



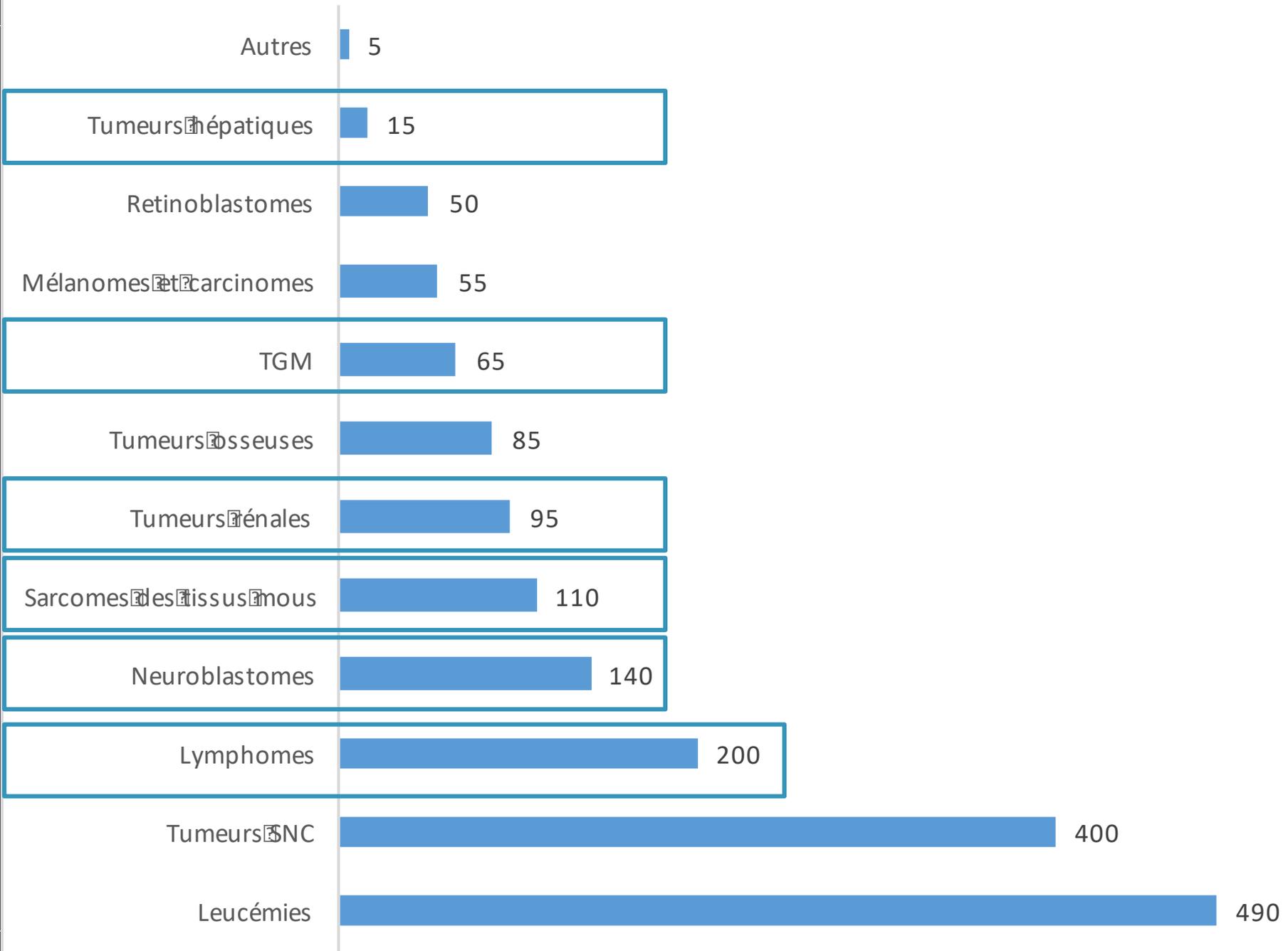
TUMEURS ABDOMINALES PÉDIATRIQUES

JOURNÉE D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE
04/04/2022

Dr Sébastien KLEIN

ÉPIDÉMIOLOGIE

- Les cancers pédiatriques : maladies rares environ 1 % des cancers
- 0-18 ans : environ 2700 nouveaux cas / an
- 50 % < 5 ans
- Taux de survie globale environ 80 % à 5 ans



TUMEURS ABDOMINALES

○ **Circonstance découverte :**

- Parents lors toilette « gros ventre dur »
- Examen médical systématique
- Souvent longtemps asymptomatique (ou « ballonnement »...)

○ Rechercher **signes indirects !**

- **Hématurie**
- **HTA**

○ Etiologies :

- Neuroblastome, néphroblastome
- Lymphome (Burkitt ++)
- Hépatoblastome
- Sarcome, tumeur germinale maligne ...

BILAN DES TUMEURS ABDOMINALES

- Objectifs :
 - Préciser la **nature et les caractéristiques** de la tumeur
 - **Bilan d'extension** locorégional et général.
- Diagnostic et prise en charge en **centre spécialisé**
 - Danger de la « boulectomie » !!!
 - Pas de biopsie sans concertation avec centre d'oncologie pédiatrique
 - Risque altérer pronostic, chirurgie mutilante inutile
- **Pluridisciplinarité**

BILAN DES TUMEURS ABDOMINALES

○ Examens de 1^{ère} intention :

- **Echographie ± Doppler** (très précieuse) :
 - Simple d'accès
- **TDM + Pci**
 - Reproductibilité, caractéristiques et rapports tumeur, métastases
- **IRM**

BILAN DES TUMEURS ABDOMINALES

- **Scintigraphie au métaiodobenzylguanidine (MIBG)**
 - Neuroblastome
- **Tomographie par émission de positons (TEP) ± TDM**

BILAN DES TUMEURS ABDOMINALES

- **Scintigraphie au métaiodobenzylguanidine (MIBG)**
 - Neuroblastome
- **Tomographie par émission de positons (TEP) ± TDM**

HISTOLOGIE

- **Biopsie** le + souvent nécessaire, sauf
 - Exérèse complète possible d'emblée dans certaines tumeurs
 - Tumeur rénale du petit enfant
- Objectif :
 - Confirmer diagnostic
- Technique la moins invasive possible
 - Microbiopsies radioguidées
 - Plusieurs carottes !
 - Chirurgie

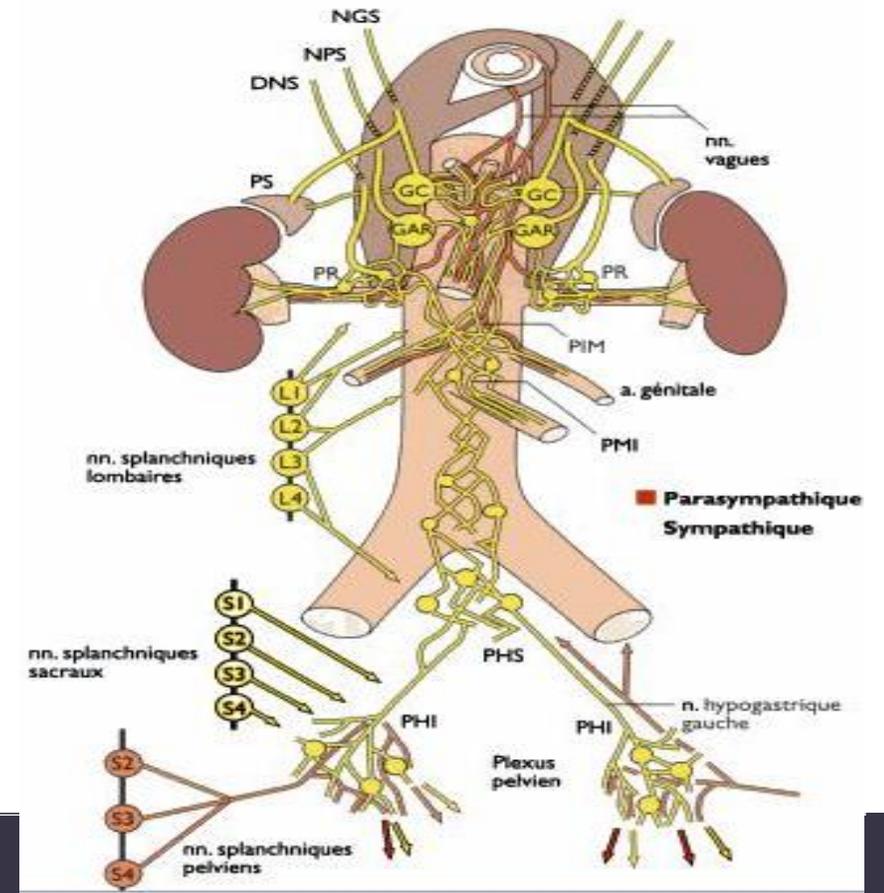
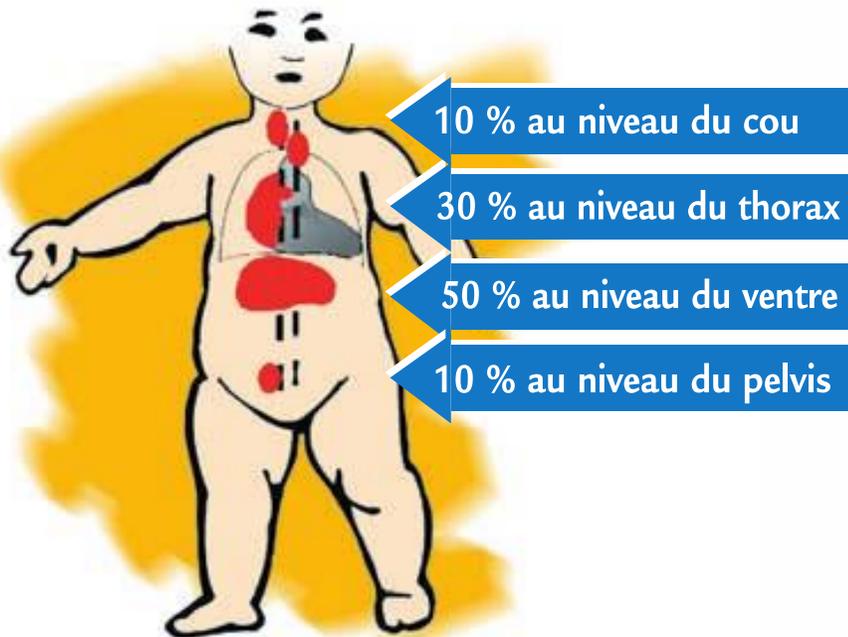


NEUROBLASTOME

NEUROBLASTOME

- Tumeur maligne dérivée des cellules originaires des crêtes neurales (système nerveux sympathique)
 - Chaînes ganglionnaires du système nerveux sympathique
 - Médullosurrénale

LOCALISATIONS DES NEUROBLASTOMES

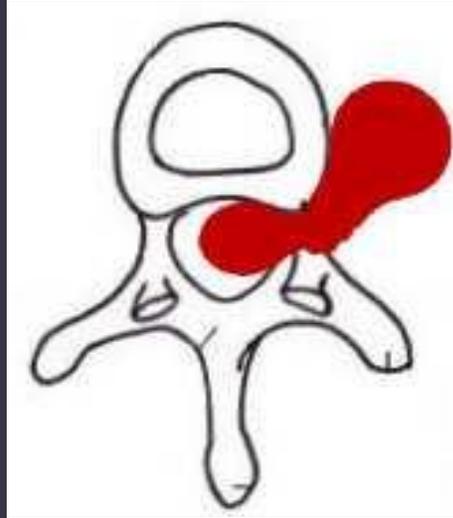
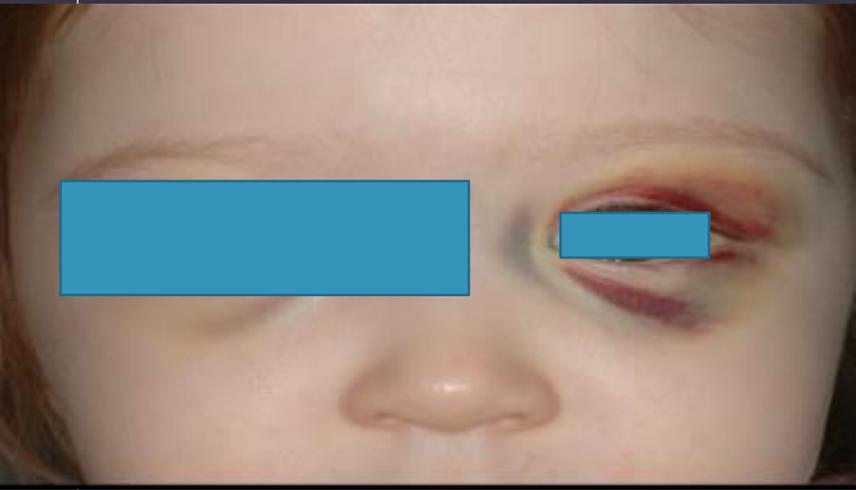


CLINIQUE

- Âge médian : 2 ans
- Circonstances diagnostiques :
 - Tumeur primitive palpable (localisation abdominale)
 - Compression des organes de voisinage (localisations thoracique et cervicale)
 - Diagnostic fortuit

ÉPIDÉMIOLOGIE

- 9 % des tumeurs solides de l'enfant <15 ans
 - 130 à 160 nvx cas/an
- Sexe ratio 1
- Age médian 2 ans
 - 90 % des cas < 5 ans, 50 % < 1 an (parfois anténatal)
 - Tumeur maligne du nourrisson la plus fréquente



201103177BW



CRANE FA



CRANE FP



CRANE PG



CRANE PD



ABDO FA



ABDO FP



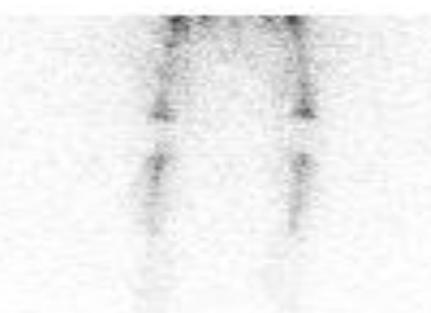
ABDO PG



ABDO PD



CHESSES FA



CHESSES FP

MIBG I 123 42.8MBq

NEUROBLASTOME

Marqueurs bio

Catécholamines urinaire : HVA, VMA, Dopamine

NEUROBLASTOME

Marqueurs bio

Catécholamines urinaires : HVA, VMA, Dopamine

Histopathologie

Tumeur à petites cellules rondes, avec « rosettes »
Recherche par FISH d'amplification de MYCN (pronostique)

NEUROBLASTOME

Marqueurs bio

Catécholamines urinaires : HVA, VMA, Dopamine

Histopathologie

Tumeur à petites cellules rondes, avec « rosettes »
Recherche par FISH d'amplification de MYCN (pronostique)

Diagnostic

Echographie + Scanner ou IRM
Rapports de la tumeur ? Ligne médiane ? Adénopathies ?
Scintigraphie MIBG
Myélogramme + BOM
Biopsie

NEUROBLASTOME

Marqueurs bio	Catécholamines urinaires : HVA, VMA, Dopamine
Histopathologie	Tumeur à petites cellules rondes, avec « rosettes » Recherche par FISH d'amplification de MYCN (pronostique)
Diagnostic	Echographie + Scanner ou IRM Rapports de la tumeur ? Ligne médiane ? Adénopathies ? Scintigraphie MIBG Myélogramme + BOM Biopsie
Traitement	Selon l'âge, le bilan d'extension et le statut MYCN Abstention thérapeutique (<1an) Chirurgie de la tumeur primitive Chimiothérapie néo-adjuvante si inopérable d'emblée Chimio + Chir + Chimio HD + RadioT + Ttt d'entretien

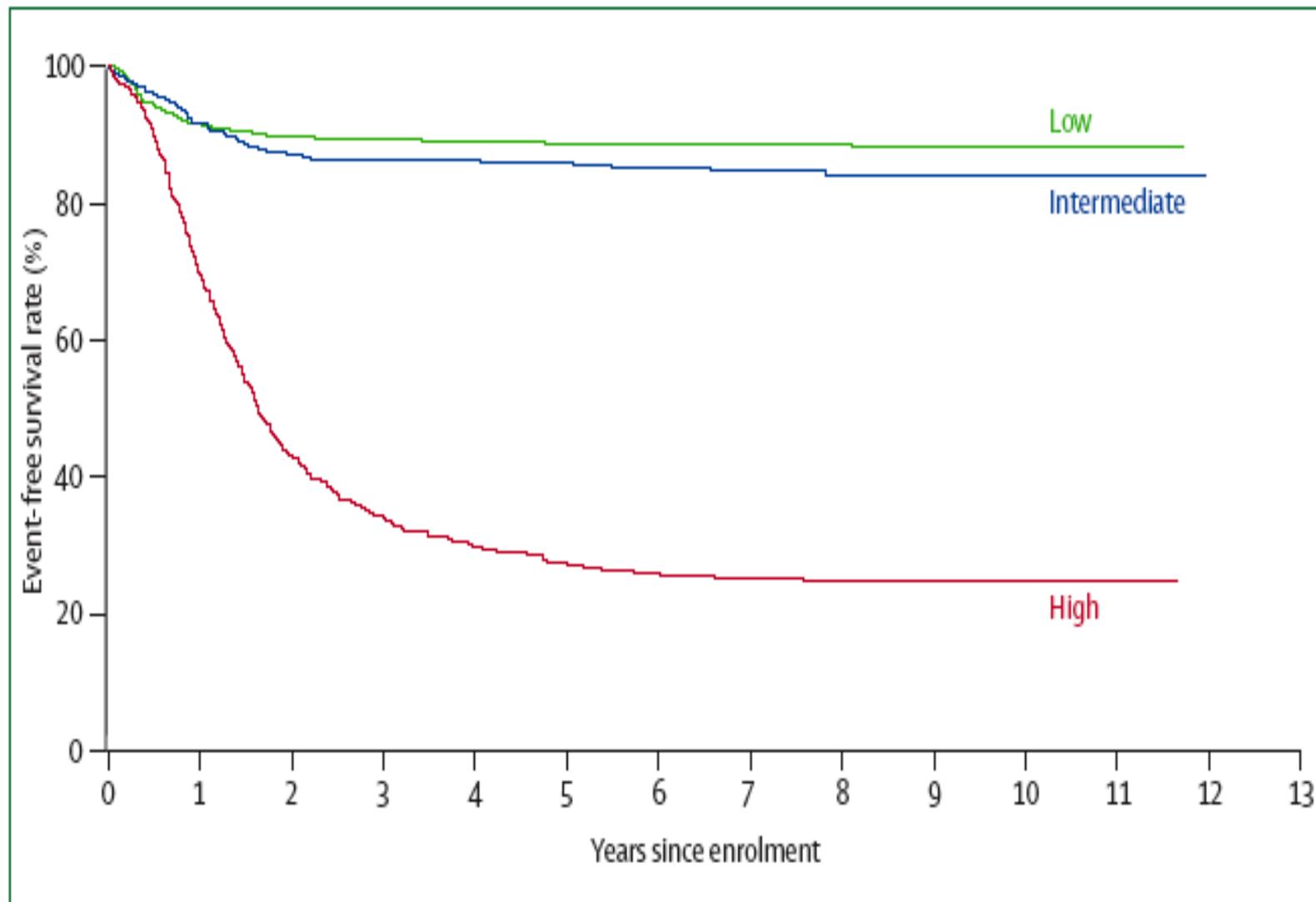


Figure 4: Survival of patients with neuroblastoma based on risk group

Patients treated between 1986 and 2001 in Children's Cancer Group, Pediatric Oncology Group, and Children's Oncology Group studies were classified as low-risk, intermediate-risk, and high-risk at diagnosis based on clinical and biological features. Kaplan-Meier survival analysis shows marked differences in event-free survival for these groups of patients. Data courtesy of W London, Children's Oncology Group statistical office.



NEPHROBLASTOME

GÉNÉRALITÉS

- Tumeur de Wilms : tumeur maligne embryonnaire au sein parenchyme rénal
- Tumeur du rein la plus fréquente chez l'enfant (> 90%)
- 7 % de l'ensemble des cancers de l'enfant
 - 1/10 000 naissances
 - 100 – 120 nouveaux cas/an en France
- Entre 6 mois et 5 ans
 - 98 % avant 7 ans
- 10% association sd polymalformatifs

CLINIQUE

○ **Masse abdominale**

- Tumeur volumineuse, antérieure, ferme, lisse, peu mobile, indolore, augmente rapidement de volume, fragile +++

○ **Hématurie** (25 %)

○ **HTA** (30 à 60%)

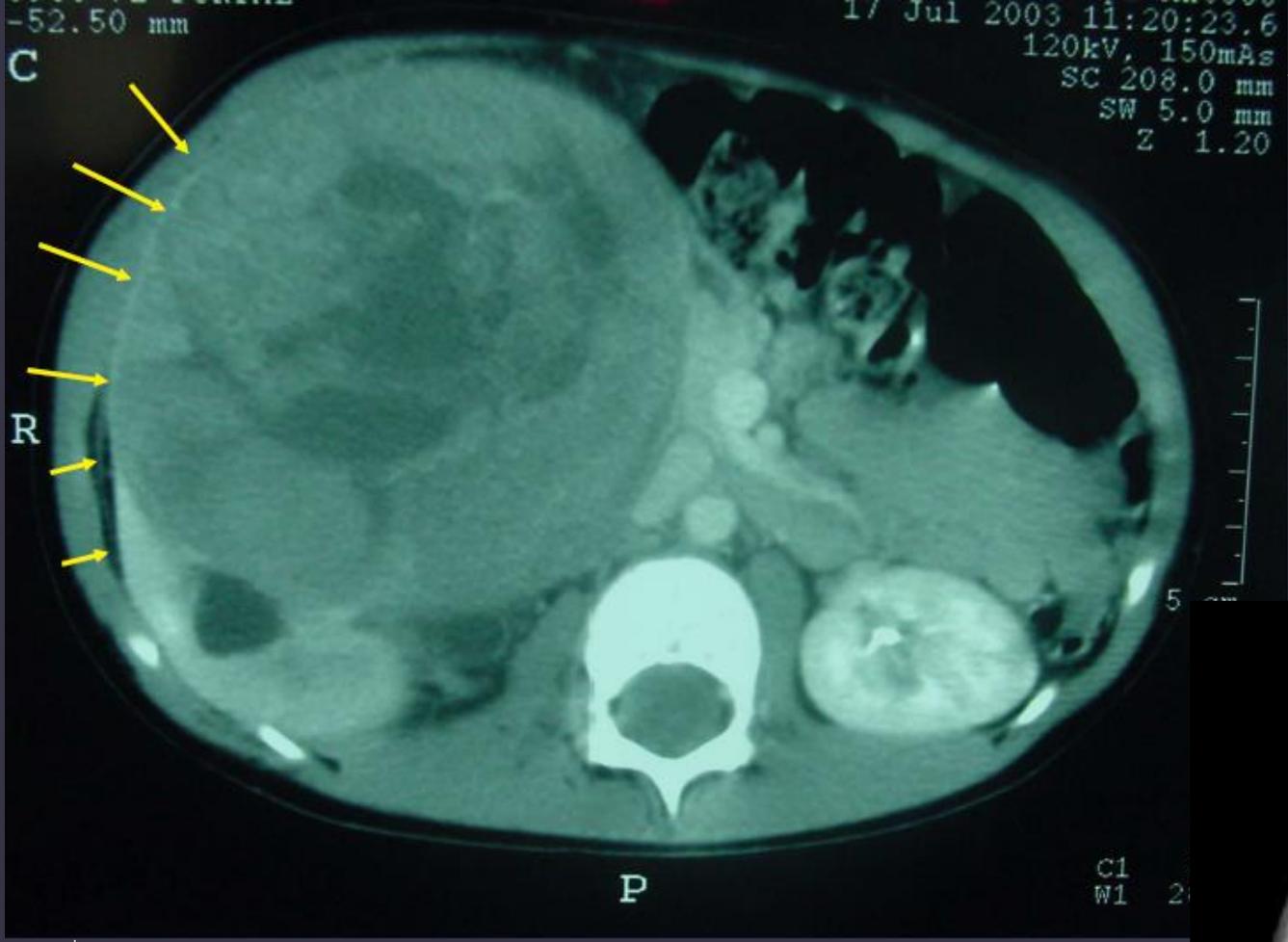
- Liée à une sécrétion de rénine par la tumeur ou compression des vaisseaux rénaux

○ **Douleurs abdominales**

- Distension, hémorragie intra-tumorale

○ **Malformations associées**

- Héli-hypertrophie corporelle, aniridie, Sd Wildmann-Beckwith



NEPHROBLASTOME

Diagnostic

Echographie + scanner ou IRM

Biopsie NON (sauf si > 6 ans ou imagerie atypique)

NEPHROBLASTOME

Diagnostic

Echographie + scanner ou IRM

Biopsie NON (sauf si > 6 ans ou imagerie atypique)

Histopathologie

Tumeur embryonnaire avec trois composantes variables
(épithéliale, stromale, blastématique)

NEPHROBLASTOME

Diagnostic	Echographie + scanner ou IRM Biopsie NON (sauf si > 6 ans ou imagerie atypique)
Histopathologie	Tumeur embryonnaire avec trois composantes variables (épithéliale, stromale, blastématique)
Bilan d'extension	Echographie + Scanner ou IRM Rapports ? Veine rénale et VCI ? Adénopathies ? TDM thorax

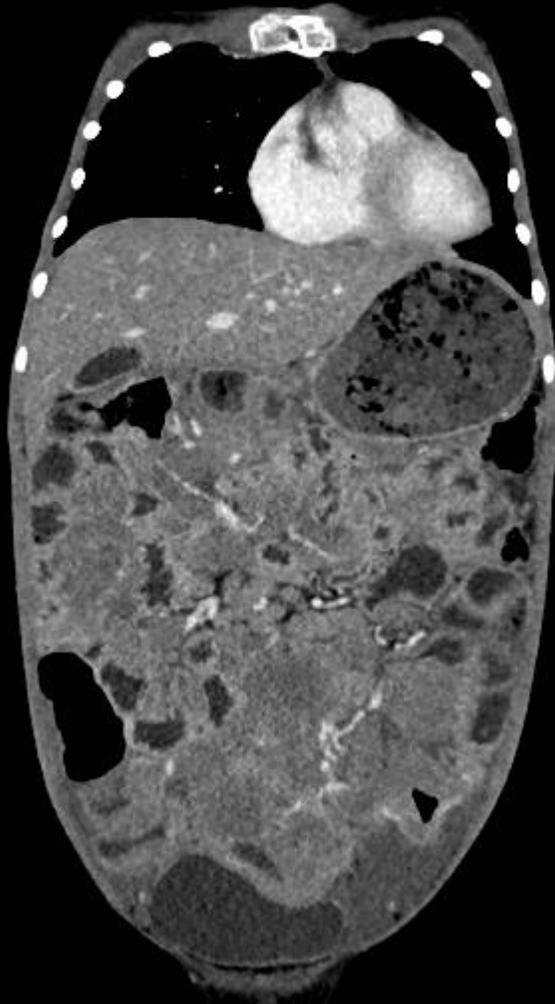
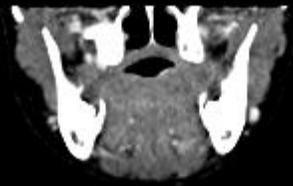
NEPHROBLASTOME

Diagnostic	Echographie + scanner ou IRM Biopsie NON (sauf si > 6 ans ou imagerie atypique)
Histopathologie	Tumeur embryonnaire avec trois composantes variables (épithéliale, stromale, blastématique)
Bilan d'extension	Echographie + Scanner ou IRM Rapports ? Veine rénale et VCI ? Adénopathies ? TDM thorax
Traitement	Selon le bilan d'extension et le stade clinico-pathologique Chimiothérapie néo-adjuvante Chirurgie de la tumeur primitive Chimiothérapie adjuvante de nature et durée variable selon le stade clinico-pathologique Radiothérapie si exérèse incomplète



LYMPHOME DE BURKITT

- Prolifération lymphoïde B mature
- Temps de doublement : 1 à 2 jours
- Masse abdominale volumineuse, adénopathies, infiltration médullaire
- Lymphome EBV-induit +++



3D TEP AC
Ex: 315
Se: 12
HD MIP No cut
DFOV 100.7 x 80.6 cm



R
5
4
9

No VOI
2.8mm /2.80sp
12:35:37 PM
m=0.00 M=5.00 g/ml

V=0.81

L
5
4
9

0/1

V=0.81

3D TEP AC
Ex: 315
Se: 12
HD MIP No cut
DFOV 100.5 x 80.6 cm



P
5
4
7

0/1

V=0.81

3D TEP AC
Ex: 315
Se: 12
HD MIP No cut
DFOV 100.7 x 80.6 cm



R
P

No VOI
2.8mm /2.80sp
12:35:37 PM
m=0.00 M=5.00 g/ml

V=0.81

L
A

0/1

V=0.81

3D TEP AC
Ex: 315
Se: 12
HD MIP No cut
DFOV 100.7 x 80.6 cm



L
P

0/1

V=0.81

LYMPHOME DE BURKITT

Diagnostic

Biopsie : cytologie, histologie, immunohistochimie, biologie moléculaire

LYMPHOME DE BURKITT

Diagnostic

Biopsie : cytologie, histologie, immunohistochimie, biologie moléculaire

Histopathologie

Prolifération lymphoïde mature B

LYMPHOME DE BURKITT

Diagnostic	Biopsie : cytologie, histologie, immunohistochimie, biologie moléculaire
Histopathologie	Prolifération lymphoïde mature B
Bilan d'extension	Scanner Cervico-TAP PET Scanner Myélogrammes Ponction lombaire

LYMPHOME DE BURKITT

Diagnostic	Biopsie : cytologie, histologie, immunohistochimie, biologie moléculaire
Histopathologie	Prolifération lymphoïde mature B
Bilan d'extension	Scanner Cervico-TAP PET Scanner Myélogrammes Ponction lombaire
Traitement	Selon le bilan d'extension Chimiothérapie intensive ~ 6 mois Chirurgie masse résiduelle ? Pas de radiothérapie

CONCLUSION

- Pathologies rares
- Savoir y penser
- Le plus souvent surviennent de façon sporadique
- Prise en charge spécifique