

Les tumeurs abdominales de l'enfant

Introduction

Les tumeurs abdominales de l'enfant sont des tumeurs développées dans la cavité abdominale, pouvant être intra-péritonéales ou rétro-péritonéales, bénignes ou malignes.

Intérêt de la question

- Fréquence des tumeurs abdominales de l'enfant.
- Le diagnostic doit être précoce, facilité par l'imagerie.
- Le pronostic dépend de l'étiologie et de la précocité du diagnostic.
- Les étiologies sont dominées par les tumeurs malignes : néphroblastome, neuroblastome et lymphomes.

Epidémiologie

- Avant 1 an : 70% des masses abdominales sont d'ordre malformatif au niveau des reins, tube digestif, organes génitaux, foie, voies biliaires.
Les tumeurs malignes : neuroblastome++, néphroblastome++, parfois hépatoblastome.
- Entre 1 et 6 ans : La majorité des masses sont de nature malignes essentiellement neuroblastome et néphroblastome.
- Entre 6 et 15 ans : Les tumeurs génitales « kyste ovarien », ou rénales sont les plus fréquentes.
Les tumeurs malignes sont plus rares, il s'agit le plus souvent de lymphome.

Diagnostic positif

1. Circonstances de découverte

- Diagnostic anténatal : à l'échographie anténatale.
- Soit découverte fortuite par les parents d'une masse abdominale ou augmentation du volume abdominal.
- Soit des signes non spécifiques : troubles digestifs et mictionnels (par compression), HTA, hématome, signes généraux (fièvre, amaigrissement).
- Rarement une complication (invagination intestinale aigue) ou autre motif.

2. Examen physique

Inspection

- Circulation veineuse collatérale.
- Voussure de l'abdomen.
- Augmentation du volume de l'abdomen.

Palpation : Doit être douce, car il existe un risque de rupture de la tumeur.

Elle précise : le siège, la consistance (dure ou ferme), la mobilité par rapport au plan superficiel et profond, la sensibilité, la présence ou non d'un contact lombaire.

Examen général

- Signes de métastase de la tumeur initiale : atteinte orbitaire, paraplégie, épanchement pleural.
- Anomalies associées : hémi hypotrophie corporelle, aniridie, ambiguïté sexuelle.
- Chimie des urines : hématurie.
- Tension artérielle.
- Examen somatique complet.

3. Examens complémentaires

ASP : chercher un refoulement des clartés digestives, calcifications, lyse osseuse.

Echographie abdominale : permet de définir :

- La nature de cette masse : kystique, solide.
- Le siège : intra ou rétro péritonéale, rénale ou extra rénale.
- L'extension : ADP, métastase hépatique.
- Mesurer la masse.

Scanner abdominal et/ou IRM : permettent une étude plus précise des rapports tumoraux avec les organes de voisinage, et détectent les ADP profondes et les extensions intra rachidiennes.

Uro-scanner : permet de différencier une tumeur intra ou extra-rénale.

Diagnostic différentiel

- Globe vésicale, fécalome.
- Boubin d'invagination.
- Hématocolpos.
- SPM et/ou HPM.

Diagnostic étiologique

A/ Tumeurs rétro péritonéales

A.1/ Les tumeurs rénales : Néphroblastome

Définition :

C'est une tumeur maligne embryonnaire du rein, spécifique de l'enfant.

Signes cliniques :

Signes révélateurs :

- Masse abdominale sentie par les parents.
- Examen systématique : d'une masse dont la progression est rapide.
- Douleur abdominale.
- Asthénie, fièvre.
- Hématome.
- Syndrome abdominal aigu : signe de rupture tumorale (suspectée devant : état de choc, pâleur).

Examen clinique

- Masse de consistance dure avec contact lombaire.
- Parfois HTA.
- Rechercher une malformation associée : aniridie, hémihypertrophie corporelle; anomalie génitale (hypospadias, cryptorchidie) ; malformation des voies urinaires (rein en fer à cheval).

Examens paracliniques :

Echographie abdominale : elle confirme la situation intra rénale de la masse.

Scanner abdominal (avec injection de produit de contraste: **Uro scanner**): il confirme la situation intra rénale de la masse, permet de visualiser les extensions locales.

Bilan d'extension

- Radio du thorax : recherche les métastases pulmonaires.
- Radio du squelette, scintigraphie osseuse : en cas de signe d'appel (douleur osseuse).

Anatomopathologie : seul examen qui confirme le diagnostic.

Les stades : Classification SIOP

Stade I : Tumeur limitée au rein complètement enlevée, capsule rénale intacte.

Stade II : Tumeur dépassant le rein complètement réséquée, pénètre à travers la capsule, touche la graisse péri rénale, les vaisseaux lymphatiques et la VCI.

La présence d'ADP classe automatiquement stade III.

Stade III : Exérèse incomplète de la tumeur, rupture pré ou per opératoire, métastase péritonéale ou ganglionnaire.

Stade IV : Métastase à distance (poumon, foie, os...), ou existence de ganglions lymphatiques métastatique au-delà de la région abdomino-pelvienne du rein considéré.

Stade V : Tumeur bilatérale.

Traitement

1. La chirurgie : la néphrectomie est le temps essentiel du traitement.
2. La chimiothérapie : deux types :
 - Pré opératoire pour réduire la taille de la tumeur pour faciliter son exérèse, à base d'Acinomycine D et de Vincristine.

- Post opératoire, selon le stade et le type histologique.
3. La radiothérapie : La tumeur est radio sensible, les indications dépendent du stade et du type histologique.

Pronostic : La survie globale est supérieure à 90% tous stades confondus.

A.2 / Tumeurs extra rénales : Neuroblastome

Définition :

C'est une tumeur maligne du tissu sympathique dont les cellules dérivent de la crête neurale. Elle est spécifique de l'enfant.

Signes cliniques

Signes révélateurs

- Découverte systématique d'une masse abdominale.
- Douleur abdominale, AEG, pâleur, asthénie, anorexie, troubles digestifs.

Examen physique

Quand elle est palpable, la tumeur est dure, profonde au niveau du flanc, fessile et fixée, avec contact lombaire.

Symptômes liés aux métastases :

- Hématome orbitaire spontané.
- Douleur osseuse.
- Métastase hépatique : gros foie.
- Nourrisson : syndrome de Pepper : gros foie lisse irrégulier sans anomalie biologique.
- ADP, anémie, purpura (envahissement de la moelle osseuse).

Symptômes des tumeurs en sablier :

- Peuvent donner des signes de compression médullaire : paraplégie, trouble de la marche.
- Neuroblastome pelvien : troubles vésicaux ou rectaux.

Syndromes associés :

- Diarrhée motrice liée à une sécrétion de la vasoactive intestinale peptide (VIP).
- Syndrome oculo-cérébello-myoclonique : clonies des membres et des yeux.

Examens paracliniques

Echographie abdominale : tumeur rétro-péritonéale et extra rénale.

Tomodensitométrie : masse solide avec calcification, analyse les rapports avec les organes de voisinage.

Scintigraphie à la MIBG : molécule qui s'accumule sélectivement dans les organes qui contiennent des catécholamines. Elle permet de rechercher la tumeur primitive et les métastases.

Bilan des métastases

- Radio du squelette.
- Scintigraphie à la MIBG osseuse.
- Ponction de moelle et biopsie osseuse.
- Marqueurs biologiques : Augmentation des catécholamines et leurs dérivés (VMA et HVA) dans les urines qui ont une valeur diagnostic et pour suivre l'évolution.

Anatomopathologie : permet de poser le diagnostic avec certitude.

Les stades : Classification d'EVANS

Stade I : Tumeur limitée à son organe d'origine.

Stade II : Tumeur étendue en dehors de son organe ou de sa structure d'origine sans dépasser la ligne médiane.
Les ganglions régionaux homolatéraux peuvent être envahis.

Stade III : Tumeur étendue par continuité au-delà de la ligne médiane. Les ganglions régionaux envahis peuvent être bilatéraux.

Stade IV : Tumeur s'étendant à distance, à la moelle osseuse, squelette, tissu mou, ganglion à distance.

Stade IVs : Stade I ou II avec métastases à distance, foie, peau, moelle osseuse.

Facteurs pronostics :

- Amplification du gène N.Myc au-delà de 3 à 10 copies : facteur de mauvais pronostic.
- Existence de métastase : de mauvais pronostic.
- L'âge diagnostic avant 1 an : pronostic meilleur.
- Modalité du traitement.

Traitement

1. La chirurgie : le but de l'intervention, qu'elle soit effectuée d'emblée ou après chimiothérapie, est d'obtenir une exérèse aussi complète que possible avec un minimum de risque et de séquelles.
2. La chimiothérapie, antimitotique selon des protocoles, qui à pour buts : réduire la taille de la tumeur pour faciliter son exérèse (si chimiothérapie pré opératoire), mettre en rémission en cas de métastase.
3. La radiothérapie : sa place est limitée car risque de séquelles. Elle est indiquée lors de l'amplification du N.Myc.

B/ Tumeurs intrapéritonéales

Lymphomes malins non Hodgkiniens

Définition

Ce sont des tumeurs digestives développées au niveau du tissu lymphoïde.

Clinique

Signes révélateurs

Invagination intestinale aiguë ou occlusion intestinale aiguë.

Augmentation rapide du volume de l'abdomen.

Découverte d'une masse abdominale.

Signes généraux : AEG.

Signes digestifs, douleur abdominale.

Examen physique

Volumineuse masse abdominale.

Rechercher une HPM, SPM, ADP, ascite.

Examen somatique complet.

Examens paracliniques

Echographie abdominale : tumeur intra péritonéale avec aspect d'anse épaissie donnant l'aspect typique en « sandwich » ou « cocarde ». Rechercher une ascite.

Cytologie du liquide d'ascite.

Biopsie transcutanée à l'aiguille fine : seul l'examen histologique permet de poser le diagnostic.

Bilan d'extension

- Myélogramme avec biopsie osseuse.
- Radio du thorax : ADP thoraciques.
- ORL : examen + radio du cavum.
- Neuro-méningée : ponction lombaire.
- TDM abdominale.

Les stades : Classification de MURPHY

Stade I : Atteinte d'un seul groupe ganglionnaire ou tumeur unique extra lymphatique à l'exclusion du médiastin ou de l'abdomen.

Stade II : Atteinte de deux ou plusieurs groupes ganglionnaires d'un seul côté du diaphragme.

Un ou deux tumeurs extra lymphatiques +/- envahissement des ganglions régionaux d'un seul côté du diaphragme.

Tumeur localisée au niveau du tube digestif complètement réséquée sans ou avec seulement l'atteinte du 1^{er} relai ganglionnaire.

Stade III : Deux tumeurs extra lymphatiques ou plus de part et d'autre du diaphragme.

Deux groupes ganglionnaires ou plus de part et d'autre du diaphragme.

Toute tumeur primitive intra thoracique.

Toute tumeur primitive étendue intra abdominale.

Stade IV : Toute tumeur extra lymphatique et/ ou ganglionnaire s'accompagnant d'un envahissement de la moelle ou du SNC.

Traitement

1. La chimiothérapie : c'est une tumeur chimio sensible et chimio curable.

2. La radiothérapie : actuellement abandonnée.

3. La chirurgie : indiquée si tumeur révélée par une invagination intestinale aiguë, et en cas de masse résiduelle au moment du bilan de rémission.