

Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques IC-297

- Connaître les particularités épidémiologiques des tumeurs malignes de l'enfant
- Connaître les principales prédispositions génétiques et autres facteurs de risque aux tumeurs malignes de l'enfant
- Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur cérébrale chez l'enfant
- Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur abdominale chez l'enfant
- Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur thoracique chez l'enfant
- Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur osseuse chez l'enfant
- Connaître les indications et objectifs des examens d'imagerie devant une situation évocatrice de cancer de l'enfant (tumeurs cérébrale, abdominale, thoracique et osseuse). Les localisations d'organes suivantes sont des modèles d'application des principes généraux. Selon les localisations, seront envisagées les tumeurs bénignes, les lésions précancéreuses et les tumeurs malignes

Connaître les particularités épidémiologiques des tumeurs malignes de l'enfant OIC-297-01-B


Les cancers de l'enfant représentent moins de 1 % de l'ensemble des cancers.

Ce sont des maladies rares : environ 2 500 cas par an en France entre les âges de 0 et 18 ans, dont 1 700 cas par an survenant avant l'âge de 15 ans parmi lesquels 50 % des cas avant l'âge de 5 ans.

Répartition des cancers de l'enfant : 40% hémopathies et 60% tumeurs solides

La répartition diffère avec l'âge et les types histologiques sont différents de ceux de l'adulte (tumeurs embryonnaires fréquentes avant 5 ans et pas de tumeurs carcinomateuses). Les tumeurs cérébrales sont la 1^{ère} cause de tumeurs solides.

Cancers	Répartition (%)
Leucémies aigües	30
Lymphomes	20
Tumeurs cérébrales	20
Neuroblastomes	8
Hépatoblastomes	5
Neuroendocrines	5
Tumeurs du foie	2
Tumeurs des tissus mous	2
Tumeurs osseuses	5
Tumeurs germinales malignes	4
Autres	2



Connaître les principales prédispositions génétiques et autres facteurs de risque aux tumeurs malignes de l'enfant OIC-297-02-B

Les cancers de l'enfant sont essentiellement sporadiques.

Peu de facteurs environnementaux connus sont impliqués dans la genèse des cancers de l'enfant. On peut citer les irradiations à fortes doses, des virus tels que EBV (lymphomes de Burkitt, carcinome indifférencié du nasopharynx, maladie de Hodgkin), VIH (lymphomes, léiomyosarcome) ou VHB (hépatocarcinome) et certains facteurs iatrogènes bien établis comme les traitements alkylants et les inhibiteurs des topoisomérase (risque de leucémie) ou les traitements immunosuppresseurs (risque de lymphome)

Moins de 10 %, surviennent dans le cadre de syndromes connus de prédisposition génétique. Il faut néanmoins savoir évoquer un syndrome de prédisposition devant certaines situations de découverte: histoire familiale de cancers, certains types de cancers rares, survenue de cancers synchrones ou métachrones, association à d'autres anomalies en particulier développementales (dysmorphies faciales ou autres anomalies congénitales, déficience intellectuelle, troubles de la croissance, anomalies de la peau ou de l'hématopoïèse).

Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur cérébrale chez l'enfant OIC-297-03-A

La moitié des tumeurs sont sustentorielles et l'autre moitié sous-tentorielles

L'**hypertension intracrânienne** (HTIC) est le signe d'appel le plus fréquent, se manifestant typiquement par des céphalées intenses (classiquement matinales) et des vomissements. Les symptômes sont parfois frustrés, fluctuants dans le temps voire trompeurs : nausées/vomissements isolés, douleurs abdominales, irritabilité, fléchissement scolaire.

Chez les nourrissons, l'HTIC peut se manifester par une macrocéphalie évolutive (mesurer le PC et le reporter sur des courbes !), une fontanelle bombée, une régression des acquisitions psychomotrices et, tardivement, par un « regard en coucher de soleil ».

Une hydrocéphalie aiguë obstructive est fréquemment révélatrice d'une tumeur cérébrale de fosse postérieure chez l'enfant et peut justifier d'une prise en charge neurochirurgicale urgente (ventriculocisternostomie endoscopique ou dérivation interne ou externe du LCS)

D'autres manifestations peuvent révéler des tumeurs cérébrales, en dehors de tout signe d'HTIC : déficit visuel, atteinte des paires crâniennes, troubles de l'équilibre ou vertiges, parfois comitialité souvent à type de crises partielles, ou encore déficit(s) endocrinien(s) d'origine centrale.

Tout symptôme anormal ou persistant doit mener à un examen neurologique attentif et une imagerie cérébrale en urgence (IRM++) est toujours demandée en présence d'anomalie clinique.

SDD en lien :

- Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale SD-226
- Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille SD-327
- Céphalée SD-118
- Vomissements SD-013
- Interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie SD-180
- Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie SD-230

Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur abdominale chez l'enfant OIC-297-04-A

Les symptômes sont différents des tumeurs abdominales de l'adulte, d'évolution récente (quelques semaines) et sans AEG sauf si métastase ostéomédullaire. Attention ils sont souvent **aspécifiques mais avec de vraies urgences possibles. On retrouve habituellement une augmentation du volume abdominal.**

Les neuroblastomes, néphroblastomes et lymphomes B de haut grade représentent chacun 30% des étiologies des tumeurs abdominales de l'enfant.

	Néphroblastome ou tumeur de Wilms	Neuroblastome	Lymphome
Démographie	<5 ans	60%< 2ans	Garçon, 5-10 ans
Signes de découverte particuliers	HTA, hématurie, infctio urinaire	HTA, compression médullaire, sites métastatiques présents dans 50% des cas (orbite, peau, moelle osseuse, foie), syndrome paranéoplasique (diarrhées, opsomyoclonies)	Invagination intestinale aigue
Facteur prédisposant	Syndromes congénitaux impliquant WT1 ou 2	NF1	Déficit immunitaire
Localisation	Rénale Bilatérale possible	Ganglions sympathiques et médullosurrénale	Péritonéale souvent extraganglionnaire
Caractéristiques de l'imagerie locorégionale	Rétropéritonéal rénal (signe de l'éperon) Refoulement vasculaire Multilobulaire ou kystique Thrombus veineux	Rétropéritonéal (rein refoulé) Atteinte périvasculaire infiltrante Calcifications Infiltration canal rachidien	Atteinte digestive multiple avec dédifférenciation de la muqueuse Atteinte ganglionnaire non mésentérique Ascite

SDD en lien :

- . Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille SD-327
- Découverte d'une anomalie abdominale à l'examen d'imagerie médicale SD-224
- Hématurie SD-102
- Vomissements SD-013
- Interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie SD-180
- Masse abdominale SD-008
- Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie SD-230
- Tumeurs malignes sur pièce opératoire/biopsie SD-181
- Douleur chronique SD-035

Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur thoracique chez l'enfant OIC-297-05-A

Le mode de révélation clinique des tumeurs thoraciques correspond à des contextes très variables selon l'étiologie, avec le plus souvent une suspicion de masse sur une radiographie de thorax. Les **tumeurs malignes sont associées à des tableaux cliniques plus manifestes liés à l'envahissement et aux compressions exercées par la masse et sont parfois associées à une altération de l'état général.**

Les tumeurs bronchiques ou primitives pulmonaires sont exceptionnelles. Les tumeurs thoraciques peuvent se développer au dépens de la paroi thoracique (sarcomes musculo-squelettiques) mais se trouvent le plus souvent dans le médiastin. L'étiologie et les symptômes seront différents selon la zone concernée avec 3 compartiments: pré-vasculaire (antérieur), viscéral (moyen) et paravertébral (postérieur). Dans le médiastin antérieur et moyen, on retrouvera des tumeurs germinales et des lymphomes qui

peuvent occasionner **un syndrome cave supérieur ou des obstructions des voies aériennes respiratoires avec bruits respiratoires et dans le médiastin postérieur**, on retrouvera des tumeurs du système sympathique (neuroblastome) pouvant occasionner des signes neurologiques **de compression médullaire**.

Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur osseuse chez l'enfant OIC-297-06-A

Les deux types de tumeurs osseuses malignes de l'enfant sont représentés par les ostéosarcomes ou sarcomes ostéogéniques et par les sarcomes d'Ewing. On les retrouve majoritairement chez les adolescents.

Les localisations préférentielles sont les métaphyses des os longs (« près du genou et loin du coude ») pour les ostéosarcomes alors que les sarcomes d'Ewing touchent les diaphyses des os longs mais aussi le bassin et les côtes, ainsi que les os plats.

Devant une douleur persistante, il ne faut pas chez l'enfant évoquer un diagnostic bénin (entorse, tendinite) par excès. Une douleur profonde localisée sur un membre, durable mais d'intensité variable, lentement progressive et secondairement d'allure inflammatoire est le principal signe d'alerte. Parfois un traumatisme bénin pourra réveiller une douleur, jusqu'alors négligée. De façon plus rare la tumeur sera révélée par une tuméfaction en regard de l'os atteint ou une fracture pathologique

SDD en lien

- . Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille SD-327
- . Boiterie SD-068
- . Découverte d'une anomalie osseuse et articulaire à l'examen d'imagerie médicale SD-228
- . Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie SD-230
- . Tumeurs malignes sur pièce opératoire/biopsie SD-181
- . Douleur chronique SD-035

Connaître les indications et objectifs des examens d'imagerie devant une situation évocatrice de cancer de l'enfant (tumeurs cérébrale, abdominale, thoracique et osseuse). Les localisations d'organes suivantes sont des modèles d'application des principes généraux. Selon les localisations, seront envisagées les tumeurs bénignes, les lésions précancéreuses et les tumeurs malignes OIC-297-07-B

	Techniques d'Imagerie	Apports diagnostiques
Tumeur du SNC	IRM cérébrale	Localisation, morphologie, orientation diagnostique, recherche de complications (saignement, compression, hydrocéphalie), recherche de métastases leptoméningées
	IRM de l'axe spinal	Localisation, morphologie, orientation diagnostique (tumeurs médullaires) Recherche de métastases leptoméningées (tumeurs cérébrales malignes primitives)
Tumeurs thoraciques	Radiographie de thorax	Dépistage, diagnostic topographique, orientation diagnostique initiale
	TDM thoracique (avec injection)	Bilan d'extension loco-régional Recherche de métastases pulmonaires
	IRM thoracique	Si tumeur du médiastin postérieur ou tumeur avec signes neurologiques
Tumeurs abdominales	Echographie-doppler	En première intention Analyse topographique Recherche de complications (compressions, thromboses)
	IRM (ou scanner avec injection)	Bilan d'extension locorégionale Aspect morphologique pour orientation diagnostique et décision de biopsie
	TEMP-TDM (scintigraphie) à la 123I-MIBG	Bilan diagnostique et d'extension des tumeurs neuroblastiques
	TDM thoracique	Recherche de métastases pulmonaires
Tumeur des tissus mous	Echographie-doppler	En première intention Analyse topographique, différenciation lésion kystique ou tissulaire
	IRM	En deuxième intention : orientation diagnostique et extension locorégionale
Tumeurs osseuses primitives	Radiographies std et ou scanner	Localisation, morphologie, orientation diagnostique
	IRM	Extension locorégionale
	TDM thorax	Bilan d'extension pulmonaire

	TEMP-TDM (99mT) TEP-TDM (18F-FDG)	Bilan d'extension à distance
Lymphomes	Echographie/scanner/IRM	Selon site lésionnel
	Tep-TDM (18F-FDG)	Bilan d'extension à distance