEUMANN, F. BRISGAU.** Pheochromocytomes, Paragangliomes et Syndromes Pheochromocytomes de type 1 a 4. Allemagne.
- [38] **M. MALIKI, N. MAHASSINI, F. ZOUAIDIA, Z. BERNOUSSI, F. MANSOURI, A. EL HACHIMI.** Service d'anatomie pathologique, CHU Ibn Sina, Rabat Maroc.Tumeur desmoplastiques intraabdominale a petites cellules rondes . A propos d'un cas . REV MED Liege 2004, 59. 7 – 8 : 451 – 454
- [39] **NG .ORDONEZ.** Desmoplastic small round cell tumor I : a histopathologic study of 39 cases with emphasis on unusual histological patterns. Am J Surg Pathol, 1998, 22 (11), 1303-1313.
- [40] **D FRAPPAZ, E .BOUFFET, D. DOLBEAU.** Desmoplastic small round cell tumors of the abdomen. Cancer, 1994, 73 (6), 1753-6.
- [41] **Fernanda Arnaldez, MD et David Loeb, MD.**Tumeur desmoplastique a petites cellules ronde2011.

- [42] **V. VASUDEVAN, M. C. CHEUNG, R. YANG.** Pediatric Solid Tumors and Second Malignancies: Characteristics and Survival Outcomes. *Journal of Surgical Research* 160, 184–9 (2010).
- [43] **M.HARIF.** Le cancer chez l'enfant : aspects pratiques ; p12
- [44] **J.A. D'ORAZIO.** Inherited Cancer Syndromes in Children and Young Adults. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010; 32:195–228
- [45] Childhood Cancer Epidemiology in Low-Income Countries SC. Howard, MD, ML. Metzger, JA. Wilimas et al *Cancer*. 2008 Feb 1;112(3):461-72.
- [46] **A. SMITH, N. L. SEIBEL, S. F. ALTEKRUSE ET AL.** Outcomes for Children and Adolescents With Cancer: Challenges for the Twenty-First Century M. *JCO* 2010, 28, 15: 2625-2634
- [47] Les prédispositions génétiques aux cancers de l'enfant en 2011 Bulletin du Cancer Volume 98, Issue 5, May 2011, Pages 459–475
- [48] **P. CHASTAGNER, JC. FOURNET, F. DOZ ET F. GAUTHIER.** Tumeurs du rein de l'enfant. *Encyclopédie médico-chirurgicale* 4-088-D-10
- [49] **M. FOURNIER, J. BREAUD, JC MAS, N.SIRVENT, A. CHEVALLIER.** Corticosurrénalome chez l'enfant. A propos de 2 cas. *Archives de pédiatrie* 2008, 15 : p887-p922
- [50] **O. OBERLIN, H .MARTELLI.** 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
- [51] **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

- [52] **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].
- [53] **H .Rubie.** Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80, 2001,12p.
- [54] **D .COUANET., D .VALTEAU-COUANET.**Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2006.
- [55] **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
- [56] **K. HUSAIN , E. THOMAS, Z. DEMERDASH , S.ALEXANDER.** Mediastinal ganglioneuroblastoma-secreting vasoactive intestinal peptide causing secretory diarrhea Arab journal of gastroenterology 12 (2011) 106-108
- [57] **H. HADJ KACEM, R.DAFIRI.** Causes tumorales d'ictère cholestatique chez l'enfant. Feuillet de radiologie 2010; 50 :107-114
- [58] **S. SARNACKI, N.SAYEGH, H. MARTELLI.** Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant. EMC - Gastro-entérologie 1996:1-0 [Article 9-044-I-10].
- [59] **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
- [60] **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)
- [61] **A.HAROUCHE.** Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne édition 2001.
- [62] **M- F .QURESHI, M. AAKRAH, U. VENKATRAMANA.** Features and treatment strategies of Wilms tumor J.Med.Sci., 7(5): 797-803 . 1st July, 2007.

- [63] **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
- [64] **G. MICHEL, N. X. VON DER WEID, M. ZWAHLEN.** Swiss Paediatric Oncology Group (SPOG). Incidence of childhood cancer in Switzerland: the Swiss childhood cancer registry. *Pediatr Blood Cancer* 2008; 50: 46-51.
- [65] **S NEUNSWANDER, D COUANET, J LECLERE.** Tumeurs abdominales de l'enfant (foie et surrénales exclus). EMC
- [66] **H. SAADIA, H. FATEMIC, N. BOUSFIHAA, S. ERRARHAYA, N. SQALLIB, C. BOUCHIKHIA, S. TIZNITIB, A. AMARTIC, A. BANANIA.** Dysgerminome ovarien associé à une tumeur du sac vitellin : quelles particularités ? À propos d'un cas
- [67] **N. ALOUI-KASBI, S. FELAH, I. BELLAGHA, S BARS AOUI, A HAMMOU.** Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*, Volume 17, Issue 1, February 2004, Pages 34-40
- [68] **POR C GONÇALVES, M DO BOM SUCESSO CARDOSO, P DE SOUSA, R. GUEDES.** Cistadenoma ovárico gigante en adolescente. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66:95-6.
- [69] **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
- [70] **MARINE DIVINE.** Lymphome de Burkitt. EMC - Hématologie 1994;1-0 [Article 13-016-A-50].

- [71] **A. DIBI, F. JABOURIK, M. KISSRA, A. ABOUHAFS, N. KADDOURI, M.N. BENHMAMOUCHE, 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
- [72] **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.
- [73] **O. GAILLARD**. La neuron-specific enolase (NSE) Encyclopédie medico-chirurgicale, Immuno-analyse et biologie spécialisée 18 (2013) 138-139
- [74] **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
- [75] **C. Desbene, O. Gaillard**. Caractéristiques immuno-analytiques de l'alpha foetoprotéine Immuno-analyse & Biologie Spécialisée, Volume 28, Issues 2–3, April–June 2013, Pages 158-165
- [76] **M-CH Baranzelli**. Tumeurs germinales malignes. EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 1994;1-0 [Article 4-150-A-45].
- [77] **CH. Duyckaerts, P.Fouret, J-J Hauw**. Anatomie pathologique Université Pierre et Marie Curie
- [78] lymphome de Burkitt. Aspect cytologique; coloration May-Grüwald-Giemsa, 1 000 (cliché Dr Raphael, service central d'hématologie, hôpital Avicenne, Bobigny)
- [79] **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

- [80] **I .Miron, D.Frappaz, M.Brunat-Mentigny, V .Combaret, M .Buclon, E .Bouffet, P .Thiesse, S .Ragg, C .Bailly, T .Philip.** Initial management of advanced Burkitt lymphoma in children: is there still a place for surgery? Pediatric Department, Centre L. Bérard, Lyon, France J.Med.Sci., 7(5): 797-803 . 1st July, 2007
- [81] **Ke .Applegate, M .Ghei, Ar .Perez-Atayde.** Prenatal detection of a Wilms'tumor. *Pediatr Radiol* 1999 ; 29 65-67
- [82] **D .Butler, Jj. Buchino, Jose, Rd. Lindberg, Wj .Spanos Jr, Paris Kj.** Wilms'tumor in an adult: a case report and review of the literature. *Ky Med Assoc* 1997 ; 95 : 191-196
- [83] **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
- [84] **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
- [85] **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] ; le néphroblastome. *Service d'hématologie et oncologie*
- [86] **B. Brichard.** Le néphroblastome. *Service d'hématologie et oncologie pédiatrique Cliniques Universitaires Saint-Luc, UCL. B 1200- Bruxelles*
- [87] **D. Cabezali Barbancho, Md, F. Guerrero Ramos,Et Al.** Laparoscopic Approach for Wilms Tumor *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, Vol24, N° 1, Spain, February 2014; 24:22 25
- [88] **D. Plantaz.** Néphroblastome ou la tumeur de Wilms. *Corpus Médical– Faculté de Médecine de Grenoble*, Janvier2004

- [89] **P .Argani, Ej.Perman , Ne .Breslow, Ng .Browning, Dm .Green, Gj. D'angio, 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
- [90] **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 claires (A propos d'une série de 13 cas) EMC, Archives de pédiatrie 11 (2004) 794-799 204
- [91] **M .Hirose, T.Yamada, A .Toyosaka, T .Hirose, S .Kagami, T .Abe, 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
- [92] **P. Devred, G. Gorincour, B. Bourliere, 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].
- [93] **E. Perlman , L. Boccon-Gibod.** Tumeurs du rein de l'enfant EMC. Annales de Pathologie. Vol 24, N° 6 - décembre 2004.pp. 516-535
- [94] **J.-C. Hoeffel,M.-A. Galloy L. Mainard,M. Claudon.** Calcifications abdominales chez l'enfant. Encyclopédie medico-chirurgicale Feuilles de radiologie, 2002,42, n°4, 305-320
- [95] **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
- [96] **W.E Berdon, C Ruzal-Shapiro, S.J Abramson, J Garvin.**The diagnosis of abdominal neuroblastoma. Relative roles of ultrasonography, CT, and MRI Urol Radiol, 14 (1992), pp. 252–262.

- [97] **L. A. Ries, D. Melbert, M. Krapcho, Et Al.** SEER Cancer Statistic Review 1975-2004. National Cancer Institute, Bethesda, MD, <http://seer.cancer.gov.csr/1975-2004/> (accessed August 15, 2010).
- [98] **A. D'andon, F. Pein, D. Valteau-Couanet.** Le neuroblastome. Institut Gustave Roussy. Décembre 2004.
- [99] **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
- [100] **A.Dibi Et Al .** Le phéochromocytome chez l'enfant (à propos de 4 cas) Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 349-352
- [101] **R. Dubois, Jp Chappuis.** Le phéochromocytome : particularités pédiatriques Archives de Pédiatrie Volume 4, Issue 12, December 1997, Pages 1217–1225
- [102] **C.Teinturier, L. Brugieres, J Lemerle, JI Chaussain, Pf Bougneres.** Corticosurrénales de l'enfant : analyse rétrospective de 54 cas. Archives de pédiatrie 1996 ;3 235-240
- [103] **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]
- [104] **A.D'andon Et Al.** Les tumeurs du foie Institut de cancérologie Gustave- Roussy. Décembre 2006
- [105] **G.N. Ordonez, K. El-Naggar Adel, J. Roy, G.E. Silva, B.Mackay.** Intra - abdominal desmoplastic small cell tumor. A light microscopic,Immunocytochemical, ultrastructural, and flow cytometric study.Human Pathology 1993, 24 (8): 850 - 865.
- [106] **M. Jellouli, Mongi Mekki, Imed Krichene.** Service de chirurgie pediatrique, centre hospitalier universitaire Fattouma J Bourguiba, 5000 Monastir, Tunisie Laboratoire d anatomie

- [107] **A. Al Bouzidi, A. Malihy, I. Zrara, M. El Khorassani, M. Rimani, A.Labraimi, S. Ben Omar.** Tumeur desmoplastique intra-abdominale a petites cellules rondes . Une nouvelle entité . Medecine du Maghreb 1998 n° 68
- [108] **F.Burtin.** Service d'Anatomie et Cytologie Pathologique A. CHUR Pontchaillou,Rennes. Technique de préparation des prélèvements cytologiques et microbiopsiques à l'aiguille.
- [109] **Lal Dr, Su Wt, Wolden Sl, Loh Kc, Modak S, La Quaglia Mp.** Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. J Pediatr Surg. 2005 Jan40(1):251-5.
- [110] **H. Ducou.** Masses des tissus mous : biopsie ou chirurgie ? Soft-tissue tumors: biopsy or surgery? le le Pointe Archives de Pédiatrie, Volume 17, Issue 6, June 2010, Pages 715–6.
- [111] **A. D'andon Et Al.** Rhabdomyosarcome Institut de cancérologie Gustave-Roussy 2006.
- [112] **H. Martelli.** Tumeurs mésenchymateuses malignes pédiatrique. Collège hospitalier et universitaire de chirurgie pédiatrique ; DESC de Chirurgie Pédiatrique les Session de Mars 2008 – PARIS.
- [113] **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, Pages8-13
- [114] **M. 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
- [115] **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

- [116] **I. Ray-Coquard , E. Pujade-Lauraine , P. Pautier , P. Meeus , P. Morice , I. Treilleux , P. Duvillard J. Alexandre , M.-C. Vacher-Lavenu , F. Selle , J.-P. Guastalla , C. Lhomme** Tumeurs rares de l'ovaire : stratégies thérapeutiques et organisation de la prise en charge
- [117] **J. ISOARD.** Anesthésie en chirurgie infantile. Septembre 2007.
- [118] Atelier du colloque « la douleur de l'enfant quelles réponses ? » UNESCO, Paris, 6 décembre 2007.
- [119] **J .ARENDS, G. BODOKY, F BOZZETTI, ET AL.** ESPEN guidelines on enteral nutrition: non-surgical oncology. Clin Nutr 2006;25:245–59. 210.
- [120] **S. ETTAIR, L. EI YAAKOUBI, N. MOUANE, F. BOUCHTA BENNIS.** NUTRITION ET CANCER CHEZ L'ENFANT, Septembre 2005 - n°129
- [121] Institut de cancérologie Gustave Roussy. Prise en charge en oncologie pédiatrique. Revue petite enfance- N° 6 Octobre 2009.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

المواقع البطنية والحوضية للسرطان عند الأطفال

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: هدى العلوي

المزودة في 10 يونيو 1988 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: سرطان - البطن - الحوض - الطفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

{

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال