*Question mise à jour le 11 février 2005*

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

# La Collection Hippocrate

## *Épreuves Classantes Nationales*

# CANCÉROLOGIE PÉDIATRIE

## Particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant

**I-10-144**

Dr Jean-Hugues DALLE
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

# Particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant

**Objectifs :**

**– Expliquer les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant.**

- De croissance généralement rapide, les tumeurs abdominales sont souvent découvertes par les parents devant une impression de ballonnement ou la perception d'une masse plus ou moins dure lors de la toilette, par exemple. Ailleurs, c'est lors d'une consultation pour une autre cause (consultation systématique, vaccination) que l'examen médical découvre la masse abdominale. Parfois, enfin, ce sont des signes abdominaux peu spécifiques (douleurs, troubles digestifs, dysurie) qui conduisent à réaliser un bilan.
- L'examen clinique s'attache à préciser la localisation de la masse, sa consistance, sa mobilité et recherchera l'association avec des signes locaux (ascite, adénopathies) ou généraux (fièvre, amaigrissement, douleurs osseuses).
- La découverte d'une masse abdominale suppose la réalisation urgente d'un cliché d'ASP et d'une échographie. Le bilan ultérieur sera fonction des résultats de ces premiers examens.
- Il peut s'agir :
  – d'une tumeur du rein ;
  – d'une tumeur sympathique ;
  – d'un lymphome malin non hodgkinien (LMNH) ;
  – d'une tumeur mésenchymateuse maligne (rhabdomyosarcome essentiellement) ;
  – d'une tumeur germinale maligne ;
  – d'une tumeur du foie.

## A/ Tumeurs du rein

Dans 90 %, il s'agit d'un néphroblastome, ou tumeur de Wilms.

### 1. Épidémiologie

- C'est la tumeur abdominale la plus fréquente chez l'enfant et la troisième néoplasie pédiatrique après les hémopathies et les tumeurs cérébrales.
- La tumeur de Wilms représente 90 % des tumeurs rénales de l'enfant.
- Rare avant 1 an, sa fréquence est maximale entre 1 et 5 ans, le sex-ratio est de 1.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Le plus souvent unilatérale, elle peut être bilatérale (5 % des cas) dès le diagnostic ou de façon asynchrone.
- La tumeur de Wilms peut survenir dans le cadre d'un syndrome polymalformatif : syndrome de WAGR (Wilms, Aniridie, malformation génito-urinaire, retard mental), syndrome de Wiedemann-Beckwith (viscéromégalie, gigantisme) ou hémihypertrophie corporelle, néphroblastomatose.

## 2. Génétique

- Pas d'anomalie systématique sur le caryotype tumoral.
- Fréquente mutation du gène WT1 situé en 11q13/11q15, à rechercher en biologie moléculaire.
- Pas d'intérêt en routine.

## 3. Anatomopathologie

### *a) Macroscopie*

- Volumineuse tumeur déformant le rein, volontiers développée à l'un de ses pôles, étirant et refoulant le parenchyme sain en périphérie (image d'encorbellement).
- La pièce sera orientée par le chirurgien qui précisera si la capsule tumorale a été rompue durant l'intervention.

### *b) Microscopie*

- C'est une tumeur embryonnaire polymorphe contenant en proportions variables 2 ou 3 des composants suivants : tissu blastémateux indifférencié et monomorphe ; tissu à différenciation épithéliale, avec parfois des ébauches glomérulaires et tubulaires ; tissu à différenciation mésenchymateuse (muscle strié, cartilage).
- L'existence d'une composante anaplasique (> 5 %) est de pronostic défavorable.
- À part les tumeurs rhabdoïdes et les sarcomes à cellules claires qui ne sont pas des tumeurs de Wilms.
- L'examen anatomopatholgique permet de définir s'il existe ou non un envahissement, voire un franchissement de la graisse périrénale ; une rupture capsulaire ; un envahissement ganglionnaire, vasculaire ou des voies excrétrices (uretère).

## 4. Circonstances de découverte

- Volumineuse masse abdominale généralement indolore, de croissance rapide, à développement antérieur lisse ou bosselé, ferme.
- Peuvent y être associées :
  - une hématurie macroscopique signant une effraction par la tumeur des cavités excrétrices ;
  - une anémie aiguë par hémorragie intratumorale ;
  - des douleurs abdominales ;
  - une hypertension artérielle.
- parfois, c'est sur la découverte des métastases pulmonaires visibles sur le cliché de thorax que sera mise en évidence la tumeur rénale (les autres métastases : hépatiques, osseuses, cérébrales sont beaucoup plus rares).

## 5. Bilan

### *a) Examen clinique complet et détaillé*

### *b) Imagerie*

- Échographie abdominale.
- TDM abdominale avec injection de produit de contraste avec cliché d'UIV en fin d'examen.

Cette imagerie permet :

- de visualiser le refoulement des cavité pyélocalicielles et d'évaluer l'excrétion rénale ;
- d'explorer le rein controlatéral ;
- de rechercher des adénopathies locorégionales.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Radiographie de thorax face et profil, et en cas d'anomalie, TDM thoracique.
- Radiographies standards de squelette, voire scintigraphie osseuse en cas de signes fonctionnels osseux.

*c) Biologique*
- NFS + plaquettes ; ionogramme ; urée ; créatinémie.
- Catécholamines urinaires sur les urines de 24 heures afin d'éliminer un neuroblastome.

## 6. Classification
Elle n'est définitive qu'en postopératoire :

– stade I : tumeur strictement intrarénale, encapsulée, d'exérèse complète ;
– stade II : tumeur dépassant la capsule rénale, d'exérèse complète ;
– stade III : exérèse incomplète ou rupture tumorale pré ou postopératoire ;
– stade IV : métastases à distance ;
– stade V : formes bilatérales.

Pour les stades IV et V, il faut considérer le stade local pour le traitement locorégional.

## 7. Traitement
*a) Moyens thérapeutiques*
- Chimiothérapie à base d'alcaloïdes de la pervenche (vincristine), d'intercalants (actinomycine D) et d'anthracyclines (épiadryamycine).
- Chirurgie : en règle générale, néphrectomie totale élargie emportant le hile rénal, la graisse périrénale et les ganglions qu'elle contient et le plus long segment urétéral possible. Dans les rares cas bilatéraux synchrones, tumorectomie carcinologique avec conservation néphronique maximale, intervention en deux temps.
- Radiothérapie éventuelle.

*b) Modalités*
Le consensus actuel défini par la Société internationale d'oncologie pédiatrique comprend la séquence suivante :
– une chimiothérapie préopératoire de quelques semaines (sauf chez les nourrissons de moins de 6 mois qui sont opérés d'emblée) par association actinomycine D, vincristine ± épiadriamycine (si N+ et/ou M+ lors du bilan initial) ;
– chirurgie ;
– chimiothérapie postopératoire pour tous les stades et toutes les histologies (mêmes drogues, épiadriamycine si stade II N+ et au-delà ; VP16 et sels de platine si histologie défavorable) ;
– radiothérapie de la loge rénale si stades II N+ ou III local ;
– métastasectomie pulmonaire si persistance de nodules après la chimiothérapie postopératoire, et si chirurgie non réalisable : radiothérapie.

À noter que le protocole de l'intergroupe américain ne prévoit pas de chimiothérapie néoadjuvante.

## 8. Pronostic
- Globalement bon dans les formes localisées. La survie globale est de 85 % (stade I : 90 % ; stades II et III : 80 % ; stade IV : 50 % ; stade V : 70 %).
- Le facteur pronostique essentiel est le stade d'extension et l'histologie (composante anaplasique défavorable).
- Les séquelles sont peu importantes si le nombre de néphrons conservés est supérieur aux deux tiers d'un rein normal. La radiothérapie aux doses préconisées (15 grays) est généralement bien tolérée.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

## B/ Les tumeurs sympathiques

Elles dérivent du système nerveux sympathique. S'il peut rarement s'agir d'un ganglioneurome mature et bénin, il s'agira le plus souvent d'un neuroblastome ou d'un ganglio-neuroblastome, deux tumeurs malignes redoutables, surtout lorsqu'elles sont métastatiques.

### 1. Épidémiologie

- Tumeur solide la plus fréquente chez le nourrisson de moins de 1 an, pouvant même exister en anténatal, le neuroblastome représente environ 10 % des tumeurs malignes de l'enfant.
- 50 % des cas surviennent avant l'âge de 2 ans et 90 % avant 6 ans. Toutefois, des cas ont été décrits chez des adolescents et des adultes jeunes.
- Le sex-ratio est de 1.
- 60 % des tumeurs sympathiques sont métastatiques (os, moelle osseuse, poumons, foie) dès le diagnostic.

### 2. Génétique

- Les tumeurs hyperploïdes (> 46 chromosomes) sont de meilleur pronostic.
- Une délétion du bras court du chromosome 1 (del1p) doit systématiquement être recherchée sur tumeur fraîche non fixée : elle est péjorative.

### 3. Anatomopathologie

*a) Macroscopie*

- La tumeur est généralement moins volumineuse qu'un néphroblastome.
- Elle se développe à partir d'une médullosurrénale dans 60 % des cas – et siège alors dans l'abdomen – ou à partir d'un ganglion sympathique paravertébral voire, sur le trajet de migration embryonnaire des cellules de la crête neurale donnant naissance au tronc sympathique. Dans 30 % des cas, la tumeur se développe dans le médiastin postérieur ; plus rarement, elle peut être cervicale. Dans tous les cas, un prolongement tumoral intrarachidien doit être recherché.

*b) Microscopie*

- On distingue :
  - le neuroblastome fait de petites cellules rondes indifférenciées, basophiles, parfois organisées en rosettes autour d'une substance neurofibrillaire. Il peut exister des zones de nécrose et des zones de calcification ;
  - le ganglioneurome fait de cellules matures bénignes reprenant l'architecture d'un ganglion sympathique ;
  - le ganglio-neuroblastome, qui associe des contingents de cellules indifférenciées et de cellules différenciées mais dont le pronostic est lié à la présence de neuroblastes indifférenciés.
- La chimiothérapie est susceptible de faire maturer une tumeur indifférenciée.
- En immuno-histochimie, ces cellules fixent la NSE (*neuro-specific-enolase*).

### 4. Circonstances de découverte

Masse abdominale découverte par la maman ou par le médecin parfois mais, le plus souvent, la tumeur étant de petite taille, ce sont les signes généraux qui alertent :

- altération de l'état général parfois très importante ; fièvre ;
- douleurs osseuses ;
- troubles digestifs : douleurs abdominales, diarrhée par sécrétion de VIP (inconstante), constipation mécanique…
- troubles neurologiques : syndrome opso-myoclonique (considéré comme un syndrome paranéoplasique), signes compressifs lorsque la tumeur présente un prolongement intrarachidien (tumeur en sablier) ;
- HTA ;
- nodules sous-cutanés métastatiques ;

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– tuméfaction osseuse, en particulier sur le crâne ;
– hématome périorbitaire bilatéral définissant le syndrome de Hutchinson pathognomonique du neuroblastome métastatique en dehors d'un contexte traumatique, parfois associé à une exophtalmie ;
– cytopénie portant sur une ou plusieurs lignées sanguines reflétant l'envahissement médullaire.

## 5. Bilan

### *a) Examen clinique*

### *b) Biologie*

- Intérêt diagnostique majeur du dosage des catécholamines urinaires (dopamine, HVA, VMA, noradrénaline et adrénaline, rapportées à la créatinine des 24 heures) : 90 % des neuroblastomes sécrètent des catécholamines. Leur élévation signe le diagnostic. Le dosage doit être réalisé sur les urines recueillies durant trois jours consécutifs dans des flacons contenant de l'acide chlorhydrique.

NSE et ferritine sanguines sont des éléments d'orientation non spécifiques.

### *c) Bilan médullaire*

Deux à quatre myélogrammes et deux biopsies ostéo-médullaires, à la recherche d'un envahissement métastatique.

### *d) Imagerie*

- Échographie abdominale.
- Tomodensitométrie et IRM abdominale ou thoracique qui – outre les mensurations de la tumeur – préciseront ses rapports avec les gros vaisseaux, la présence d'un envahissement intrarachidien, l'existence d'adénopathies loco-régionales, le franchissement de la ligne médiane et le caractère opérable d'emblée ou non (pour les tumeurs localisées uniquement).
- Radiographie de thorax face et profil, à la recherche de métastases.
- Scintigraphie à la MIBG (méta-iodo-benzyl-guanidine marquée à l'iode radioactif) qui mettra en évidence la tumeur primitive et surtout les éventuelles métastases, en particulier osseuses. Moins de 10 % de neuroblastomes ne fixent pas la MIBG.

### *e) Marqueurs moléculaires*

Recherche d'une amplification de l'oncogène N-myc sur du tissu tumoral frais, facteur de mauvais pronostic.
Ploïdie et recherche de la del1p.

## 6. Pronostic

Il est fonction :

### *a) De l'extension*

- Stade I : tumeur limitée à un organe, ne dépassant pas la ligne médiane.
- Stade II : extension au-delà de l'organe d'origine, ne dépassant pas la ligne médiane ; les ganglions locorégionaux homolatéraux peuvent être envahis.
- Stade III : extension au-delà de la ligne médiane ; les ganglions locorégionaux peuvent être envahis de part et d'autre de la ligne médiane.
- Stade IV : métastases à distance.
- Stade IVs : chez les moins de 1 an, présence de métastases autres qu'osseuses (le syndrome de Pepper est défini par l'existence d'une tumeur surrénalienne souvent petite – stade I ou II – associée à de nombreux et multiples nodules hépatiques métastatiques ± des localisations cutanées ou dans la moelle osseuse).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

*b) De la localisation*
Abdomen << thorax.

*c) De l'âge*
- Le pronostic des neuroblastomes est radicalement différent avant et après 1 an.
- Chez le nourrisson, le neuroblastome métastatique – dès lors qu'il ne touche pas les os – reste de bon pronostic et peut même régresser spontanément.
- Au-delà de 1 an, le neuroblastome métastatique est de pronostic très sombre (environ 25 % de survie à 5 ans, sans plateau).

*d) De la biologie*
L'hyperploïdie est de pronostic plus favorable, alors que l'amplification de l'oncogène N-myc est très péjorative dans les stades III dont le pronostic rejoint alors celui des stades IV.

## 7. Traitement

*a) Moyens thérapeutiques*
- Chimiothérapie conventionnelle associant un alkylant (cyclophosphamide), un alcaloïde de la pervenche (vincristine), une anthracycline (adriamycine), une épipodophyllotoxine (VP16 qui est un inhibiteur des topo-isomérases de type 2) et un sel de platine (cisplatine ou carboplatine).
- Chirurgie d'exérèse tumorale, toujours difficile car la tumeur engaine souvent les gros vaisseaux qui doivent être soigneusement disséqués. (Problème de l'éventuel prolongement intrarachidien.)
- Radiothérapie sur la tumeur primitive lorsqu'elle est inopérable ou sur d'éventuels résidus macroscopiques postopératoires.
- Chimiothérapie hautes doses à base d'alkylants (busulfan, melphalan) avec support hématopoïétique (auto-, voire allogreffe de moelle osseuse ; greffe de cellules souches sanguines périphériques recueillies par cytaphérèse), éventuellement suivie d'un traitement d'entretien par acide rétinoïque.

*b) Modalités*
Elles sont fonction de l'âge et de l'extension, schématiquement :
- dans les formes localisées n'amplifiant pas l'oncogène N-myc : chirurgie d'emblée lorsqu'elle est possible, sinon précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante de réduction tumorale ; radiothérapie postopératoire si résidu macroscopique.
- dans les formes métastatiques d'emblée et les formes localisées amplifiant l'oncogène N-myc, chez l'enfant de plus de 1 an : chimiothérapie néoadjuvante ; chirurgie de la tumeur primitive si rémission au niveau des métastases ± radiothérapie locale si résidu macroscopique ; chimiothérapie hautes doses suivie d'une autogreffe.
- dans les formes métastatiques de l'enfant de moins de 1 an sans atteinte osseuse (IVs) : surveillance et, si régression spontanée, abstention thérapeutique ; si gêne respiratoire due à l'hépatomégalie métastatique, radiothérapie à faibles doses (5 grays) ; si progression : chimiothérapie.

## 8. Pronostic
Globalement, 50 % de survivants à 5 ans, mais très variable en fonction
- de l'âge :

< 1 an : 75 % ; > 1 an : 30 % ;
- du stade :

I & II : 95 % ; III : 70 % ; IV : 20 % ; IVs : 75 %.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

# C/ Lymphomes malins non hodgkiniens

## 1. Épidémiologie

- Les LMNH sont parmi les néoplasies les plus fréquentes de l'enfant.
- 40 % de ces lymphomes sont de localisation abdominale, développés aux dépens des plaques de Peyer situées dans la paroi digestive ou à partir des ganglions mésentériques, le plus souvent au niveau iléo-cæcal.
- Dans cette localisation, il s'agit toujours de lymphomes de type B, généralement des lymphomes de Burkitt.
- S'il existe un lien net entre ces lymphomes B et le virus d'Epstein-Barr en Afrique noire, ce lien est rarement retrouvé dans les pays occidentaux.
- Rares avant l'âge de 2 ans, l'âge médian de survenue est de 7 ans.
- Le sex-ratio est de trois garçons atteints pour une fille.

## 2. Génétique

Les cellules tumorales du Burkitt présentent une translocation typique t (8 ; 14) et deux variantes t (8 ; 22) et t (2 ; 8) qui mettent au contact l'oncogène C-myc avec le gène de chaînes lourdes ou légères d'immunoglobulines.

## 3. Anatomopathologie

### *a) Macroscopie*

Il peut exister une ou plusieurs masses tumorales parfois très volumineuses.

### *b) Microscopie*

- Il s'agit d'une prolifération tumorale d'architecture diffuse ; les cellules sont non cohésives, de taille moyenne, à cytoplasme peu abondant très basophile. Il existe souvent de nombreux macrophages au sein de cette prolifération lui conférant un aspect en « ciel étoilé ».
- Sur le plan immunohistochimique, ces cellules présentent une immunoglobuline de surface.

Il existe une variante au lymphome de Burkitt typique appelée lymphome diffus à grandes cellules B dont les cellules sont, comme le nom l'indique, plus grandes que celles du Burkitt. La prise en charge est identique.

## 4. Circonstances de découverte

Le développement d'un lymphome est extrêmement rapide avec fréquemment la constitution d'une ascite. La croissance de la taille de l'abdomen est associée à une asthénie et à des douleurs abdominales. Plus rarement, la tumeur se révèle par une invagination intestinale (sub)-aiguë, par des troubles du transit ou par des troubles urinaires (envahissement des reins, compression vésicale…).

## 5. Bilan

### *a) Examen clinique*

- Palpation de toutes les aires ganglionnaires.
- Palpation abdominale : masse tumorale, hépatosplénomégalie, contact lombaire.
- Palpation testiculaire.
- Auscultation pulmonaire (asymétrie en liaison avec un épanchement pleural).
- Examen neurologique soigneux à la recherche d'un déficit sensitivo-moteur ou d'une anomalie des paires crâniennes. Le signe de la houppe du menton est particulièrement évocateur d'un lymphome avec envahissement neuroméningé.

### *b) Biologie*

NFS + plaquettes ; ionogramme sanguin ; créatininémie ; urée sanguine ; uricémie ; LDH.

### *c) Cytologie*

- Ponction transcutanée de la masse abdominale ou ponction d'ascite ou encore d'épanchement pleural ; ponction ganglionnaire, voire adénectomie diagnostique.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Myélogramme dans au moins deux secteurs différents car, à la différence des leucoses, l'envahissement médullaire dans les lymphomes est volontiers hétérogène.
- Ponction lombaire à la recherche d'un envahissement neuro-méningé.

*d) Imagerie*
- Radiographie de thorax : élargissement du médiastin, épanchement pleural.
- Radiographie de cavum de profil : hypertrophie des végétations adénoïdes.
- Échographie abdominale et tomodensitométrie, avec mensurations de la ou des masses tumorales.
- Scintigraphie osseuse si point d'appel clinique.
- Tomodensitométrie ORL, thoracique, abdominale et pelvienne.

### 6. Classification
La plus utilisée est la classification de Murphy :
- stade I : une seule localisation ganglionnaire ou extraganglionnaire, en dehors de l'abdomen ou du médiastin ;
- stade II : deux localisations ganglionnaires ou extraganglionnaires d'un même côté du diaphragme ou localisation primitive digestive avec ou sans atteinte du premier relais ganglionnaire ;
- stade III : deux localisations ganglionnaires ou extraganglionnaires, ou plus, de part et d'autre du diaphragme ou localisation primitive abdominale étendue ou localisation primitive thoracique ou encore tumeur paraspinale ou épidurale ;
- stade IV : atteinte médullaire ou du système nerveux central.

### 7. Traitement
*a) Moyens thérapeutiques*

Les lymphomes sont des tumeurs chimiosensibles et chimiocurables dans le traitement desquels la chirurgie n'a plus sa place en dehors de la biopsie-exérèse de petites tumeurs localisées, d'une invagination intestinale aiguë et du contrôle histologique d'une masse résiduelle post-chimiothérapie.

*b) Modalités*
- Polychimiothérapie durant 3 à 6 mois selon le stade associant un alcaloïde de la pervenche, une anthracycline, un alkylant, un antimétabolite (méthotrexate utilisé à hautes doses), un intercalant (aracytine), un inhibiteur de topoïsomérase (VP16) et des corticoïdes.
- Attention à la prévention et à la surveillance étroite du syndrome de lyse tumorale en tout début de traitement (prévention par hyperhydratation alcaline et uricolytique).

### 8. Pronostic
- De l'ordre de 20 % de survie dans les années soixante, le pronostic des LMNH a radicalement changé avec l'avènement des polychimiothérapies intensives.
- La survie sans événement de ces lymphomes de Burkitt est de l'ordre de 90 % tous stades confondus, avec un plateau à un an (stades I & II : 94 % ; stade III : 91 % ; stade IV snc- : 89 % ; stade IV snc+ : 80 %), permettant de parler de guérison dès le 12e mois suivant le diagnostic. La survie sans événement des lymphomes diffus à grandes cellules B est légèrement inférieure, et le plateau n'est obtenu qu'après 18 à 24 mois.

## D/ Tumeurs plus rares
### 1. Tumeurs hépatiques
- Essentiellement les hépatoblastomes, surtout avant l'âge de 3 ans, et beaucoup plus rarement un hépatocarcinome, généralement après l'âge de 10 ans.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Le diagnostic est évoqué devant la palpation d'une volumineuse hépatomégalie parfois latéralisée sur le foie droit ou gauche, parfois diffuse, volontiers associée à une altération de l'état général.
- La tomodensitométrie confirme l'origine hépatique de la masse et l'élévation de l'alpha-fœto-protéine signe le diagnostic d'hépatoblastome.
- Le bilan d'extension recherche des métastases pulmonaires (radiographie standard de face et de profil ; tomodensitométrie), un envahissement des vaisseaux sus-hépatiques qui peut atteindre les cavités cardiaques (échographie-doppler) ; des métastases osseuses (radiographies de squelette et scintigraphie au Tc99m, uniquement si symptomatologie évocatrice).
- Le traitement repose sur la chimiothérapie à base de sels de platine et d'anthracyclines, et sur la chirurgie d'exérèse.
- La survie est de l'ordre de 60 % à 5 ans.

## 2. Tumeurs germinales malignes

- À évoquer devant une tumeur d'origine ovarienne surtout, mais toute autre localisation est possible.
- Il faut absolument penser à réaliser un dosage d'alpha-fœto-protéine et de bêta-HCG avant tout geste chirurgical. Leur élévation signe le caractère malin de la tumeur (leur normalité n'est toutefois pas suffisante pour affirmer la bénignité).
- À l'imagerie, il s'agit souvent de tumeurs au contenu hétérogène (plages plus ou moins denses, calcifications, kystes liquidiens…).
- Leur prise en charge est assurée par une association chimiothérapie néoadjuvante et chirurgie +/- chimiothérapie postopératoire et radiothérapie locale.
- La survie est de l'ordre de 80 % à 5 ans.

## 3. Rhabdomyosarcomes

- Essentiellement vésico-prostatiques, révélés par des troubles urinaires ou des douleurs pelviennes ou osseuses. La localisation, précisée par l'échographie et la tomodensitométrie, est très évocatrice du diagnostic qui est affirmé par la biopsie.
- Le traitement est médicochirurgical associant une chimiothérapie néoadjuvante de réduction tumorale puis une chirurgie éventuellement complétée par une radiothérapie externe locale. ■

### POINTS FORTS

Le néphroblastome et le neuroblastome sont les tumeurs abdominales les plus fréquentes chez l'enfant.
Le néphroblastome :
– est la tumeur abdominale la plus fréquente chez l'enfant
– s'accompagne parfois d'une hématurie ou d'une HTA qui sont assez évocatrices
– entraîne surtout des métastases pulmonaires
– a un pronostic globalement bon.
Le neuroblastome :
– est la tumeur solide la plus fréquente chez le nourrisson de moins de 1 an
– s'accompagne parfois d'une importante altération de l'état général
– entraîne surtout des métastases osseuses
– son diagnostic repose sur l'élévation des catécholamines urinaires
– a un pronostic globalement bon, notamment lorsqu'il s'agit d'un syndrome de Pepper (neuroblastome surrénalien avec métastases hépatiques) qui peut régresser spontanément.
Le diagnostic des hépatoblastomes repose sur l'élévation de l'alpha-fœto-protéine.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

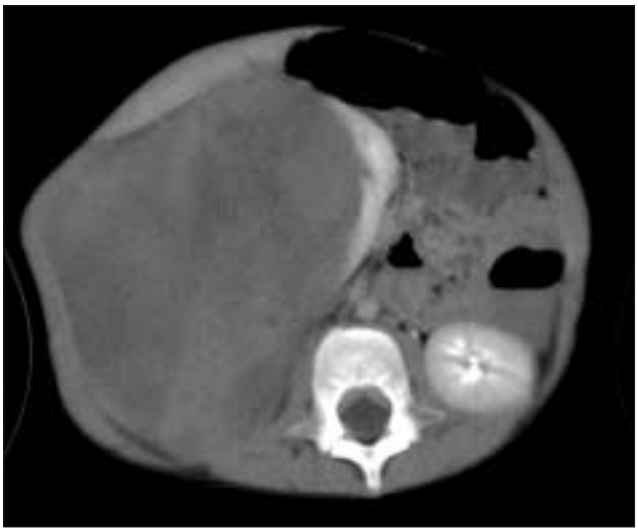


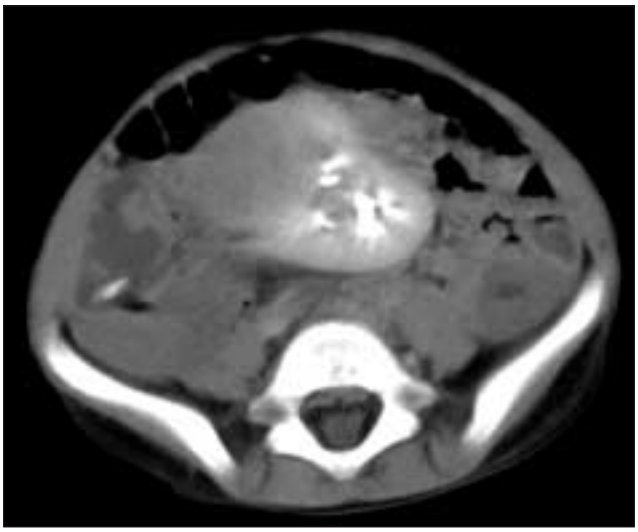
Coupe frontale



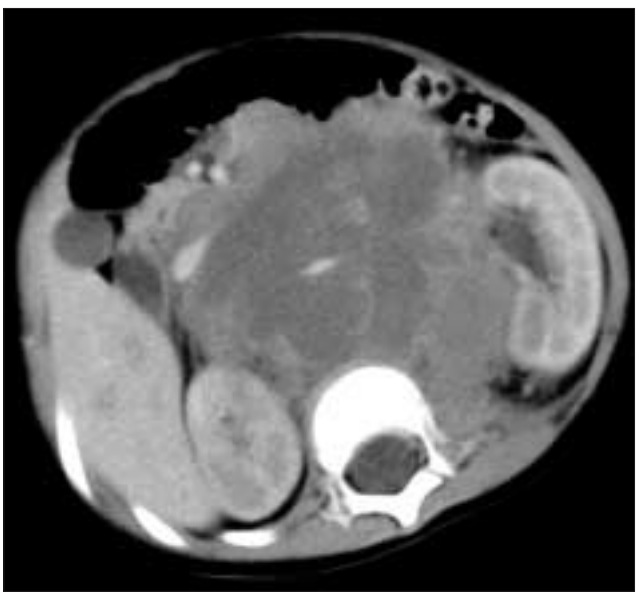
Coupe sagittale

*Néphroblastome :*
*- masses rénales multiples tissulaires.*

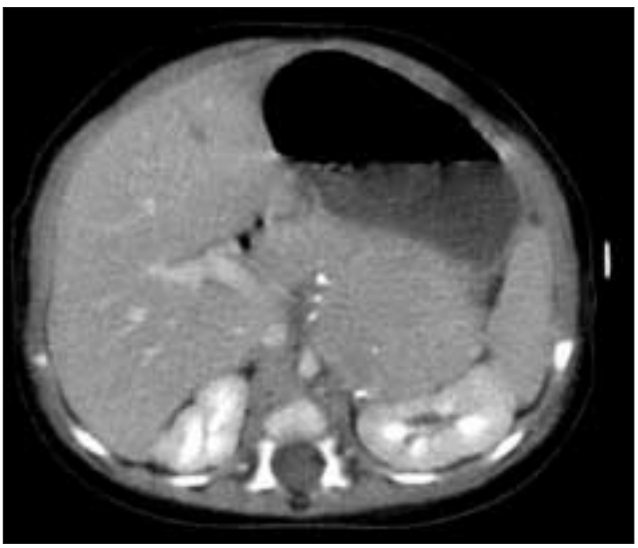




*Néphroblastome en scanner : - masse rétropéritonéale rénale droite.*



*Neuroblastome surrénalien : - masse rétropéritonéale englobant et refoulant les gros vaisseaux, extrarénale (refoulant le rein gauche, probablement surrénalienne gauche).*



*Neuroblastome surrénalien : - masse tissulaire hypodense, calcifiée, rétropéritonéale (refoulant les vaisseaux vers l'avant), extra-rénale (refoulant le rein gauche).*

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier