

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 2021-2022

N°.....

Thèse

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES, PARACLINIQUES
ET EVOLUTIFS DES TUMEURS ABDOMINALES
MALIGNES A L'UNITE ONCOLOGIE PEDIATRIQUE
DU CHU GABRIEL TOURE.**

Présentée et soutenue publiquement le 16 / 06 /2022 devant la
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.

Par M. Oumar KEITA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

Jury

Président : Pr Cheick Bougadari TRAORE

Membre: Pr Pierre TOGO

Dr Mohamed Kassoum DJIRE

Co-directeur : Pr Abdoul Karim DOUMBIA

Directeur : Pr Boubacar TOGO

DEDICACES ET REMERCIEMENT

Je dédie ce travail à :

MON PÈRE : Massaman Keita

De tous les papas, tu as été le meilleur. Tu as été et tu seras toujours un exemple pour nous par tes qualités humaines, ta persévérance et ton indulgence. En ce jour, j'espère réaliser l'un de tes rêves. Autant de phrases et d'expressions aussi éloquentes soient-elles ne sauraient exprimer ma gratitude et ma reconnaissance. Tu as cultivé en nous l'amour et le respect des autres, nous inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme et de la confiance en soi face aux difficultés de la vie. Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite. Ta patience sans fin et ton encouragement ont été pour moi le soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter. Merci de m'avoir donné le plus grand trésor que tu possédais, la Foi en Dieu et ton amour du prochain ; et toute ta vie tu t'es battu pour offrir jour après jour un avenir meilleur à tes enfants. Je te remercie pour tous les sacrifices consentis pour nous et je sais que de là, tu es très fier de moi. Que l'Allah Vous donne une longue vie.

MA MERE : Ramatou Traoré

Mah, Source inépuisable de tendresse, de patience et de sacrifice. Tes prières et bénédictions m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie. Quoique je puisse dire ou écrire, je ne pourrais t'exprimer assez ma grande affection et ma profonde reconnaissance. J'espère, ne jamais te décevoir, ni trahir ta confiance. Autant de phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour toi. Malgré tes modestes moyens, tu n'as ménagé aucun effort pour me venir en aide je te suis redevable de la chose la plus importante qui soit : la vie. À la fois, femme de foyer, dynamique, généreuse, loyale, sociable, attentionnée, infatigable et croyante, reçoit ce travail en guise de ton amour et de tes sacrifices. Malgré toutes les difficultés rencontrées, tu as su garder la tête haute dans une exemplarité légendaire et n'a jamais baissé les bras. Puisse l'Omniscient te donner santé, bonheur et longévité que je puisse te combler à mon tour. Amina

Ma très chère épouse : Abi Diarra

Je ne saurai traduire sur un papier l'affection que j'ai pour toi, je n'oublierai jamais ces merveilleux moments passés à tes cotés. Ta spontanéité, ton dévouement, ta patience et ta grande générosité m'ont servi d'exemple et de repère. J'implore **ALLAH** de te préserver afin de pouvoir vous combler, toi et ta famille un avenir meilleur.

Ce travail est le fruit de notre amour, qu'Allah nous accorde une longue vie. Amen

Mes frères et sœurs : Gaoussou Keita, Chaka Keita, Issa Keita, Kalou Keita, Mamadou Keita, Doussou Keita, Djénéba Keita

Vos encouragements et vos soutiens étaient la bouffée d'oxygène qui me ressourçait dans les moments pénibles, de solitude et de souffrance. Aucune dédicace ne peut exprimer la profondeur des sentiments fraternels, d'amour et d'attachement que j'éprouve à votre égard. Merci d'être toujours là aux petits soins pour moi, de par votre présence constante, votre amour dévoué, votre tendresse, votre grande générosité pour donner du goût et du sens à notre vie familiale. En témoignage de mon amour, de mon admiration ainsi que de ma grande affection, je vous prie de trouver dans ce travail l'expression de mon estime et mon sincère attachement. Que l'Eternel renforce notre fraternité ; réalise vos vœux et vous comble de bonheur

Ma grande sœur : Feu Bintou Keita

C'est avec beaucoup d'émotions que je me souviens de ces merveilleux moments que nous avons vécus ensemble. Vous qui avez été là pour moi, qui m'avez toujours priorisé ; hélas vous êtes parties sans voir ce jour, dormez en paix chère sœur.

Mon beau-frère : Feu Adama Konaté et sa famille :

Une famille au sein de laquelle je me suis toujours senti chez moi et qui m'a toujours considéré comme un des leurs. Les expressions me trahissent, et ne peuvent exprimer suffisamment mon attachement, mon amour et ma gratitude.

Qu'il me soit permis de vous exprimer à travers ce travail, mon respect et ma vive reconnaissance. Dors en paix ; qu'ALLAH vous accorde le paradis, et qu'Il protège votre famille

Ma pensée :

A tous les malades : Je souhaite bon rétablissement à tous les malades, particulièrement à ceux du service de neurologie.

Aux défunts : Que la terre vous soit légère et que le paradis soit votre dernière demeure. Amen

REMERCIEMENTS

À ALLAH de m'avoir donné le courage de faire ce travail et la chance de voir ce jour. Au Tout Puissant, le Tout Clément, l'Omniscient, l'Omnipotent, le Tout miséricordieux, le Très miséricordieux, Celui qui subsiste par Lui-même de m'avoir prêté une longue vie pour élaborer ce travail, de m'avoir donné le courage et la santé nécessaires pour y parvenir. Puisse-t-Il continue à nous assister, nous protéger et guider nos pas éternellement et par la suite nous accorder une meilleure fin afin d'accéder à son Paradis. Allahouma Amine

Au Prophète MOHAMED « Paix et salut d'ALLAH sur Lui »

Merci de nous avoir montré que la connaissance précède l'adoration et également de nous avoir montré la voie divine pour atteindre ALLAH.

« J'atteste qu'il n'y'a de DIEU qu'ALLAH et que MOHAMED (PSL) est Son Messager » et j'atteste qu'Il a bien transmis Son Message.

A mes oncles et toutes mes tantes : merci du fond du cœur car grâce à vous, j'ai appris à me contenter de l'essentiel. Merci pour le sacrifice consenti pour ma réussite.

Mention spéciale à mon oncle Lassina traoré

A mes cousins et cousines : aucune dédicace ne peut exprimer la profondeur des sentiments fraternels et d'attachement que j'éprouve à votre égard. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection en souvenirs du temps passé. Puisse **ALLAH**, le Tout Puissant vous préserver de tout mal, vous combler de santé, de bonheur.

A mes neveux et nièces : Abdoulaye Kansaye, Moussa Konaté, Mamadou Konaté, Salimata Konaté, Ramatou Konaté, Tabara Kansaye, Rokia Kansaye, Kany Koita, Mariam Koita ; etc.

Je demande au seigneur de veiller sur vous tout au long de votre existence. Que ce travail soit le symbole de ce que je ressens envers vous et qu'il vous inspire. Qu'ALLAH vous bénisse.

A tous les DES du Mali

Mention special à **Dr Oumar Diallo, Dr Bocoum, Dr Moussa Traoré, Dr Ali Ba, Dr Konaté Y, Dr Samaké, Dr Coulibaly, Dr Koné, Dr Abdoulaye, Dr Boubou, Dr Salia, Dr Fatou, Dr Aminata, Dr Alice, Dr Mariam, Dr Aichata, Dr Rokia** : Merci pour tous ces enseignements, vous avez été chacun un maître et un modèle pour moi. Qu'Allah vous assiste. Amîn

A tous les infirmiers, infirmières et G.E.S du Service de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré : Merci pour tout le soutien et l'assistance qui nous ont accompagnés durant tout le long de ce travail.

À mes amis et connaissances,

Merci pour vos échanges et collaborations.

Je voudrais aussi remercier toutes les personnes qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de cette thèse :

À tout le personnel du Service de la pédiatrie CHU Gabriel Touré

A tous les internes du Mali

À tous mes enseignants depuis la maternelle :

Voici le fruit de vos œuvres

À tout le personnel du CHU Gabriel Touré.

Je dois beaucoup à de nombreuses personnes qui m'ont aidé à différents niveaux, et qui ensemble ont permis que ce travail soit possible. Qu'elles retrouvent ici mes plus sincères remerciements ainsi que la marque de mon amitié. Merci également à tous ceux que j'aurai pu oublier, en espérant qu'ils me pardonnent.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et président du jury

Professeur Cheick Bougadari Traoré

- **Professeur titulaire en Anatomie et Cytologie Pathologiques à la Faculté de Médecine et d'odonto-stomatologie (FMOS) de l'Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako (U.S.T.T-B).**
- **Chef du Département d'Enseignement et de Recherche (DER) des sciences fondamentales à la F.M.O.S de l'U.S.T.T-B.**
- **Chef de service du laboratoire d'Anatomie et cytologie pathologiques du C.H.U. du Point G.**
- **Chercheur et praticien hospitalier au CHU du Point G.**
- **Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin et du registre national des cancers au Mali.**

Cher maître,

C'est un grand honneur et un réel plaisir que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Vos qualités scientifiques, votre disponibilité et votre simplicité nous ont marquées dès le premier abord.

Vous avez accepté malgré vos multiples sollicitations d'évaluer ce travail et de l'améliorer par votre contribution.

Veillez trouver ici cher maître, l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre très haute considération.

A notre Maître et Membre du jury

Docteur Mohamed Kassoum DJIRE

- **Maitre-Assistant en chirurgie pédiatrique à la FMOS.**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré.**
- **Master II en santé communautaire et médecin de famille.**
- **Consultant en chirurgie de Guerre.**
- **Membre de médecins sans frontière de France (au Titre Expatrié).**
- **Membre de la Société Cubaine de chirurgie pédiatrique.**
- **Membre de la Société Africaine de chirurgie pédiatrique.**
- **Membre de la Société de chirurgie du Mali.**

Cher maître,

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration. Veuillez accepter, cher maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance, et l'expression de nos remerciements les plus sincères.

A notre Maître et Membre du jury

Professeur Pierre TOGO

- **Oncologue pédiatre,**
- **Maître de recherche en Pédiatrie au CHU Gabriel TOURE,**
- **Praticien hospitalier,**
- **Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED),**
- **Membre de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF)**
- **Membre du Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique (GFAOP).**

Cher maître,

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de siéger parmi le jury de notre thèse. Votre ardeur dans le travail et votre dévouement pour le bien être du malade nous inspirent admiration et estime. Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre gratitude et notre profond respect.

A notre Maître et Co-directeur de thèse

Professeur Abdoul Karim DOUMBIA

- **Pédiatre ; oncologue**
- **Enseignant-chercheur & Praticien Hospitalier au CHU Gabriel TOURE.**
- **Secrétaire général adjoint du bureau exécutif de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED).**
- **Membre de la Société Malienne de Pathologies Infectieuses et Tropicales (SOMAPIT).**
- **Membre du groupe Franco-africain d'Oncologie Pédiatrique (GFAOP).**
- **Membre de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF).**

Cher Maître,

Vous nous avez fait un immense honneur en nous acceptant dans votre équipe de recherche. Tout au long de ce travail, nous avons apprécié vos grandes qualités tant humaines que scientifiques, vos enseignements, votre sens élevé de la responsabilité, et surtout votre rigueur dans le travail. Cher Maître, vous avez cultivé en nous l'esprit d'équipe, l'endurance, la persévérance, le travail bien fait et surtout la patience. Puisse ALLAH vous accorder une longue vie avec une santé de fer et plein de succès dans vos projets.

A notre Maître et directeur de thèse

Professeur Boubacar TOGO

- **Professeur titulaire en pédiatrie à la FMOS**
- **Chef du département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré,**
- **Pédiatre oncologue,**
- **Chef de l'unité d'oncologie pédiatrique,**
- **Trésorier de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED),**
- **Membre de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF)**
- **Secrétaire Général du Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique (GFAOP).**
- **Membre de l'Union Internationale de Lutte Contre le Cancer.**

Cher maître,

Nous sommes très honorés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider ce jury, malgré vos multiples occupations.

Votre rigueur scientifique, votre enseignement de qualité et votre simplicité font de vous un grand maître admiré de tous.

Nous vous prions cher maître de trouver ici, l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements.

Puisse le Seigneur vous accorder santé et longévité.

ABREVIATIONS

ACTD : Actinomycine D

ADP : Adénopathie

AEG : Altération de l'état général

AFP : Alpha foetoprotéine

ALCL99 : Anaplastic large cell lymphoma (protocole version 1999)

AM: Aracytine et méthotrexate

AMS : Artères mésentériques supérieures

ASP : Abdomen sans préparation

Carbo : Carboplatine

CDDP: Cis-diaminedichloroplatine

CHU GT : Centre hospitalier universitaire Gabriel Touré

CO : cyclophosphamide et oncovin

COPAD : Cyclophosphamide, Oncovin, Prednisone, Adriamycin

DOXO: Doxorubicine

EBV : Epstein-Barr virus

ES : Effets secondaires

GB : Globules blancs

GFA Néphro2005 : Groupe franco-africain Néphro2005

GFAOP : Groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique

HB : Hémoglobine

HBL: Hépatoblastome

HR: Haut risque

HTA : Hypertension artérielle

HVMA: Homovanillic Acid [Acide homovanyl]

IGG : Immunoglobine G

IGM : Immunoglobine M

INSS : International Neuroblastoma Staging System Committee [Système international de stadification du neuroblastome]

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR: Liquide céphalo-rachidien

LDH: Lactate déshydrogénase

LMB modifié : Lymphome Malin Burkitt modifié

LMNH : Lymphomes malins non Hodgkin

MTX: Méthotrexate

NM: Neuro-méningée

ORL: Oto-rhino-laryngologie

PPP : Péritoine pariétal postérieur

RS: Risque standard

SIOP: Société internationale oncologie pédiatrique

SIOPEL: Intensified pre-operative chemotherapy and radical surgery for SIOPEL

SNC: Système nerveux Centrale

βHCG : Hormone choriogonatotrophique

TAM : Tumeur abdominale maligne

TDM : Tomodensitométrie

TGM : Tumeur germinale maligne

TSC: Tumeur sacrococcygienne

UOP : Unité d'oncologie pédiatrique

VCI : Veine cave inferieur

VCR: Vincristine

VIH: Virus immuno-déficience humaine

VMA : Acide vanillymandelic

VP16 : Etoposide

LISTE DE TABLEAUX

<i>Tableau I : Classification opératoire du néphroblastome.....</i>	<i>33</i>
<i>Tableau II : Traitement du lymphome de Burkitt localisé :.....</i>	<i>47</i>
<i>Tableau III : Traitement du lymphome de Burkitt d'extension loco-régionale :.....</i>	<i>48</i>
<i>Tableau IV : Traitement du lymphome de Burkitt diffus :.....</i>	<i>48</i>
<i>Tableau V : Traitement du Lymphome lymphoblastique :.....</i>	<i>49</i>
<i>Tableau VI : Traitement du Lymphome anaplasique :</i>	<i>49</i>
<i>Tableau VII : Protocoles de chimiothérapie utilisés dans les tumeurs germinales malignes</i>	<i>54</i>
<i>Tableau VIII : répartition des patients selon l'âge.....</i>	<i>60</i>
<i>Tableau IX: répartition des patients selon le motif de consultation ou référence</i>	<i>63</i>
<i>Tableau X: répartition des patients selon les circonstances de découverte</i>	<i>64</i>
<i>Tableau XI: répartition des patients selon le délai de consultation</i>	<i>64</i>
<i>Tableau XII: répartition des patients selon le délai diagnostic.....</i>	<i>65</i>
<i>Tableau XIII : répartition des patients selon le siège de la masse</i>	<i>66</i>
<i>Tableau XIV: Caractéristiques de la masse</i>	<i>66</i>
<i>Tableau XV: répartition des patients selon les signes associés</i>	<i>67</i>
<i>Tableau XVI: répartition des patients selon la localisation de la tumeur</i>	<i>67</i>
<i>Tableau XVII: répartition des patients selon les caractéristiques de la tumeur</i>	<i>68</i>
<i>Tableau XVIII: répartition des patients selon le volume de la tumeur</i>	<i>68</i>
<i>Tableau XIX: répartition des patients selon la localisation des métastases</i>	<i>69</i>
<i>Tableau XX: répartition des patients selon le taux d'Hb</i>	<i>69</i>
<i>Tableau XXI: répartition des patients selon le taux de la plaquette</i>	<i>70</i>
<i>Tableau XXII: répartition des patients selon le taux des leucocytes (GB)</i>	<i>70</i>
<i>Tableau XXIII: répartition des patients selon le type de prélèvement pour cytologie et pour examens anatomopathologiques</i>	<i>71</i>
<i>Tableau XXIV: répartition des patients selon le diagnostic étiologique.....</i>	<i>71</i>
<i>Tableau XXV: répartition des patients selon le stade de la tumeur</i>	<i>72</i>

Tableau XXVI: répartition des patients selon le type de traitement 72
Tableau XXVII: répartition des patients selon le protocole utilisé 73
Tableau XXVIII: répartition des patients selon la durée de la chimiothérapie . 73
Tableau XXIX: répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie... 74
Tableau XXX: répartition des patients selon le devenir 74
Tableau XXXI: répartition des patients selon les causes de décès 75

FIGURES

<i>Figure 1: Coupe sagittale de l'abdomen</i>	<i>9</i>
<i>Figure 2: Coupe frontale de la cavité péritonéale montrant les deux étages, sus et sous méso coliques [8].</i>	<i>17</i>
<i>Figure 3 : Segmentation du foie</i>	<i>41</i>
<i>Figure 4: répartition des patients selon le sexe.....</i>	<i>60</i>
<i>Figure 5: répartition des patients selon la résidence.....</i>	<i>61</i>
<i>Figure 6: répartition des patients selon la référence.....</i>	<i>62</i>
<i>Figure 7 : répartition des patients selon le niveau socio-économique des parents</i>	<i>62</i>
<i>Figure 8 : répartition des patients selon les antécédents de tumeur familiale ...</i>	<i>63</i>
<i>Figure 9 : répartition des patients selon le nombre de la masse abdominale.....</i>	<i>65</i>

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION.....	2
II. OBJECTIFS	5
III. GENERALITES	6
IV. METHODOLOGIE.....	56
V. RESULTATS.....	60
VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION	77
VII. CONCLUSION.....	81
VIII. RECOMMANDATIONS	83
IX. REFERENCES.....	85

INTRODUCTION

I. INTRODUCTION

Les tumeurs abdominales chez l'enfant correspondent à des néoformations ou à des processus, se développant dans la cavité abdominale, qui peuvent être rétro-péritonéales ou intra-péritonéales.

Les tumeurs abdominales sont très fréquentes en cancérologie pédiatrique [1]. Les cancers infantiles sont faiblement diagnostiqués dans les pays à revenu faible ou intermédiaire, où vivent 80% des enfants [2]. Les tumeurs abdominales sont le plus souvent découvertes accidentellement par un parent pendant le bain de l'enfant, palpées lors d'un examen physique de routine ou détectées à l'imagerie abdominale [3]. Les tumeurs abdominales peuvent se présenter avec des douleurs, des vomissements, de la constipation ou moins fréquemment avec une occlusion intestinale [2].

L'âge du patient, le sexe et la topographie de la tumeur sont des éléments fondamentaux pour l'orientation diagnostique. La tumeur abdominale chez l'enfant nécessite un diagnostic et une prise en charge précis et rapides. La découverte d'une masse abdominale chez l'enfant conduit à la réalisation d'examens complémentaires radiologiques, biologiques et anatomo-pathologiques. Ces examens sont au mieux réalisés en milieu spécialisé dans le but d'aboutir rapidement au diagnostic étiologique et à la mise en route du traitement spécifique.

L'imagerie a grandement contribué à l'amélioration du diagnostic des cancers abdominopelviens et à la surveillance de l'efficacité du traitement. L'échographie conventionnelle est souvent l'examen de première intention, mais a globalement un rôle limité dans le diagnostic et la stadification du cancer abdomino-pelvien. La tomodensitométrie est actuellement le principal moyen diagnostique utilisé en radiologie oncologique. L'IRM est généralement utilisée en seconde intention en raison de son coût et de sa disponibilité relativement limitée [4]. L'imagerie permet de décrire les caractéristiques de la tumeur (volume, structure, extension et suivi post thérapeutique). Elle permet de localiser la tumeur, d'étudier ses

rappports, de déterminer si possible la nature et de mettre en évidence des lésions vascularisées. Le choix de la technique est déterminé en fonction de l'organe étudié, de la pathologie suspectée, de l'état clinique du patient et de l'expérience du radiologue ou de l'endoscopiste [4].

Selon la littérature, environ deux tiers des tumeurs malignes abdominales sont retro-péritonéales. La majorité de ces tumeurs retro-péritonéales est intra-rénale [5]

La biologie notamment le dosage des marqueurs (marqueurs tumoraux) garde une place importante dans la démarche diagnostique. On peut rechercher une augmentation de l'αfoetoprotéine en cas de dysembryome, une augmentation des βHCG en cas de tumeurs choriocarcinomeuses.

La chirurgie contribue à la fois au diagnostic et au traitement. Le diagnostic de certitude dépend de l'anatomopathologiste. Une concertation pluridisciplinaire (oncologue, radiologue, chirurgien, pathologiste) permet de planifier le traitement dont le premier temps est souvent, mais non nécessairement, une chimiothérapie préopératoire.

Des améliorations spectaculaires de la survie ont été obtenues chez les enfants et adolescents atteints de cancer [5].

Au Mali, l'incidence exacte des cancers pédiatriques et des tumeurs malignes abdominales reste inconnue.

Le but de cette étude était de décrire les données démographiques, les présentations cliniques, le site et l'étendue des tumeurs abdominales, l'histopathologie et l'évolution des tumeurs intra-abdominales chez les enfants de de 0 à 15 ans dans l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

OBJECTIFS

II. OBJECTIFS

1. Objectif général

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des tumeurs abdominales malignes dans l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré au cours de la période de 2017 à 2018.

2. Objectifs spécifiques

1. Déterminer les caractéristiques épidémiologiques des tumeurs abdominales,
2. Evaluer les caractéristiques cliniques des différentes tumeurs observées,
3. Identifier les aspects des comptes rendus échographiques et scannographique des différentes tumeurs abdomino-pelviennes,
4. Déterminer la prise en charge des tumeurs abdominales.

III. GENERALITES

A. Rappel anatomique de l'abdomen [6] :

L'abdomen occupe la partie moyenne du tronc, entre le thorax en haut et le pelvis en bas. Il est formé d'une paroi délimitant la cavité abdominale.

La cavité abdominale est fermée en haut par le diaphragme et ouverte en bas, en continuité avec la cavité pelvienne ; elle contient les appareils digestif et urinaire, la rate, les surrénales, les gros vaisseaux (aorte abdominale et VCI) et des nerfs (vague et chaîne sympathique).

La paroi abdominale est constituée d'un ensemble de muscles qui s'insèrent sur le rachis, le gril costal et le squelette du bassin.

1) La paroi antérolatérale

Elle est constituée de chaque côté de la ligne médiane par :

- Les muscles droits de l'abdomen, en avant.
- les muscles pyramidaux, en bas.
- Les muscles larges de l'abdomen, latéralement.

Ces muscles maintiennent le contenu abdominal, augmentent la pression intra-abdominale et compriment les viscères. Ils interviennent donc dans la miction, la défécation, l'expiration forcée, la toux, le vomissement et l'accouchement.

2) La Paroi postérieure

Elle fait partie de la paroi postérieure du tronc ou le dos.

Les muscles se disposent en quatre plans qui sont de la superficie à la profondeur :

- Groupe musculaire superficiel : grand dorsal, petit dentelé postérieur et inférieur.
- Groupe musculaire moyen : muscles spinaux.
- Groupe musculaire profond : carré des lombes et inter-transversalités des lombes.
- Groupe musculaire antérieur : psoas iliaque.

3) péritoine :

Le péritoine est une membrane séreuse qui tapisse la face profonde de la cavité abdomino-pelvienne et les viscères qu'elle contient.

Elle est formée de deux feuillets, viscéral et pariétal, délimitant une cavité virtuelle, la péritonéale.

- Feuille viscéral :

Il tapisse la face superficielle des viscères abdominaux.

- Feuille pariétal :

Il tapisse la face profonde de la cavité abdomino-pelvienne ; on lui distingue :

- Péritoine pariétal diaphragmatique : tapisse la face inférieure du diaphragme.
- Péritoine pariétal antérieur : tapisse la paroi antérolatérale de l'abdomen.
- Péritoine pariétal postérieur : tapisse la paroi postérieure de l'abdomen et séparé d'elle par l'espace rétro-péritonéale (loge l'appareil urinaire et les gros vaisseaux).
- Péritoine pariétal pelvien : tapisse la cavité pelvienne et séparé d'elle par l'espace sous-péritonéal (loge les vaisseaux iliaques, rectum, vessie, et organes génitaux internes) forme entre les organes du cul de sac dont le plus important est celui de Douglas situé en avant du rectum.

4) Replis péritonéaux :

Les deux feuillets du péritoine sont reliés par des replis péritonéaux qui cloisonnent la cavité péritonéale, ce sont :

- Mésos : c'est un repli péritonéal qui relie un organe du tube digestif à la paroi et qui contient un pédicule vasculaire (mésogastre, mésentère, méso-colon transverse, méso-colon ascendant, méso-colon descendant, et méso-sigmoïde).
- Fascia : formé par accolement du méso à la paroi postérieure (fascia de Treitz, fascia de Toldt droit, fascia de Toldt gauche) ; les organes ainsi fixés à la paroi postérieure sont considérés comme des organes retro-péritonéaux secondairement.

- Ligament : c'est un repli péritonéal qui relie les viscères entre eux ou à la paroi sans contenir un pédicule vasculaire (ligament large de l'utérus, ligament falciforme du foie...).
- Epiploon (omentum) : c'est un repli péritonéal qui relie deux organes abdominaux entre eux et contient un pédicule vasculaire épiploon gastro-hépatique (petit épiploon), épiploon gastro-colique (grand épiploon), épiploon gastro-splénique et épiploon pancréatico-splénique.

5) Cavité péritonéale : [7]

Elle est divisée par le méso-colon transverse en deux étages, étage sus méso-colique et étage sous méso-colique.

Elle présente un diverticule ou une cavité, c'est l'arrière de la cavité des épiploons (poche rétro-gastrique ou récessus omental) limité par les quatre épiploons.

COUPE SAGITTALE DE L'ABDOMEN

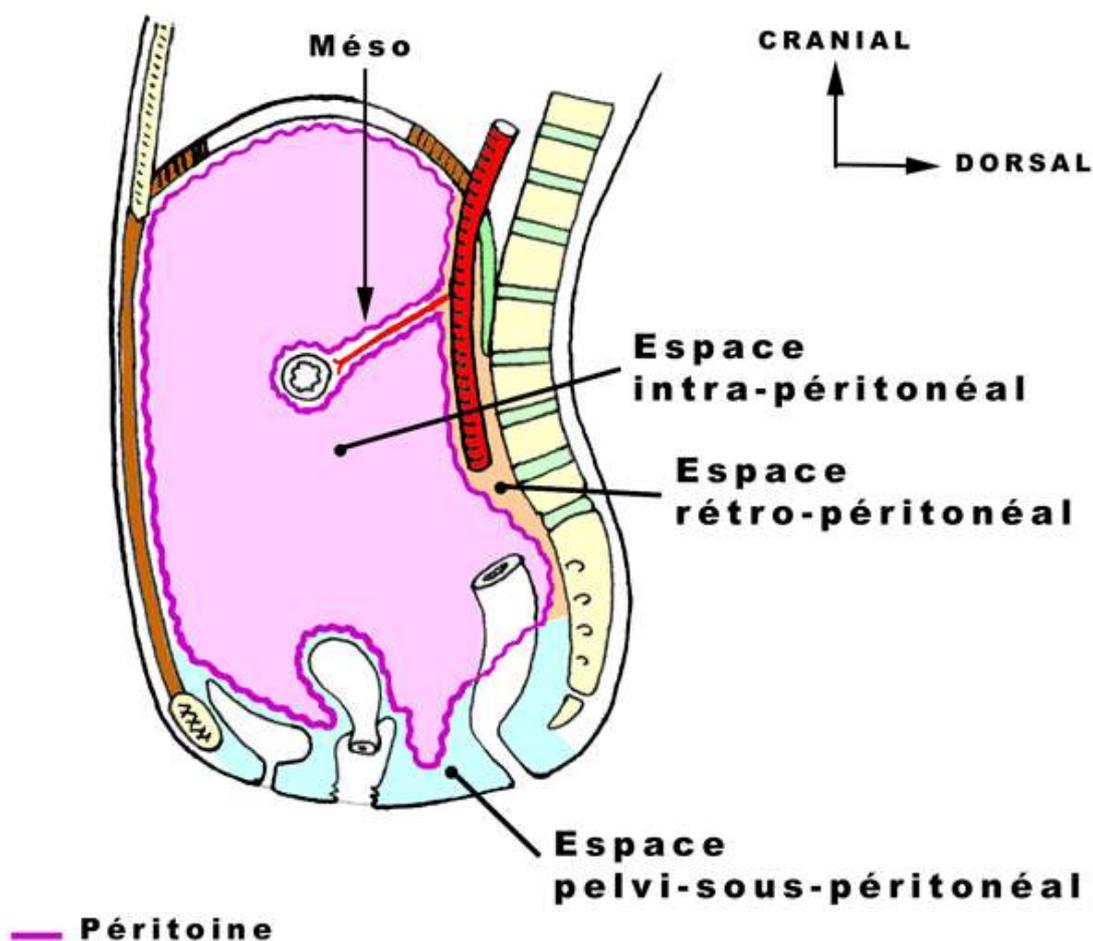


Figure 1: Coupe sagittale de l'abdomen [8]

5-1 Étage sus méso-colique :

Il contient l'œsophage abdominal, l'estomac, bloc pancréatico-duodéal en quasi-totalité, le foie, les voies biliaires et la rate.

a) L'estomac :

L'estomac constitue la portion la plus dilatée du tube digestif, en forme de « J ». Il fait suite à la partie terminale de l'œsophage abdominal et se termine au niveau du duodénum. Il est largement situé dans l'hypochondre gauche, débordant vers la gauche de la région épigastrique, sauf pour la portion terminale antro-pylorique

qui se déporte à droite de la ligne médiane, se projetant ainsi dans la partie droite de l'épigastre.

C'est un organe fixe. Au niveau de la grande courbure s'insèrent canialement l'épiploon gastro-splénique et caudalement l'épiploon gastro-colique ; la petite courbure s'insère l'épiploon gastro-hépatique.

Il comprend :

- Le cardia, le fundus, le corps gastrique, l'antra pylorique et le pylore.
- La vascularisation est assurée par artère gastrique gauche, artère splénique et artère hépatique commune et ainsi drainé par les mêmes veines.
- Les vaisseaux lymphatiques sont drainés vers les ganglions du foie, les ganglions spléniques et les ganglions supérieurs (ganglions gastriques gauches) et qui s'abouchent dans la citerne de Pecquet.
- L'innervation est assurée par le nerf vague (parasymphatique X) et le nerf sympathique qui provient directement des ganglions semi-lunaires.

b) Le foie :

Le foie est un viscère plein, le plus volumineux, de topographie thoraco-abdominale.

Il est caractérisé par une vascularisation intrinsèque extrêmement riche.

Le foie occupe la totalité de l'hypochondre droit, une grande partie de l'épigastre, et une toute petite portion de l'hypochondre gauche.

Le foie est un organe très malléable, il est engainé dans une mince capsule fibreuse, la capsule de Glisson. Il présente deux bords, supérieur et inférieur, et deux faces, viscérale et diaphragmatique. Le foie est divisé en secteurs et segments. La classification actuellement utilisée est celle de Couinaud. Il est scindé en trois plans sagittaux « avasculaires » qui correspondent aux projections intra-hépatiques des veines hépatiques :

- Scissure principale pour la veine hépatique moyenne.
- Scissure droite pour la veine hépatique droite.
- Scissure gauche pour la veine hépatique gauche.

Sont ainsi délimitées :

- **Un foie droit, incluant :**

- Un secteur latéral droit : segments hépatiques VI et VII.
- Un secteur paramédian droit : segments hépatiques V et VIII.

- **Un foie gauche, incluant :**

- Un secteur para- médian gauche : segments hépatiques IV (lobe carré).
- Un secteur para-latéral gauche: segment hépatique II et III.
- Segment I dénommé lobe caudé, n'est visible qu'à la face postérieure du foie.

Le foie est solidement amarré aux parois abdominales et aux organes de voisinage grâce aux axes le traversant et par de nombreux ligaments: la veine cave inférieure, l'Area Nuda, ligament falciforme, ligaments triangulaires droit et gauche, ligament rond, ligament hépato-colique droit.

La vascularisation est assurée par l'artère hépatiques propre et le retour veineux est assuré par 3 veines qui sont : veine hépatique droite, veine hépatique moyenne, veine hépatique gauche.

Lymphatique : Ganglions hépatiques puis citerne du chyle.

L'innervation : Plexus hépatique et rameau nerveux hépatique du XG.

c) Vésicule biliaire :

La vésicule biliaire est un réservoir en forme de poire située à la face viscérale du foie dans une fosse entre les lobes droit et carré elle présente :

- Une extrémité arrondie (fond de la vésicule biliaire)
- Une partie principale (corps de la vésicule biliaire), située dans la fosse en rapport avec le colon transverse et la partie supérieure du duodénum
- Une partie étroite (col de la vésicule biliaire) avec des replis muqueux formant un coude.

La bile est un liquide biologique intervenant principalement dans la digestion des composés lipidiques, et participant également à la détoxification de l'organisme par l'excrétion de métabolites étrangers (médicaments, toxines...) dans le tube digestif. La bile est sécrétée par les hépatocytes, emprunte des canaux biliaires

intra-hépatiques puis des canaux extra-hépatiques avant d'être déversée dans le duodénum. Entre les repas, elle est stockée par la vésicule biliaire. Il existe deux types de voies : voie biliaire intra-hépatique et voie biliaire extra-hépatique.

- **Voie biliaire intra-hépatique :**

L'ensemble de la veine porte, de l'artère hépatique et le canal biliaire forme les pédicules Glissonien. Ces canaux convergent et forment le conduit hépatique droit et le conduit hépatique gauche. Ces deux conduits principaux émergent du foie au niveau du hile hépatique.

- **Voie biliaire extra-hépatique :**

Les conduits hépatiques droits et gauches fusionnent alors pour former le canal hépatique commun. A droite du canal hépatique commun se situe la vésicule biliaire. Cette poche située au niveau de la face viscérale du foie entre les segments IV et V comprend un fundus, un corps, un infundibulum et un col. Elle se prolonge par le canal cystique, qui se déporte médialement puis caudalement pour longer le canal hépatique commun dans lequel il s'abouche ensuite. L'union des deux canaux forme le canal cholédoque.

La vascularisation de la vésicule biliaire est assurée par l'artère cystique branche collatérale de l'artère hépatique propre.

d) Rate :

Egalement nommée glande linéale, la rate est le plus volumineux des organes lymphoïdes secondaires. C'est un organe péritoine qui se situe au niveau de l'hypochondre gauche :

-Longueur : 12cm

-Largeur : 10cm

-Profondeur : 7cm

La rate est maintenue dans la loge splénique par plusieurs ligaments: gastrosplénique, spléno-rénal, spléno-colique gauche, phrénico-splénique et pancréatico-splénique.

Le hile splénique est en rapport dans sa partie antéro-inférieure avec la queue du pancréas à laquelle il s'unit par le ligament pancréatico-splénique.

Elle se termine dans la rate en se divisant en artères spléniques supérieures et inférieures qui vont à leur tour se subdiviser en donnant un arbre vasculaire en « pile d'assiettes ».

Le drainage veineux se fait par la veine splénique.

Les vaisseaux lymphatiques de la rate confluent vers ganglions spléniques.

e) Pancréas :

Le pancréas est une glande amphicrine :

- Les sécrétions exocrines sont destinées au tube digestif.
- Ses sécrétions endocrines sont destinées aux systémiques.

Le pancréas est la glande la plus profonde de la cavité abdominale, en position pseudo rétro-péritonéale. C'est un organe très bien fixé. Il est totalement moulé sur le billot rachidien et est en rapport étroit avec le cadre duodénal et les voies biliaires. Il est solidement maintenu au péritoine pariétal postérieur par le fascia de Treitz.

Le pancréas se divise en quatre parties : la tête, l'isthme, le corps et la queue.

Au sein du parenchyme pancréatique circulent de nombreux canalicules véhiculant des enzymes excrétées. Ces canalicules confluent dans deux canaux majeurs qui déversent leur contenu dans le duodénum. Il existe deux types de canaux : canal de Wirsung et canal santorini.

La vascularisation : voir la vascularisation du duodénum.

5-2 Etage sous méso-colique :

a) Jéjunum et Iléon :

Le jéjuno-iléon représente la principale portion de l'intestin grêle. Il est mobile, sa partie initiale est le jéjunum, et sa partie terminale est l'iléon. Le jéjunum suit le duodénum depuis l'angle de Treitz, en regard de L2.

Le jéjunum fait suite l'iléon, dont les anses sont réparties de manière verticale.

Il se termine en L5 à la partie droite des vertèbres lombaires en se jetant dans la partie initiale du côlon, au niveau du cæcum, par la valvule de Bauhin.

Le jéjuno-iléon est appendu au péritoine pariétal postérieur par le mésentère.

Cette lame porte-vaisseaux véhicule les artères à destinée des anses jéjuno-iléales et les veines affluant vers le tronc porte.

Vascularisation : Elle dépend uniquement de l'artère mésentérique supérieure (AMS).

L'AMS naît de la face antérieure de l'aorte en regard de L1. Par son bord gauche, l'AMS donne des branches, les artères jéjunales et les artères iléales, toutes destinées au jéjuno-iléon.

Il existe donc des petits vaisseaux veineux avec des arcades veineuses bordantes, puis de 4^{ème}, 3^{ème}, 2^{ème} et 1^{er} ordre. Ces veines jéjunales et iléales se réunissent sur le bord gauche de la veine mésentérique supérieure, dépendante du système porte. La lymphe drainée depuis les chylifères s'oriente vers la citerne du Chyle.

Le jéjuno-iléon dépend d'une double innervation :

- Intrinsèque via des plexus nerveux sous muqueux de Meissner et le plexus mésentérique d'Auer Bach.
- Extrinsèque végétative sympathique et parasympathique provient du plexus Mésentérique.

b) **Duodénum :**

Le duodénum constitue le segment initial fixe de l'intestin grêle.

Il débute suite au pylore en L1 et se termine en se jetant dans la portion initiale du jéjunum en L2, au niveau de l'angle de Treitz. Le pancréas est moulé à l'intérieur du cadre duodéal. Le duodénum adopte une forme de C ouvert en haut et à gauche. Il est décrit en 4 portions :

- Duodénum supérieur (D1, 1^{er} duodénum) : à hauteur de L1.
- Duodénum descendant (D2, 2^{ème} duodénum) : entre L1 et L4.
- Duodénum horizontal (D3, 3^{ème} duodénum) : à hauteur de L4.
- Duodénum ascendant (D4, 4^{ème} duodénum) : entre L4 et L2.

Entre D1 et D2 se trouve l'angle duodéal supérieur (ou genu supérius).

Entre D2 et D3 se trouve l'angle duodéal inférieur droit (ou genu inferius).

Entre D3 et D4 se trouve l'angle duodéal inférieur gauche.

Entre D4 et la portion initiale du jéjunum se trouve l'angle de Treitz, qui se projette en L2.

Elle est commune au pancréas et au duodénum. Elle est majoritairement tributaire du tronc cœliaque, mais aussi de l'artère mésentérique supérieure. Il est également vascularisé par l'artère gastroduodénale, les artères iléo-jéjunales, l'artère pancréatico-duodénale, l'artère splénique. Le retour veineux, calqué sur le système artériel, se fait directement dans le système porte via la veine mésentérique supérieure (tête et isthme) et le tronc veineux spléno-mésentérique (corps et queue).

Elle se fait tout le long de la glande pancréatique vers les ganglions rétro duodénaux et vers les ganglions pyloriques, l'ensemble se déversant dans la citerne de Pecquet (citerne du Chyle), à l'exception du premier duodénum qui est drainé vers les ganglions pyloriques.

Rameaux nerveux issus des systèmes sympathique et parasympathique, via le plexus solaire.

c) Colon :

Au jéjuno-iléon succède le gros intestin, dont la plus grande partie est constituée du côlon. D'environ 1,5 mètre de longueur, le côlon débute au niveau de la charnière iléo-caecale et se termine au niveau de la charnière sigmoïdo-rectale [8]. Le côlon comprend plusieurs portions : caecum, colon ascendant, l'angle colique droit, colon transverse, l'angle colique gauche, colon descendant, colon sigmoïde et le rectum.

Vascularisation :

L'architecture vasculaire du côlon va permettre de délimiter chirurgicalement cet organe :

- Artère mésentérique supérieure : vascularise le côlon droit, qui correspond à l'appendice vermiforme, au caecum, au côlon ascendant et au $\frac{1}{3}$ droit du côlon transverse [7].
- Artère mésentérique inférieure : vascularise le côlon gauche, qui correspond au côlon sigmoïde, au côlon descendant et aux $\frac{2}{3}$ gauches du côlon transverse [7].

Elle est calquée sur le système artériel :

- Pour le côlon droit, les veines coliques vont se jeter dans la veine mésentérique supérieure. A noter que la veine colique supérieure droite s'unit avec la veine gastro-omentale droite et les veines pancréatico-duodénales inférieures pour former le tronc gastrocolique de Henlé, qui se jette à son tour dans le système porte.
- Pour le côlon gauche, les veines coliques se drainent dans la veine mésentérique inférieure, puis le tronc splénique et enfin la veine porte.

Le côlon droit est drainé vers les ganglions mésentériques supérieurs et le colon gauche vers les ganglions mésentériques inférieurs. Satellites du pédicule artérioveineux, les vaisseaux et nœuds lymphatiques du côlon s'abouchent tous dans la citerne de Pecquet.

- Intrinsèque : plexus sous-muqueux de Meissner et plexus mésentérique d'Auer Bach.
- Extrinsèque : plexus mésentérique supérieur (pour le côlon droit) et plexus mésentérique inférieur (pour le côlon gauche).

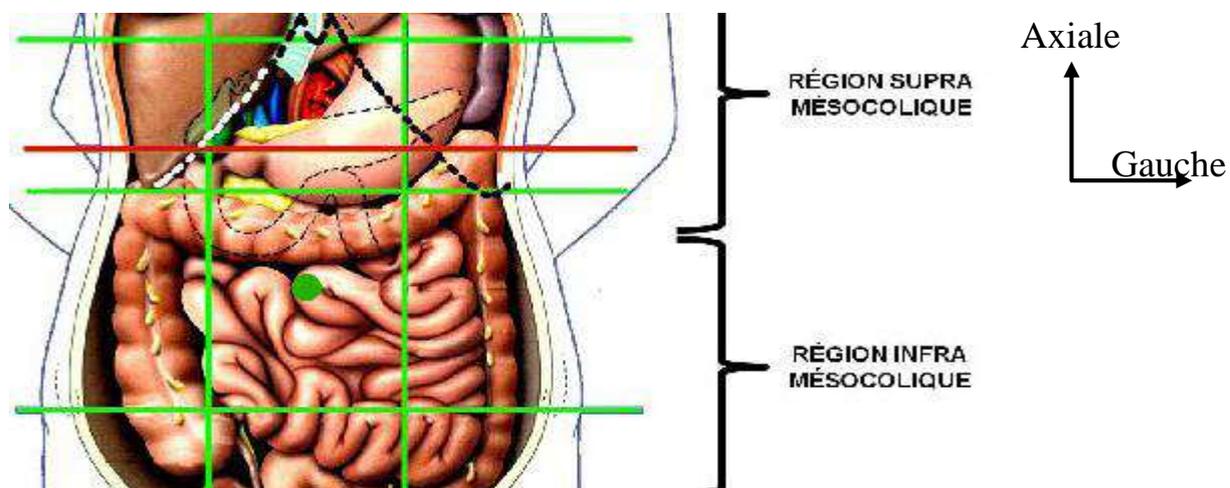


Figure 2: Coupe frontale de la cavité péritonéale montrant les deux étages, sus et sous méso coliques [9].

6) LA REGION RETROPERITONEALE [10] :

C'est une cavité secondaire de la cavité abdominale, située derrière la cavité péritonéale. Elle contient plusieurs éléments vasculo-nerveux et lymphatiques, ainsi que les organes rétro-péritonéaux.

6-1) La région rétro-péritonéale médiane :

Elle est située devant le rachis lombaire et constitue une importante voie de passage pour L'aorte abdominale, la veine cave inférieure dans sa portion sous diaphragmatique, le système nerveux végétatif, avec de très nombreux nerfs végétatifs destinés à la portion sous diaphragmatique du corps, les uns longent les faces latérales du rachis lombaire, et forment la chaîne sympathique lombaire et d'autres plus complexes, s'organisent en lacis nerveux pré-aortiques, et dépendent du plexus solaire. Cette région contient aussi l'axe lymphatique situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure. Il collecte non seulement les lymphatiques des viscères abdominaux, mais aussi une partie des lymphatiques de la paroi abdominale et des viscères pelviens. Il

comprend les ganglions para aortiques, les troncs lymphatiques et le canal thoracique.

6-2) Les régions rétro péritonéales latérales :

Au nombre de deux, elles sont situées immédiatement en dehors de la région pré vertébrale de gros vaisseaux, entre le péritoine pariétal postérieur (PPP) en avant, et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière. La région rétro-péritonéale latérale contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les glandes surrénales, les uretères, la deuxième portion duodénale et le pancréas.

B. Les principales tumeurs abdominales chez l'enfant [11]

Les circonstances de découverte d'une tumeur abdominale chez l'enfant sont variables : la palpation d'une masse, les signes généraux, les manifestations paranéoplasiques ou les lésions secondaires imposant la recherche d'une tumeur primitive à ce niveau.

Le diagnostic étiologique est variable en fonction de l'âge et de la localisation.

Les tumeurs les fréquentes sont :

- De siège rétro-péritonéal, rénales ou extrarénales : néphroblastome, neuroblastome, tumeur germinale maligne, tératome, corticosurréalome, phéochromocytome;
- intrapéritonéales hépatiques ou extra-hépatiques : hépatoblastome, lymphome digestif ;
- pelviennes : tumeurs ovariennes, tératome sacrococcygien.

A. Neuroblastome :

1. Définition :

Le neuroblastome est une tumeur maligne dérivée des tissus formant le système nerveux sympathique

2. Epidémiologie :

Fréquence:

Le neuroblastome est le plus fréquent des tumeurs solides extras-crâniennes de l'enfant ; 90% de diagnostics se font avant 6ans. Son incidence est de 1cas/100000 enfants/ans.

Le neuroblastome peut être rencontré dès la naissance et exceptionnellement après la puberté, avec un pic de fréquence vers 4-5 ans. 1/3 des malades ont moins de 1ans au cours du diagnostic, 9/10 ont moins de 6ans. Le nombre annuel de nouveaux cas diminue avec l'âge de l'enfant. Les garçons sont aussi souvent touchés que les filles.

Un neuroblastome peut se développer en tout point du système nerveux sympathique. Celui-ci est représenté par les chaînes sympathiques, para vertébrales droite et gauche qui sont accolées au rachis de haut en bas, et par les deux glandes médullo-surrénales. La localisation la plus fréquente est abdominale dans 66%(dont environ 1/2 surrénalien).

- Les neuroblastomes abdominaux sont développés soit aux dépens de la médullo-surrénale (2/3), et latéralisés et plutôt bien limités, soit des chaînes sympathiques para vertébrales (1/3) et dans ce cas plus mal limités et s'étendant volontiers vers les structures médianes du rétro péritoine.

- Répartition géographique :

Cette tumeur est rare en Afrique. Elle est de 5 à 15% dans les populations européennes et nord-américaines.

- Facteurs favorisants ou syndrome de prédisposition :

Il n'y pas de cause ni de facteur reconnu qui favorise la survenue d'un neuroblastome. Les patients atteints de la maladie de Recklinghausen présentent plus fréquemment un neuroblastome.

Les manifestations paranéoplasiques sont rares et variées :

- Une hypersécrétion de catécholamines peut donner lieu à une crise d'hypersudation, un flush, des céphalées, des palpitations ou une HTA. L'HTA est liée à l'hypersécrétion de rénine (HTA rénovasculaire) ;

- Une hypersécrétion de peptides vasoactifs donne lieu à des diarrhées liquidiennes, une distension abdominale, une hypokaliémie ou des symptômes liés à la sécrétion d'entéro-hormone (syndrome de Kerner-Morrison). Ce syndrome est associé à une histologie favorable;
- Un syndrome opsomyoclonique comportant des épisodes de mouvements oculaires anarchiques et des mouvements incontrôlés du tronc et des membres. Ces crises peuvent régresser ou pas après exérèse tumorale. L'évolution souvent chronique peut aboutir à un déficit neurologique, un retard mental et des troubles du comportement.

Ce syndrome est lié à la production d'auto-anticorps IGG et IGM dirigés contre les cellules de Purkinje et des axones de la substance blanche. Ils se fixent également aux axones des nerfs périphériques [12].

Très rarement le neuroblastome peut s'associer à une Neurofibromatose de type 1 ou une maladie de Hirschsprung ou un syndrome d'Ondine.

Très exceptionnellement le neuroblastome a été observé en association avec un syndrome de Beckwith-Wiedemann ou un syndrome de Di-George [13].

3) Diagnostic

a) Signes de découvertes :

Les signes révélant un neuroblastome dépendent de sa localisation : le plus souvent dans l'abdomen, en arrière du péritoine, le long de la colonne vertébrale ou au niveau de la glande surrénale, glande située au-dessus du rein.

Le dépistage ne se fait plus en routine.

b) Examen clinique :

-Les signes généraux :

- Outre l'asthénie et le changement de comportement signalés plus haut, on peut observer :
- Une altération de l'état général, principalement dans les formes métastatiques ;

•Une fièvre variable, non spécifique, correspond à l'hyper métabolisme généré par la tumeur et/ou à l'apparition fréquente de zones nécrotiques intra tumorales.

La symptomatologie clinique comporte :

-Les symptômes les plus fréquemment observés sont :

- Des douleurs abdominales vagues, variables, sans relation avec les repas :
- Une douleur abdominale traînante qui peut parfois devenir brutale en raison d'un saignement dans ou à proximité de la tumeur ;
- Des douleurs dans le pelvis ou dans un membre inférieur, des troubles neurologiques comme la paralysie d'un membre inférieur, des troubles de la miction ou de la défécation;
- Une douleur osseuse secondaire à des métastases.

La tumeur peut être palpable dans le dos, sous les côtes, sa consistance est dure et son aspect bosselé. [13].

- la constatation d'une hypertension artérielle est exceptionnelle, liée plutôt, à l'étirement d'un pédicule rénal par la tumeur (HTA rénovasculaire) qu'à la production d'amines pressives par les cellules tumorales.
- Aux niveaux pelviens : la symptomatologie est dominée par des signes de compressions souvent tardifs des organes de voisinage :
 - Compression rectale : constipation progressive ;
 - Compression vésicale : énurésie secondaire, dysurie, infections urinaires liées aux mauvais drainages ;
 - Obstacle à la circulation de retour veino-lymphatique : œdème des bourses, des membres inférieurs. La palpation abdomino-pelvienne, associée à un toucher rectal, permet de repérer l'existence d'une masse occupante.
- Les formes métastatiques sont les plus fréquentes (os, moelle). Certaines formes localisées rares ont cependant une évolution péjorative, elles sont liées à certaines anomalies génétiques tumorales, en particulier l'amplification du gène MYCN.

- Une aplasie médullaire d'origine centrale, dont l'expression clinique est essentiellement liée à l'anémie, plus rarement la thrombocytopénie (purpura) ou la neutropénie (infection).
- Plus rarement une fracture pathologique.
- Une protrusion du globe oculaire (exophtalmie), non douloureuse ;
- Une ecchymose orbitaire, constituant ce que l'on appelle un syndrome de Hutchinson.

• **Le neuroblastome néo-natal :**

A cet âge il s'agit le plus souvent de neuroblastome de stade IV associant des métastases hépatiques massives, des nodules sous cutanés, une infiltration médullaire et parfois une hémorragie intra-tumorale surrénalienne. L'évolution est souvent favorable, évoluant vers une maturation et régression spontanée. Chez les enfants de moins de 2 mois, il y a un risque de compression d'organes pouvant constituer une menace vitale. La compression respiratoire peut induire une hypoxie et une acidose avec retour à la circulation fœtale (ouverture du foramen ovale ou canal artériel). La compression de la veine cave inférieure et de la vascularisation rénale peut également induire une insuffisance rénale.

c) Imagerie :

L'imagerie va permettre de localiser la tumeur, d'en rechercher l'extension à distance puis d'identifier si son ablation chirurgicale est possible.

• **Echographie abdominale :**

Devant une masse de l'abdomen, du pelvis ou parfois du thorax, on débute toujours l'exploration par une échographie. Cet examen permet de mesurer la tumeur, de voir ses relations avec les organes de voisinage et montre d'éventuels ganglions à proximité.

L'échographie sert de guide pour effectuer une biopsie à l'aiguille fine, indispensable au diagnostic biologique de la tumeur.

d) Biologie :

Marqueurs biologiques tumoraux

Catécholamines

Chez l'enfant atteint d'un neuroblastome, l'élévation des catécholamines et de leurs dérivés (VMA et HVMA) dans les urines est d'une très grande valeur diagnostique et permet de suivre l'évolution de la tumeur.

Le dosage des catécholamines et de leurs dérivés, sur la totalité des urines de 24 heures, est la méthode de choix, pour diagnostiquer un neuroblastome dans près de 95% des cas. De grandes variations sont notées en fonction de l'âge de l'enfant, de son poids ou de sa surface corporelle, de la durée du recueil des urines, du régime alimentaire et de la prise de certains médicaments, mais la méthode de dosage actuellement utilisée permet d'obtenir des résultats fiables.

4) Extension Tumorale :

- Scanner abdominal :

Le scanner abdominal sert de référence avant toute décision chirurgicale : on peut apprécier l'extension locale et régionale de la tumeur et son caractère opérable. On voit une masse solide, comprenant un point blanc un peu diffus montrant la présence de calcium (plus de 80% des cas), dense et hétérogène, surtout après l'injection de produit de contraste.

L'examen précise les liens entre la tumeur et les organes de voisinage, les ganglions, les gros vaisseaux abdominaux. Il visualise parfois la tumeur étendue dans le canal formé par les vertèbres et comprenant la moelle épinière, dite « en sablier ». On distingue trois stades d'extension locale ou régionale, visible au scanner :

▼ Stades ▼ Particularités anatomiques tumorales

Stade I : Tumeur nettement séparée des structures de voisinage, en particulier des vaisseaux, par un liseré graisseux.

Stade II : Tumeur volumineuse et/ou située au contact des axes vasculaires qu'elle refoule sans qu'il soit possible de savoir s'il s'agit d'un simple contact ou d'une simple adhérence.

Stade III : Tumeur englobant un ou plusieurs gros vaisseaux, que l'on ne pourra retirer tels que l'aorte et ses principales branches collatérales [13].

- **Scintigraphie à la MIBG :**

L'apport de la scintigraphie à la MIBG1 est assez modeste dans ce bilan local mais il est néanmoins important de connaître le caractère fixant ou non de la tumeur primitive, ce qui est le cas dans plus de 80% des cas. Ceci permet de prédire l'intérêt de cet examen pour la recherche des métastases.

- Examen par résonnance magnétique nucléaire abdominale :

L'IRM est d'une grande valeur pour l'étude locale et régionale de la tumeur et de ses liens notamment avec les orifices situés à droite et à gauche de la colonne vertébrale, entre deux vertèbres, d'où partent les nerfs émergeant de la colonne vertébrale. L'IRM vient aussi compléter, par une vision en trois dimensions, les images du scanner [13].

• **Diagnostics différentiels :**

- tumeurs rétro-péritonéales extra-rénales ;
- ganglioneurome ;
- adénome surrénalien ;
- tératome.

5) Prise en charge :

Stratégie thérapeutique : [13]

Il existe les Modalités de choix des traitements

Les stratégies thérapeutiques dépendent de trois facteurs principaux :

► la biologie de la tumeur et en particulier l'amplification 1 de N-myc. Au-delà de 3 à 10 copies de ce gène on considère que le pronostic est défavorable.

Ainsi, tout neuroblastome, même localisé, mais avec amplification de N-myc (exception faite des rarissimes stades I) doit être considéré comme à très haut risque local et métastatique et traité comme tel. Dans les formes métastatiques, le traitement sera maximaliste, complété d'un traitement local.

► l'extension locale et métastatique. L'existence de métastases au moment du diagnostic pèse très lourd dans les indications thérapeutiques, mais de façon très différente chez le nourrisson ou chez le grand enfant.

Les formes agressives et avancées de la maladie ne peuvent pas être traitées par la seule chimiothérapie conventionnelle.

Quant aux stades 4S de la classification INSS, malgré de très volumineuses métastases hépatiques, environ un tiers d'entre eux sont susceptibles de régresser spontanément. En l'absence de signes de détresse vitale au moment du diagnostic, il est justifié de réaliser une surveillance initiale et de ne démarre une chimiothérapie qu'en cas de progression ou de stabilité prolongée de la maladie.

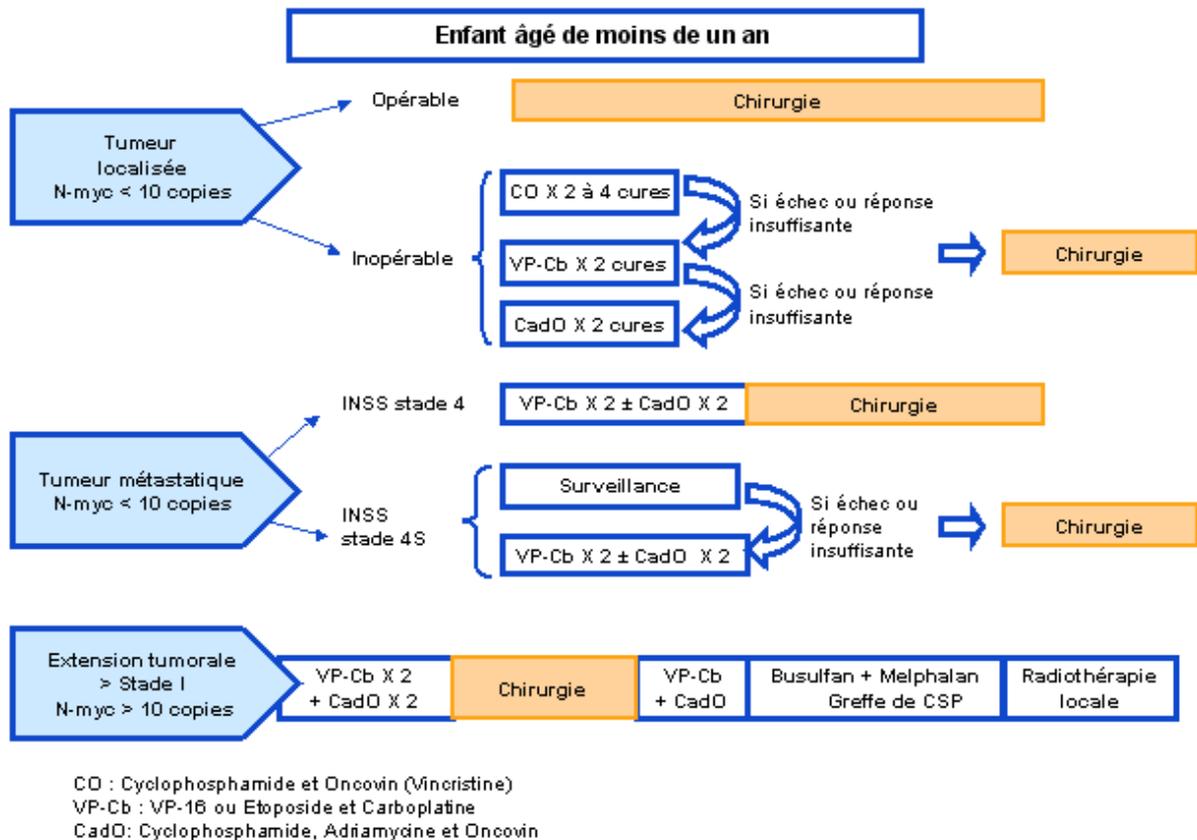
► l'âge au diagnostic, selon que l'enfant a plus ou moins d'un an. Quelle que soit le stade et la biologie de la tumeur, le pronostic d'un neuroblastome est toujours meilleur avant l'âge d'un an qu'après. Le traitement sera donc moins intensif chez l'enfant de moins d'un an.

5-1 Stratégies thérapeutiques [13] :

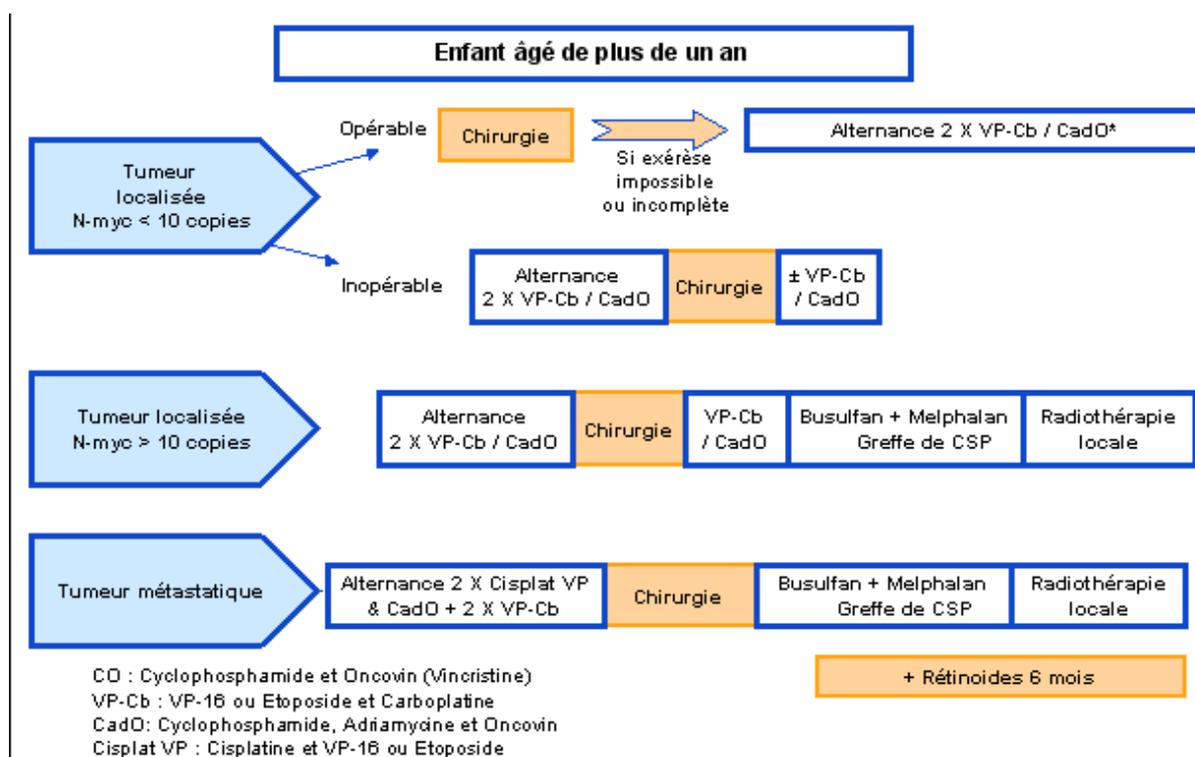
Selon l'âge de l'enfant au moment du diagnostic, on définit deux stratégies thérapeutiques différentes, chacune tenant compte des principaux facteurs pronostiques : l'opérabilité l'extension tumorale, et amplification de N myc.

Les neuroblastomes en sablier concernent, le plus souvent, les enfants de moins de 7 mois. Il est ainsi dénommé du fait de sa forme. Il peut comprimer la moelle épinière, ce qui entraîne une paralysie des membres inférieurs ou des troubles de la sensibilité. S'ils ne sont pas traités rapidement, ces complications peuvent devenir définitives. Il s'agit donc d'une urgence thérapeutique

thérapeutiques des neuroblastomes diagnostiqués chez des enfants de moins d'un



Stratégies thérapeutiques des neuroblastomes diagnostiqués chez des enfants de plus d'un an.



6-2 Chimiothérapie initiale [13] :

La chimiothérapie initiale est capitale dans la stratégie de traitement du neuroblastome. En effet, il s'agit d'une tumeur chimio sensible et 60% des patients âgés de plus d'un an ont des métastases au diagnostic. C'est le bilan d'imagerie (scanner, échographie ± IRM) qui amène à décider, dans les formes localisées, de la nécessité éventuelle d'une chimiothérapie préopératoire.

Cette chimiothérapie permet de :

- ▶ réduire la taille et la consistance de la tumeur et, pour les tumeurs non extirpables d'emblée, en faciliter l'ablation complète dans un second temps ;
- ▶ réaliser un traitement préventif ou curatif des métastases.

La chimiothérapie initiale comprend des associations de Vincristine, Cyclophosphamide, avec ou sans Doxorubicine ou d'Epipodophyllotoxine, Cisplatine ou de Carboplatine. Les résultats sont améliorés si les doses sont élevées et les cycles de chimiothérapie, rapprochés.

Afin de consolider l'efficacité de la chimiothérapie initiale, on administre, dans les formes les plus graves, des chimiothérapies à haute dose avec greffe de cellules

souches². Deux combinaisons de médicaments quelque peu différentes sont actuellement utilisées, l'une en Europe (Busulfan et Melphalan), l'autre aux Etats-Unis (Carboplatine, VP16 et Melphalan), associés à l'utilisation de cellules souches d'origine médullaire ou mieux sanguines. On ne sait pas aujourd'hui si ces deux traitements sont équivalents ou pas. Dans le cadre d'une collaboration européenne et américaine, une preuve sera apportée à ce sujet.

6-3 Chirurgie [13] :

Chirurgie viscérale :

Le but de l'intervention, qu'elle soit effectuée d'emblée ou au décours d'une chimiothérapie initiale, est d'obtenir une ablation aussi complète que possible, au prix d'un minimum de risques et de séquelles.

La tumeur, après chimiothérapie, devient accessible à une ablation par morcellement qui ne présente pas de risque de diffusion. Le plus souvent, les organes de voisinage et les gros vaisseaux sont refoulés ou entourés par le tissu tumoral, mais non envahis. Grâce à une dissection minutieuse de la tumeur les structures vasculaires sont dissociées du bloc tumoral.

L'anesthésie doit être préparée et 3 événements, anticipés : une intervention de longue durée, un risque d'hémorragie abondante et brutale, et des poussées inopinées d'hypertension artérielle.

Des complications post-opératoires peuvent survenir.

Il s'agit du passage de lymphes dans l'abdomen ou de lésions neurologiques, provoquant une diarrhée.

Ces complications disparaissent progressivement.

L'évaluation de la qualité de l'ablation de la tumeur repose sur :

- ▶ Un compte rendu opératoire détaillé ;
- ▶ Un examen histologique de la tumeur retirée ;
- ▶ Un scanner réalisé environ un mois après l'intervention.

Neurochirurgie

Devant un neuroblastome, les situations suivantes justifient le recours à la neurochirurgie :

► L'ablation d'un résidu tumoral comprimant la moelle épinière contenue dans la colonne vertébrale. C'est la circonstance la plus fréquente.

► L'établissement d'un diagnostic devant une tumeur de la moelle épinière isolée. C'est une situation exceptionnelle.

► La levée d'une compression soudaine de la moelle épinière. Cependant, la chimiothérapie est souvent plus efficace pour traiter une telle situation, qui reste exceptionnelle. Cette neurochirurgie présente des difficultés liées soit :

► Aux liens entre la tumeur et les membranes qui entourent la moelle épinière et les racines nerveuses qui émergent de la colonne vertébrale.

► Au caractère hémorragique de ces interventions pouvant faire courir un risque vital chez les très jeunes enfants.

A moyen terme, la neurochirurgie peut être responsable d'une certaine déformation de la colonne vertébrale qui survient si la chirurgie du canal contenant la moelle épinière a été importante.

Dans tous les cas il convient de mettre en place une surveillance clinique et radiologique prolongée de la colonne vertébrale notamment avant et autour de la puberté, moment de croissance osseuse importante.

6-4 Radiothérapie [14]:

Le neuroblastome est une tumeur radiosensible.

Néanmoins, les risques de séquelles chez l'enfant de moins de 5 ans conduit à retarder au maximum ce mode de traitement chez les plus jeunes enfants.

Dans les formes localisées ou disséminées, avec Amplification¹ de N-myc, l'irradiation de la tumeur initiale après chimiothérapie et chirurgie complète est indiquée. En cas de métastases osseuses très douloureuses, la radiothérapie est utilisée pour soulager avec une efficacité rapide mais parfois transitoire.

-Traitements complémentaires [14] :

Malgré les efforts thérapeutiques entrepris, l'évolution peut encore être défavorable, surtout s'il y a des métastases osseuses.

En dehors d'une chimiothérapie efficace, qui reste le meilleur traitement des douleurs, trois autres choix thérapeutiques sont possibles : la corticothérapie, la radiothérapie, les médicaments antalgiques.

► La corticothérapie, à doses modérées (1 à 1,5mg/kg/jour) améliore fréquemment l'état général et soulage temporairement les douleurs.

► La radiothérapie sur les métastases osseuses est un des meilleurs traitements antalgiques. Il faut savoir l'utiliser aussi souvent que nécessaire chez les patients souffrant de douleurs osseuses localisées.

► L'utilisation des antalgiques mineurs ou majeurs obéit aux mêmes règles que dans toute la cancérologie de l'enfant. Il est impératif de ne pas hésiter à utiliser des antalgiques majeurs pour soulager les douleurs osseuses des enfants porteurs de métastases dès le début de la maladie.

6-6 Guérison et suivi [14] :

Les patients porteurs de neuroblastomes de bon pronostic guérissent actuellement grâce à des traitements peu agressifs, voire réduits à la seule chirurgie.

Il est à noter que la survie représente une notion statistique, définie à partir de l'observation d'un grand nombre d'enfants ayant les mêmes types de tumeurs et avec un recul suffisant pour considérer ces chiffres comme stables. Si ce chiffre donne une représentation globale de la gravité de la maladie, il ne peut définir ce qui va se passer pour chaque enfant, en particulier.

B. Néphroblastome :

1. Définition :

Le néphroblastome est une tumeur maligne qui se développe à partir de tissus qui miment une architecture embryonnaire.

2. Epidémiologie :

- Fréquence-tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant, âge moyen =3 ans, le plus souvent moins de 6 ans (syndromes prédisposant).

-Elle représente environ 6% des cancers de l'enfant et touche les 2 sexes. C'est une tumeur qui se développe à partir de cellules embryonnaires participant à la formation du rein. Elle est spécifique des jeunes enfants puisque 75% des cas sont diagnostiquées avant l'âge de 5 ans avec un âge médian au diagnostic de 3,2 ans. Il n'y a pas de facteurs étiologiques clairement reconnus actuellement ; cependant dans 10% des cas de néphroblastomes, des malformations sont retrouvées chez ces patients [14].

-Elle est très rapidement évolutive et peut occuper une grande partie de l'abdomen, c'est une urgence diagnostic et thérapeutique.

-Le pronostic est en principe favorable.

-Facteurs favorisants ou syndrome de disposition :

Malformations associées

Voici les malformations les plus fréquemment associées à un néphroblastome

Cryptorchidie

Anomalies de l'appareil urinaire

Hémi hypertrophie

Hypospadias

Aniridie

3. Diagnostic :

a) Signes clinique :

La constatation d'une masse abdominale par les parents ou lors d'une consultation pour fièvre ou troubles digestifs est le mode de révélation le plus fréquent. Elle est à développement antérieur, peu mobile et non douloureuse et a une croissance rapide.

Elle peut être associée à des douleurs abdominales qui doivent faire suspecter une hémorragie intra-tumorale. Une hématurie macroscopique est retrouvée dans 15 à 20% des cas alors qu'une HTA due à la libération de rénine par les cellules tumorales ou moins fréquemment par compression de l'artère rénale est observée dans 30 à 40% des cas. La constatation d'une anémie profonde ou s'installant rapidement, associée ou non à des douleurs abdominales doit faire craindre une rupture ou hémorragie abdominale qui constituent une urgence chirurgicale.

Exceptionnellement, le néphroblastome s'associe à une polyglobulie liée à une hypersécrétion d'érythropoïétine ou à un syndrome hémorragique lié à une maladie de Willebrand acquise. L'hypercalcémie chez le petit nourrisson oriente vers une tumeur rhabdoïde du rein.

-Extension possible : veineuse (v. rénale, v. cave inférieure, cavités cardiaques droites), ganglionnaire, pulmonaire et hépatique.

b) Imagerie [12] :

- L'échographie abdominale : est l'examen de première ligne chez un patient présentant une masse abdominale. Elle permet de préciser le siège rénal de la tumeur et préciser ses caractéristiques, solide, kystique ou mixte. La taille de la tumeur doit être précisée dans les trois dimensions afin d'évaluer la réponse au traitement après chimiothérapie. Elle devra également rechercher une thrombose des veines rénales ou cave inférieure, d'éventuelles adénopathies ou atteinte hépatique ou rénale controlatérale.

c) Biologie :

Anatomie pathologique :

L'étude anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic, préciser le type histologique et le stade d'extension local. Ces données conditionnent le pronostic et la stratégie thérapeutique.

Le néphroblastome est une tumeur dérivée du blastème métanéphritique primitif. Dans sa forme classique, il comporte une composante blastémateuse, épithéliale et mésenchymateuse. Cette forme est dite triphasique. Certaines formes peuvent être bi phasiques ou monophasiques. Il convient par ailleurs de rechercher des îlots tumoraux indépendants, des restes néphrogéniques ou des anomalies associées (sclérose mésangiale ou dysplasie rénale).

Stades d'extension tumorale

Plusieurs systèmes de stadification tumorale sont utilisés. Voici la classification de la SIOP (classification postopératoire) qui comprend cinq stades (I à V) [29] [14].

Tableau I : Classification opératoire du néphroblastome.

Stade	Définition
I	Tumeur limitée au rein et résection complète
II	Tumeur dépassant la capsule du rein à l'histologie mais résection complète
III	Tumeur dont la résection chirurgicale est incomplète ou envahissement ganglionnaire à distance
IV	Présence de métastases pulmonaires ou autres
V	Tumeurs d'emblée bilatérales

Classification histologique post-opératoire :

L'étude du SIOP 93 a donc mis en évidence l'existence de tumeurs de bas risque, de risque intermédiaire et de haut risque.

La nouvelle classification permet d'isoler 3 groupes :

- Les tumeurs de bas risque qui correspondent au néphrome mésoblastique, au néphroblastome cystique partiellement différencié, au néphroblastome complètement nécrotique.
- Les tumeurs de risque intermédiaire qui correspondent au néphroblastome de type épithélial prédominant, de type stromal prédominant, de type mixte, de type régressif et les formes anaplasiques focales.
- Enfin les tumeurs de haut risque qui correspondent au néphroblastome de type blastémateux prédominant restant vivace après chimiothérapie, les néphroblastomes avec anaplasie diffuse et deux autres tumeurs rénales qui ne sont pas des néphroblastomes, les sarcomes à cellules claires du rein et les tumeurs rhabdoïdes

4. Extension tumorale [12] :

- La TDM abdominale : n'apporte habituellement pas de compléments d'informations. Dans certains cas, elle permet de mieux étudier la masse et éliminer une autre étiologie ou révéler des restes néphrogéniques dans le rein controlatéral. Le diagnostic est habituellement retenu sur un ensemble d'arguments cliniques et radiologiques. En cas de doute, une biopsie percutanée par voie postérieure peut être envisagée. Elle doit être faite par un radiologue habitué, sous anesthésie générale et après repérage échographique ou scannographique.
- La radiographie thoracique de face et de profil : est faite pour rechercher des métastases pulmonaires. La TDM du thorax permet de mieux préciser leur siège et leur nombre. La mise en évidence de nodules de petites tailles à la TDM non retrouvés sur la radiographie du thorax n'est habituellement pas prise en considération.
 - La scintigraphie au Tc99 : à la recherche de métastases osseuses en l'absence de signe d'appel est préconisée dans les cas de sarcome à cellules claires.

- Dans les cas de tumeur rhabdoïde du rein la TDM ou l'IRM cérébrales sont préconisées à la recherche de localisation tumorale.

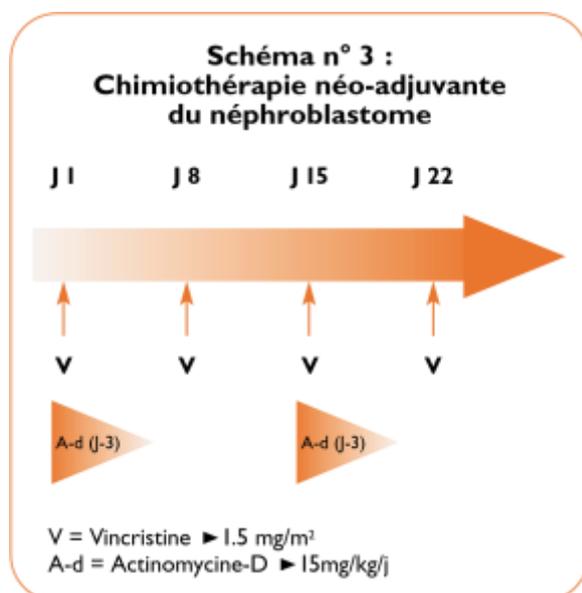
Diagnostics différentiels :

- adénocarcinome juvénile (à l'évoquer si âge >10 ans) ;
- tumeur rhabdoïde (hypercalcémie) ;
- sarcomes à cellules claires (à évoquer si métastases osseuses) ;
- néphrome mésoblastique (à évoquer si âge <6mois) ;
- lymphome ;
- cystadénome multiloculaire.

5) Prise en charge thérapeutique :

5-1 Chimiothérapie initiale [15] :

Le traitement du néphroblastome commence par une chimiothérapie initiale. Celle-ci comprend habituellement l'association de deux médicaments : l'actinomycine-D et la vincristine (AV) pendant 22 jours.



Cette chimiothérapie première rend la chirurgie plus aisée et améliore la classification

Formes métastatiques [31] [15]

ACT D	45 γ /kg		↓		↓		↓
VCR	1,5 mg/m ²	↓	↓	↓	↓	↓	↓
DOXO	50 mg/m ²		↓			↓	
Semaines		I _____					
Chirurgie							
		1	2	3	4	5	6

Dite « opératoire ».

5-2 Chirurgie [15] : l'ablation du rein (néphrectomie) est le temps essentiel du traitement chirurgical. L'accès au rein se fait par une incision sur le ventre. Il s'agit d'une chirurgie délicate qui doit être réalisée par des chirurgiens expérimentés. La néphrectomie s'accompagne d'un examen des éventuelles zones douteuses. Les ganglions régionaux sont prélevés. On recherche aussi d'éventuelles métastases sur le péritoine, dans le foie ou sur l'autre rein. Les suites opératoires sont habituellement simples. En quelques semaines, le rein restant augmente de volume et assure une filtration normale.

5-3 Chimiothérapie postopératoire [15] :

Une chimiothérapie postopératoire sera envisagée s'il reste quelques éléments tumoraux ou s'il existe une métastase ou, enfin, si l'histologie est défavorable. Pour les néphroblastomes de risque faible, il n'y aura pas de chimiothérapie postopératoire. A l'opposé, le traitement post-opératoire sera d'un maximum de 6 mois pour les tumeurs à haut risque. La progression remarquable des taux de guérison obtenue ces 40 dernières années (de 20 à > 90 %) a été le fruit des progrès de la chirurgie, en association à ceux de la radiothérapie et de la chimiothérapie. Ceci est un exemple de l'intérêt d'une prise en charge thérapeutique spécialisée et multidisciplinaire des cancers, d'une part, et de

Stades II, III histologie haut risque et IV mauvais répondeurs

VP16 150 mg/m ²	↓ ↓ ↓	↓ ↓ ↓
CARBO 200 mg/m ²	↓ ↓ ↓	↓ ↓ ↓
CYCLO 450 mg/m ²	↓ ↓ ↓	↓ ↓ ↓
DOXO 50 mg/m ²	↓	↓

I _ I _

_I

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15

<Radioth> 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27

28 29 30 31 32 33 34

ACT D = Actinomycine D 45 γ /kg I.V. bolus (max 2000 γ) > 30
kg : 600 μg/m².

VCR = Vincristine 1,5 mg/m² I.V. bolus (max 2 mg)

DOXO = Doxorubicine 50 mg/m² I.V. Perfusion 6 heures

VP16 = Etoposide = 150 mg/m² i.v. en 1 heure

CARBO = Carboplatine = 200 mg/m² i.v. en 1 heure

CYCLO = Cyclophosphamide = 450 mg/m² i.v. en 1 heure

Poids ≤ 12 kg : réduction dose à 2/3 pour chaque drogue.

Intolérance majeure : 2/3 de dose à la cure suivante prise en compte des études coopératives réalisées pour démontrer ces faits, d'autre part.

5-4) Guérison et suivi [15] : Considérant l'ensemble des néphroblastomes, 90 % d'entre eux vont guérir. Ceci recouvre des réalités quelque peu différentes selon les stades favorables (100 % de guérison) et les stades à haut risque (63 % de guérison). Le suivi des enfants sera effectué tous les trimestres pendant les deux premières années, essentiellement à la recherche de métastases, en réalisant une radiographie pulmonaire (recherche de métastases pulmonaires) et une échographie abdominale (recherche de métastases sur le rein controlatéral ou dans

le foie). Les années suivantes, le suivi aura pour objectif la recherche de séquelles éventuelles : insuffisance rénale (surtout lors d'une néphrectomie partielle et/ou d'une irradiation du rein controlatéral, et d'utilisation de sels de platines), insuffisance cardiaque (après utilisation d'adriamycine), troubles de l'audition (après utilisation de sels de platines) et plus tard chez le garçon, Les médicaments actifs dans les troubles de la fertilité (après utilisation d'Ifosfamide l'autre rein.). Les suites opératoires sont habituellement simples. En quelques semaines, le rein restant augmente de volume et assure une filtration normale

C. Hépatoblastome :

1-Definition :

L'hépatoblastome (HB) est la tumeur hépatique la plus fréquente de l'enfant. L'approche multidisciplinaire moderne associant une évaluation précise de la masse tumorale, la chimiothérapie et la chirurgie a permis de faire passer les chances de survie de 30% à plus de 90%.

2-Epidémiologie :

-Fréquence

-Tumeur hépatique maligne la plus fréquente chez l'enfant, surtout âge de moins de 3ans.

- L'HB survient dans 80% des cas chez l'enfant de moins de 3 ans avec une prédominance masculine. C'est une tumeur rare, représentant près de 1% des tumeurs de l'enfant.

-Extension : veine porte, veine sus-hépatiques, poumons.

-Le pronostic de ces tumeurs est bon dans l'ensemble avec une survie globale aux alentours de 80% à 3 ans.

-Facteur de risques :

La prématurité est un facteur prédisposant et le risque est corrélé au poids de naissance. L'augmentation de l'incidence de l'HB semble liée à l'augmentation de survie des prématurés de très faible poids de naissance.

-Elle peut être isolée ou s'intégrer dans le cadre d'un syndrome de prédisposition.

- Hémi-hypertrophie corporelle
- Syndrome de Beckwith-Wiedemann
- Prématurité et faible poids de naissance et de Polypose familiale
- Syndrome de Li-Fraumeni

3-Diagnostic :

a) Signes cliniques :

L'expression clinique habituelle est une masse abdominale asymptomatique. Moins fréquemment la tumeur peut être révélée suite à des douleurs abdominales, une perte de poids, une anorexie, des nausées et des vomissements surtout dans les formes étendues. Plus rarement, la maladie peut être révélée par un ictère lié à une compression des voies biliaires ou anémie sévère et une distension abdominale traduisant une rupture intra-abdominale de la tumeur [12].

b) Imagerie [12] :

L'étude échographique faite systématiquement devant une masse abdominale permettra de confirmer son siège hépatique, préciser ses caractéristiques et ses limites. La tumeur est habituellement hyperéchogène. Elle est mieux étudiée au doppler.

c) Biologie :

Le taux des alpha-foetoprotéine (α -FP) est augmenté dans 90% des HBs. Cette augmentation n'est cependant pas spécifique. Elle est retrouvée dans les deux tiers des hépatocarcinomes et peut également être élevée dans l'hémangio-endothéliome infantile et l'hamartome mésoenchymateux. L' α -FP, physiologiquement produite par le foie fœtal a un taux élevé à la naissance et son taux diminue progressivement durant le premier semestre de vie. Sa demi-vie est de 5 à 7 jours. Elle a un intérêt dans l'évaluation de la réponse et le suivi du patient. Après la chirurgie le taux baisse et atteint un taux normal en quelques jours à semaines.

La thrombocytose est observée dans 20% des cas d'hépatoblastome par production de thrombopoïétine tumorale. La bilirubine et les transaminases sont habituellement normales.

4. Extensions tumorales :

L'étude de l'extension intra-hépatique de la tumeur est mieux faite par la TDM ou l'IRM. L'extension est précisée selon la segmentation anatomique de Couinaud qui permet d'apprécier l'opérabilité de la tumeur (Fig. 3). Cette segmentation tient compte de la vascularisation hépatique.

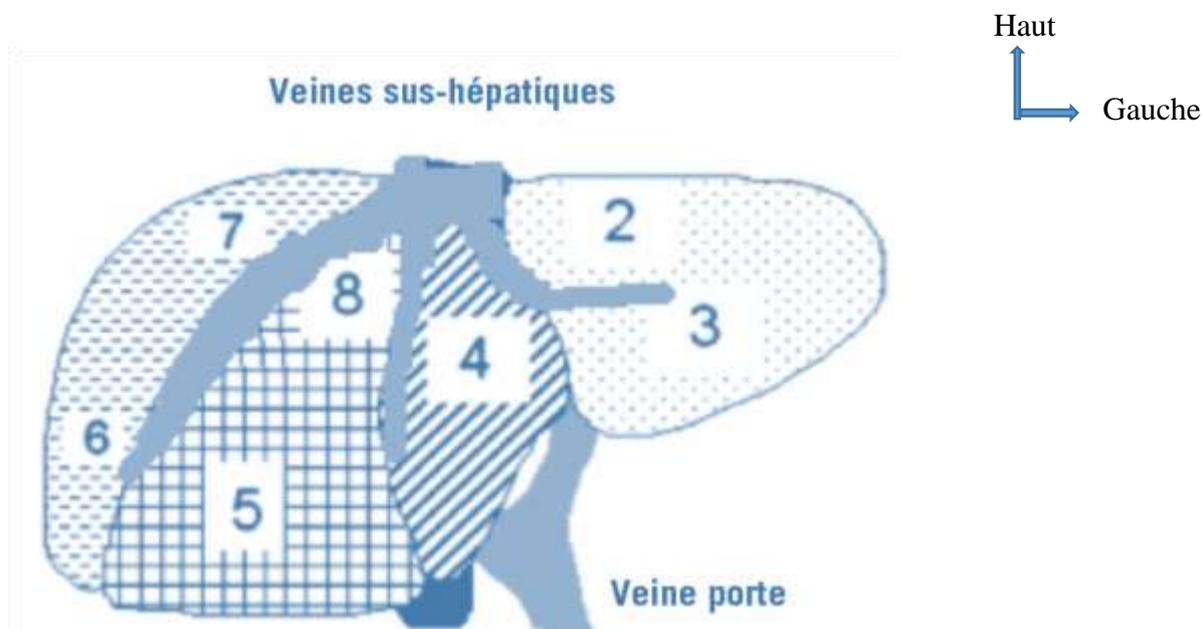


Figure 3 : Segmentation du foie

-Pronostic :

Le pronostic varie selon la résectabilité tumorale qui est en fonction l'extension tumorale, la multi-focalité, l'envahissement vasculaire et la présence de métastases aux cours du diagnostic. Un taux d' α -FP de moins 100 $\mu\text{g/l}$ est de mauvais pronostic. Le type histologique indifférencié ainsi que l'aneuploïdie, trisomie 8 ou 20 est également de mauvais pronostic. La régression des α -FP sous chimiothérapie ou après chirurgie est considérée de bon pronostic.

Diagnostic différentiels :

- hépato carcinome ;

- sarcome, rhabdomyosarcome, tumeur rhabdoïde ;
- adénome ;
- hyperplasie nodulaire et focale ;
- Hamartome mésenchymateux ;
- hémangioendothéliome (peut être associée à une thrombopénie) ;
- nodules de régénération dans les hépatopathies chroniques ;
- kyste hydatique.

5. Prise en charge :

Traitement :

Le traitement de l'hépatoblastome est basé sur la chimiothérapie systémique et la chirurgie. Avec la chirurgie seule la survie à 5 ans ne dépassait guère 30% et par ailleurs au diagnostic, seuls 40 à 50% des tumeurs sont résécables. L'efficacité de la chimiothérapie dans les cas non résécables et dans les récurrences a progressivement poussé certains groupes à proposer la chimiothérapie en première ligne thérapeutique afin de faciliter l'acte opératoire et ce de la même manière que dans le néphroblastome.

5-1) La chimiothérapie :

L'hépatoblastome est une tumeur chimio sensible. Les médicaments actifs sont le CDDP, la vincristine, la doxorubicine, le 5 Fluoro-uracil et le cyclophosphamide. Le groupe SIOPEL a lancé plusieurs études ayant montré des résultats excellents permettant des taux de survie à 5 ans de près de 90% dans les stades I et II et 80% dans les stades III résécables. Dans les formes non résécables, la survie est de 50% alors qu'elle est seulement de 10% dans les formes métastatiques. La transplantation hépatique dans les formes non résécables mais limitées au foie permet des taux de survie de près de 80%.

5-2 La chirurgie :

L'exérèse chirurgicale doit être faite par un chirurgien habitué à la chirurgie hépatique, travaillant dans un contexte multidisciplinaire et avec l'étroite collaboration de radiologues et réanimateurs en plus de l'oncologue. La chirurgie

consiste habituellement en une segmentectomie ou lobectomie. L'atteinte du diaphragme ou des organes adjacents n'est pas obligatoirement une contre-indication opératoire tant que l'exérèse peut emporter les lésions. Les adénopathies para-aortiques ou cœliaques suspectes doivent être prélevées. L'exérèse des métastases pulmonaires éventuelles est recommandée. Dans le cas où l'exérèse n'est pas histologiquement complète, une chirurgie complémentaire devrait être faite si possible. La greffe hépatique est préconisée dans les formes non résécables après chimiothérapie.

D. Lymphome non hodgkin

1) Définition : sont un groupe hétérogène de tumeurs liées à une multiplication anormale et maligne des cellules lymphoïdes. Ces cellules comprennent les lymphocytes B, T et NK.

2) Epidémiologie :

Les LNH représentent 7% des cancers de l'enfant de moins de 20ans. Le nombre annuel de nouveaux cas est en moyenne de 10 par million mais varie selon les zones géographiques. Les LNH touchent tous les âges de l'enfance mais sont exceptionnels avant 2ans. Ils concernent préférentiellement les garçons.

-Âge entre 5 et 10 ans.

-Trois formes cliniques : « endémique », « non endémique », « associée au VIH ».

-Les cellules lymphomateuses sont caractérisées par la translocation impliquant le chromosome 8 (oncogène c-myc) et le chromosome 2, 14 ou 22.

- Ce lymphome prend naissance le plus souvent dans la région iléo-caecale.

-Progression très rapide pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

-Si diagnostic évoqué, l'acte chirurgical doit se limiter à une biopsie et rester le moins invasif possible.

3. Diagnostic :

a) Circonstances de découvertes :

Les lymphomes abdominaux sont, le plus souvent, révélés par une fatigue, des douleurs abdominale vagues, des nausées, des vomissements ou des troubles de la digestion. Une augmentation de volume de l'abdomen peut attirer l'attention.

A l'examen physique on palpe une ou plusieurs masses abdominales.

L'échographie montre une ou plusieurs masses situées sur différentes parties du péritoine, associées éventuellement à une ascite et à d'autres localisations : foie, ovaires, reins, pancréas, ganglions le long de l'aorte.

Très rarement la tumeur est révélée précocement par un repli de l'intestin sur lui-même (ou invagination intestinale aiguë) et impossible à repositionner à la normale. A l'intervention, on découvre une tumeur de petite taille, que l'on peut retirer sans sacrifice intestinal important.

En dehors de ce contexte d'urgence chirurgicale, l'ouverture chirurgicale de l'abdomen doit être évitée. Elle est inutile, voire dangereuse.

Le diagnostic cytologique et/ ou histologique se fait à partir des cellules d'un liquide d'ascite ou prélevé entre les deux feuillets de la plèvre ou par prélèvement de moelle osseuse, sur la biopsie d'une autre masse tumorale superficielle ou sur une biopsie de la tumeur abdominale réalisée grâce à une aiguille fine.

Ces lymphomes sont toujours à cellule B, habituellement de Burkitt, parfois à grandes cellules B.

Ils prennent naissance le plus souvent au niveau de la jonction entre l'intestin grêle et le colon, des cellules immunitaires situées au sein tube digestif, soit au niveau des ganglions du mésentère.

c) Imagerie :

L'échographie est un examen indispensable pour le diagnostic initial et pour le suivi. Elle permet de localiser et de mesurer un lymphome abdominal, de visualiser l'existence de liquide dans l'abdomen, de préciser l'extension aux

ganglions proche du foie, de la rate, du rein, des ovaires, des testicules ou de la thyroïde.

-La radiographie de thorax : permet de voir une masse dans le médiastin, la présence de liquide dans la plèvre ou le péricarde.

d) Biologie :

Un bilan biologique incluant une Numération, Formule Sanguine, le dosage des LDH, un dosage de la concentration des ions du sang et de dosage de l'acide urique dans le sang. Ceci permettra de diagnostiquer et de suivre l'évolution du syndrome de lyse tumorale [16].

-Cytologie :

L'analyse des cellules prélevées sur un épanchement, sur un envahissement médullaire ou sur une biopsie est nécessaire. Elle permet, dans la plupart des cas, de déterminer le type de LNH rencontré. Elle est réalisée soit chirurgicalement, soit par une ponction à l'aide d'une aiguille fine.

4) Extensions tumorales :

- **Echographie** : est un examen indispensable pour le diagnostic initial et pour le suivi. Elle permet de localiser et de mesurer un lymphome abdominal, de visualiser l'existence de liquide dans l'abdomen, de préciser l'extension aux ganglions proche du foie, de la rate, du rein, des ovaires, des testicules ou de la thyroïde.

- **La radiographie de thorax** : permet de voir une masse dans le médiastin, la présence de liquide dans la plèvre ou le péricarde.

- **Le scanner** : n'est pas indispensable dans la phase initiale du diagnostic des lymphomes étendus. Dans ce cas l'échographie abdominale et la radiographie du thorax suffisent pour préciser l'extension régionale du lymphome. Le scanner est donc utilisé pour le bilan local d'un lymphome de la sphère O.R.L., pour le bilan d'un lymphome de stade I ou de stade II abdominal pour confirmation du stade localisé ou pour repérage avant biopsie à l'aiguille.

Dans le cadre du suivi, le scanner est aussi pratiqué, surtout pour les lymphomes O.R.L. et médiastinaux et confirmer ou infirmer la présence d'une masse abdominale persistante.

- **La ponction lombaire** : l'étude cytologie du LCR est essentielle ;

- **Pronostic** :

Le pronostic est étroitement lié à la masse tumorale et son extension locorégionale et à distance. Le bilan d'extension doit être rapidement fait afin d'instituer le traitement dans les meilleurs délais.

Au terme de ce bilan, la tumeur est classée en stades selon la classification de Murphy. En cas d'extension médullaire de plus de 20% on classe la pathologie dans le groupe des leucémies aiguës.

Stade Définition :

Stade I : Lésion unique ganglionnaire ou extra ganglionnaire

À l'exclusion des lésions médiastinales ou abdominales

Stade II : Localisation extra ganglionnaire avec envahissement ganglionnaire régional.

Deux ou plus atteintes ganglionnaires ou extra ganglionnaires du même côté du diaphragme.

Atteinte primitive du tube digestif (le plus souvent de la région iléocœcale) avec ou sans atteinte ganglionnaire associée Tumeur abdominale complètement réséquée.

Stade III : Localisation sus- et sous-diaphragmatique

Toute localisation intra thoracique, para vertébrale ou épидurale

Atteinte abdominale diffuse.

Stade IIIA : Atteinte abdominale localisée mais non résécable.

Stade IIIB : Atteinte abdominale diffuse

Stade IV : Atteinte du SNC et/ou médullaire (< 25 %)

Diagnostic différentiels :

- autres lymphomes non hodgkiniens ;
- lymphangiome kystique du mésentère et du méso côlon ;
- kyste de l'ouraue ;
- duplication digestif, plastron appendiculaire ;
- tératome.

5) Prise en charge thérapeutique [17]

Le pronostic actuel des LNH est bien meilleur que dans les années 70, grâce à l'utilisation rationnelle des agents de la chimiothérapie.

5-1) Chimiothérapie :

La chimiothérapie est le mot clé du traitement du LNH de l'enfant. C'est une tumeur tout à fait chimiosensible. Les stratégies thérapeutiques sont différentes selon la classification cellulaire du LNH.

5-1-1. LYMPHOME DE BURKITT [17] :

Le traitement des lymphomes de Burkitt localisés est court, durant quelques mois, et intensif. On associe deux cures de COPAD. C'est seulement dans le cas de ces formes localisées qu'il n'est pas nécessaire de réaliser une prophylaxie neuroméningée.

Tableau II : Traitement du lymphome de Burkitt localisé :

Traitement du Lymphome de Burkitt localisé : chimiothérapie courte			
Evaluation initiale	COPAD1 S1	COPAD2 Dès que possible après COPAD1	Bilan final

Dans les formes avec extension locale et régionale, on renforce la chimiothérapie elle-même et surtout la prévention de l'atteinte du système nerveuse central par le méthotrexate à haute dose.

Tableau III : Traitement du lymphome de Burkitt d'extension loco-régionale :

Traitement du Lymphome de Burkitt d'extension loco-régionale : renforcement de la prévention de l'atteinte du système nerveux central par le méthotrexate à haute dose										
Evaluation initiale	COP	Bilan	COPADMI	Bilan	COPADM2	Bilan	CYMI	Bilan	CYM2	Bilan final
	S1		S4		S7		S10		S13	

Dans les formes diffuses, on instaure une chimiothérapie en 3 phases : induction, consolidation, et réinduction. Ces associations thérapeutiques ont démontré leur efficacité et seront adoptées au volume tumoral, à l'extension tumorale, à l'atteinte de la moelle osseuse et neuro-méningée. La prophylaxie neuro-méningée est donc administrée à tous les patients sauf dans le cas des très exceptionnelles formes localisées et totalement retirées.

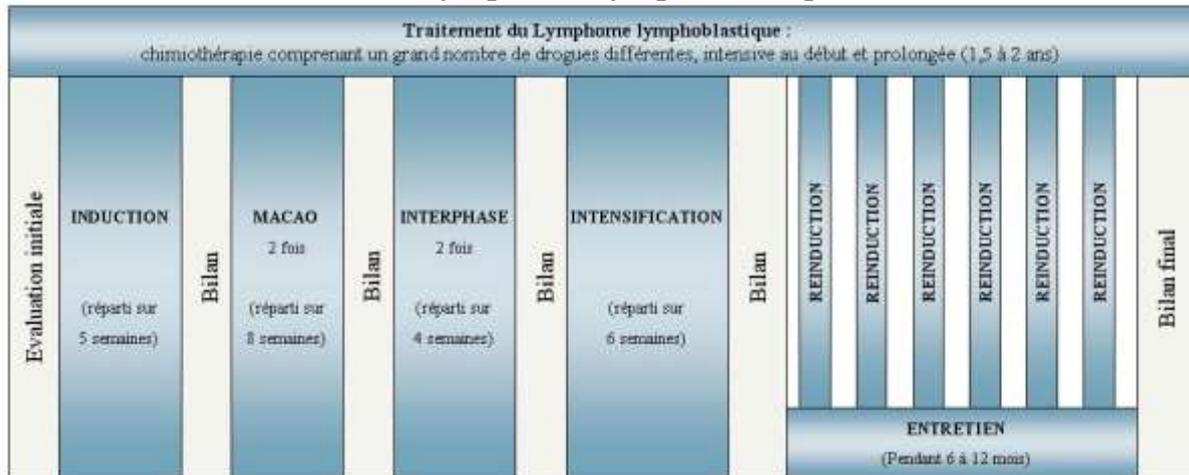
Tableau IV : Traitement du lymphome de Burkitt diffus :

Traitement du lymphomes de Burkitt diffus : Succession de chimiothérapie de type induction, consolidation, réinductions															
Evaluation initiale	COP	Bilan	COPADMI	Bilan	COPADM2	Bilan	CYVE1	Bilan	CYVE2	Bilan	Seq1	Seq2	Seq3	Seq4	Bilan final
	S1		S4		S7		S10		S13		S18	S23	S28	S33	

5-1-2. Lymphomes lymphoblastiques [17] :

La chimiothérapie des lymphomes lymphoblastiques comprend un grand nombre de drogues différentes et commence par un traitement intensif au début qui se prolonge (1,5 à 2). La prophylaxie neuroméningée est systématique.

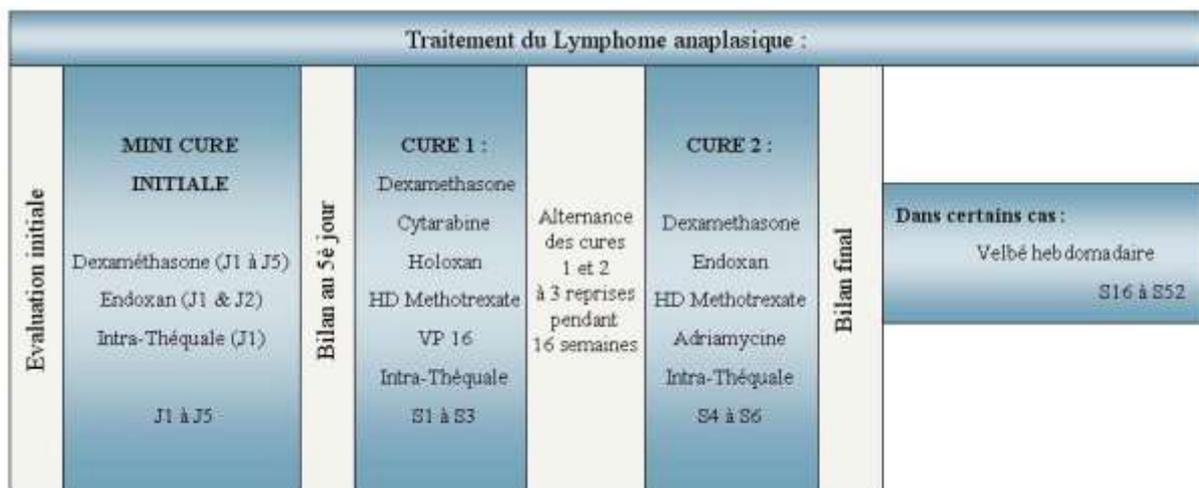
Tableau V : Traitement du Lymphome lymphoblastique :



5-1-3. LYMPHOMES A GRANDES CELLULES B [17] :

Les lymphomes à grandes cellules B seront traités comme les lymphomes de burkitt, avec une efficacité comparable.

Tableau VI : Traitement du Lymphome anaplasique :



5-1-4. LYMPHOMES ANAPLASIQUES A GRANDES CELLULES [17] :

Les lymphomes anaplasiques seront traités de manière intensive et assez courte avec des schémas proche de celui du traitement des lymphomes de burkitt. La guérison est actuellement de 70 à 80%, même si le taux de rechute est de 30 à 50%.

Lymphome anaplasique à grandes cellules: Protocole ALCL99 [12].

Pré-phase cure (cure P)

Dexaméthasone 5 mg/m²/j en 1 prise : J1, J2 (IV ou PO) puis 10 mg/m²/j en 2 prises de J3-J5

Cyclophosphamide: 200 mg/m² en perf. D' 1h : J1, J2 IT : J1

Cure AM (AM1, AM2, AM3)

Dexaméthasone mg/m²/j en 2 prises : J1 à 5

Méthotrexate 3 g/m² en perfusion de 3 h : J1

Acide folique 15 mg/m²/prise PO toutes les 6h à commencer 24 h après le début de la perfusion de MTX HD. Total de 12 doses

Ifosfamide 800 mg/m² en perfusion d'1 h: J1 à

+ Mesna 330 mg/m²/dose IVD à H0, H4, J5

et H8

Cytarabine 150 mg/m²/dose/12h : J4 et

J5.

VP16 100 mg/m² en perfusion de 2 h : J4 et

Cure BM (BM1, BM2, BM3) J5

Dexaméthasone 10 mg/m²/j en 2 prises : J1 à 5

Méthotrexate 3 g/m² en perfusion de 3 h: J1

Acide folique 15 mg/m²/prise PO toutes les 6h à commencer 24 h après le début de la perfusion de MTX HD.

Total de 12 doses

Cyclophosphamide 200 mg/m² : J1 à J5 Doxorubicine 25 mg/m² : J4 et J5

Indications :

Lésions cutanées isolées : Surveillance

Groupe faible risque (stade 1 complètement réséqué)

Cures : P -AM1 - BM1 - AM2

Durée totale du traitement : 10 semaines.

Groupe SR (groupe de risque standard : Pas d'atteinte cutanée prouvée, médiastinale, hépatique, splénique ni pulmonaire)

Pré-phase puis 6 cures alternant cures A et B: P - AM1 - BM1 - AM2 - BM2 - AM3 - BM3 Tous les malades reçoivent les cures avec Méthotrexate 3g/m sans intra-Thécale. Durée totale du traitement : 19 semaines (soit environ 4 mois et demi).

Groupe HR (groupe de haut risque : lésion cutanée prouvée histologiquement sauf lésions cutanées isolées et lésions limitées à la peau en regard d'une adénopathie ou d'une tumeur des tissu mous, atteinte médiastinale, atteinte hépatique, atteinte splénique ou atteinte pulmonaire).

Pré-phase puis 6 cures alternant cures A ET B: P -AM1 - BM1 -AM2 - BM2 - AM3 - BM3

Tous les malades reçoivent les cures avec Méthotrexate 3g/m sans intra-thécale. Durée totale du traitement : 19 semaines (soit environ 4 mois et demi).

Groupe NM (atteinte neuro-méningée)

Les malades seront traités selon le protocole LMB89 groupe C avec radiothérapie cérébrale.

5-1-5. Lymphomes récidivants [17] :

Compte tenu des taux de guérison actuellement élevé, il n'y a pas d'indication à faire des chimiothérapies lourdes suivies d'une greffe de moelle osseuse ou de cellules souches périphériques, chez des patients en première rémission. Les indications sont devenues très rares et limitées aux premières rémissions partielles et aux rechutes ayant répondu à un traitement de deuxième ligne.

5-2. Chirurgie [17] :

La chirurgie n'a plus d'indication dans le traitement des lymphomes. Sa place est limitée.

-A la biopsie permettant en même temps l'ablation complète d'une tumeur très localisée qui bénéficiera ultérieurement d'un traitement peu intensif ;

-A l'ablation éventuelle d'une masse résiduelle lors d'un bilan de rémission, pour faire la part entre tumeur nécrosée et un reste de cellules tumorales actives ;

-Au traitement d'une complication chirurgicale abdominale.

5-3. Radiothérapie [17] :

Les lymphomes, surtout les lymphomes non burkitt, sont des tumeurs radiosensibles. Cependant la radiothérapie n'a plus sa place dans leur traitement. Il s'agit d'une thérapeutique locale dans une maladie potentiellement ou effectivement générale, qui ajoute au traitement une toxicité immédiate et à long terme.

Il reste de traitement de très rares indications de la radiothérapie : irradiation d'une masse persistante dans le médiastin, irradiation du système nerveuse central en cas d'atteinte méningée initiale.

5-4. Guérison et suivi [17] :

Les progrès thérapeutiques des lymphomes non Hodgkiniens de l'enfant ont été considérables pendant les dernières années puisque le taux de guérison est actuellement de 70 à 90%, alors qu'avant 1970, ce taux était de 5 à 30%. Ces progrès ont été faits sans l'utilisation de nouveaux produits, puisque tous ceux actuellement utilisés étaient connus dans les années 1970. La prise en charge plus précoce des enfants, la meilleure connaissance et la prise en charge des complications, l'utilisation plus rationnelle des produits expliquent ces progrès spectaculaires.

Parallèlement à ces progrès thérapeutiques, l'intensité et/ ou la longueur des traitements ont été diminuées pour réduire leurs complications lointaines possibles.

E. Tumeurs germinales malignes de l'ovaire

1) DIAGNOSTIC

-Représente nt environ 30% des tumeurs de l'ovaire. Elles touchent essentiellement les adolescentes.

Ces tumeurs constituent 2 à 3% des cancers de l'enfant avec une légère prédominance féminine. Les tumeurs gonadiques sont le fait de l'adolescent alors que les tumeurs extra-gonadiques surviennent habituellement chez le nouveau-né et le nourrisson et sont dominées par les tumeurs sacro-coccygiennes.

Un plus grand risque de développement de tumeur germinale est observé en cas de pathologies génétiques intéressant les chromosomes sexuels. Dans le syndrome de Klinefelter (47, XXY), un risque élevé de développement de tumeurs germinales extra-gonadiques est noté. Par ailleurs, chez les patients présentant des tumeurs germinales médiastinales, les anomalies chromosomiques de type Klinefelter sont retrouvées chez près de la moitié des patients. D'autre part, dans les dysgénésies gonadiques (45, X/46, XY) et en cas de testicules ectopiques, il y a un risque élevé de développement d'une tumeur germinale gonadique.

2. Prise en charge :

Traitement [18] :

Le traitement est fonction de la localisation, de l'âge, du type histopathologie et du stade de la maladie. L'exérèse chirurgicale doit être faite chaque fois qu'elle est possible sans sacrifice majeur. Elle peut être pratiquée d'emblée ou faire suite à des cures de chimiothérapie. Celle-ci est indiquée dans la majorité des cas alors que la place de la radiothérapie en dehors des localisations cérébrales n'est pas démontrée. Les taux de survie dépassent 90% dans ces tumeurs avec un traitement modulé selon le risque de rechute.

Les principaux agents antimétaboliques ayant montré une efficacité sont la vinblastine, l'actinomycine D, la bléomycine, la doxorubicine, le cisplatine et l'étoposide qui sont associés dans divers protocoles (Tableau VI).

Tableau VII : Protocoles de chimiothérapie utilisés dans les tumeurs germinales malignes

	20 mg/m ² J1-J5
Vinblastine	0.2 mg/Kg J1, J2
Bléomycine	30mg/m ² J2, J9, J16
Régime II : PEB/3 semaines	
Cis-Platinum	100 mg/m ² J1
Etoposide	100 mg/m ² J1-J3
Bléomycine	15 mg/m ² J2
Régime III : JEB/3semaines	
Carboplatine	600 mg/m ² J1
Etoposide	120 mg/m ² J1-J3
Bléomycine	15 mg/m ² J2, J9, J16

En cas de TSC, le traitement est dans la majorité des cas chirurgical emportant la tumeur avec le coccyx. Si le coccyx n'est pas réséqué, il y a un risque de rechute dans 30 à 40%. Un traitement complémentaire par chimiothérapie est nécessaire dans les formes exprimant une malignité.

Dans les cas de tumeur de l'ovaire, une chirurgie conservatrice (ovarosalpingectomie) avec palpation et biopsie de l'ovaire controlatéral et une étude du liquide de lavage péritonéal sont recommandées. Dans les cas de stade I, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. Ailleurs un complément de chimiothérapie est indiqué. En cas de dysgerminome, une irradiation complémentaire peut être préconisée ciblant un résidu tumoral.

METHODOLOGIE

IV. METHODOLOGIE

1. Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré de Bamako. Notre unité est le seul centre de prise en charge des enfants atteints de cancer au Mali.

L'unité d'oncologie pédiatrique (UOP) comprend :

- Dix (10) salles d'hospitalisation individuelle ;
- Une (1) salle pour la préparation de la chimiothérapie ;
- Une (1) infirmerie
- Trois (3) bureaux.
- Une salle de consultation externe communément appelé « hôpital du jour servant aussi de salle de gestes (cytoponction, myélogramme, ponction lombaire).

Le personnel de l'UOP est constitué de:

- Quatre (4) oncologues-pédiatres dont un Professeur titulaire.
- Un (1) médecin généraliste,
- Cinq (5) infirmières formées dans la prise en charge du cancer.

Les activités de l'unité sont essentiellement le diagnostic, le traitement et le suivi des enfants atteints de cancer. L'Hôpital du jour reçoit les patients au stade du diagnostic et ceux qui viennent pour des consultations de suivi dans l'unité. Les cures sont administrées par l'Hôpital du jour ou en hospitalisation selon les protocoles.

2. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude retro-prospective.

3. Période d'étude

Elle s'est déroulée sur une période de 2 ans allant du 1er janvier 2017 au 31 Décembre 2018.

4. Population cible :

L'échantillonnage a été exhaustif portant sur tous les cas de tumeurs abdominales malignes reçu au service et ayant un dossier médical et un résultat histologique.

a- Les critères d'inclusion étaient :

- Patients présentant une tumeur maligne abdominale confirmée par l'histologie.
- Les cas explorés par l'échographie abdominale et/ou la TDM abdominale.
- Age inférieur à 16 ans.

b- Les critères de non inclusion étaient :

- Diagnostic incertain.
- Dossier médical inexploitable.
- Absence des images d'échographie ou de la tomодensitométrie (TDM).

5. Le support des données :

- les registres de consultations ;
- les dossiers médicaux ;
- les registres de compte rendu opératoire;
- les registres d'hospitalisation ;
- la fiche d'enquête

6. Le suivi des patients :

La prise en charge des patients était multidisciplinaire (oncologues, chirurgiens, pathologistes, radiothérapeutes, radiologues, anesthésistes). Le suivi dépendait du diagnostic étiologique. En cas de nécessité chirurgicale, il a été pré, per et post opératoire et assuré par les médecins et les internes des différents services (pédiatrie, chirurgie).

7. Variables étudiées

- Les données sociodémographiques,
- Les données cliniques,
- Les données radiologiques (échographie et scanner),
- Les données biologiques,
- Le diagnostic,
- La prise en charge thérapeutique,
- Les données évolutives.

8. Ethique et déontologie :

Notre étude s'est déroulée sous l'autorisation de la direction du CHU Gabriel Touré. Les données recueillies sont restées confidentielles.

RESULTATS

V. RESULTATS

1-Fréquence

En 2ans, nous avons colligé 46 patients atteints de tumeurs abdominales malignes sur 287 cas de tumeurs pédiatriques soit une prévalence de 16%.

2- Caractéristiques sociodémographiques

Tableau VIII : répartition des patients selon l'âge

Age du patient	Effectif	Pourcentage(%)
<1an	4	8
1à 5ans	26	57
6 à10ans	9	19
11à15ans	7	15
Total	46	99

Les enfants de 0 à 5 ans représentaient 65% de l'effectif. L'âge moyen était 5,2 ans avec des extrêmes de 4 mois et 14 ans.

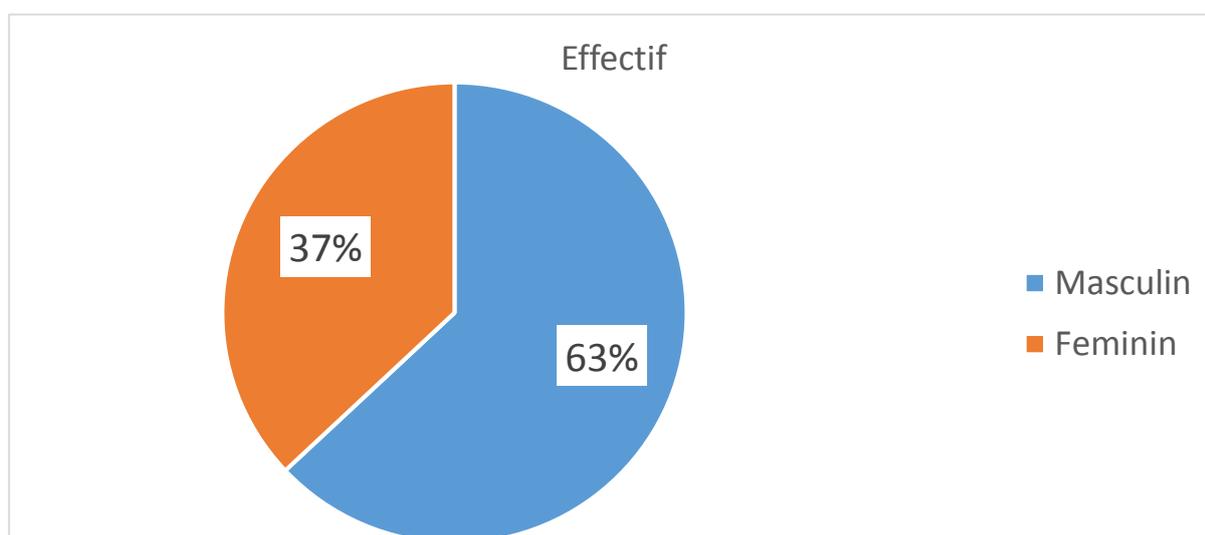


Figure 4: répartition des patients selon le sexe
Le sex-ratio était de 1,7.

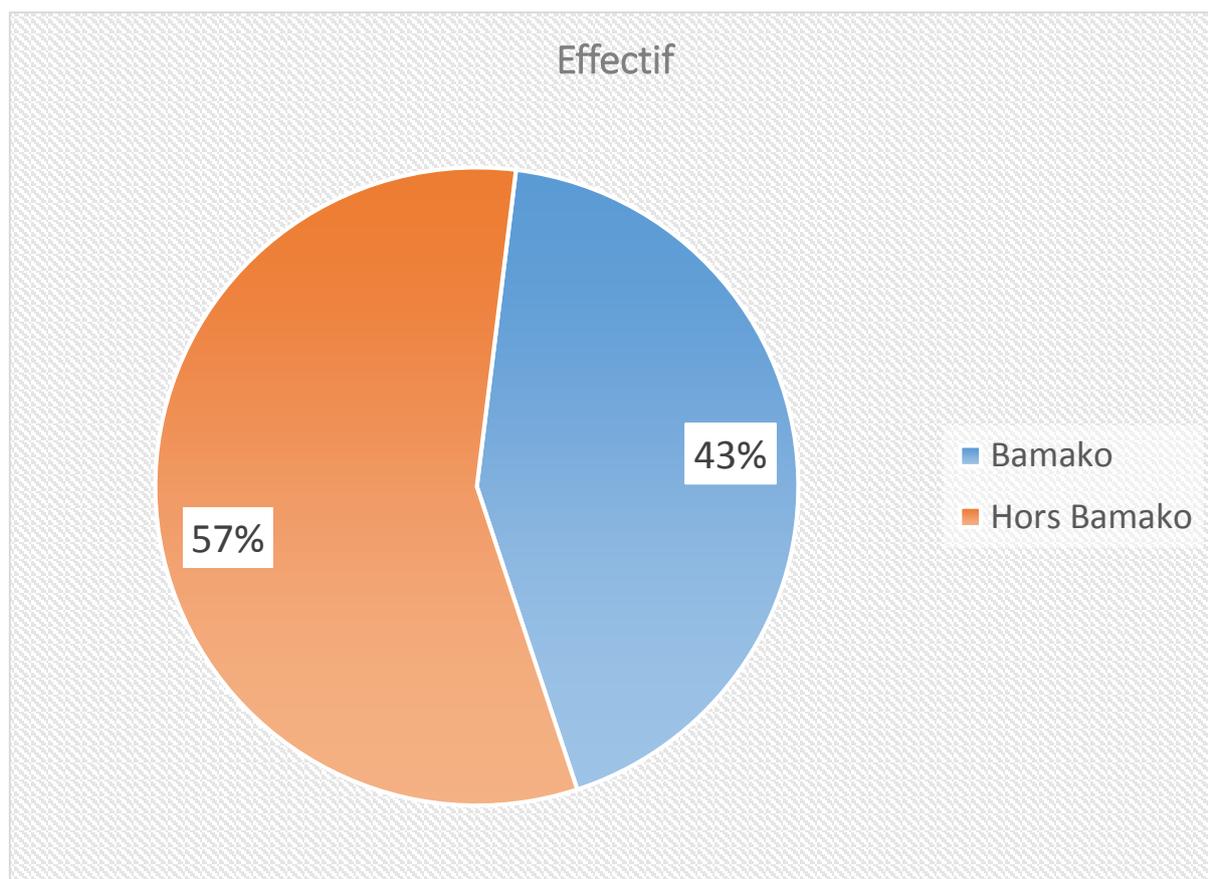


Figure 5: répartition des patients selon la résidence
Les patients résidaient hors de Bamako dans 57% des cas.

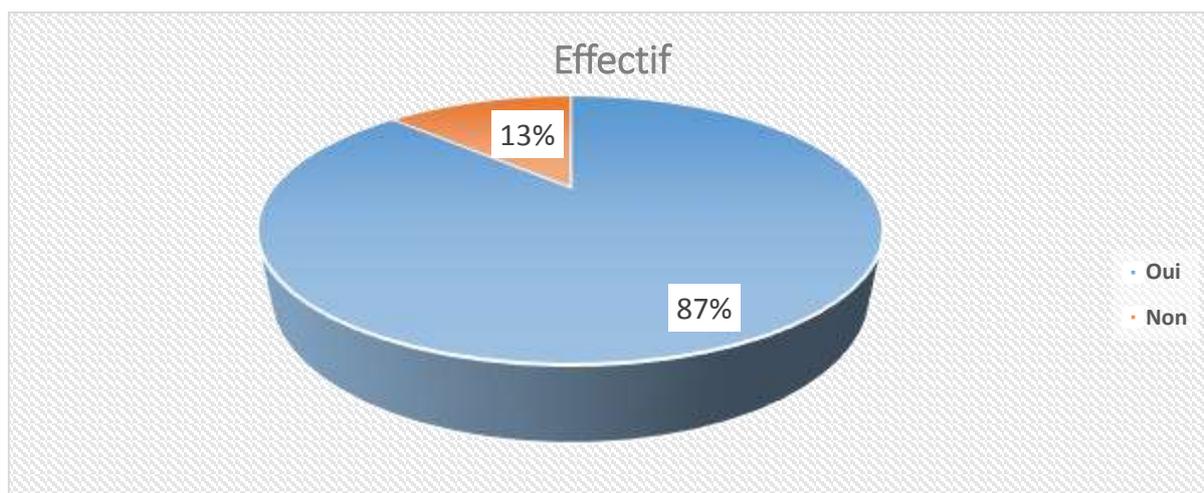


Figure 6: répartition des patients selon la référence

Les patients étaient référés dans 87% des cas.

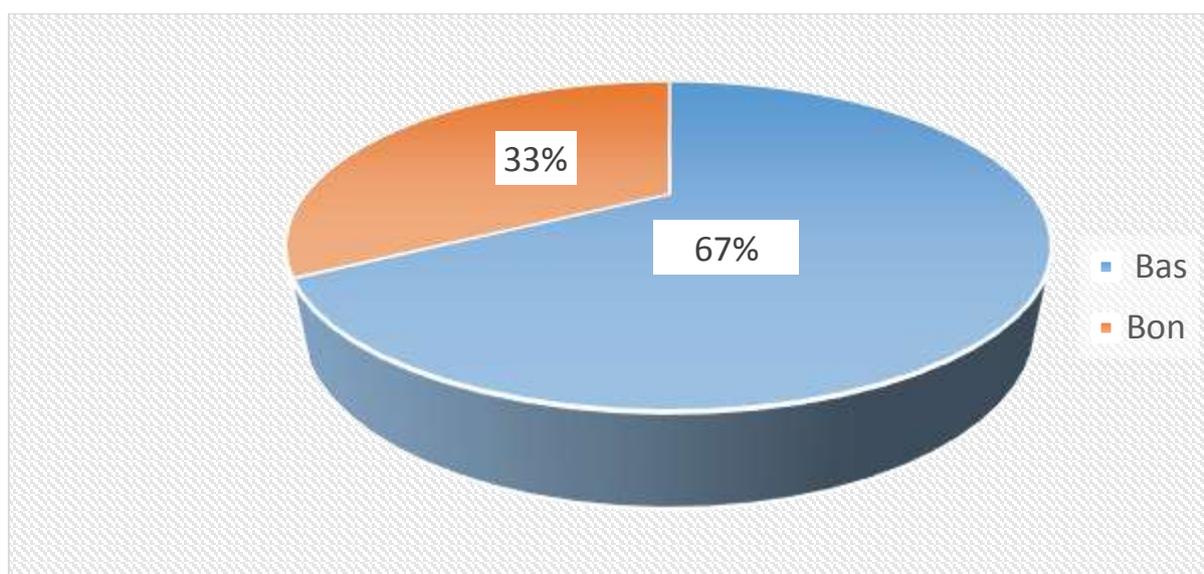


Figure 7 : répartition des patients selon le niveau socio-économique des parents

Le niveau socioéconomique des parents était défavorable dans 67% des cas.

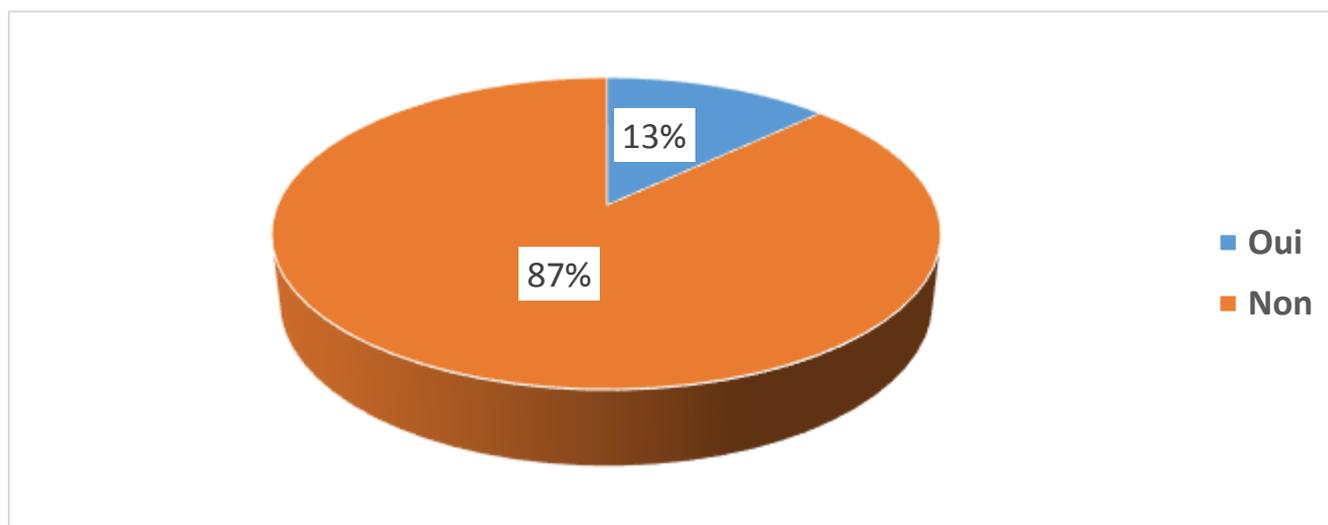


Figure 8 : répartition des patients selon les antécédents de tumeur familiale.

Dans 87% aucune notion de cancer familial n'était retrouvé .

Tableau IX: répartition des patients selon le motif de consultation ou référence

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage(%)
Masse abdominale	22	48
Douleur abdominale	8	17
Distension abdominale	4	9
Suspicion de lymphome	3	7
Suspicion de néphroblastome	3	7
Hématurie	2	4
Altération de l'état générale (AEG)	1	2
Ascite	1	2
Masse sous claviculaire	1	2
Polyadénopathies	1	2
Total	46	100

La majorité des patients avaient consulté pour une masse abdominale.

Tableau X: répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Effectif	Pourcentage (%)
Constatée par la mère au cours d'un bain	15	33
Constatée par le médecin au cours d'un examen	15	33
Non précisée	16	34
Total	46	100

La tumeur était découverte par la mère dans 33%. Les circonstances de découvertes n'étaient pas précisées dans plus d'un tiers des cas.

Tableau XI: répartition des patients selon le délai de consultation

Délai de consultation en semaine	Effectif	Pourcentage(%)
<4	8	17,4
4-24	32	69,6
>24	6	13
Total	46	100

Le délai moyen de consultation était de 12 semaines avec des extrêmes de 2 et 52 semaines.

Tableau XII: répartition des patients selon le délai diagnostic

Délai diagnostic en jour	Effectif (n=43)	Pourcentage(%)
1-7jrs	29	67
8-15jrs	9	21
>15jrs	5	11
Total	46	99

Le délai moyen de diagnostic était de 8 jours avec des extrêmes de 1 et 45 jours.

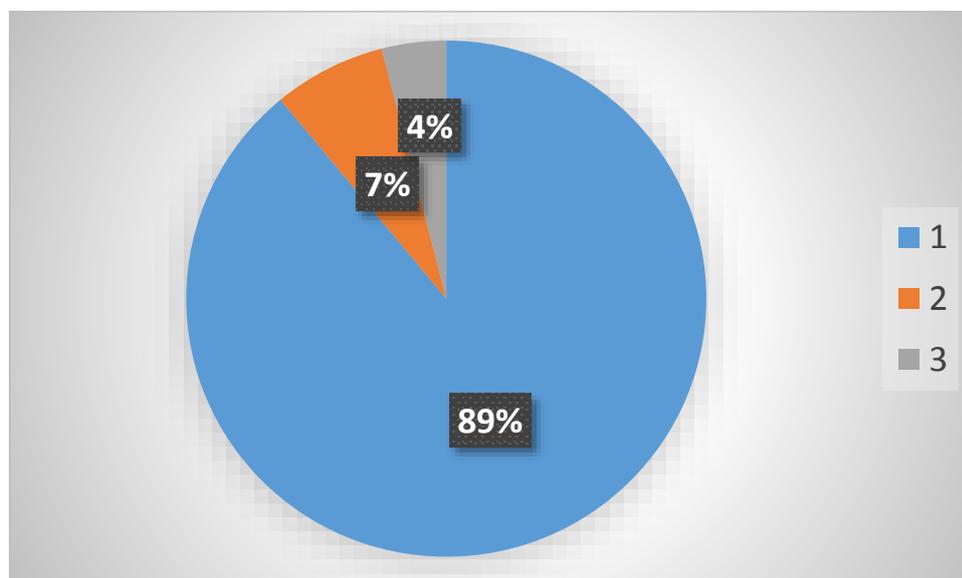


Figure 9 : répartition des patients selon le nombre de la masse abdominale

Il s'agissait d'une seule masse palpable dans 89% des cas.

Tableau XIII : répartition des patients selon le siège de la masse

Siège de la masse (cadran)	Effectif	Pourcentage (%)
Flanc Gauche	16	35
Flanc Droit	14	30
Diffuse	9	20
Péri-ombilicale	4	9
Non précisée	2	4
Sus pubienne	1	2
Total	46	100

La masse était localisée dans les flancs (gauche et droit) dans 65% des cas.

Tableau XIV: Caractéristiques de la masse

Caractéristiques	Effectif	Pourcentage (%)
Consistance	Dure	41
	Molle	4
	Non appréciée	1
Douleur	Oui	21
	Non	24
	Non appréciée	1
Mobilité	Oui	12
	Non	33
	Non appréciée	1

La masse était dure, indolore et immobile dans la majorité des cas.

Tableau XV: répartition des patients selon les signes associés

Signes associés	Effectif	Pourcentage (%)
Amaigrissement	37	80
Contact lombaire	24	63
Adénopathie (ADP)	10	22
Fièvre sup à 38°C	8	17
Détresse respiratoire	5	11
Ascite	5	11
Splénomégalie	5	11
Hépatomégalie	5	11
Lésions cutanées	2	4

L'amaigrissement et le contact lombaire à la palpation étaient pratiquement les signes associés à la masse.

Tableau XVI: répartition des patients selon la localisation de la tumeur

Localisation	Effectif	Pourcentage (%)
Rétro péritonéale	Rénale	25
	Extrarénale	5
Intra péritonéale	Hépatique	1
	Extra hépatique	13
Abdomino-pelvienne	2	5
Total	46	100

La tumeur était retro-péritonéale dans 65% des cas.

Tableau XVII: répartition des patients selon les caractéristiques de la tumeur à l'échographie

Echostructure	Effectif	Pourcentage (%)
Solide	43	93
Mixte (solide et kystique)	3	6
Homogène	11	24
Hétérogène	35	76

La tumeur était solide dans 93% et hétérogène dans 76% des cas.

Tableau XVIII: répartition des patients selon le volume de la tumeur à l'imagerie

Volume tumoral précisé par l'imagerie	Effectif	Pourcentage (%)
Oui	11	24
Non	35	76
Total	46	100

Dans la majorité des cas, le volume de la masse n'avait pas été précisé par l'imagerie.

Tableau XIX: répartition des patients selon la localisation des métastases

Localisation des métastases	Effectif (n=13)	Pourcentage (%)
Foie	4	8,7
Moelle	2	4,3
Orbite	1	2
Poumons	6	13
Pas de métastases	33	72
Total	46	100

Les métastases étaient localisées au niveau des poumons dans la majorité des cas.

Tableau XX: répartition des patients selon le taux d'Hb

Taux d'Hb en g/dl	Effectif	Pourcentage (%)
Inf à 8	16	35
8 à 11	23	50
Sup à 11	7	15
Total	46	100

Le taux d'hémoglobine était inférieur à 8g/dl dans 35% des cas.

Tableau XXI: répartition des patients selon le taux de plaquette

Nombre de plaquettes (mm ³)	Effectifs	Pourcentage (%)
[33000 – 56000]	5	11
[157000 – 450000]	25	54
[462000 – 836000]	16	35
Total	46	100

Le taux plaquettaire était abaissé dans 11% des cas et anormalement élevé dans 35% des cas.

Tableau XXII: répartition des patients selon le taux des leucocytes (GB)

Nombre de Leucocytes par mm ³	Effectif	Pourcentage (%)
[3700 – 13400]	41	89
[18 900 à 57 000]	5	11
Total	46	100

Le taux de leucocytes était élevé dans 11% des cas.

Tableau XXIII: répartition des patients selon le type de prélèvement

Type de prélèvement	Effectif (n =44)	Pourcentage (%)
Myélogramme	7	16
Biopsie	17	39
Cyto-ponction	20	45

La cytoponction avait été réalisée dans 45%.

Tableau XXIV: répartition des patients selon le diagnostic étiologique

Diagnostic	Effectif	Pourcentage (%)
Néphroblastome	24	52
Burkitt	12	26
Lymphome Hodgkin	1	2
Grande cellule B	1	2
Neuroblastome	6	13
Hépatoblastome	1	2
TGM	1	2

Le néphroblastome était le cancer le plus fréquemment diagnostiqué dans 52%.

Tableau XXV: répartition des patients selon le stade de la tumeur

Stade de la tumeur	Effectif	Pourcentage (%)
Non classifié	16	35
Stade 1	9	20
Stade 2	10	22
Stade 3	4	9
Stade 4	6	13
Stade 5	1	2
Total	46	100

Le cancer était au stade 1 et le stade 2 dans 42% des cas.

Tableau XXVI: répartition des patients selon le type de traitement

Traitement	Effectif	Pourcentage (%)
Chimiothérapie	45	98
Chirurgie	14	30
Symptomatique	1	2

Les patients avaient reçu une chimiothérapie dans 98% des cas.

Tableau XXVII: répartition des patients selon le protocole utilisé

Protocole utilisé	Effectif	Pourcentage (%)
GFA Néphro 2005	18	39
GFAOP	22	48
VP16/Carbo	2	4
VP16/Carbo/CO	2	4
LMB modifié	1	2
Aucun	1	2
Total	46	100

Les patients étaient traités selon les protocoles proposés par le groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique

Tableau XXVIII: répartition des patients selon la durée de la chimiothérapie

Durée de la chimiothérapie en semaine	Effectif (n=45)	Pourcentage (%)
1-4	14	30
5-24	26	56
25-36	4	8
>36	1	2
Total	45	96

La durée moyenne de la chimiothérapie était des 11 semaines avec des extrêmes 1 et 42 semaines.

Tableau XXIX: répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie

Toxicités	Effectif	Pourcentage (%)
Digestives	26	56
Hématologique	25	54
Pas de toxicités	8	18

Une toxicité digestive avait dans 56% des cas.

Tableau XXX: répartition des patients selon le devenir

Evolution de la tumeur	Effectif	Pourcentage (%)
Rémission	30	65
Perdu de vue	13	28
Vivant	26	56
Décédé	9	20
Rechute	1	2

Le taux de décès était de 20%.

Tableau XXXI: répartition des patients selon les causes de décès

Cause du décès	Effectif (n=9)	Pourcentage (%)
Anémie	1	11
Détresse respiratoire	3	33
Inconnue	5	55
Total	9	99

Les causes des décès étaient inconnues dans la majorité des cas.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

L'incidence des TAM est difficile à apprécier au Mali à cause du manque de registres de cancers hospitaliers. Il existe peu d'études épidémiologiques sur les tumeurs abdominales malignes chez l'enfant. Durant la période d'étude, les TAM de l'enfant représentaient 16% des cancers pédiatriques au CHU Gabriel Touré. La majorité des TAM survenait chez les enfants de moins de 5 ans avec une prépondérance masculine. Cette prédominance masculine des tumeurs pédiatriques avait été rapportée par beaucoup d'auteurs africains sans aucune explication précise à cette constatation [18].

Il existait une grande hétérogénéité dans la distribution sociodémographique de nos patients. La majorité des patients provenait des zones rurales (57%), où les moyens de diagnostic sont encore plus limités. Le délai moyen de consultation était relativement long (12 semaines). Alors qu'une anamnèse, un examen physique minutieux, un laboratoire de base et des études d'imagerie correctes peuvent fournir des informations suffisantes pour déterminer le diagnostic ou référer vers les spécialistes appropriés [19]. En France où les conditions d'exercice sont meilleures, les tumeurs embryonnaires de progression rapide, sont plus précocement diagnostiquées, avec une durée médiane inférieure à un mois [20]. Le long délai diagnostique pourrait s'expliquer par la pauvreté des ménages, les pratiques et les croyances coutumières et le déficit ou défaut en personnel qualifié [21].

L'imagerie avait permis d'objectiver une masse retro-péritonéale dans 65% des cas, essentiellement représenté par le néphroblastome (rénale) et le neuroblastome (extrarénale). La masse était intra-péritonéale et extra-hépatique dans 28%. Le scanner avait permis une évaluation des métastases hépatiques (9%), pulmonaires (2%) et orbitaire (2%).

L'imagerie (l'échographie et le scanner) est la pierre angulaire de l'approche diagnostique. Elle permet une meilleure description de la tumeur, une évaluation

de l'extension tumorale, la mise en évidence des calcifications et une évaluation volumétrique.

L'ASP (abdomen sans préparation) a un apport diagnostique faible. Dans notre contexte, il reste utile pour la localisation de la masse, la recherche de calcifications et d'ostéolyse. La radiographie thoracique garde son importance dans le bilan d'extension [22].

Les examens biologiques sont délivrés en fonction des caractéristiques cliniques et radiologiques de la tumeur. L'anémie était fréquente chez les patients. Elle est liée le plus souvent à une hémorragie intra tumorale ou à une infiltration de la moelle osseuse [23]. Le dosage des métabolites urinaires (catécholamines) pour le diagnostic du neuroblastome n'était pas faisable. Le dosage de l'Alpha-fœtoprotéine (AFP) ou de l'hormone chorionique gonadotrope (HCG) était fait devant la constatation d'une masse hépatique ou abdominopelvienne.

Dans cette étude, le principal mode de révélation des TAM était la masse abdominale. Les manifestations cliniques étaient variables dépendaient surtout de la localisation, de la taille de la tumeur et de l'existence de métastases. La majorité des tumeurs abdominales malignes était retro-péritonéale essentiellement représentée par le néphroblastome et le neuroblastome. Dans cette étude, les TAM couramment diagnostiquées étaient le néphroblastome (52%), les lymphomes (30%) et le neuroblastome (13%). Nos résultats étaient très proches de ceux rapportés par la littérature [24, 23]

Le néphroblastome est une tumeur quasi spécifique de l'enfant, survenant le plus souvent entre 1 et 5 ans avec un pic d'incidence vers l'âge de 3 ans et demi [25]. Il s'agit d'une tumeur embryonnaire dont l'histologie très hétérogène est caractérisée par des composantes épithéliale, stromale et blastemateuse [26].

Dans cette étude, les lymphomes non hodgkinien représentaient la deuxième cause de tumeur abdominale maligne. Le lymphome de Burkitt serait volontiers prépondérant en Afrique subsaharienne à cause de la fréquence élevée

de l'infection à virus d'Epstein-Barr (EBV) et du paludisme à Plasmodium falciparum [21, 27, 28, 29].

Le neuroblastome est une tumeur qui se développe à partir du système nerveux sympathique. C'est la tumeur solide extra crânienne la plus courante de l'enfance [34]. Dans cette étude, il représentait la troisième cause de cancer abdominal. Selon la littérature, il se situe au second rang des tumeurs solides de l'enfant, après les tumeurs du système nerveux central [30]. Le stade, le type histologique et l'âge sont les marqueurs pronostiques les plus importants [31].

Dans cette étude, 98% des patients avaient bénéficié d'une chimiothérapie adaptée selon le protocole du GFAOP. Une exérèse chirurgicale avait été réalisée dans 30% des cas ; il s'agissait essentiellement de cas de néphroblastome. Une abstention chirurgicale était la règle dans les cas de lymphomes et chaque fois que la tumeur était énorme avec des adhérences et métastases multifocales (neuroblastome).

L'évolution des patients, avec un recul moyen de 12 mois, était marquée par une rémission complète dans 65% des cas (30 patients), une rechute dans 2% des cas (1 patient), un décès dans 19% des cas (9 patients). Un abandon de traitement avait été constaté chez 28% des patients. Plusieurs causes pourraient expliquer le pronostic défavorable des cancers abdominal entre autres une insuffisance de spécialistes, des difficultés d'approvisionnement en médicaments anticancéreux, déficit en soins de support, un manque de moyens financiers [20]. Ces facteurs, associés à une malnutrition endémique et à des pathologies infectieuses récurrentes, constituent autant d'obstacles à l'obtention des taux de guérison et de survie comparables à ceux des pays développés [20, 32].

CONCLUSION

VII. CONCLUSION

Cette étude nous a permis de mieux apercevoir les particularités épidémiologiques, cliniques et évolutives des tumeurs abdominales malignes à l'UOP de Bamako. La majorité des patients avaient moins de 5 ans ; la découverte d'une tumeur abdominale a été faite le plus souvent par un parent ou lors d'un examen routine de l'enfant ou par l'imagerie. Les signes cliniques associés aux examens complémentaires nous ont orientés à un diagnostic étiologique, dont les principales étiologies des TAM étaient le néphroblastome (52 %), les lymphomes (30%) et le neuroblastome (13%). L'imagerie avait permis de poser le diagnostic et la stadification de la tumeur. Le diagnostic et la prise en charge des cancers abdominaux étaient le plus souvent tardifs et Plusieurs causes pourraient expliquer le pronostic défavorable des cancers abdominal entre autres une insuffisance de spécialistes, des difficultés d'approvisionnement en médicaments anticancéreux, déficit en soins de support, un manque de moyens financiers. Ces facteurs, associés à une malnutrition endémique et à des pathologies infectieuses récurrentes, constituent autant d'obstacles à l'obtention des taux de guérison et de survie comparables à ceux des pays développés. Des efforts doivent être mis en place pour renforcer l'éducation des populations sur les cancers pédiatriques.

RECOMMANDATIONS

VIII. RECOMMANDATIONS

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

Au Ministère de la santé :

- Assurer la gratuité de la prise en charge du cancer chez l'enfant (examens complémentaires chimiothérapie, chirurgie et anatomo-pathologique) 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 ;
- Promouvoir la création de centres anticancéreux au Mali.
- Faire des campagnes de sensibilisation et d'information à l'endroit de la population et du personnel soignant pour permettre un diagnostic précoce.
- Doter le CHU GT d'une unité d'anatomie et cytologie pathologiques pour un diagnostic précoce des TAM.

A la Direction du CHU Gabriel TOURE :

- Doter le CHU de locaux et d'équipement adaptés pour une meilleure prise en charge des enfants cancéreux.

Personnel sanitaire :

- Référer les patients suspects ou atteints de TAM le plus rapidement possible, afin d'augmenter les chances de guérison.

A la population :

- Consulter le plus rapidement possible devant toute TAM ;
- Promouvoir la création d'association d'aide aux enfants atteints de cancer.

REFERENCES

IX. REFERENCES

1. Souza Amdes, Barbuto TM, Freitas FA, et al. An unusual abdominal wall mass in a child. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*. 2017;59:e16.
2. Khan PS, Akhter Z, Majeed S et al. Clinicopathological Profile of Childhood Primary Abdominal Tumours in Kashmir. *Indian J Surg* 77, 361–364 (2015).
3. Potisek NM, ANTOON JW. Abdominal masses. *Pediatrics in Review* Février 2017, 38 (2) 101-103.
4. Eberhardt SC, Johnson JA, Parsons RB. Oncology imaging in the abdomen and pelvis: where cancer hides. *Abdom Imaging*. 2013 Aug;38(4):647-71.
5. Sarnacki S, Brisse H, Schleiermacher G, Doz F. Conduite à tenir devant la découverte d'une tumeur abdominale de l'enfant. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie*. 2009;12(1):29-38.
6. Danoune A, Abdalla A, parois et péritoines).Université Badji MokhtarAnnaba, Faculté de médecine Département de laboratoire d'anatomiemedico-chirurgicale,Année universitaire 2008-9 ; 1-4 <https://bibliosante.ml/bitstream/handle/123456789/5215/22M20.pdf?sequence=1>
7. M. Abdi Mohamed Lemine. M. Chakour Khalid. M. Mellas Soufiane et al. Anatomie de l'abdomen. Faculté de médecine et de Pharmacie.2018 ;41-76.
8. Kamina, Pierre Di. Abdomen : Paroi et tube digestif , édition 1996 .
9. Desandes E. Clavel J, et al. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004 ; 43 : 749-57.
10. Bouchet A .Cuilleret J. Anatomie descriptive et fonctionnelle, l'abdomen, région rétropéritonéale, petit bassin, périnée. 2e édition, 1991.

- 11.Sarnacki S, Brisse H, Schleiermacher G, et al. Conduite à tenir devant une découverte d'une masse abdominale de l'enfant. Médecine thérapeutique/Pédiatrie 2009; 12(1) :26-38.
- 12.Harif M. le cancer chez l'enfant.faculté de médecine et de la pharmacie Casablanca, Directeur du CHU Mohammed VI doi :<https://chop.ma/wp-content/uploads/2016/06/Livre-Le-cancer-chez-lenfant.pdf>
- 13.Anne d'A, Pein F,Valteau-Couanet D, et al. Neuro. Institut Gustave-Rousey.VilleJUIFCEDEX.sept2004;doi :<http://www.donationlousalome.org/IMG/pdf/NEURO.pdf>
- 14.Brighard B, Néphroblastome kidscancer.BE Service d'hématologie et oncologie pédiatrique Cliniques Universitaires Saint-Luc, UCL B1200 Bruxelles
- 15.Anne A, Vassal G, Hartmann O, et al, le néphroblastome, Institut Gustave-Roussy.Mai2003 ;p(5) .doi :<http://www.donationlousalome.org/fichiers/nephro.pdf>
- 16.Anne d'A,vassal G,Hartmann O, et al. Les lymphomes malins non hodgkiniens. Institut Gustave-Roussy. Juif Cedex jan 2004;p 2-5. Doi <http://www.donationlousalome.org/fichiers/LNHGP.pdf>
- 17.Anne d'A, Vassal G, Hartman O, et al, les lymphomes malins non hodgkiniens, IGR, janv 2004 ;p (6-10) .
www.donationlousalome.org/fichiers/LNHGP.pdf
- 18.Primary chemotherapy for intracranial germ cell tumors: results of the third international CNS germ cell tumor study NS da Silva, AM Cappellano, S Cavlheiro et al *Pediatr Blood Cancer*. Mars 2010; 54(3):377-83. doi: 10.1002/pbc.22381.
- 19.Zareifar S, Haghpanah S, Farahmandfar MR et al. Clinicopathologic characteristics of malignant abdominal tumors in children: 10 years experiences. *Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology*, 2016, vol. 6, no 3, p. 142-148.

20. Weiser DA, Kaste SC, Siegel MJ, Adamson PC. Imaging in childhood cancer: a Society for Pediatric Radiology and Children's Oncology Group Joint Task Force report. *Pediatr Blood Cancer*. 2013 Aug;60(8):1253-60. doi: [10.1002/pbc.24533](https://doi.org/10.1002/pbc.24533)
21. Tatencloux S, Mosseri V, Papillard-Maréchal S, Mesples B et al. Parcours pré-diagnostique des enfants et adolescents atteints de tumeurs solides. *Bulletin Du Cancer* 104 (2017): 128-138.
22. Togo B, Traoré F, Togo AP, Togo P et al. Épidémiologie et pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel-Touré de Bamako (Mali). *Med Sante Trop*. 2014 Jan-Mar;24(1):68-72. DOI: [10.1684/mst.2014.0291](https://doi.org/10.1684/mst.2014.0291)
23. Pérel Y et Plantaz D. cancer de l'enfant, springer science et business media oncologie de l'enfant. 2009 Mai. Elsevier
24. Golden CB, Feusner JH. Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis. *PediatrClin North Am*. 2002 Dec;49(6):1369-92, viii. doi : [10.1016/s0031-3955\(02\)00098-6](https://doi.org/10.1016/s0031-3955(02)00098-6).
25. Rai AT, Moazam F. Malignant abdominal tumors in children. *J Pak Med Assoc*. 1996;46(8):168- 171
26. Schleiermacher G, Brisse H. Le néphroblastome. *Oncol. (Paris)* 2006 ; 8(6) 2 : 555-62
27. Perlman E. et Boccon-Gibod L. Tumeurs du rein de l'enfant. In : *Annales de Pathologie*. Elsevier Masson, 2004. p. 516-535.
28. Patte C, Brugières L, Terrier-Lacombe MJ. Lymphomes malins non-Hodgkinien de l'enfant, in Kalifa C, Oberlin O, Pein F, et al (eds): *Cancer de l'enfant*. Paris, France, Flammarion Médecine-Science, 2008, pp 157-168.
29. Ngoma T, Adde M, Durosinmi M, et al. Treatment of Burkitt lymphoma in equatorial Africa using a simple three-drug combination followed by a salvage regimen for patients with persistent or recurrent disease. *Br J Haematol*. 2012;158:749–762.

- 30.Mhamed H. Cancer in children: Practical aspects. Morocco Printing. 2012;pp:39-50..
- 31.Tolbert VP, Matthay KK. Neuroblastoma: clinical and biological approach to risk stratification and treatment. Cell Tissue Res. 2018 May;372(2):195-209.
- 32.Normand C, Michon J, Janoueix-Lerosey I, Delattre O, Schleiermacher G. Les altérations génétiques dans le neuroblastome et leur apport pour la prise en charge thérapeutique. Bull Cancer 2011 ; 98 : 477-488.
- 33.Ka AS, Imbert P, Moreira C. Epidemiologie et pronostic des affections malignes de l'enfant à Dakar, Sénégal. Med Trop 2003; 63 : 521-6.

3-4 .Présence de la douleur...../ /

3-4a Oui 3-4b Non

3-5 La mobilité masse...../ /

3-5a Mobile 3-5b Fixe

3-5c Autre à préciser

EXAMEN COMPLEMENTAIRES

32. Echographie abdominale...../ /

1_Faite 2_Non fait 3_ Homogène

4-Hétérogène 5- Volume 6-Péritonéale

7-Retropéritonéale 8_ Autre

32a. Si autre à préciser.....

33. Tomodensitométrie...../ /

1_Faite 2_Non faite 3_ Volume

4_Autre

33a. Si autre à préciser.....

34. NFS...../ /

1_Oui 2_Non

34a. Si oui.....

1_Hb...../ / 2_GB...../ /

3_PN...../ / 4_Trombocyte...../ /

35. Sérologie VIH...../ /

1_Oui 2_Non

35a. Si oui...../ /

1_Positif 2_Negatif

36. LDH...../ /

1_Oui 2_Non

37. Catecholamine urinaire de 24h:

1-Fait 2-Non fait

38.Les types de prélèvements :

1-Biopsie 2-Myelogramme 3-Cytoponction

4-Autre

5-Si oui précisé le résultat.....

39. Diagnostic retenu/ /

1-Neuroblastome 2_Nephroblastome

3_LMNH 3_Hepatoblastome

4_TGM 5_Teratome

40. Traitement

40a.Chimiothérapie...../ /

1-Oui 2-Non

3-Si oui le protocole utilisé.....

Fiche signalétique

Nom: KEITA

Prénom: Oumar

Date et lieu de naissance: 11 Novembre 1992 à Samalé

Titre de la these : Aspects epidemio-cliniques, paracliniques et evolutifs des tumeurs abdominales malignes à l'Unité Oncologie pediatrique du CHU Gabriel Toure

Année universitaire: 2021-2022

Ville de soutenance: Bamako

Pays d'origine: République du Mali

Lieu de depot: Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako

Secteur d'intéret: Oncologie pédiatrique

Résumé

Objectif general:

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des tumeurs abdominales malignes dans l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré au cours de la période de 2017 à 2018.

Il s'agit d'une étude retro-prospective, qui s'est déroulé sur une période de 2ans du 1er Janvier 2017 au 31Décembre 2018 chez les enfants de moins de 0 à 15ans ayant une TAM (tous les patients ayant une confirmation clinique, radiologique, histologique ou cytologique) dans l'Unité d'Oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Les enfants de 0 à 5ans étaient fréquents 65%, l'âge moyen était de 5,2 ans et le sex-ratio M/F était de 1,7. Le délai moyen de consultation était de 12 semaines. Les tumeurs abdominales malignes les plus fréquentes, étaient le néphroblastome (52%), les lymphomes (30%) et le neuroblastome (13%).

L'évolution des patients, avec un recul moyen de 12 mois, était marquée par une rémission complète dans 65% des cas (30 patients), une rechute dans 2% des cas (1 patient), un décès dans 19% des cas (9 patients). Un abandon de traitement avait été constaté chez 28% des patients.

Les mots clés : Tumeurs abdominales malignes, Enfant, CHU de Gabriel TOURE

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté et 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 secret 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 tous si j'y manque.

Je le jure !