

LES TUMEURS ABDOMINALES

I. INTRODUCTION :

1. Définition :

Les tumeurs abdominales présentent plusieurs particularités :

- Elles peuvent être malignes ou bénignes
- Les étiologies sont dominées par les tumeurs malignes : néphroblastome, neuroblastome, et lymphomes.

2. Intérêt :

- Fréquence élevée en particulier chez le petit enfant
- Pronostic : lié à la précocité du diagnostic

II. ÉPIDÉMIOLOGIE :

- Parmi les tumeurs abdominales de l'enfant, les plus fréquentes sont les lymphomes, le néphroblastome et le neuroblastome.
- La fréquence est d'une manière générale en rapport avec l'âge, mais les tumeurs malignes peuvent se retrouver à tout âge chez l'enfant.

1. Chez le nourrisson de moins de 1 an :

- Les T.A. sont d'origine souvent malformative (75 à 80 % des cas) ; rénales le plus souvent, rarement digestives, hépatobiliaires bénignes ou génito-urinaires.
- Les tumeurs malignes sont peu fréquentes à cet âge (20% des T.A): souvent néphroblastome et neuroblastome (parfois hépatoblastome).

2. Chez l'enfant de 1 à 6 ans :

Les tumeurs malignes représentent 50 % de l'ensemble des masses abdominales

- Surtout neuroblastomes, néphroblastomes, lymphomes et les tumeurs malignes du foie
- Tératomes

Les tumeurs bénignes sont surtout rénales ou génitales (kystes ovariens)

3. Chez l'enfant de 7 ans à 15 ans :

- Les tumeurs malignes sont plus rares :
- Il s'agit le plus souvent de lymphomes
- Les néphroblastomes et neuroblastomes sont devenus plus rares.
- Il peut s'agir aussi de rhabdomyosarcomes et chez la fille de tumeurs ovariennes.

III. DIAGNOSTIC POSITIF :

1. Circonstances de découverte :

- Découverte d'une masse abdominale : les tumeurs abdominales même rétro-péritonéales ont un développement antérieur chez l'enfant et sont en général faciles à palper
- Sont souvent dépistées lors d'un examen systématique (parfois par la mère lors de la toilette dans les stades avancés).
- Recherche faite devant une distension abdominale (motif de consultation)
- Signes d'appel généraux : fièvre prolongée, amaigrissement, douleurs abdominales, troubles du transit (vomissements, diarrhée, constipation)
- Signes de compression pelvienne : pollakiurie, rétention d'urines
- Rarement une complication aiguë : invagination intestinale (lymphome)

2. Examen physique :

- L'examen de l'abdomen précise le siège, la consistance, la mobilité et les limites de la masse
- Chez l'enfant en cas de tumeur volumineuse le diagnostic topographique est souvent difficile : une tumeur intrapéritonéale peut donner un contact lombaire, une tumeur d'origine pelvienne peut avoir un développement abdominal.

→ La palpation :

- ✓ de la tumeur doit être toujours prudente et sans appui excessif (risque d'embolies de cellules néoplasiques en cas d'examen de l'abdomen répétés).
- ✓ Siège
- ✓ consistance (dure, ferme), volume et forme
- ✓ sa mobilité par rapport au plan superficiel et profond, sa sensibilité
- ✓ sa topographie et ses rapports : avec ou sans contact lombaire.

→ Examen des aires ganglionnaires, recherche d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie

→ Examen général :

- ✓ des localisations pathologiques : qui pourront être des métastases de la tumeur initiale : atteinte orbitaire, épanchement pleural, paraplégie en cas de neuroblastome
- ✓ des anomalies associées : hémihypertrophie corporelle, aniridie en cas de néphroblastome
- ✓ prise de la tension artérielle
- ✓ terminer l'examen par un toucher rectal (prolongement pelvien de la tumeur)
- ✓ Rechercher des signes et symptômes évocateurs hépatique (ictère), urinaires, digestifs, neurologiques, malformatifs

3. Diagnostic différentiel :

- Une vessie distendue (globe vésical), un fécalome
- Un boudin d'invagination intestinale
- Un hémocolpos
- Une splénomégalie ou une hépatomégalie

4. Examens complémentaires :

- La découverte d'une masse abdominale chez un N.né ou un enfant doit immédiatement entraîner la mise en route d'un bilan afin de déterminer le siège de cette masse et sa nature.

→ Examens radiologiques :

a. Échographie abdomino-pelvienne :

- Examen essentiel à faire en premier. Elle permet de :
 - ✓ localiser son siège : rétro ou intrapéritonéale
 - ✓ de préciser sa nature, échogène (tumeur solide) ou anéchogène (kystique)
 - ✓ de mettre en évidence des calcifications
 - ✓ de déterminer ses rapports avec les organes de voisinage : présences d'adénopathies, compression extrinsèque d'un organe, d'un vaisseau
- Actuellement l'échographie abdominale permet souvent de faire le diagnostic étiologique dans la plupart des cas, en particulier pour le néphroblastome.

b. Tomodensitométrie abdominale :

- Élément important du bilan mais elle intervient secondairement (après l'échographie).
- Précise le siège de la tumeur et son extension locorégionale
- Ses rapports avec les vaisseaux (aorte, veine cave inférieure surtout)
- Nécessaire au bilan d'extension, au bilan post chimiothérapie et au bilan préopératoire

c. Autres examens :

- ◆ Abdomen sans préparation : (face et profil)
 - ✓ refoulement des clartés digestives par la masse
 - ✓ recherche de calcifications destruction osseuses (métastases)
- ◆ Téléthorax et radio du squelette : à la recherche de métastases
- ◆ Scintigraphie osseuse au Technicium : à la recherche de métastases osseuses
- ◆ Scintigraphie à la MIBG : à visée diagnostic et d'extension
- ◆ IRM (Imagerie par résonance magnétique) : surtout en cas de neuroblastome (tumeur en sablier)
- ◆ UIV : en cas de malformations rénales.

5. Examens biologiques :

- Dosage des catécholamines urinaires : HVA (acide homovanilique), VMA (acide vanyl mandélique), dopamine: permet le diagnostic du neuroblastome.
- Dosage de l'alpha 1 fœtoprotéine : élevé dans l'hépatoblastome et les tumeurs du sac vitellin (tératome malin)
- Sérologie du kyste hydatique

6. Examens histologiques :

- Permet la certitude du diagnostic :
- Ponction d'un épanchement péritonéal (ascite) recherche cellules malignes
- Ponction de masse à aiguille fine : en cas de tumeur antérieure (lymphome de Burkitt)
- Médullogramme et biopsie osseuse : diagnostic d'un neuroblastome, envahissement métastatique.

7. Examens biologiques :

- Bilan inflammatoire : VS accélérée.
- Hémogramme : anémie
- Dosages hormonaux : en cas de tumeur virilisante ou féminisante surrénalienne, ou de syndrome de Cushing
- Recherche infection urinaire, fonction rénale en cas de malformation rénale

8. Étude anatomopathologique :

- La précision des renseignements fournis par les différentes explorations font que la biopsie en vue du diagnostic étiologique est rarement nécessaire.
- La biopsie extemporanée au cours du traitement chirurgical permet de confirmer le diagnostic.

IV. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE :

A. Tumeurs rétro-péritonéales :

- Une tumeur abdominale de l'enfant est rétro-péritonéale dans 60 à 70 % des cas.

1. TUMEURS RÉNALES :

1.1. Néphroblastome : (tumeur de Wilms)

a. Définition :

- Tumeur embryonnaire du blastème rénal développée dans le parenchyme rénal

b. Fréquence :

- Tumeur de l'enfant jeune : 6 mois à 6 ans (1/10.000 naissances)
- Représente 90 % des tumeurs du rein de l'enfant et 10 % des tumeurs malignes de l'enfant.

c. signes cliniques :

→ Signes révélateurs :

- ✓ Dans la moitié des cas, les parents ont senti une masse abdominale au cours de la toilette
- ✓ Ou découverte lors d'un examen systématique : masse dans la progression est rapide.
- ✓ Parfois douleurs abdominales, asthénie, fièvre
- ✓ rarement hématurie macroscopique

- ✓ syndrome abdominal aigu : rupture tumorale spontanée ou due à un traumatisme banal : tableau d'hémorragie interne.

→ Examen clinique :

- Masse de consistance dure, du flanc, le plus souvent volumineuse (avec contact lombaire)
- parfois hypertension artérielle
- recherche de malformations associées au néphroblastome :
 - ✓ aniridie, hémihypertrophie corporelle,
 - ✓ anomalies génitales (hypospadias, cryptorchidie)
 - ✓ malformations des voies-urinaires (rein en fer à cheval)

d. Examens para cliniques :

→ Examens radiologiques :

- ❖ Échographie abdominale : +++
 - Est actuellement la méthode la plus simple et la plus utile : elle délimite avec précision la tumeur, affirme son caractère échogène et donne des informations sur la veine cave, le foie, la présence d'adénopathies.
 - Néphroblastome bilatéral dans 5 % des cas.
- ❖ Tomodensitométrie : permet de confirmer le diagnostic : limites de la tumeur, présence d'adénopathies, rapports avec organes.

(UIV : n'est plus nécessaire pour le diagnostic du dans le néphroblastome : étirement des cavités pyélocalicielles ou rein muet)

- ❖ Bilan d'extension :
 - Radiographie du thorax : métastases pulmonaires les plus fréquentes (Présentes d'emblée dans 10 % des cas)
 - Radio du squelette, scintigraphie osseuse : en cas de signes d'appel (métastases osseuses rares)

→ Bilan biologique :

- Hématurie microscopique (rarement macroscopique)
- Fonction rénale normale

❖ STADES (SIOP) :

- Stade I : tumeur limitée au rein, ne dépassant pas la capsule
- Stade II :
 - ✓ tumeur au-delà du rein, capsule non rompu :
 - ✓ NO sans envahissement ganglionnaire, N1 avec envahissement
- Stade III : exérèse incomplète, ± rupture tumorale, métastases ganglionnaire
- Stade IV : métastases à distance
- Stade V : atteinte bilatérale

e. Diagnostic différentiel :

- Neuroblastome
- Avec les autres tumeurs rénales
- Rein multikystique, hydronéphrose : par échographie

f. Traitement :

- Chimiothérapie : association Actinomycine D + vincristine (autres drogues : Adriamycine, Ifosfamide, Etoposide)
- Chirurgie : reste le temps essentiel du traitement (voie transabdominale)
- Radiothérapie : tumeur très radiosensible
- Indications :

- Chimiothérapie préopératoire (pour diminuer le volume tumorale) et en postopératoire)
- Chirurgie puis radiothérapie
- Traitement des métastases pulmonaires : les plus curables (par radiothérapie, chimiothérapie et chirurgie)

→ Pronostic : très bon : 80 à 90 % de guérison avec les traitements actuels.

1.2. Autres tumeurs rénales :

a. tumeurs malignes :

- Tumeur à cellules claires (adénocarcinome) : chez grand enfant
- Sarcomes
- Lymphomes

b. Tumeurs bénignes :

- Néphrome mésoblastique : Nourrisson de moins de 6 mois
Diagnostic anatomopathologique (peropératoire)

2. TUMEURS EXTRA-RENALES :

2.1. Neuroblastome :

a. Définition :

- Il s'agit d'une tumeur maligne du tissu sympathique (tissu dérivant des cellules de la crête neurale embryonnaire).
- Tumeur spécifique de l'enfant (7 % des tumeurs de l'enfant).
- Tumeur métastasante facilement (os, foie) : 60 % sont métastatiques au diagnostic.

b. Signes cliniques :

- Surtout avant l'âge de 6 ans (dont 1/3 avant 1 an).
- Signes révélateurs :
 - Parfois découverte de l'examen systématique : masse abdominale
 - Le plus souvent sémiologie métastatique : altération de l'état général, pâleur, asthénie, anorexie, douleurs osseuses localisées ou diffuses, troubles digestifs, sueurs.

→ Symptômes :

- Dépendent de la tumeur, en règle postérieure le long du rachis.
- Symptômes liés à la compression de la tumeur

→ Examen physique :

- Quand elle est palpable : tumeur dure, profonde au niveau du flanc, bosselée et fixée, avec contact lombaire.
- La tumeur primitive siège n'importe où dans le tronc : mais le plus souvent dans l'abdomen (70 % des cas), thorax (17 %), cervicale (5 %), pelvien (2 %)

→ Symptômes liés aux métastases :

- ✓ Hématomes orbitaires spontanés (Syndrome de Hutchinson)
- ✓ Métastase hépatique : gros foie métastatique
Chez le nourrisson : Syndrome de Pepper : gros Foie lisse, régulier sans anomalies biologiques
- ✓ Métastases sous cutanées : nodules bleutés enchâssés dans le derme
- ✓ adénopathies métastatiques (rares)

→ Symptômes des tumeurs en sablier :

- Tumeur à développement extra et intra rachidien, les tumeurs en sablier sont plus fréquentes dans les neuroblastomes du médiastin : peuvent donner des signes de compression médullaire : paraplégie, parfois signes plus discrets (troubles de la marche...)
- Neuroblastome pelvien : troubles vésicaux ou rectaux

→ Syndromes associés :

- ✓ Diarrhée motrice : liquide, prolongée (liée à une sécrétion de vasointestinal peptide, VIP)
- ✓ Syndrome oculo-cérébello-myoclonique : clonies des membres et des yeux, syndrome cérébelleux et hypotonie.

→ Symptômes atypiques : fièvre prolongé, syndrome de Cushing, anémie

c. Examens paracliniques :

❖ Examens radiologiques :

→ Échographie abdominale :

- Tumeur rétro-péritonéale
- Image en fuseau, intégrité des reins
- Mesure la tumeur, révèle parfois des adénopathies locorégionales

→ Tomodensitométrie :

- masse solide avec calcifications
- analyse rapports avec organe de voisinage

→ Scintigraphie à la MIBG :

- Fixation spécifique de la méta-iodo-benzyl-guanidine radiomarquée à l'iode 131 ou 123
- Permet de mettre en évidence les métastases.

→ Imagerie par Résonance Magnétique : Analyse de l'extension locorégionales, en particulier dans les tumeurs en sablier.

→ Autres examens :

- Abdomen sans préparation : microcalcifications
- Téléthorax : image en fuseau paravertébral

→ Recherche des métastases à distance :

- Radio du squelette: recherche de métastases (en fonction des signes d'appel)
- Scintigraphie osseuse conventionnelle
- Surtout par la Scintigraphie à la MIB
- Métastases médullaires:
 - ✓ Myélogramme
 - ✓ biopsie osseuse disposition en rosette très caractéristique.

→ Métastases

- ✓ Osseuses : 60 %
- ✓ Médullaire seule : 20%
- ✓ Foie, ganglions, sous cutané, autres : 29%
- ✓ Poumons (rares) : 1 %

❖ Examens biologiques :

→ Dosage urinaire des catécholamines : 95 % des tumeurs sont sécrétantes :

- Excrétion élevée d'acide vanil mandélique (VMA)
- Excrétion élevée de dopamine et d'acide homovanylique

→ Bilan inflammatoire (VS très accélérée), Hémogramme (anémie)

d. Traitement :

→ Chimiothérapie : Polychimiothérapie de 3 à 4 drogues : Cyclophosphamide, Adriamycine, vincristine (Cisplastine-VP16).

→ Chirurgie : exérèse aussi complète que possible

→ Radiothérapie : tumeur radiosensible.

→ Pronostic :

- Bon pronostic dans le syndrome de Pepper : guérison dans 80 % des cas
- dépend du stade de la tumeur (très mauvais pronostic en cas de métastases osseuses)

2.2. Autres tumeurs extra-rénales :

→ Corticosurrénalome : volumineuse tumeur (signes endocriniens). Surtout sexe féminin. Plusieurs types :

- ✓ Tumeurs virilisantes le plus souvent
- ✓ Tumeurs avec Cushing
- ✓ Tumeurs féminisantes

→ Sarcome embryonnaire

→ Tératome malin du sac vitellin (Dysembryome malin) : alpha fœtoprotéine élevée.

→ Phéochromocytome : (développé au dépens de la médullosurrénale) HTA, excrétion urinaire élevée des catécholamines

B. Tumeurs intra-péritonéales :

1. Lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) :

a. Définition :

- Les Lymphomes non hodgkiniens de l'enfant représentent une grande variété clinique, immunologique et histopathologique de tumeurs : leur unité vient du traitement qui leur est maintenant proposé : la chimiothérapie seule dans tous les cas.

- Les lymphomes abdominaux représentent 40 % des lymphomes de l'enfant.

- Ils naissent habituellement au niveau des plaques de Peyer ou des ganglions mésentériques avec une extension rapide à toutes les structures de voisinage et, l'apparition d'une ascite tumorale.

- En l'absence de typage immunologique, sont classés dans les lymphomes B les lymphomes de type Burkitt et les lymphomes à point de départ abdominal.

(Les lymphomes T (Thymus) : localisation thoracique surtout avec évolution fréquente vers une transformation leucémique).

b. Signes cliniques :

→ Symptômes révélateurs :

- La tumeur est rarement révélée par une invagination intestinale aiguë, ou d'occlusion intestinale aiguë

- le plus souvent : augmentation rapide du volume de l'abdomen qui est révélatrice : découverte d'une ou plusieurs masses.

- signes généraux avec altération de l'état général

- douleurs abdominales, signes digestifs

→ Examen physique :

- Parfois masse isolée, parfois volumineuse.

- Le plus souvent masses multiples (masse parfois retrouvée au toucher rectal)

- Parfois ascite.

- Examen clinique : à la recherche hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques.

- Tableau particulier : Burkitt africain : lymphome abdominal associé à :

- une localisation faciale : osseuse (os de la mandibule) très fréquente en Afrique subsaharienne

- une localisation extra ou intra-durale : signes de compression médullaire (paraplégie) (sérologie virus Epstein-Bar associé à plus de 90% des lymphomes de Burkitt africain)

c. Examens paracliniques :

→ Échographie abdominale :

- tumeur intrapéritonéale avec aspect d'anse épaissie donnant l'aspect typique en cocarde ou en sandwich.

- L'association à une ascite et à d'autres masses est évocatrice

→ Cytologie : permet le diagnostic :

- Liquide d'ascite

- pour éviter une laparotomie : biopsie transcutanée à aiguille fine.

- Permet de préciser le type immunologique : → Lymphome B de type Burkitt ou non

→ Bilan d'extension :

Recherche d'autres atteintes de manière systématique :

- Tomodensitométrie : bilan d'extension
- médullaire : myélogramme
- Radiographie du thorax : adénopathies médiastinales
- ORL : examen du cavum, radio du cavum
- Neuroméningée : Ponction lombaire
- Hémogramme, frottis sanguin
- Bilan préthérapeutique : Métabolique : acide urique, ionogramme sanguin, calcémie, bilan rénal en particulier

❖ Classification : de Murphy :

- Stade I : une seule tumeur
- Stade II : une tumeur localisée avec atteinte ganglionnaire mésentérique la présence de 2 tumeurs
- Stade III : une tumeur abdominale étendue ou une localisation de part et d'autre du diaphragme
- Stade IV : tumeur avec atteinte médullaire et/ou méningée

d. Traitement :

- Polychimiothérapie intensive : protocole utilisé en Algérie : LMB89 de l'Institut Gustave Roussy, Paris. COPAD
- Principales drogues : Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycine, Prednisone Méthotrexate à hautes doses

→ Pronostic :

- est bon dans les lymphomes B en particulier pour le lymphome de Burkitt (par rapport aux lymphomes T)
- il dépend du stade : grande efficacité des traitements actuels avec des survies de l'ordre de 75%
- les rechutes sont rares mais graves car souvent résistantes aux traitements.

2. Tumeurs hépatiques :

2.1. Tumeurs malignes :

- Les tumeurs malignes primitives sont rares chez l'enfant. Il s'agit de :

- hépatoblastomes
- hépatocarcinomes

2 pics de fréquence : le premier et le plus important avant 3 ans pour les hépatoblastomes, le second entre 10 et 15 ans pour les hépatocarcinomes.

a. Signes cliniques :

→ Symptômes révélateurs :

- par la constatation d'une masse abdominale de découverte fortuite
- signes fonctionnels : fièvre, hépatalgies ou signes en rapport avec la compression des organes de voisinage

→ Examen physique : hépatomégalie importante

b. Diagnostic :

→ Examens radiologiques :

- échographie abdominale : met facilement l'origine intra-hépatique de la masse
- scanner : bilan d'extension (recherche de métastases)

→ Dosage de l'alpha fœtoprotéine : essentiel au diagnostic

→ Biopsie hépatique : dans de rares cas où l'AFP est négative.

c. Traitement :

→ Chirurgie : exérèse de la tumeur quand elle est possible : hépatectomie droite ou gauche (risque hémorragie et dévascularisation du foie)

→ Chimiothérapie

→ Pronostic : très mauvais.

2.2. Tumeurs bénignes :

2 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes.

- Hémangiomes : angiomes solitaires et hémangiomes multinodulaires
Traitement : corticothérapie, radiothérapie.
- Hamartomes : peuvent atteindre un volume important.
Traitement chirurgical.
Diagnostic différentiel kyste hydatique du foie.

C. Tumeurs abdomino-pelviennes :

1. Tumeurs de l'ovaire : surtout tératome (dysembryome)

- Souvent bénignes,
- Parfois malignes 3 % des tumeurs malignes de l'enfant (présence de calcifications).
- Surviennent à la puberté.
- Dosage alpha fœtoprotéine (fétuine) et β HCG élevés
- Diagnostic différentiel : Kyste de l'ovaire (échographie)
- Traitement : chirurgie.

2. Autres tumeurs pelviennes :

- Tératomes sacrococcygiens
- Sarcome embryonnaire vésical