

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

UN peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE UNIVERSITAIRE 2022-2023

N°

Thème

**EPIDEMIOLOGIE DES CANCERS
DE L'ENFANT A L'HOPITAL DE
SIKASSO**

Présentée et soutenue publiquement le 22/11 /2023 devant la
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par : **M. Yaya Zanga COULIBALY**

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat).

Jury

Président : Pr Cheick B TRAORE

Membre : Dr Boubacar Ali Toure

Co-directeur: Dr Hachimi Poma

Directeur : Pr Boubacar TOGO

DEDICACE

Je dédie cette thèse ...

❖ A mon Dieu, le tout puissant :

Qui m'a inspiré et m'a guidé dans le bon chemin, qui m'a toujours soutenu et fortifié dans mon parcours scolaire. Je vous dois ce que je suis devenue, Louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde.

❖ Au prophète Mohamed (PSL) :

Prions DIEU qu'il nous donne la force et la foi afin que nous puissions marcher sur vos pas et être à vos coté le jour du jugement dernier.

❖ A mes parents : Les mots sont insuffisants pour témoigner de ma reconnaissance pour tous ceux que vous avez fait pour moi.

❖ A mon père Zanga Coulibaly :

Aucun mot ne saurait exprimer mon respect et ma considération pour les sacrifices consentis pour mon instruction et mon bien-être. J'ai toujours admiré ta droiture, tes principes rigoureux, ton sens profond de la responsabilité. Merci pour tout le soutien qui n'a jamais fait défaut, que ce modeste travail soit l'exaucement des vœux tant formulés, le fruit d'innombrables sacrifices, bien que je ne vous en acquitterai jamais assez. Puisse Dieu, le Très Haut, t'accorde santé, bonheur et longue vie, sa grâce ici et dans l'autre monde. Amen

A ma chère mère Madiè Coulibaly :

Je te dédie spécialement ce travail. Courageuse et dévouée, tu nous as éduqués dans l'amour et dans la tendresse. Tu as su te sacrifier pour que nous ayons une meilleure vie. Les mots me manquent pour exprimer tout mon amour pour toi. J'espère qu'un jour tu seras fière de moi autant que je le suis de toi. Que Dieu t'accorde une longue vie dans le bonheur, la santé et sa grâce ici et dans l'autre monde. Amen

❖ A mes grands-mères maternel :

Fatoumata Coulibaly , Sitan Coulibaly :merci

❖ **A mes Frères et sœurs :**

Djènèba Coulibaly ,Fatoumata Coulibaly ,Hawa Coulibaly ,Bintou Coulibaly, Yacouba Coulibaly, Issa Coulibaly . Je n'ai aucune expression pour traduire mes sentiments à vos égards. L'affection, la disponibilité, et le soutien moral ne vous ont jamais manqué à mon endroit. Malgré les difficultés de la vie, vous êtes restés unis. Recevez mon profond attachement. En témoignage de l'affection qui nous unit, je voudrais que vous trouviez dans ce travail, le fruit de vos efforts. Je souhaite à tous et à chacun le meilleur dans la vie.

❖ **A mes oncles et tantes, cousins et cousines :**

Massa Coulibaly ,Djouma Coulibaly ,Setigi Coulibaly, Seko Kone ,Bintou Doumbia, Sanata Coulibaly, Maimouna N'pèrè Coulibaly, Dramane T Coulibaly Moussa Coulibaly, Djibril Coulibaly, Issa Coulibaly ,Aminata Coulibaly, Lassina Coulibaly, Bakary Coulibaly pour ne citer que vous .

De près ou de loin vous avez œuvré à ma réussite ; merci pour votre soutien.

Vous m'avez toujours encouragé et soutenu par vos conseils. Que ce travail fasse votre satisfaction. Toute ma reconnaissance !

REMERCIEMENTS

Nulle œuvre n'est exaltante que celle réalisée avec le soutien moral matériel et ou financier des personnes qui nous sont proches.

Je tiens à exprimer ma très profonde reconnaissance à :

❖ **A mes amis et promotionnaires :**

Oumar Sanogo, Seydou Kante, Mahamadou Mahi Coulibaly ,Mamadou Diarra, Cheik Oumar Bagayogo ,Amadou Sangho, Mamery Coulibaly, Moumine Sidibe . L'amitié nous a servi de remède à bien de maux. Je ne vous remercierai jamais assez pour tout ce que vous m'avez apporté dans la vie. Nous sommes une famille. Je vous souhaite le meilleur dans votre vie. Amis pour la vie !

Sincères remerciements.

❖ **La famille Ballo au Point G :** Ba Moussa Ballo ainsi qu'a tous les membres de la famille, nous vous remercions pour tous ce que vous avez fait pour nous.

❖ **A la famille Sanogo à Sikasso :**

Mr Inzan Sanogo et ses époux Djenebou Sangare, Djeneba Coulibaly ainsi qu'à tous les membres de la famille.

Je vous remercie sincèrement pour tout ce que vous avez fait pour moi.

❖ **A la famille Bouare de Sikasso :** Tonton Bouare merci pour vos conseils.

❖ **A tous nos maîtres de la Faculté de Médecine, et d'Odontostomatologie de Bamako :**

Pour la qualité des enseignements que vous nous avez prodiguez tout au long de notre formation.

❖ **Au Dr Poma Hachimi et toute sa famille :**

Pour votre soutien et pour votre entière disponibilité dans la transmission du savoir. Vous avez gracieusement mis à notre disposition tout votre savoir-faire.

Vous avez participé activement à la naissance de ce projet d'étude. Sans vous il n'aurait pas été ce qu'il est. Merci pour votre disponibilité et votre franche collaboration.

❖ **A mes chers maitres de la pédiatrie de l'Hôpital de Sikasso :** (Dr Philipe Kelema ; Dr Coulibaly Youssouf, Dr Cissouma Assétou ; Dr Diallo Flagnouma, Dr

Ouattara Aboubacar, Dr Ibrahim Keita, Dr Mamadou Yalkoue). Pour votre soutien, votre collaboration et votre disponibilité dans la transmission du savoir.

❖ **A tout le personnel de la pédiatrie de l'hôpital de Sikasso :**

Pour leur franche collaboration.

❖ **A mes collègues du service de pédiatrie :**

(Amadou Sogodogo ,Salif Dagnoko ,Salif Tessougue)

Merci pour votre aimable collaboration.

❖ **A mes cadets de la pédiatrie :** Oumar Sangare et Makan Bouare.

auxquels je souhaite beaucoup de courage.

❖ **A l'association des internes de l'hôpital de Sikasso :** un grand merci à tous les internes pour les bons moments de collaboration que nous avons passés ensemble.

❖ **Au service des SIH :** Klabe Barre et Daouda Sidibé, merci pour vos contributions.

❖ **A l'association malienne de lutte contre les cancers :**

Pour la lutte qu'elle mène pour les patients atteints du cancer.

❖ **Aux enfants cancéreux :**

En souci de votre vie pénible et en mémoire des moments de larmes que nous avons passés ensemble.

❖ **Aux parents des enfants atteints du cancer :**

Pour votre collaboration et votre disponibilité durant les recueils des données mais aussi et surtout votre courage pour soutenir et accompagner les enfants atteints du cancer.

Toute notre reconnaissance.

**HOMMAGE AUX
MEMBRES DE JURY**

A Notre maître et président du jury

Pr Cheick B TRAORE

- ✚ Professeur titulaire en Anatomie et Cytologie pathologiques à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS) ;**
- ✚ Chef de service d'Anatomie et de Cytologie pathologiques au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) du point G ;**
- ✚ Chercheur et praticien hospitalier au CHU du point G ;**
- ✚ Chef de DER des Sciences fondamentales ;**
- ✚ Collaborateur du registre national des cancers au Mali.**
- ✚ Directeur du centre de recherche pour le cancer.**

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre simplicité, votre esprit d'ouverture, votre souci de transmettre vos immenses connaissances ont fait de vous un Maître exemplaire à suivre.

Vos qualités humaines et pédagogiques, votre éloquence vous offrent le rang de personnalité internationale respectable et admirée par tous.

Veillez accepter cher Maître, nos sincères remerciements et nos vifs respects.

A notre maître et membre du jury:

Dr Boubacar Ali TOURE

- ✓ **Médecin hématologiste ;**
- ✓ **Assistant en hématologie à la FMOS ;**
- ✓ **Responsable unité consultation hospitalisation au CRLD ;**
- ✓ **Membre de la SAFHEMA (Société Africaine Francophone d'Hématologie) ;**
- ✓ **Membre de la SO.MA.HO (Société Malienne d'Hématologie et d'Oncologie).**
- ✓ **Membre de la SFH (société française d'hématologie).**
- ✓ **Membre du groupe des référents Ouest africain et Malgache de lutte contre la Drépanocytose (GRAD6).**

Cher Maître

Vos conseils et critiques ont contribué énormément à l'amélioration de ce travail; Vous avez tout mis en œuvre pour la réussite de ce travail et cela témoigne votre générosité et votre amour pour le travail bien fait ; C'est le lieu pour nous de vous témoigner notre gratitude et notre respect.

A notre maître et codirecteur de thèse :

Dr Hachimi POMA

- 🏛️ Spécialiste en Oncologie-Pédiatrique ;**
- 🏛️ Chargé de recherche à l'hôpital régional de Sikasso ;**
- 🏛️ Membre du Groupe Franco-africain d'Oncologie pédiatrique**
- 🏛️ Ancien chef de service de l'Unité de Pédiatrie du Csréf de Sikasso,**
- 🏛️ Chef de service de la pédiatrie de l'hôpital de Sikasso**

Cher Maître

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement de qualité et tout le mérite vous revient.

Votre rigueur scientifique et pédagogique, vos qualités humaines font de vous un maître admiré. Permettez-nous de vous exprimer ici notre profonde gratitude.

Que Dieu vous accorde longue vie pour que nous bénéficions davantage de vos expériences et de vos qualités individuelles.

A notre maître et directeur de thèse :

Pr Boubacar TOGO

- ✚ Professeur titulaire en pédiatrie à la FMOS ;**
- ✚ Chef du département de la pédiatrie du CHU Gabriel TOURE ;**
- ✚ Chef de l'Unité d'oncologie pédiatrique ;**
- ✚ Membre de l'union Internationale contre le cancer (UICC) ;**
- ✚ Membre de la SIOP**
- ✚ Secrétaire générale du Groupe Franco-africain d'Oncologie pédiatrique.**
- ✚ Membre de l'académie des sciences du Mali.**

Cher Maître,

Nous pouvons nous glorifier d'avoir été un de vos nombreux élèves. Par votre grande expérience dans la recherche et votre connaissance immense en pédiatrie vous forcez l'admiration.

Votre calme, votre rigueur scientifique et vos qualités de bon enseignant, nous ont motivé à aller vers vous pour diriger ce travail.

Toute notre gratitude à votre illustre personne.

ABREVIATIONS

AI	= autres
CHU	= Centre Hospitalier Universitaire
CIRC	= Comité International de Recherche sur les Cancers
CSCOM	= Centre de santé communautaire
CSREF	= centre de sante de référence
CVD	= Centre des Vaccins en Développement
DEAP	= Département d'Epidémiologie des Affections Parasitaires
EBV	= Epstein Barr Virus
FMOS	= Faculté de Médecine, et d'Odontostomatologie
INRGSS	= L'International Neuroblastoma Risk Group Staging System
INRSP	= institut national de recherche et sante publique
LAL	= leucémie aigue lymphoblastique.
LAM	= leucémie aigue myeloblastique.
LB	= Lymphome de Burkitt
LCR	= liquide céphalorachidien
LDH	= Lactase Déshydrogénase
LMNH	= Lymphomes Malins Non Hodgkiniens
MDH	= Maladie de Hodgkin
NPM/ALK	= Nucléophosmine/Anaplastique Lymphoma Kinase
NSE	= Neurone Spécific énoïase
OMS	= Organisation Mondiale de la Santé
ORL	= Oto-rhino-laryngologie
PTME	= prévention de la transmission de la mère a son enfant du VIH
RB	= Rétinoblastome
RCP	= réunion de concertation pluridisciplinaire
RMS	= rabdomyosarcome
SIDA	= Syndrome d'Immuno d'efficiencè acquiè
SIH	= système d'information hospitalier

- SIS** =système d'information sanitaire
SNC =système nerveux central
UV = Rayons Ultraviolets
VIH = virus de l'immunodéficience humaine
WT = Tumeur de Wilms .

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau I : Classification de Reese Ellsworth en 5 groupes..... 12

Tableau II: CLASSIFICATION A B C : 13

Tableau III: classification histopathologique internationale des RMS 33

Tableau IV: Système de classification - International Neuroblastoma Staging .. 37

Tableau V: Système de classification préopératoire - International Neuroblastoma Risk Group Staging System..... 38

Tableau VI: répartition des patients selon les tranches d'âge 55

Tableau VII: la répartition des patients selon le l'ethnie 56

Tableau VIII: répartition des patients selon la profession du père 57

Tableau IX: répartition des patients selon la profession de leur mère 57

Tableau X: répartition des patients selon la consanguinité 58

Tableau XI: répartition des patients selon la résidence 58

Tableau XII: répartition selon les conditions socio-économique 58

Tableau XIV: répartition des patients selon le délai de consultation (en mois) .. 59

Tableau XV: répartition des patients sellons le signe de découverte 59

Tableau XVI : la répartition des patients selon la réalisation du myélogramme. 60

Tableau XVII: la répartition des patients selon les résultats du dosage de la β HCG 60

Tableau XVIII: la répartition des patients selon les résultats du dosage des catécholamines 60

Tableau XIX: la répartition des patients selon la cytologie 61

Tableau XX: répartition des patients selon la réalisation de l'échographie 61

Tableau XXI: répartition des patients selon la réalisation de la radio 61

Tableau XXII: répartition des patients selon la réalisation du fond d'œil 62

Tableau XXIII: répartition des patients selon la réalisation du scanner 62

Tableau XXIV: répartition des patients selon la réalisation de l'anatomopathologie 62

Tableau XXV: répartition des patients selon le type de cancer 63

Tableau XXVI: répartition des patients selon le type de tumeur et par tranche d'âge 64

Tableau XXVII: répartition des patients par type de tumeur et selon le sexe 65

Tableau XXVIII: répartition des patients selon le type de tumeur et les délais de consultation 66

Tableau XXIX : répartition des patients selon la référence 68

Liste des figures

Figure 1 : Leucocorie 16

Figure 2: Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de Néphrectomie reçue dans Service d'anatomie et cytologie pathologiques] 18

Figure 3: TDM avant chimiothérapie. 18

Figure 4: Macroscopic view of liver tumors in children. (a) Hepatoblastoma; (b) hepatocellular carcinoma..... 20

Figure 5 : a). Radiographie et pièce résection d'un ostéosarcome de haut grade du fémur b : Photographie d'une lame d'un ostéosarcome de haut grade montrant la production d'os tumoral et les anomalies cytonucleaires 28

Figure 6. Radiographies (a) et IRM (b) d'un ostéosarcome télangiectasique du tibia proximal montrant la localisation métaphysoépiphysaire et l'aspect très lytique de cette tumeur. c) Coupe frontale d'une pièce de résection d'un ostéosarcome télangiectasique d'un fémur distal. Cette image permet de visualiser les larges lacunes vasculaires. 29

Figure 7: a) Radiographie de la pièce de résection d'un sarcome juxta-cortical.. 29

Figure 8 : a) Radiographie de face d'un ostéosarcome du tibia distal montrant les réactions périostées en "feu d'herbe". b) IRM de cette tumeur montrant l'extension extra osseuse 30

Figure 9 : RMS maxillaire droite 33

Figure 10 : RMS cervical gauche 34

Figure 11: RMS du dos de la main 34

Figure 12: Localisation et conséquences du neuroblastome 36

Figure 13: carte de la région de Sikasso Source: A office for the coordination of humanitarian Affairs: To learn more about OCHA'S activities, please visit <https://www.unocha.org/>..... 50

Figure 15: Répartition des patients par tranche d'âge et sexe. 56

Figure 14 : Répartition des patients selon le sexe 55

Table des matières

I. INTRODUCTION	1
OBJECTIFS	3
1- Objectif général.....	3
2 -Objectifs spécifiques.....	3
III-GENERALITES :	4
3.1. Définition :	4
3.2. Histoire naturelle du cancer	4
3.3. Données épidémiologiques	5
4. Circonstance de découverte :	11
4.1. Rétinoblastome :	11
□ TRAITEMENT :	13
4.2. Néphroblastome :	16
4.3. Hépatoblastome :	18
4.5. Lymphome non hodgkinien :	21
4.6. Lymphome de hodgkin :	22
4.7. Les leucémies :	24
4.8. La leucémie aigue lymphoblastique :	24
4.9. Ostéosarcome :	27
4.10. Rhabdomyosarcome :	31
4.11. Neuroblastome :	34
C. Examens complémentaires	39
1. Examens radiologiques.	39
2. Examens biologiques	40
3. Examens anatomopathologiques :	41
IV. METHODOLOGIE.....	50
4.1. Cadre d'étude	50
4.2. Type et période d'étude	52
4.3. Population d'étude.....	52
4.5. Critères d'inclusion et de non-inclusion.....	52

4.5.1. Critères d'inclusion	52
4.5.2. Critères de non-inclusion	52
4.6. Variables mesurées.....	53
4.7. Définitions opérationnelles des variables.....	53
V. RESULTATS :	55
VIII. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS :	66
VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	71
1. CONCLUSION :.....	71
2. RECOMMANDATIONS	72
VIII. REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE.....	73
I. ANNEXES.....	80

INTRODUCTION

I. Introduction

Longtemps considérés comme non prioritaires en Afrique Subsaharienne, les cancers tendent à devenir un problème de santé Publique sur le continent, à l'instar des pays développés [1]. La survenue de cancer est beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte. En effet, les cancers de l'enfant de moins de 15 ans représentent 1% de l'ensemble des cancers, pour une tranche d'âge égale à 20% de la population [2]. Cependant ils constituent un problème de santé publique important. Chaque année près de 1 800 nouveaux cas de cancers sont détectés chez des enfants de moins de 15 ans en France métropolitaine et près de 300 en décèdent [2]. Il s'agit de la deuxième cause de décès chez les 1-14 ans après les accidents dans les pays développés. En Afrique, peu de données sur les tumeurs de l'enfant sont disponibles dans la littérature. Au Mali, le registre du cancer a été créé en janvier 1986. Les données sont publiées régulièrement dans le CIRC Scientific Publication « Cancer Incidence in Five continents » ainsi que dans « International Incidence of Child Hood cancer » [3].

Certains auteurs : MOUNKORO M. de 1999 à 2005 a trouvé sur un échantillon de 3884 cas de cancers, 168 cas de cancers de l'enfant soit 4,3% [4].

COULIBALY B. dans une étude cas/témoin de 2006 à 2007 a noté 6,55% de cancers de l'enfant sur 1907 cas de cancers tout âge confondu [5]. Cependant les cancers pédiatriques sont sous-estimés dans ce registre. Enfin, malgré d'importants progrès thérapeutiques, la maladie et ses traitements peuvent entraîner des séquelles et des handicaps non négligeables sur un organisme en pleine croissance. Les facteurs de risque des cancers de l'enfant demeurent encore largement inconnus. On considère que dans 5 à 10% des cas le cancer de l'enfant survient dans un contexte de prédisposition génétique [6]. Des facteurs environnementaux sont également mis en cause ou soupçonnés : rayonnements ionisants, champs électromagnétiques d'extrêmement basse fréquence, radiofréquences, trafic routier, expositions parentales aux pesticides. Mais de nombreuses incertitudes demeurent [2]. Les tumeurs embryonnaires représentent la majorité des cancers pédiatriques et ils sont hautement chimio sensibles [7]. Le cancer, à l'échelle

mondiale, est un problème de santé publique dont l'incidence se caractérise par une grande variété géographique [8]. On note que 40% des cancers se développent avant 4 ans et sont généralement embryonnaires[9].Ce sont des tumeurs caractérisées par leurs sites primaires et leurs types histologiques. Les connaissances épidémiologiques de ces tumeurs durant ces deux dernières décennies reposent sur les données des registres de cancers [3].

Ce travail nous permettra de déterminer les aspects épidémiologiques des cancers de l'enfant au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

OBJECTIFS

OBJECTIFS

1- Objectif général.

✚ Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques des cancers chez les enfants au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

2 -Objectifs spécifiques.

✚ Déterminer la fréquence des cancers diagnostiqués dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

✚ Décrire les caractéristiques sociodémographiques des enfants atteints du cancer.

✚ Déterminer les types de cancer rencontrés dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

✚ Déterminer la fréquence de références des cancers a l'unité d'oncologie pédiatrie de Bamako.

✚ Décrire les aspects cliniques des cancers de l'enfant.

Généralités

III-GENERALITES :

3.1. Définition :

Les cancers en général et ceux de l'enfant en particulier sont des proliférations cellulaires anormales échappant aux mécanismes de régulation, envahissant et détruisant les tissus dans lesquels ils se développent, capables de dissémination dans l'organisme, survenant de façon précoce chez l'enfant, et susceptibles de récurrences après [10].

3.2. Histoire naturelle du cancer

3.2.1. Anomalies moléculaires à l'origine du cancer

Des altérations multiples du génome sont mises en évidence de façon constante dans les cellules cancéreuses. Ces altérations procurent un avantage sélectif aux cellules tumorales vis à vis des autres cellules de l'organisme[11].

- a) capacités à proliférer et à survivre en l'absence de facteurs de croissance et des situations d'hypoxie, d'insuffisance de nutriments.
- b) immortalité : les cellules tumorales ont la capacité de proliférer indéfiniment ;
- c) capacités d'invasion des tissus sains avoisinants du fait des propriétés de mobilité et de destruction de la matrice extracellulaire.
- d) capacités à provoquer la formation de nouveaux vaisseaux, indispensables à la croissance tumorale au-delà de quelques millimètres : c'est la néo-angiogenèse
- e) capacités à former des métastases à distance : invasion des vaisseaux sanguins et lymphatiques ; migration à distance et invasion du tissu "hôte" avec possibilité de survie et de prolifération.

Toutes ces propriétés sont acquises de façon progressive par les cellules tumorales : on parle de processus multi-étape. Chaque étape est marquée par un événement génétique (mutation, translocation, amplification...) qui conduit progressivement à la transformation d'une cellule normale en une cellule cancéreuse. La probabilité de survenue de ces événements est augmentée par l'existence d'une instabilité génomique. On distingue classiquement deux types de gènes impliqués dans la cancérogenèse [11].

3.2.2. Les oncogènes :

La tumeur s'installe lorsqu'il y a amplification, mutation ponctuelle, délétion ou translocation d'un proto oncogène.

3.2.3. Les anti-oncogènes :

C'est la perte de fonction du gène suppresseur de tumeur qui favorise la naissance de la tumeur.

3.2.4. Aspects anatomopathologiques généraux d'une tumeur:

Une tumeur maligne ou cancer présente les aspects suivants :

3.2.5. Aspect macroscopique :

C'est une tumeur mal limitée, non encapsulée qui détruit et envahit l'organe dans lequel elle a pris naissance, ainsi que les organes voisins. Ses contours sont irréguliers. La présence de foyers de nécrose et d'hémorragie est habituelle [12].

3.2.6. Aspect microscopique :

Les cellules tumorales sont plus ou moins semblables à celles du tissu d'origine (dédifférenciation, différenciation). Les cellules tumorales présentent habituellement des caractères morphologiques anormaux : caractères nucléo cytoplasmiques (anisocytose, augmentation du rapport nucléo cytoplasmique, des anomalies des mitoses et des anomalies chromosomiques) [13].

3.2.7. Evolution :

Elle a une croissance rapide ; elle donne de plus naissance à une dissémination à distance (surtout par voie lymphatique et sanguine) ; la récurrence est possible après exérèse supposée totale [12].

3.3. Données épidémiologiques

3.3.1. Epidémiologie descriptive :

3.3.1.1. Incidence des cancers de l'enfant

3.3.1.2. Variations temporaires et spatiales

L'incidence globale des cancers de l'enfant la plus élevée est au Nigeria avec 170 nouveaux cas / an /million et la plus faible en Inde avec 50 nouveaux cas / an /million. Par contre aux Etats-Unis cette incidence est de 160 nouveau cas / an /million d'enfants de 0 à 14 ans[13] . 34,7 nouveaux cas / an /million en Gambie ;

cette incidence était de 37,6 nouveaux cas / an /million en Côte d'Ivoire ; 39,4 nouveaux cas /an / million au Mali [14] et 6,4 cas pour 100.000 habitants au Congo Brazzaville[15].En fonction des types de cancer, on a pu noter quelques particularités importantes avec

- ✚ une incidence élevée des rétinoblastomes en Inde, au Nigeria et des tumeurs pinéales au Japon.

- ✚ une incidence plus importante des neuroblastomes et néphroblastomes en Europe de l'Ouest et aux USA.

- ✚ une incidence très élevée des lymphomes de Burkitt en Afrique de l'ouest (plus de 80% des tumeurs solides de l'enfant au Nigeria) [16].

3.3.2. Epidémiologie analytique :

3.3.2.1. Les facteurs étiologiques des cancers de l'enfant.

A l'heure actuelle, peu de facteurs de risques sont identifiés. Les causes des cancers de l'enfant restent en grande partie mal connues.

- **Les facteurs de risque :**

L'étiologie de la plupart des cancers de l'enfant reste inconnue, même si un certain nombre d'avancées récentes permettant de mieux comprendre certains mécanismes moléculaires de la cancérogenèse et le rôle de certains facteurs environnementaux et génétiques.

- **Facteurs génétiques.**

- ❖ **Les cancers héréditaires transmis sur un mode autosomique dominant**

Les facteurs génétiques peuvent être analysés de deux façons, soit en étudiant le risque de cancer chez les apparentés d'un sujet malade ; soit en étudiant les syndromes de prédisposition génétique au cancer. Moins de 5% des cancers de l'enfant sont clairement associés à une prédisposition génétique ; mais dans la majorité des cas, les cancers de l'enfant surviennent de façon sporadique sans histoire familiale ni maladie génétique associée.

- **Risque de cancer chez les apparentés :**

L'étude du risque de cancer chez les apparentés d'un enfant malade a fait l'objet de multiples publications. La majorité de ces études montre une faible

augmentation du risque chez les apparentés, en particulier les frères et sœurs [17]. Cette augmentation est probablement essentiellement liée à des facteurs génétiques bien que le rôle des facteurs environnementaux ne puisse pas toujours être éliminé. Dans la majorité des cas, la survenue de plusieurs cancers du sujet jeune dans la famille est liée à un syndrome de prédisposition héréditaire au cancer clairement identifié. Le risque de cancer dans la descendance des enfants traités pour un cancer ou une leucémie à lui aussi fait l'objet de plusieurs études dont les résultats sont concordants et confirme un risque très faible, en dehors des situations où il existe un syndrome de prédisposition génétique avéré [18].

❖ **Rétinoblastome :**

Le locus prédisposant au rétinoblastome est situé sur le chromosome 13 (13q 14) [Weinberg1989] [19]. Dans 40% des cas cette tumeur est héréditaire et généralement bilatérale se révélant dans la première année de la vie. Dans 60% des cas les rétinoblastomes ne sont pas héréditaires et sont unilatéraux. Il faut y penser devant la survenue d'un strabisme ou d'un reflet blanchâtre à travers la pupille[20].

❖ **Les autres tumeurs embryonnaires**

Des formes familiales de néphroblastomes et de neuroblastomes ont été rapportées de manière exceptionnelle, la plupart de ces tumeurs étant sporadiques.

Les gènes impliqués dans la carcinogenèse du néphroblastome (WT) ont été localisés sur le chromosome 11p13 surtout à partir de l'association à des anomalies congénitales (aniridie, hémihypertrophie corporelle et le syndrome de Beckwith-Wiedemann) avec aberration portant sur ces régions du chromosome. Les cancers digestifs héréditaires, polypose familiale (APC) et cancers héréditaires du colon (HNPCC) s'expriment essentiellement à l'âge adulte. Les néoplasies endocriniennes multiples de type 2A et 2B ont en commun la survenue d'un carcinome médullaire de la thyroïde (dans 100% des cas). Le gène responsable de NEM 2A est le gène RET (10q11) [21].

✓ **Les syndromes de prédisposition génétique au cancer .**

Dans environ 5 à 15% des cas cependant, l'existence d'une histoire familiale de cancer ou l'association de la tumeur de l'enfant à une malformation congénitale ou

à une maladie héréditaire fait évoquer l'existence d'une prédisposition génétique. L'étude de ces syndromes de prédisposition au cancer a connu un essor considérable dans les quinze dernières années et a permis d'identifier de gènes impliqués dans la cancérogenèse et intervenant dans la régulation de la prolifération et la différenciation des cellules normales. De nombreuses maladies génétiques et certaines anomalies chromosomiques sont associées à une augmentation du risque de cancer de l'enfant. Par ailleurs, les malformations congénitales sont environ deux fois plus fréquentes chez les enfants atteints de cancer que dans la population générale (en particulier les néphroblastomes, les tumeurs germinales et les sarcomes d'Ewing)[22]. Cependant, il n'existe pas d'association spécifique entre une malformation donnée et certains types de cancers.

- **le syndrome de Denys-Drash.**

Est caractérisé par l'association d'une néphropathie, d'un pseudohermaphrodisme masculin et d'une prédisposition au néphroblastome. Ce syndrome peut être incomplet et ne comporter qu'une seule de ces manifestations cliniques. Des mutations ponctuelles du gène WT1 ont été mises en évidence chez plus de 90% des patients porteurs de ce syndrome [23]. Ces mutations dites « à effet dominant négatif » sont plus sévères que les délétions complètes de gène.

- **Le syndrome de Perlmann :**Prédispose au néphroblastome

Ce syndrome associe une macrosomie et une viscéromégalie avec une dysmorphie W caractérisée par une macrocranie, un petit nez avec une dépression de l'ensellure nasale, des oreilles et un retard mental.

- **Le syndrome de Li-Fraumeni :**

Il a pour caractérisation phénotypique une agrégation familiale de sarcome dans l'enfance de cancer du sein, de tumeur cérébrale de leucémie et de corticosurréalome; survenant essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune. Par ailleurs le risque de secondes tumeurs chez les sujets ayant survécus à leur premier cancer est considérablement plus élevé que dans la population générale, probablement supérieur à 50% [24]. La définition classique du syndrome de Li-

Fraumeni nécessite la présence dans une même famille d'au moins trois individus atteints de cancer : un sujet porteur d'un sarcome avant 45 ans (le proposant) ayant un apparenté de premier degré présentant un cancer avant 45 ans et un apparenté de premier ou de deuxième degré présentant soit un cancer avant 45 ans, soit un Sarcome quel que soit l'âge [25].

▪ **Les phacomatoses (transmission autosomique dominant) :**

Maladie de Recklinghausen, Neurofibromatose de type 1 (NF1), de type 2 (NF), sclérose tubéreuse de Bourneville.

❖ **Les génodermatoses :**

Nous citerons le xéroderma pigmentosum qui est une affection autosomique récessive.

▪ **Les syndromes avec instabilité chromosomique sont représentés par :**

✓ **La maladie de Fanconi :**

Affection congénitale caractérisée par des malformations multiples (anomalie du pouce, petite taille, un rein en fer à cheval, des anomalies oculaires et une microcéphalie), troubles sanguins (aplasie médullaire).

✓ **L'ataxie télangiectasie (syndrome de Louis Bar) :**

Maladie héréditaire récessive autosomique caractérisée par une choréoathétose commençant dans l'enfance, une ataxie cérébelleuse progressive, un angiome de la conjonctive et de la peau, une dysarthrie, une déficience immunitaire des lymphocytes B et T, et une sensibilité aux radiations ionisantes.

✓ **Les déficits immunitaires congénitaux ou acquis :**

Il existe une prédominance des leucémies et des lymphomes, principalement avec des déficits de l'immunité cellulaire. Ceci se confirme avec le SIDA[20].

✓ **Aberrations chromosomiques constitutionnelles.**

Chez les sujets atteints de trisomie 21 libre, le risque de leucémie aigüe est multiplié par 15, principalement myéloblastique (60% dont 30% de mégacaryocytaires M7) ou lymphoblastiques . Le syndrome de Klinefelter (47 XXY) est associé à un risque de cancer du sein (sur gynécomastie), de leucémies et de tératomes.

Au cours de la cryptorchidie, l'incidence des tumeurs germinales est multipliée par 40 [16].

❖ **Facteurs de risques environnementaux** [26]

Ils ont été avancés. Le seul lien établi est l'exposition à des radiations ionisantes sur l'enfant mais également sur la femme enceinte. D'autres facteurs sont mis en avant (lignes à haute tension, champs électromagnétiques, exposition à des produits chimiques, pesticides, infections, tabagisme des parents...) mais les études sont contradictoires et encore insuffisantes.

➤ **Age et facteur ethno géographique.**

Près de 50% des cancers chez l'enfant surviennent avant l'âge de 5 ans et sont représentés majoritairement par des tumeurs de types embryonnaires, des leucémies et des tumeurs cérébrales. Après l'âge de 10 ans, se rencontrent de manière prédominante les tumeurs des tissus de soutien, les lymphomes et les tumeurs cérébrales. Les carcinomes rares chez l'enfant peuvent s'observer au niveau de la thyroïde, du cavum ou d'autres types encore plus rares. Certaines particularités ethniques et/ou géographiques ont été mises en évidence dans le monde, avec une incidence plus importante des neuroblastomes et néphroblastomes en Europe de l'Ouest et aux USA; une incidence très élevée des lymphomes de Burkitt (LB) en Afrique de l'Ouest dans la ceinture dite de Burkitt. En effet, dès 1958, Denis Burkitt avait déjà remarqué que le LB atteint presque exclusivement l'enfant, surtout en milieu rural et dans certaines conditions climatiques bien particulières : altitude inférieure à 1500 mètres, température toujours supérieure à 16°C, pluviométrie supérieure à 50 cm d'eau.

➤ **Virus et cancer de l'enfant.**

Le Virus Epstein Barr (EBV) est associé dans plus de 90% des cas de lymphome de Burkitt africain. Il est également associé à la maladie de Hodgkin et au carcinome indifférencié du nasopharynx avec une grande fréquence chez les sujets du pourtour méditerranéen et du sud-est asiatique. Le virus de l'hépatique B est associé à l'hépatocarcinome. Le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) est associé à

la survenue de lymphomes, par le biais du déficit immunitaire et du sarcome de Kaposi [27].

➤ **Mode de vie des patients et caractéristiques néonatales :**

Les données concernant la relation entre tabagisme des parents et cancer de l'enfant ne sont pas concluantes. Selon une étude Nigérienne les enfants nourris au lait maternel sont moins susceptibles de développer le cancer. Néanmoins ces données ne sont pas confirmées par d'autres études [28].

4. Circonstances de découverte :

4.1. Rétinoblastome :

Deux signes révélateurs sont particulièrement fréquents : La leucocorie qui est le signe d'appel dans la majorité des cas. Son aspect évolué est l'œil de chat amaurotique ; repérée seulement au début sous certaines incidences et pour certaines luminosités, elle est bien mise en évidence sur les photos au flash : reflet pupillaire anormal signalé par les parents doit les alerter même s'il n'a pas été retrouvé lors de l'examen clinique ; et le strabisme qui traduit une mauvaise vision devient rapidement constant et ne doit pas être confondu avec un Strabisme d'accommodation physiologique du nourrisson. D'autres signes peuvent révéler la maladie également qui correspondent en général à des formes évoluées pour lesquelles les symptômes initiaux ont été négligés : La buphtalmie, exophtalmie, et la protrusion du globe oculaire. Hélas ces signes sont très fréquents dans nos pays. Le diagnostic de rétinoblastome peut être également à l'occasion d'un dépistage systématique familial ou d'un fond d'œil orienté par un syndrome malformatif avec anomalie cytogénétique repérée intéressant la région 13q14[29].

➤ **Diagnostic positif**

Le diagnostic positif du rétinoblastome repose essentiellement sur l'examen du fond œil complété par une échographie et une TDM orbito-cérébrale.

A l'examen du fond œil réalisé après dilatation pupillaire et de préférence sous anesthésie générale, on observe une masse blanchâtre saillante qui peut se présenter comme tumeur unique ou sous forme de multiples foyers au fond d'œil. Sa

croissance peut se faire vers la cavité vitrénne (Rb endophytique) où plutôt dans l'espace sous rétinien et déclencher un décollement de la rétine (Rb exophytique). A l'écho on voit une masse tissulaire intra vitrénne avec présence de calcification intra tumorale. Le TDM montre l'existence de masse intraoculaire prenant le contraste après injection et montre surtout les calcifications très évocatrices du rétinoblastome. Elle permet également dans les formes évoluées de mettre en évidence un envahissement du nerf optique ou une extension extra- sclérale. On retient la latéralité des lésions, leurs nombres et leurs dimensions, la localisation (surtout par rapport à la macula, au nerf optique et à l'oraserrata), les anomalies vasculaires, la présence de calcifications, d'essaimage vitrén, rétinien et sous rétinien, le décollement de rétine, l'infiltration des structures adjacentes comme le corps ciliaire, la chambre postérieure et antérieure est évaluée par ultra sonographie bio microscopique (35-50 MHz). Ceci permet de définir le stade de la maladie intraoculaire. Le stade selon Murphree contribue aujourd'hui avec l'ancien système d'évaluation selon Reese-Ellsworth au diagnostic.

Tableau I : Classification de Reese Ellsworth en 5 groupes[30]

- | |
|--|
| 1- Tumeur unique ou multiple < 4 Dp, en arrière de l'équateur de l'œil |
| 2- Tumeur unique ou multiple 4-10 Dp, en arrière de l'équateur de l'œil |
| 3- Tumeur isolé > 10 Dp, en arrière et ou toute tumeur en avant de l'équateur de l'œil |
| 4- Tumeur multiple dont certaines > 10 Dp et tumeur allant jusqu'à l'oraserrata |
| 5- Tumeur envahissant > 1/2 rétines et ou ensemencement du vitré |

Dp : diamètre papillaire est de 1,5 à 1,75mm.

Tableau II: CLASSIFICATION A B C [31]:

<p>A : Petites tumeurs rétiniennes à distance de la fovéa et disque optique Tumeur < 3mm de diamètre située à plus de 3 mm de la fovéa et plus 1,5mm de disque optique sans envahissement vitréen, sans décollement de rétine associé.</p>
<p>B : Toutes les autres tumeurs limitées à la rétine ; décollement séreux rétinien minime. Tumeurs rétiniennes limitées à la rétine mais non incluables dans le groupe A et/ou décollement séreux rétinien de moins de 3mm autour de la base tumorale, sans fragment visible sous rétinienne.</p>
<p>C : décollement séreux rétinien localisé modéré ; fragments sous rétiniens ou intra vitréens localisés. Décollement séreux isolé (sans fragment sous-rétinien) entre 3 et 6mm autour de la base tumorale. Fragments tumoraux intra vitréens ou sous-rétiniens à moins de 3mm de la base de la tumeur.</p>
<p>D : Décollement séreux rétinien étendu ou essaimage sous-rétinien ou intra vitréen diffus. Décollement séreux isolé à plus de 3mm de la base tumorale. Fragments tumoraux intra vitréens ou sous-rétiniens à plus de 3mm de la base tumorale.</p>
<p>E : Présence de l'un au moins de ces facteurs pronostiques péjoratifs pour la conservation oculaire. Masses tumorales prenant plus des 2/3 du globe Atteinte du segment antérieur, atteinte du corps ciliaire néo vascularisation irienne Glaucome néo vasculaire. Hémorragie intra vitréenne, nécrose tumorale avec cellulite orbitaire aseptique, Phtisie du globe.</p>

➤ **Traitement :**

La prise en charge d'un enfant atteint d'un rétinoblastome est très complexe. Chaque cas est unique de par le nombre, la taille et la localisation des tumeurs, la latéralité et l'hérédité de la maladie, l'existence d'éventuelles autres anomalies associées, l'âge de l'enfant et son milieu social. Le but du traitement est de préserver la vie et la vue. Le choix du type de traitement se fait sur la base du stade de la maladie, de la fonctionnalité de l'œil au moment du diagnostic, du risque

d'extension locale et à distance et de la probabilité de pouvoir le préserver. Le traitement focal dans le but de conserver la vue. Il est défini comme un traitement effectué à l'intérieur de l'œil et comprend la cryothérapie, la photo coagulation, la thermothérapie, la thermo chimiothérapie, la brachythérapie, le traitement intra vitréen par injection de Melphalan et la radiothérapie. Cryothérapie La congélation du tissu tumoral détruit la circulation autour de la tumeur. Ce traitement est indiqué pour des petites tumeurs en périphérie de la rétine et pour le traitement de tumeurs récurrentes après radiothérapie [32].

Photo coagulation La photo coagulation au xénon est une autre façon de détruire l'apport vasculaire tumoral [33]. Elle est efficace pour des petites tumeurs de faible épaisseur, situées en arrière de l'équateur, en dehors de la macula et du nerf optique[34],[35], et sans essaimage vitréen. Thermothérapie Trans pupillaire l'hyperthermie est délivrée par irradiation infrarouge Trans pupillaire au moyen d'un laser à iode, à des températures cytotoxiques. Elle est capable de détruire des petites tumeurs sans essaimage vitréen ni liquide sous-rétinien [36].

La thermo-chimiothérapie exploite l'effet synergétique entre la chaleur et les drogues antimétaboliques. La chaleur augmente la perméabilité de la membrane plasmique aux antimétaboliques. La chimiothérapie est administrée deux heures avant l'application de chaleur. Ce traitement est particulièrement indiqué pour des petites tumeurs du pôle postérieur, mesurant 12 mm, en localisation juxta papillaire ou maculaire, qui devaient autrefois être irradiées. Une semaine plus tard, le traitement est complété par une thermothérapie. Par cette technique, une régression tumorale est obtenue dans environ 95% des cas avec très peu de récurrence [37].

Plaque radioactive au ruthénium La brachythérapie est indiquée pour les tumeurs de taille moyenne, entre 4 et 10 DD (diamètre du disque), situées à distance de la macula, non traitables par un autre traitement focal. Elle peut être utilisée comme premier traitement ou traitement de rattrapage après radiothérapie, Cryo-coagulation, photo coagulation ou thermo chimiothérapie.

Les plaques les plus courantes contiennent le ^{125}I et le ruthénium. L'avantage de la brachythérapie est la diminution considérable de l'irradiation du globe oculaire et des structures avoisinantes et donc des effets secondaires par rapport à l'irradiation externe, tels que kératite, cataracte, rétinopathie, hypoplasie orbitaire ou deuxième tumeur non oculaire. Les doses moyennes recommandées sont de l'ordre de 40-50 Gy à l'apex de la tumeur. Dans environ 90% de cas, la tumeur est contrôlée après une seule application [34]. Injection intra vitréen du Melphalan[38]. Il s'agit d'injecter du Melphalan dans la vitrée avec une aiguille très fine en passant par l'arrière du cristallin. L'injection sera terminée par une bulle de Melphalan sous la conjonctive au point de l'injection et une Cryo application du point de ponction. La radiothérapie orbitaire : Ce traitement efficace a permis à de nombreux enfants de conserver une vision utile, malheureusement au prix de séquelles majeures, c'est pour cette raison que l'orientation thérapeutique actuelle se fait vers une diminution des irradiations externe. Actuellement elle reste indiquée dans les tumeurs volumineuses inaccessibles aux traitements conservateurs même après chimiothérapie de réduction et lorsqu'il y a un envahissement vitré en diffus[39].

Chimiothérapie systémique [40] : La prise de conscience du risque de survenue de deuxième tumeur radio-induite et l'expérience acquise avec ce type de traitement contre le Rb extra oculaire ont permis de développer cette approche dans les années 90. La chimiothérapie peut avoir différents buts :

- a) réduire la taille de la tumeur pour la rendre accessible au traitement focal et éviter ainsi une radiothérapie externe et/ou une énucléation (=chimio réduction);
- b) prévenir une dissémination de la maladie (métastases) après énucléation de l'œil tenant compte de certains critères histologiques (=chimiothérapie adjuvante).



Figure 1 : La leucocorie (reflet blanc pupillaire, « œil de chat ») Correspond à la visualisation directe de la tumeur à travers l'aire pupillaire [41].

4.2. Néphroblastome :

Le néphroblastome se manifeste rarement par des symptômes évidents. Bien souvent, les parents constatent eux-mêmes que l'enfant présente une tuméfaction ou un kyste non douloureux sur le côté de l'abdomen et ils prennent alors contact avec un médecin. En l'absence d'autres symptômes, ces tumeurs sont donc souvent très volumineuses quand elles sont découvertes. Parfois, des douleurs abdominales avec ou sans tendance à la constipation peut avoir précédé le diagnostic. Plus rarement, la présence de sang dans l'urine peut mener au diagnostic. Dans 20 à 30% des cas, d'autres signes peuvent être associés ou révélateurs de la tumeur, à savoir :

- ✚ Une hématurie macroscopique présente dans 20% des cas, est généralement due à un thrombus dans la veine rénale et très rarement due à une effraction du parenchyme (contrairement aux cancers du rein de l'adulte).
- ✚ Des vomissements et des douleurs abdominales par compression digestive.
- ✚ Une hypertension artérielle (25% des cas) due à une augmentation du taux de rénine plasmatique, secondaire à une compression de l'artère rénale par la tumeur. Très rarement, un syndrome abdominal aigu, secondaire à une hémorragie intra tumorale importante ou à une rupture intra péritonéale spontanée, ou à la suite d'un traumatisme abdominal, souvent minime. Il peut alors s'y associer une pâleur intense et une hyperthermie [42].

✓ **Diagnostic :**

L'échographie retrouve généralement une masse rétropéritonéale volumineuse, bien limitée, souvent hétérogène, avec des zones liquidiennes et tissulaires, bordée par un éperon de parenchyme rénal sain confirmant son siège intrarénal. Le rein controlatéral doit être exploré à la recherche d'une tumeur bilatérale ou de lésions de néphroblastomatose et la perméabilité de la veine rénale homolatérale et de la veine cave inférieure notée de même qu'une éventuelle localisation hépatique. Le scanner ou l'IRM précise le caractère fonctionnel des deux reins, recherche une atteinte du rein controlatéral (parfois minime), et d'éventuels signes de rupture. La radio de thorax systématique de face et de profil et le scanner thoracique protocolaire recherchent des métastases pulmonaires qui sont retrouvées dans environ 10 % des cas. Des métastases hépatiques ou osseuses sont possibles mais beaucoup plus rares et doivent faire rechercher une histologie inhabituelle. En cas de doute diagnostique (âge de survenue, présentation clinique ou radiologique atypique, tableau infectieux), une ponction biopsie à l'aiguille fine (diamètre inférieur ou égal à 18G) est réalisée par voie postérieure, en milieu spécialisé, pour une analyse pathologique faisant éventuellement appel à des techniques de biologie moléculaire. Dans tous les autres cas où les éléments cliniques et radiologiques sont caractéristiques, une chimiothérapie préopératoire est débutée en milieu spécialisé aujourd'hui encore, sans confirmation histologique du diagnostic avant l'intervention chirurgicale qui consiste classiquement en une urétéro-nephrectomie totale. Le traitement postopératoire guidé par l'histologie et le stade, comporte de la chimiothérapie associée à une radiothérapie de la loge rénale en cas de chirurgie incomplète (stade III).

Les autres tumeurs malignes du rein sont plus rares. Certaines d'entre elles ont une signature moléculaire qui facilite leur diagnostic. En période périnatale et avant l'âge de trois mois, la tumeur rénale la plus fréquente est le néphrome mésoblastique ou tumeur de Bolande dont le traitement est uniquement chirurgical et peut être entrepris devant un aspect radiologique souvent caractéristique (lésion

bien limitée d'aspect infiltrant). Lorsque l'histologie montre une forme totalement ou partiellement hypercellulaire, il est important de rechercher sur du matériel préalablement congelé la présence du transcrite de fusion spécifique du fibrosarcome infantile (ETV6/NTRK3), lésion maligne qui nécessite un bilan d'extension plus complet et une surveillance spécifique [43]

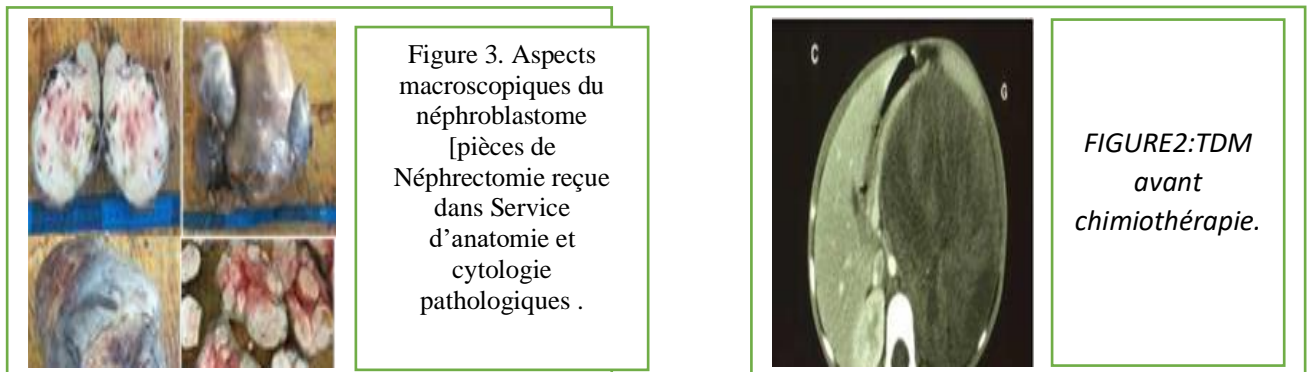


Figure 2: Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de Néphrectomie reçue dans Service d'anatomie et cytologie pathologiques [44].

Figure 3:TDM avant chimiothérapie.

4.3. Hépatoblastome :

Les tumeurs du foie sont rares chez l'enfant, chez lequel elles ne représentent que 1,2 à 3 % de toutes les tumeurs malignes pédiatriques [45].

L'hépatoblastome est le type histologique le plus fréquent, survenant en règle avant trois ans, se présentant sous la forme d'une hépatomégalie dure, irrégulière. En échographie, la tumeur est uni- ou multifocale et l'on décrit son extension par rapport à la segmentation hépatique ainsi que ses rapports avec les branches portes et les veines sus-hépatiques. Ces éléments permettent de classer la tumeur (classification PRETEXT) et donc de définir la stratégie thérapeutique.

Le diagnostic : est en règle fait sur l'élévation de l'alphafoetoprotéine (AFP) qui est parfois difficile d'interprétation chez les enfants de moins d'un an où ce marqueur est normalement élevé[46]. Dans les rares formes non sécrétantes ou dans les rares cas d'hépatocarcinomes (carcinome hépatocellulaire et carcinome fibrolamellaire), développés souvent chez des enfants plus âgés, le diagnostic est

fait à l'aide d'une ponction biopsie à l'aiguille fine qui est aujourd'hui réalisée systématiquement dans le cadre des nouveaux protocoles.

La chimio sensibilité : habituelle de l'hépatoblastome justifie l'instauration d'une chimiothérapie préopératoire en milieu spécialisé avant un geste chirurgical d'exérèse [47]. Les autres causes de tumeurs malignes du foie sont exceptionnelles (sarcomes, le plus souvent rhabdomyosarcomes embryonnaires des voies biliaires ou hépatocarcinome fibrolamellaire). Les métastases hépatique sont le plus souvent observées dans le cadre du syndrome de Pepper (neuroblastome métastatique survenant chez un enfant de moins de 6 mois, le plus souvent de bon pronostic) mais peuvent survenir dans certaines tumeurs rénales ou lymphomes. Les autres tumeurs malignes du foie sont rares.

Tumeur maligne, soit sur une imagerie typique mais le plus souvent après réalisation d'une ponction biopsie [48].

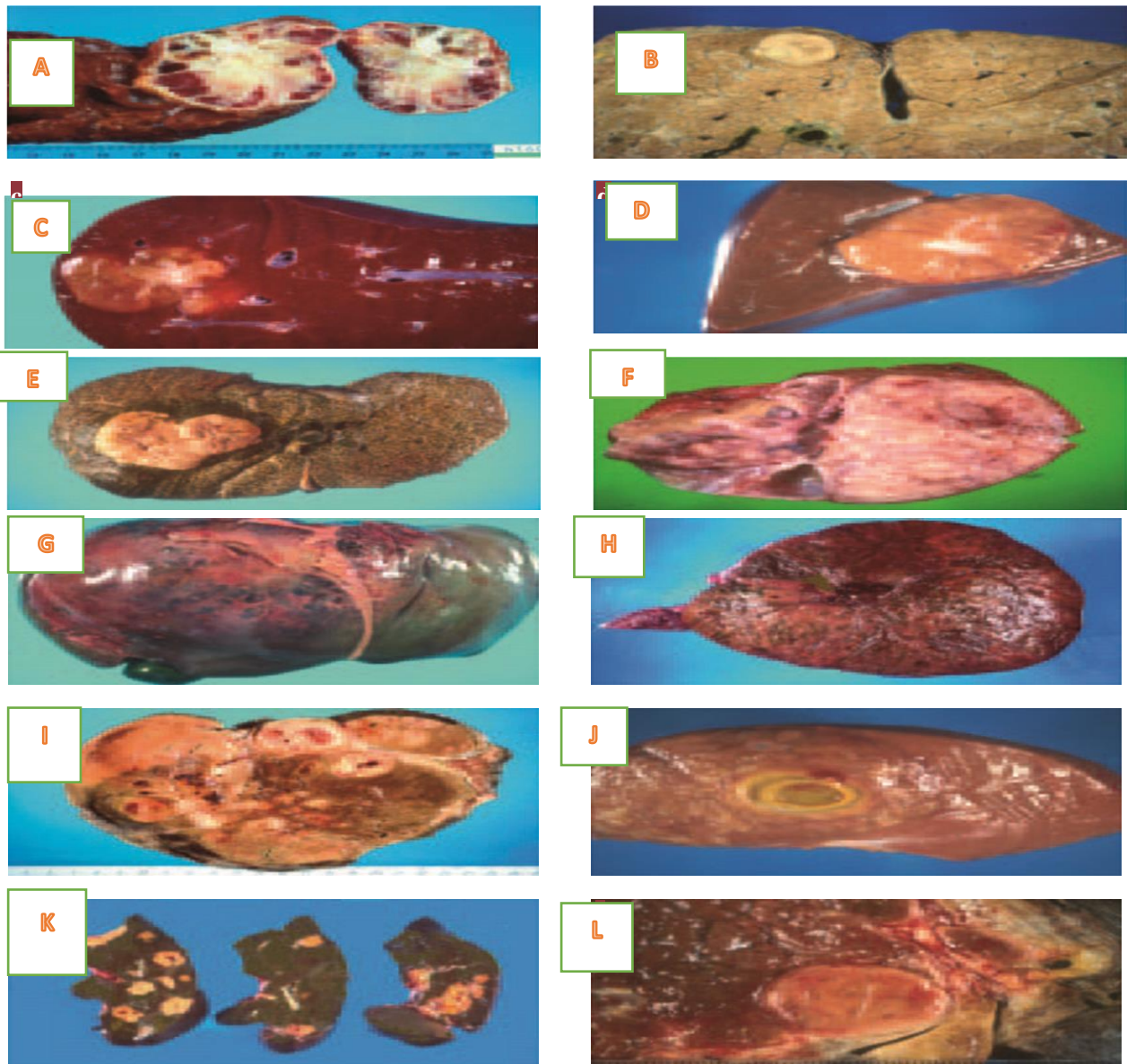


Figure 4 :Macroscopic view of liver tumors in children. (a) Hepatoblastoma ; (b) hepatocellular carcinoma arising in cirrhosis associated with tyrosinemia ; € stellated scar of fibrolamellar carcinoma ; (d) stellated central scar of focal nodular hyperplasia ; € cholangiocarcinoma arising in biliary cirrhosis, complicating a sclerosing cholangitis ; (f) undifferentiated sarcoma, solid and cystic pattern, arising in a cystic mesenchymal hamartoma (located on the left and bottom) ; (g) pseudometastatic congenital choriocarcinoma ; (h) hepatocellular adenoma ; (i) hepatocellular adenomatosis complicating a glycogen storage disease ; (j) mesenchymal hamartoma ; (k) multifocal infantile heman- gioendothelioma ; (l) Byler's disease with macronodule [49].

4.4. Lymphome Non Hodgkinien :

La symptomatologie des lymphomes pédiatriques dépend du type de lymphome et de sa localisation. Les LNH sont souvent révélés par une masse symptomatique thoracique ou abdominale. Les localisations abdominales (40% des LNH pédiatriques) peuvent se manifester par des douleurs abdominales ou des nausées. Les localisations médiastinales (25% des LNH) s'associent souvent à un syndrome de compression médiastinale. Les autres localisations extra-ganglionnaires notamment ORL (anneau de Waldeyer, maxillaires) sont également fréquentes. Les localisations ganglionnaires périphériques sont beaucoup plus rares (10% des LNH pédiatriques) [50] ; [51] ; [52].

Les lymphomes de Burkitt :

Ce sont des lymphomes très agressifs surtout observés chez l'enfant et l'adulte jeune, caractérisés par une prolifération intense de cellules B de taille moyenne contenant une translocation t (8 ; 14) ou plus rarement t (2 ; 8) ou t (8 ; 22), responsable d'une surexpression de l'oncogène MYC. Malgré leur grande agressivité, ils répondent en général favorablement à une chimiothérapie lourde.

- La plus fréquente des proliférations plasmocytaires est le Myélome (myélome multiple ou maladie de Kahler) : Il se manifeste souvent par une atteinte osseuse lytique, et/ou par un pic d'immunoglobuline monoclonale [53].

Diagnostic:

Les lymphomes non hodgkiniens de l'enfant ont un index de prolifération extrêmement important. Ceci explique l'apparition rapide des symptômes.

Une tumeur abdominale avec ascite, invagination intestinale aiguë chez l'enfant de plus de 3 ans doit faire évoquer en premier lieu le lymphome de Burkitt. Une toux sèche ou orthopnée doit faire pratiquer une radiographie pulmonaire à la recherche d'un LMNH lymphoblastique T à point de départ thymique.

Des adénopathies cervicales, une voie nasonnée par hypertrophie du cavum chez un enfant de plus de 3 ans doit faire évoquer un LMNH, une grosse amygdale isolée très déformée et non douloureuse.

Le diagnostic repose sur une ponction biopsique (ganglion, épanchement pleural, ascite, ou masse abdominale....) permettant de faire le diagnostic morphologique, l'étude immunologique et l'étude cytogénétique [54].

4.5. Lymphome de Hodgkin :

Les LH se manifestent plus fréquemment par des adénopathies cervicales ou sus-claviculaires, avec fréquemment des symptômes dits « B » représentés par des sueurs nocturnes, une perte de poids et une fièvre [50]. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic de la MDH est souvent long. Il s'agit typiquement de ganglions persistants, lentement évolutifs. Les adénopathies cervicales et médiastinales sont décrites dans 70 à 80% des tableaux initiaux, la localisation cervicale basse et en particulier sus-claviculaire est la plus caractéristique. L'envahissement des ganglions cervicaux hauts, axillaires et inguinaux est moins fréquent. Un site sous diaphragmatique inaugural n'est rapporté que dans 3% des cas. Les adénopathies peuvent être isolées ou disséminées souvent unilatérales mais toujours asymétriques. Le ganglion atteint est indolore, mobile et ferme avec ou sans inflammation locale, parfois associé à d'autres adénopathies confluentes. Les signes compressifs sont exceptionnels. L'atteinte splénique est évaluée cliniquement et classée dans les envahissements lymphatiques. Les signes de compression médiastinale associés sont rares, même si la radiographie du thorax montre, dans la moitié des cas, une atteinte médiastinale. Cette atteinte peut être isolée, asymptomatique, retrouvée le plus souvent sur une radiographie thoracique [55].

Diagnostic anatomopathologique ou diagnostic de certitude : [56]

✓ Conduite :

- ✚ La cytoponction peut être utile :
- ✚ Aspect évocateur : orientation pour organiser le prélèvement chirurgical dans les meilleures conditions.
- ✚ Prélèvement chirurgical est obligatoire pour le diagnostic.
- ✚ Etude histologique : granulome, fibrose reticulonique
- ✚ Appositions cytologiques

🚩 Bloc congelé : étude immunologique

✓ **Les critères du diagnostic sont toujours histocytologiques :**

Histologique : l'architecture ganglionnaire est totalement remaniée, diffuse ou scléronodulaire → ce n'est pas une hyperplasie bénigne.

Cytologique : Identification morphologique des cellules de Sternberg :

Grande cellule à noyau polylobe ou multi nucléé avec gros nucléole basophile associées à une fibrose, à un granulome (PNN, PNEO ...).

Identification en immuno histochimie (utilisation d'anticorps monoclonaux : AC sur coupes tissulaires) le profil d'expression protéique membranaire caractéristique.

- Ac anti-keratine négatif (ce n'est pas un carcinome)
- CD45 Ac pan leucocytaire négatif (paradoxalement)
- CD30 (Kil positif)
- CD15 (Leu M1) positif
 - ✓ Ac pan B (Ig5), CD19, CD20) et Ac pan T : négatif.

Classification anatomopathologique de RYE : [56]

Type 1: Forme diffuse à prédominance lymphocytaire, peu de cellules de Sternberg.

Type 2: Sclérose nodulaire, fibrose collagène, composition cellulaire variable.

Type 3: Cellularite mixte : granulome, lymphocyte, cellules de Sternberg
Nombreuses.

Type 4: Déplétion lymphocytaire, nombreuses cellules de Sternberg, fibrose dissequante.

✓ **Traitement**

❖ **Principe :**

La MDH est le premier modèle de tumeur maligne curable par la poly chimiothérapie et la radiothérapie combinées [57].

La poly chimiothérapie reste le moyen essentiel du traitement. Elle est toujours précédée d'une hyperhydratation alcaline pour prévenir et/ou traiter le syndrome

de lyse tumorale. La chimiothérapie est débutée sur arguments clinique, radiologique et cyto histologique.

4.6. Les leucémies :

Les leucémies sont des affections hématologiques malignes qui se caractérisent par la prolifération incontrôlée des précurseurs des globules blancs. Cette prolifération anarchique empêche la production des cellules sanguines fonctionnelles ce qui affaiblit le système immunitaire en entraînant ainsi des complications pathologiques plus ou moins graves (Sophie, 2007).

4.7. La leucémie aigue lymphoblastique :

La leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) est de nature cancéreuse, elle est liée à la multiplication incontrôlée de lymphoblastes qui envahissent la moelle osseuse. Celle-ci ne peut alors plus fonctionner correctement notamment pour assurer la production des cellules sanguines normales. Les causes de LAL sont à l'heure actuelle inconnue ; ni les microbes, ni l'environnement ne sont généralement en cause. Elle n'est pas contagieuse, ni transmissible et n'est pas héréditaire. Cette forme de leucémie peut survenir à tout âge, chez le nourrisson comme chez la personne âgée. Environ 75% sont issues de lymphoblastes B contre 25% de lymphoblastes T qui est la forme la plus courante chez les enfants.

✚ Symptômes :

La symptomatologie clinique est très polymorphe, Elle est représentée par des signes d'insuffisance médullaire traduisant le retentissement de la prolifération tumorale sur les lignées myéloïdes et lymphoïdes normales, et par des manifestations tumorales traduisant l'infiltration leucémique des organes hématopoïétiques et d'autres organes (Sébahoun, 2006).

✚ Période de début :

Elle est habituellement brusque, se traduit par une fièvre, une angine ou une stomatite ulcéreuse en cas de neutropénie ou un purpura accompagné d'hémorragies muqueuses ou viscérales en cas de thrombopénie. Le début clinique de la maladie est précédé d'une phase latente pendant laquelle les anomalies hématologiques se développent (François et al. 2004).

Période d'état :

Divers tableaux cliniques peuvent être observés et ainsi regroupés en deux manifestations de prévalence variable, qui sont le syndrome d'insuffisance médullaire et le syndrome tumoral qui est lié à l'envahissement, elle est généralement la période du diagnostic (Manvieux et al., 2006).

Syndrome d'insuffisance médullaire :

Syndrome anémique :

Il est souvent important et d'apparition rapide, en quelques semaines, il se traduit par une pâleur cutanéomuqueuse, des manifestations cardiaques (dyspnée d'effort, tachycardie) et une asthénie (Sébahoun, 2006).

Syndrome infectieux :

Il est lié à l'importance de la neutropénie. La fièvre est présente dans la moitié des cas. Des foyers infectieux doivent être recherchés par l'examen clinique et des prélèvements bactériologiques doit être effectué (hémoculture, prélèvements cutanés et orificiels, de gorge, d'urines et de selles). Ces examens sont réalisés à l'entrée du malade à l'hôpital et sont répétés périodiquement pendant le traitement (Sébahoun G, 2006). Les foyers les plus fréquents sont ceux qui répondent mal aux antibiotiques habituels comme les infections bactériennes, virales, fongiques ou cutanés (angine, stomatite, pneumopathie) (Mauvieux et al., 2006).

Syndrome hémorragique :

Il est surtout dû à une thrombopénie qui est responsable d'un certain seuil, de purpura, d'ecchymoses (en particulier aux points de ponction veineuse), de saignements muqueux, d'épistaxis ou de gingivorragies (Wiernik et al., 2000), mais peut-être dû également à un trouble de la coagulation qui cause la coagulation intravasculaire disseminée (CIVD) dans le cas de LAM3 (LeBLANC et al., 1995). Le syndrome hémorragique est présent chez environ 50 % des patients porteurs d'une LAL, il peut menacer la vie lorsqu'il concerne le tractus digestif, le poumon, l'appareil génito-urinaire ou le système nerveux central (Wiernik et al., 2000).

❖ **Syndrome tumoral :**

Le syndrome tumoral est plus fréquent dans la LAL que dans la LAM, il est présent surtout dans les formes myélomonocytaires (LAM4), et monoblastiques (LAM5), mais il est habituellement absent dans les formes promyélocytaire (LAM3), il est la conséquence de la masse tumorale leucémique. L'hypertrophie des organes hématopoïétiques se manifeste par la splénomégalie qui est fréquente, parfois elle est associée à une hépatomégalie, et A des adénopathies diffuses, symétriques et indolores (Mauvieux et al., 2006).

Une localisation gonadique initiale, rare, se manifeste par une tuméfaction testiculaire et des douleurs à la pression des os, localisés au niveau des épiphyses fertiles chez l'enfant, traduisant par une atteinte osseuse dont l'expression radiologique sous forme de bandes claires métaphysaires sont très évocatrices d'une LAL (Sébahoun, 2006).

✚ **Syndrome de leucostase :**

Dans les formes hyper leucocytaires des LAM, on peut rencontrer des phénomènes de leucostase qui ont lieu principalement dans la circulation cérébrale (céphalées, torpeur pouvant aller jusqu'au coma, ataxie troubles visuels avec signes au fond d'œil), le poumon (hypoxémie, anomalies radiologiques) et le foie (troubles de l'hémostase secondaire à un déficit en facteur de coagulation) (Baer, 1993).

Ces signes sont la traduction de phénomènes thrombotiques (occlusion des artérioles cérébrales et pulmonaires par les agrégats blastiques) ou hémorragiques (en particulier intracérébraux).

Le syndrome de leucostase concerne environ 10 % des patients, aggravé par les transfusions sanguines, et il est très rapidement fatal en l'absence de cytoréduction rapide. La rareté du phénomène de leuco stase dans les LAL, même à des taux de lymphoblastes circulants très élevés, s'explique par la plus petite taille, déformabilité de ces cellules et l'absence de phénomène d'adhésion entre elles, contrairement à ce qui est observé dans les LAM (Miller et al., 1991)[21].

❖ **Bilan paraclinique**

L'hémogramme objective une anémie (90 à 95% des cas) arégénérative généralement normocytaire, une neutropénie, une thrombopénie (90% des cas), une blastose et un chiffre variable de leucocytes : normal (15 à 20% des cas), diminué (25% des cas) ou augmenté (50 à 60% des cas) [58].

L'examen clé est le myélogramme qui met en évidence une infiltration blastique supérieure à 30%, définissant le diagnostic de leucémie aiguë [59].

❖ L'extension dans le SNC doit être systématiquement recherchée par l'étude du LCR.

❖ **Traitement**

La leucémie étant une urgence thérapeutique, sa découverte impose une hospitalisation et une bonne définition du schéma thérapeutique selon la gravité, une explication du traitement aux parents et à l'enfant. Les malades sont traités selon des protocoles comportant plusieurs phases de traitements (pré-induction, induction, consolidation, intensification et entretien). Les molécules les plus utilisées sont les corticostéroïdes, la vincristine, le méthotrexate, l'aracytine, la 6 mercaptopurine. Elles sont utilisées aussi bien parentéral qu'intrarachidien. En plus de cette chimiothérapie, une prophylaxie des atteintes neuroméningées est faite par la radiothérapie. La greffe de moelle est un nouvel espoir mais nécessite une parfaite identité HLA[58]

4.8. Ostéosarcome :

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant [60]. Il touche surtout le garçon avec un pic de fréquence entre 10 et 20 ans [61]. La survie a été complètement modifiée grâce à un diagnostic précoce et à la polychimiothérapie [62]. La réduction tumorale qu'elle induit rend possible la préservation du membre aux moyens de techniques de chirurgie conservatrice parfois complexes tout en assurant une résection carcinologiquement satisfaisante. Cette prise en charge permet aujourd'hui d'obtenir des taux de survie de près

de 70 % à 5 ans [60]. Il existe plusieurs formes anatomopathologiques. Les ostéosarcomes habituels (forme la plus fréquente) sont classés en 4 degrés de malignité selon la classification de Broders (avec un risque métastatique croissant avec le grade). Les ostéosarcomes sont presque toujours de degrés 3 ou 4 ([figure 1](#)). Les ostéosarcomes télangiectasiques sont des formes très vascularisées souvent épiphysaires, de haut grade ([figure 2](#)) [61]. Les sarcomes juxtacorticaux se développent à la surface de l'os et sont de basse malignité ([figure 3](#)). Il existe aussi de rares ostéosarcomes centromédullaires de basse malignité (3).

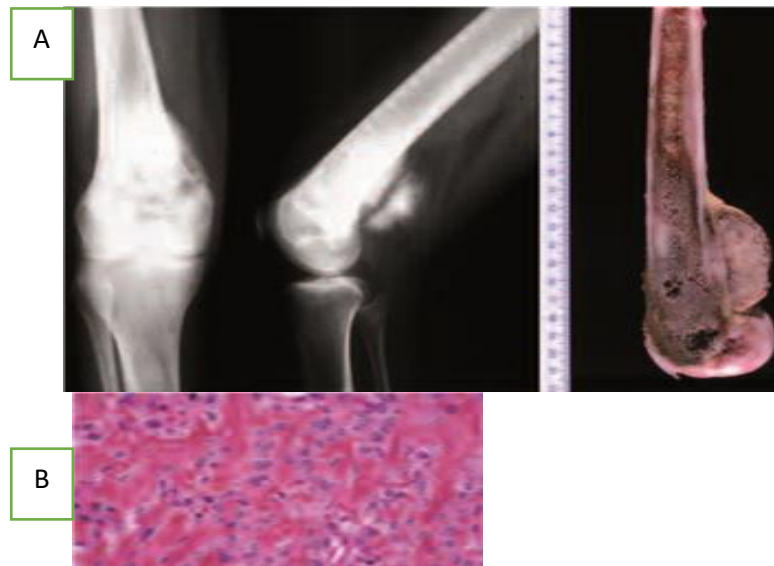


Figure 5 : a). Radiographie et pièce résection d'un ostéosarcome de haut grade du fémur b : Photographie d'une lame d'un ostéosarcome de haut grade montrant la production d'os tumoral et les anomalies cytonucleaires

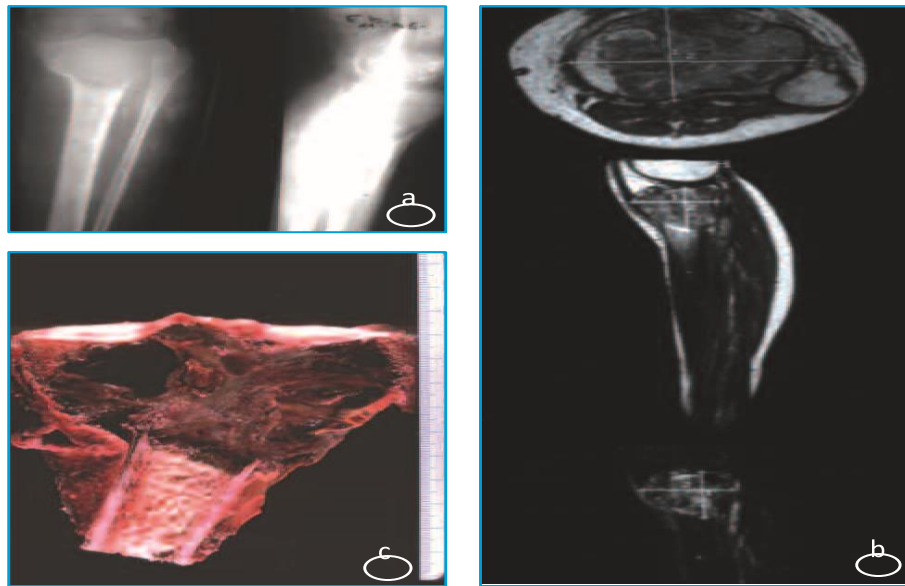


Figure 6. Radiographies (a) et IRM (b) d'un ostéosarcome télangiectasique du tibia proximal montrant la localisation métaphysoépiphysaire et l'aspect très lytique de cette tumeur. c) Coupe frontale d'une pièce de résection d'un ostéosarcome télangiectasique d'un fémur distal. Cette image permet de visualiser les larges lacunes vasculaires.

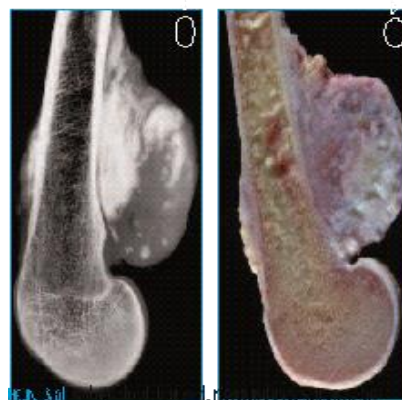


Figure 7: a) Radiographie de la pièce de résection d'un sarcome juxta-cortical du fémur distal. Il s'agit de la localisation de loin la plus fréquente pour cette forme d'ostéosarcome. b) Photographie de la coupe sagittale de la pièce de résection.

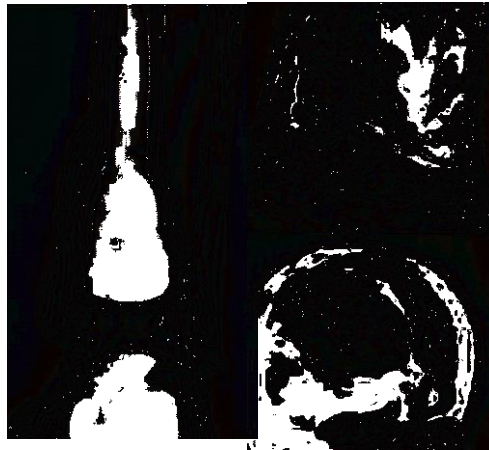


Figure 8 : a) Radiographie de face d'un ostéosarcome du tibia distal montrant les réactions périostées en "feu d'herbe". b) IRM de cette tumeur montrant l'extension extra osseuse

❖ **Diagnostic :**

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques : une douleur, une tuméfaction sont les premiers signes ; la banalité de la symptomatologie localisée au genou chez un adolescent peut entraîner des retards pour le diagnostic. Les fractures pathologiques sont rares. Les radiographies standard suffisent à fortement suspecter le diagnostic dans la majorité des cas en montrant une association de zones d'ostéolyse, de calcifications intramatricielles et de réactions périostées en "feu d'herbe" (figure 4). La localisation est habituellement métaphysaire et "près du genou". Une fois ce diagnostic suspecté, le patient doit être adressé sans tarder à un centre spécialisé dans la prise en charge des tumeurs osseuses afin qu'une biopsie soit réalisée dans la semaine qui suit. En effet, il a été montré qu'une prise en charge en milieu non spécialisé multiplie par trois le risque d'erreur diagnostique et par dix le risque de traitement inadapté (tableau) [63]. La biopsie permettra d'affirmer le diagnostic, le type histologique et le grade. Le bilan d'extension général repose sur une scintigraphie osseuse au technétium et sur une TDM pulmonaire avec injection ; le bilan d'extension locorégional nécessite des radiographies standard ainsi qu'une IRM du segment osseux atteint et des articulations adjacentes afin de préciser les limites de la tumeur et de rechercher une skipmétastase (métastase intra-osseuse sur le même segment osseux que la tumeur ou sur le segment adjacent).

4.9. Rhabdomyosarcome :

a. Définition et épidémiologie :

Etymologiquement, le rhabdomyosarcome vient du mot grec. Rhabdo signifie un aspect en baguette et en l'occurrence fibre musculaire ; Sarkoma=sarcome signifie littéralement une excroissance de chair. Ils représentent 60 à 70% des tumeurs mésoenchymateuses malignes de l'enfant et de l'adolescent, et environ 5% de l'ensemble des tumeurs solides à cet âge. Il y'a deux pics d'incidence, le premier, le plus important, chez les enfants de moins de 5 ans, le deuxième chez les adolescents. Ces tumeurs sont exceptionnelles chez l'adulte. Une légère prédominance masculine (1,4-1,7 :1) est habituellement rapportée [64]. Ils peuvent survenir n'importe où dans le corps, y compris dans des sites où il n'existe pas normalement de tissu musculaire strié.

b. Etiologie :

L'étiologie de ces tumeurs est inconnue mais des données épidémiologiques semblent indiquer que des facteurs génétiques jouent un rôle important dans l'étiologie d'au moins quelques-uns de ces sarcomes. Les RMS sont associés à une incidence accrue de certaines anomalies congénitales touchant l'arbre génito-urinaire ou le système nerveux central[65]. Ils peuvent être associés à plusieurs syndromes génétiques particuliers comme la neurofibromatose de type I. De plus, ces tumeurs font parties de celles observées dans le cadre du syndrome familial de Li-Fraumeni dans lequel la transmission autosomique dominante d'une mutation du gène de la protéine p53 prédispose à développer des tumeurs malignes [66]; [67].

c. Histopathologie :

Le RMS est divisé en deux formes principales : le RMS embryonnaire (qui représente environ 80%) et alvéolaire (15 à 20%). La classification en deux classes a été secondairement complétée par l'identification de sous-types à l'intérieur des grands groupes. Le RMS botryoïde et à cellules fusiforme sont des variantes de la forme embryonnaire

d. Les RMS embryonnaires :

Ils sont caractérisés par des cellules rondes ou allongées, comportant des signes de différenciation musculaire. Ces cellules peuvent être dispersées dans un stroma abondant et myxoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense). La variété botryoïde se rencontre typiquement dans les localisations vésicales ou vaginales ou la tumeur se développe sous forme polypoïde dans une cavité. Le RMS à cellules fusiformes, d'aspect pseudo-leiomyosarcomateux, de localisation para testiculaire dans 70% des cas est de bon pronostic [68].

e. Les RMS alvéolaires :

Le terme désigne tout rhabdomyosarcome ayant un contingent alvéolaire. On en distingue la forme classique caractérisée par une architecture composée d'alvéoles tapissées de cellules tumorales qui ont tendance à desquamer dans ces espaces alvéolaires. L'immunohistochimie, actuellement réalisée en routine, recherche la présence de desmine et de myogénine afin d'étayer l'origine musculaire striée des cellules tumorales. C'est une technique assez fiable, tributaire cependant de la qualité de la fixation tissulaire. Les tumeurs alvéolaires montrent une positivité pour la myogénine souvent plus marquée que les tumeurs embryonnaires.

Les pathologistes des groupes coopérateurs sur les TMM ont publié un consensus sur une classification internationale du RMS dont la signification pronostique a été validée par des analyses multi variées. Il persiste cependant quelques difficultés et incertitude dans la classification des tumeurs sans différenciation musculaire (sarcome indifférencié).

Tableau III: classification histopathologique internationale des RMS

<p>PRONOSTIC FAVORABLE</p> <p>RMS BOTRYOIDE</p> <p>RMS à CELLULES FUSIFORMES</p>
<p>PRONOSTIC INTERMEDIAIRE</p> <p>RMS ENBRYONNAIRE</p>
<p>PRONOSTIC DEFAVORABLE</p> <p>RMS ALVEOLAIRE</p> <p>SARCOMES INDIFFERENCIES</p>

f. Présentation clinique et diagnostic :

Les RMS se rencontrent dans pratiquement tous les sites anatomiques, mais la région de la tête et du cou et les sphères génito-urinaires sont les sites les plus fréquemment atteints.



Figure 9 : RMS maxillaire droite



Figure 10 : RMS cervical gauche

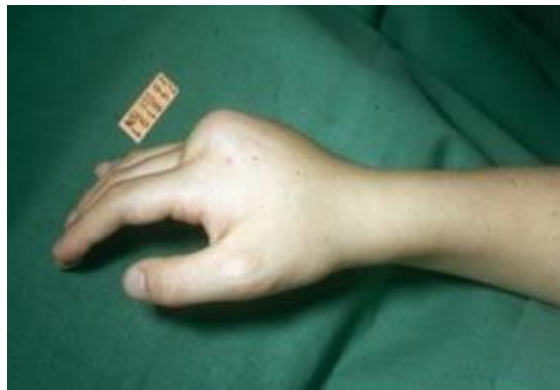


Figure 11: RMS du dos de la main

4.10. Neuroblastome :

✓ Dépistage :

Une des caractéristiques du neuroblastome est la surproduction de catécholamine [69] [70]. Les molécules comme l'adrénaline, la dopamine et la noradrénaline jouent un rôle de neurotransmetteur à la fois dans le système nerveux central et périphérique. Elles sont sécrétées par la glande médullo-surrénale et ces composantes sont excrétées dans l'urine. Dans les années 70, un test de dépistage fût élaboré par les japonais. Ce dernier mesurait quantitativement dans les urines, les métabolites des catécholamines (c.-à-d., acide vanillylmandélique, acide homovanilique), ce qui a eu pour effet d'augmenter la détection de la maladie à plus de 20 cas par million [71]. Deux études sur le dépistage du neuroblastome, réalisées chez les bambins âgés de 3 semaines à 6 mois et chez les enfants de 1 an, ne sont pas parvenues à démontrer une réduction du taux de mortalité grâce au test

de dépistage [72], [73]. Les types de neuroblastome détectés étaient en majorité ceux démontrant des caractéristiques biologiques favorables à la survie des patients. Ce test de dépistage n'apporte donc aucune diminution de l'incidence des neuroblastomes à haut risque ni une augmentation du taux de survie [72]-[74]. Il a donc été abandonné comme test de dépistage.

b) Classification du neuroblastome

Le neuroblastome est un cancer solide extra-crânien originaire des cellules nerveuses immatures (neuroblastes); ces cellules forment le système nerveux sympathique. Le neuroblastome est retrouvé le long de la colonne vertébrale, dans la région de la glande médullosurrénale et dans les ganglions. Tel qu'illustrée à la figure3 [75], la tumeur peut s'infiltrer dans la région intra foraminale et provoquer la paralysie chez le patient causée par la compression de la colonne [76]. Le neuroblastome peut également se loger dans le cou (5% des cas) et au haut de la poitrine (20% des cas) causant ainsi le syndrome de Horner [77]. Dans près de 65% des diagnostics, les tumeurs sont retrouvées dans l'abdomen. Dans la moitié des cas des tumeurs abdominales, elles sont localisées à la médulla de la glande surrénale [78],[79]. Dans plus de 50% des cas, les métastases infiltrent la moelle osseuse, le foie, les os et la peau[77],[80]. Lorsque la maladie forme des métastases au niveau de la peau, le patient développement des nodules sous-cutanés de couleur bleue laissant des traces semblables à des hématomes. Cette manifestation clinique se nomme le syndrome du *blueberry muffin* [78],[79]. Dans seulement 1% des cas, aucune tumeur primaire n'est détectée.

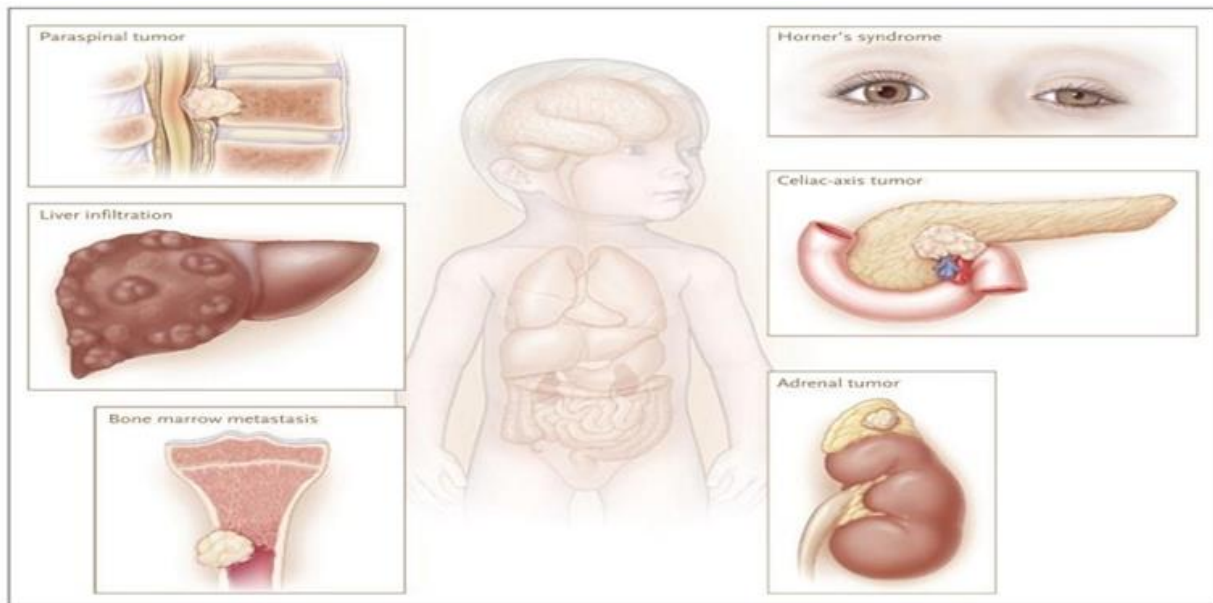


Figure 12:Localisation et conséquences du neuroblastome

En s'infiltrant dans la région intraforaminale, la tumeur cause une compression de la colonne pouvant conduire à la paralysie. Le NB peut se loger dans le cou et en haut de la poitrine, affectant l'orbite oculaire. Les effets cliniques de ce NB résultent en un syndrome de Horner : une paupière tombante (ptosis), l'incapacité à transpirer (antsydrosis) et la constriction de la pupille (myosis). La tumeur peut se loger près du tronc coeliaque à proximité des vaisseaux et nerfs importants. Le NB est généralement métastatique. Les métastases sont retrouvées au niveau des os, de la peau (non illustré) et peut même infiltrer le foie. Image et texte adapté de Marris JM, 2010[75]. Chez plusieurs patients, aucun symptôme n'est apparent alors que d'autres manifestent des symptômes communs dont la fièvre, la perte de poids, la douleur, la détresse respiratoire reliée à la compression ou l'hépatomégalie (c.-à-d., augmentation de la taille du foie)[79], la dilatation abdominale et/ou la présence d'une masse palpable [81].

Les critères pour le diagnostic et l'établissement des différents stades du neuroblastome ont été établis en 1988 et révisés en 1993 par l'International Neuroblastoma Staging System (INSS)[82],[80]; six stades ont été établis en fonction de la localisation de la tumeur lors du diagnostic (Tableau I) [80].

Tableau IV: Système de classification - International Neuroblastoma Staging

System Stade	Description
1	Tumeur localisée, exérèse complète de la tumeur avec ou sans résidus microscopiques de la maladie; Les ganglions lymphatiques ipsilatéraux sont négatifs pour la tumeur au microscope (Les ganglions attachés et enlevés avec la tumeur peuvent être positifs).
2A	Tumeur localisée, exérèse partielle de la tumeur; Les ganglions lymphatiques ipsilatéraux sont négatifs pour la tumeur au microscope.
2B	Tumeur localisée avec ou sans exérèse complète de la tumeur avec des ganglions lymphatiques ipsilatéraux positifs pour la tumeur; Les ganglions lymphatiques controlatéraux doivent être microscopiquement négatifs.
3	Tumeur unilatérale non résécable dépassant la ligne médiane avec ou sans envahissement ganglionnaire régional; Tumeur unilatérale localisée avec les ganglions lymphatiques controlatéraux envahis ou tumeur médiane avec extension bilatérale (non résécable) ou ganglions lymphatiques envahis. La ligne médiane est définie comme la colonne vertébrale. Les tumeurs provenant d'un côté et traversant la ligne médiane doivent s'infiltrer à la ligne médiane ou au-delà du côté opposé de la colonne vertébrale.
4	Toutes tumeurs primaires avec dissémination aux ganglions lymphatiques distants, aux os, à la moelle osseuse, au foie, à la peau et/ou à d'autres organes (à l'exception de ceux définis au stade 4S).
4S	Tumeur primaire localisée (comme défini pour les stades 1, 2A ou 2B), avec une dissémination métastatique limitée à la peau, au foie ou à la moelle osseuse (limité aux enfants âgés de moins d'un an).

Un système de classification plus complet a été élaboré au début des années 2000 à la suite de l'évaluation d'une cohorte de plus de 8 800 patients atteints du neuroblastome [83]. L'International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS) est plus précis puisqu'il se base sur un nouveau système de stratification qui utilise l'imagerie médicale (Tableau II)[82], contrairement au INSS qui se base sur l'ablation de la tumeur. Il est maintenant possible d'associer le stade L1 au stade 1, le stade L2 aux stades 2A/B et 3 et les stades M et MS équivalent, aux stades 4 et 4S respectivement. Pour chacun de ces stades, il est possible de prédire le risque associé au neuroblastome en s'appuyant sur les facteurs tels que l'âge du patient au moment du diagnostic, le stade selon l'INSS, les caractéristiques histologiques, le stade de différenciation de la tumeur et les aberrations génomiques[83],[82].

Tableau V:Système de classification préopératoire - International Neuroblastoma Risk Group Staging System

Stade	Description
L1	Tumeur localisée sans infiltration des organes vitaux et confinée à une seule région du corps
L2	Tumeur localisée avec facteur de risque
M	Tumeur métastatique (à l'exception du stade MS)
MS	Tumeur métastatique chez les enfants âgés de moins de 18 mois localisée à la peau, au foie et/ou à la moelle osseuse

Les risques associés au neuroblastome peuvent être classés en trois catégories : 1) risque faible, 2) risque intermédiaire ou 3) risque élevé. Les neuroblastomes présentant des faibles risques, représentent 37% des diagnostics et le taux de survie sans complication (EFS) après 5 ans atteint 75 à 100%. Les patients ayant un risque jugé intermédiaire ont 50 à 75% de chance de survie et comptent pour 18% des cas. Les neuroblastomes à risque élevé touchent 45% des enfants diagnostiqués et les probabilités de survie pour les « *meilleurs* » cas sont de moins de 50% avant l'utilisation de l'immunothérapie [80],[83][84] [85].

5. Examens complémentaires [20]

5.1. Examens radiologiques.

- **Examens sans préparation**

Il s'agit de radiographie pulmonaire et osseuse ainsi que de l'abdomen sans préparation.

- **Echographie**

C'est actuellement un examen essentiel qui doit être prescrit au moindre doute et qui apporte au diagnostic le siège exact de la tumeur et ses rapports avec les autres organes, ses dimensions, sa nature liquidienne ou non. Certaines tumeurs malignes nécrosées peuvent avoir des zones liquidiennes. Si l'échographie est indispensable pour une tumeur abdominale ou pelvienne, elle a sa place aussi dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous des membres et du cou.

- **Urographie intraveineuse**

Cet examen, indispensable avant le scanner pour toute tumeur abdominale, est actuellement supplanté par l'angioscanner avec clichés standards de face et profil en fin d'examen ; ce qui permet de visualiser l'appareil excréteur urinaire au complet.

- **Tomodensitométrie**

Elle est indispensable devant la plupart des tumeurs. Toutefois, elle n'est pas plus performante qu'une échographie lorsqu'il s'agit d'une tumeur abdominale.

- **Imagerie par résonance magnétique**

Cet examen précise bien l'extension des tumeurs. Il est actuellement très utile pour le diagnostic des tumeurs cérébrales et osseuses. Mais ses indications s'élargissent à d'autres tumeurs.

- **Examens isotopes**

-La scintigraphie osseuse : permet d'apprécier le volume d'os atteint et de dépister une métastase. Cet examen remplace souvent des radiographies du squelette : une hyperfixation ne correspond pas obligatoirement à une lésion maligne.

-**La scintigraphie à la méta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) :** elle est spécifique des tumeurs sympathiques et carcinoïdes. Elle est indispensable dans le diagnostic et la surveillance des neuroblastomes.

- **La scintigraphie au pyrophosphate de technétium 99:**

Sera pratiquée à la recherche de métastase osseuses, elle sera réalisée en cas de douleur osseuse ou s'il s'agit d'un sarcome à cellules claires.

5.2. Examens biologiques

Certains examens sont faits couramment : numération formule sanguine, ionogramme sanguin bilan hépatique. La vitesse de sédimentation a peu de valeur en dehors de la maladie de Hodgkin ou du neuroblastome.

D'autres examens sont très utiles à la recherche d'une sécrétion tumorale spécifique permettant de faire le diagnostic et de suivre l'évolution.

Toute élévation correspond à une prolifération tumorale :

- métabolites des catécholamines : neuroblastome ;
- alpha foetoprotéine : tératomes, hépatoblastomes, tumeurs germinales malignes.
- gonadotrophines : choriocarcinome ;
- acide urique très élevé (inférieur à 1000) : évocateur du syndrome de lyse tumorale.
- LDH très élevé évocateur d'une prolifération maligne.
- NSE (Neuron Spécific Enolase).

❖ **Frottis Sanguin [86]:**

A : Principe : Grace au microscope optique, le frottis montre la présence des cellules immatures anormales qui s'appellent les blastes.

B : Mode opératoire :

- Déposer une goutte de sang de taille moyenne à 1.5 cm du bord droit d'une lame.
- Mettre en contacte la lamelle avec la goutte du sang.
- Faire glisser la goutte du sang au long de la lame à l'aide d'une lamelle.
- Laisser le frottis pour sécher à l'air.

C : Coloration

- Déposer 10 à 15 gouttes de May-Grünwald Giemsa sur le frottis et couvrir pour éviter l'évaporation. Pendant 3 mn. C'est la Fixation
- Déposer 10 à 15 gouttes d'eau tamponnée et mélanger par rotation de la lame pendant 1 mn
- Égoutter
- Recouvrir de Giemsa dilué pendant 15 mn. C'est la coloration.
- Égoutter
- Laver à l'eau neutre

D : Séchage Laisser sécher la lame à l'air, en position inclinée, après avoir essuyé la face inférieure de la lame avec du papier filtre

❖ Frottis médullaire :

• Mode opératoire :

- Faire nettoyer le site de ponction avec un désinfectant.
- Injecter un produit anesthésiant local.
- Enfoncer dans l'os un trocart (une aiguille spécifique pour la ponction de moelle osseuse).
- Prélever un peu de moelle par ponction à l'intérieur des os (de sternum, de la crête iliaque, de la hanche).
- Aspirer dans une seringue une petite quantité de la moelle osseuse.
- Récupérer le sang de la ponction dans lequel se trouve des amas cellulaires de la moelle osseuse et on l'étalant sur la lame d'observation.
- Faire colorer le frottis par la coloration de May et Grünwald Giemsa.

5.3. Examens anatomopathologiques :

🚑 Cytodiagnostic

Le diagnostic est établi sur l'examen microscopique des cellules et non sur celui d'un tissu. Ces cellules peuvent être recueillies soit par ponction, soit par frottis mince. Un cytodagnostic négatif ne permet pas d'exclure totalement le diagnostic de cancer [87].

Histopathologie [88].

➤ **Biopsie :**

La biopsie nécessite certaines précautions :

- éviter de brûler les tissus (bistouri électrique),
- prélever à la limite des tissus sains et tumoraux,
- éviter des zones de nécrose,
- prélever des fragments de taille suffisante, les fixer ou les transmettre à un anatomopathologiste immédiatement. Une biopsie extemporanée peut être demandée chaque fois que le résultat de cette biopsie peut modifier la technique chirurgicale. La biopsie exérèse est à double visée (diagnostique et curative) puisqu'elle consiste à réséquer une petite lésion dans sa totalité.

Exemple : biopsie exérèse d'un nævus cutané ou d'un polype rectal.

➤ **Examen macroscopique**

Cet examen est important. Il permet au chirurgien ou à l'endoscopiste d'avoir une forte présomption sur la nature d'une tumeur ainsi que sur son extension. Dans un organe creux (vessie, tube digestif, bronche), l'aspect de la surface est important.

- Une tumeur sessile est une tumeur à large base d'implantation.
- Une tumeur pédiculée est une tumeur possédant une mince base d'implantation ou pied.
- Dans le tube digestif, le terme "polype" est un terme strictement macroscopique désignant une formation en saillie dans la lumière, sessile ou pédiculée, ne précisant pas sa nature histologique (adénome, pseudotumeur inflammatoire, hamartome).
- Une tumeur villose possède un aspect de surface "vilieux" (constituée de villosités).
- Une tumeur végétante est une tumeur dont la croissance se fait vers l'extérieur (tumeur exophytique).
- Une tumeur infiltrante est une tumeur dont la croissance se fait, au contraire, en profondeur.

- Une tumeur ulcéreuse est une tumeur dont la surface est le siège d'une perte de substance.

Au cours de l'examen macroscopique d'une pièce opératoire contenant une tumeur, la pièce est pesée, mesurée, et éventuellement photographiée.

➤ **Examen microscopique**

Les prélèvements déterminent la nature de la tumeur, sa place dans la classification nosologique, son degré de malignité.

Autres examens.

➤ **L'immunohistochimie des tumeurs pédiatriques :**

Désigne l'ensemble des méthodes permettant de localiser une substance (antigène) sur coupes tissulaires congelées ou même fixées en paraffine ou sur des préparations cytologiques à l'aide d'anticorps monoclonaux ou polyclonaux dirigés contre cette substance grâce à des systèmes d'amplification du signal et des réactions enzymatiques colorées permettant de révéler la réaction. L'immunohistochimie, comme complément de la morphologie, constitue une technique importante dans l'établissement des types histologiques, notamment dans le domaine des sarcomes et des lymphomes. Il est aussi possible de détecter par immunohistochimie certaines protéines hybrides, par exemple la protéine NPM/ALK dans les lymphomes anaplasiques à grandes cellules dont l'expression est associée à la présence de la translocation.

✚ **La microscopie électronique :**

Elle permet de préciser la différenciation d'une tumeur en visualisation des organes spécifiques.

✚ **La biologie moléculaire :**

Elle permet de rechercher un remaniement du gène de la chaîne lourde d'immunoglobuline ou du récepteur T dans les proliférations lymphoïdes, l'amplification d'un oncogène (comme le gène N-Myc dans les neuroblastomes), des pertes d'allèles ou de remaniement chromosomique spécifique dans une tumeur.

La cytogénétique :

Permet de réaliser un caryotype des cellules tumorales. Il s'agit d'une technique longue (15 jours), coûteuse et d'interprétation difficile. La présence d'une anomalie chromosomique spécifique peut permettre de préciser la nature d'une tumeur.

Hist. pronostic des tumeurs malignes

L'Anatomie pathologie permet d'apprécier le pronostic d'une tumeur.

Cette appréciation se fait par l'étude de deux paramètres anatomo-pathologiques : **le grade et le stade tumoral.**

➤ **Le grade histo-pronostique :**

Établit un score en fonction du degré d'anomalies nucléaires et cytoplasmiques, de la différenciation, du nombre de mitoses. Le grade histo-pronostique tente de qualifier le degré de malignité de la tumeur (le caractère du stroma, l'existence d'invasions vasculaires, de zones de nécrose). Ces critères morphologiques sont différents pour chaque type tumoral. Par convention, le grade est noté en chiffres arabes.

➤ **Le stade :**

Établit un score en fonction de l'extension de la tumeur. Chaque tumeur a son propre système d'évaluation du stade d'extension. Par convention, le stade est noté en chiffres romains.

L'O.M.S. a tenté d'harmoniser ces systèmes en proposant une classification dite TNM. La classification TNM tient compte de la taille de la tumeur primitive (T), de l'existence éventuelle de métastases ganglionnaires régionales (N) ou de métastase à distance (M). Elle peut être établie sur la base des données cliniques ou d'imagerie (TNM), ou à partir de l'examen anatomopathologique postopératoire d'organe ayant fait l'objet d'une exérèse chirurgicale (pTNM ; "p»signifiantes pathologies).

Bilan d'extension de la maladie

L'extension est l'un des facteurs du pronostic de la maladie et est déterminante dans le choix du traitement. Les stades d'extension sont soit cliniques après

l'investigation diagnostique, soit pathologique après chirurgie et étude histologique [88].

Aspects anatomo-pathologiques :

o Les Lymphomes Malins non Hodgkiniens

a) Macroscopie :

Le diagnostic se fait par l'examen histologique d'une lésion biopsie soit ganglion, soit localisation extra ganglionnaire. Il s'agit habituellement d'une biopsie ou d'une exérèse large de l'organe atteint. Avant toute fixation, il sera réalisé des empreintes pour l'étude cytologique; le ganglion est en général volumineux, blanchâtre, homogène en coupe. Les localisations viscérales sont très diverses. La localisation splénique primitive est rare ; à la coupe, la tumeur est soit massive et homogène refoulant le tissu splénique normal, soit multi nodulaire avec confluence de nodules de tailles variées. La localisation hépatique est fréquente, le plus souvent secondaire. Le foie peut être extérieurement normal ou peu augmenté en volume. En coupe, le parenchyme peut être normal ou parsemé de plusieurs nodules blanchâtres ou de masse volumineuses. Dans le tube digestif, il existe un épaississement blanchâtre de la paroi et des muqueuses. Il peut s'agir d'une atteinte localisée ou au contraire étendue. En surface on peut voir une ulcération.

b) Microscopie :

La classification histologique des lymphomes non hodgkiniens repose sur des critères cytologiques, architecturaux et sur le phénotype B ou T. Elle permet de distinguer des formes de "faible grade" et de "haut grade" histologique de malignité.

c) Caractères généraux :

Dans un ganglion l'architecture normale a disparu ; il ne persiste habituellement pas de structure folliculaire, pas de centre germinatif. La capsule est souvent dépassée par l'infiltration cellulaire lymphoïde qui atteint le tissu conjonctivo-adipeux périganglionnaire.

d) Formes architecturales :

Forme diffuse : en nappe, homogène, monomorphe de cellules lymphoïdes ;

Forme nodulaire ou folliculaire : faite d'amas, de nodules et de cellules lymphoïdes (centroblastes et centrocytes). Ces formes folliculaires ont habituellement un pronostic meilleur que les formes diffuses[89].

e) Aspects cytologiques

✚ **Lymphomes de " faible grade "** la prolifération tumorale peut être constituée de :

- ✓ lymphocytes, plasmocytes,
- ✓ petites cellules lymphoïdes clivées,

✚ **Lymphomes de " haut grade "**

- ✓ petites ou grandes cellules non clivées, (centroblastes)
- ✓ immunoblastes,
- ✓ lymphoblastes, ce qui individualise autant de types de lymphomes dont le pronostic s'aggrave du type lymphocytaire au type lymphoblastique.

o **Maladie de Hodgkin** [90],[91].

La maladie de Hodgkin est une maladie du système lymphatique. Elle se caractérise par une infiltration lymphocytaire pléomorphe de cellules géantes. Le diagnostic positif de la maladie de Hodgkin est un diagnostic histologique. Il est fait sur une biopsie ganglionnaire le plus souvent, qui retrouve une destruction partielle ou totale de l'architecture ganglionnaire et des cellules tumorales (cellules de Reed Sternberg) ou leur variante. La cellule de Reed Sternberg constitue la cellule de la maladie de Hodgkin. C'est une cellule de grande taille de 25-50 millimètre de diamètre avec un noyau volumineux, irrégulier et polylobé, dont la chromatine réticulée entoure plusieurs gros nucléoles cernés d'un halo clair, le cytoplasme est abondant, aux limites irrégulières, très basophile au Giemsa. On distingue quatre types histologiques selon la classification de (Lukes-Rye) :

- **Type I** : forme diffuse à prédominance lymphocytaire, peu de cellule de Sternberg.
- **Type II** : sclérose nodulaire, fibrose collagène, composition cellulaire variable.
- **Type III** : cellularité mixte : granulome, lymphocyte, cellules de Sternberg.
- **Type IV** : déplétion lymphocytaire (para granulome de Popema), nombreuses cellules de Sternberg, fibrose disséquante.

o **Néphroblastome (tumeur de wilms) [92].**

a) Macroscopie :

La tumeur se développe dans le parenchyme rénal en refoulant les cavités pyélocalicielles et l'uretère. Elle est le plus souvent unique, arrondie ou polylobée, habituellement polaire ou Centro-rénale. Souvent volumineuse 500 à 1000 gramme ou plus. Ces tumeurs à croissance rapide sont en partie nécrotiques et hémorragiques.

L'envahissement lymphatique est plus rare que l'extension veineuse. Le thrombus réno-cave et la colonisation hématogène se fait dans 80% des cas au niveau des poumons, foie, exceptionnellement dans le squelette.

b) Microscopie :

L'aspect histologique du néphroblastome reflète son origine. Les cellules multipotentielles du blastème métanéphrique : s'associent habituellement en proportion variables trois composantes, blastemateuse indifférenciée, épithéliale avec ébauche de différenciation et stromale. Les formes à histologie défavorable sont rencontrées dans moins de 10% des cas : les formes anaplasiques, rhabdoïdes, sarcomes à cellules clair et les formes blastemateuses prédominantes.

o **Neuroblastome.**

a) Macroscopie :

Le neuroblastome est une tumeur molle grisâtre, comportant des zones hémorragiques, des calcifications et parfois des pseudokystes ou une pseudocapsule. Elle est souvent mal limitée, envahissant les lymphatiques, le conjonctif et les organes de voisinage.

b) Microscopie :

Il s'agit d'une prolifération plus ou moins dense. La richesse du stroma, la différenciation, l'index mitotique et la présence de nodules permettent d'établir le score de Shimada sur les tumeurs examinées avant chimiothérapie. L'amplification de l'oncogène Nmyc au sein des cellules tumorales est l'un des facteurs pronostiques majeur [92].

o **Rétinoblastome** [93].

a) Macroscopie

A la coupe de l'œil fraîchement énuclée, la tumeur a l'aspect soit d'une masse blanchâtre ou friable glissante sous le couteau, soit d'un essaimage rosé diffus tapissant la rétine avec ou sans dissémination vitréenne. Cette tumeur peut infiltrer la chambre antérieure ; il est parfois possible d'apprécier l'extension extra oculaire (à travers la sclérotique et au nerf optique). Le nerf optique peut être augmenté de volume sur une partie plus ou moins importante de son trajet.

b) Microscopie.

La cellule type du rétinoblastome est une cellule de petite taille avec un noyau volumineux hyper chromatique, très basophile, pauvre en cytoplasme.

L'examen microscopique montre des aspects de différenciation multiple le plus souvent intriqué.

c) Rétinoblastome indifférencié :

La monotonie cellulaire est sa caractéristique essentielle ; les mitoses y sont nombreuses. L'architecture est dans l'ensemble trabéculaire ou pseudo glomérulaire.

d) Rétinoblastome différencié : il existe 3 groupes

e) Formes à rosettes de type Flexner-Wintersteiner :

Elles sont caractérisées par des formations arrondies constituées de cellules cylindriques disposées radialement autour d'une cavité centrale bordée par une fine cuticule.

f) Formes à rosettes de type humer- Wright :

Il s'agit aussi de formes arrondies, composées de cellules cubocylindriques soudées par leur pôle basal sans aucune lumière centrale identifiable.

g) Formes à fleurette :

Il s'agit là d'aspect non plus circulaire, mais arciforme, en bouquet constitué par la réunion de cellules émettant des prolongements très éosinophiles. Il peut y avoir la coexistence de plages indifférenciées et des zones de flequettes ou de rosettes et

s'accompagne de zones de nécrose et de micro calcifications. Ce processus tumoral peut présenter divers aspects architecturaux.

- **Forme exophytique** : se développe vers la choroïde en arrière.
- **Forme endophytique** : se développe vers la cavité vitrénne en donnant une masse bourgeonnante.
- **Forme infiltrant diffuse** est caractérisée par l'absence de masse tumorale et par une infiltration diffuse de la rétine, il existe une infiltration du corps ciliaire de l'iris, de la chambre antérieure, et un essaimage vitrén, le nerf optique est rarement atteint et la choroïde seulement 10% des cas.
- **La forme à foyer multiple** et les formes bilatérales montrent à l'examen microscopique un aspect superposable.

METHODOLOGIE

IV. Méthodologie

4.1. Cadre d'étude

L'étude s'est déroulée au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

- **La région de Sikasso :** La région de Sikasso est la troisième région administrative du Mali, elle occupe le sud du territoire national. Elle est limitée au nord par la région de Ségou, au sud par la république de Côte d'Ivoire, à l'est par le Burkina-Faso, au sud-ouest par la république de Guinée et au nord-ouest par la région de Koulikoro. Sa superficie est de 71790km², soit 5,80% du territoire national avec une densité de 37 habitants par km² [94].

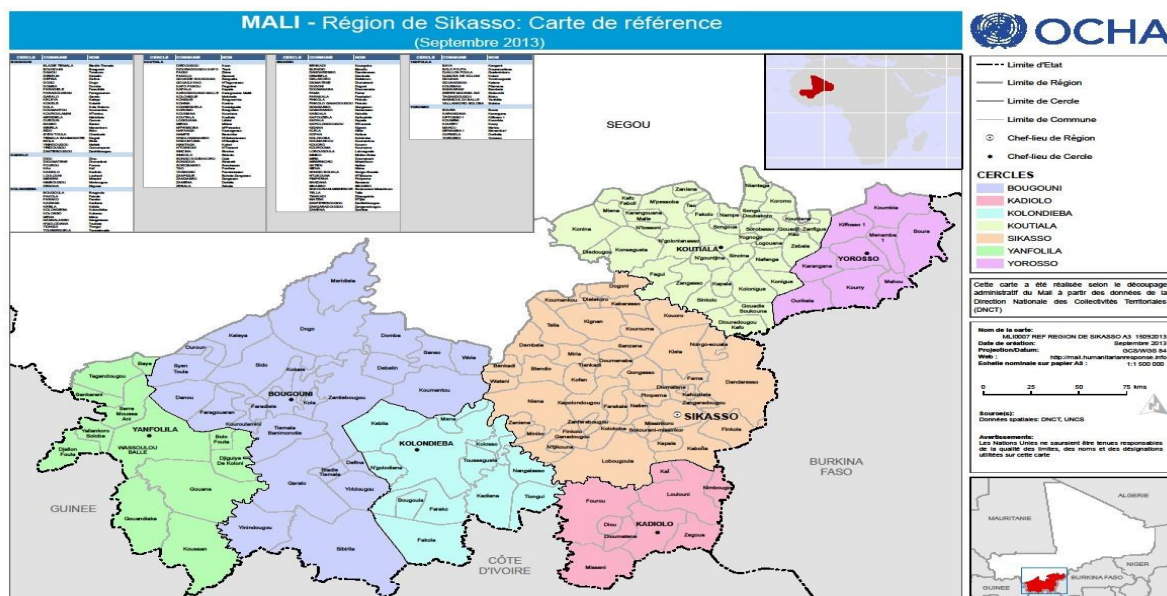


Figure 13: carte de la région de Sikasso Source: A office for the coordination of humanitarian Affairs: To learn more about OCHA'S activities, please visit <https://www.unocha.org/>.

Population :

Estimée à 3633000 habitants soit 18 % de la population malienne (2019)

Organisation sanitaire :en fait

Elle comprend une direction régionale de la santé ; dix CSREF ; deux hôpitaux ; 256 CSCOM fonctionnels ; 67 officines privées ; 24 cliniques privées, 67 cabinets médicaux, 15 centres paramédicaux (dont 2 centres de garnison).

Il faut signaler l'existence d'au moins 7 CSCOM et 145 dispensaires et maternités rurales hors carte sanitaire.

Le cercle de Sikasso couvre une superficie de 27500km² et est composé de 15 quartiers administratifs et 5 quartiers spontanés.

•Hôpital de Sikasso :

L'hôpital de Sikasso est situé au quartier Lafiabougou non loin du commissariat de police du 2^{ème} Arrondissement sur la route de Missirikoro en face du village CAN annexe.

Le service de pédiatrie Comprend :

- Une salle d'accueil et d'orientation
- Une salle de consultation d'urgence
- Deux salles de garde pour les infirmiers
- Une salle de garde des thésards
- Le bureau du chef de service
- Le bureau du surveillant de service
- Trois bureaux pour les Médecins
- Trois salles d'hospitalisation de 3^{ème} catégorie avec un total de 22 lits
- Deux salles d'hospitalisation VIP
- Une salle de néonatalogie avec 1 grand berceau, 10 petits berceaux, 3 tables chauffante 1 appareil de photothérapie, et 2 couveuses
- Une salle d'hospitalisation pour la Méthode Mère/kangourou avec 3 lits
- Une salle de consultation pour les prématurés en ambulatoire
- Une salle de soins
- Deux magasins et deux toilettes
- Une salle de linge
- Une salle d'accueil et d'orientation pour le tri des malades.
- Un bureau de consultation externe (BOX)
- Une salle de consultation et suivi PTME

Le service dispose de trois médecins pédiatres, Quatre thésards, cinq techniciens supérieurs de santé, trois techniciens de santé, ainsi que des infirmiers stagiaires des différentes écoles de formation sanitaire.

Les activités du service sont :

- Consultations externes
- La prise en charge des malades hospitalisés
- La prise en charge des enfants malnutries
- La prise en charge des prématurés
- La prise en charge des enfants drépanocytaires
- Suivi PTME
- Diagnostic et prise en charge des cancers de l'enfant
- Le staff quotidien et la RCP hebdomadaire
- Les consultations externes sont effectuées au box : de 08heures à 14heures
- Encadrement des thèses.
- Travaux de recherche clinique

4.2. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive avec collecte rétrospective des données allant du 1er Janvier 2018 au 31 décembre 2021 sur une durée de 4 ans.

4.3. Population d'étude

Notre étude avait concerné les enfants âgés de 0-15 ans diagnostiqués cliniquement, pour cancer dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

4.4. Critères d'inclusion et de non-inclusion

4.4.1. Critères d'inclusion

- Tous les enfants âgés de 0-15 ans admis dans le service de pédiatrie pour cancer pendant la période d'étude avec un dossier médical exploitable.

4.4.2. Critères de non-inclusion

- Enfants âgés de plus 15 ans
- Tout enfant présentant une autre maladie différente du cancer.

4.5. Variables mesurées

Les principaux paramètres étudiés sont les paramètres sociodémographiques (Age, sexe, ethnie, profession des parents et niveau socio-économique des parents, provenance,) ; Le délai de consultation ; les circonstances de découverte ; le type de cancer, les données biologiques (catécholamines, β HCG,) Anatomopathologie, le myélogramme

4.6. Définitions opérationnelles des variables

- **Définition des cas** : Notre étude avait concerné les dossiers des patients âgés de 0 à 15 ans, atteints de cancer diagnostiqués entre janvier 2018 et Décembre 2021 dans le service de Pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.
- **Conditions favorables** : c'est lorsque les parents ont des réserves alimentaires, pas de souci financier, vivre dans une maison avec de l'électricité, de robinet et la télévision[94].
- **Conditions défavorables** : c'est lorsque les parents vivent dans une maison à location ou en banco et en plus il n'y a pas de réserve alimentaire, pas d'électricité, pas l'eau minérale ni de robinet et avec des soucis financiers[94].

4.7. Supports et collecte des données

Nos données ont été enregistrées sur une fiche d'enquête à partir des dossiers médicaux.

4.8. La saisie et l'analyse des données

Nous avons utilisé le logiciel Word 2013 et SPSS version 20 pour la saisie et l'analyse des données.

Le test statistique utilisé est le test de Chi² l'association est jugée significative lorsque la probabilité $P < 0.05$.

4.9. Considération Ethique : La confidentialité et l'anonymat étaient respectés.

L'étude n'a bénéficié aucun financement de tierces personnes.

RESULTATS

V. RESULTATS :

1 .Fréquence :

Notre étude s'est déroulée du 1er Janvier 2018 au 31 décembre 2021 et a enregistré 136 malades sur 28275 consultations soit une fréquence de 0,48%.

2 . Caractéristiques socio démographiques :

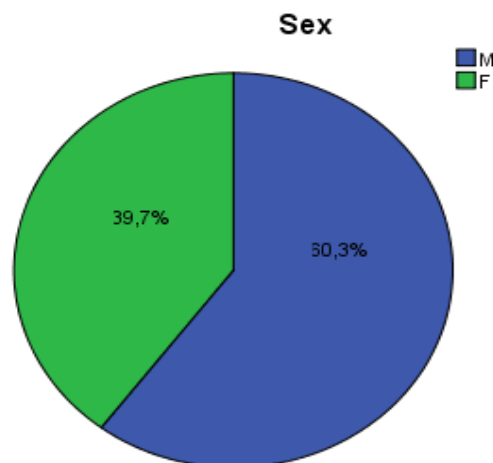
2.1. Age

Tableau VI: répartition des patients selon les tranches d'âge

Tranche d'âge (année)	Effectifs	Pourcentage
0 -1	17	12,5
2 -4	28	20,6
5 -9	42	30,9
10 -15	49	36,0
Total	136	100

La tranche d'âge de 10-15ans représentait 36% des cas.

2 .2.Diagramme 1 : Répartition des patients selon le sexe



Le sexe masculin a prédominé soit 60,3% de cas avec une sex-ratio égal à 1,52.

Figure14 : répartition des patients selon le sexe

2.3. Diagramme 2 : La répartition selon les tranches d'âge et le sexe

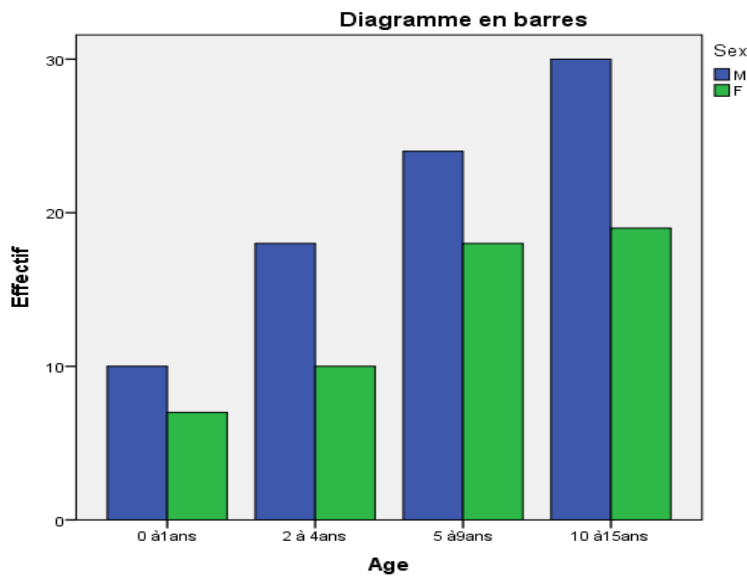


Figure15: répartition des patients par tranche d'âge et sexe.

Le sexe masculin a prédominé dans toutes les tranches d'âge.

2.4 .Ethnie :

Tableau VII: la répartition des patients selon le l'ethnie

Ethnies	Effectifs	Pourcentage
Bambara	16	11,8
Senoufo	93	68,4
Autres	2	1,5
Dogon	1	0,7
Malinké	1	0,7
Peulh	12	8,8
Mianka	11	8,1
Total	136	100

L'ethnie la plus représentée était senoufo soit 68,4%.

2.5. Profession pères :

Tableau VIII: répartition des patients selon la profession du père

Profession du père	Effectifs	Pourcentage
Commerçant	6	4,4
Cultivateur	82	60,3
Enseignant	1	0,7
Policier	2	1,5
Ouvrier	7	5,1
Autres	38	27,9
Total	136	100

Les cultivateurs représentaient 60,3% des cas.

2 .6. Profession Mère :

Tableau IX: répartition des patients selon la profession de leur mère

Profession de la mère	Effectifs	Pourcentage
Ménagère	103	75,7
Commerçante	3	2,2
Enseignante	9	6,6
Autres	21	15,4
Total	136	100

Plus de 75% des mères de nos patients étaient des ménagères.

2.7. Consanguite :

Tableau X: répartition des patients selon la consanguinité

Consanguinité	Effectifs	Pourcentage
Oui	11	8,1
Non	125	91,9
Total	136	100

La consanguinité n'était présente que chez 8,1% des patients.

2.8 Résidence :

Tableau XI: répartition des patients selon la résidence

Régions	Effectifs	Pourcentage
Bougouni	1	0,7
Koutiala	12	8,8
Cote d'ivoire	4	2,9
Sikasso	119	87,5
Total	136	100

87,5% de nos patients résidaient à Sikasso.

2.9 .Condition socioéconomique :

Tableau XII: répartition selon les conditions socio-économique

Conditions socioéconomique	Effectifs	Pourcentage
Favorable	46	33,8
Peu favorable	14	10,3
Défavorable	76	55,9
Total	136	100

Les patients venaient d'une famille à condition socio-économique défavorable dans 55,9%.

3. Caractéristiques cliniques :

3.1. Délais de consultation :

Tableau XIII: répartition des patients selon le délai de consultation (en mois)

Délais de consultation (mois)	Effectifs	Pourcentage
<12	133	97,8
12-23	1	0,7
24-35	2	1,5
Total	136	100

Le délai moyen était de 1,04mois.

3.2. Signe de découverte :

Tableau XIV: répartition des patients sellons le signe de découverte

Signes de découvertes	Effectifs	Pourcentage
Masse	40	29,4
Adénopathie	6	4,4
Leucocorie	30	22,1
Pâleur	33	24,3
Exophtalmie	10	7,4
HTIC	10	7,4
Hémorragie	2	1,5
Douleur	1	0,7
Fièvre	4	2,9
Total	136	100

La masse était le signe de découverte dans 29,4%.

3.3. La réalisation du myélogramme :

Tableau XV : la répartition des patients selon la réalisation du myélogramme

Myélogramme	Effectifs	Pourcentage
Oui	27	19,8
Non	109	80,1
Total	136	100

Le myélogramme n'avait été réalisé que 14,7% des patients

3.4. Dosage des β HCG :

Tableau XVI: la répartition des patients selon les résultats du dosage de la β HCG

β HCG :	Effectifs	Pourcentage
Normal	2	1,5
Anormal	3	2,2
Non fait	131	96,3
Total	136	100

Le dosage des β HCG réalisé chez 3,7% des patients, était anormal chez 2,2%.

3.5. Dosage des catécholamines :

Tableau XVII: la répartition des patients selon les résultats du dosage des catécholamines

Catécholamine	Effectifs	Pourcentage
Normal	2	1,5
Anormal	1	0,7
Non fait	133	97,8
Total	136	100

Le dosage des catécholamines réalisé chez 2,2% des patients, était anormal chez 0,7 %.

3.6. La cytologie :

Tableau XVIII: la répartition des patients selon la cytologie

Cytologie	Effectifs	Pourcentage
Oui	39	28,7
Non	97	71,3
Total	136	100

Les patients avaient bénéficiés d'une cytologie dans 28,7%.

3.7. L'échographie :

Tableau XIX: répartition des patients selon la réalisation de l'échographie

Echographie	Effectifs	Pourcentage
Oui	56	41,2
Non	80	58,8
Total	136	100

L'échographie avait été réalisée chez 41,2% des patients.

3.8. La radiographie :

Tableau XX: répartition des patients selon la réalisation de la radio

Rx thorax de face	Effectifs	Pourcentage
Oui	36	26,5
Non	100	73,5
Total	136	100

La radio avait été réalisée chez 26,5%.

3.9. Fond d'œil :

Tableau XXI: répartition des patients selon la réalisation du fond d'œil

Fond d'œil	Effectifs	Pourcentage
Oui	20	14,7
Non	116	85,3
Total	136	100

Le fond d'œil avait été réalisé chez 14,7%

3.10. Scanner :

Tableau XXII: répartition des patients selon la réalisation du scanner

Scanner	Effectifs	Pourcentage
Oui	29	21,3
Non	107	78,7
Total	136	100

Le scanner avait été réalisé chez 21,3% des patients.

3.11. Anatomopathologie :

Tableau XXIII: répartition des patients selon la réalisation de l'anatomopathologie

Anatomopathologie	Effectifs	Pourcentage
Oui	7	5,1
Non	129	94,9
Total	136	100

L'anatomopathologie n'a été réalisée que chez 5,1% de nos patients.

3.12. Type Cancer :

Tableau XXIV: répartition des patients selon le type de cancer

Type de Tumeur	Effectifs	Pourcentage (%)
LB	45	33,1
LAL	22	16,2
RB	20	14,7
Tumeur rénales	17	12,5
Tumeur cérébrale	11	8,1
MDH	6	4,4
LAM	5	3,7
RMS	3	2,2
Tumeur germinale	3	2,2
Ostéosarcome	2	1,5
Neuroblastome	1	0,7
Hépatoblastome	1	0,7
Total	136	100

Le lymphome de burkitt a occupé la première place avec 33,1% de l'ensemble des cancers.

4. Etude analytique

4.1. Type de cancer et tranche d'âge :

Tableau XXV: répartition des patients selon le type de tumeur et par tranche d'âge

Type de tumeur	Age en (année)				Total
	0 -1	2 - 4	5 -9	10 -15	
Tumeur cérébrale	0	0	7	4	11
Hépatoblastome	1	0	0	0	1
Neuroblastome	0	0	0	1	1
LAM	0	0	1	4	5
LAL	1	1	10	10	22
MDH	0	0	6	0	6
RB	5	15	0	0	20
LB	0	9	9	27	45
Tumeur germinale	0	0	2	1	3
Ostéosarcome	1	1	0	0	2
RMS	3	0	0	0	3
Tumeur rénales	6	2	7	2	17
Total	17	28	42	49	136

$p=0,000$ avec une valeur $<0,05$ qui montre qu'il y'a corrélation significative entre l'âge et la survenue du cancer.

Le LB et les leucémies sont plus fréquentes dans la tranche d'âge de 10-15ans et le RB dans la tranche 2-4 ans.

4.2. Type de tumeur et selon le sexe :

Tableau XXVI: répartition des patients par type de tumeur et selon le sexe

Type cancer	Sexe		Total
	M	F	
Tumeur rénales	8	9	17
RMS	3	0	3
Ostéosarcome	2	0	2
Tumeur germinale	2	1	3
LB	25	20	45
RB	14	6	20
MDH	3	3	6
LAL	13	9	22
LAM	4	1	5
Neuroblastome	1	0	1
Hépatoblastome	1	0	1
Tumeur Cérébrale	6	5	11
Total	82	54	136

Nous avons une prédominance masculine globalement avec un sexe ratio de 1, 25.

4.3. Type de tumeur et Délais de consultation :

Tableau XXVII: répartition des patients selon le type de tumeur et les délais de consultation

Type cancer	délais consultation en (mois)			Total
	<12	12-23	24-35	
Tumeur rénales	16	1	0	17
RMS	3	0	0	3
Ostéosarcome	2	0	0	2
Tumeur germinale	3	0	0	3
LB	44	0	1	45
RB	20	0	0	20
MDH	6	0	0	6
LAL	21	0	1	22
LAM	5	0	0	5
Neuroblastome	1	0	0	1
Hépatoblastome	1	0	0	1
Tumeur Cérébrale	11	0	0	11
Total	133	1	2	136

La plus part de cancers étaient diagnostiques avant les 12mois soit 97,8%, avec une prédominance des lymphomes de burkitt soit 33,1%.

4.4 . Type de tumeur et Profession des parents :

Tableau XXIX: répartition des patients selon le type de tumeur et la profession des parents.

Types De Tumeurs	Profession père						Total
	Commerçant	Cultivateur	Enseignant	Policier	Ouvrier	Autres	
Tumeur Rénales	3	7	0	1	0	6	17
RMS	0	1	0	0	0	2	3
Ostéosarcome	0	1	0	0	1	0	2
Tumeur Germinale	0	2	0	0	0	1	3
LB	1	25	0	1	2	16	45
RB	0	16	0	0	2	2	20
MDH	1	3	0	0	0	2	6
LAL	0	18	0	0	1	3	22
LAM	0	3	1	0	0	1	5
Neuroblastome	0	1	0	0	0	0	1
Hépatoblastome	1	0	0	0	0	0	1
Tumeur Cérébrale	0	5	0	0	1	5	11
Total	6	82	1	2	7	38	136

P=0,003 qui montre une corrélation significative entre la profession cultivateur et la survenue des cancers.

Les patients de père ayant pour profession cultivateur étaient les plus touchés dans 60,3% avec une prédominance des LB soit 30,5% des cas.

4.5. Reference :

Tableau XXVIII : répartition des patients selon la référence

Reference	Effectifs	Pourcentage
Oui	117	86,0
Non	19	14,0
Total	136	100,0

Les patients ont été référer à l'unité d'onco-pédiatrique de Bamako dans 86%.

**COMMENTAIRES
ET DISCUSSION**

VIII. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS :

1. Force de l'étude

Une des forces de l'étude est que c'est la première étude dans la région de Sikasso sur l'épidémiologie des cancers de l'enfant.

2. Limite de l'étude :

Comme toutes les études rétrospectives, notre étude avait des limites suivantes.

- Le non complétude des dossiers médicaux
- Le mauvais remplissage (ou la mauvaise tenue du registre de consultation).
- La difficulté d'accès des parents au téléphone pour prendre des informations.

Toutes ces limites ne nous avait pas permis d'inclure tous les patients atteints de cancer.

3. Données sociodémographique:

a) Fréquence

En 4 ans, 136 cas cancers de l'enfant ont été recensés, ce qui représentait 0,48% des consultations pendant cette période .Une étude faite sur les cancers de l'enfant à l'INRSP par MOUNKORO.M a permis de colliger 168 cancers de l'enfant sur 3884 cas diagnostiqués de 1999-2005 ; ce qui a représenté un taux de 4,3% [4]. KAMATE et al en 2004 avaient trouvé 3,5%[95].Les études réalisés en Afrique décrivent des taux variables . Les taux décrits étaient respectivement 2,4% en côte d'ivoire ; 5,8% au Congo ; 0,3% au Sénégal ; 7,3% en Guinée ; et 17,5% en Gambie [15] [96] [95] . Pour l'OMS la proportion des cancers pédiatriques est d'environ 1% [97] .Cette différence pourrait être recherchée soit dans les sources d'informations soit dans les facteurs étiologiques notamment infectieux et environnementaux.

b) Sexe :

Le sexe masculin a prédominé dans notre étude avec 60,3% des cas et un sex-ratio de 1,52.Ce résultat est similaire à celui observés en Afrique : au Sénégal 1,2 [96] ; 1,7 au Nigeria ; 1,3 en Algérie et à Brazzaville [98] ; B. TOGO, et al en 2014 au CHU de Gabriel Toure retrouvaient un sexe ratio de 1,56 [1]. Des hypothèses sur

une meilleure accessibilité du garçon aux soins [99], le rôle des facteurs génétiques et environnementaux doit être exploré [100].

c) Tranche d'Age :

Nous avons observé un pic entre 10-15 ans (36%). Ce résultat est similaire à ceux de MOUNKORO.M en 2007 avait trouvé un pic entre 11-15 ans [4].

KAMATE et al en 2004 avaient trouvé deux pics entre 4-7 et 12-15 ans [95].

d) Profession des parents :

Dans notre étude, les pères paysans et les mères ménagères ont été les plus représentés avec, respectivement : 60,3% et 75,7%. Ceci pourrait expliquer les problèmes de prise en charge.

❖ les aspects cliniques des cancers de l'enfant.

a) Base de diagnostic :

Dans notre étude le taux de confirmation diagnostique par l'examen histocytologique était de 5,1%.

KAMATE et al en 2004 ont trouvé 83,2% [95] ; MOUNKORO.M en 2007 a trouvé 100% [4]. D'autres séries Africaines ont trouvé les taux suivants : au Sénégal 88% [96] ; 79% en Côte d'Ivoire ; 60,6% en Guinée et 22,7% en Gambie [14]. Nos résultats sont différents de ceux décrits dans la littérature. Cette différence pourrait s'expliquer par l'absence d'un plateau technique permettant une confirmation diagnostique à l'hôpital de Sikasso. Ailleurs, le diagnostic était effectué par l'analyse conjointe de la clinique et de l'imagerie.

b) Localisation de la tumeur :

Les localisations les plus fréquentes ont été : intra abdominale, rénale, avec respectivement : 55%, 14,7%.

Au Mali MOUNKORO.M en 2007 a trouvé respectivement : 15,5%, 33,3% pour le rein et le nodule lymphatique, qui se rapprochaient de ceux retrouvés par KAMATE et al en 2004 ; avec respectivement : 37%, 22,7%, pour le ganglion et le rein, [4],[95].

c) Types de tumeurs :

Les lymphomes ont occupé la première place avec 37,5% de l'ensemble des cancers soit (33,1% pour les LNH et 4,4% pour les MDH). Ce taux confirme ceux retrouvés au Mali par MOUNKORO.M en 2007 avec 51,2% pour l'ensemble des tumeurs avec respectivement 39,9% pour les LNH et 11,3% pour le lymphome de Hodgkin et par KAMATE et al en 2004 49,5% pour l'ensemble des lymphomes avec respectivement 39,4% pour les LNH et 10,1% pour la MDH[4][95]. B.TOGO, ET AL en 2014 au Gabriel Toure ont trouvés les lymphomes malins non hodgkiniens (LNH) 33,5 %, et la maladie de Hodgkin (MDH) 4,9 %[1].L'âge moyen des patients atteints de lymphomes dans notre série est de 11ans, avec une prédominance masculine .Ceci est comparable à l'âge moyen retrouvé par MOUNKORO en 2007 qui était de 8 ans avec une prédominance masculine [4]. Cet âge concorde avec les données de la littérature selon lesquelles les lymphomes sont exceptionnels avant l'âge de 2 ans et qu'il existe une prédominance masculine [101] . Les LNH étaient de type Burkitt dans la majorité des cas. C'est le type de lymphome le plus fréquent chez l'enfant en Afrique subsaharienne. Le mode de révélation des LB était une tuméfaction maxillaire et masse Inta abdominales. Dans notre étude le LB a représenté 33.1% de l'ensemble des cancers la littérature rapporte qu'il est le plus fréquent des tumeurs solides malignes de l'enfant en Afrique et en Nouvelle-Guinée. En effet il représente 30-60% des cancers de l'enfant avec une incidence très élevée au Nigeria plus de 80% des cas des tumeurs solides de l'enfant [15],[16].Ceci pourrait s'expliquer par la grande variabilité géographique des cancers. Le rétinoblastome et les tumeurs rénales ont représenté respectivement 14,7% et 12,05%. Ces taux sont similaires à ceux retrouvés au Sénégal par KA et al en 2003 qui ont trouvés respectivement 12,3% et 16,1% pour le rétinoblastome et le néphroblastome [96].

Dans notre série nous n'avons retrouvé que 0,7% pour le neuroblastome MOUNKORO en 2007 avait trouvé 2,3% [4] . Au Sénégal KA et al avaient trouvé 4,6% [96] ; alors que la littérature rapporte qu'il représente 8% des cancers de l'enfant [20]. Les tumeurs cérébrales, seconde étiologie des cancers de l'enfant en

France environ (20%) [20], n'ont représenté que 8,1%. Dans notre série, nous avons trouvés : 2,2% de rhabdomyosarcome durant la période d'étude. Au Sénégal KA et al en 2003 ont trouvé respectivement 4,6% ; 4% pour les tumeurs cérébrales et les rhabdomyosarcomes [96]. les tumeurs germinales n'ont représenté que 2,2%% des cas dans notre étude.

Les leucémies ont représenté dans notre série 19,9% des cas. Ce taux est supérieur à celui du registre de la Lorraine qui était de 3,2% [97].

Au Mali, KAMATE et al en 2004 avaient trouvé 1,7% [95] ; MOUNKORO.M en 2007 a trouvé 7,1%. Cette différence pourrait s'expliquer par la possibilité de réalisation et la lecture des lames de myélogramme dans un très bref délai au service. Dans notre série nous avons constaté deux pics de fréquence des leucémies entre 5-9 ans et 10-15 ans ce résultat est similaire à celui de MOUNKORO.M en 2007 avait trouvé un pic entre 11-15ans [4].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

1. CONCLUSION :

Notre étude est la première dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso sur l'épidémiologie des cancers de l'enfant.

La fréquence des cancers diagnostiques dans le service de pédiatrie durant notre période d'étude est 0,48%. L'ethnie la plus représentée était senoufo avec une condition socioéconomique défavorable. Les lymphomes Burkitt étaient le type de cancer le plus retrouvé. L'insuffisance du plateau technique pour la confirmation diagnostique a été le principal handicap pour une prise en charge efficace de cancers.

En conséquence, des études sur l'impact sociodémographique et infectieuse sur la survenue des cancers chez l'enfant, le devenir des enfants diagnostiqués pour cancer doivent être envisagés lorsqu'elles visent à améliorer la prise en charge des cancers à l'hôpital de Sikasso.

2. RECOMMANDATIONS

Au terme de notre étude, nous formulons les recommandations suivantes :

Au Ministère de la santé et du développement social :

- ❖ Elaborer un plan cancer au Mali
- ❖ Assurer la gratuité de la prise en charge des cancers (examens complémentaires chimiothérapie et les gestes chirurgicaux) afin d'améliorer le pronostic ;
- ❖ Promouvoir la formation de médecins à profil hémato-oncologique pour assurer une prise en charge précoce et efficiente des patients ;
- ❖ Appliquer le plan cancer à l'hôpital de Sikasso
- ❖ Promouvoir la création d'un service hémato oncologie à Sikasso.
- ❖ Promouvoir la création d'un service d'anatomie et cytologie pathologie.
- ❖ Faires des campagnes de sensibilisations et d'informations à l'endroit de la Population et du personnel soignant pour permettre un diagnostic précoce.
- ❖ Financer les formations sur le diagnostic précoce du cancer de l'enfant

A la Direction de l'hôpital de Sikasso :

- ❖ Doter le service de pédiatrie d'équipement adapté pour une meilleure prise en charge des enfants atteints de cancer.
- ❖ Assurer le service d'un pédopsychiatre.
- ❖ Mettre en place les outils de confirmation diagnostic des cancers.

Personnel sanitaire :

- ❖ Promouvoir une prise en charge pluridisciplinaire des enfants cancéreux ;
- ❖ Référer les patients suspects ou atteints de tumeurs le plus rapidement possible, afin d'augmenter les chances de guérison.

A la population :

- ❖ Faire consulter les enfants devant tous signes cliniques faisant suspecter un cancer. Promouvoir la création d'association d'aide aux enfants atteints de cancer.

**REFERENCE
BIBLIOGRAPHIQUE**

VIII. REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

1. B. TOGO, ET AL. Épidémiologie et pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel-Touré de Bamako (Mali) Médecine et Santé Tropicales, Vol. 24, N 1 - janvier-février-mars 2014.
2. Jéhannin-Ligier K, Dantony E, Bossard N, Molinié F, Defossez G, Daubisse-Marliac L, et al. Projection de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine en 2017. Saint-Maurice : Santé Publique France, 2017.
3. Parkin D M. Whelan S L, Ferlay J, Teppol et al. Cancer in 5 continents Vol. VIII. IARC Scientific Publications 2002; 155: 87-101.
4. Mounkoro M. Epidémiologie et histopathologie des cancers de l'enfant à l'INRSP à propos de 168 cas. Thèse de Médecine. Bamako, 2007: 38-49.
5. Coulibaly B. Etude épidémiologique et anatomo-clinique des cancers de l'enfant dans les hôpitaux Bamako et de Kati. Thèse de Médecine Bamako, 2011 : 21-83.
6. Abadie C, Brugières L, Gauthier-Villars M. Syndromes de prédisposition génétique aux cancers de l'enfant. La Revue du praticien. 2014 ;64(9):12735.
7. G. Cornu. Progrès dans le traitement des hémopathies malignes et cancers de l'enfant. Louvain Med. 2000. 119 : s14-s17.
8. OMS en collaboration avec l'association internationale pour l'étude de la douleur. Traitement de la douleur cancéreuse et des soins palliatifs chez l'enfant Genève 1999 ; p : 1.
9. Tuina HN. Les cancers de l'enfant aux centres hospitaliers universitaires Yalgado Ouédraogo et pédiatrique Charles De Gaulle : épidémiologie et prise en charge, a propos de 321 cas.
10. J Diebold, J.-P. Camilleri, M. Reynes et al. Anatomie pathologique générale. Editions Médicales Internationales 1991 ; 2 : 236-268.
11. ALEXANDRE J Cancer : épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification. La Collection Hippocrate, (servier) cancérologie. 2005 ; 1-10-138.
12. Binetj L, Maloum K, Leblond V et al. Leucémie lymphoïde chronique ; 1999 www.sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/alpesmed/corpus.htm.
13. Tumeurs abdominales de l'enfant www.unimedia.fr/homepage/oncopediatrie/c012/htm.

14. Parkin D M, Ferlay J, Hamdi-Cherif M et al. Cancer in Africa. IARC Scientific Publications. IARC Press Lyon 2003; 153.
15. J.F.Peko, G.Moyen & C. Gombe-Mbalawa. Les tumeurs solides malignes de l'enfant à Brazzaville:Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques.Bull Soc Pathol. Exot, 2004 ; 97 : 2,117-188.
16. Plantaz, D. Particularités épidémiologiques des cancers chez l'enfant Www-santé.ujf-grenoble.fr/SANTE/.
17. FREDMAN DL, KADAN-LOTTICK NS, WHITTON J et al. Increased risk of cancer among siblings of long-term childhood cancer survivors: a report from the childhood cancer survivor study. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 2005, 14:1922-1927.
18. HAWKINS MM, DRAPER GJ, WINTER DL, Cancer in the offspring of survivors of childhood leukemia and non-Hodgkin lymphomas. Br J Cancer, 1995, 71:1335-1339.
19. Andrieu J-M, Fridman W H, Lagarde AE et al.Biologie des cancers.ELLIPSES/AUPELF Paris 1991; 2: 56, 104, 265.
20. C Bergeron Le cancer de l'enfant 2000.
21. Baer MR. Management of unusual presentations of acute leukemia. Hematol Oncol Clin, North Am 1993 ; 7 : 275-292.
22. NAROD SA, HAWKINS MM ROBERTSON CM STILLER CA. Congenital anomalies and childhood cancer in Great Britain. Am J Hum Genet, 1997,60:474-485.
23. HEATHCOTT RW, MORISON IM, GUBLER MC et al.A review of the phenotypic variation due to the densys-Drash syndrome-associated germline WT1 mutation R362X. Hum Mutat, 2002, 19: 462.
24. HISADA M, GARBER JE, FUNG CY et al . Multiple primary cancers in families with Li-Fraumeni syndrome. J Natl Cancer Inst, 1998, 90:606-611.
25. LI FP, FRAUMENI JF , MULVIHILL JJ et al. A cancer family syndrome in twenty-four kindreds. Cancer Res, 1988, 48:5358-5362.
26. Fouzia M.A Diagnostic précoce des cancers de l'enfant au Maroc. Collection Médecine Science et santé Empreinte Edition 2008 ; 2136 p142.

27. Cotran R.S, Kumar V, Robibins S.L Bases Pathologiques morphologiques et physiologiques des maladies. 3ème édition, Piccin Nuova 2000 ; 1619 p.
28. Sommelet D, Lacour B, Clavel J. Epidemiologie des cancers de l'enfant Bull Acad .Natlé Med.2003 ;187(4) :8-13.
29. Saraux H, C Lemasson, H Offret GR. Anatomie et histologie de l'oeil [Internet]. 1982 [cited 2020 Apr 23]. Available from: <https://www.amazon.fr/Anatomie-histologie-loeil-Henry-Saraux/dp/2225756473>.
30. Chefchaoui MC, L. Hessissen, F. Msefer Alaoui AB. Prise en charge du rétinoblastome. Rev Marocaine des Mal l'enfant. 2004;4:80–4.
31. Chak, Melanie, Angela Wade AJSR. Long-term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract: Findings of the British Congenital Cataract Study. Investig Ophthalmol Vis Sci. 2006;47(10):4262–9.
32. Linn Murphree. Rétinoblastome intraoculaire: le cas d'une nouvelle classification de groupe - PubMed [Internet]. 2005 [cited 2020 Apr 23]. p. 41–53. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15763190/>.
33. Lincoff H , J McLean RL. Le traitement cryochirurgical des tumeurs intraoculaires - PubMed [Internet]. 1967 [cited 2020 Apr 23]. p. 389-99. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6019526/>.
34. Sow F. Prise en charge du rétinoblastome unilatéral l'intraoculaire a l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE de Bamako. Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako, N° 15M174; 2015.
35. Houston SK, Wykoff CC, Berrocal AM, Hess DJ, Murray TG. Lasers for the treatment of intraocular tumors. Lasers Med Sci. 2013;28(3):1025–34.
36. Boucliers JA BC. Traitement du rétinoblastome par photocoagulation - PubMed [Internet]. 1990 [cited 2020 Apr 23]. p. 951–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2084992/>.
37. Shields CL, Santos MCM, Diniz W, Gündüz K, Mercado G, Cater JR, et al. Thermotherapy for retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 1999;117(7):885–93.
38. Hernandez JC 1 , Brady LW , Shields CL , Shields JA DP. Traitement conservateur du rétinoblastome. L'utilisation de la curiethérapie sur plaque.

- Résumé - Europe PMC [Internet]. 1993 [cited 2020 Apr 23]. p. 397–401. Available from: <https://europepmc.org/article/med/8213621>.

39. Lorrain M, Zucker PJ-M, Honoraire C, Fondateur M, Lorrain MM. Compte- rendu de l'Assemblée Générale de Rétinostop du samedi 19 janvier 2013 (1. J Rétinoscope. 2013;2013:1–20.
40. Doz F, Neuenschwander S, Plantaz D, Courbon B, Gentet JC, Bouffet E, et al. Etoposide and carboplatin in extraocular retinoblastoma: A study by the Société Française d'Oncologie Pédiatrique. *J Clin Oncol*. 1995;13(4):902– 9.
41. Oussedik N. Le rétinoblastome et son traitement. Thèse pour l'obtention du diplôme de doctorat en sciences médicales, faculté de médecine d'Alger année 2002.
42. Mhamed Harif. Le cancer chez l'enfant. Aspects pratiques. Maroc : Imprimerie l'union, juillet 2012 : 87 - 96.
43. RubanBP? Chen CJ, Morgan TW, et al. Congenital mesoblasticnephronat(12 ;15) is associated with ETV6-NTRK3 genre fusion: cytogenetic and molecular relationship to congenital (infantile) fibrosarcoma. *Am J Pathol* 19978 ; 153 : 1451-8.
44. VALAYER J, LEMERLE J, GUBLER JP. Tumeurs du rein; encyclo Med.Chir. Paris : Pédiatrie 4088 D10 3 ; 1980 ;p: 45-57.
45. Perilongo G, Shafford EA. Liver tumours. *Eur J Cancer* 1999, 35 : 953-9.
46. Wu JT, Blook L, Sudar K. Serum alpha fetoprotein (AFP) levels in normal infants. *PediatrRes* 1981 ; 15 : 50-2.
47. Perilongo G, S hafford E, Plaschkes J, Liver Tumour Study Group of the International Society of Paediatric Oncology. SIOPEL trials usingpreoperativechemotherapy in hepatoblastoma. *Lancet Oncol* 2000 ;1 : 94-100.
48. Laithier V, Brugières L, Gauthier F. Tumeurs malignes primitives du foie de l'enfant. In : Kalifa C, Oberlin O, Pein F, Hartmann O, Lemerle J, eds. *Cancers de l'enfant*. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 2008 : 321-7.
49. Ruge M, Sonogo F, Pollice L, Perilongo G, Guido M, Basso G et al. Hepatoblastoma: DNA nuclear content, proliferative indices, and pathology. *Liver* 1998 ; 18 : 128-33.

50. Averill LW, Acikgoz G, Miller RE, Kandula VVR, Epelman M. Update on Pediatric Leukemia and Lymphoma Imaging. *Semin Ultrasound CT MRI* 2013;34:578-599.
51. Brousse N, Vasiliu V, Michon J, Canioni D. Lymphomes non hodgkiniens de l'enfant. *Ann Pathol.* 2004;24:574- 86.
52. Patte C. Les lymphomes malins non-hodgkiniens de l'enfant. *Oncologie.* 2006; 8:543–545.
53. Emile J F, Leteurtre E, Guyétant S. Pathologie générale : Collège universitaire français des pathologistes. Ed masson. Paris, 2007 : 161-177.
54. Diebold J, Camilleri J. P, Reynes M. et al. Anatomie pathologique générale. Editions Médicales Internationales 1991; 2: 236-268.
55. Oberlin O, Leverger G et al. Maladie de Hodgkin. In : cancers de l'enfant Paris : Flammarion, 1989 : 314-331.
56. Remy Gressin. La maladie de Hodgkin (164b) : [http:// www- sante.ujf – grenoble. Fr / SANTE/ Corpus Médical / faculté de Médecine de Grenoble](http://www-sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/Corpus_Médical/faculté_de_Médecine_de_Grenoble) février 2005, 6p.
57. Dorffel W, Luders H et al. Preliminary results of the multicenter trial GPOH-HD 95 for the treatment of Hodgkin's disease in children and adolescents: analysis and out look. *Klein Padiatr* 2003; 215(3): 139-145.
58. BOISSEL N Leucémies aiguës. La collection Hippocrate (servier) hématologie. 2005 ; 1-10-162, 17p.
59. HARRIS N.L, JAFFE E.S, DIEBOLD J et coll. World Health Organization classification of neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues: report of the clinical advisory committee meeting Airlie House, Virginia, November 1997. *J Clin Oncol* 1999; 17: 3835-3849.
60. Berard PM, Chotel F. Ostéosarcomes de l'enfant. *Onco Ped.* 2006 ; 8(6) : 545-550. PubMed | Google Scholar.
61. Gentet JC, Bouvier C, Pillon P, Jouve JL, Lautraite C, Coze C et al. Ostéosarcomes. *Med Ther Ped.* 2002; 3 (5): 169-173. PubMed | Google Scholar.
62. Leverger G, Touzet P. Traitement de tumeurs osseuses malignes de l'enfant: ostéosarcomes et sarcome d'Ewing. *Bull Cancer Radiother.* 1994; 81(4): 402-408. PubMed | Google Scholar.

63. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazard of the biopsy revisited. *J Bone Joint Surg* 1996;78:656-63.
64. Kalifa C, Oberlin O, Pein F, Hartmann O, Lemerle J. (2008) *Cancers de l'enfant*. Paris, France: Flammarion Médecine-Sciences.
65. Ruymann FB, Maddux HR, Ragab A et al. Congenital anomalies associated with rhabdomyosarcoma an autopsy Studies of 115 cases. A report from the intergroup Rhabdomyosarcoma Study committee (representing the children's cancer study group, and, the pediatric oncology group, the United Kingdom children cancer Study Group, and the pediatric Intergroup Statistical Center). *Med Pediatr Oncol*, 1988, 16: 33-39.
66. Malkin D, Li FP, Strong LC et al. Germ line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms [see comments]. *Science*, 1990,250 :1233-1238.
67. Cavazzana AO, Schmidt D, Ninfo V et al. Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16 :229-235.
- 68.[68] Newton WAJ, Gehan EA, Webber BL et al. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classification an intergroup Rhabdomyosarcoma study cancer, 1995, 76: 1073-1085.
69. Voorhess, M. L. & Gardner, L. I. Urinary excretion of norepinephrine, epinephrine and 3-methoxy-4-hydroxymandelic acid by children with neuroblastoma. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism* 21, 321-335, doi:10.1210/jcem-21-3-321 (1961).
70. Williams, C. M. & Greer, M. Homovanillic acid and vanilmandelic acid in diagnosis of neuroblastoma. *JAMA : the journal of the American Medical Association* 183, 836-840 (1963).
71. Yamamoto, K. et al. Mass screening and age-specific incidence of neuroblastoma in Saitama Prefecture, Japan. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 13, 2033-2038 (1995).
72. Schilling, F. H. et al. Neuroblastoma screening at one year of age. *The New England journal of medicine* 346, 1047-1053, doi:10.1056/NEJMoa012277 (2002).
73. Woods, W. G. et al. Screening of infants and mortality due to neuroblastoma. *The New England journal of medicine* 346, 1041-1046, doi:10.1056/NEJMoa012387 (2002).

74. Brodeur, G. M. et al. Biological aspects of neuroblastomas identified by mass screening in Quebec. *Medical and pediatric oncology* 36, 157-159, doi:10.1002/1096-911X(20010101)36:1<157::AID-MPO1038>3.0.CO;2-F (2001).
75. Maris, J. M. Recent advances in neuroblastoma. *The New England journal of medicine* 362, 2202-2211, doi:10.1056/NEJMra0804577 (2010).
76. De Bernardi, B. et al. Neuroblastoma with symptomatic spinal cord compression at diagnosis: treatment and results with 76 cases. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 19, 183-190 (2001).
77. DuBois, S. G. et al. Metastatic sites in stage IV and IVS neuroblastoma correlate with age, tumor biology, and survival. *Journal of pediatric hematology/oncology* 21, 181-189 (1999).
78. Park, J. R., Eggert, A. & Caron, H. Neuroblastoma: biology, prognosis, and treatment. *Hematology/oncology clinics of North America* 24, 65-86, doi:10.1016/j.hoc.2009.11.011 (2010).
79. Evans, A. E. et al. A review of 17 IV-S neuroblastoma patients at the children's hospital of philadelphia. *Cancer* 45, 833-839 (1980).
80. Escobar, M. A. et al. Long-term outcomes in patients with stage IV neuroblastoma. *Journal of pediatric surgery* 41, 377-381, doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.11.032 (2006).
81. DeVita, V. T., Lawrence, T. S., Rosenberg, S. A., DePinho, R. A. & Weinberg, R. A. DeVita, Hellman, and Rosenberg's *Cancer: Principles & Practice of Oncology*. (Lippincott Williams & Wilkins, 2011).
82. Brodeur, G. M. et al. International criteria for diagnosis, staging, and response to treatment in patients with neuroblastoma. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 6, 1874-1881 (1988).
83. Cohn, S. L. et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) classification system: an INRG Task Force report. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 27, 289-297, doi:10.1200/JCO.2008.16.6785 (2009).
84. Davidoff, A. M. Neuroblastoma. *Seminars in pediatric surgery* 21, 2-14, doi:10.1053/j.sempedsurg.2011.10.009 (2012).
85. Maris, J. (Education Session: ASCO Annual Meeting presentation, ASCO, 2007).

86. Mansouri hi Zia , Remache Loubna :Epidémiologie de la leucémie en Algérie durant l'année 2014.
87. Cancer du sein.www.ligue-cancer.net 2003.
88. Desjardins L.www.snof.org/maladie/retinoblastome.html.
89. Doumbouya S. evaluation des methodes de diagnostic et de la prise en charge des cancers de l'enfant au chu gabriel toure, université des sciences, des techniques et des technologies de bamako, <https://bibliosante.ml/bitstream/handle/123456789/1032...>
90. Fagnou C, Ray AF et al.La maladie de Hodgkin de l'enfant.Encycl.Med chir.[Elsevier,Paris], Pédiaric.1997, 4- 082 – J20, 11p.
91. Remy Gressin. La maladie de Hodgkin(164b). Corpus Médical-Faculté de Madecine de Grenoble. Février 2005.<http://www-santé.ujf-grenoble.fr/SANTE/>.
92. J.M.Zucker. Néphroblastome ou T.W .Manuel pratique d'hémato-cancérologie et chimiothérapie.Editions Frison-Roche, Paris 1996. 71/79.
93. L. Desjardins, M. Putterman. Tumeur de la rétine. Encyclopédie Medico-chirurgical (paris) 21249A30 (60249A30) 1991.
94. Ouattara B. Aspects épidémio-cliniques du rétinoblastome à l'hôpital de Sikasso Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako, 2020 <https://bibliosante.ml/bistream/handle/123456789/4448/20M140.pdf?sequence=1>.
95. Kamaté B, Traoré CB, Bayo S et al. Etude épidémiologique et morphologique des cancers de l'enfant au Mali. Carcinologie pratique en Afrique 2004 ; 5 : 29-32.
96. KA, P.Imbert, C.Moreira, et al. Epidémiologie et pronostic des affections malignes de l'enfant à Dakar, Sénégal Med trop 2003 : 63 : 521-526.
97. Lacour B, Desandes E, Guissou S, et al. Registre de Lorrain des cancers de l'enfant. France. 2003.
98. Parkin D M, Kramarova E, Draper G J et al. International incidence of childhood Cancer, Vol. II. IARC Scientific Publications 1998 ; 144 : 273-279.
99. www.unilim.fr/medecine/fmc/hemato/dcem3/hodgkin.htm.

100. Satge D, Sasco J, Cure H et al. An excess of testicular germ cell tumors in Down's syndrome: three case reports and a review of the literature. *Cancer* 1997; 80: 929-935.
101. Andon A, Vassal G, Hartmann O et al. Lymphomes malins non hodgkiniens. Institut Gustave-Roussy. www.igr.fr.

ANNEXES

I. ANNEXES

II. FICHE D'ENQUETE

Q1.N° du dossier : _____

Q2.Nom et Prénom : _____

Q3.Date de naissance : _____

Q4. Sexe : _____ 1= Masculin 2= Féminin

Q5. Ethnie : _____ 1=Bambara ; 2=Dogon ; 3=Sonrhäi ; 4=Bobo ; 5=bozo ; 6=Malinké ; 7=Kassonké ; 8=Peulh ; 9=Mianka ; 10=Sénoufo ; 11=Sarakolé ; 12=Touareg ; 13=Autres

Q6.Adresse habituelle : _____

Q7. District: _____ 1=Kayes ; 2=Koulikoro ; 3=Sikasso ; 4=Ségou ; 5=Mopti; 6=Tombouctou; 7=Gao; 8=Kidal ;9=Bamako ; 10=Bougouni ;11=Koutiala ;12=Kignan ;

Q8 .Sous-région : Cote d'Ivoire ; Guinée ; Burkina Faso

Q9. Nationalité : _____ 1=Maliennne 2=Autres

Q10. Allaitement maternel : _____

1=Oui ; 2=Non ; Si oui ; 3 =Durée

Q11. Consanguinité : _____ 1=oui 2=non

Q12. Antécédents familiaux :

Père : _____ .Age : ____

Niveau d'étude : 1=primaire ; 2=secondaire ; 3=supérieur ; 4=école coranique ; 5=non scolarisé

Profession : 1=commerçant ; 2=ouvrier ; 3=paysan ; 4=étudiant ; 6=autres 5=policier

-Habitude : _____ 1=tabac 2=alcool 3=contacts :

Pesticides , peinture, et autres

4. Antécédents médicaux : _____

5. Antécédents chirurgicaux : ____ 1=oui ; 2=non ; si oui à préciser

Q19. Signes généraux :

A. état général _____

1 = bon ; 2 = mauvais ; 3 = cachexie

B. Conjonctives _____

1 = colorées ; 2 = pâles ; 3 = ictères

Q20. Métastase: _____

1 = oui ; 2 = non

Q21. Organe atteint : _____

Q22. Taille de la tumeur (cm) : _____

Q23. Consistance de la tumeur : _____

1 = dure ; 2 = ferme ; 3 = molle

Q24. Atteintes ganglionnaires : _____ 1=oui 2=non si oui (à préciser)

Q25. Type de cancer : _____

1 = néphroblastome 7 = neuroblastome

2 = rétinoblastome 8 = hépatoblastome

3 = lymphome de Hodgkin 9 = tumeur cérébrale

4 = lymphome malin non Hodgkinien 10 = rhabdomyosarcome

5 = leucémie aigue lymphoblastique 11 = tumeurs germinales

6 = leucémie aigue myéloblastique 12 = lymphome de Burkitt

14 = tératome 13 = ostéosarcome

15 = autres

Q26. Examens complémentaires :

1 = Bilan biologique

➤ groupage sanguin rhésus..... 1=A+ ; 2=B+ ; 3=O+ ; 4=AB+. 5=A- ; 6=B-.
7=O- ; 8=AB- ; 9=Non fait

➤ numération formule sanguine..... 1=oui 2=non si oui

Anémie..... Hb Hte

➤ Hyperleucocytose..... 1=oui 2=non

- Thrombopénie..... 1=oui 2=non
 - L D H..... 1=normal 2=anormal 3=non fait
 - transaminase..... 1=normale 2=anormale 3=non fait
 - alpha fœtoprotéine, bêta HCG.....
 - urée....., créatinémie.....ferritinémie-
vs.....
 - catécholamine urinaire dosée 1=normale 2=anormale
3=non fait
- 2 = bilan radiologique :
- | | | | |
|-------------------|-------|-------|-------|
| Échographie..... | 1=oui | 2=non | |
| Radiographie..... | | 1=oui | 2=non |
| scanner..... | 1=oui | 2=non | |
- Devenir du malade :**
- Réfère a'l' uop.....
 - Non réfère

Fiche Signalétique

Nom : COULIBALY

Prénom : Yaya Z

Numéro matricule : ML2017192869ML

Adresse téléphonique : +223 77907603

Adresse mail : coulibalyyayaz417@gmail.com

Date et lieu de naissance : 10-02-1994 à Tella

Titre: Epidémiologie des cancers de l'enfant à l'hôpital de Sikasso

Année Universitaire : 2022-2023

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : République du Mali

Lieu de dépôts : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako (FMOS)

Secteur d'intérêt : Oncologie Pédiatrique

RESUME :

Les cancers de l'enfant ont souvent été considérés comme un problème concernant essentiellement le monde développé. En fait, plus de la moitié des cancers touche la population vivant dans les pays en voie développement. Ils ne représentent que 1% de l'ensemble des cancers humains.

Objectif : Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques des cancers chez les enfants au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

Cadre d'étude : L'étude s'est déroulée au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive avec collecte rétrospective des données allant du 1er Janvier 2018 au 31 décembre 2021 sur une durée de 4 ans.

Les principaux paramètres étudiés sont les paramètres sociodémographiques (Age, sexe, ethnie, profession des parents et niveau socio-économique des parents, provenance,) ; Le délai de consultation ; les circonstances de découverte ; le type de cancer, les données biologiques (catécholamines, β HCG,) Anatomopathologie, le myélogramme.

Nous avons utilisé le logiciel Word 2013 et SPSS version 20 pour la saisie et l'analyse des données. Le test statistique utilisé est le test de Chi².

La confidentialité et l'anonymat étaient respectés. L'étude n'a bénéficiée aucun financement de tierces personnes.

Durant notre étude qui s'est déroulée du 1janvier 2018 au 31decembre 2021, nous avons colligés 136 dossiers d'enfants atteints de cancer sur un ensemble de 28275 hospitalisations. Soit une fréquence hospitalière de 0,48%.

Le sexe masculin représentait 60,3% avec un sexe ratio de 1,52. La tranche d'âge de 10-15ans représentait 36% des cas. Les 4Tumeurs malignes les plus fréquentes, étaient les lymphomes qui occupaient 37.5% des cas, les leucémies 19,9%, le rétinoblastome 14,7% et le Néphroblastome 11%.

Conclusion :

Notre étude est la première dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso sur l'épidémiologie des cancers de l'enfant.

Les lymphomes Burkitt étaient le type de cancer le plus retrouvé. L'insuffisance du plateau technique pour la confirmation diagnostique a été le principal handicap pour une prise en charge efficace de cancers.

Mots-clés : cancers-enfant-épidémiologie-Sikasso-mali.

Material Safety Data Sheet

Name: COULIBALY

First name: Yaya Z

Registration number: ML2017192869ML

Telephone address: +223 77907603

Email address: coulibalyyayaz417@gmail.com

Date and place of birth: 02/10/1994 in Tella

Title: Epidemiology of childhood cancers at Sikasso hospital

Academic year: 2022-2023

City of defense: Bamako

Country of origin: Republic of Mali

Place of deposit: Library of the Faculty of Medicine and Odontostomatology of Bamako (FMOS)

Sector of interest: Pediatric Oncology

SUMMARY:

Childhood cancers have often been considered a problem primarily affecting the developed world. In fact, more than half of cancers affect people living in developing countries. They represent only 1% of all human cancers.

Objective: To study the epidemiological and clinical aspects of cancers in children in the pediatric department of Sikasso hospital.

Study setting: The study took place in the pediatric department of Sikasso hospital. This was a descriptive cross-sectional study with retrospective collection of data from January 1, 2018 to December 31, 2021 over a period of 4 years.

The main parameters studied are socio-demographic parameters (Age, sex, ethnicity, parents' profession and parents' socio-economic level, origin,); The consultation period; the circumstances of discovery; the type of cancer, biological data (catecholamines, β HCG,) Pathology, myelogram.

We used Word 2013 and SPSS version 20 software for data entry and analysis. The statistical test used is the Chi² test.

Confidentiality and anonymity were respected. The study did not receive any funding from third parties.

During our study which took place from January 1, 2018 to December 31, 2021, we collected 136 files of children with cancer out of a total of 28,275 hospitalizations. Or a hospital frequency of 0.48%.

The male gender represented 60.3% with a sex ratio of 1.52. The 10-15 year old age group represented 36% of cases. The 4 most frequent malignant tumors were lymphomas which occupied 37.5% of cases, leukemias 19.9%, retinoblastoma 14.7% and nephroblastoma 11%.

Conclusion:

Our study is the first in the pediatric department of Sikasso hospital on the epidemiology of childhood cancers.

Burkit lymphomas were the most common type of cancer. The insufficiency of the technical platform for diagnostic confirmation has been the main handicap for effective cancer management.

Keywords: cancers-child-epidemiology-Sikasso-mali.

SERMENT D'HIPPOCRAT

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !!!