

**REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET
POPULAIRE**

**MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA
RECHERCHE SCIENTIFIQUE**

Université Ferhat Abbas Sétif 1

Faculté de Médecine

**Service De Chirurgie Pédiatrique CHU Sétif Pr Z
SOUALILI**

TUMEURS ABDOMINALES ET THORACIQUES DE L'ENFANT

Préparé Et Présenté : Pr S NEDJAR

26 octobre 2023

I. Tumeurs abdominales de l'enfant

INTRODUCTION :

Cette définition inclue toutes les tumeurs localisées dans la cavité abdominale, qu'elles soient Intrapéritonéales, rétropéritonéale ou pelviennes.

Elles constituent un motif fréquent de consultation en pédiatrie.

Elles peuvent être bénignes ou malignes.

La démarche diagnostique est bien codifiée et facilitée par les examens complémentaires.

Le pronostic dépend du diagnostic étiologique, de la précocité et de la qualité de la prise en charge.

DIAGNOSTIC POSITIF :

Circonstances de découverte :

- Diagnostic anténatal à l'échographie anténatale.
- Découverte fortuite lors d'examen systématique (suivi pédiatrique), ou le plus souvent par les parents.
- Formes Symptomatiques :
 - Augmentation du volume de l'abdomen.
 - Signes de compression (rétention d'urine, constipation, trouble de transit).
 - Signes généraux non spécifiques (fièvre inexpliquée, amaigrissement).
- Signes de gravité (Altération de l'état général, tachycardie, Oligo-anurie, sepsis, HTA, Signes de compressions médullaires ou radiculaires, signes d'insuffisance médullaire, Défense, contracture, syndrome occlusif, hématurie, douleur aigue).

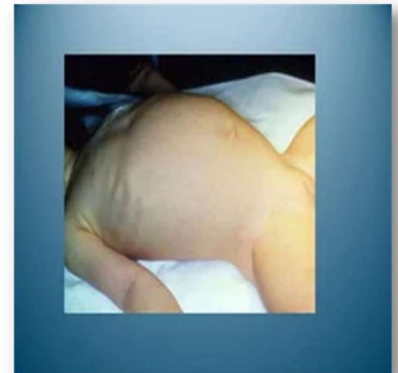
Anamnèse :

- Date de début des symptômes
- Mode de début : brutal, progressif
- Signes d'accompagnements

Examen physique :

Inspection :

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



Palpation :

Douce (risque de rupture de la tumeur).

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

Touché rectal +++

Examen somatique complet :

- ✓ Anomalies associées : héli hypertrophie corporelle, aniridie, ambiguïté sexuelle.
- ✓ Signes de métastase de la tumeur initiale : atteinte orbitaire, paraplégie, épanchement pleural.
- ✓ Prise de température, tension artérielle, et chimie des urines.

Examens complémentaires :

ASP :

Chercher un refoulement des clartés digestives, calcifications, lyse osseuse.

Echographie abdominopelvienne : +++

Précise la nature de cette masse : kystique, solide ; Le siège intra ou rétro péritonéal ou sous péritonéal, organe d'appartenance ; signes d'extension : ADP, métastase hépatique et surtout mesurer la masse.

IRM et/ou TDM abdominopelvienne :

Ces examens permettent une étude plus précise des rapports tumoraux avec les organes de voisinage ; recherchent des ADP profondes et les extensions locorégionales (intra rachidiennes).

Uroscanner : permet de différencier une tumeur intra ou extra-rénale

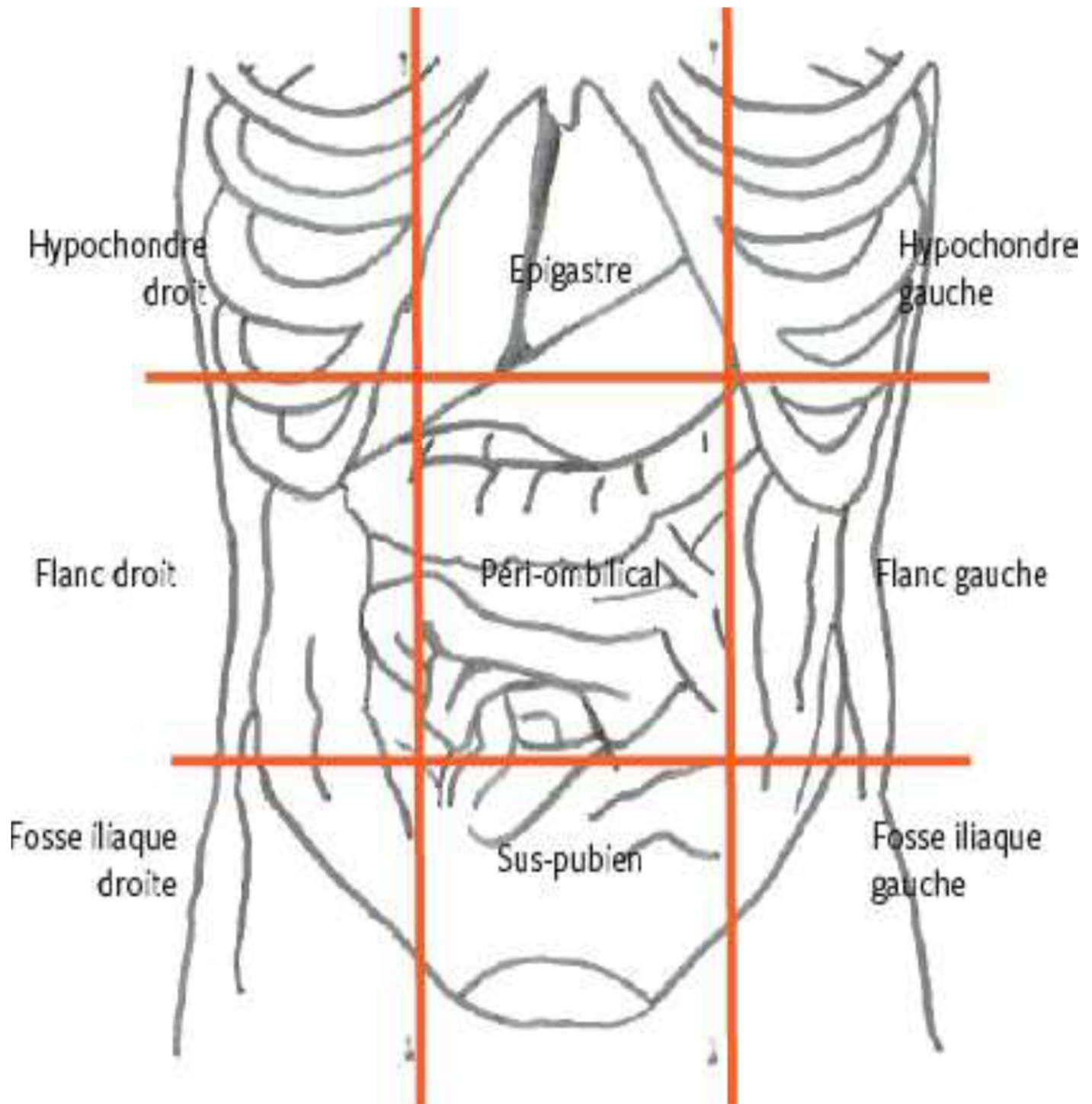
Examens biologiques :

A visé :

- Diagnostiques (Hémogramme, LDH)
- Étiologique (VMA, HVA, β HCG, α FP)
- Bilan de retentissement (rénal, hépatique).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

Ils sont basés sur la localisation topographique de la masse.



Découverte d'une masse abdominale

Recherche signes de gravité (1)

Altération de l'état général, tachycardie, oligo-anurie, sepsis, HTA
Signes de compressions médullaires ou radiculaires, signes d'insuffisance médullaire
Défense, contracture, syndrome occlusif, hématurie, douleur majeure

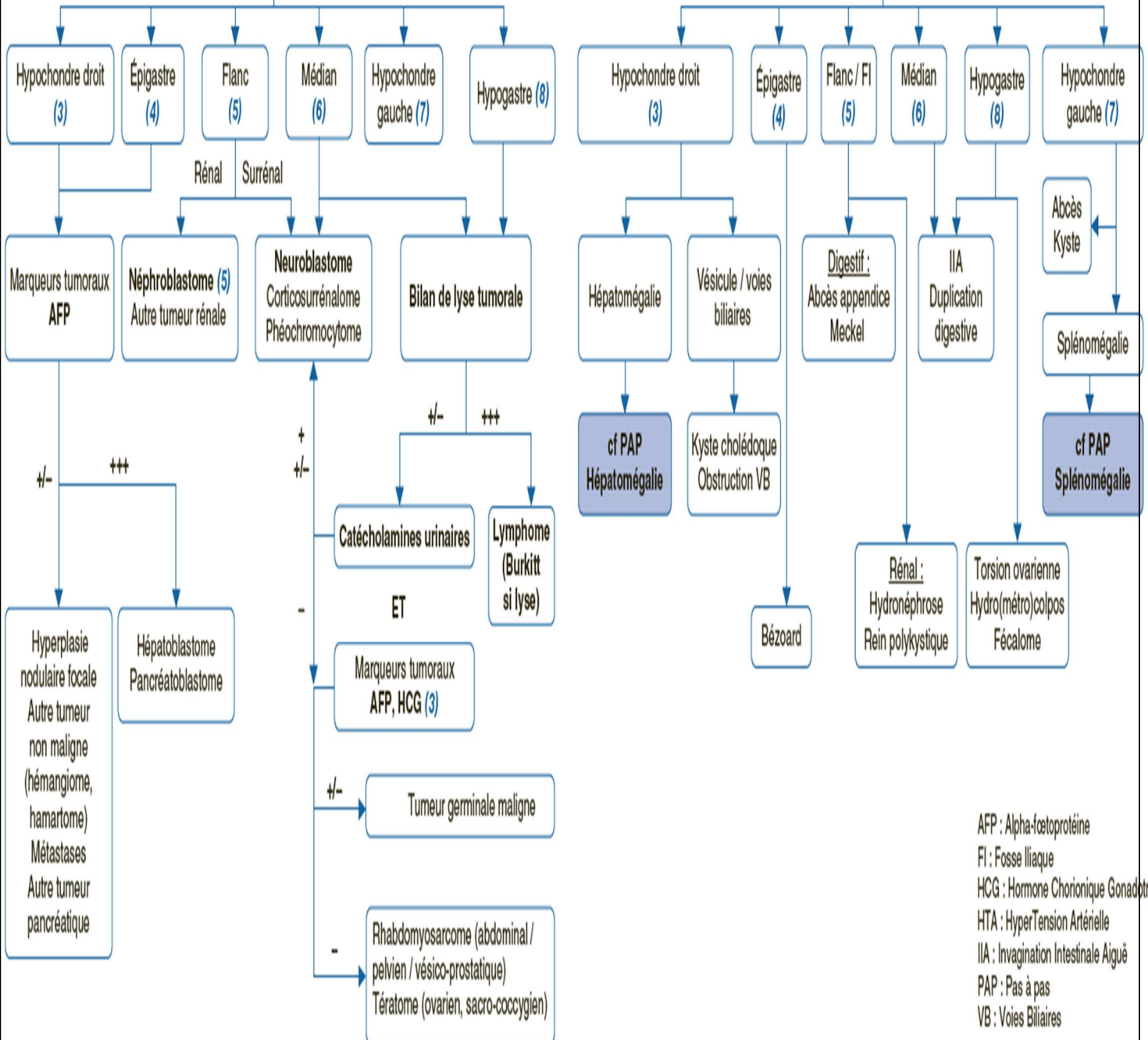
oui

Orientation aux urgences
et avis spécialisé en urgence
Avis réanimatoire si défaillance d'organe

Orientation selon localisation clinique et examen + échographie abdominale (2)

Tumoral

Non tumoral



TUMEURS RETRO PERITONEALES :

TUMEURS RENALES :

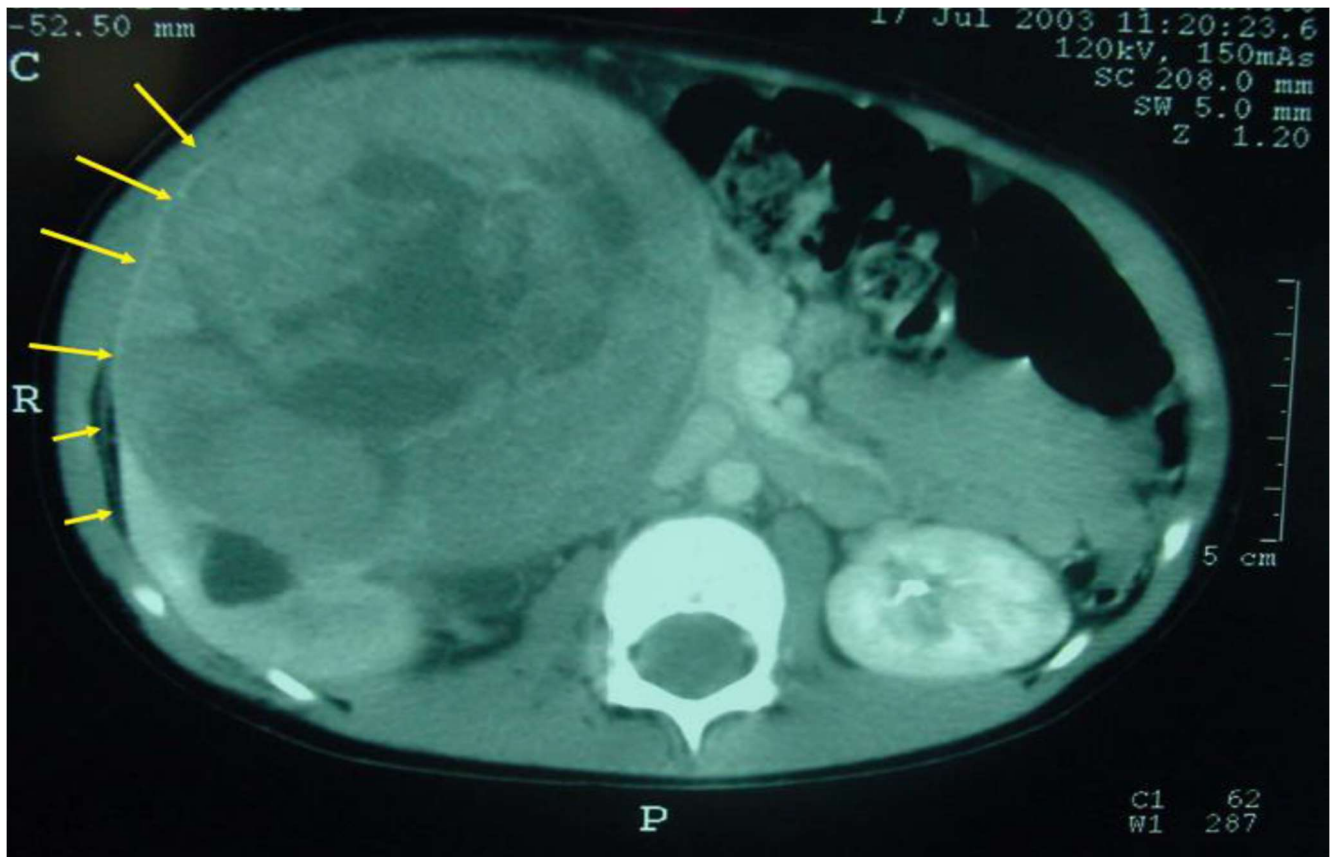
Néphroblastome (Tumeur De Wilms) :

- Tm embryonnaire maligne spécifique à l'enfant.
- Se développe à partir du parenchyme rénal.
- Masse palpable au niveau du flanc droit ou gauche.
- Tumeur fragile avec risque de rupture (tableau d'abdomen aigu).
- L'examen clinique de la tumeur doit donc être délicat et limité.
- La prise de tension artérielle est indispensable.
- Malformation associée : aniridie, héli hypertrophie corporelle ; anomalie génitale (hypospadias, cryptorchidie) ; malformation des voies urinaires (rein en fer à cheval).
- Pas de signes biologiques spécifiques
- Les métastases les plus fréquentes sont pulmonaires et hépatique
- Échographie et TDM confirme l'appartenance rénale (classification SIOP) :

Stade I (44 %)	Tumeur limitée au rein ou entourée d'une pseudo-capsule fibreuse si la tumeur dépasse les contours normaux du rein
Stade II (20 %)	La tumeur s'étend au-delà du rein ou pénètre à travers la capsule rénale dans la graisse périrénale mais est complètement réséquée
Stade III (19 %)	<ul style="list-style-type: none">– Exérèse incomplète de la tumeur qui s'étend au-delà des marges de résection– Atteinte d'au moins un ganglion– Rupture tumorale avant ou pendant l'intervention– Thrombus tumoral présent à la marge de résection des vaisseaux ou de l'uretère, disséqué ou retiré par petits bouts par le chirurgien– Tumeur biopsiée chirurgicalement avant la chimiothérapie préopératoire
Stade IV (10 %)	Métastases hématogènes (poumon, foie, os, etc.) ou ganglions lymphatiques métastatiques au-delà de la région abdominopelvienne
Stade V (7 %)	Tumeurs bilatérales rénales

* Société internationale d'oncologie pédiatrique.

- La radiographie du thorax et la scintigraphie osseuse (bilan d'extension)
- Traitement : bien codifié (SIOP)
- Chimiothérapie préopératoire + chirurgie d'exérèse +/- chimiothérapie post opératoire (stade et type histologique) +/- radiothérapie (stade et type histologique)
- Le pronostic dépend du stade et du type histologique.



Les flèches jaunes désignent le signe de l'éperon caractéristique d'une tumeur intra rénale.

Autres tumeurs rénales :

- Sarcome à cellules claires, Tumeur rhabdoïde
- Carcinome rénal, Carcinome médullaire
- Lymphome, Leucémie
- PNET (tumeurs neuro ectodermiques primitive)
- Fibrosarcome, Métastases

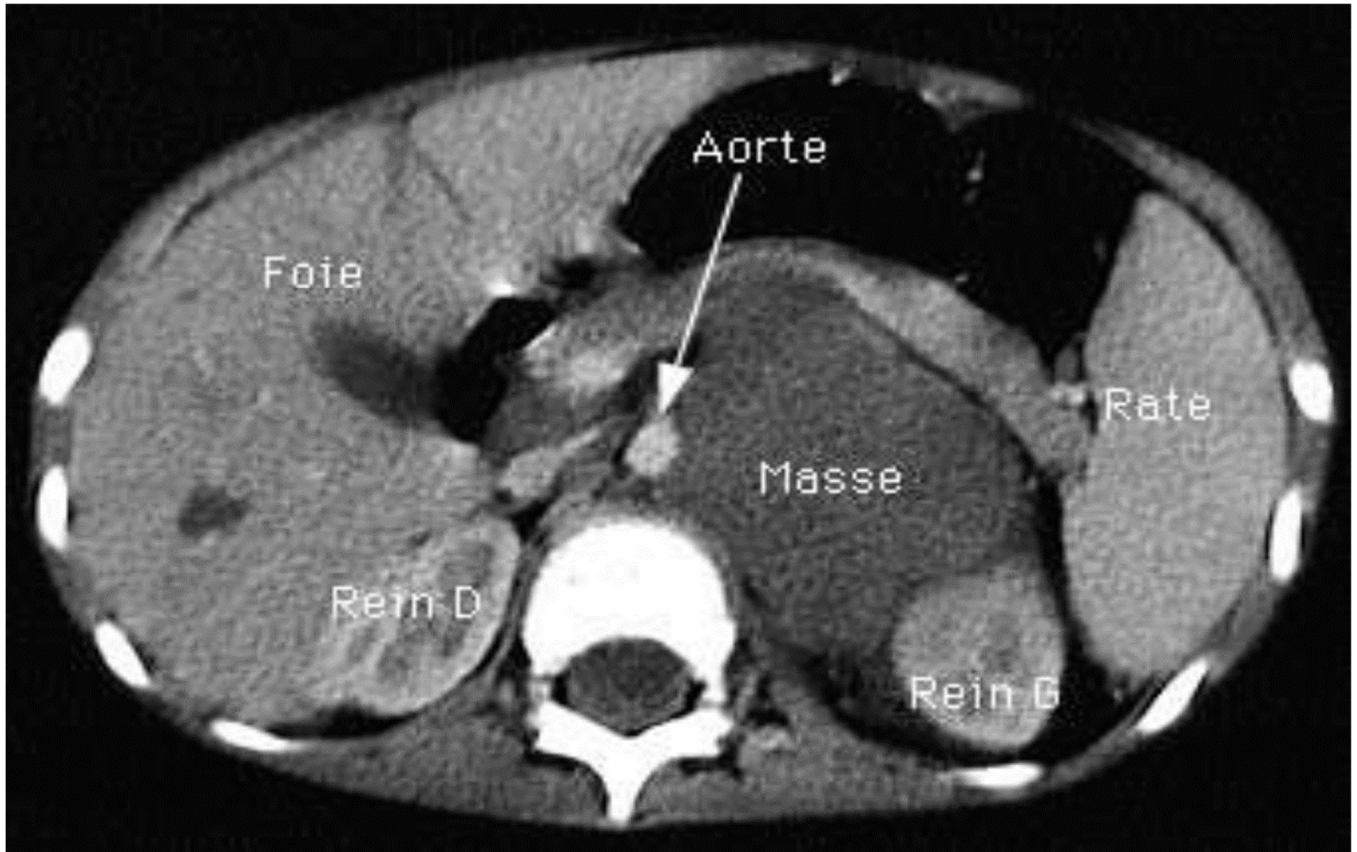
TUMEURS RETROPERITONEALES EXTRARENALES :

Neuroblastome :

- ✓ Tumeur maligne dérivée des cellules originaires des crêtes neurales.
 - Chaînes ganglionnaires du système nerveux sympathique.
 - Médullosurrénale.
- ✓ Age médian 2 ans
- ✓ 90 % des cas < 5 ans, 50 % < 1 an (parfois anténatal)
- ✓ Tumeur maligne du nourrisson la plus fréquente
- ✓ Localisation variable :
 - 10% au niveau du cou
 - 30% thorax
 - 50% abdomen
 - 10% pelvis
- ✓ La symptomatologie dépend de la tumeur primitive et des métastases souvent fréquentes dès le diagnostic.
- ✓ Douleurs osseuses, altération de l'état général.
- ✓ Syndrome de Hutchinson (ecchymoses périorbitaire spontanées).
- ✓ Nourrisson : syndrome de Pepper : gros foie lisse irrégulier sans anomalie biologique + atteinte cutanée et de la moelle osseuse.

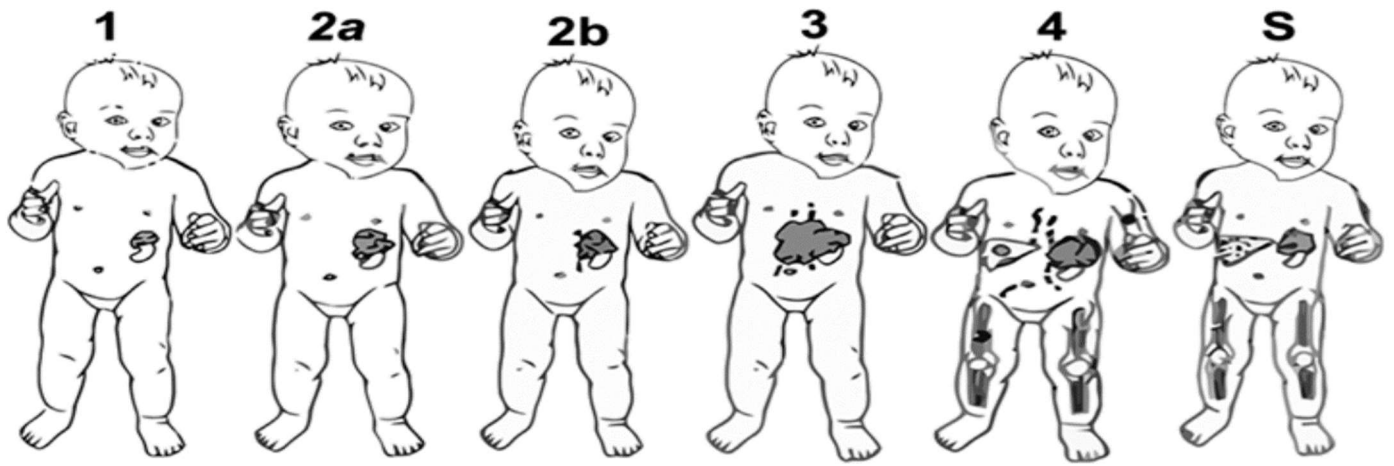


- ✓ Des tumeurs en sablier (paraplégie, troubles sphinctériens...).
- ✓ Diarrhée motrice liée à une sécrétion de la vasoactive intestinale peptide (Vipome).
- ✓ Syndrome oculo-cérébello-myoclonique : clonies des membres et des yeux.



Masse surrénale englobant l'Aorte.

- ✓ Marqueurs biologiques : Catécholamines urinaires (HVA, VMA, Dopamine).
- ✓ Echographie + Scanner ou IRM :
 - Rapports de la tumeur, Ligne médiane, Adénopathies (calcifications poudreuses).
- ✓ Scintigraphie MIBG (tumeur primitive et métastase).
- ✓ Myélogramme + Biopsie de la moelle Osseuse.
- ✓ Biopsie.
- ✓ Données cytogénétiques : amplification du N-MYC, CD44, ferritine, VIP (vasoactive-intestinal Peptide).
- ✓ Le traitement associe chimiothérapie et chirurgie en fonction de l'âge, du stade et des données cytogénétiques +/- radiothérapie.



Stadification International du Neuroblastome (INSS)

Stade 1 : tumeur localisée, ganglions homolatéraux et controlatéraux négatifs.

Stade 2a : Tumeur localisée, exérèse macroscopiquement incomplète, ganglions homolatéraux non adhérents négatifs en histologie.

Stade 2b : Tumeur localisée, exérèse complète ou non, ganglions homolatéraux non adhérents positifs, ganglions controlatéraux négatifs.

Stade 3 : Tumeur unilatérale inopérable croisant la ligne médiane, avec ou sans atteinte ganglionnaire régionale ; ou tumeur unilatérale localisée avec envahissement des ganglions controlatéraux.

Stade 4 : Toute tumeur avec dissémination à distance : ganglionnaire, osseuse, médullaire, hépatique, cutanée, ou autre (sauf stade 4S).

Stade 4S : Age < 1 an, tumeur localisée (stade 1, 2a, ou 2b), avec dissémination limitée à la peau, au foie, et/ou à la moelle osseuse (mais avec infiltration < 10%, et scintigraphie MIBG négative au niveau du squelette), sans métastase osseuse radiologique)

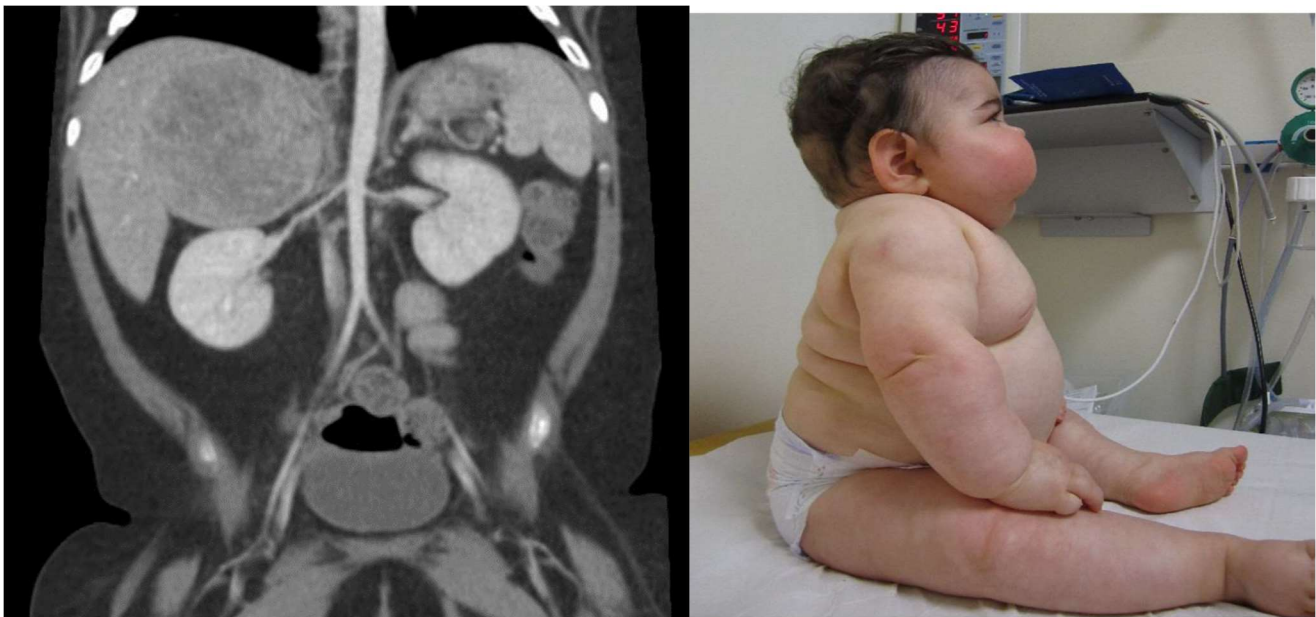
AUTRES TUMEURS RETROPERITONEALES EXTRA RENALES

Phéochromocytome :

- ✓ Tm rare, bénigne dans la majorité des cas.
- ✓ Cliniquement la tumeur est rarement palpable, HTA +++, céphalées, palpitations, sueurs.
- ✓ Diagnostic biologique catécholamines élevées
- ✓ Traitement est chirurgical.
- ✓ Surveillance prolongée car risque de récurrence élevé.

Corticosurrénalome :

- ✓ Tumeur rare de la corticosurrénale.
- ✓ Symptomatoologie endocrinienne (signes de virilisation, Syndrome Cushing, HTA), signes généraux et la masse est souvent palpable.
- ✓ Le pronostic dépend du poids et volume de la tumeur et de la classification histologique (score de Weiss), le risque de rechute est élevé.
- ✓ Traitement est basé sur la chirurgie temps essentiel + chimiothérapie (op. DDD = mitotane) et radiothérapie.



Tumeur surrénale avec Syndrome de Cushing (Corticosurrénalome).

TUMEUR INTRA PERITONEALE :

Lymphome malin non hodgkinien :

- ✓ Tumeur des tissus lymphoïdes.
- ✓ Clinique : progression rapide responsable d'un ballonnement abdominal, ascite, altération de l'état général, tableau aigu (iia).
- ✓ Diagnostic par cytoponction ou étude histologique.
- ✓ 3TYPES HISTOLOGIQUE :
 - Burkitt
 - Lymphoblastique
 - À grandes cellules
- ✓ Bilan d'extension : Scanner Cervico-TAP, PET Scanner, Myélogrammes, Ponction lombaire.
- ✓ Traitement : chimiothérapie (tumeur chimio-sensible), de bon pronostic.

AUTRES TUMEURS INTRAPERITONEALES :

Hépatoblastome :

Syndrome de Wiedemann-Beckwith, diagnostic dosage α FP +++, imagerie biopsie, traitement chirurgie +++.

Pancréatoblastome : tumeur rare, traitement chirurgie+- chimiothérapie +- radiothérapie)

Rhabdomyosarcome : tumeur mésenchymateuse maligne, surtout au niveau de l'appareil urinaire, diagnostic imagerie et biopsie, traitement chimiothérapie +/- radiothérapie locale ou chirurgie ou curiethérapie si tumeur accessible et < 5 cm.

Tumeurs germinales malignes :

- ✓ Siège : gonades ou sur la ligne médiane du corps depuis le cerveau jusqu'au coccyx.
- ✓ Diagnostic clinique +imagerie+ dosage α FP et β HCG + LDH.

- ✓ Traitement chirurgie première ou après une chimiothérapie de réduction tumorale

Tératome (ovarien, sacro-coccygien) :

- ✓ Contient des cellules pluripotentes des 3 feuillets cellulaires de l'embryon.
- ✓ Diagnostic clinique imagerie + dosage α FP et β HCG.
- ✓ Chirurgie (risque de dégénérescence) +/- chimiothérapie (dosage α FP).

Classification d'Altman : (tératome sacrococcygien)

Type I : (forme la plus commune) masse externe avec petite composante pré sacrée.

Type II : masse externe avec composante intra pelvienne importante.

Type III : tumeur peu visible à l'extérieur mais masse pelvienne importante s'étendant jusque dans l'abdomen.

Type IV : masse pré sacrée sans composante externe.



II. Tumeurs thoraciques de l'enfant :

INTRODUCTION :

- ✓ Toutes les tumeurs localisées dans la cavité thoracique.
- ✓ Motif fréquent de consultation en pédiatrie.
- ✓ Elles peuvent être bénignes ou malignes.
- ✓ La démarche diagnostique est bien codifiée et facilitée par les examens complémentaires.
- ✓ Le pronostic dépend du diagnostic étiologique, de la précocité et de la qualité de la prise en charge.

DIAGNOSTIC POSITIF :

Circonstances de découverte :

- ✓ Diagnostic anténatal à l'échographie anténatale.
- ✓ Découverte fortuite lors d'examen radiologique.
- ✓ Formes Symptomatiques : Dyspnée, Toux chronique, Douleur thoracique, Masse cervicale ou de la paroi, Compression des voies aériennes, Fièvre, AEG.
- ✓ Situations d'urgences : syndrome cave supérieur, compressions médullaires aiguës par envahissement intra canalaire de masses pariétales ou médiastinales postérieures.

Anamnèse :

- ✓ Date de début des symptômes
- ✓ Mode de début : brutal, progressif
- ✓ Signes d'accompagnements

Examen physique :

Inspection :

- ✓ Circulation veineuse collatérale.
- ✓ Voussure cervicale ou pariétale.

- ✓ Œdème du visage

Percussion et auscultation pulmonaire :

Diminution des MV, râles bronchiques.

Palpation :

Masse pariétale ou d'ADP cervicales

Examen somatique complet :

- ✓ Anomalies associées.
- ✓ Signes de métastase de la tumeur initiale : hépatomégalie, splénomégalie, paraplégie.
- ✓ Prise de température, tension artérielle.

Examen complémentaire :

Radiographie du Thorax face/profil : +++ contenant, contenu

L'échographie :

- ✓ Notamment en cas d'hémithorax opaque, précise la nature solide ou liquidienne du contenu thoracique.
- ✓ En cas de lésion pulmonaire périphérique, pour rechercher un épanchement de faible abondance, ou pour analyser les lésions pariétales et le contenu rachidien.

L'IRM :

Doit être préférée au scanner en première intention pour les lésions du médiastin postérieur et toutes celles s'accompagnant d'une extension intra canalaire.

Préférable pour caractériser les lésions pariétales en raison de sa bonne résolution en contraste.

La scintigraphie à la MIBG : tumeurs du médiastin postérieur.

Examens biologiques :

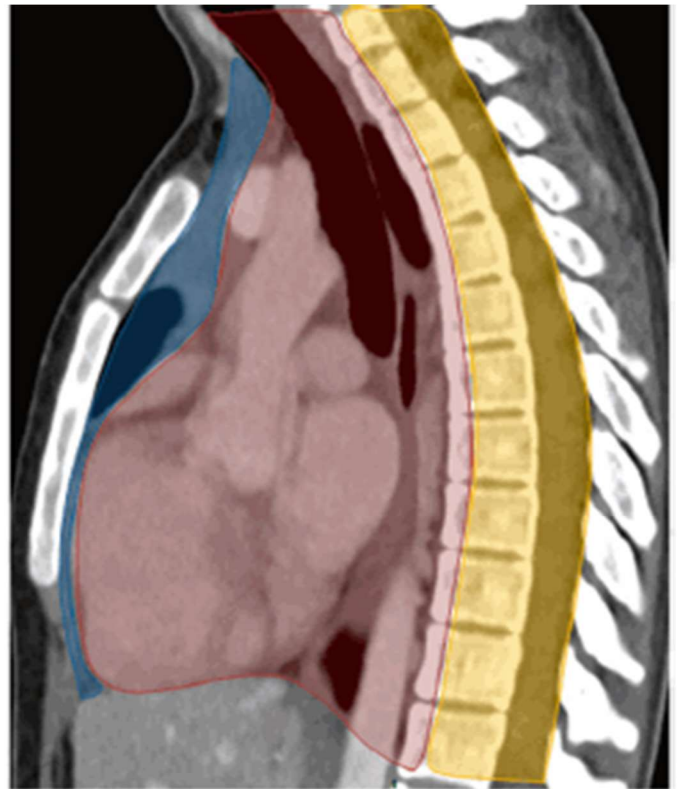
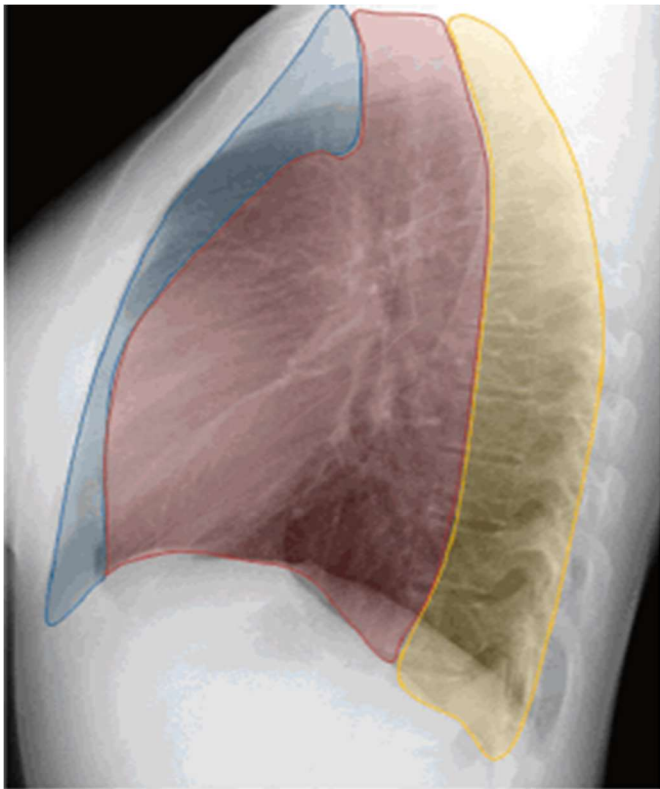
- Diagnostiques Hémogramme, LDH.
- Étiologique (VMA, HVA, β HCG, α FP).
- Bilan de retentissement (rénal, hépatique).

Anatomopathologie :

Biopsie chirurgicale ou à l'aiguille, sous échographie ou scanner.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Ils sont basés sur la localisation topographique de la masse.



© H. Ducou Le Pointe

Bleu = médiastin antérieur (prévasculaire)

Rouge = médiastin moyen (viscéral)

Jaune = médiastin postérieur (paravertébral)

Contexte clinique variable : (1)

Dyspnée – Toux chronique – Douleur thoracique – Syndrome cave supérieur – Fièvre – AEG – Signes de compression neurologique
Masse cervicale ou de la paroi – Compression des voies aériennes – Découverte fortuite sur une imagerie – Diagnostic anténatal
Radiographie de thorax face +/- profil

PAROI THORACIQUE (6)

Place de l'IRM thoracique

Tumeur maligne

- Sarcome d'Ewing
- Rhabdomyosarcome

Tumeur bénigne

- Ostéochondrome
- Hamartome
- Histiocytose
- Kyste osseux

Imagerie de référence : (2)

TDM thoracique injectée
IRM si signes neurologiques

Possibilité d'échographie thoracique sans TDM

- Diagnostic de thymus normal chez les très jeunes enfants
- Goitre intra-thoracique
- Fracture costale – hématome de paroi

Éliminer ce qui n'est pas une masse (3)

Analyse selon la localisation et la composante de la masse (4)

POUMON (7)

Masse kystique

- Kyste bronchogénique
- Kyste hydatique
- Abscess

Tumeur bronchique

Maligne

- Carcinoïde
- Carcinome mucoépidermoïde

Bénigne

- Myofibroblastique
- Hémangiome
- Papillome

Tumeur pulmonaire

- Métastase
- Pleuropneumoblastome
- Rhabdomyosarcome

PSEUDO-MASSES (exemples)

Paroi thoracique

- Hernie pulmonaire intercostale
- Hématome, fracture costale
- Malformation osseuse ou cartilagineuse

Médiastin antérieur

- Thymus normal proéminent ou ectopique
- Hyperplasie thymique
- Hernie rétro-costo-xiphoidienne

Médiastin moyen

- Anomalies des arcs aortiques
- Artère pulmonaire gauche aberrante

Médiastin postérieur

- Rein ectopique
- Hernie diaphragmatique
- Spondylodiscite, mal de Pott

Pulmonaire

- Pneumopathie ronde, tuberculose
- Pneumatocele, bronchocèle
- Malformation pulmonaire

MÉDIASTIN (5)

PREVASCULAIRE (ANTÉRIEUR)

Masse solide

- Lymphome / adénopathies
- Tératome (+/- graisse)
- Tumeur germinale maligne
- Thymome invasif ou non

Masse kystique

- Kyste thymique
- Malformation lymphatique

Masse graisseuse

- Lipome thymique ou autre

VISCERAL (MOYEN)

Lésion vasculaire / lymphatique

- Hémangiome
- Lymphangiome

Composante kystique

- Kystes dérivés de l'intestin primitif
 - Kyste bronchogénique
 - Duplication œsophagienne
 - Kyste neuro-entérique
- Kyste pleuro-péricardique

Lymphadénopathies

- Maligne : lymphome
- Bénigne : infectieuse ou inflammatoire

PARAVERTÉBRAL (POSTÉRIEUR)

Place de l'IRM thoracique

Tumeurs du système sympathique

- Neuroblastome
- Ganglioneuroblastome
- Ganglioneurome

Autres tumeurs

- Schwannome
- Neurofibrome
- Paragangliome
- Méningocèle

HEMOPATHIES MALIGNES :

La maladie de Hodgkin (MDH) :

- ✓ Représente environ 40% des lymphomes pédiatriques.
- ✓ Atteint préférentiellement les adolescents.
- ✓ Les localisations cervico-médiastinales sont les plus fréquentes.
- ✓ ADP cervicale, AEG, fièvre, des douleurs osseuses, rarement des signes respiratoires, Métastatique osseuse, hépatique ou pulmonaire.
- ✓ Le diagnostic repose sur l'histologie.

Lymphomes non Hodgkiniens :

- ✓ Toujours diffus et de haut grade avec une croissance tumorale et une dissémination rapide.
- ✓ Le lymphome de Burkitt est le plus fréquent.
- ✓ La localisation thoracique est rare.
- ✓ Diagnostic histologique.

NEUROBLASTOMES ET GANGLIONEUROBLASTOMES :

Masse médiastinale postérieure ou une masse envahissant le canal rachidien.

SARCOMES D'EWING :

- ✓ La localisation la plus fréquente est costale.
- ✓ L'âge médian au diagnostic est de 12 ans.
- ✓ L'atteinte des tissus mous est souvent au premier plan.
- ✓ Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie et la biologie moléculaire.
- ✓ Traitement chimiothérapie+ chirurgie+ radiothérapie
+chimiothérapie

RHABDOMYOSARCOMES (RMS) :

La localisation la plus fréquente est la paroi (le médiastin, le poumon, le diaphragme et le cœur).

TUMEURS GERMINALES MALIGNES (TGM) :

En règle volumineuses et localisées dans le médiastin antérieur.

Dosage α FP et β HCG.

TUMEURS MALIGNES PLEURO-PULMONAIRES :

Localisations métastatiques d'autres tumeurs :

- Ostéosarcome, Sarcome d'Ewing, RMS, Synoviosarcome.
- Néphroblastomes (tumeur de Wilms)
- Hémopathies Malignes
- Autres Tumeurs Plus Rares (TGM...).

Tumeurs carcinoïdes bronchiques :

- ✓ L'âge moyen de découverte est de 10 à 15 ans
- ✓ Pneumopathies récidivantes sur trouble ventilatoire, hémoptysie, toux.
- ✓ La TDM en coupe fines avec injection montre typiquement une petite lésion endo bronchique hypervascularisée et des anomalies broncho-pulmonaires liées au trouble de ventilation associé.
- ✓ Le diagnostic repose sur l'endoscopie.
- ✓ Le traitement est chirurgical.
- ✓ Le pronostic est favorable après exérèse complète.

Tumeurs malignes pleurales primitives :

(Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes, mésothéliome) sont rarissimes chez l'enfant.

Le pleuro-pneumo blastome :

- ✓ Tumeur embryonnaire maligne extrêmement rare et agressive de la petite enfance.
- ✓ Les malformations adénoïdes kystiques pulmonaires (MAKP) ont longtemps été considérées comme une maladie potentiellement prédisposante.
- ✓ Les localisations métastatiques sont principalement neuro-méningées et osseuses.
- ✓ TDM : formation kystique (type I) mixte (type II) ou solide (type III).
- ✓ Le diagnostic est histologique.
- ✓ Traitement chirurgie (type I) chirurgie +polychimiothérapie (type II , III).

CONCLUSION :

La découverte d'une masse abdominale ou thoracique chez l'enfant peut révéler différentes pathologies.

L'urgence est de rechercher des signes de gravité nécessitant une prise en charge immédiate.

L'orientation diagnostique est basée essentiellement sur la localisation topographique de la masse.

Le traitement et le pronostic dépendent de l'étiologie.