



# Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur SARA HASSNOUNI  
Née le 23 Janvier 1989 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : Radiologie

Sous la direction de Professeur : MERYEM BOUBBOU

Session Juillet 2020

## Remerciements

*En premier lieu, je tiens à remercier Professeur Boubbou Meryem rapporteur de ce mémoire. Un grand merci pour son accueil chaleureux ainsi que pour sa patience et ses précieux conseils qui ont pu donner naissance à ce modeste travail.*

*Je désire aussi remercier tous les enseignants du service de radiologie du centre hospitalier universitaire de Fès :*

- ✓ *Pr. Maaroufi Mustapha, Chef de service de Radiologie, hôpital des spécialités.*
- ✓ *Pr. Alaoui Lamrani Youssef, Professeur agrégé de Radiologie.*
- ✓ *Pr. Baderdine Alami, Professeur agrégé de Biophysique.*
- ✓ *Pr Haloua Meriem, Professeur assistante de Radiologie.*

*Vous m'avez fourni les outils nécessaires au bon déroulement de mon stage.*

*Un grand merci à ma mère, mon père, mon mari, mes sœurs et mon frère ainsi que ma belle famille pour leurs conseils, ainsi que pour leur soutien inconditionnel, je ne suis rien sans vous.*

LISTE DES ABREVIATIONS

- ADP : Adénopathie.
- AEG : Altération de l'état général
- BOM : Biopsie ostéo-médullaire.
- CSR : Corticosurréalome
- MIBG : Métaiodobenzylguanidine.
- FLD : Flanc droit.
- HCD : Hypochondre droit.
- HCG : Hypochondre gauche.
- HVA : Acide Homovanillique.
- HTA : Hypertension artérielle.
- IRM : Imagerie par résonance magnétique.
- $\alpha$ FP : Alpha Fœtal protéine.
- LMNH : Lymphome malin non hodgkinien.
- LM : Lymphome malin.
- NPH : Néphroblastome
- NBL : Neuroblastome
- VMA : Acide vanillylmandrique.
- VCI : veine cave inférieure.
- SRCC : Sarcome rénal à cellules à claire.
- SNC : Système nerveux central
- TDM : Tomodensitométrie.
- TEP : Tomographie par émission de positons.

# PLAN

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

INTRODUCTION .....	8
Etat des lieux.....	10
I. Anatomie descriptive de la région rétro-péritonéale :.....	11
1. La région rétropéritonéale .....	13
1.1. La région rétropéritonéale médiane (figure 04).....	13
1.2. La région rétro péritonéale latérale :.....	16
2. La région sous-péritonéale :.....	17
2.1. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal :.....	17
2.2. La loge rectale :.....	17
2.3. La loge vésicale :.....	17
2.4. La loge génitale.....	17
II. Moyens d'imagerie:.....	18
1. Ultra-sonographie couplée au Doppler .....	18
2. TDM :.....	19
3. IRM .....	20
4. Pet scan .....	21
5. Scintigraphie au MIBG.....	21
III. Radio-anatomie de la région rétropéritonéale : .....	22
IV. Espace périrénal : .....	24
IV. Histologie : .....	32
RESULTAT .....	37
I. MATERIELS ET METHODES : .....	38
1. Critères d'inclusion : .....	38
2. Critères d'exclusion : .....	38
3. Fiche d'exploitation des dossiers : .....	38
II VARIABLES ETUDIEES : .....	39
1. Fréquence : .....	40
2. Age : .....	41
3. Sexe :.....	42
1. Mode de révélation :.....	43
2. Examen physique :.....	44
V. DONNES BIOLOGIQUES :.....	45
1. Catécholamines urinaires : .....	45

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

2. Myélogramme :	45
VI. DONNEES DE L'IMAGERIE :	46
1. Imagerie à visée diagnostique :	46
2. Données générales :	47
3. L'échographie abdominale :	47
4. Imagerie réalisée dans le cadre de la surveillance :	52
VII. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES :	56
1. Biopsie :	57
2. Cytoponction :	57
VIII. TRAITEMENT :	58
1. Chimiothérapie :	58
2. Radiothérapie :	58
3. Chirurgie :	58
DISCUSSION	59
I. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE :	60
II. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	60
III. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE:	62
IV. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:	62
1. Néphroblastome:	62
2. Neuroblastome:	64
3. Sarcome rénal à cellules claires:	65
4. Lymphome de Burkitt:	65
5. Néphrome mésoblastique:	66
6. Phéochromocytome:	66
7. Corticosurénalome	66
V. DONNEES CLINIQUES:	67
VI. APPORT DE L'IMAGERIE:	76
VII. TRAITEMENT:	104
1. Néphroblastome:	104
2. Le neuroblastome:	105
3. SRCC:	107
4. Lymphome de Burkitt:	107
VIII. SURVEILLANCE PARIMAGERIE:	110

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

CONCLUSION.....	113
RESUMES.....	115
BIBLIOGRAPHIE.....	118

# INTRODUCTION

Les tumeurs rétropéritonéales chez l'enfant constituent une pathologie de pratique courante en oncologie pédiatrique puisqu'elles sont dans la majorité des cas malignes. Ainsi, la découverte d'une tumeur rétropéritonéale représente un évènement grave pour le praticien comme pour la famille et soulève d'emblée du diagnostic étiologique, ce qui impose une prise en charge urgente.

Les manifestations cliniques sont variables en fonction de la topographie et du caractère bénin ou malin, la tumeur peut être asymptomatique ou révélée par des complications. L'imagerie et la biologie gardent une place importante dans la démarche diagnostique, sans oublier le rôle de la chirurgie qui contribue à la fois au diagnostic et au traitement. Le diagnostic étiologique dépend de l'âge du patient et du siège de la tumeur. Néanmoins, le plus souvent, seul l'anatomopathologie apporte le diagnostic de certitude. Les moyens classiques d'imagerie d'une tumeur rétropéritonéale chez l'enfant sont représentés par l'échographie, la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique. Parfois, d'autres procédures d'usage sélectif sont requises. Chacune de ces techniques présentent des indications, des avantages et des limites propres. Dans le même temps, elles génèrent des résultats permettant le diagnostic positif de la tumeur dans la quasi-totalité des cas.

Cette étude à caractère rétrospectif se propose de passer en revue la pratique de l'imagerie des tumeurs rétropéritonéales. Les objectifs de notre étude sont : déterminer les indications, les avantages et les limites de chaque technique d'imagerie, revoir la sémiologie radiologique des différentes tumeurs observées chez nos patients, établir une corrélation radio-clinique et radio-histologique et enfin comparer nos résultats à ceux de la littérature.

# Etat des lieux

## I. Anatomie descriptive de la région rétro-péritonéale :

Le rétro-péritoine est un espace situé en arrière du péritoine pariétal et en avant du fascia transversalis. Il contient différents espaces séparés par des fascias, entre lesquels existent des communications ainsi qu'avec la cavité péritonéale ou le pelvis, selon la théorie de diffusion interfasciale.

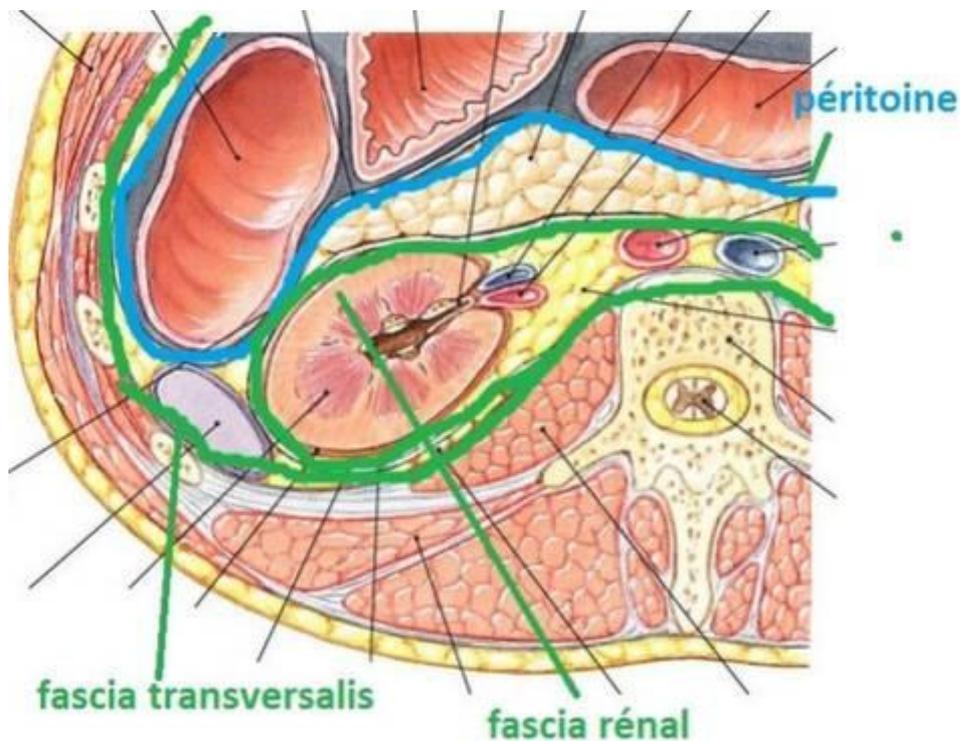


Figure 01 : les limites de l'espace rétro péritonéal

Selon les chirurgiens, l'espace rétropéritonéal est un espace limité :

- ✗ en haut par le diaphragme,
- ✗ en bas par le coccyx,
- ✗ en avant par le péritoine pariétal postérieur (PPP)
- ✗ en arrière par le plan ostéo-musculaire

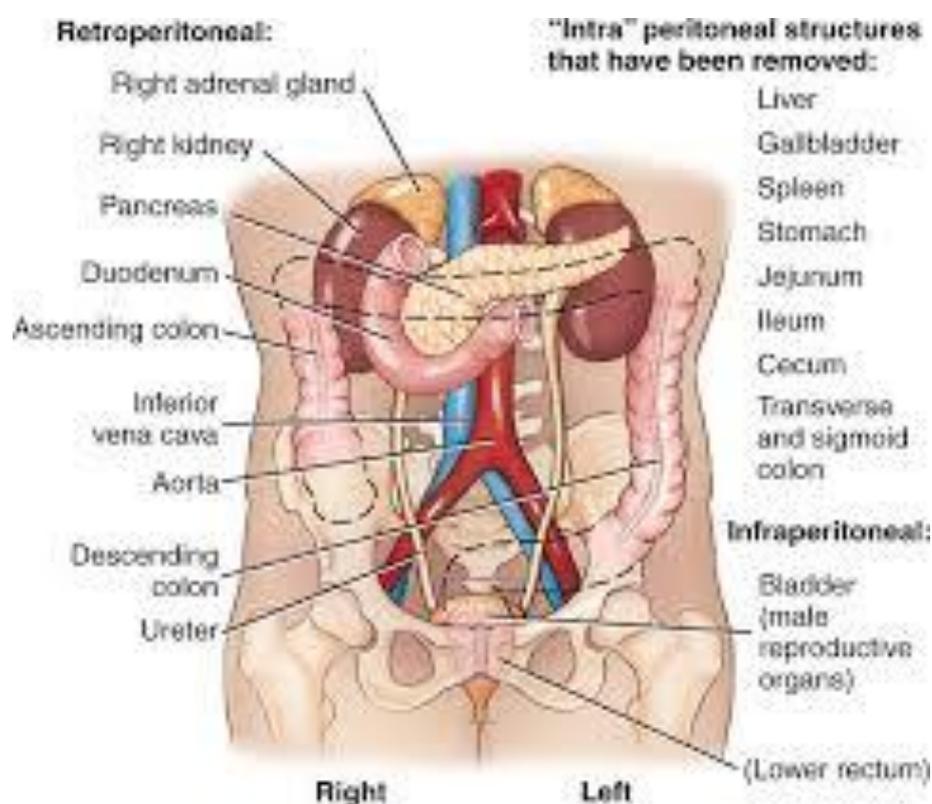
Pour les anatomistes, il est limité en haut par la 12ème vertèbre dorsale et le diaphragme, en bas par le promontoire. Il se continue par l'espace périrectal et sous ligamentaire jusqu'à l'espace de Bogros, en arrière par le fascia qui recouvre les muscles psoas, carré des lombes et iliaques, et finalement en avant par le péritoine postérieur. Mathis arrive à y inclure les organes qu'il appelle « mixtes » dont la face antérieure est bien intrapéritonéale, mais qui par leur face postérieure sont rétropéritonéaux : Ce sont le côlon accolé, le duodénum et le pancréas.

Cet espace regroupe deux régions :

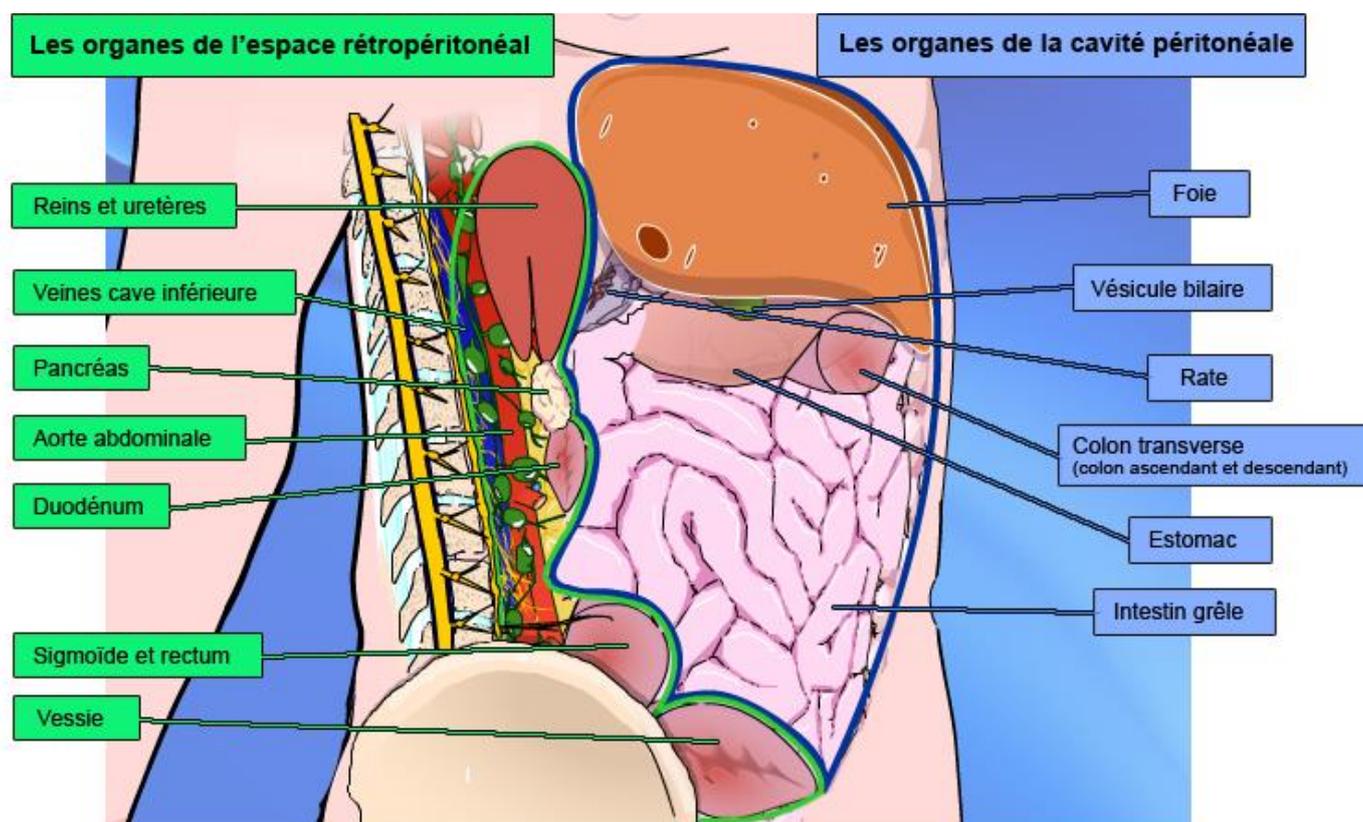
La région rétropéritonéale, elle-même subdivisée en :

- Région rétropéritonéale médiane.
- Région rétropéritonéale latérale.

La région sous péritonéale.



**Figure 02 : coupe coronale montrant les différents constituante de l'espace rétropéritonéal**



**Figure 03 : Schématisation sur une coupe sagittale du contenu vasco-nerveux et viscéral de la loge rétro-péritonéale ainsi que la loge péritonéale**

### 1. La région rétropéritonéale

#### 1.1. La région rétropéritonéale médiane (figure 04)

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 ;

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.

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

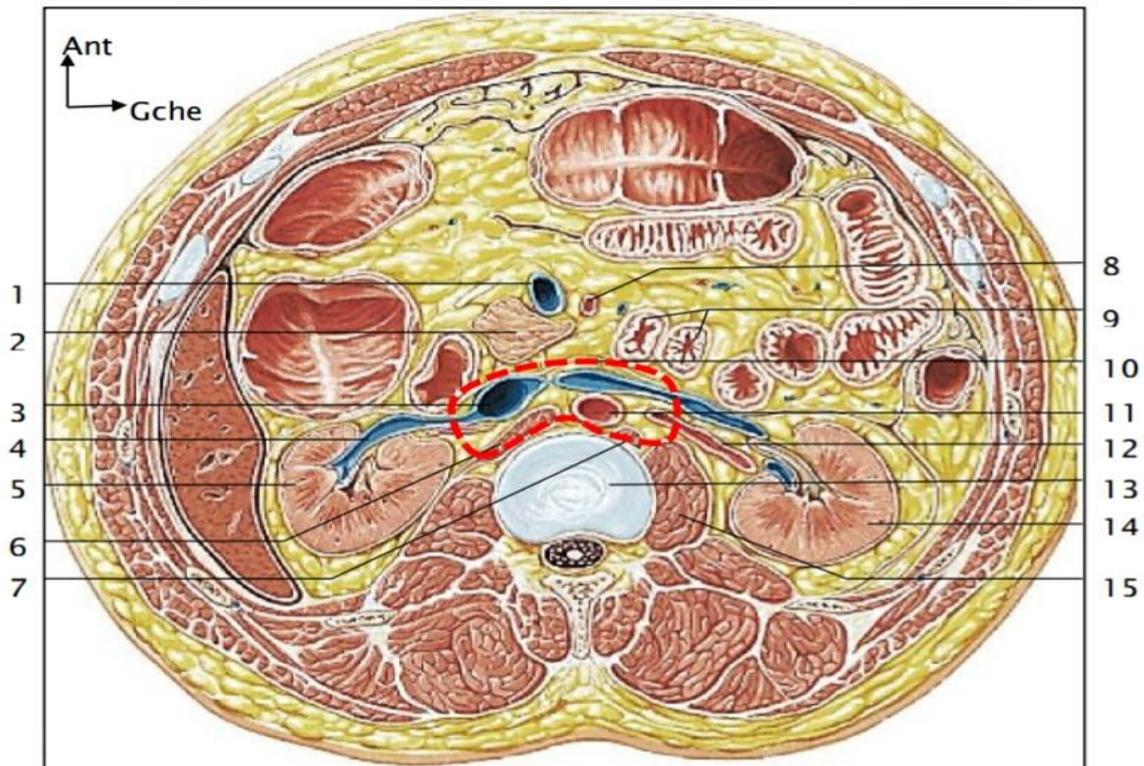
---

Il comprend :

- Les ganglions para aortiques
- Les troncs lymphatiques lombaires
- Le canal thoracique

Le système nerveux végétatif : Avec les gros vaisseaux rétropéritonéaux descendent 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.

Les autres plus complexes, s'organisent en lacis nerveux pré-aortiques. Ils dépendent du plexus solaire.



1. Veine mésentérique supérieure
2. Pancréas
3. VCI
4. Veine rénale droite
5. Rein droit
6. Pilier droit du diaphragme
7. Pilier gauche du diaphragme
8. Artère mésentérique supérieure
9. Anses grêles
10. Péritoine pariétal postérieur
11. Aorte abdominale
12. Artère rénale gauche
13. Disque intervertébral L1-L2
14. Rein gauche
15. Muscle grand psoas

**Figure 2 : Coupe transversale de l'abdomen passant par le hile rénale montrant les limites de la RRP médiane**

### 1.2. La région rétro péritonéale latérale :

Elle est située immédiatement en dehors de la région pré vertébrale des gros vaisseaux, entre le PPP en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière.

La région rétropéritonéale latérale contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les glandes surrénales, les uretères, la deuxième portion duodénale et le pancréas. Cette région peut être divisée en trois compartiments :

- ✘ L'espace pararénal antérieur : S'étendant entre le PPP et le fascia périrénal antérieur. Il comprend le pancréas et les segments rétropéritonéaux du tube digestif (duodénum, côlons ascendant et descendant).
- ✘ L'espace périrénal : contenant de chaque côté les reins, les glandes surrénales, la partie proximale des voies excrétrices urinaires, une partie des vaisseaux rénaux ainsi qu'une quantité variable de graisse.

Cette loge est fermée en avant par le fascia rénal antérieur ou fascia de Gerota et en arrière par le fascia rénal postérieur ou fascia de Zuckerkandl.

Vers le bas, la loge périrénale se rétrécit progressivement et les deux feuillets ne présentent qu'une fusion très lâche. Cela explique la présence d'une ouverture inférieure de ce compartiment et sa communication avec la fosse iliaque.

- L'espace pararénal postérieur : Limité en avant par le fascia de Zuckerkandl et en arrière par le fascia transversalis.

Cet espace ne contient que de la graisse. Il se poursuit latéralement et en avant par la graisse sous péritonéale.

Les compartiments pararénaux postérieur et antérieur communiquent au niveau des crêtes iliaques, en dessous des loges rénales.

## 2. La région sous-péritonéale :

Elle est cloisonnée par une série de formations fibreuses et vasculaires qui réalisent:

- ✗ L'espace pelvi-viscéral en dehors
- ✗ Au milieu, trois loges qui sont d'arrière en avant
  - ❖ La loge rectale
  - ❖ La loge génitale
  - ❖ La loge vésicale

### 2.1. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal :

Il est compris entre la paroi pelvienne et les viscères pelviens. Cet espace peut être décomposé en quatre portions :

- ✗ Deux latérales, surplombées par le rebord supérieur du pelvis et les vaisseaux iliaques. Une postérieure, rétro rectale comprenant l'artère sacrée moyenne avec le plexus hypogastrique.
- ✗ Une antérieure prévésicale.

### 2.2. La loge rectale :

Elle est occupée par le segment pelvien du rectum et ses éléments vasculonerveux.

### 2.3. La loge vésicale :

Contient la vessie avec ses pédicules vasculo-nerveux et la portion terminale des Uretères.

### 2.4. La loge génitale

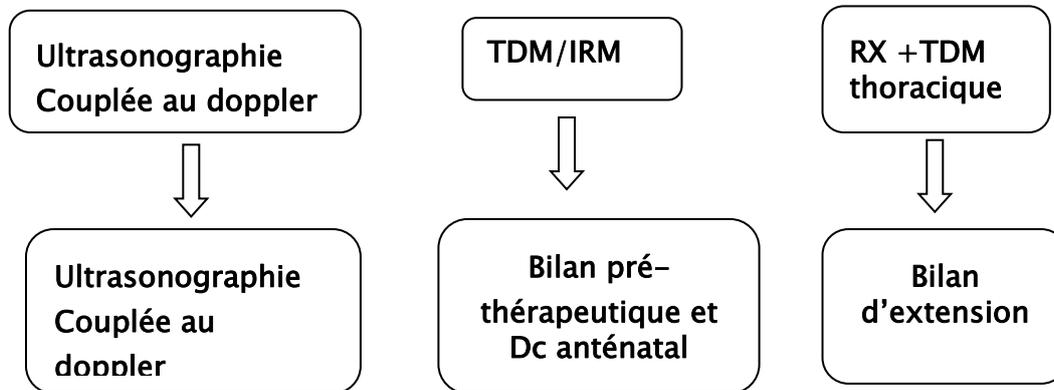
Occupée par :

- ✗ La prostate, les déférents et les vésicules séminales chez l'homme
- ✗ L'utérus, ses annexes et une majeure partie du vagin chez la femme.

L'espace rétropéritonéal est un espace complaisant, comblé par un tissu

conjonctif dont la connaissance est capitale car c'est à partir de celui-ci que prennent naissance la plupart des différentes tumeurs rétropéritonéales primitives.

### II. Moyens d'imagerie:



#### 1. Ultra-sonographie couplée au Doppler

- 1ère intention,
- Souvent suffisante pour le DC
- **Avantages:**
  - \*Examen anodin, non irradiant
  - \*Rapide
  - \*Facile à réaliser, reproductible
  - \*Pas de préparation préalable\*
- Limites** : tumeurs volumineuses.
- Echo anténatale +++ diagnostic précoce.
- Technique** : \*Le jeune : 1h à 3h < 3 mois
  - \*4h jusqu'à l'âge de 2ans.
  - \* >6h au-delà.
  - \* L'installation de l'enfant : DD.
  - \*Sondes : sonde convexe 5-8 Mhz, puis linéaire 7à 13 Mhz (suffisante chez le nné).

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

\*Commencer par le pelvis, car miction fréquente.

### -*Résultats* :

\*Le siège : sus et sous diaphragmatique, sous diaphragmatique, *intra ou rétro péritonéal*

\* Le site d'origine si possible ?

\*L'écho structure : solide ou kystique? Calcifications ?

\*Les mensurations : H, L, I.

### -*Doppler* :

-Étude de la vascularisation tumorale

-Recherche de refoulement, d'encorbellement ou d'envahissement des vaisseaux.

-Etude du retentissement hémodynamique.

## 2. TDM :

-*Intérêt* : Réalisée en 2 ème intention pour :

\*Dc *topographique*

\*Les *rappports* avec les structures de voisinage et en particulier les structures vasculaires.

\*Rechercher de calcifications frustes.

\*Recherche de complications (urgence).

\**Bilan préopératoire, bilan d'extension.*

\**Guider biopsies*

\**Inconvénients : irradiation.*

### -*Technique*:

- Prémédication.
- Préparation digestive par voie haute et/ou basse à l'eau ou au PDC

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

discutée au cas par cas.

- Patient en DD bras au dessus de la tête.
- PDC: Non ionique, 1 à 2 ml/kg de poids.
- Injection manuelle avant un an, avec injecteur automatique après, le débit d'injection est adapté à l'indication, et au calibre de la voie d'abord. ( 1 et 2 ml/s).
- Acquisition sans injection puis au temps portal : 40 à 70s.
- Irradiation: ***ALARA: As Low As Reasonably Achievable.***

-Cas particulier des masses hépatiques :

\*Acquisition sans injection sur le foie.

\*Acquisition au temps artériel sur le foie (10 à 20 s)

\*Acquisition au temps portal du diaphragme à la symphyse pubienne(40-70 s)

\*Acquisition au temps tardif

\*Pour chaque série coupes de 1 à 2mm jointives ou chevauchées

\*Reconstructions dans les 3 plans.

### 3. IRM

-Intérêt :

\*Intérêt particulier en période anténatale.

\*Préciser l'extension et l'envahissement médullaire

\*Bili-IRM: masse d'origine biliaire ou communiquant avec celle-ci.

-Technique :

\*Prémédication

\*Patient en DD, oreilles protégées du bruit.

\*Préférer les antennes de surfaces , capteur si gating respiratoire nécessaire.

\*Gadolinium ayant l'AMM pédiatrique à la dose de 0,2ml/kg de poids ( db dose autorisée).

### -Protocole :

\*Séquence T2 axiale +/- saturation de graisse et correction de mouvement.

\*Séquence axiale T1 IP, OP.

\*Séquences T2 cholangio-IRM.

\*Séquences dynamiques axiales T1 2D ou 3D, permettant d'acquérir les trois temps si nécessaire.

## 4. Pet scan

*-D'actualité en oncologie pédiatrique.*

-Manque d'études.

-Indications : Lymphomes (H, NH); sarcomes (Ewing, Ostéosarcome, autres); neuroblastome.

-Intérêt: staging, évaluation post ttt, masses résiduelles...

-Intérêt particulier du Pet Scan au MIBG pour le syndrome opso-myoclonique sans masse sur l'imagerie classique.

-Impose la connaissance des variantes de réhaussement chez l'enfant.

## 5. Scintigraphie au MIBG

-Intérêt :

\*Confirmation de la nature ectodermique d'une tumeur : Neuroblastome, phéochromocytome, ganglioneurome.

\*Stadification des lésions.

\*Suivi des neuroblastomes stade IV sous CMT.

\*Avant et après chirurgie.

\*Suivi après traitement, en particulier pour la détection précoce des méta osseuses.

### III. Radio-anatomie de la région rétropéritonéale :

La connaissance précise de l'anatomie du rétro-péritoine est nécessaire à la compréhension de la plupart des phénomènes pathologiques situés dans cet espace et à leur diffusion au sein des différents compartiments du rétro-péritoine. Au-delà des compartiments du rétro-péritoine, la connaissance précise des interconnexions entre rétro-péritoine, cavité péritonéale et autres espaces extra-péritonéaux est indispensable à la compréhension de la diffusion des processus pathologiques inflammatoires ou tumoraux. •55•

L'espace rétropéritonéal est un espace anatomique délimité par le péritoine pariétal et le fascia transversalis. Il est divisé en cinq compartiments (Fig.30) :

- Les compartiments latéraux : pairs et asymétriques contenant les reins et d'autres organes. Chaque compartiment latéral est divisé en trois espaces séparés par des fascias, para-rénal antérieur (PRA), périrénal, et para-rénal postérieur (PRP). L'espace PRA contient une partie du côlon ascendant, du côlon descendant et le bloc duodéno pancréatique. L'espace périrénal contient les reins, les surrénales, les uretères, des vaisseaux et des lymphatiques.

L'espace PRP ne contient que de la graisse.

- Un compartiment vasculaire central, étendu de D12 à L4- L5, situé entre les espaces péri-rénaux, en arrière de l'espace périrénal antérieur, et en avant du rachis. Il contient l'aorte abdominale et ses branches, la veine cave inférieure et ses afférences ; des chaînes lymphatiques et des chaînes sympathiques abdominales ;
- Deux compartiments postérieurs et symétriques, contenant le muscle psoas qui rejoint le muscle iliaque, et parfois le muscle petit psoas qui se termine sur la ligne arquée de l'os coxal. Le muscle psoas s'étend de

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

D12 au petit trochanter et est recouvert du fascia transversalis, qui prend à ce niveau le nom de fascia iliaque. On considère généralement le compartiment psoas comme rétropéritonéal bien qu'étant en arrière du fascia transversalis, en raison de sa fréquente atteinte dans les processus à point de départ rétro-péritonéal.

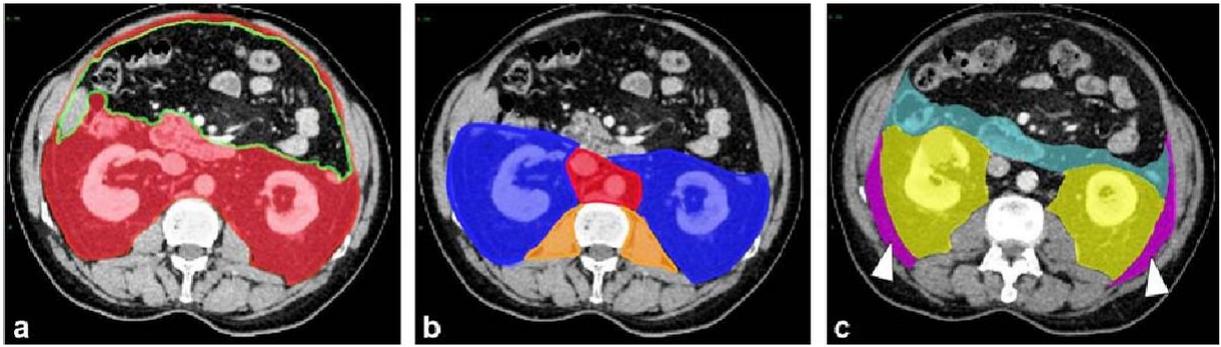


Figure n° 05 :Schématisation du rétro-péritoine

- a. Représentation de l'espace rétro-péritonéal sur une coupe scanner axiale passant par les deux reins : l'espace rétro-péritonéal (en rouge) est situé entre le péritoine pariétal (en vert) et le fascia transversalis (en marron);
- b. Les cinq compartiments rétro-péritonéaux : Compartiments rétro-péritonéaux latéraux (en bleu), compartiment rétro-péritonéal médian « Vasculaire » (en rouge), compartiments rétro-péritonéaux postérieurs psoas (en orange).
- c. Trois espaces du compartiment latéral : PRA (en bleu), périrénal (en jaune), PRP (en violet). •56•

#### IV. Espace périrénal :

##### a. Fascias :

L'espace périrénal a une forme de cône inversé, dont la pointe se dirige vers le pelvis et dont la base repose sur le diaphragme [57]. La Fig.32 résume les limites de l'espace périrénal. Le fRP est en fait constitué de deux feuillets accolés, un superficiel et un profond, expliquant sa meilleure visibilité en imagerie [46]. Le feuillet superficiel du fRP constitue le fascia latéroconal qui s'étend en avant et va s'insérer sur le péritoine [57]. La Fig.33 résume l'anatomie du fRP.

##### b. Limite supérieure de l'espace périrénal :

Il existe à droite une particularité de l'espace périrénal. À ce niveau, l'espace périrénal est au contact direct de la face postérieure du foie droit, non péritonisée : l'area nuda. Cette particularité s'explique par la formation de replis péritonéaux à la partie postérieure du foie, créant les ligaments falciforme, coronaire droit et coronaire gauche et exposant directement le foie à l'espace rétropéritonéal situé en arrière [58]. La fig31 résume l'anatomie de l'area nuda. À gauche, le fRA vient s'accoler au diaphragme en laissant un espace libre au-dessus de la surrénale, qui appartient bien à l'espace périrénal(Fig.31) [55].

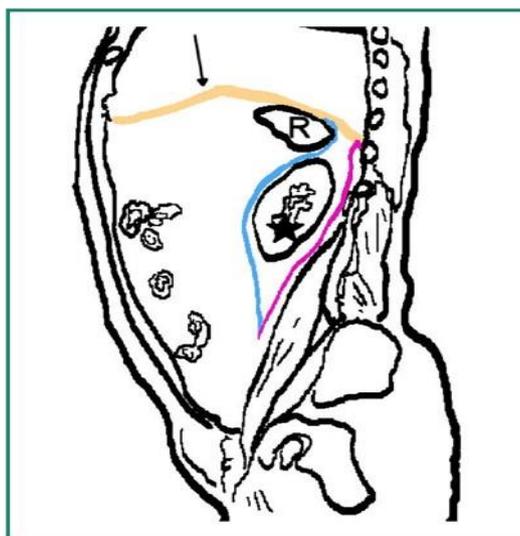
##### c. Extension médiale des fascias péri-rénaux :

Le fRP va venir s'accoler au fascia du muscle carré des lombes, à la partie postérieure de l'espace périrénal comme c'est résumé sur la Fig.37 Le fRA adhère au tissu conjonctif qui entoure les gros vaisseaux de L3 à L5 [55]. À ce niveau, on retrouve en théorie une voie de communication entre les deux espaces péri-rénaux, connue sous le terme de « canal de Kneeland » qui permettrait une libre diffusion au sein des travées de tissu conjonctif, en avant de l'aorte et de la veine

cave inférieure (Fig.36)

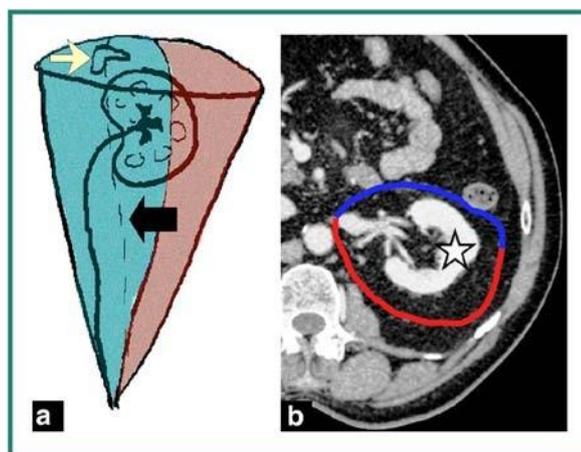
### **d. Extension inférieure des fascias péri-rénaux :**

La fusion des fRA et fRP autour de l'uretère délimite le cône rénal à sa partie inférieure. Parmi les hypothèses débattues, il y'a longtemps eu un flou sur la partie inférieure de cet espace, certains décrivant une communication lâche à ce niveau •55• permettant une communication entre espaces PRA et PRP, comme si le cône s'ouvrait dans les autres espaces rétro-péritonéaux ; d'autres articles esquissent la partie inférieure de l'espace périrénal comme une limite anatomique réelle, mais permettant parfois une extension vers le pelvis, sans préciser d'avantage comment cette communication s'opère •55•. Nous nous basons sur les résultats de différentes études cadavériques •59,60•, ainsi que sur l'embryologie du système réno-vésical, rattachant le méta- néphros (ébauche rénale) au bourgeon urétéral donnant l'uretère, qui s'ascensionnent tous les deux vers les fosses lombaires entourés de leurs fascia, pour expliquer les rapports anatomiques de la partie inférieure de l'espace périrénal. Les auteurs des études cadavériques ont injecté des marqueurs colorés partant de différents espaces du rétro-péritoine, pour observer leur diffusion entre les couches des fascias et expliquer les communications entre eux et le pelvis. Tout se passe autour de l'uretère. En IRM, on visualise parfaitement les fascias rénaux antérieur et postérieur qui viennent entourer l'uretère, pour intimement fusionner avec le tissu conjonctif qui entoure celui-ci, et qui délimite la partie inférieure du cône périrénal. En arrière, l'espace PRP graisseux passe latéralement par rapport à l'uretère, qui lui, se rapproche de la ligne médiane et continue ainsi d'exister sans fusion entre le péritoine et le fascia transversalis (ou iliaque). •55•



**Figure 06 :** Limite supérieure de l'espace péri-rénal gauche. Coupe schématisée sagittale passant par l'espace péri-rénal gauche. Rate (R), diaphragme (beige) fRA en bleu, fRP en rose. Espace péri-rénal (étoile).

•55•

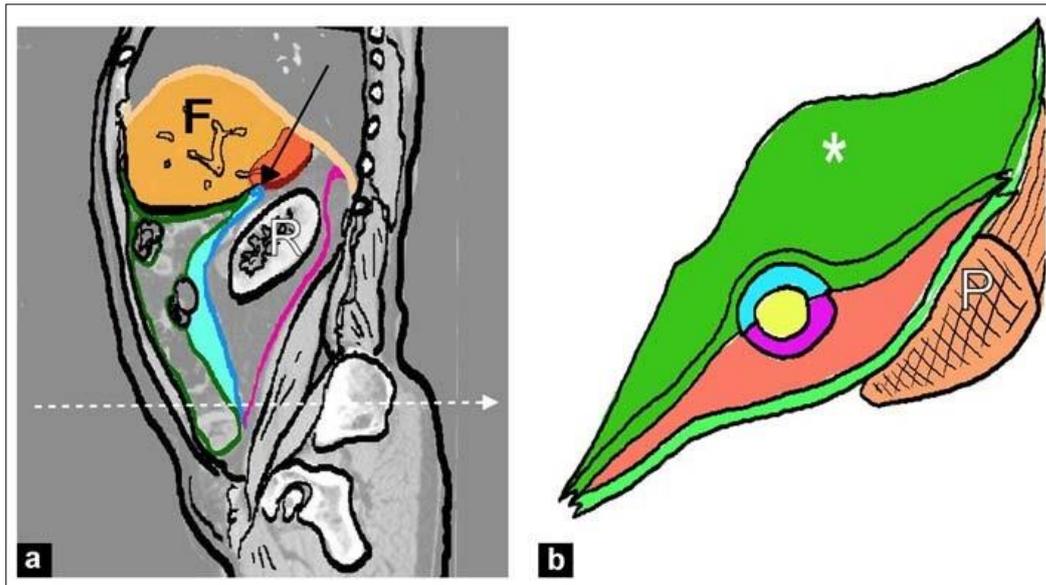


**Figure 07 :** Espace péri-rénal:

- a. Schématisation du « cône rénal ». Ce cône possède comme limite antérieure le fascia rénal antérieur (fRA) dit «de Gérotas»(en bleu), et comme limite postérieure le fascia rénal postérieur (fRP) dit «de Zuckerkandl» (en rouge). Ces deux fascias sont en continuité l'un avec l'autre et constituent les parois du cône. Rein (étoile), surrenale (flèche blanche), uretère (flèche noire).
- b. : coupe axiale scanner injecté, passant par le hile rénal gauche. Rein (étoile) fRA (bleu) et fRP (rouge). •55•

### L'espace para-rénal antérieur : PRA :

L'espace PRA a comme limite antérieure le péritoine pariétal postérieur, et comme limite postérieure le fRA et le fascia latéroconal latéralement. Il contient ainsi une partie du côlon ascendant, du côlon descendant et le bloc duodéno pancréatique (Fig.35). Les limites supérieures et inférieures de l'espace PRA sont résumées sur la Fig.35.



**Figure n°08: Schématisation des limites de l'espace PRA :**

- a. Coupe sagittale schématisée passant par le rein (R) et le foie (F). Le péritoine (en vert) constitue la limite antérieure de l'espace PRA. Le fRA (en bleu) constitue la limite postérieure. À droite la limite supérieure de l'espace PRA dépend de l'accolement du fRA en arrière, et du péritoine en avant (flèche noire). Le fRA s'accolle au diaphragme à gauche, et au feuillet inférieur du ligament coronaire à droite ;
- b. Limite inférieure de l'espace PRA, schéma d'une coupe axiale passant par le pôle inférieur du « cône rénal » (schématisée par la ligne en pointillé blanc sur la figure a). Les limites inférieures dépendent de l'accolement du fRA (en bleu) au péritoine pariétal (astérisque) en avant, et de l'accolement du fRA au tissu conjonctif péri-urétéral (jaune) en arrière. Le fRP (en rose) est accolé à la face postérieure de l'uretère, en avant de l'espace PRP (en orange) de contenu graisseux reposant sur le fascia transversalis (vert clair) qui recouvre le muscle psoas (P).

### Espace para-rénal postérieur : PRP

Les limites de l'espace PRP sont résumées sur la Fig.34.À sa partie haute, l'espace PRP est limité par le diaphragme, le fRP en avant, et le fascia transversalis en arrière. Il existe une zone de fragilité au niveau du triangle lombaire, entre le muscle carré des lombes et les muscles latéraux abdominaux, au niveau de laquelle n'existe qu'une simple couche de fascia transversalis, laissant ainsi une zone de moindre résistance en cas de processus expansif. • 55 •

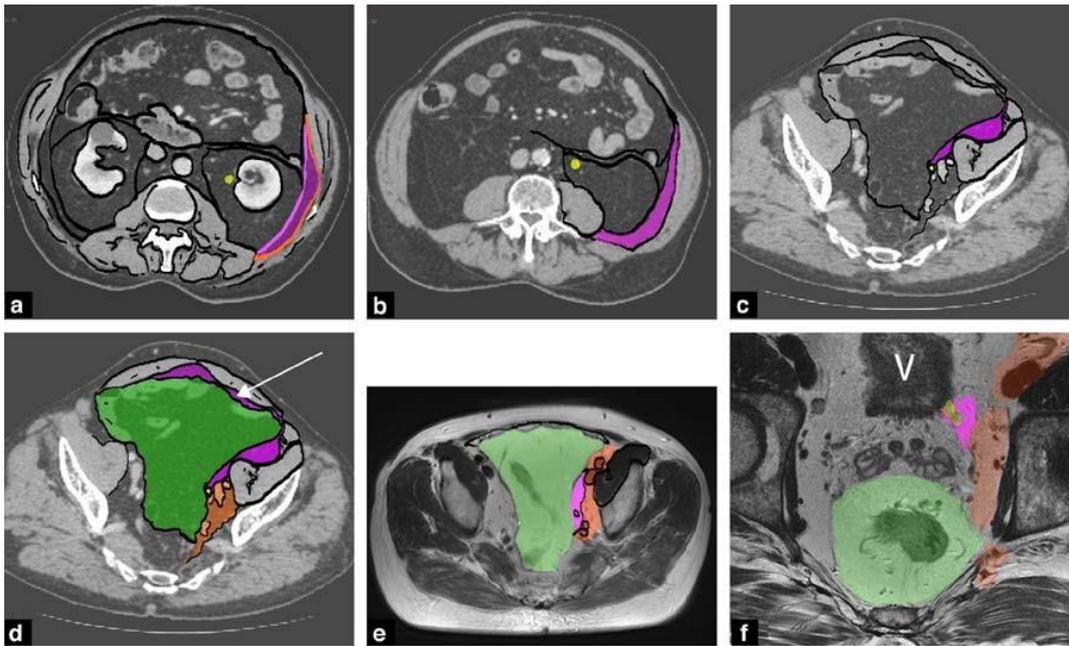
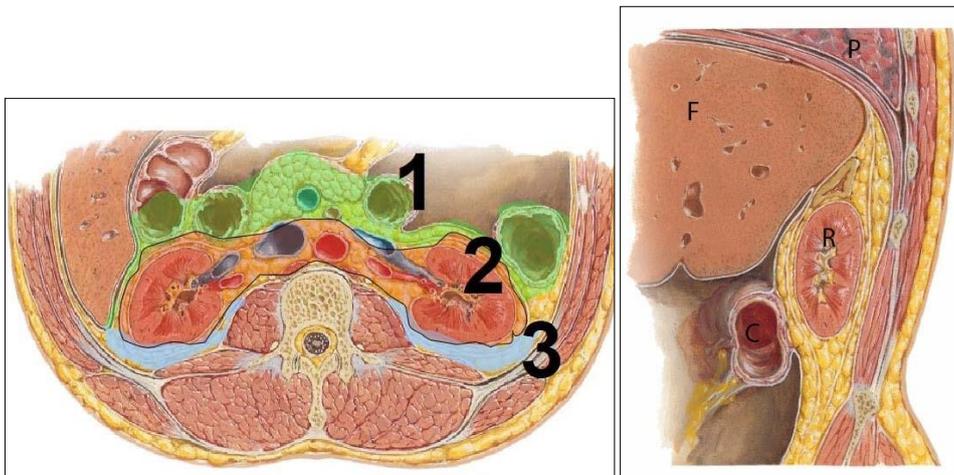


Figure 09 Limites de l'espace PRP. Coupes axiales schématisées passant par le pôle inférieur du rein gauche (a) par le pôle inférieur du cône rénal (b) et par le pelvis (c, d, e et f) :

- a. L'espace PRP (en rose foncé), le fascia transversalis (en orange) en arrière.
- b. Espace PRP (en rose foncé), uretère (en jaune) à la partie médiale.
- c. Au niveau pelvien, l'espace PRP (en violet), l'uretère (en jaune) qui reste en position médiale.
- d. Même coupe que c représentation de l'espace PRP (en rose) et de l'espace pro-péritonéal (en rose, flèche blanche). L'uretère (en jaune), la cavité péritonéale (en vert) et l'espace périvasculaire (en orange).
- e. Coupe axiale IRM schématisée avec l'espace péritonéal (en vert). L'espace PRP (en rose), au contact de l'uretère (en jaune), est en contact avec les espaces périvasculaires (en orange).
- f. Uretère (en jaune), vessie (V), espaces périvasculaires (en orange) et mésorectum (en vert). -55-



**Figure 10 : Schématisation des différents compartiments rétropéritonéaux :**

- 1) : espace pararénal antérieur
- 2) : espace périrénal
- 3) : espace pararénal postérieur •61•

### IV. Histologie :

L'hétérogénéité des tumeurs rétropéritonéales pose aussi bien aux chirurgiens qu'aux anapathologistes un problème lié à la reconnaissance de leur nature histologique exacte, à la difficulté de préciser leur points de départ exact et leur limites anatomiques, ainsi qu'à l'incertitude de critères de bénignité ou de malignité.

Les TRP représentent un groupe hétérogène de lésions qui prennent naissance à partir des strictures conjonctives nerveuses et vestigiales siégeant dans l'espace rétropéritonéal.

Ces tumeurs sont plus malignes (80%) que bénignes.

Plus de la moitié des tumeurs rétropéritonéales malignes de l'enfant sont des tumeurs surrenaliennes : neuroblastome (62%) suivi des tumeurs rénales à type de néphroblastome.

Histologiquement la variété mésoenchymateuse est la plus fréquente (85%).

Les types les plus fréquents des TRP de l'enfant bénignes sont les hématomes surrenaliens.

De très nombreuses classifications des TRP ont été proposées dont celle de Patel et Tubiana 2 en 1947 à celle d'Ackerman en 1954. La classification Boris et Azeau 4 et Guivarc'h est la plus utilisée. Elle classe arbitrairement les TRP en trois groupes :

- ❖ Les tumeurs mésoenchymateuses ou mésodermiques
- ❖ Tumeurs ectodermiques
- ❖ Tumeurs vestigiales

C'est la classification histologique qui est la classification de référence. Elle

repose en fait sur le type de tissu formé par la tumeur et elle a été proposée par l'OMS en 1969 et récemment modifiée par Enzinger et Weiss [5].

### Classification des TRP selon Boris Azeau et Guivarc'h

✗ Les tumeurs mésodermiques (85%):

Représentent la variété la plus fréquente

<u>Structures d'origine</u>	<u>Type de tumeur</u>
<u>Tissu adipeux</u>	<u>Lipome</u> <u>Liposarcome</u>
<u>Tissu musculaire</u> <u>Lisse</u> <u>Strié</u>	<u>Leimyome</u> <u>Leimyosarcome</u> <u>Rhabdomyome</u> <u>Rhabdomyosarcome</u>
<u>Tissu conjonctif</u>	<u>Fibrome</u> <u>Fibrosarcome</u>
<u>Lymphahtique</u>	<u>Lymphangiome</u> <u>Lymphangiosarcome</u>
<u>Vaisseaux sanguin</u>	<u>Hémangiome</u> <u>Hémangiosarcome</u> <u>Hémangiopéricytome</u>
<u>Mésenchyme primitif</u>	<u>Xantogranulome</u> <u>Sarcome</u> <u>Lymphome</u>

✘ Les tumeurs ectodermiques (17%)

<u>Gaines nerveuses</u>	<u>Neurofibrome</u> <u>Schwannome bénin</u> <u>Schwannome Malin</u>
<u>Sympathique</u>	<u>Ganglioneurome</u> <u>Ganglioneuroblastome</u>
<u>Parasympathique</u>	<u>Paragangliome</u>

✘ Les tumeurs vestigiales (5%) :

- ❖ Kyste mullériens
- ❖ Kystes dermoïdes
- ❖ Tératomes

Classification histopathogénique de l'OMS (Enzinger et Weiss)

Type de tissu	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
<b>Tissu conjonctif</b> Structures fibreuses  Structures histiocyto-fibreuses	Fibrome, fasciite nodulaire, fasciite proliférative, myosite proliférative, chéloïdes.  Fibromatose superficielle, intra et extra-abdominale, fibromatose radiogénique de l'enfant, histiocytome fibreux, Xanthogranulome, réticulohistiocytome Xanthome, fibroxanthome.	Fibrosarcome de l'adulte, fibrosarcome congénital et infantile, fibrosarcome après irradiation et cicatrice.  Histiocytome fibreux malin, polymorphe, myxoïde, à cellules géantes, inflammatoire, angiomatoïde.
<b>Tissu graisseux</b>	Lipome angiolipome, lipome polymorphe, lipoblastome, angéiomyélolipome, myélolipome, lipome intramusculaire, lipomatose, hibernome	Liposarcome différencié, myxoïde, à cellules rondes polymorphe indifférencié
<b>Tissu musculaire</b>	Rhabdomyome adulte, génital, fœtal Léiomyome, angiomyome, léiomyomatose, léiomyoblastome	Rhabdomyosarcome embryonnaire(y compris sarcome botryoïde), alvéolaire, polymorphe, ectomésenchymome à cellules mixtes. Léiomyosarcome, léiomyosarcome épithélial, (léiomyosarcome malin)
<b>Vaisseaux sanguins</b>	Hémangiome capillaire, caverneux, artérioveineux, veineux, épithélial, pyogénique, hémangiomatose, tumeur glomique,	Hémangiosarcome, sarcome de Kaposi, angioendothéliome malin, angioendothéliomatose proliférante, tumeur maligne glomique,

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

	Hémangiopéricytome, hyperplasie papillaire endothéliale. Hémangioendothéliome (tumeur semi-maligne)	hémangiopéricytome malin.
<b>Vaisseaux lymphatiques</b>	Lymphangiome Lymphangiomatose, lymphangiomyomatose	Lymphangiosarcome
<b>Tissu synovial</b>	Tumeur à cellules géantes	Sarcome synovial (à double ou simple contingent) Tumeur à cellules géantes gaines nerveuses
<b>Tissu mésothélial</b>	Mésothéliome localisé épithélial, fibreux, mixte, mésothéliome multikystique et péritonéal	Mésothéliome malin, diffus ou localisé épithélial, fibreux, à double contingent.
<b>Tissu mésenchymateux</b>	Mésenchymome	Mésenchymome malin
<b>Os et cartilage</b>	Myosite ossifiante panniculite ossifiante, fibrodysplasie ossifiante progressive, chondrome extra-osseux ostéome extra-osseux	Chondrosarcome extra-osseux ostéosarcome extra-osseux
<b>Ganglions périphériques</b>	Ganglioneurone	Neuroblastome, ganglioneuroblastome
<b>Tissu paraganglionnaire</b>	Paragangliome	Paragangliome malin
<b>Nerfs périphériques</b>	Neurilemmome (Schwannome bénin) neurofibrome, neurofibromatose, névrome, gangliome, neurothécome.	Schwannome malin, neuroépithéliome malin, neuroépithéliome olfactif.

# RESULTAT

### **I. MATERIELS ET METHODES :**

Cette étude est rétrospective, portant sur 85 cas de tumeurs rétropéritonéales colligées dans le Service de Radiologie Pédiatrique, d'Oncologie Pédiatrique, et de Chirurgie Infantile B du CHU Hassana II de Fès sur une période de 4 ans, allant du 1<sup>er</sup> Janvier 2010 et au 31 Décembre 2014.

#### **1. Critères d'inclusion :**

- ✓ Les patients recrutés dans cette étude sont ceux qui ont des documents radiologiques et échographiques dans leurs dossiers.
- ✓ Patients diagnostiqués d'une tumeur rétropéritonéale durant la période d'étude
- ✓ Les cas ayant une confirmation histologique
- ✓ Les patients dont l'âge est inférieur à 15 ans

#### **2. Critères d'exclusion :**

- ✓ Diagnostic porté en dehors de la période d'étude
- ✓ Dossiers inexploitable
- ✓ Les patients dont l'âge est supérieur à 15 ans

#### **3. Fiche d'exploitation des dossiers :**

Une fiche d'exploitation a été conçue pour le recueil des données radiologiques (annexel).

## II. VARIABLES ETUDIÉES :

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été collectés à partir des archives de Service d'Oncologie Pédiatrique, Service de Chirurgie Infantile B et Service de Radiologie Pédiatrique du CHU Mohamed VI de Marrakech qui comportent :

- ✓ **Données épidémiologiques :**
  - Fréquence
  - Age
  - Sexe
- ✓ **Données cliniques :**
  - Le circonstance de découverte
  - Examen clinique
- ✓ **Données de l'imagerie :**
  - Imagerie diagnostique
  - Imagerie de surveillance
- ✓ **Données anatomopathologiques**
- ✓ **Concordance radio-anatomopathologique**

### III. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

#### 1. Fréquence :

Durant la période allant du 1er janvier 2016 au 31 décembre 2018, 96 cas de tumeurs rétropéritonéales ont été colligés. La répartition des tumeurs en fonction du type histologique est détaillée dans le tableau I. On peut y noter la prédominance des tumeurs malignes, avec notamment une prépondérance du néphroblastome (57.64%) ; suivi par le neuroblastome (30.05%), puis le SRCC (4.70%) et enfin le lymphome de Burkitt (1.17%). A l'opposé des tumeurs bénignes dont seulement 5 cas ont été rapportées tel le néphrome mésoblastique et le phéochromocytome qui représentent respectivement 3.52% et 2.35%. (Fig.1)

**Tableau I : Répartition tumorale en fonction du type histologique.**

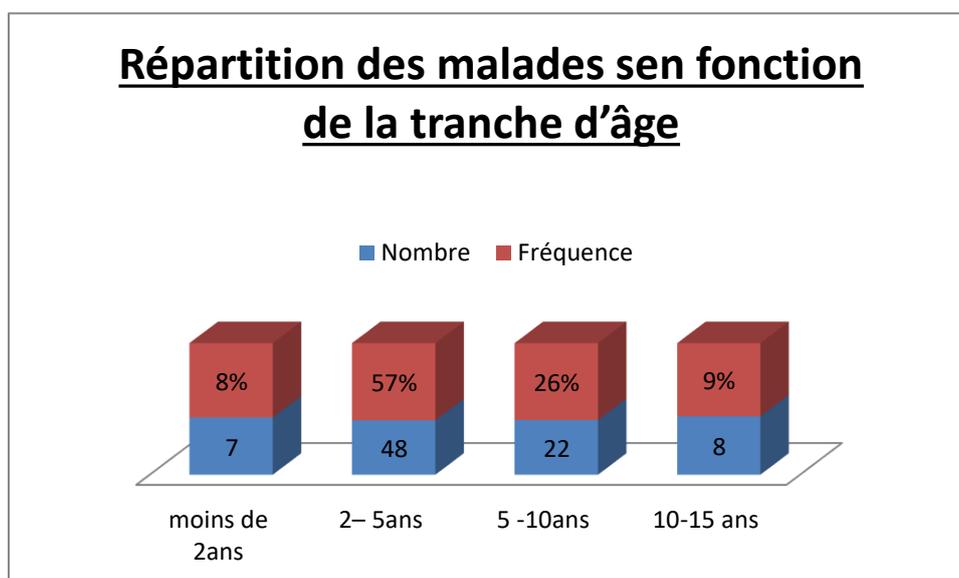
Tumeur	Nombre total	Pourcentage
Néphroblastome	56	58.64%
Neuroblastome	25	29.05%
Lymphome	4	2.35%
Pheochromocytome	4	2.35%
Néphrome mésoblastique	3	3.52%
corticosurréналome	3	3.52%
SRCC	1	1.17%
Total	96	100%

### 2. Age :

L'âge des malades était compris entre 1 mois et 13 ans avec une moyenne d'âge de 7 ans. La tranche d'âge la plus touchée était comprise entre 2 ans et 5ans ; elle représente 57 % des cas ; suivie par la tranche d'âge de 5ans à 10ans. (Tableau II)

**Tableau II : Répartition des malades selon la tranche d'âge**

Tranche d'âge	Nombre	Fréquence
moins de 2ans	7	8 %
2- 5ans	48	57 %
5 -10ans	22	26 %
10-15 ans	8	9 %



**Figure n°13 :Répartition des malades sen fonction de la tranche d'âge**

La moyenne d'âge de nos patients en fonction du type tumoral est décrite dans le tableau ci-dessous :

**Tableau III : Répartition des différentes tumeurs en fonction de l'Age**

Type histologique	Age min	Age max
Néphroblastome	16 mois	11 ans
Neuroblastome	1 mois	14 ans
Lymphome	12 ans	13 ans
Néphrome mésoblastique	1 mois	2mois
Phéochromocytome	8ans	11 ans
Cortico-surréalome	2 ans	3 ans
SRCC	3 ans	6 ans

### 3. Sexe :

La répartition selon le sexe montre une légère prédominance féminine avec un sexe ratio H/F de 0.88 (40/45). (Fig.3) (Tableau IV)

**Tableau IV : Répartition des différentes tumeurs selon le sexe.**

Tumeur	Masculin	Féminin	Sex-ratio
Néphroblastome	22	27	0.81
Neuroblastome	12	14	0.85
SRCC	3	1	3
Néphrome mésoblastique	1	2	0.5
Pheochromocytome	0	2	0
Cortico surréalome	1	2	0.5
Lymphome	1	0	-

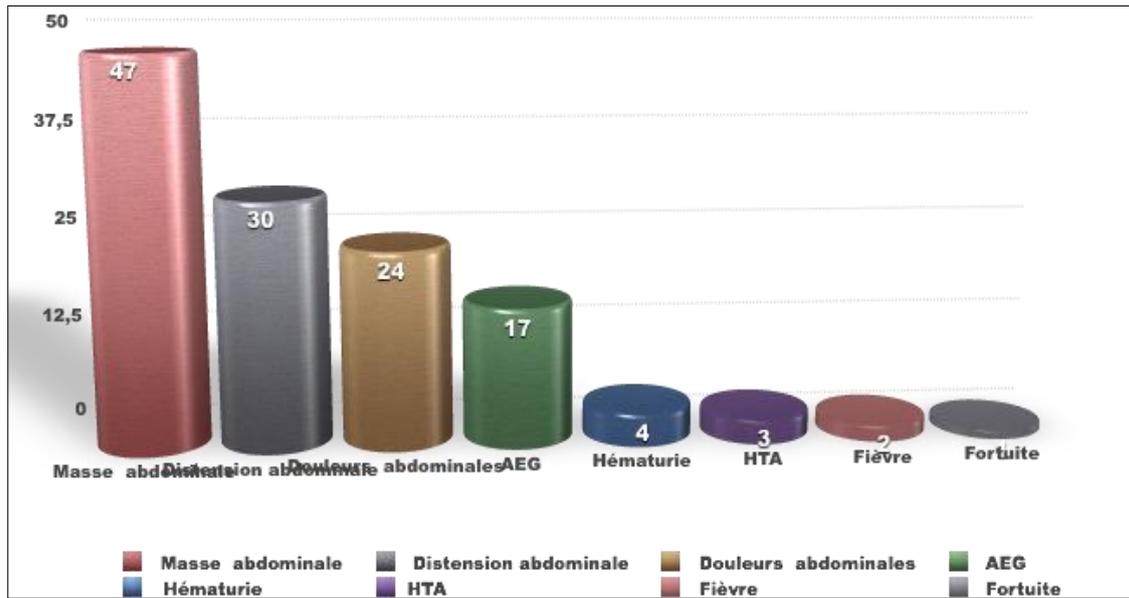
#### IV. DONNEES CLINIQUES :

##### 1. Mode de révélation :

Le tableau clinique était typique ; ainsi la masse abdominale a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série; elle a été retrouvée chez 47 patients (55.29%) ; la distension abdominale a été notée chez 30 patients soit 35.29%, ainsi que la douleur abdominale qui a été retrouvée chez 24 patients soit 28.23%, suivie de l'AEG qui a été retrouvée chez 17 patients soit 20% ; de l'HTA et la fièvre chez 3.52% et 2.35% des cas respectivement et de l'hématurie chez 4 cas et enfin un seul cas a été découvert fortuitement. (Tableau V) (Fig.4)

**Tableau V : Répartition des malades en fonction de signes cliniques révélateurs**

Signe clinique	Nombre	Fréquence
Masse abdominale	47	55.29%
Distension abdominale	30	35.29%
Douleurs abdominales	24	28.23%
AEG	17	20%
Hématurie	4	4.70%
HTA	3	3.52%
Fièvre	2	2.35%
Fortuite	1	1.17%



**Figure n°14 : Répartition des patients en fonction du mode de révélation.**

### 2. Examen physique :

L'examen abdominal avait objectivé la présence d'une masse abdominale comme principal signe physique présent chez 85 patients, elle était dure, fixe, ferme, indolore et de siège variable.

## V. DONNES BIOLOGIQUES :

### 1. Catécholamines urinaires :

Le dosage des catécholamines urinaires, l'acide vanylmandilique (VMA), l'acide homovanilique (HVA) et la dopamine urinaire, a été demandé tous les patients chez qui on a suspecté un phéochromocytome ou chez les quels l'aspect radiologique ne pouvait pas trancher entre phéochromocytome et autres tumeurs surrenaliennes notamment neuroblastome ou cortico-surréalome.

### 2. Myélogramme :

Le myélogramme a été demandé dans le cadre du bilan d'extension dans 22 cas (84.61%) chez qui on a suspecté le diagnostic de neuroblastome et dans un seul cas chez qui on a suspecté le lymphome de Burkitt. Les résultats du myélogramme étaient normaux dans 16 cas de neuroblastome, ainsi que dans le cas du lymphome de Burkitt, cependant il y avait un envahissement médullaire par des cellules extra-hématopoïétiques dans 6 cas de neuroblastome.

## VI. DONNEES DE L'IMAGERIE :

### 1. Imagerie à visée diagnostique :

Dans notre série, un certain nombre d'examen radiologique a été réalisé. En effet concernant les groupes pathologiques suivants on note :

- ✓ Pour le Néphroblastome (49 cas) : l'échographie abdominale a été réalisée dans la totalité des cas. Le scanner a été réalisé dans 42 cas soit 86,95%, alors que l'IRM n'a été demandée chez aucun patient.
- ✓ Pour le Neuroblastome (26 cas) : l'échographie et le scanner abdominaux ont été réalisés dans la totalité des cas. L'IRM dans deux cas.
- ✓ Pour le sarcome rénal à cellules claires (04 cas) : l'échographie et le scanner ont été réalisés dans les quatre cas ; l'IRM dans aucun cas
- ✓ Pour le néphrome mésoblastique (03 cas) : une échographie a été réalisée dans tous les cas, la TDM dans deux cas.
- ✓ Pour le phéochromocytome (02 cas) : une échographie et une TDM ont été réalisées dans les deux cas.
- ✓ Pour le lymphome (01 cas) : une échographie et une TDM ont été réalisées. Ces résultats sont reproduits sur le tableau VII

**Tableau VII : Imagerie réalisée dans notre série**

	NPH (49 cas)	NBL (26 cas)	SRCC (4 cas)	NM (3 cas)	Phéo (2 cas)	CSR (3cas)	Lymphome (1 cas)
Echographie	49	26	04	03	02	03	01
TDM	42	26	04	02	02	02	01
IRM	00	02	00	00	00	00	00

## 2. Données générales :

### a. Localisations tumorales :

Pour les 85 tumeurs rétropéritonéales étudiées dans notre série, nous avons noté que 24 tumeurs soit 28% siégeaient au niveau du rein droit, 31 tumeurs soit 36% siégeaient au niveau du rein gauche, 10 tumeurs soit 12% siégeaient au niveau de la surrénale droite, 14 tumeurs soit 16% siégeaient au niveau de la surrénale gauche, 04 tumeurs soit 5% siégeaient en para- vertébral, 1 cas rénal bilatéral et 1 cas surrénalien bilatéral. (Fig.5)

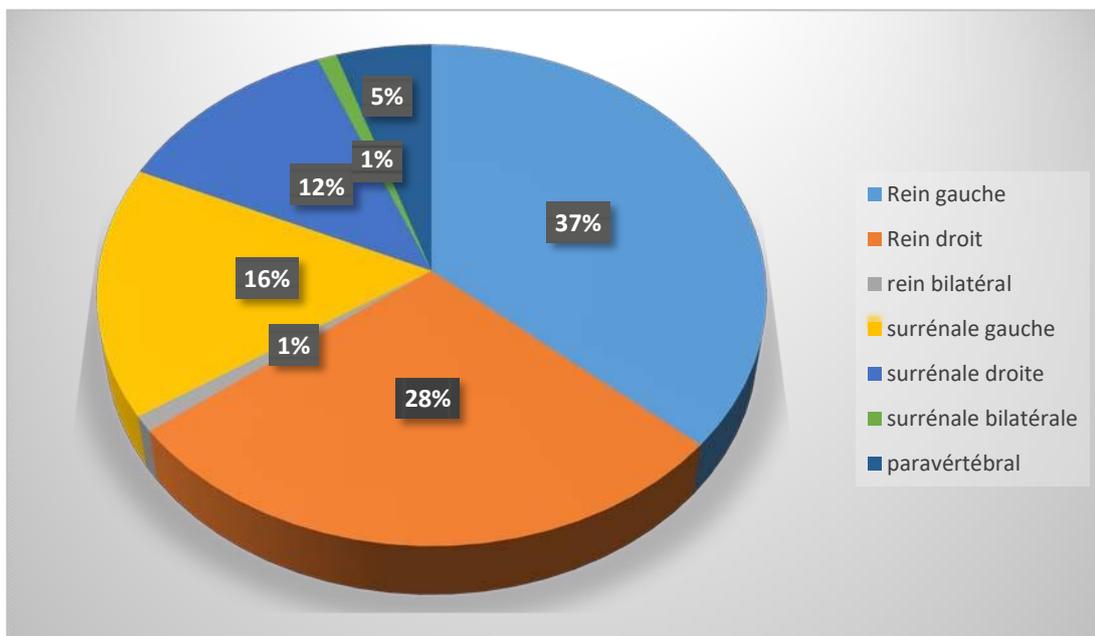


Figure n° 15 : Répartition des différentes tumeurs selon la localisation

## 3. L'échographie abdominale :

L'échographie abdominale reste l'examen radiologique de base et la première investigation en matière d'exploration de masse abdominale. Dans notre série, elle a été demandée chez tous nos malades.

L'échographie abdominale a objectivé une tumeur rétropéritonéale échogène hétérogène dans la quasi-totalité des cas, unilatérale dans 97.64% des cas et bilatérale

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

dans 2.35%. Au dépend du rein droit dans 26% des cas, du rein gauche dans 38% des cas, de la surrenale droite dans 14% des cas, de la surrenale gauche dans 17% et de l'espace para-vertébral dans 3% des cas.

### La tomodensitométrie abdominale : TDM

#### a. Aspect de la TDM en fonction du type histologique tumorale :

La TDM a été réalisée chez 77 patients dans notre série, répartis en 42 cas de néphroblastome, 26 cas de neuroblastome, 4 cas de SRCC, 2 cas de néphrome mésoblastique, 2 cas de phéochromocytome et un cas de lymphome. (Tableau XII)

**Tableau VIII : Caractéristiques tomodensitométriques selon le type histologique.**

Sémiologie tomodensitométrique		NPH (42 cas)	NBL (26 cas)	SRCC (4 cas)	NM (2 cas)	Phc (2 cas)	Lymph (1 cas)
Contours	Nets et Réguliers	38 cas	6 cas	4 cas	2 cas	2 cas	1 cas
	Nets et irréguliers	4 cas	4 cas	0 cas	0 cas	0 cas	-
Autres signes	Signe de l'éperon	19 cas	-	1 cas	1 cas	0 cas	-
	Calcifications	11 cas	17 cas	1 cas	0 cas	0 cas	0 cas
	Nécrose	15 cas	18 cas	3 cas	0 cas	1 cas	0 cas
	Zones kystiques	13 cas		2 cas	1 cas	0 cas	0 cas
	Zones hémorragiques	0 cas		0 cas	0 cas		0 cas
Prise de	Hétérogène	42 cas	26 cas	4 cas	2 cas	2 cas	0 cas
	Homogène	0 cas					

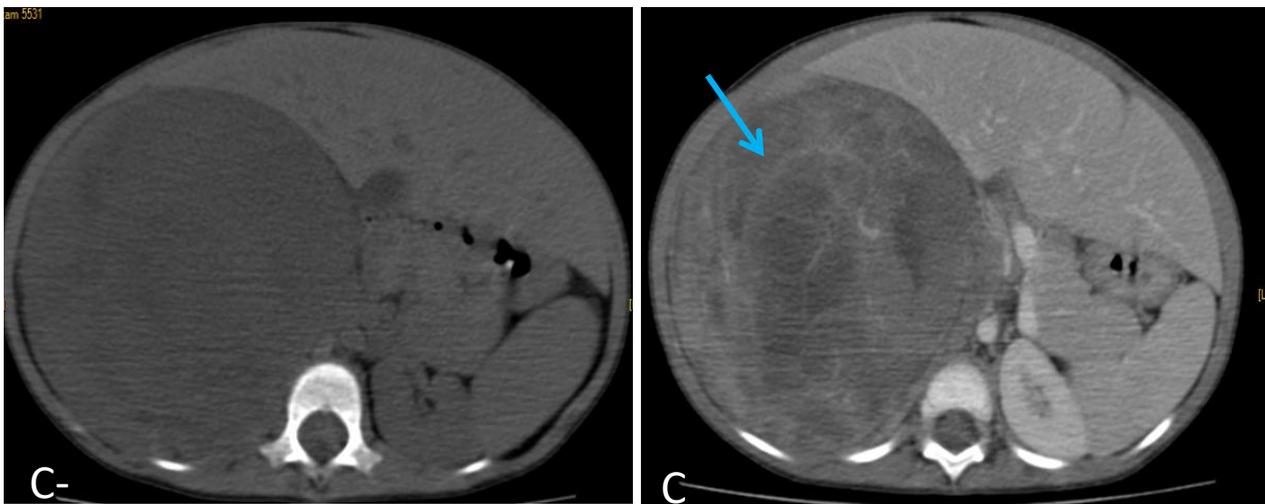


Figure n°16 : TDM en coupes axiales sans et avec injection de produit de contraste iodé avec reconstitutions coronales : masse rénale droite tissulaire présentant un rehaussement hétérogène épaulant le rein homolatéral : néphroblastome.

### **b. Aspect scannographique du lymphome :**

La TDM a objectivé une masse surrénalienne droite hypodense bien limitée et homogène, ne se rehaussant pas par le contraste, mesurant 56x 42 mm sans calcifications, ni zones de nécrose, associée à une adénopathie du hile hépatique de 38mm de petit axe, des anses grêles agglutinées, hydronéphrose droite modérée et une ascite de faible abondance.

### **c. Extension locorégionale des différentes tumeurs :**

L'extension locorégionale des différentes tumeurs est principalement vasculaire (les gros vaisseaux et le pédicule rénal) ; pour le néphroblastome on a trouvé un engainement des gros vaisseaux et de la veine cave rénale dans 16.66% et 21.42% respectivement et un 1 cas de thrombose de la VCI avec extension jusqu'à l'oreillette droite. (Fig.20)

Pour le neuroblastome, l'extension vasculaire est beaucoup plus marquée par rapport au néphroblastome. Cependant le syndrome de Pepper (métastases hépatiques) a été trouvé dans 26.92 % des cas. (Tableau XIII) (Fig.20)

**Tableau XIII : Extension locorégionale des différentes tumeurs**

		<b>NPH</b>	<b>NBL</b>	<b>SRC C</b>	<b>NM</b>
<b>Effraction de la capsule et de la Graisse péri rénale</b>		5 cas 11.90 %	- -	1 cas 25%	1 cas
<b>Gros Vx</b>	<b>Engainement</b>	7 cas 16.66 %	11 cas 42.30%	0 cas	0
	<b>Thrombose</b>	1 cas 2.38%	0 cas	0 cas	0
<b>Veine rénale</b>	<b>Engainement</b>	9 cas 21.42 %	10 cas 38.46%	1 cas 25%	0
	<b>Thrombose</b>	2 cas 4.7%	0 cas	0 cas	0
<b>Dépassement de la ligne médiante</b>		17 cas 34.69%	5 cas 19.23 %	1 cas 25%	1 cas
<b>Métastases hépatiques (Sd de Pepper)</b>		0 cas 0.00%	7 cas 26.92 %	1 cas 25	0
<b>ADP</b>		8 cas 19%	4 cas 15.32 %	1 cas 25%	0
<b>Épanchement</b>		6 cas 14%	4 cas 15.23 %	0 cas	0

#### **4. Imagerie réalisée dans le cadre de la surveillance :**

Pour le Néphroblastome (49 cas), une radiographie thoracique a été initialement faite pour la totalité des cas, cependant plusieurs échographies et TDM abdominales et thoraciques ont été faites soit pour effectuer le bilan d'extension soit en post thérapeutique (chimiothérapie radiothérapie ou après l'acte chirurgical) ; le tableau XIV ci dessous résume le nombre des différentes explorations radiologiques faites pour le Néphroblastome :

**Tableau XIV : Les différentes explorations radiologiques faites pour les cas de néphroblastome**

Imagerie de surveillance					
Rxthorax	Echographie		TDM abdominale		TDM thorax
	Post chimio	Post chirurgie	Post chimio	Post chirurgie	
4	3	39	9	22	24
9	3				

Pour le Neuroblastome (26 cas), l'imagerie à de visée surveillance se résumait en plus de la radiographie thoracique qui a été faite dans la totalité des cas à une échographie abdominale, TDM abdominale et thoracique dans 14 cas, IRM dans deux cas. La scintigraphie à la MIBG a été pratiquée dans 22 cas. Le Tableau XV ci dessous résume le nombre des différentes explorations radiologiques faites pour les cas de néphroblastome.

**Tableau XV : Les différentes explorations radiologiques faites chez les cas de neuroblastome**

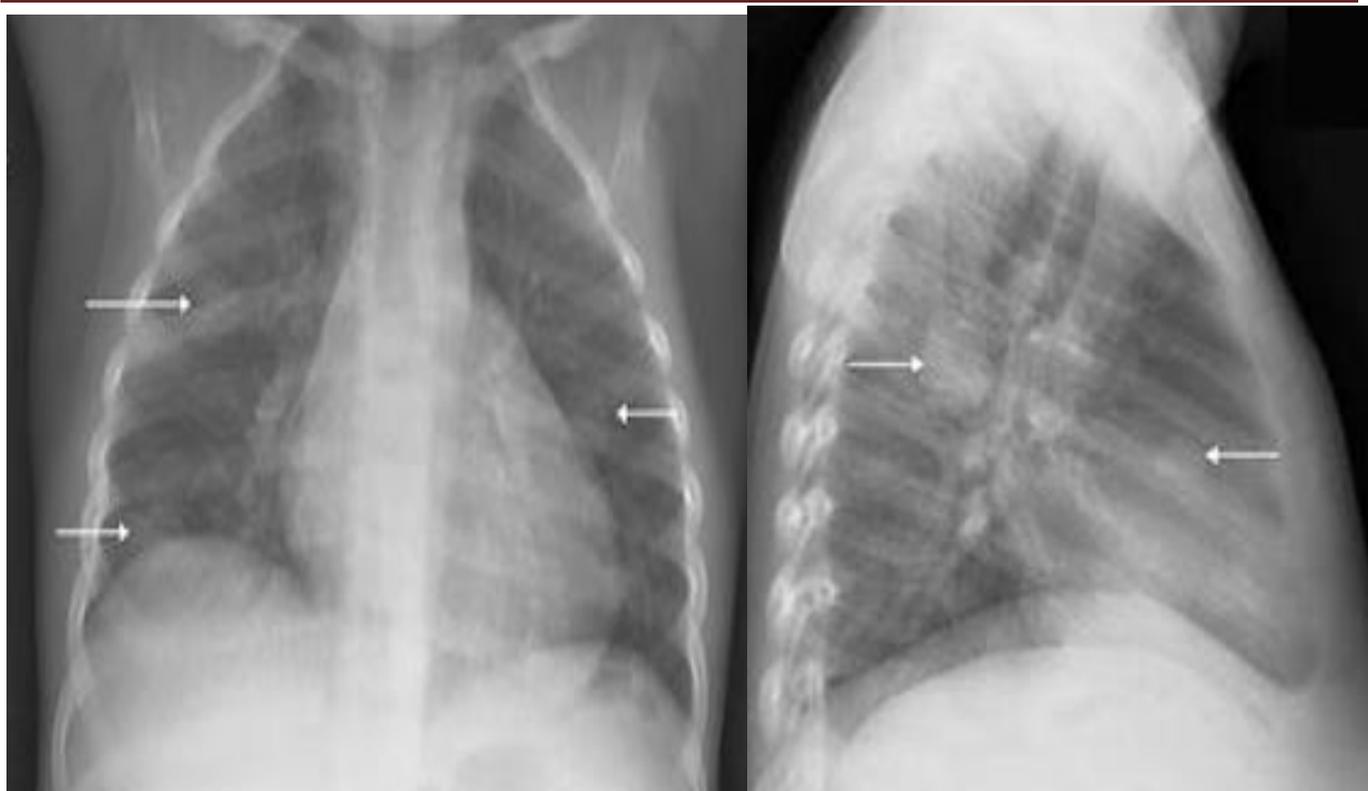
Imagerie de surveillance						
RX thorax	Echographie		TDM abdominale		Scintigraphie à la MIBG	autres
26	Post chimio	Post chirurgie	Post chimio	Post chirurgie	22	IRM : 02
	14	03	18	14		TDM thx : 14

**La radiographie pulmonaire :**

Dans notre série, elle a été demandée chez tous nos malades. Elle a permis de détecter des métastases pulmonaires. La radiographie pulmonaire de face est revenue normale dans la majorité des cas soit 87.05% et on a objectivé des nodules pulmonaires bilatéraux en faveur de métastases pulmonaires chez 8 patients atteints de néphroblastome soit 16.32%. (Fig. n°22)

Elle a permis également de détecter un élargissement médiastinal et un épanchement pleural dans 3 cas atteints de neuroblastome soit 11.53%.

Elle a aussi mis en évidence un épanchement liquidien bilatéral de faible abondance chez le cas atteint de lymphome de Burkitt.



**Figure n°17 : Radiographie thoracique de face et de profil montrant des nodules pulmonaires (flèches blanches)**

### **La tomodensitométrie thoracique :**

La TDM thoracique a été réalisée chez 42 patients dont 24 patients porteurs de néphroblastome, 14 patients porteurs de neuroblastome et 4 porteurs de SRCC

La TDM thoracique faite chez les 24 cas porteurs de néphroblastome a permis de mettre en évidence des métastases pulmonaires sous forme de nodules bilatéraux chez 8 cas, elle a permis également de mettre en évidence des métastases pulmonaires chez 4 cas porteurs de neuroblastome alors qu'elle s'est révélée normale chez tous les cas porteurs de SRCC.

### **La scintigraphie à la MIBIG :**

Dans notre série, nous avons étudié 26 cas de neuroblastome ; la scintigraphie à la MIBIG a été réalisée chez 22 cas, elle avait montré des plages d'hyperfixation intense, surrénaliennes droites dans 9 cas (40.90%),

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

surréaliennes gauches dans 10 cas (45.45%) et paravertébrale dans 3 cas (13.63%).

Dans le cadre du bilan d'extension à distance du neuroblastome, nous avons noté des foyers d'hyperfixation modérée médiastinaux dans 3 cas (13.63%), une hyperfixation osseuse dans 9 cas (40%), hépatique dans 5 cas (22.72%).

## VII. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Dans notre étude, une étude anatomopathologique de la pièce opératoire a été faite chez tous les patients opérés. Elle a permis de confirmer le diagnostic suspecté radiologiquement pour la majorité des cas et de reconsidérer le diagnostic pour d'autres cas. La répartition des cas en fonction des résultats anatomopathologiques est résumée dans le diagramme ci dessous. (Fig.24)

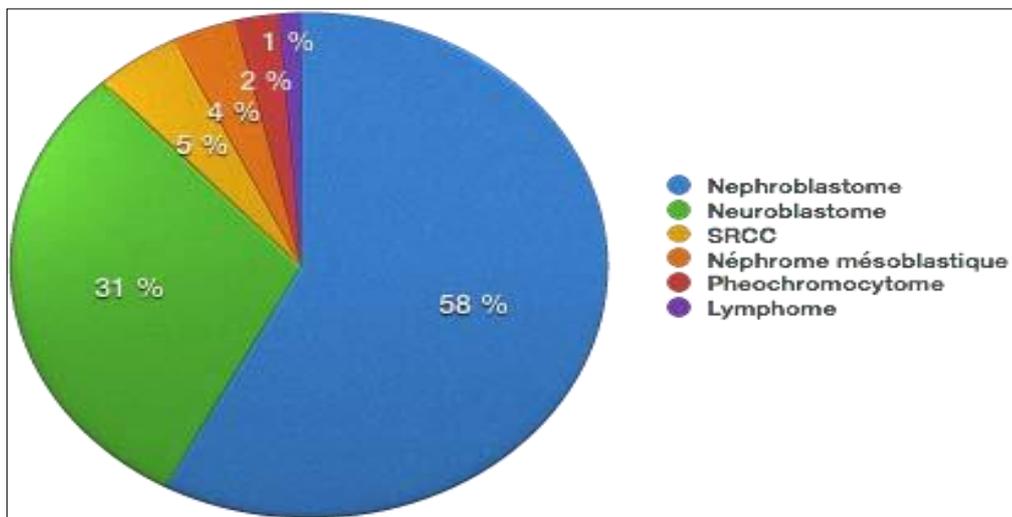


Figure n° 18: Répartition des cas selon les résultats anatomopathologiques.

### 1. Biopsie :

Dans notre contexte, nous avons noté 19 cas de biopsies : soit directement au sein de la masse tumorale, soit au niveau ostéomédullaire et pour un cas, la biopsie a été réalisée au niveau d'un nodule du cuir chevelu. Une biopsie ganglionnaire a été également faite pour le cas suspecté de lymphome. Le résultat était positif dans 08 cas et non concluante dans 02 cas.

**Tableau XVII : Biopsies faites dans notre étude et leurs résultats**

Groupe pathologiques	Résultats de biopsie
Neuroblastome	03 Cas : Neuroblastome peu différencié 03 Cas : Neuroblastome moyennement différencié 02 Cas : Neuroblastome à cellules rondes 02 Cas : non concluante
lymphome	(biopsie ganglionnaire) : Burkitt groupe B

### 2. Cytoponction :

La cytoponction était réalisée dans 01 cas chez qui on a suspecté le lymphome de Burkitt.

Le résultat était une prolifération lymphomateuse de type B.

## **VIII. TRAITEMENT :**

### **1. Chimiothérapie :**

#### **Chimiothérapie néoadjuvante :**

Une chimiothérapie préopératoire a été administrée à 80 malades sur 85 malades, 49 cas de néphroblastome ; 26 cas de neuroblastome ; 04 cas de SRCC et 01 cas de lymphome de Burkitt.

#### **Chimiothérapie adjuvante :**

Une chimiothérapie post-opératoire a été protocolaire dans 37 cas de néphroblastome soit 75.51% ; dans tous les cas de neuroblastome ; dans 04 cas de SRCC et dans le cas de lymphome de Burkitt.

### **2. Radiothérapie :**

La radiothérapie a été pratiquée chez 11 cas

### **3. Chirurgie :**

La chirurgie a consisté en une urétéronéphrectomie totale élargie dans 48 cas de néphroblastome et une urétéronéphrectomie totale élargie droite plus une néphrotomie et tumorectomie gauche dans un cas de néphroblastome bilatérale.

Une urétéronéphrectomie totale élargie dans les quatre cas de SRCC et dans 03 cas de néphrome mésoblastique.

Une exérèse de la masse tumorale chez tous les cas de neuroblastome en plus d'une décompression médullaire dans un seul cas.

Une surrénalectomie dans les deux cas de phéochromocytome.

# DISCUSSION

## **I. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE :**

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées, étaient liées à l'exploitation des dossiers. Nous étions confrontés à plusieurs obstacles et tout particulièrement le manque de données tel que :

- a. Les détails sur le motif de consultation des patients.
- b. Données biologique et radiologiques
- c. Certains cas retrouvés dans le registre des archives mais non retrouvés aux archives.
- d. Vue la grande diversité des tumeurs rétropéritonéales de l'enfant nous avons limité notre étude aux types histologiques les plus fréquentes

## **II. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :**

### **1. Néphroblastome :**

#### **La fréquence :**

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur rénale maligne embryonnaire à trois composantes : blastémateuse, épithéliale et mésenchymateuse. Sa malignité est variable en fonction du type histologique<sup>1,2</sup>. Il s'agit de la tumeur rénale maligne la plus fréquente chez l'enfant selon une étude faite en France en 2004 par P. Devred<sup>3</sup>. Et son pic de fréquence est situé à 3 ans et demi. Ces résultats sont proches de ceux trouvés en Tunisie<sup>4</sup>.

Les données épidémiologiques concernant le pourcentage de néphroblastome par rapport aux autres tumeurs rétropéritonéales de l'enfant sont rares dans la littérature, cependant nous avons trouvés une étude faite à l'hôpital de Lahore (Pakistan)<sup>5</sup> qui parle d'un chiffre de 50%, toutefois le néphroblastome est la tumeur rétropéritonéale la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 57.64%.

### L'Age :

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, son pic de fréquence est situé à 3 ans et demi, mais, des cas moins importants peuvent être observés au delà de 7 ans ·3· dans notre étude la tranche d'âge la plus touchée est comprise entre 2 et 5ans avec un pourcentage de 57% ce qui est comparable aux autres études notamment celle de P. Devred, de R. Salem et également à une étude réalisée à rabat par Z. Jamaledine, où la tranche d'âge la plus touchée est comprise entre 1 et 5 ans ·3, 4,6,·

Ces différents résultats prouvent que le néphroblastome soit une tumeur de la petite enfance.

### Le sexe :

Dans notre série nous avons trouvé une légère prédominance de sexe féminin, toutefois les autres études ne montrent aucune prédominance d'un sexe sur l'autre.

### III. DIFFICULTES ET LIMITES DE L'ETUDE:

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées, étaient liées à l'exploitation des dossiers. Nous étions confrontés à plusieurs obstacles et tout particulièrement le manque de données tel que :

- ✓ Les détails sur le motif de consultation des patients.
- ✓ Données biologique et radiologiques
- ✓ Certains cas retrouvés dans le registre des archives mais non retrouvés aux archives.
- ✓ Vu la grande diversité des tumeurs rétropéritonéales de l'enfant nous avons limité notre étude aux types histologiques les plus fréquentes

### IV. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:

#### 1. Néphroblastome:

##### La fréquence :

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur rénale maligne embryonnaire à trois composantes : blastématique, épithéliale et mésenchymateuse. Sa malignité est variable en fonction du type histologique<sup>1,2</sup>. Il s'agit de la tumeur rénale maligne la plus fréquente chez l'enfant selon une étude faite en France en 2004 par P. Devred<sup>3</sup>. Et son pic de fréquence est situé à 3 ans et demi. Ces résultats sont proches de ceux trouvés en Tunisie<sup>4</sup>.

Les données épidémiologiques concernant le pourcentage de néphroblastome par rapport aux autres tumeurs rétropéritonéales de l'enfant sont rares dans la littérature, cependant nous avons trouvés une étude faite à l'hôpital de Lahore (Pakistan)<sup>5</sup> qui parle d'un chiffre de 50%, toutefois le néphroblastome

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

est la tumeur rétropéritonéale la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 57.64%.

### L'Age:

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, son pic de fréquence est situé à 3 ans et demi, mais, des cas moins importants peuvent être observés au delà de 7 ans. Dans notre étude la tranche d'âge la plus touchée est comprise entre 2 et 5 ans avec un pourcentage de 57% ce qui est comparable aux autres études notamment celle de P. Devred, de R. Salem et également à une étude réalisée à rabat par Z. Jamaledine, où la tranche d'âge la plus touchée est comprise entre 1 et 5 ans.

Ces différents résultats prouvent que le néphroblastome soit une tumeur de la petite enfance.

### Le sexe:

Dans notre série nous avons trouvé une légère prédominance de sexe féminin, toutefois les autres études ne montrent aucune prédominance d'un sexe sur l'autre.

**Tableau XVIII : Données épidémiologiques selon les différentes études**

Etude	P.Devred France -3-	R. Salem Tunisie -4-	Z. jamaleddine -6-	Notre études
Tranche d'âge	1-5 ans	1-5ans	1-5ans	2-5ans
Sexe prédominant	M=F	M=F	M=F	F

## 2. Neuroblastome:

### La Fréquence :

Le Neuroblastome est une tumeur maligne dérivée des cellules de la crête neurale issue du système nerveux sympathique qui se développe principalement chez les enfants de moins de 5 ans; son site primaire est abdominal (60%), notamment surrénalien, les autres sites sont thoracique (15%), pelvien (5%), cervical (5%) et plus rarement encéphalique (1%) [7,8,9].

Dans notre étude le neuroblastome rétro-péritonéales représente 30.5% ce qui nettement augmenté par rapport à l'étude de H. Fourati (21%) et proche de celle de M. Sharif (26.67%).

**Tableau XIX : La fréquence du neuroblastome selon les différentes études**

Etude	H. Fourati Tunisie -10-	M. Sharif Pakistan -5-	Notre étude
Fréquence	21%	26.6 %	30.5%

### L'âge :

Selon H. Fourati et S. Sedrati, le neuroblastome est la tumeur solide de l'enfant la plus fréquente de la petite enfance (95% des patients ont moins de 5 ans) y compris les localisations extra abdominales [10,11]. Dans notre étude aussi, la majorité de nos patients ont un âge inférieur à 6 ans au moment du diagnostic, avec une moyenne d'âge de 7.04 ans.

### Le sexe:

Dans notre étude, nous rapportons une légère prédominance masculine avec un sexe ratio H /F de 1.16 ce qui concorde aussi avec les résultats de H. Fourati et S. Sedrati. [9,10].

**Tableau XX : Les données épidémiologiques (âge et sexe prédominant) selon les différentes études**

Etude	H. Fourati Tunisie ·10·.	S. Sedrati Rabat ·11·.	Notre étude
Age	<5AN S	<5AN S	<5ANS
Sexe prédominant	M	M	M

### **3. Sarcome rénal à cellules claires:**

Le sarcome rénal à cellules claires est une tumeur mésoenchymateuse agressive et rare chez l'enfant, elle ne représente que 4% de l'ensemble des tumeurs rénales de l'enfant ; l'âge de survenue est identique à celui de la tumeur de Wilms varie de 18 mois à 5ans avec un âge médian de 2ans et demi, la prédominance chez sexe masculin est reportée dans plusieurs études·3,12,13·.

Dans notre étude, le SRCC représente 4.7% des tumeurs rétro-péritonéales chez l'enfant, son âge moyen de survenue est estimé à 4 ans et demi avec une nette prédominance du sexe masculin (3 garçons pour 1 fille). Résultats concordants avec les données de la littérature ·3, 12,14.15·,

### **4. Lymphome de Burkitt:**

Le lymphome de Burkitt de l'enfant est une tumeur de haut grade de malignité, à cellules B matures dont le lien avec le virus d'Epstein-Barr est rarement trouvé en Europe et aux Etats- Unis. L'incidence de cette tumeur est de 0.2 pour 100000 enfants par an de moins de 16 ans dans les pays occidentaux. Selon P.Brichon, il existe une prédominance masculine·16·; résultats comparables à notre étude où le lymphome de Burkitt représente 1.17% de l'ensemble des tumeurs rétro-péritonéales chez l'enfant.

### **5. Néphrome mésoblastique:**

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal, le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquemment rencontrée avant l'âge de 3 mois. Exceptionnellement, la tumeur peut être diagnostiquée chez le grand enfant et même chez l'adulte. Il existe une prédominance masculine. [3,17, 18]

Dans notre étude le néphrome mésoblastique représente 3.52% de l'ensemble des tumeurs rétro-péritonéales et tous les cas étaient âgés de moins de 3 mois, ce qui concorde avec la littérature, mais on ce qui concerne le sex-ratio, notre étude s'oppose nettement à la littérature, on avait trouvé une prédominance féminine (2filles pour un garçon).

### **6. Phéochromocytome:**

Le phéochromocytome est une tumeur médullosurrénalienne développée aux dépens des cellules chromaffines ; 10% des phéochromocytomes sont malins, 10% sont multiples et 10% sont familiaux. Il s'agit d'une tumeur rare car elle ne représente que 0.1 à 1% des causes d'HTA chez l'enfant, l'âge moyen de découverte est de neuf ans et demi ; mais quelques cas ont été décrits chez le nouveau-né. [19, 20,21] Résultats comparables aux données de notre série où l'âge moyen est également neuf ans et demi (extrêmes : 8ans-11ans) et la fréquence par rapport aux autres tumeurs rétro-péritonéales est de 2.35%. Par ailleurs, tous les cas de notre série étaient de sexeféminin.

### **7. Corticosurréalome**

Le corticosurréalome ou carcinome corticosurrénalien est un cancer développé à partir du cortex surrénalien. Le corticosurréalome est une tumeur rare qui représente dans 50% des cas une forme familiale. Il représente 0,2% des cancers pédiatriques avec une incidence internationale de 1 sur 2 millions. Il est plus fréquent chez les filles que chez les garçons (ratio de 1,5:1).

## V. DONNEES CLINIQUES:

### 1. Mode de révélation:

Une très grande variété de symptômes peut amener à la découverte d'une masse abdominale et en particulierité d'une tumeur rétropéritonéale chez l'enfant, mais il est très important de rappeler qu'un grand nombre de masses restent asymptomatiques et qu'elles sont de découverte fortuite par les parents qui notent une augmentation du volume de l'abdomen, ou par le médecin à l'occasion d'une pathologie bénigne, d'une vaccination, d'une visite systématique ou d'une échographie abdominale faite pour une autre raison. Dans notre série la masse a été de découverte fortuite dans un cas. La palpation soigneuse de l'abdomen d'un enfant est donc obligatoire au cours de tout examen médical.

### Symptômes spécifiques:

#### a. L'Hématurie :

L'hématurie peut être totale, indolore et capricieuse (parfois une seule miction hémorragique), elle est l'indice d'une tumeur intra-rénale ayant envahi le rein. Bien que dans le NPH, l'hématurie n'est présente que dans 20% des cas [20], c'est ce diagnostic qui doit être évoqué en premier avant l'âge de 5ans, en raison de la fréquence de cette tumeur. En revanche l'hématurie peut être le signe majeur pour le SRCC et de néphrome mésoblastique, [21,22] mais celles ci sont plus rares chez l'enfant par rapport au néphroblastome. Dans notre série, l'hématurie est retrouvée dans 4 cas (3cas de NPH et un cas de SRCC).

#### b. Hypertension artérielle :

Les causes tumorales sont d'origine surrénaliennes (phéochromocytome, neuroblastome), ou rénales (néphroblastome). Le mécanisme de l'HTA dans le NPH est la sécrétion d'une substance rénine-like par les cellules tumorales, parfois il peut

s'agir d'une sécrétion de la rénine secondaire à la compression de l'artère rénale [20,23]. Pour le NBL et le phéochromocytome, elle est due à une sécrétion des catécholamines. Dans notre série, l'HTA a été noté dans 3.52% des cas. Il s'agissait de deux cas de phéochromocytome et un cas NBL.

### c. Métastase:

Les métastases osseuses, de loin les plus fréquentes, se manifestent le plus souvent par des douleurs ostéo-articulaires diffuses, intenses, entraînant un état d'adynamie trompeur chez le nourrisson ou faisant parfois porter le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. Un envahissement ostéo-médullaire peut également être l'origine d'infections à répétition, comme elles peuvent être responsables d'hématomes orbitaires spontanés, uni ou bilatéraux, parfois compliqués d'une exophtalmie réalisant alors le syndrome de Hutchinson Fig. n°25 quasi pathognomonique du NBL. [24], aucun de nos malades n'a présenté ce syndrome.

Des adénopathies métastatiques périphériques en particulier inguinales et sus-claviculaires, évoquant une hémopathie maligne, particulièrement les lymphomes.

Des métastases hépatiques sont très rarement révélatrices du neuroblastome en dehors de syndrome du PEPPER. Elles sont l'apanage exclusif du nourrisson, le plus souvent avant l'âge de 6 mois. Ce syndrome est caractérisé par une énorme hépatomégalie, indolore, en général cliniquement isolée et sans parallélisme avec le volume de la tumeur primitive qui la rend souvent difficile à mettre en évidence [25]. Dans notre série le syndrome de Pepper est noté dans 7 cas de neuroblastome.



**Figure n°19:Image d'un enfant présentant des métastases orbitaires d'un neuroblastome(syndrome de Hutchinson)[26]**

**d. Syndrome occulo-cérébello-myoclonique:**

Il associe cliniquement des myoclonies oculaires (opsoclonies), des myoclonies des membres surtout lors des mouvements volontaires et un syndrome cérébelleux statique et dynamique. Il est associé au NBL de bon pronostic et souvent difficile à mettre en évidence en raison du faible volume tumoral. L'évolution neurologique est souvent spontanément régressive après l'exérèse de la tumeur, avec ou sans séquelles. La pathogénie de cette association reste mystérieuse. [27] Aucun de nos malades n'a présenté ce syndrome.

**e. Symptômes non spécifiques:**

Les principaux intérêts des symptômes non spécifiques, c'est qu'ils conduisent à une consultation médicale et incitent à une palpation attentive de l'abdomen et non pas à un traitement symptomatique. Ils sont dominés par la distension abdominale, les douleurs abdominales, les troubles urinaires à type de dysurie, pollakiurie, et par les troubles digestifs à type de nausées ou vomissements, diarrhées ou constipation.

### f. Masse abdominale:

Le tableau le plus typique, est retrouvé dans plus de 80% des cas de néphroblastome, est représenté par la découverte fortuite par les parents, souvent lors du bain, ou systématique par le médecin d'une masse abdominale asymptomatique, chez un enfant en bonne santé, du faite d'une croissance progressive et très rapide (trois semaines en moyenne), l'augmentation du volume abdominal peut passer inaperçue et le diagnostic n'est posé que devant une importante protubérance abdominale.[28,29] Dans notre série, la masse abdominale était retrouvée dans 52.43% de l'ensemble des tumeurs rétro-péritonéales



**Figure n°20 : Image d'un enfant présentant une énorme MAP en rapport avec le**

**NBL**

### **g. La Douleur:**

Elle est de type variable selon l'étiologie, il peut s'agir d'une sensation de pesanteur, de crampe, d'inconfort ou gêne, ou de douleurs latentes avec poussées paroxystiques.

Elle est liée à la compression des organes abdominaux par la tumeur. Parfois, il s'agit de crises violentes réalisant un tableau chirurgical. En matière de NPH, elle est présente dans 16% des cas. [30] Parfois, il peut s'agir de douleurs osseuses liées aux métastases surtout en cas de NBL.[31], Dans notre série qui s'intéresse à toutes les étiologies des tumeurs rétro-péritonéales chez l'enfant, les douleurs abdominales sont présentes chez 16.47% des malades.

### **h. Fièvre:**

Elle peut être due à la nécrose intra-tumorale spontanée [32], aux infections urinaires à répétitions au cours des NPH qui se compliquent par une compression des voies urinaires et une stase urinaire. Dans la série qui s'intéresse aux MAP 12.4% des malades ont présenté une fièvre [33]. Dans notre série, la fièvre a été notée dans 2.35% des cas.

### **i. Diarrhée:**

Elle peut être observée dans certains NBL et dominer le tableau clinique. Il s'agit alors d'une diarrhée motrice résistant à tout traitement médical, avec hypokaliémie et acidose métabolique par fuite de bicarbonates. Elle ne cède qu'à l'ablation de la tumeur. Elle est liée à la sécrétion par la tumeur de Vasoactive Intestinal Peptide (VIP).[34,35] Dans notre série, un seul cas de NBL avait présenté des diarrhées entraînant une déshydratation tableau B et qui a mené à la découverte fortuite à l'échographie d'une masse surrénaliennedroite.

### **j. Ascite:**

Elle peut être révélatrice d'un lymphome abdominal et en permet le diagnostic par étude cytologique du liquide de ponction [36]. Dans notre série, on a retrouvé l'ascite dans un cas, il s'agissait de lymphome de Burkitt.

### **k. Signes généraux non spécifiques:**

L'asthénie, l'amaigrissement et la cassure de la courbe de croissance suite à l'anorexie et aux troubles de transit donnant ainsi une AEG. La pâleur cutanéomuqueuse est due à l'hémorragie intra-tumorale, à l'hématurie, et l'envahissement médullaire. Dans notre étude, l'AEG est présente chez 23.8% des malades.

### **l. Complications:**

Certains symptômes sont ceux d'une urgence chirurgicale. C'est une éventualité rare ou la tumeur reste asymptomatique jusqu'à une complication révélatrice, celle ci peut être:

### **m. Occlusion intestinale aigue :**

Par invagination intestinale aigue, ou par volvulus sur mésentère du grêle sous le poids de la tumeur. L'invagination intestinale aigue est le plus souvent due à un obstacle organique. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur bénigne ou maligne du grêle surtout le lymphome [37]. Dans notre série, un seul patient a fait une occlusion intestinale aigue ; Il s'agissait d'un cas d'invagination intestinale aigue sur lymphome de Burkitt chez l'enfant de 14ans.

### **n. Rupture intra abdominale:**

Très rarement, la présentation peut être celle d'un tableau abdominal aigu, secondaire à une hémorragie intra-tumorale importante ou à la rupture intra-péritonéale spontanée, ou à la suite d'un traumatisme abdominal, parfois minime. Il

peut alors être associé à une pâleur intense et une hyperthermie [38,39]. Cette rupture peut se voir en cas de NPH, en cas SRCC et en cas NM. Dans notre série nous n'avons noté aucun cas de rupture tumorale intra-abdominale.

### **o. Signe de compression médullaire :**

Les signes de compression médullaires peuvent être plus ou moins bruyants (fatigabilité à la marche, troubles sphinctériens, paraplégie) peuvent être les premiers signes d'NBL en sablier, développé en partie dans le canal rachidien à travers le trou de conjugaison[27], et selon H. Brisse, toute compression médullaire avant l'âge de 6 ans doit faire évoquer le diagnostic de NBL en sablier [40]. Dans notre série, un cas de neuroblastome a présenté une compression médullaire (para parésie des deux membres inférieurs).

## **2. Interrogatoire:**

Un interrogatoire est mené conjointement à l'examen afin de rechercher un ou plusieurs de ces symptômes et d'apprécier la rapidité d'évolution et les éventuelles modifications de la masse. Cette durée d'évolution est variable d'une tumeur à une autre et d'une localisation à une autre. Du fait d'une croissance tumorale progressive, l'augmentation du volume abdominal peut passer inaperçue et la masse n'est perçue par les parents ou par l'enfant qu'après quelques jours d'évolution. Le délai de consultation est de trois semaines en moyenne pour le NPH [41]. Pour A. Camara [30] qui s'intéresse aux NPH, ce délai varie entre 1 et 6 mois, et pour L. JAAFAR[33] qui s'intéresse aux MAP, ce délai varie entre 1 jour et 2 ans, ce qui concorde exactement avec notre série où ce délai variait entre quelques jours après la naissance et 2 ans.

## **3. Examen clinique:**

### **L'Inspection :**

L'inspection doit être attentive à la recherche d'une voussure, d'une circulation veineuse collatérale abdominale, plus au moins importante ou un ballonnement

abdominal en cas de syndrome occlusif. Elle trouve aussi une hypotrophie suite aux déperditions, ou une héli hypertrophie. Elle doit toujours être complète, examinant soigneusement le périnée, l'anus et les organes génitaux externes [41]. Dans notre étude, l'inspection a objectivé une distension abdominale chez 52.23% des malades.

### La palpation:

La palpation soigneuse de l'abdomen et de la région lombaire, est capitale pour essayer de préciser aux mieux le siège, la taille, les limites, la consistance, la sensibilité et la mobilité de la masse. Les masses rétro-péritonéales sont souvent fixes [41]. Cependant chez l'enfant, les masses rétro-péritonéales ont le plus souvent un développement antérieur, une masse du flanc droit ou gauche n'est pas forcément une HMG ou une SMG, elle est le plus souvent rénale qu'hépatique ou splénique. Mais, il est important de se rappeler que cette palpation doit toujours être douce, et la plus rare possible en raison des risques de rupture et de dissémination tumorale, tout particulièrement pour le NPH, le NM et le SRCC [42], où on trouve le plus souvent une masse palpée en avant plutôt qu'en arrière, avec possibilité d'un contact lombaire, une consistance qui est ferme, sans caractère pierreux. Cette masse est mise en évidence par la palpation dans 86% des cas selon la série qui s'intéressé au NPH. [30]. Par contre, en cas de NBL, la palpation retrouve une masse dure, bosselée et fixée le plus souvent profonde. Elle est objectivée cliniquement chez 54.1% des cas[38]. Dans notre série, la masse abdominale a été objectivée cliniquement dans 43.52% des cas.

### La percussion:

Elle révèle une matité en cas de masse kystique, un hyper-tympanisme en cas de syndrome occlusif. Elle permet d'identifier une ascite et de mesurer la flèche hépatique, mais comme la palpation, elle doit être toujours douce en raison des risques de rupture. Dans notre série, la percussion a permis d'objectiver une matité en rapport avec une ascite chez un malade présentant le lymphome de Burkitt.

### 4. Autres manifestations cliniques:

Des syndromes polymalformatifs liés à des anomalies du chromosome 11 peuvent être mis en évidence dans un petit nombre de tumeur de Wilms [3]

- ✓ Aniridie sporadique, associée au NPH bilatéral dans un tiers des cas[2,3,43]
- ✓ Syndrome de Drash ou de Deny-Drash, caractérisé par un pseudohermaphrodisme masculin, une dysgénésie gonadique, une pathologie glomérulaire progressive à type de sclérose mésangiale aboutissant à une insuffisance rénale (Fig.n°28)
- ✓ Syndrome de WAGR qui associe une aniridie, des anomalies génito-urinaires et un retard mental.
- ✓ Syndrome de Beckwith-Wiedemann caractérisé par un gigantisme avec viscéralomégalie et macroglossie, associé à des anomalies de la paroi abdominale (omphalocèle, hernie ombilicale ou diastasis des grandsdroits)
- ✓ Hémihypertrophie corporelle
- ✓ Syndrome de Sotos ou gigantisme cérébral associant un excès de croissance avec disproportion au niveau des extrémités et retard mental.
- ✓ Syndrome de Perlman associant une viscéralomegalie, un gigantisme, une cryptorchidie, une dysmorphie, une dysplasie rénale et parfois un retard mental.
- ✓ Rein en « fer à cheval » et ectopiecroisée.

En cas d'anomalie associée, l'âge de survenue de la tumeur de Wilms est plus précoce. Une surveillance systématique et régulière tous les 3 mois est recommandée jusqu'à l'âge de 6 ans.[44,45]

## VI. APPORT DE L'IMAGERIE:

### 1. Techniques d'imagerie :

L'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des tumeurs rétro-péritonéales et des masses abdominales en générale chez l'enfant, car elle permet le plus souvent de faire le diagnostic topographique alors que les éléments d'orientation apportés par la clinique sont souvent pauvres du fait du volume important de ces masses chez l'enfant. Elle permet aussi d'orienter les investigations complémentaires, de faire une cartographie tumorale et de participer aux classifications et stadifications pré-thérapeutiques. Dans certains cas elle permet de faire le diagnostic decertitude.

### Echographie abdominale et doppler:

L'échographie est l'examen de première intention pour l'exploration des masses abdominales de l'enfant. Elle offre l'avantage de l'examen en temps réel ne nécessitant pas de prémédication. Son caractère non invasif permet de répéter l'examen en cours de traitement, notamment pour la surveillance de la réponse à la chimiothérapie, elle permet aussi de déterminer avec précision le volume tumoral, et de définir son caractère solide ou liquide, ce qui sera un argument en faveur de la bénignité ou de la malignité. Cette distinction peut être difficile et certaines masses ont une échostructure mixte, en particulier dans le cas de tumeurs nécrosées.

En utilisant une sonde adaptée à l'âge de l'enfant (5 ; 7.5 ; 10Mhz), l'échographie abdominale permet de :

- ✓ Confirmer l'origine rétro ou intra péritonéale de lamasse.
- ✓ Mesurer le volume initial de la tumeur dans les 3dimensions.
- ✓ Etudier l'échostructure de la masse et seslimites.
- ✓ Le mode doppler permet de faciliter l'étude lésionnelle distinguant entrele

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

parenchyme rénal sain bien vascularisé du parenchyme tumoral moins vascularisé. Il permet aussi d'étudier l'extension vasculaire notamment les veines rénales et aux gros vaisseaux (aorte et VCI).

- ✓ Le franchissement de la ligne médiane qui a un caractère pronostique dans le NBL.
- ✓ Une rupture ou pré-rupture tumorale.
- ✓ Rechercher des calcifications, des zones hémorragiques, des zones kystiques, ainsi que des zones de nécroses.
- ✓ Un envahissement par contiguïté des organes voisins.
- ✓ Des adénopathies profondes.
- ✓ Des métastases hépatiques rénales et spléniques.
- ✓ Une ascite

Cependant l'échographie abdominale reste limitée du fait de :

- ✓ La difficulté de rattacher la masse à un organe si elle est volumineuse.
- ✓ La non précision de la fonction rénale.
- ✓ La difficulté de préciser l'extension péirénale et l'envahissement péritonéal.
- ✓ Rechercher des localisations secondaires thoraciques.
- ✓ C'est un examen opérateur dépendant.
- ✓ En cas de présence de cicatrices au niveau de la région examinée. •6,10,48•



Figure n°21 : Echographe du service de Radiologie pédiatrique HME- CHU Hassan II de Fès

### Tomodensitométrie (TDM):

Cette technique est essentielle pour l'évaluation initiale, elle doit être réalisée en concertation avec l'équipe d'oncologie pédiatrique qui doit prendre en charge l'enfant, car elle va servir de base à la surveillance du volume tumoral (reproductibilité des mesures) et son analyse doit prendre en compte les éléments requis dans le protocole thérapeutique dans lequel va être inclus l'enfant.

La TDM abdominale permet également de :

- ✓ D'obtenir des coupes anatomiques très précises, d'étudier la densité des différents tissus.
- ✓ Par l'injection intraveineuse de produit de contraste, d'apprécier la vascularisation d'un organe ou d'une lésion, et de visualiser les gros vaisseaux
- ✓ Poser le diagnostic positif et mieux étudier les rapports.
- ✓ Faire une cartographie de la masse, préciser les organes d'origines et évoquer la nature bénigne ou maligne.
- ✓ Evaluer l'atteinte ganglionnaire, le franchissement capsulaire et l'envahissement de la graisse péritonéale.
- ✓ Evaluer l'atteinte du rein controlatéral.
- ✓ Mettre en évidence des calcifications avec une bonne étude de leurs morphologies (micro, macro).
- ✓ De guider les biopsies et d'aider le chirurgien pour juger l'opérabilité de la masse.
- ✓ De visualiser des prolongements extraduraux des NBL en cas de tumeur.

Une acquisition hélicoïdale en coupes axiales sans injection de produit de contraste doit être effectuée pour apprécier le siège de la tumeur, sa densité, la présence de calcifications, de zones hémorragiques et de zones kystiques intratumorales. Une seconde série de coupes avec injection de produit de contraste au temps artériel doit être réalisée au niveau de la masse afin de préciser les rapports vasculaires

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

et l'extension aux organes de voisinage. Un deuxième temps portal permet d'étudier le foie et les rapports avec les structures veineuses. Finalement, un temps tardif permet de rechercher un rehaussement tardif de la tumeur et d'établir ses rapports et le degré de retentissement sur les voies excrétrices. Cependant, la réalisation de l'examen tomodensitométrique nécessite une bonne hydratation de l'enfant avant et après l'examen et l'utilisation de la dose minimale d'irradiation la plus possible, tout en sachant que l'irradiation et l'insuffisance rénale sont les principales limites de cette technique. •6,10,40•



**Figure n°22 : TDM du service de radiologie pédiatrique HME- CHU Hassan II de Fès**

### **Imagerie par résonance magnétique (IRM):**

Elle nécessite la même prémédication que la TDM. La possibilité des coupes dans les trois plans de l'espace permet une meilleure analyse des structures et des rapports anatomiques. Dans l'ensemble, l'examen IRM permet la même approche diagnostique et topographique que l'examen TDM mais aussi:

- ✓ Meilleure caractérisation tissulaire dans les masses volumineuses.
- ✓ Possibilité des coupes multidirectionnelles.

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

- ✓ La visibilité spontanée des vaisseaux et la meilleure analyse des structures para-  
vertébrales et intrarachidiennes.
- ✓ Evaluation précise de l'extension locorégionale de la tumeur.
- ✓ Meilleure évaluation des ADP satellites et les rapports avec les vaisseaux.
- ✓ Le caractère non irradiant rend l'IRM plus bénéfique.
- ✓ Révélation des atteintes médullaires osseuses, cliniques et infra-cliniques, et ainsi que le guidage d'un geste de biopsie ou de radiothérapie.
- ✓ L'IRM a pour avantage spécifique, la stadification des neuroblastomes, et l'évaluation de la réponse du néphroblastome bilatéral. •49•

Les antennes sont choisies en fonction de la taille de l'enfant et de la topographie de la tumeur primitive. Les séquences à réaliser sont au minimum des séquences en pondération T1 (spin-écho ou écho de gradient) en coupes de 4 à 5 mm, dans les trois plans de l'espace. L'utilisation du Gadolinium n'est pas systématique, de même que les séquences pondérées en T2 (avec saturation de graisse), elles peuvent néanmoins être utiles pour apprécier une extension pariétale, ou aux organes de voisinage. Les techniques d'angiographie par IRM seront utilisées pour l'évaluation préopératoire non invasive des rapports vasculaires.

L'injection de produit de contraste par voie intraveineuse (gadolinium DTPA) permet d'étudier le même espace de diffusion que les contrastes iodés de l'examen TDM et augmenter le signal de la masse tumorale lorsque celle-ci est hypervasculaire •40•. Les principales limites de l'IRM sont:

- ✓ Prémédication nécessaire chez les patients claustrophobes et une sédation chez l'enfant.

## **Masses rétro-péritonéales chez l'enfant**

---

- ✓ Présence de corps étrangers métalliques intra oculaires et clips vasculaires.
- ✓ Les calcifications du fait de leur faible densité protonique ne générant pas de signal et sont donc en hyposignal quelque soit la séquence.
- ✓ Artéfacts de mouvements.

### **Scintigraphie à la MIBG:**

La méta-iodobenzylguanidine (MIBG) est concentrée par les granules chromaffines comme la noradrénaline et se concentre ainsi électivement sur les tissus adrénergiques [40]. La spécificité de cette technique approche à 100% [50].

Toute fixation osseuse est anormale, y compris sur les zones de croissance. Pour la détection de la tumeur primitive, sa sensibilité est de 73%, mais elle baisse à 45% lorsque la tumeur primitive n'est pas sécrétante [51]. Comparativement à la méthode cyto-histologique, la sensibilité de la scintigraphie à la MIBG pour la détection des métastases ostéo-médullaires est de 90%. Cette technique ne différencie pas les métastases osseuses des infiltrations médullaires. La sensibilité de la scintigraphie pour le diagnostic des localisations hépatiques est faible, estimée à 50%, en raison de la fixation physiologique [52]. L'utilisation de ces isotopes peut également servir aux chirurgiens pour se guider en peropératoire, à l'aide de sondes de détection dédiées. Cette technique permet une meilleure définition des limites tumorales, un meilleur dépistage des ADP et aide à la détection des tumeurs non palpables dans les sites d'accès difficiles notamment lors de la chirurgie des récidives. [53]

La scintigraphie à la MIBG doit être pratiquée devant toute suspicion de neuroblastome avant tout geste opératoire sur la tumeur primitive. Il est indispensable au bilan initial de la maladie et son suivi sous traitement.

### **Scintigraphie au technétium (99mTc):**

La scintigraphie osseuse au technétium (99m Tc) est également utile dans la

recherche de métastases osseuses d'un neuroblastome, en particulier en cas de négativité de la scintigraphie à laMIBG.

### **Scintigraphie par émission de positons (PET scan):**

La TEP constitue une technique d'imagerie fonctionnelle qui s'intéresse plus au fonctionnement d'un organe qu'à sa structure. C'est un système d'imagerie hybride associant le PET et un scanner multi-barrette (4 à 64 barrettes). Tout comme la scintigraphie, la TEP repose sur l'administration au patient d'un traceur radioactif dont la distribution dans l'organisme est détectée par le tomographe ou scanner TEP.

Le fluorodésoxyglucose marqué au fluor 18 (18F-FDG) est la molécule la plus souvent utilisée en clinique, c'un analogue de glucose absorbé par les cellules présentant un métabolisme très actif, comme les cellules tumorales. Cette technique nécessite un jeûne de 6 heures avec un repos strict d'une heure avant l'acquisition et une glycémie inférieure à 1.5g/l. Ces principales limites sont : l'irradiation et lecoût. •54•

## **2. Sémiologie radiologique des tumeurs rétro-péritonéales chez l'enfant**

### **Néphroblastome:**

#### **a. Echographie abdominale :**

Elle met en évidence une masse qui, dans la plupart des cas, est volumineuse, de diamètre supérieur à 8cm, bien limitée. La structure est en générale échogène, plus ou moins hétérogène avec assez fréquemment des plages trans-sonores, correspondant à des zones kystiques ou nécrotiques (Fig.37). La masse peut apparaître parfois à prédominance kystique, encapsulée avec des cloisons d'épaisseur variable. Le prolongement de parenchyme rénal sain se raccordant progressivement à la masse donne le signe de l'éperon, le rein peut être invisible dans le cas d'une masse volumineuse. Parfois au contraire, le rein paraît normal et la tumeur semble pousser sur sa corticale en cas de néphroblastome à développement exoréal. Il faut montrer

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

dans ces cas la continuité entre la tumeur et le parenchyme rénal. Il existe d'autres formes moins caractéristiques, tumeurs de petite taille ou tumeur à développement intra-rénal prédominant. •3,62,63•

L'évaluation du volume de la tumeur est essentielle pour le traitement et le pronostic ; il faut donc mesurer, suivant les trois plus grands diamètres, la masse principale et en cas de localisations multiples, chaque nodule séparément.

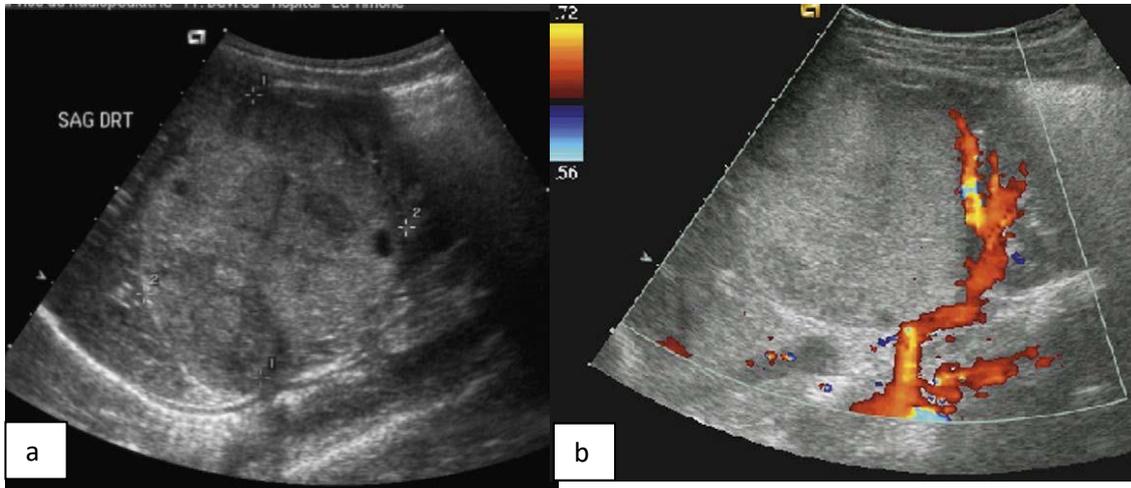
La découverte échographique de cette masse rénale doit conduire à réaliser un bilan d'extension locorégionale :

- Contrairement au neuroblastome, le néphroblastome n'engaine pas les vaisseaux, mais les refoule. Le doppler permet de rechercher des thromboses vasculaires. En effet, la veine cave inférieure supra-rénale doit être analysée, à la recherche d'un thrombus endoluminal, dont il faudra préciser la distance par rapport à l'abouchement des veines sus-hépatiques et à l'oreillette droite(Fig.38).
- Recherche d'anomalies sur le rein controlatéral : nodules tumoraux ou anomalies corticales.
- Recherche d'adénomégalies rétro-péritonéales ;
- Recherche de signes de fissuration ou de rupture sous forme d'un épanchement péritumoral ou d'un épanchement intrapéritonéal abondant.
- Recherche de métastases hépatiques sous forme de nodules hypoéchogènes.

Par ailleurs, certains aspects échographiques peuvent simuler un néphroblastome. Une infection sous forme d'une pyélonéphrite pseudo-tumorale, d'un abcès, ou d'une pyélonéphrite xanthogranulomateuse peut présenter un aspect échographique superposable à celui du néphroblastome. Cependant la confrontation aux données de l'anamnèse, de la clinique et de la biologie oriente le diagnostic. Le neuroblastome envahissant le rein peut être également à l'origine de difficultés

diagnostiques. •64,65•

L'ensemble des signes échographiques retrouvés dans notre série pour poser le diagnostic de néphroblastome rejoignent ceux de la littérature. (Voir tableau IX).



**Figure n°23 : (a) NHP bien limitée, échogène, hétérogène, avec de petites zones anéchogènes, kystiques ou nécrotiques (b) vascularisation artérielle rénale refoulée par la tumeur. 3.**

### **b. TDM Abdominale :**

La TDM abdominale est réalisée si le point de départ intra-rénal est difficile à affirmer en échographie, en cas de suspicion de rupture tumorale, de tumeur bilatérale ou en période préopératoire s'il n'a pas été fait initialement. Sur les coupes sans injection intraveineuse de produit de contraste, la masse apparaît solide hétérogène ; des calcifications et îlots graisseux intra-tumoraux sont parfois visibles. Cette hétérogénéité se renforce par le rehaussement après injection intraveineuse de produit de contraste. L'existence d'un épanchement intracapsulaire ou périrénal est facilement reconnue. Parfois, la tumeur peut apparaître majoritairement kystique et cloisonnée, toujours très bien limitée. •3,66,67•.

LA TDM permet, avec plus de précision que l'échographie, de répondre à certaines questions : extension vers les voies excrétrices, atteinte ganglionnaire, de la

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

graisse périrénale et surtout atteinte du rein controlatéral. La TDM permet également une évaluation volumétrique plus reproductible qu'échographie.

En fin la TDM doit permettre actuellement d'établir une cartographie vasculaire suffisante en bilan préopératoire, à la demande du chirurgien.

**Tableau XXI : Comparaison des caractéristiques TDM de notre série avec celles de la littérature**

Caractéristiques	Notre série	Littérature (4) (67)
Contours	Nets réguliers 90.47%	Le plus souvent bien limités
Densité	100% hypo-dense	identiques
Rehaussement	Faible hétérogène	identiques
calcifications	26.19%	9%
Rapport avec les Vx	Souvent refoulés	Le plus souvent refoulés
Extension à la VCI	2.04%	4-10%

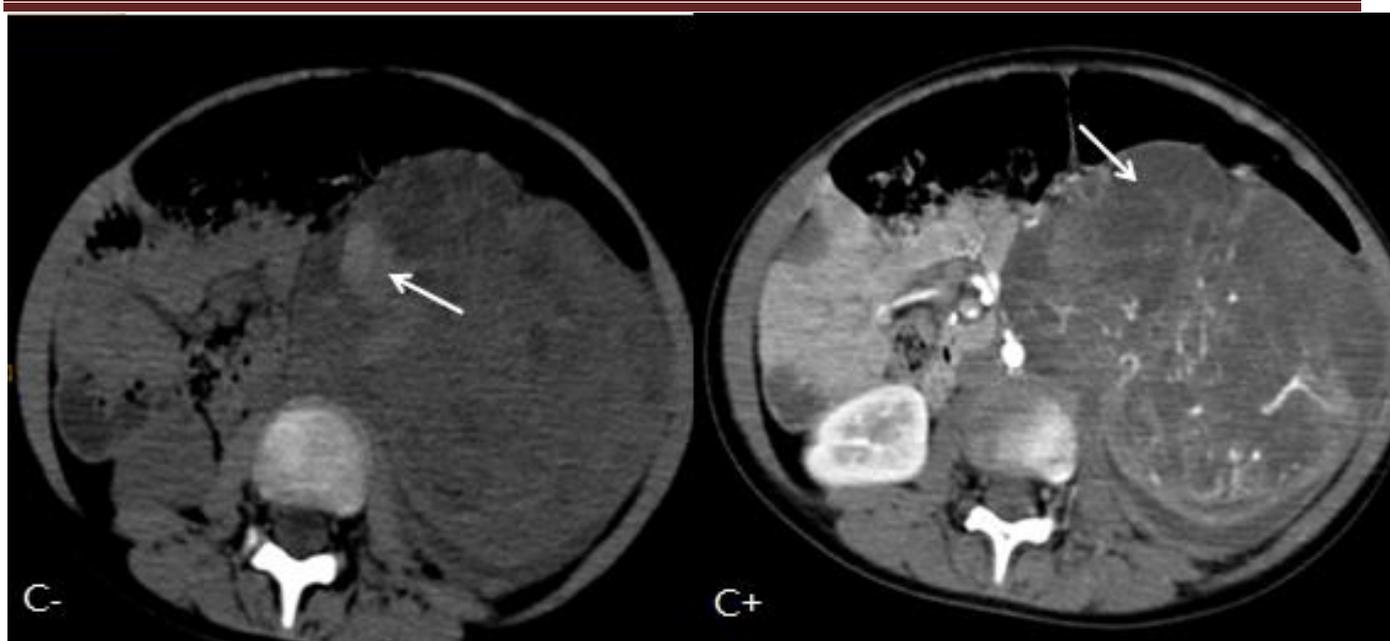


Figure n° 24 : Volumineux processus tumoral rénal gauche en rapport avec un Néphroblastome dépassant la ligne médiane et qui a saigné au centre (flèche) sans extension à distance.

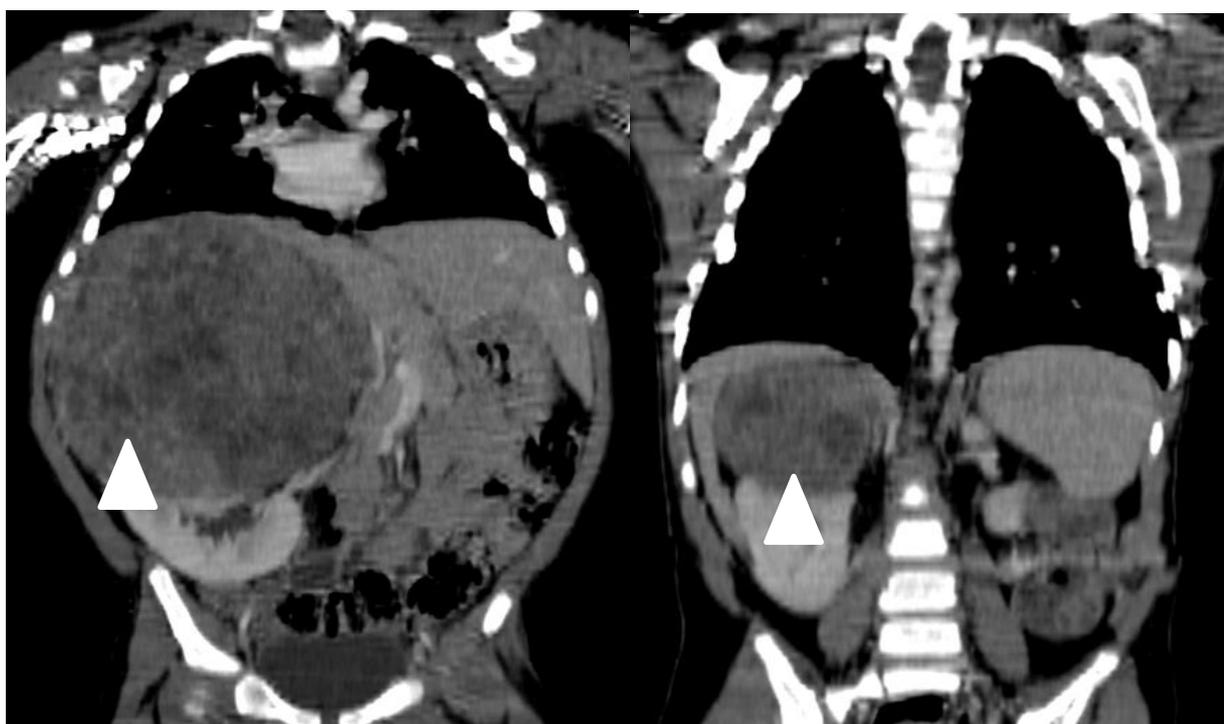


Figure n°25 : Patient suivi pour néphroblastome du reindroit ayant bénéficié de 03 cures de chimiothérapie, sur la TDM injecté en coupes coronales on note une régression de son néphroblastome gauche avec une réponse thérapeutique estimée à 50%.

### c. IRM Abdominale:

En pondération T1, la masse présente un signal plus faible que le parenchyme rénal, avec perte de la visibilité des pyramides ; en pondération T2, le signal de la tumeur devient intense, plus difficile à dissocier du parenchyme sain. L'hétérogénéité de la masse apparaît bien également en IRM.

Cette technique permet également de répondre aux objectifs du bilan abdominal et en particulier de l'atteinte de la veine cave, mais ne permet pas l'évaluation pulmonaire ; aussi, nous lui préférons encore la TDM qui permet de réaliser un bilan d'extension complet dans le même temps. - 3 -

Dans notre série, aucune IRM abdominale n'a été réalisée.

### d. TDM thoracique :

L'étude pulmonaire à la recherche des métastases est essentielle, la TDM permet de mettre en évidence des nodules invisibles sur la radiographie simple. Ces nodules peuvent parfois s'excaver [62]. Dans notre série, la TDM thoracique a montré la présence de métastases pulmonaires dans 16.32% des cas.

Neuroblastome:

### e. Echographie abdominale:

L'échographie montre une masse indépendante du rein, échogène, hétérogène, avec des zones hyperéchogènes en rapport avec des calcifications. L'existence de plages trans-sonores est moins fréquente que dans le cadre de la tumeur de Wilms. Cependant, les tumeurs à majorité kystique existent. La tumeur peut apparaître quelque fois bien limitée, surtout en cas de petite tumeur de topographie surrénalienne. Mais le plus souvent la tumeur est mal limitée ; il est alors difficile d'en préciser la taille et les limites et de la dissocier des adénopathies. Elle englobe les axes artériels et ceci est très évocateur du diagnostic. 11,40.

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

---

L'échographie morphologique en temps réel peut être complétée pour l'évaluation des rapports vasculaires par les techniques doppler (pulsé, couleur, ou énergie). Les vaisseaux étudiés sont l'aorte et la veine cave inférieure (VCI) (en précisant notamment l'existence d'un prolongement rétro-vasculaire), l'origine du tronc cœliaque et de l'artère mésentérique supérieure (la position de l'artère mésentérique inférieure a également un intérêt en cas d'englobement du tronc cœliaque et de l'artère mésentérique supérieure), le pédicule hépatique, le confluent splénomésaraïque. Les vaisseaux peuvent être à distance, ou au contact, englobés ou étirés par la tumeur. L'englobement et surtout l'étirement des pédicules rénaux sont des éléments de gravité [56,69].

L'échographie permet également d'évaluer en temps réel les rapports avec les organes de voisinage. Elle précise l'existence ou non d'un liseré graisseux entre la tumeur et l'organe et recherche une mobilité relative des deux structures.

Elle permet en outre de rechercher l'existence d'un prolongement intrarachidien (rare, sauf dans les formes s'infiltrant entre le rachis et le psoas), une infiltration de la paroi, des piliers, du psoas et une infiltration du mésentère.

Certaines présentations échographiques méritent d'être citées. Une calcification isolée de la surrénale, attribuée à une hémorragie ancienne, peut être un neuroblastome. Quelquefois un envahissement rénal fait hésiter avec une tumeur rénale. L'englobement du pédicule rénal dans la tumeur, mieux évalué en doppler couleur, doit réorienter le diagnostic. Les localisations surrénaïennes gauches, de petite taille, de topographie périrénale, peuvent être masquées par les structures digestives. Dans ces cas difficiles, la scintigraphie à la MIBG et le dosage des marqueurs biologiques permettent de rétablir le diagnostic [68,69].

Dans notre étude, l'échographie a mis en évidence une masse tissulaire

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

hétérogène, échogène dans tous les cas ; ses limites étaient irrégulières dans la majorité des cas (73.07%), siège de zones hyperéchogènes en rapport avec des calcifications dans 57.69% des cas.

Les résultats de notre série sont comparables à ceux de la littérature concernant la sémiologie échographique du neuroblastome.

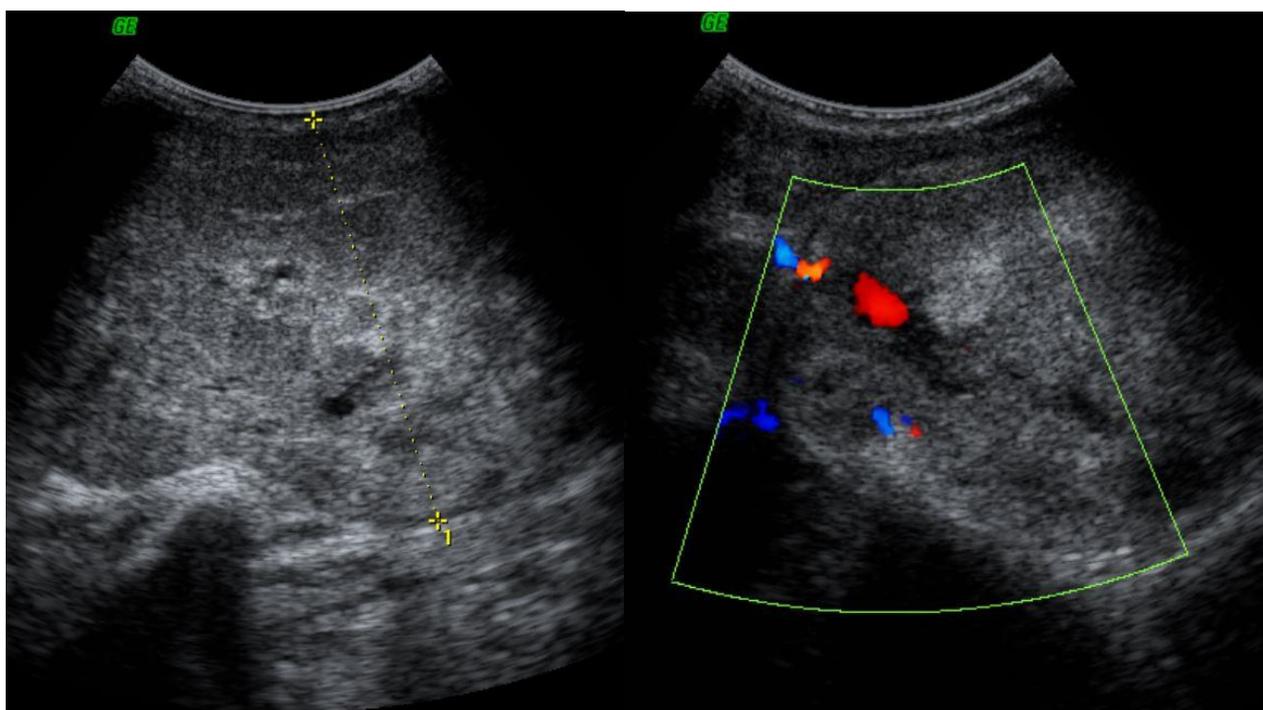


Figure n°26 : NBL, échographie abdominale, coupe axiale : volumineuse masse rétropéritonéale, échogène hétérogène, mal limitée.

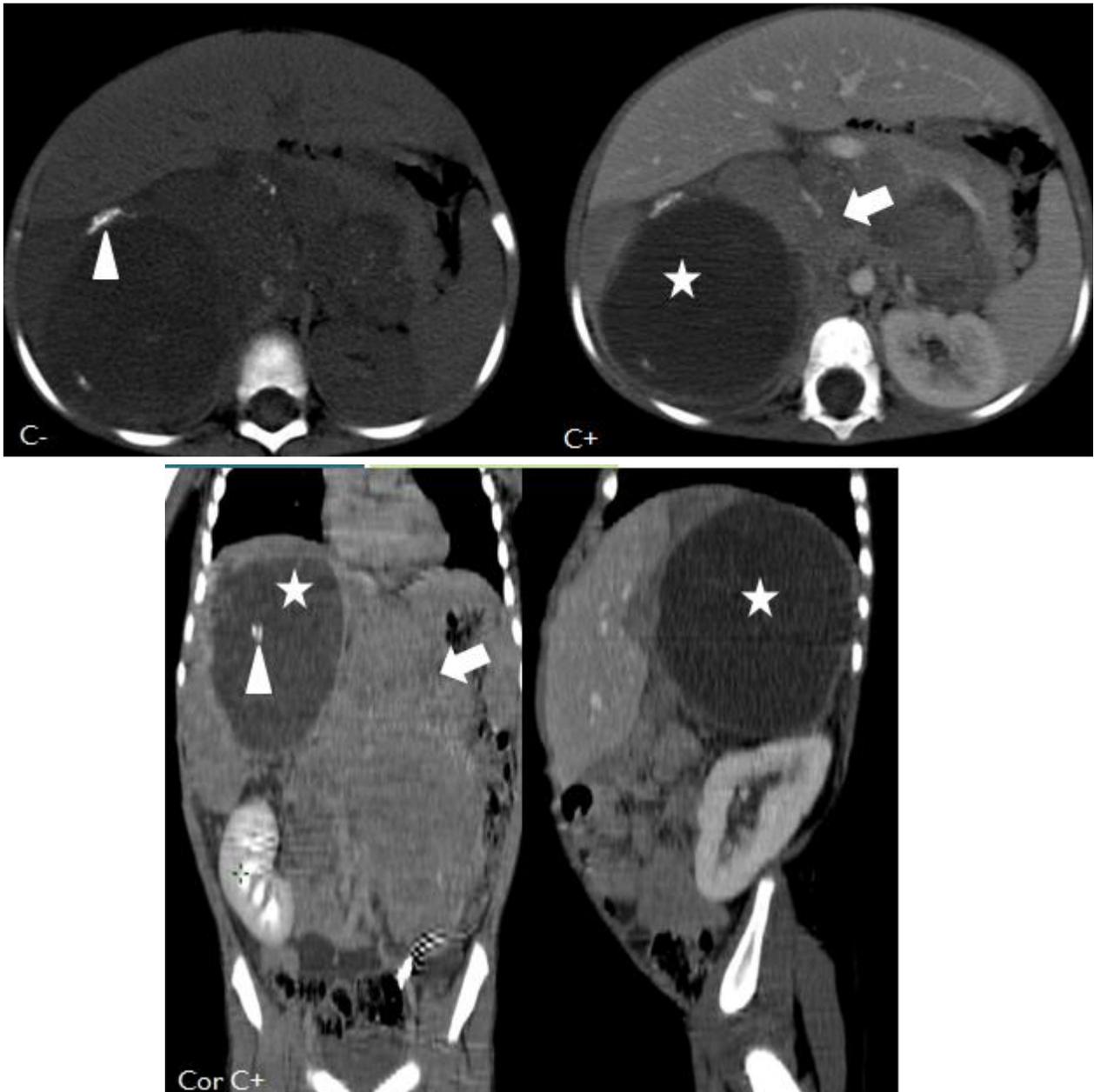
### f. TDM abdominale:

Le NBL se présente comme une masse de densité tissulaire, contenant des calcifications fines et irrégulières dans 79% des cas «69», contre 65.38% des cas dans notre série. Il est faiblement rehaussé par l'injection de produit de contraste, associée ou non à des adénopathies locorégionales et englobant les axes vasculaires.

La TDM permet une étude concomitante des atteintes osseuses en fenêtre osseuse et d'établir un bilan d'extension locorégional. Il précise les extensions ganglionnaires vers l'espace infra-médiastinal postérieur, vers les chaînes lombo-aortiques et plus rarement iliaques.

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

Les extensions intrarachidiennes des neuroblastomes para vertébraux en sablier à travers les trous de conjugaison sont bien mise en évidence par la TDM après injection intraveineuse de produit de contraste ; ces prolongements tumoraux intrarachidiens apparaissent hyperdenses, parfois calcifiés.



**Figure n°27 : Masse sus-rénale droite présentant une triple composante tissulaire (flèche), kystique(étoile) et calcification (tête de flèche)**

### **g. IRM abdominale :**

Au niveau rétropéritonéal, l'IRM permet un excellent bilan quelque soit le volume de la tumeur ; elle évalue au mieux les adénopathies, les rapports vasculaires, l'extension intrarachidienne et l'infiltration médiastinale postérieure éventuelle. Elle permet également de dépister des lésions vertébrales dans le champ d'examen. En T1, le NBL présente un signal supérieur à celui du muscle, en T2 un relatif hyper-signal. Les fines calcifications tumorales ne sont pas identifiées. Les localisations ostéomedullaires entraînent un hyposignal relatif en T1 et un hyper-signal en T2 de la moelle osseuse.

La sensibilité de l'IRM dans l'exploration de l'atteinte ostéomedullaire est élevée, mais elle ne permet pas une étude globale dusquelette. Après injection de gadolinium, les NBL sont rehaussés de façon diffuse et souvent hétérogène. •71.72•

Dans notre série nous avons réalisé l'IRM dans deux cas :

- Cas n°1 : tumeur surrénalienne droite ovalaire polylobée, en iso-signal T1, et hyper-signal T2, rehaussée de façon hétérogène par le contraste, responsable d'un refoulement du rein en dehors de la VCI et de la veine rénale en avant. Présence de métastases hépatiques sous forme de plusieurs lésions nodulaires de tailles variables, plusieurs lésions osseuses vertébrales et iliaques bilatérales.
- Cas n°2 : masse tissulaire pré-vertébrale en regard de L2-L3 en contact avec l'aorte et en hyposignal T1 et T2, non rehaussée par le produit de contraste, foyers d'hyper signal du corps vertébral sans extension endocanalaire.



**Figure n°28 : Neuroblastome surrénalien droit de signal intermédiaire en T1**

### **h. Scintigraphie à la MIBG:**

D'après la littérature et selon notre expérience, la scintigraphie à la MIBG trouve sa place d'une part dans le diagnostic positif, assuré certes dans la majorité des cas par le dosage des catécholamines urinaires et le bilan radiographique mais auquel la spécificité de l'examen apportera un puissant argument ; d'autre part cette méthode apparaît très performante dans le bilan d'extension de la tumeur, en particulier au squelette. • 11, 40, 62,73 •

Nos résultats confirment l'excellente spécificité de la fixation du traceur sur les localisations du neuroblastome, qu'il s'agisse de la tumeur primitive ou qu'il s'agisse des localisations secondaires, en particulier squelettiques.

### i. TDM thoracique:

La TDM thoracique de notre série a permis de mettre en évidence des métastases pulmonaires et pleurales chez 4 cas porteurs de neuroblastome.

### **Sarcome rénal à cellules claires:**

Le sarcome rénal à cellules claires une lésion agressive s'accompagnant de métastases osseuses dans la moitié des cas<sup>3</sup>, l'âge de survenue est le même que celui de la tumeur de Wilms et elle est pour certains considérée comme une forme particulière de tumeur de Wilms, le caractère infiltrant du sarcome est prédominant mais aucun élément d'imagerie ne le différencie formellement d'une tumeur de Wilms.

### j. Echographie abdominale

L'échographie confirme l'origine rénale de la tumeur qui se présente habituellement sous la forme d'une volumineuse masse comportant des zones nécrotiques et surtout kystiques. Le doppler évalue la perméabilité de la VCI et l'extension à la veine rénale, celle ci peut être le siège d'un thrombus dans 5% des cas<sup>22</sup> dans le tableau suivant nous comparons les résultats de notre série aux résultats de l'étude de CHU IBN SINA à Rabat<sup>22</sup>.

**Tableau XXIII : Comparaison des caractéristiques échographiques de notre série à celles de la littérature**

Sémiologie Échographiques	Étude (10)	Notre Série
Masse bien limitée	100%	100 %
Calcifications	7.6%	25 %
Zones nécrotiques	60%	75 %
Zones kystiques	60%	75 %
Extension la VCI	0%	0 %
Hétérogenicité	100%	100 %
Dépassement de la ligne médiane	38.5%	25 %

### **k. TDM abdominale:**

Le scanner confirme les données de l'échographie et permet de mieux étudier les rapports vasculaires et locorégionaux. Il montre la présence d'une masse non encapsulée, de densité hétérogène légèrement inférieure à celle du parenchyme rénal et de grande taille pouvant comporter des zones hémorragiques.

Par ailleurs les calcifications sont inhabituelles et non été rencontrées dans notre série que dans un seul cas.

### **l. L'IRM abdominale :**

IRM si elle est pratiquée, analyse avec beaucoup de précision les rapports vasculaires de la masse.

En T1, la tumeur présente un signal faible par rapport au parenchyme rénal. En T2, le signal devient plus intense et difficile à différencier du parenchyme rénal sain.

•74,12•

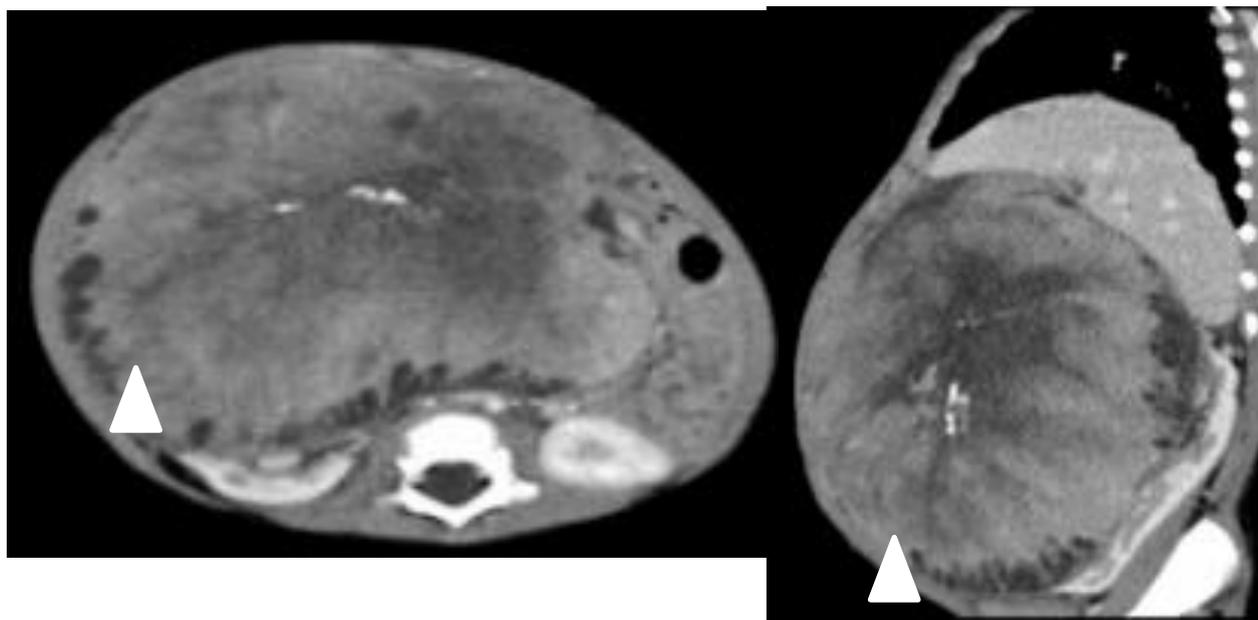


Figure n°29: TDM abdomino-pelvienne après injection de produit de contraste montrant : un volumineux processus tissulaire rénal droit avec composante kystique périphérique et nécrose centrale. -22-

Du fait de son agressivité et sa tendance métastatique élevée, la radiographie pulmonaire de face doit être indiquée de façon systématique, voir une TDM thoracique qui permet de montrer des nodules invisibles sur les clichés radiographiques standards.

Une scintigraphie osseuse préopératoire doit être également indiquée dans le SRCC.

•62,75•Cependant, cet examen n'a pas été réalisé chez nos malades.

### Néphrome mésoblastique:

#### a. Echographie:

Sur le plan radiologique, l'échographie a une place prépondérante. La tumeur apparaît plus au moins hétérogène. La présence autour de la tumeur d'un anneau hypo-échogène au sein duquel on identifie un signal doppler est très évocatrice d'une tumeur de Bolande. Ce critère n'est pas spécifique du NM puisqu'il est retrouvé dans d'autres types tumoraux, mais il serait un facteur orientant vers la nature bénigne de la tumeur. Corrélé à l'âge de l'enfant et à son origine rénale, il oriente vers le NM. Ce critère est très fréquent dans la forme classique du NM. L'échographie permet également de mieux évaluer une composante kystique ou nécrotique de la tumeur qui est plus fréquente en cas de NM cellulaire. •76•les données retrouvés dans notre série sont comparables aux celles de la littérature.76,77•

#### b. TDM abdominale:

En TDM, la tumeur apparaît comme une masse uniforme, se rehaussant faiblement après l'injection du produit du contraste, sauf en périphérie. L'hémorragie intratumorale est mieux détectée en TDM qu'à l'échographie. Elle permet également de réaliser un bilan d'extension pulmonaire et abdominal. En IRM, la tumeur apparaît hypo-intense en T1 avant et après l'injection de gadolinium. •17,76,77•

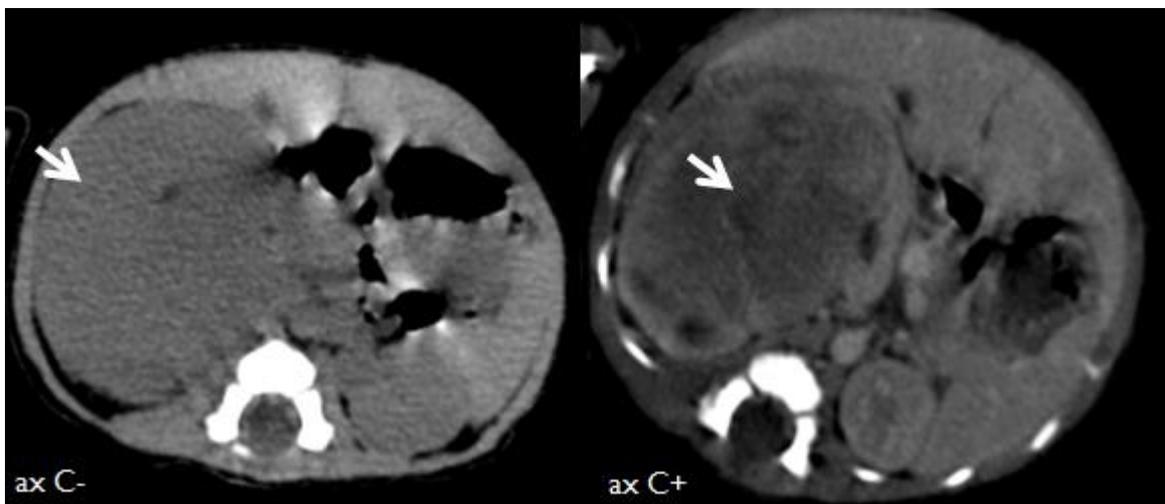


Figure n°30 : TDM abdomino-pelvenne en coupes axiales montrant un volumineux processus tissulaire à développement intra-rénal, de Contours irréguliers et présentant un rehaussement hétérogène après contraste.

### Lymphome de Burkitt:

#### a. Echographie abdominale:

L'échographie abdominale permet une bonne étude des chaînes ganglionnaires intra et rétro-péritonéales et l'analyse des localisations méésentériques, elle permet également de reconnaître une complication telle que l'invagination intestinale, en absence de souffrance intestinale échographique, la ponction tumorale sous échographie permet de faire le diagnostic.

Fréquemment, le lymphome surrénalien se traduit par une volumineuse masse plus au moins bien limitée détruisant la surrénale, il est souvent homogène mais peut être hétérogène notamment en cas de masse volumineuse.

L'atteinte surrénalienne peut être unilatérale ou bilatérale. Mais son diagnostic repose sur la ponction biopsie. • 14, 78,79 •

Dans notre série, l'échographie a mis en évidence une masse surrénalienne droite hypo-échogène bien limitée, associée à des magmas ganglionnaires rétro-péritonéaux para-vertébraux, avec une importante agglutination, infiltration et épaissement diffus des anses digestives,

Des masses multiples et diffuses dans la totalité de la cavité abdomino-pelvienne, qui sont hypo-échogènes homogènes de contours lobulés siégeant en inter-anses. (Fig.n°13) L'échographie a également permis de mettre en évidence un épanchement péritonéal finement échogène de moyenne abondance.

#### b. TDM abdominale:

L'intérêt du scanner est de fournir des documents précis objectifs et facilement reproductibles et transmissibles, permettant une certaine quantification des lésions.

Excellente étude des chaînes ganglionnaires et des atteintes viscérales. Dans notre série, la TDM a permis d'évoquer le diagnostic de lymphome en premier, devant une masse

surrénalienne droite avec adénopathies du hile hépatique et ascite, associées à une agglutination des anses grêles.

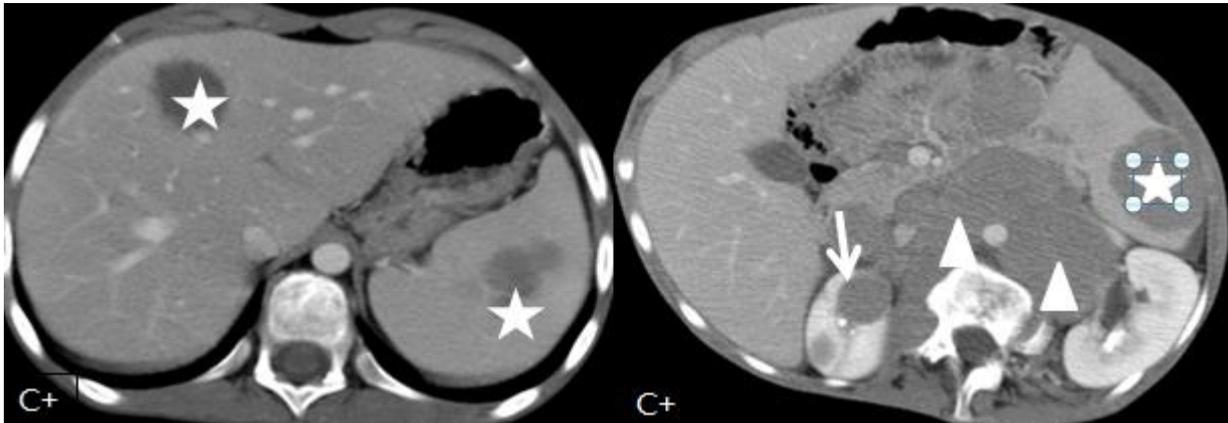
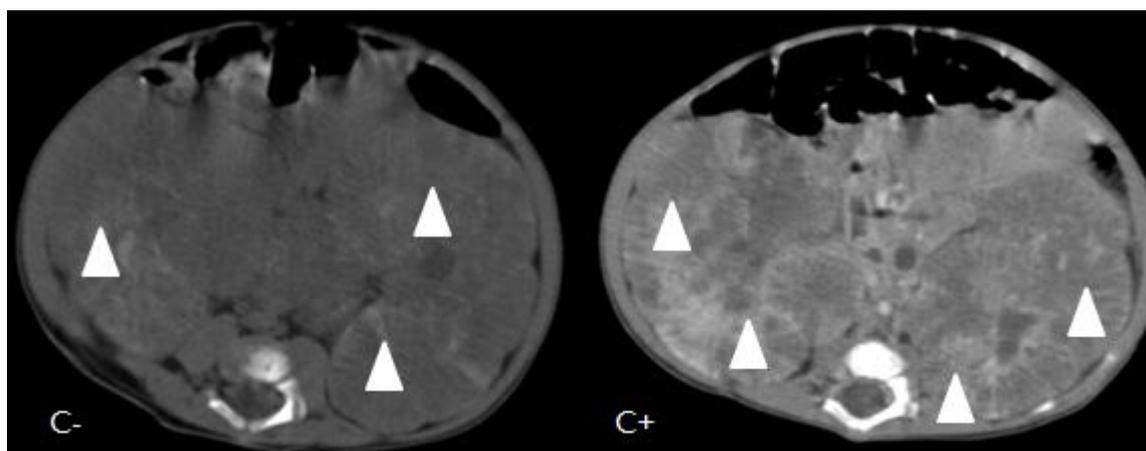


Figure n°31:TDM abdominale avec injection de produit de contraste, coupe axiale :  
lésion rénales de tailles différents (flèche) avec magmas d'adénopathies  
rétropéritonéales(tête de flèche)associés à des localisations hépatiques et spléniques



Figure n 32 TDM abdominale avec injection de produit e contraste chez le même  
patient après 04 cures de chiomio : Nette régression des localisations intra et  
rétropéritonéales.



**Figure n 33: TDM abdominale avant et après contraste montrant : Une importante infiltration nodulaire des deux reins de densité faible avant et après contraste avec perte de différenciation cortico-médullaire**

### Phéochromocytome:

#### a. Echographie.

L'aspect habituel du phéochromocytome sur l'échographie est une masse grossièrement ovale et bien limitée hétérogène à double composante hypo et hyperéchogène, avec parfois, des zones anéchogènes, nécrotiques ou kystiques. Il peut également renfermer des calcifications. •19• L'ensemble des signes échographiques retrouvés dans nos observations sont comparables à ceux de la littérature.

#### b. TDM abdominale:

C'est en général l'examen de choix pour explorer les surrénales, en particulier pour étudier une pathologie tumorale. Elle doit être réalisée avec des coupes fines de 3mm, centrées sur les loges surrénalines. Une masse surrénalienne visualisée au scanner sera évaluée par la mesure de la densité spontanée (avant l'injection), ainsi que son évolution au temps précoce et tardif, après l'injection. Sa taille, son homogénéité et sa vascularisation seront ainsi déterminées •81•. Dans nos observations, la TDM a montré des lésions ovalaires bien limitées spontanément hypodense en contraste

## Masses rétro-péritonéales chez l'enfant

spontané, rehaussées de façon intense et périphérique après injection de produit de contraste et délimitant une zone de nécrose centrale chez un cas et associés à une discrète infiltration de la graisse de voisinage.

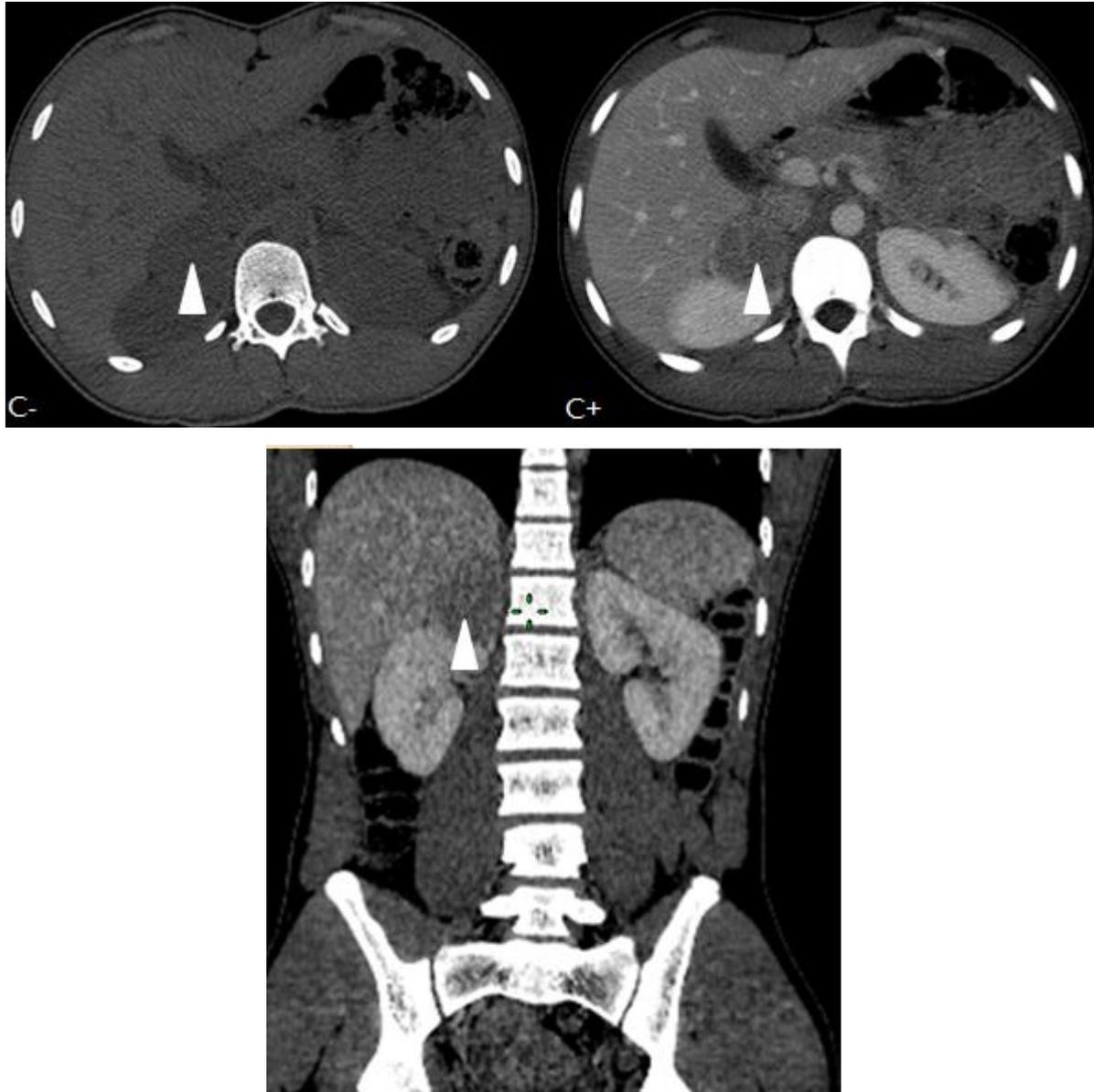
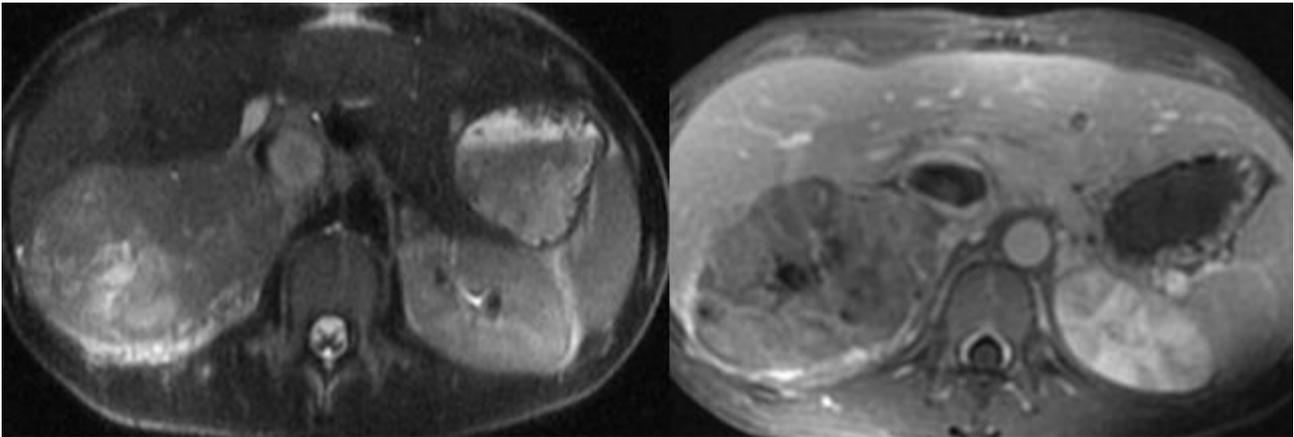


Figure n 34 : TDM abdominal avant et après injection en coupes axiales et coronales, montrant formation tissulaire surrénalienne droite arrondie de contours +/- réguliers, rehaussée de façon hétérogène, délimitant en son sein des zones de liquéfaction et dont la densité spontanée est de 42UH avec un Wash out relatif de 35% (<40%)

### c. IRM abdominale:

D'après les observations de A. Dibi, l'IRM a montré un processus surrénalien en hyposignal T1 et hypersignal T2 prenant fortement le contraste après injection de gadolinium avec parfois, des zones de nécroses. Dans notre série, une seule IRM a été réalisée.



**Figure° 35 : IRM coupe axiale : phéochromocytome surrénalien droit avec une zone de nécrosecentrale.**

### Cortico-surréalome

#### a. Echographie.

Les caractéristiques échographiques des cortico-surréalomes sont le plus souvent majoré par la taille qui dépasse généralement les 6 cm dans près de 90 % des cas. L'échostructure est tissulaire, homogène ou hétérogène avec une prise du doppler mixte.

#### b. TDM abdominale:

Généralement elle se présente comme une masse bien limitée, de densité variable. Les lésions de petite taille sont homogènes tandis que les masses volumineuses sont hétérogènes avec des plages centrales de nécrose typiquement « étoilées ». Le rehaussement est souvent hétérogène habituellement capsulaire périphérique. Les calcifications sont observées dans 25 % des cas.

## VII. TRAITEMENT:

### 1. Néphroblastome:

#### Chimiothérapie pré-opératoire:

Elle comprend classiquement pendant le 1er mois, l'association des deux médicaments standards utilisés dans le traitement des néphroblastomes : la vincristine (4 injections : 1x/ semaine) et l'actinomycine-D (2 injx/ 2 semaines). La durée de ce traitement est de 1 mois. Le but de chimiothérapie initiale est de réduire le nombre de patients présentant des tumeurs de stades élevés et d'essayer ainsi de réduire l'intensité et la longueur du traitement de la chimiothérapie post-opératoire pour un maximum de patients. (Fig.49)•84•

Dans notre série, une chimiothérapie pré-opératoire a été administrée chez tous les patients ayant un néphroblastome.

#### Chirurgie :

La chirurgie consiste ans la majorité des cas en une néphrectomie totale avec examen des ganglions régionaux. Elle se fait par une incision ventrale. Le chirurgien vérifie toujours l'intégrité du rein controlatéral, le foie et le péritoine. Les tumorectomies sont réservées à des cas particuliers (ex. néphroblastomebilatéraux).•84•

Dans notre série, La chirurgie a consisté en une urétéronéphrectomie totale élargie dans 48cas de néphroblastome et une urétéronéphrectomie totale élargie droite plusune néphrotomie et tumorectomie gauche dans un cas de néphroblastome bilatéral.

### Chimiothérapie post-opératoire:

La durée de la chimiothérapie postopératoire dépendra de l'extension de la tumeur (stadification opératoire) et de son aspect histologique. Ainsi, pour une tumeur localisée, complètement réséquée, de bas risque histologique, aucun traitement postopératoire ne sera donné. A l'opposé, pour une tumeur de risque histologique élevé, la chimiothérapie sera de 34 semaines et associée à une radiothérapie locale.<sup>84</sup>. Dans notre série, Une chimiothérapie post- opératoire a été protocolaire dans 37 cas de néphroblastome soit 75.51%

### Radiothérapie:

Elle ne fait pas partie de l'arsenal classique du traitement du néphroblastome. Elle n'est utilisée localement que si les ganglions sont envahis à l'histologie ou si la classification histologique révèle une tumeur de mauvais pronostic. Elle peut également être utilisée dans les métastases pulmonaires.<sup>84</sup>

## 2. Le neuroblastome:

### Chimiothérapie initiale:

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. Dans notre série, une chimiothérapie préopératoire a été administrée à tous les cas de neuroblastome. •85•

### Chirurgie :

#### a. 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.

#### b. 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. •85•

Dans notre série, la chirurgie a consisté en une exérèse de la masse tumorale dans tous les cas de neuroblastome en plus d'une décompression médullaire dans un seul cas.

### Radiothérapie:

Le neuroblastome est une tumeur radiosensible. Néanmoins, le risque 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, 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. •85•

### 3. SRCC:

Le traitement des sarcomes à cellules claires du rein est l'objet de controverse : chirurgie, radiothérapie ou chimiothérapie, utilisées seules ou en association. En effet, le sarcome à cellules claires du rein est rare, rapporté sous forme de cas sporadiques et ayant des protocoles thérapeutiques différents, ce qui rend la prise en charge thérapeutique optimale difficile à préciser. À ce jour, peu d'études sont réalisées sur la prise en charge thérapeutique. Le traitement actuel, selon le protocole SIOP 2001, préconise une néphrectomie élargie, la radiothérapie et une polychimiothérapie intensive et prolongée à base d'agents alkylants, d'anthracyclines, d'épipodophyllotoxines et de dérivés du platine. •86• Dans notre série, le traitement a consisté dans tous les cas à une chimiothérapie initiale suivie d'une néphrectomie totale élargie, suivie d'une chimiothérapie adjuvante puis d'une radiothérapie.

### 4. Lymphome de Burkitt:

#### Lymphome de Burkitt de stade I ou II chez l'enfant

Le traitement du lymphome de Burkitt de stade I ou II chez l'enfant est habituellement une chimiothérapie d'association d'une durée de 6 à 9 semaines.

Si on peut réséquer complètement et facilement la tumeur, on traite alors le lymphome de Burkitt comme un lymphome B (groupe A). On administre à l'enfant de

plus faibles doses de chimiothérapie et les cycles de traitement sont plus courts. Cependant, il ne faudrait pas effectuer de chirurgie s'il n'est pas possible d'enlever facilement la tumeur ou si l'opération retarderait la chimiothérapie. Seule une biopsie devrait être faite dans ces cas-là. On pourrait administrer une chimiothérapie intrathécale à base de méthotrexate si le lymphome B localisé se trouve à la tête ou au cou. •87 •

### **Lymphome de Burkitt de stade III ou IV chez l'enfant:**

Le traitement du lymphome de Burkitt de stade III ou IV chez l'enfant est habituellement une chimiothérapie d'association plus intensive. On peut l'administrer pendant 3 à 7 mois. On administre aussi une chimiothérapie intrathécale à tous les enfants atteints d'un lymphome de Burkitt de stade III ou IV. Le syndrome de lyse tumorale peut se manifester en présence d'un lymphome de Burkitt et doit être traité immédiatement.

Aux enfants dont le système nerveux central (SNC) est déjà atteint par la maladie lors du diagnostic, on peut également administrer de la cytarabine à forte dose et du méthotrexate à forte dose. •87 • Dans notre cas (lymphome B, groupe C), le traitement a consisté en une poly chimiothérapie intensive, suivie d'une exérèse chirurgicale du résidu tumoral.

### **5. Néphrome mésoblastique:**

La tumeur de Bolande est considérée comme une tumeur bénigne dont le traitement repose exclusivement sur la néphrectomie élargie. Malgré sa nature réputée bénigne, certains auteurs ont rapporté des cas avec métastases cérébrales, pulmonaires et osseuses [88]. Le traitement adjuvant à base de chimiothérapie est préconisé exceptionnellement dans les cas de récurrence, dans les formes atypiques ou quand l'exérèse tumorale a été insuffisante. Dans notre série, le traitement a été limité

à une néphrectomie totale élargie dans tous les cas.

### **6. Phéochromocytome:**

Le Traitement curatif du phéochromocytome implique la chirurgie et pendant 10 à 14 jours avant la chirurgie, on administre au patient des substances permettant de contrôler la pression artérielle (alpha-bloquants). Une fois la pression artérielle contrôlée, on peut donner d'autres médicaments appelés bêtabloquants. Aussi, pour le contrôle de la pression artérielle, on peut également administrer conjointement les antagonistes du calcium. La procédure consiste à enlever la totalité de la glande surrénale. Lors de l'intervention, le rôle des anesthésistes est essentiel pour contrôler la pression artérielle et la fréquence cardiaque. Dans notre série [89], l'évolution après l'exérèse chirurgicale était favorable et les patients ont été mis sous bêtabloquants et alpha bloquants avec un régime riche en potassium et boissons abondantes.

## **VIII. SURVEILLANCE PARIMAGERIE:**

### **1. Néphroblastome :**

La surveillance par imagerie de la chimiothérapie est faite par des échographies hebdomadaires. En dehors des formes kystiques ou nécrotiques, la réduction du volume est en général rapide ; elle s'accompagne de modifications de l'échostructure. La néphrectomie est effectuée ensuite. La stadification définitive est faite à ce moment-là.

La guérison est obtenue après traitement dans 90 % des cas et peut-être quasi-affirmée après 2 ans. La survenue de métastases ou d'une récurrence locale dans les 2 premières années après le diagnostic est possible essentiellement dans les stades III et doivent être dépistées par une surveillance trimestrielle comprenant un examen clinique, une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale. La surveillance doit être ensuite menée jusqu'à l'âge adulte pour le diagnostic et le traitement des séquelles tardives éventuelles.

### **2. Neuroblastome :**

La surveillance des localisations secondaires ostéomédullaires repose sur la scintigraphie, celles des localisations hépatiques sur l'échographie. La surveillance de la tumeur primitive repose sur la technique initialement choisie, toutefois, pour les localisations abdomino-pelviennes, l'évaluation de la réduction de volume tumoral sous chimiothérapie peut le plus souvent être réalisée par échographie. La fréquence des contrôles est dictée par les protocoles. L'imagerie post-opératoire doit être réalisée à environ 1 mois de l'intervention avec la même technique d'imagerie qu'en préopératoire à la recherche d'un reliquat tumoral. L'existence de plages tissulaires mal limitées dans le lit opératoire, sans effet de masse ne doit pas être considérée

d'emblée comme un reliquat car elles peuvent correspondre à de simples remaniement inflammatoires ou fibreux qui disparaissent en règle progressivement sur les examens de surveillance [34].

### **3. SRCC :**

L'évolution du sarcome à cellules claires du rein est marquée par 2 faits importants ; d'une part, la récurrence locorégionale fréquente par infiltration de l'aire lympho-vasculaire pré rénale, d'où la nécessité d'une chirurgie large associée à une lymphadénectomie élargie, et d'une surveillance radiologique ultérieure basée sur la tomodensitométrie chaque 3 mois pendant les 2 premières années, puis 2 fois par an. D'autre part, la fréquence des métastases osseuses, avec une incidence rapportée dans la littérature de 42 à 76 %, qui sont souvent ostéolytiques et touchent les os plats (crâne, côtes) et les os proximaux des membres (humérus, fémur) [11].

### **4. Lymphome de Burkitt :**

La surveillance clinico biologique est indispensable, idéalement: Mois 1,3,6,9,12 puis tout les 6 mois. La surveillance radiologique (TDM) ne permet de détecter une rechute que dans 5% des cas, cet examen n'est indiqué par la suite qu'en cas de symptômes.[74].

### **5. Néphrome mésoblastique:**

Il s'agit d'une tumeur bénigne dont le seul traitement est la néphro-urétérectomie élargie qui doit être réalisée dès le diagnostic posé. Le pronostic est excellent lorsqu'il s'agit d'une forme classique, mais doit faire imposer une surveillance échographique lors de la première année afin de rechercher une récurrence précoce. [61].

### **6. Phéochromocytome :**

La surveillance est surtout clinique et biologique par surveillance des dérivés méthoxylés urinaires une semaine, 6 mois et tous les ans après l'intervention pour dépister une récurrence et d'éventuelles métastases. Le seul critère de malignité est la présence de cellules de phéochromocytome dans les métastases fixant le MIBG.[89].

## CONCLUSION

Tout radiologiste ayant un exercice polyvalent, peut être confronté dans son exercice habituel à la découverte et donc au bilan initial d'une masse rétropéritonéale chez un enfant. Son premier objectif sera de préciser avec certitude l'origine de la masse rénale ou extra-rénale, puis d'en affirmer la nature tumorale. L'échographie est dans la grande majorité des cas suffisante. Quand il s'agit à l'évidence d'une tumeur, le bilan pré thérapeutique doit être réalisé en accord avec l'équipe d'oncologie pédiatrique qui va prendre en charge l'enfant et la réalisation d'une TDM ou d'une IRM ne sera contributive que si elle est intégrée dans une réflexion d'équipe.

L'enjeu diagnostique par imagerie est important puisque la plupart de ces tumeurs malignes, à partir de l'âge de 6 mois, bénéficient d'une chimiothérapie spécifique préopératoire, instaurée sur les données de l'imagerie, des marqueurs biologiques [catécholamines, dopamine, neurone spécifique enolase ], ou après ponction percutanée à visée diagnostique. Les 2 éléments essentiels au diagnostic sont, les données de l'échographie qui permet dans la plupart des cas de déterminer l'origine rénale ou extra rénale de la tumeur et l'âge de découverte.

## RESUMES

### RESUME

Les tumeurs rétropéritonéales chez l'enfant représentent la majorité des masses abdominales de l'enfant avant l'âge de 7 ans et la moitié entre 7 et 15 ans. Le néphroblastome ou tumeur de Wilms et le neuroblastome sont les étiologies les plus fréquentes. Le but de ce travail est de rappeler l'apport des méthodes d'imagerie dans le diagnostic et la surveillance des tumeurs rétropéritonéales chez l'enfant. Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée sur une période de 5 ans (du 1<sup>er</sup> janvier 2010 au 31 décembre 2014), portant sur 85 tumeurs rétropéritonéales malignes et bénignes, explorées par échographie dans tous les cas et par la TDM abdominale chez 77 patients (90.58%), des cas. Tous nos cas ont été confirmés histologiquement. L'âge moyen de nos patients était de 7 ans et demi avec une légère prédominance féminine. Nous avons recensé 49 cas de néphroblastome (57.64%), 26 cas de neuroblastome (30.05%), 4 cas de SRCC (4.70%), 3 cas de néphrome mésoblastique (3.52%), 2 cas de phéochromocytome (2.35%), et un cas de lymphome malin non hodgkinien (Burkitt) (1.17%). Ainsi l'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales chez l'enfant. L'échographie reste la méthode prépondérante de la faite de sa disponibilité, de son rendement diagnostique et son caractère non irradiant. Elle permet, devant la découverte d'une masse abdominale, de confirmer la présence d'une tumeur et de faire le diagnostic différentiel avec les autres lésions non tumorales. La place de la TDM abdominale vient en second plan pour confirmer les données de l'échographie et préciser l'extension locorégionale et à distance ainsi que les rapports anatomiques et vasculaires et elle permet également en cas de tumeurs volumineuses de déterminer son organe d'origine et ses mesures dans les 3 plans del'espace.

### ABSTRACT

The retroperitoneal tumors in children represent the majority of abdominal masses in child before the age of 7 years and half between 7 and 15 years. Nephroblastoma or Wilms tumor and neuroblastoma are the most common etiologies. The aim of this study is to recall the contribution of imaging methods in the diagnosis and monitoring of retroperitoneal tumors in children. It is a retrospective study conducted over a period of 5 years (from January 2010 to December 2014), on 85 benign and malignant retroperitoneal tumors, explored by ultrasound in all patients and by the abdominal CT scan in (90.58%) of patients. All diagnostics were confirmed histologically by the examination of the surgical specimen. The average age of our patients was 7 and a half years with a slight female predominance. We identified 49 cases of néphroblastoma (57.64%), 26 cases of neuroblastoma (30.05%), 4 cases of SRCC (4.70 %), 3 cases of mesoblastic nephroma (3.52%), 2 cases of pheochromocytoma (2.35%), and a case of malignant non Hodgkinian lymphoma (Burkitt) (1.17%). Thus imaging plays a vital role in the diagnosis of retroperitoneal tumors in children. Ultrasound remains the predominant method made its availability, its diagnosis and its non-radiating performance character. It allows, before the discovery of an abdominal mass, confirmed the presence of a tumor and make the differential diagnosis with other non-tumor lesions. Then comes the role of abdominal CT in second plan to confirm the ultrasound data and identify locoregional and distant as well as anatomical and vascular reporting and it also helps in cases of large tumors to determine its organ of origin and measures in the 3 spatial planes.

# BIBLIOGRAPHIE

- 1- **Beckwith.JB**  
National Wilms tumors study : an update for pathologists.  
*Pédiatr Dev Pathol 1998 ;1 :79-84.*
  
- 2- **Devred.P, Gorincour. G, Petit.P, Coze.C**  
Tumeur du rein et des voies excrétrices chez l'enfant  
*EMC, Radiodiagnostic- App Ur 2004 17p*
  
- 3- **Salem. R, Gaha. M, Jellali. M. A, Zrig. A, Harzallah. W, Manari.W,**  
Caractéristiques sémiologiques des néphroblastomes en imagerie en coupe : rapport  
d'une série de 101  
*A. Pedia.2014 ;21(5) :601*
  
- 4- **Sharif. M, Farooq. U, Mumtaz. F,**  
**Raza. M.N** Retroperitoneal Tumours  
in Children.  
*JAMC.2004 ;20(4),1819-28*
  
- 5- **Jamaledine. Z, Elhaddad. S, Hammoun. N, Chat. L, Allali. L, Dafiri.R,**  
**Chellaoui.M** Apport de l'imagerie en coupe dans l'exploration  
d'un néphroblastome  
*JSFR .2011.*
  
- 6- **Aloui-kasbi. A, Felah.S, Bellagha.I, Barsaoui,**  
**Hammou.A** Le neuroblastome : apport  
de l'imagerie  
*J. Pedia.2004 ;17 :28-33.*

7- CohenMD.

International criteria for neuroblastoma diagnosis staging, and response to treatment.

*J Clin Oncol* 1994 ;12 :1991-3.

8- Bonilla. MA, Cheung. NK.

Clinical progress in neuroblastoma.

*Cancer Invest* 1994 ;12 :644-53.

9- Fourati. H, Daoud. E, Chaabouni. S, Guerhazi. Y, Ben Mahfoudh. K,

Toumi. N, Le néphroblastome de l'enfant : Apport de l'imagerie

*J.Radiol.* 2006 ;87(10) :1470

10- Sedrati.S, Allali.N,Chelloui.M, Chat.L ;Dafiri.R

Le neuroblastome : qu'attend le clinicien de l'imagerie ?

*JSFR* 2011

11- Namaoui.R.Y, Castex. M. P, Vial. J, Galinier. P, Rubie.R,

Laprie.A Sarcome à cellules claires du rein : à propos d'un

cas pédiatrique. *P.Urologie* .2010 ;20:464-68

12- Salam. S, Zerktouni. I, Ferram. N, Hammoumi.Z, Alzemmouri.M, Sibai. H,

L.Ouzidane Tumeurs rénales non wilms chez l'enfant (étude monocentrique de

11 cas) *Rev.Marocain de cancer.* 2011 ;3 ;(1):21-27

13- Hannachi.S, Braham. E, Oubiche. F, Mrad. K, Abbas. I, Barsaoui. S, Ben

Romdhane. K Clear-cell sarcoma of the kidney. Two pediatric cases.

*Ann Pathol* 2008 ; 28 : 36-40.

**14- Brichon.P,Bertrand.Y**

Lymphome de Burkitt révélé par invagination intestinale aigue

*Ann.chir.2001 ;126 :649-53*

**15- Mounir. L, Riadh. J, Manef.G**

Le néphrome mésoblastique congénital

*P.en Urol.2002 ;12 :663-665*

**16- BOULOT. P, PAGES. A, DECHAMP.S**

Néphrome mésoblastique Congénital (tumeur de Bolande) diagnostic prénatal.

*J. Gynécol.Obstet. Biol., Report 1989, 18, 1037-1040.*

**17- Touiti. D, Seket. B, Deligne. E, Badet. L, Colombel. MM, Dawahra. M, etal.**

Phéochromocytomes surrenaliens bilatéraux au coursde la maladie de von Hippel-Lindau.

*Ann Urol 2001 ;35 :323-8.*

**18- Dibi. A, Jabourika. F, Kissrab. M, Abouhafs. A, Kaddourib. K, Benhmamouchb. M. N,  
Bentahilaa. A**

Le phéochromocytome chez l'enfant à propos de 4 cas

*J. pedia.2012 ;25 :349-352*

**19- Rakototiana. A, Ramorasata. A. C, Rakoto-Ratsimba.H , Hunald. F.A,**

**Rajaobelison. T** Phéochromocytome révélé par un accident vasculaire cérébral  
chez unenfant

*A. Pedia.2008 ;15(10) 1531-1534*

20- Elmouhadi. S, Allali. N,Dafiri.R

Apport de l'imagerie dans le sarcome rénal à cellules claires chez l'enfant

*J.radiol.2006 ;87(10) :1545*

21- Kerdudo. C,Corradini. N, Michon. J, Leverger.G

Neuroblastome surrénalien bilatéral et syndrome de Pepper : à propos de quatre observations

*A. Pedia.2004 ;11(12) :1450-56*

22- RubieH.

Neuroblastome.

*EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2001,12p.*

23- <https://healthsciencetechnology.wikispaces.com/20142015+Neuroblasto>

ma24- Plantaz. D etal.

Syndrome opsoclonus-myoclonus associé au neuroblastome non métastatique.

Suivi à long terme. Étude de la Société française d'oncologie pédiatrique

*Archive de pédiatrie 2000 ; 7,621-8*

25- Valayer. J, Lemerle. J,

Gubler.JP Tumeurs durein

*EMC pediatrie 1980 ;4088d103 :45-57.*

26- CAMARA. C, KEITA. K, DIALLO.D

Aspects Epidémio-Cliniques du Néphroblastome dans le Service de  
Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré à (Propos de 30 Cas)

*Thèse de doctorat en médecine 2008*

27- Couanet. D, Valteau-

Couanet. D

Neuroblastome.

*EMC, pédiatrie,2006, 4-100-E-80,*

28- Delarue. A,Coze. C,Gorincour. G, Bouvier. C,

Murraciale. X Tumeurs du rein del'enfant.

*EMC, pédiatrie,4-088-D-10, 2007*

29- Lkhssassi.J

Profile épidémiologique, clinique et étiologiques des MAP de l'enfant.

*Thèse de de doctorat en médecine. N°167/13 Fès.*

30- Husain. K, Elizabeth. T, Demerdash. Z, Alexander.S

Mediastinal ganglioneuroblastoma-secreting vasoactive intestinal peptide causingsecretory  
diarrhea,

*Arab journal of gastroenterology 12 (2011) 106-108*

31- Delarue. A, Bergeron. C, Mechinaud-Lacroix. F, Coze. C, Raphael. M, Patte.C,

Lymphome non-Hodgkinien de l'enfant : prise en charge chirurgicale lors  
d'untableau abdominal révélateur.

*J. chirurgie 2008, 145 N° 5*

32- Sabine. S, Natacha. S, Hélène.M.

Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant.

*EMC – Gastro-entérologie. 1996 :1-0 [Article 9-044-I-10].*

33- Chastagner. P, Fournet. JC, Doz. F et

Gauthier. F Tumeurs du rein de l'enfant.

*EMC 4-088-D-10*

34- Brisse. H, Edeline. V, Michon. J et al.

Stratégie actuelle d'imagerie des neuroblastomes

*J Radiol 2001, 82 : 447-454*

35- Harouchi.A

Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne édition 2001.

36- Green. DM, Breslow. NE, Beckwith. JB, Norkool.P.

Screening of children with hemihypertrophy, aniridia and Beckwith-Wiedemann syndrome in patients with Wilm's tumor: a report from the National Wilms Tumor Study.

*Med Pediatr Oncol 1993 ;21 :188-192*

37- Andrews. M. W, Amparo.EG.

Wilms'tumor in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome : onset detected with 3- month serial sonography.

*AJR Am J Roentgenol 1993 ;160 :139-140.*

**38- Faiz. S, Pradeaux. P, Vallé. B, Biais. B**

Hémihyperplasie corporelle

Isolated hemihyperplasia *Ann. Fr. Med.*

*Urgence.20133:315*

**39- Neunschwander. S, Couanet. D, Leclere.J**

Tumeurs abdominales de l'enfant (foie et surrénales exclus).

*EMC RadiodiagnosticIV Appareil digestif 1991 ;33-489-D-10*

**40- Beierwaltes.WH.**

Adrenal scanning In : Textbook of Nuclear Medicine: Clinical applications.

*Rocha AFG Arbet JC édit Philadelphia 1979.*

**41- Beierwaltes.WH.**

Update on basic research and clinical experience with metaiodobenzylguanidine.

*Med Pediatr Oncol 1987 ;15 :163-169.*

**42- Lumbroso. JD, Guermazi. F, Hartmann. O, etal.**

Meta-iodobenzylguanidine (MIBG) scans in neuroblastoma: sensitivity and specificity, a review of 115 scans.

*Prog Clin Biol Res 1988 ;271 :689-705.*

**43- Boddaerta. N, Ribeiro. M.J**

La Tomographie par Emission de Positons (ou PET scan) en pédiatrie

*A. Pedia.2008 ;15(5) :711-12*

- 44- Coffin. A, Boulay-Coletta. I, Sebbag-Sfez. S,  
Zins. Z Radio-anatomie durétropéritoine.  
*J. Radio.2015 ;96(1) :44-59*
- 45- Lim. JH, Kim. B, Auh.YH.  
Anatomical communications of the per-renal space.  
*Br J Radiol 1998 ;71(844) :450-6.*
- 46- Gore. R, Balfe. D, Aizenstein. R, Silverman.PM.  
The great escape : interfascial decompression planes of the retroperito-neum.  
*AJR Am J Roentgenol 2000 ;175(2) :363-70.*
- 47- Merran.S  
Les espaces rétro-péritonéaux.  
*FCM.2008*
- 48- Meyer.MA  
Dynamic radiologic of abdomen : normale and anatomic pathologic anatomy4th edi. New  
York. Springer. 1994
- 49- Mindell.HJ, Mastromatteo. J, Dickey. K, Sturtevant. N, Shuman. W, Oliver. L, etal.  
Anatomic communications between the three retroperitoneal spaces: determination by CT-  
guided injections of contrast material in cadavers.  
*AJR Am J Roentgenol 1995 ;164(5) :1173-8.*
- 50- Frank. H. Netter,MD  
Atlas d'anatomie humaine3ème édition

51- Aloui-Kasbi. N, Felah. S, Bellagha. I,

Barsaoui. S Imagerie des tumeurs rénales

chez l'enfant

*J. pédiat. 2004 ;17 :34-40.*

52- Garel. L, Devred. P, Leclere.J.

Masses rétro-péritonéales-in « Échographie Pédiatrique ».

*Vigot: G. Kalifa ed; 1986. p.245-65.*

53- Lowe. LH, Isuani. BH, Heller. RM, et al.

Pediatric rénal masses : Wilms tumor and beyond.

*Radiographics 2000 ;20 :1585-603.*

54- Lonergan. GJ, Schwab.M, Suarez.S, Carlson.CL.

Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics 2002 ;22:911-34.*

55- Meyer. S, Harty. M, Khademian.Z.

Imaging of neuroblastoma and Wilms'tumor.

*Magn Reson Imaging Clin N Am 2002 ;10 :275-302*

56- Hirata.T, Tataru. H, Zaizen. Y, et al.

Role of ultrasound in managing neuroblastoma detected by mass screening : a proposed ultrasonographic grading for children with neuroblastoma.

*J Clin Ultrasound 1995 ;23 :305-13.*

- 57- **Berdon. WE, Ruzal-Shapiro. C, Abramson. SJ, Garvin.J.**  
The diagnosis of abdominal neuroblastoma: relative roles of ultrasonography, CT, and MRI.  
*Urol Radiol 1992 ;14 :252-62.*
- 58- **Moubachir. N, Naciri. C, Zerhouni. M, Ouzidane. L** Apport de l'imagerie dans le neuroblastome.  
*J.Radiol.2007 ;88(10) :1594*
- 59- **Hubert. Y, Xavier. M, Marc. D, Herve. V, Francois.V,**  
Résultats de la scintigraphie à la MIBG dans le neuroblastome de l'enfant.  
*J.Radiol.1987 ;14(2) :107-12*
- 60- **El Kababri. M, Khattab. M, El Khorassani. M, Hessissen. L, Kili. K, Nachef. N,Cherradi.N,** Sarcome rénal à cellules claires. À propos d'une série de 13 cas  
*Archives de pédiatrie 2004 ;11 :794-799.*
- 61- **Viart. L, Haraux. E, Blanpainc. S, Cordonnierd. C, Ricardb. J, Canarelli. JP,Buisson.P**  
Le néphrome mésoblastique congénital : diagnostic et prise en charge à partir d'un cas  
*P. en Urolo.2012 ;22 :189-91*
- 62- **Sahnoun. L, Ksia. L, Mansour. W. B, Hadhri. R, Mosbahi. S, Hammedi, Maazoun. K, Krichene.I**  
Trois observation de néphrome mésoblastique.  
*African.J. Urolo.2014 ;20 :161-64*
- 63- **Tricaud. E, Cornelis. F, Havez. M, Lippa. L, Hubrecht. R, Deminière. C, Grenier. N** Apport de l'IRM de diffusion dans le diagnostic de lymphome surrénalien unilatéral  
*J.Radiol.2010 ;91:1310-2*

- 64- Moumou. H, Ouahab. J, Benayada. B, Latib. R, Jroundi. L, Chami. L, Imagerie des lymphomes à localisation thoraco-abdominales *J.Radiol.2009 ;90(10):1556*
- 65- Squalli Houssaini. A, Dafiri.R.  
Tumeurs solides malignes du rein chez l'enfant : série de 64 cas.  
*J.radiol.2008 ;89 :1623.*
- 66- Togo.B. et al.  
Le néphroblastome à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré.  
*Carcinol Prot Afrique 2010 ;9(10) :8-11*
- 67- Park. J. R, Eggert. A, Caron.H.  
Neuroblastoma: Biology, Prognosis, and Treatment.  
*Pediatric Clinics of NorthAmerica 2008 ;55 :97-120.*
- 68- Jungman. L, Jakobsen. A, Behrendtz.M.  
Incidence and survival analyses in children with solid tumors diagnosed in Sweden between 1983 and 2007.  
*Acta Pediatr 2011 ;100 :750-757.*
- 69- Kacar A, Paker I, AkcorenZ.  
Solid tumors in Turkish children:a multicenter study. *World.Journal pediatr*2013 ;9(1) :25-31.

70- Ochicha. O, Gwarzo. A. K, Gwarzo.D.

Pediatric malignancies in Kano Northern Nigeria.

*World J Pediatr 2012 ;8(3) :235-239.*

71- Moujahid. R, Kisra.M.

Prises-en charge du Neuroblastome abdominal chez l'enfant 2011 (à propos de 145 cas).

*Thèse Doctorat médecine Fès ;2011 n°68*

72- Keikhaei. B, Pedram. M, Popak.B.

Signs and symptoms of Neuroblastoma.

*J. Medicine and Medical Sci 2012 ;3(4) :243-246.*

73- Vasudevan. V, Cheung. M.Yang. R.

Pediatric Solid Tumors and Second Malignancies: Characteristics and Survival Outcomes.

*Journal of Surgical Research 2010 ;160 :184-189.*

74- Patte. C, Brugières. L, Terrier- Lacombe. J,

Lymphomes malins non hodgkiniens

del'enfant

*Cancer de l'enfant Médecine-Sciences, Edition 2008 Flammarion.*

75- Bouabdallah. Y, Chorfi.H.

Le profil épidémiologique des tumeurs solides malignes de l'enfant (à propos de 43 cas).

*Thèse Doctorat médecine Fès ;2013 n°149*

**76- Moustapha. H, Chaachoue.H.**

Le néphroblastome : Aspects clinico-radiologiques histologiques thérapeutiques et évolutifs (à propos de 34 cas).

*Thèse Doctorat médecine Fès ;2014n°84.*

**77- M.Harif,**

Le cancer chez l'enfant : aspects pratiques. 2012 ; p98-100

**78- Argani. P, Perlman. EJ, Breslow. NE, etal.**

Clear cell sarcoma of the kidney : a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center.

*Ann J Surg Pathol 2000 ;24 :4-18.*

**79- Ying Zhuge. M.D, Michael. Cheung, etal.**

Pediatric Non- Wilms Renal Tumors: Subtypes, Survival, and Prognostic Indicators.

*Journal of Surgical Research 2010 ;163 :257-263.*

**80- Coze. C, Siles. S, Camilleri. S, Bernard. JL, Mundler.O.**

Apport de la scintigraphie à la méta-iodobenzylguanidine dans la prise en charge des neuroblastomes.

*Med Nucl 2001 ;25 :215-9*

**81- Garel L, Devred P, Leclere J.**

Masses rétropéritonéales-in « Echographie Pédiatrique ».

*Vigot G.kalifaed 1986:245-65.*

- 82- **Brisse. H. J, Smets. A, Kaste. S, Owens. C** Imaging in unilateral Wilmstumour.  
*Pediatr Radiol 2008 ;38 :18-29*
- 83- **Owens. C, Veys. A, Pritchard. J etal.**  
Role of chest computed tomography at diagnosis in the management of Wilms tumor : a study by the United Kingdom Children's Cancer Study Group.  
*J Clin Oncol 2002 ;20 :2768-2773*
- 84- **Moreira. C, Diagne-Akone.F**  
Le Traitement du néphroblastome en Afrique  
*A.Pedia. 2015,22 (5):67-68*
- 85- **Andon. A, Pein.F**  
*Le neuroblastome. 2004, P :6-7*
- 86- **Mezdar. A, Ait Saket. A, Essatara. Y etal**  
Sarcome à cellules claires du rein : À propos d'un cas chez un jeune de 17 ans  
*Can Urol Assoc J. 2014 ; 8 :5-6*
- 87- <http://www.cancer.ca/fr-ca/cancer-information/cancer-type/non-hodgkin-lymphoma-childhood/treatment/burkitt>
- 88- **Heidelberger K.P., Ritchey M.L., Dauser R.C., Mckeever P.E., BeckwithJ.B.** Congenital Mesoblastic Nephroma metastatic to the brain.  
*Cancer., 1993, 72, 2499-502*

89- deren.M,Leutchner.C

Prise en charge anesthésique de la surrenalectomie pourphéochromocytome

*Prat. Anesth.2012,16 :116-21*