

LES TUMEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT

INTRODUCTION

- De découverte souvent fortuite, le diagnostic topographique et étiologique d'une tumeur abdominale repose sur:
 - Les données cliniques, aux techniques d'imagerie et à des paramètres biologiques.
- Les masses abdominales peuvent être intra ou rétro péritonéales, bénignes ou malignes.

DIAGNOSTIC POSITIF

- **ETUDE CLINIQUE:**
- ✓ **Circonstances de découverte:**
 - Découverte fortuite par les parents d'une masse abdominale.
 - Ou lors d'un examen systématique motivé par des signes d'appel:
 - Signes généraux: fièvre, amaigrissement, altération de l'état général.
 - Signes digestifs: douleurs abdominales, sub occlusion, troubles digestifs.
 - Signes urinaires: hématurie, rétention d'urines.
 - Signes neurologiques: compression médullaire, opsomyoclonies.
 - Signes de dissémination: douleurs osseuses, nodules sous cutanés.
 - Signes endocriniens: virilisation, puberté précoce, hypercorticisme.
 - Anomalies congénitales: aniridie, hémihypertrophie corporelle.
- ✓ **L'examen clinique:** avec palpation prudente de l'abdomen précise la topographie de la masse, ses mensurations, sa mobilité, sa consistance, l'existence d'un contact lombaire, le toucher rectal, l'examen clinique complet avec la prise de la TA et la chimie des urines.
- **LES EXAMENS RADIOLOGIQUES:**
- ✓ **ASP:** peu performant, peut montrer des calcifications.
- ✓ **L'échographie abdominopelvienne:** examen essentiel, précise:

- Le siège sous-diaphragmatique
- La nature solide et ou kystique, présence de calcifications et mensurations en 3 dimensions
- Le caractère intra ou rétro péritonéal
- L'existence d'adénopathies rétro péritonéales
- Les rapports vasculaires
- Le site d'origine et les rapports avec le rein si tumeur rétropéritonéale
- Les rapports avec le mésentère, la lumière digestive, le foie et la rate si tumeur intrapéritonéale
- Les rapports avec la vessie, le rectum et les organes génitaux internes si tumeur abdominopelvienne

➤ **LES AUTRES EXAMENS:**

- Le doppler, couplé à l'échographie, apprécie la vascularisation intra tumorale
- La tomodensitométrie abdominale : examen indispensable
- L'IRM abdominale
- La scintigraphie à la MIBG
- Les marqueurs biologiques

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

TUMEURS RETRO PERITONEALES

Tumeurs rénales	Tumeurs extra-rénales
------------------------	------------------------------

Tumeurs malignes: Néphroblastome Carcinome à cellules claires Tumeur rhabdoïde Masses solides non malignes: Néphrome mésoblastique Pyélonéphrite chronique Abscess Masses kystiques: Hydronéphrose Dysplasie multikystique	Neuroblastome Phéochromocytome Tératome Corticosurréalome
---	--

TUMEURS INTRA PERITONEALES

Tumeurs hépatiques	Tumeurs extra hépatiques
Tumeurs primitives malignes : Hépatoblastome Hépatocarcinome Tumeurs bénignes: Adénomes Kyste hydatique Tumeurs secondaires du foie: Neuroblastome (syndrome de Pepper)	Lymphome malin non hodgkinien Lymphangiome kystique Duplication digestive

TUMEURS ABDOMINOPELVIENNES

Tumeurs ovariennes: Tumeurs germinales malignes Lymphome, leucose Tératome mature Tumeurs du sinus urogénital: Rhabdomyosarcome Tumeurs postérieures: Neuroblastome

➤ TUMEURS RETRO PERITONEALES:

❖ NEPHROBLASTOME: TUMEUR DE WILMS

- La plus fréquente des tumeurs du rein
- C'est une tumeur embryonnaire maligne
- Age entre 2 et 5 ans
- Association à des malformations:
 - Uro-génitales, aniridie, héli hypertrophie corporelle
- Syndrome de prédisposition au néphroblastome
 - Syndrome WAGR (W: Wilms tumor, A: aniridie, G: malformations génito-urinaires, R: retard mental)

✓ CLINIQUE

- Découverte fortuite d'une masse abdominale
- Autres signes:
 - Hématurie par extension aux cavités pyélocalicelles
 - Pâleur et fièvre liées aux hémorragies et à la nécrose tumorale
 - HTA
 - Rechercher des malformations associées

✓ IMAGERIE:

- **L'échographie abdominale:** montre une masse intra rénale, hétérogène, bien limitée recherche un thrombus de la veine rénale et de la VCI, précise l'état du rein controlatéral et du foie, l'existence d'adénopathies
- **Le scanner abdominal:** permet un diagnostic topographique et recherche des signes de fissuration tumorale
- **La radiographie thoracique face et profil** systématique à la recherche de métastases pulmonaires

✓ TRAITEMENT:

- Le traitement associe chimiothérapie, chirurgie avec urétéronéphrectomie totale élargie parfois radiothérapie selon des protocoles bien codifiés

✓ PRONOSTIC:

- Très bon pour le stade I avec une survie de 95% -100%, de 90 -95% pour le stade II, de 85 – 95% pour le stade III, et de 60- 70% pour le stade IV.

❖ **NEUROBLASTOME:**

- C'est une tumeur maligne dérivée des éléments originaires des tissus formant le système sympathique
- Tumeur retrouvée tout au long du SN sympathique et la médullosurrénale
- Survient dans la petite enfance, dans un 1/3 des cas avant 1 an et dans 90% des cas avant 6 ans
- C'est la tumeur maligne du nourrisson la plus fréquente

✓ **CLINIQUE:**

▪ **Signes liés à la tumeur:**

- Douleurs abdominales
- Troubles neurologiques avec tableau de compression médullaire si tumeur en sablier constituant une urgence thérapeutique

▪ **Signes liés aux métastases:**

- Pâleur et syndrome hémorragique
- Douleurs osseuses
- Gros foie(syndrome de Pepper)
- Hématomes périorbitaires(Hutchinson)

✓ **IMAGERIE:**

- **L'échographie abdominale:** montre une masse surrénalienne ou para rachidienne, précise l'atteinte ganglionnaire, les rapports avec les organes de voisinage
- **La TDM abdominale:** objective les calcifications, précise le contact avec les vaisseaux, l'extension locorégionale
- **La scintigraphie à la MIBG:(méta-iodobenzylguanidine)** fixation de la tumeur dans 90% des cas et des métastases

✓ **MARQUEURS TUMORAUX:**

- ✓ élévation des catécholamines urinaires(**VMA** : acide vanilmandélique **et HVA** : acide homovanillique): grande valeur diagnostique
- ✓ **BIOPSIE DE LA TUMEUR** avec étude histologique, cytogénétique et en biologie moléculaire avec recherche de l'amplification de l'oncogène MYCN.
- ✓ **BILAN D'EXTENSION :**
 - Bilan médullaire
 - Scintigraphie à la MIBG
 - Scintigraphie osseuse au Tc99 si MIBG négative
- ✓ **TRAITEMENT :**
 - Chirurgie si tumeur localisée opérable
 - Chimiothérapie, chirurgie si tumeur localisée inopérable ou métastatique
- ✓ **PRONOSTIC:**
 - Bon pour les stades localisés
 - Très réservé pour les stades IV avec une survie à 3 ans ne dépassant pas 25%
- **TUMEURS INTRA PERITONEALES :**
 - ❖ **LYMPHOMES MALINS NON HODGKINIENS (LMNH):**
 - Ce sont des tumeurs digestives développées au niveau du tissu lymphoïde
 - C'est une urgence oncologique
 - Prédominance masculine
 - Pic d'âge 8 ans
 - ✓ **CLINIQUE :**
 - Douleurs abdominales, syndrome subocclusif voire occlusif avec invagination intestinale
 - La palpation retrouve des masses multiples avec ascite
 - Rechercher une localisation méningée, testiculaire et des adénopathies périphériques
 - ✓ **IMAGERIE :**

- **L'échographie abdominale:** est très évocatrice, retrouvant plusieurs masses homogènes, hypo échogènes avec épaississement digestif (aspect en cocarde)
- **Radiographie du thorax:** épanchement pleural
- ✓ **LE DIAGNOSTIC :** confirmé par ponction-biopsie à l'aiguille fine permettant le diagnostic cytologique, le typage immunologique et cytogénétique
- ✓ **BILAN D'EXTENSION:**
 - Myélogramme
 - Ponction lombaire
- ✓ **BILAN METABOLIQUE:** ionogramme sanguin, créatinine sanguine, acide urique, calcémie, phosphorémie, bilan hépatique et **LDH**
- ✓ **TRAITEMENT:** c'est une urgence oncologique car syndrome de lyse tumorale et le traitement repose sur la chimiothérapie selon le protocole de la SFCLE
- ✓ **PRONOSTIC:**
 - Excellent pour les stades I et II avec survie à 5 ans > à 95%
 - 90% de survie pour les stades III et 80% pour les stades IV
- ❖ **L'HEPATOBLASTOME:**
 - C'est la tumeur du foie la plus fréquente chez l'enfant
 - Survenant avant 3 ans
 - **CLINIQUE:** hépatomégalie dure et irrégulière
 - **L'ECHOGRAPHIE** montrant une tumeur uni ou multifocale pouvant envahir les branches portes
- • **IRM ABDOMINALE :** examen indispensable permettant de classer la tumeur selon la classification **PRETEXT**
- **LE DIAGNOSTIC** repose sur l'élévation des alpha-foeto-protéines (**AFP**) et
 - ✦ labiopsie hépatique.

➤ **LES TUMEURS ABDOMINOPELVIENNES :**

❖ **LES TUMEURS OVARIENNES :**

- Les tumeurs ovariennes sont le plus souvent bénignes type tératome mature
- Les tumeurs malignes sont rares: type tumeurs germinales
- Dosage systématique des marqueurs biologiques: **AFP et B-HCG**
- Le traitement repose sur la chirurgie et la chimiothérapie
- Le pronostic est excellent