

**PLACE DE L'IMAGERIE dans
LES TUMEURS
RETROPERITONEALES DE
L'ENFANT**

D Sirinelli CHU Tours

MASSES ABDOMINALES DE L'ENFANT

- **Découverte à la palpation**
- **Pathologies très diverses**
 - **en nature**
 - **en thérapeutique**
 - **en pronostic**

APPORT DE L'IMAGERIE

: le diagnostic

- **1) Confirmer l'existence d'une masse**
- **2) En préciser la nature tumorale versus malformative ou infectieuse**
- **3) En déterminer la localisation anatomique :**
 - **région anatomique**
 - **organe concerné**
- **4) En analyser la structure**

APPORT DE L'IMAGERIE :

le bilan

- **5) En définir la taille et l'extension**
- **6) Chercher des signes associés**
- **7) En guider la ponction**
- **8) En surveiller l'évolution**

IMAGERIE

- **Efficace**
- **Fiabile**
- **Accessibile**
- **Reproductible**
- **Rapide**

IMAGERIE DE BASE

- **ECHOGRAPHIE**
- **RADIOLOGIE CONVENTIONNELLE ?**
 - **ASP** : face et profil
 - +/- opacification urinaire

TDM ou/et IRM systématiques

- **DOUTE DIAGNOSTIQUE**
- **BILAN D'EXTENSION PRE-OPERATOIRE**

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE : CONFRONTATION

- **Clinique et épidémiologie**
- **Imagerie**
 - simple (echo - asp)
 - Par coupe : TDM / IRM
- **Marqueurs biologiques**

MARQUEURS BIOLOGIQUES URINAIRES ET SANGUINS

- Catécholamines urinaires et dérivés
- α foetoprotéine
- β HCG

Biologie

- **Biologie moléculaire :**
 - Identification par des anticorps de protéines produites par les cellules tumorales
- **Etude du génome des cellules tumorales**
 - Compréhension de la genèse tumorale
 - **Identification de certaines tumeurs**
 - Sarcomes tissus mous PNET, Ewing
 - Incidences thérapeutiques et **pronostiques :**
 - neuroblastome

A.S.P.

- Informations **topographiques**
 - Refoulement des anses digestives
 - Etude des structures parietales
 - Psoas et lignes para-vertébrales
 - **atteinte osseuse**



- **Présence de calcifications**

UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE ?

**doute sur une localisation retro-peritoneale
supplannée par TDM/IRM**

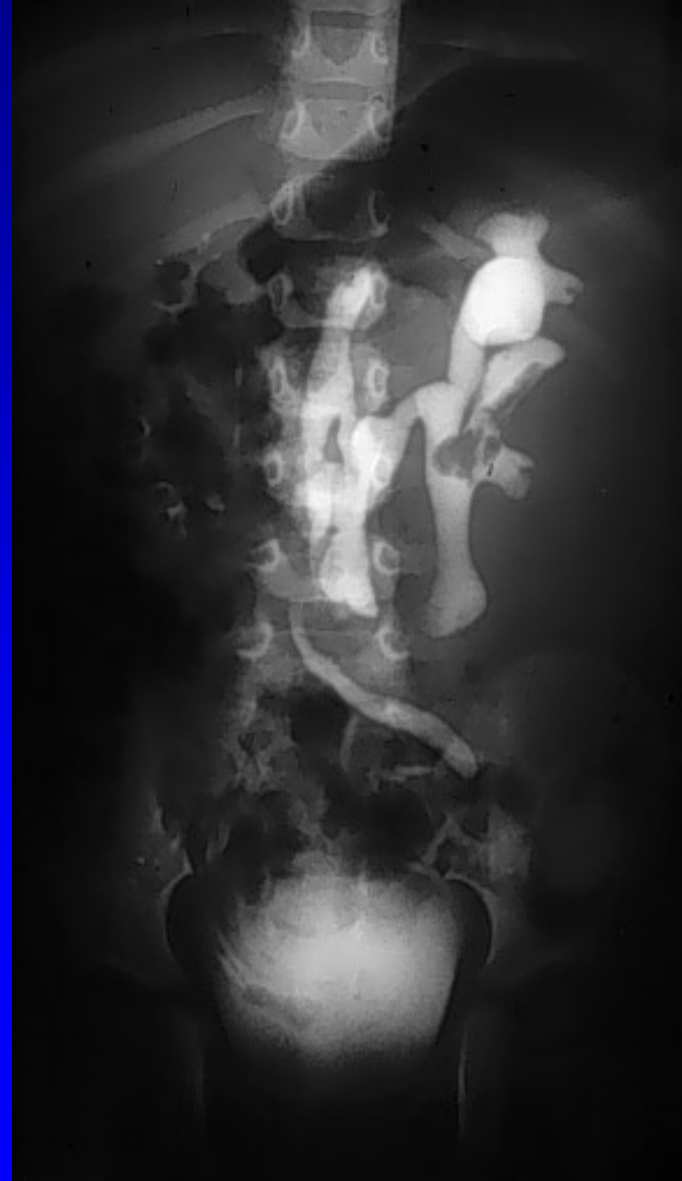
- *Toute modification du haut appareil urinaire
signe une atteinte retro-péritonéale*
- *Toute désorganisation des cavités
pyélocalicielles signe une atteinte rénale*

Sémiologie valable en écho ou TDM

Toute modification du haut appareil urinaire signe une atteinte retro-péritonéale



*Toute désorganisation des cavités
pyélocalicielles signe une atteinte rénale*



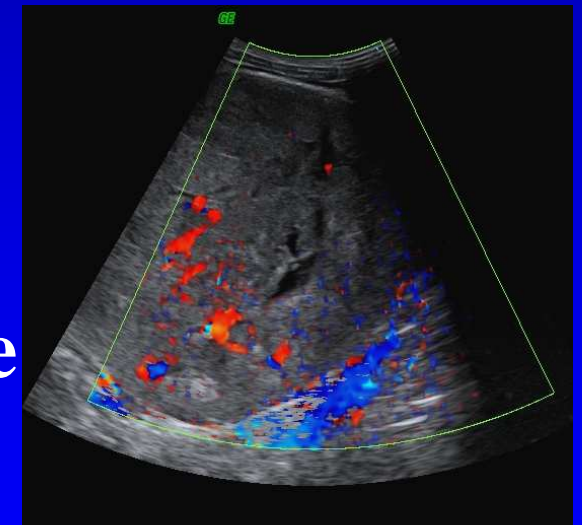
ECHOGRAPHIE BIDIMENTIONNELLE

- Très **performante** en pédiatrie
 - 5 ou 10 Mhz
 - patience
- Exploration de tout l'abdomen
- Informations anatomiques +++
- **Echoscopie : mobilité des organes**
- opérateur-dépendant

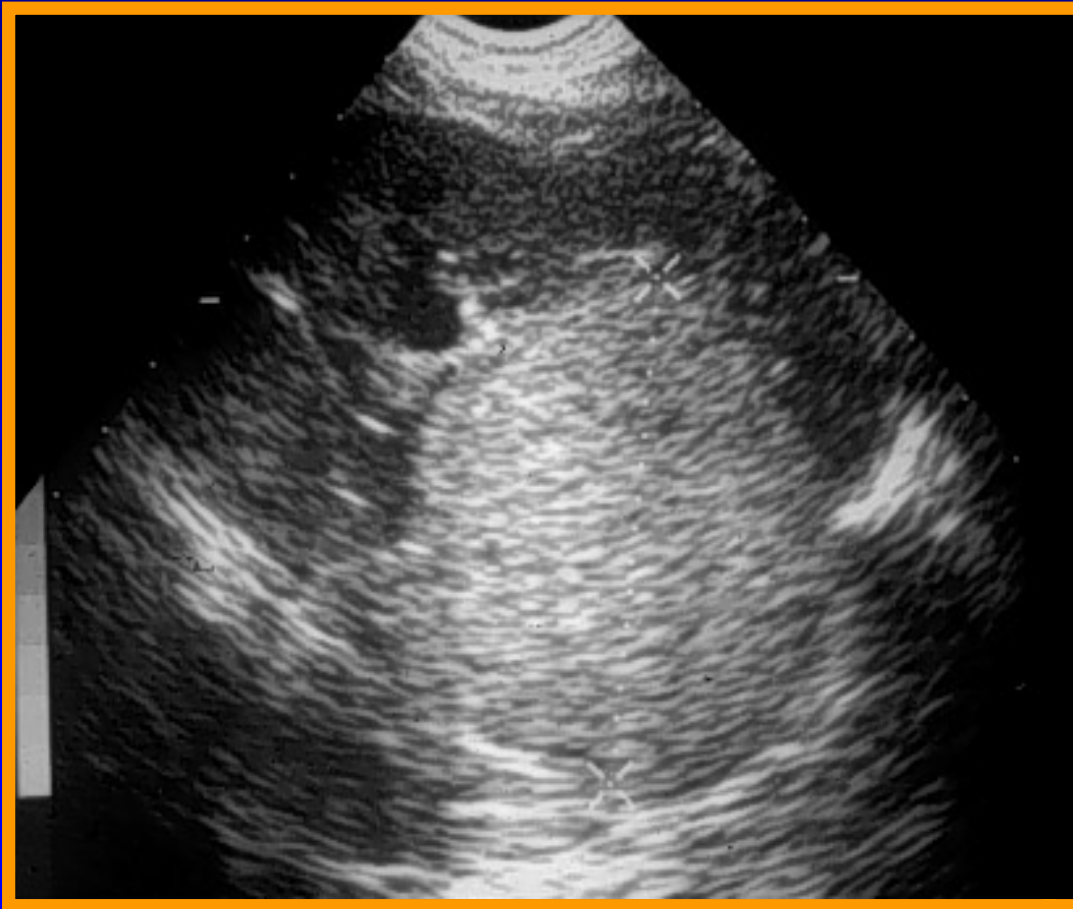
ECHOGRAPHIE

INFORMATIONS TOPOGRAPHIQUES

- **Continuité de la tumeur avec l'organe cible**
 - continuité tissulaire
 - modification de la vascularisation
 - vascularisation commune
- **Attention! :**
 - volume tumoral important
 - extension à des organes de voisinage
 - organe cible mobile

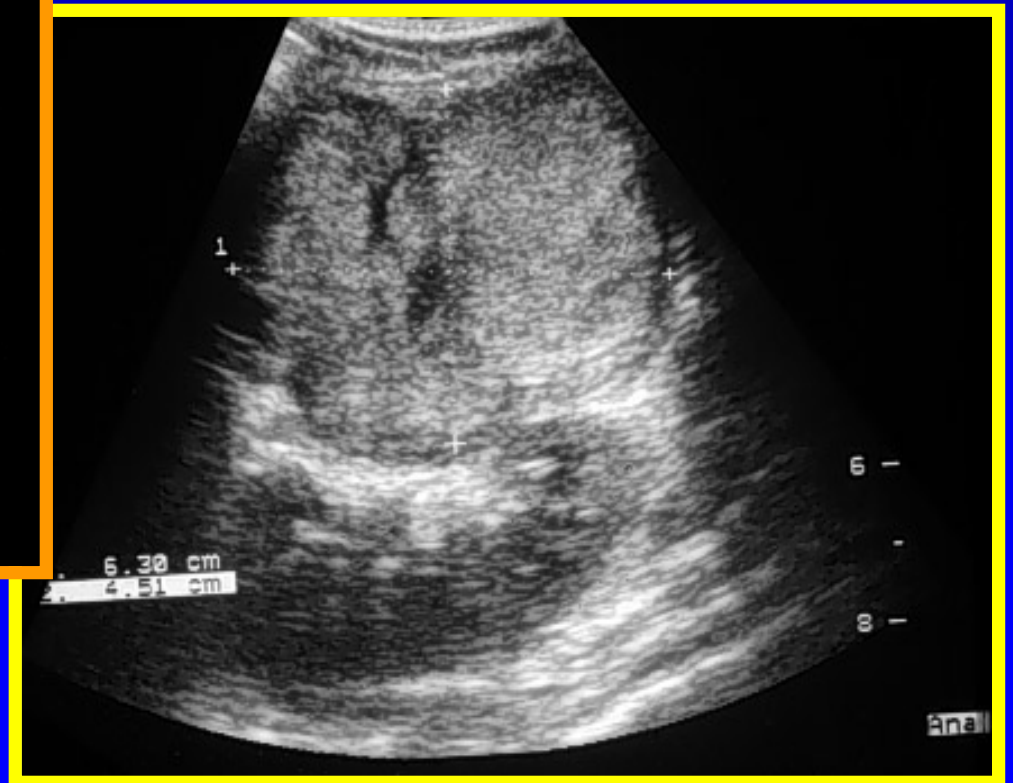


Echo : topographie intra ranale?

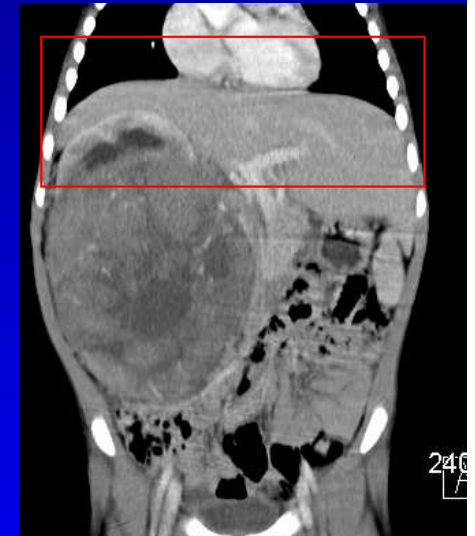


sinus

Exo-rénale

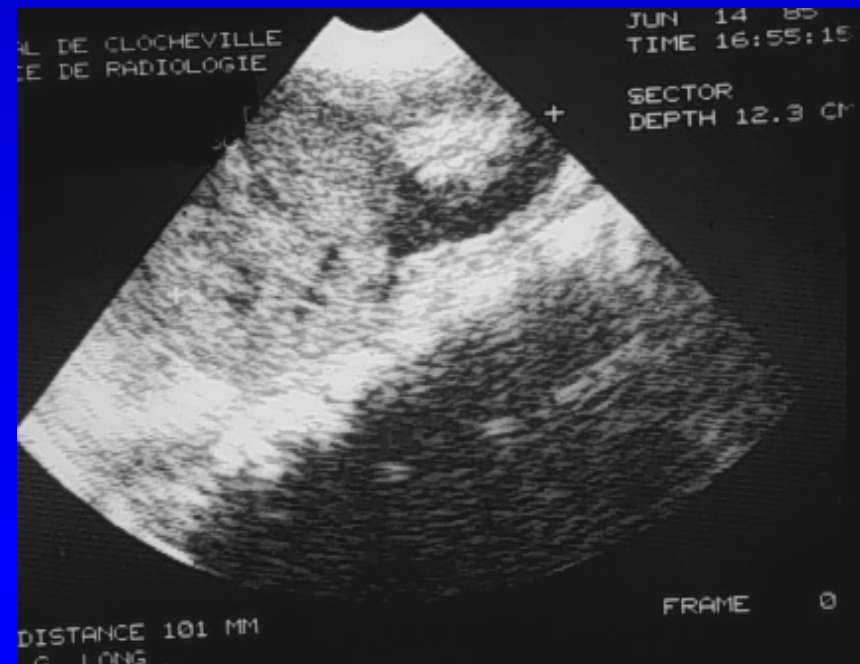
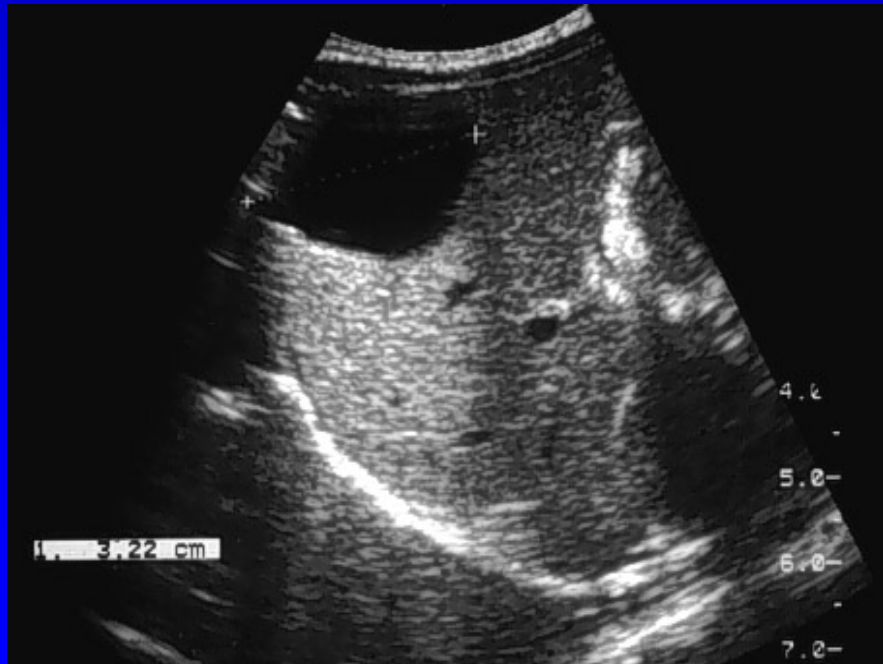


Organe cible ?



NATURE TISSULAIRE

- **Homogène / hétérogène**
- **Echogénicité ?**
 - anéchogène : liquidienne
 - échogène : tissulaire
 - mixte : composante pluritissulaire ou nécrose ?

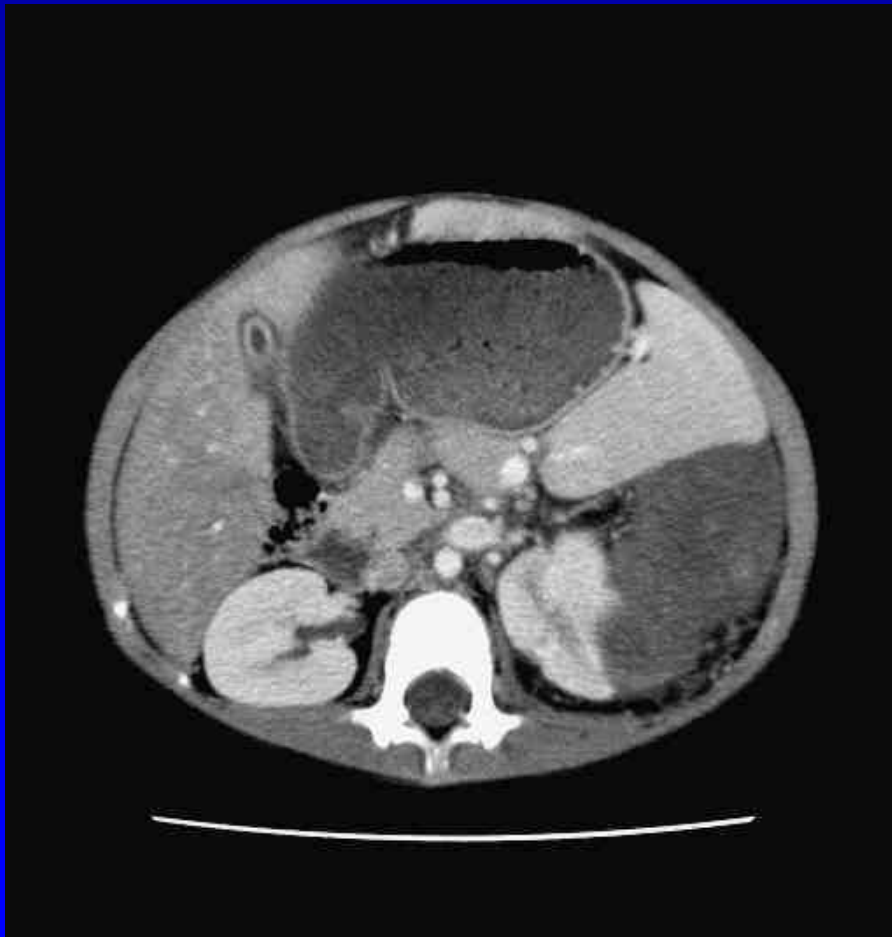


Les autres explorations IRM OU SCANNER , MN

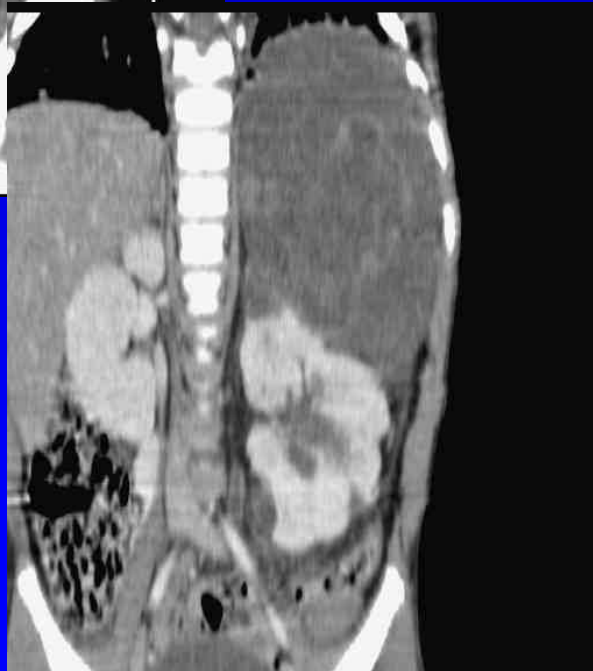
- **Adénopathies retro - péritonéales**
- **Rapports vasculaires**
- **Composantes tissulaires particulières**
- **Extension intra rachidienne**
- **métastases**

TDM

- Acquisition volumique rapide
- Lésion initiale et métastases pulmonaires

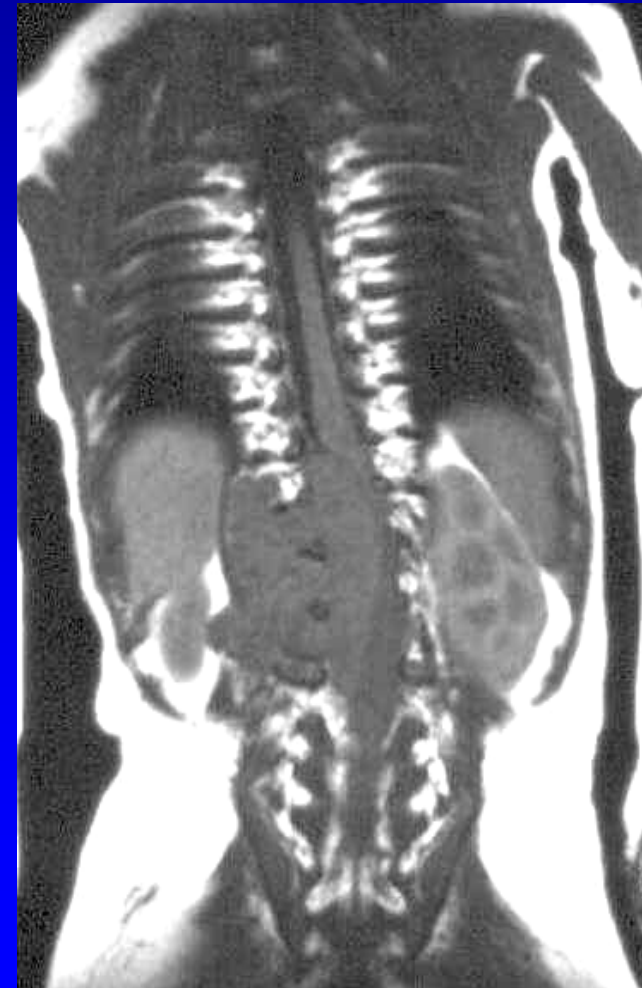
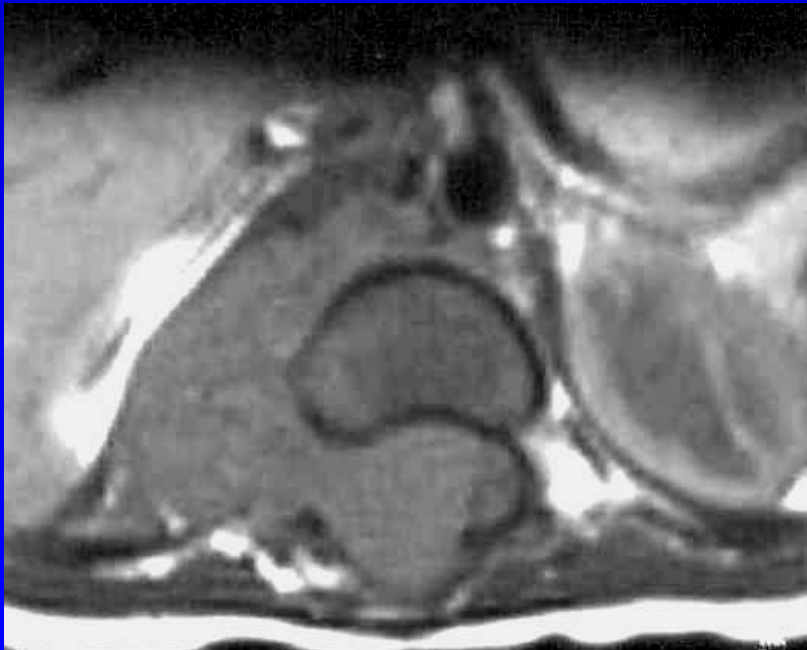


Acquisition volumique



IRM

- **Bilan d'extension :**
 - canal rachidien, rapports vasculaires
- **Difficultés techniques :**
 - artefacts de mouvement,
 - sédation ?



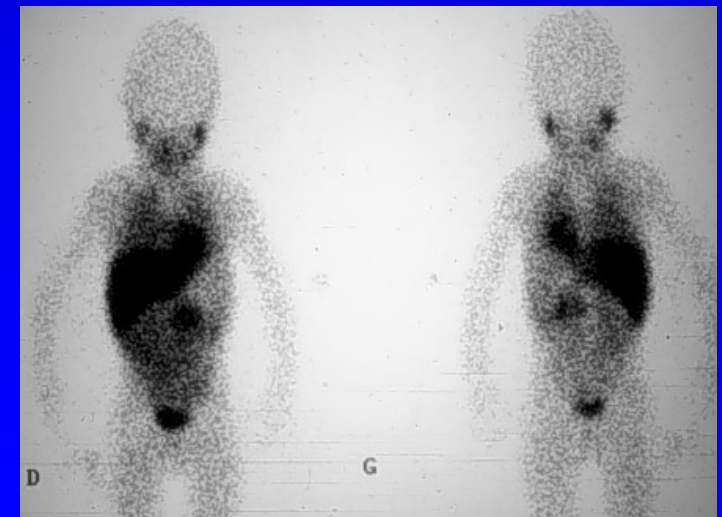
IRM

- Toujours injectée



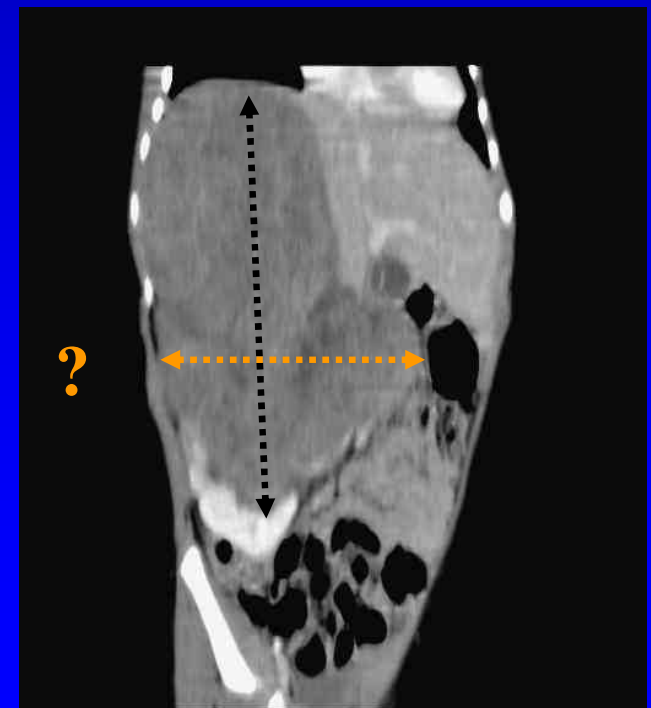
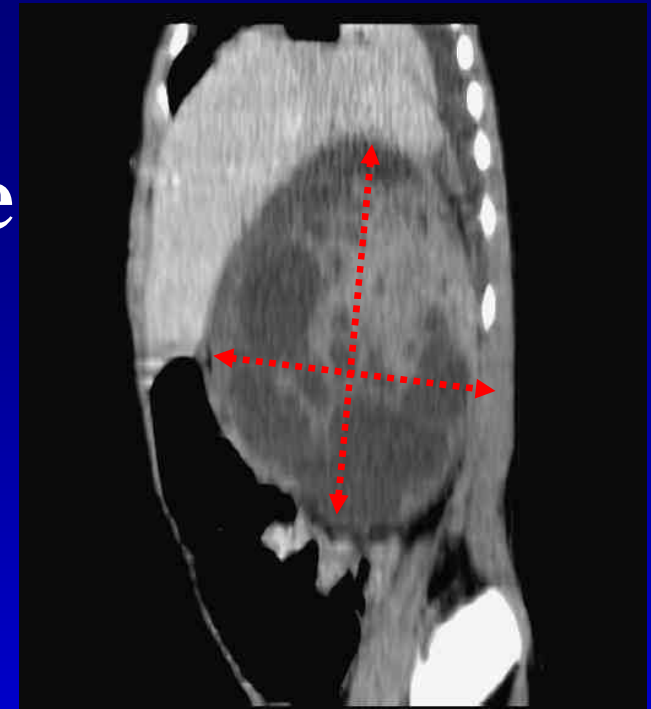
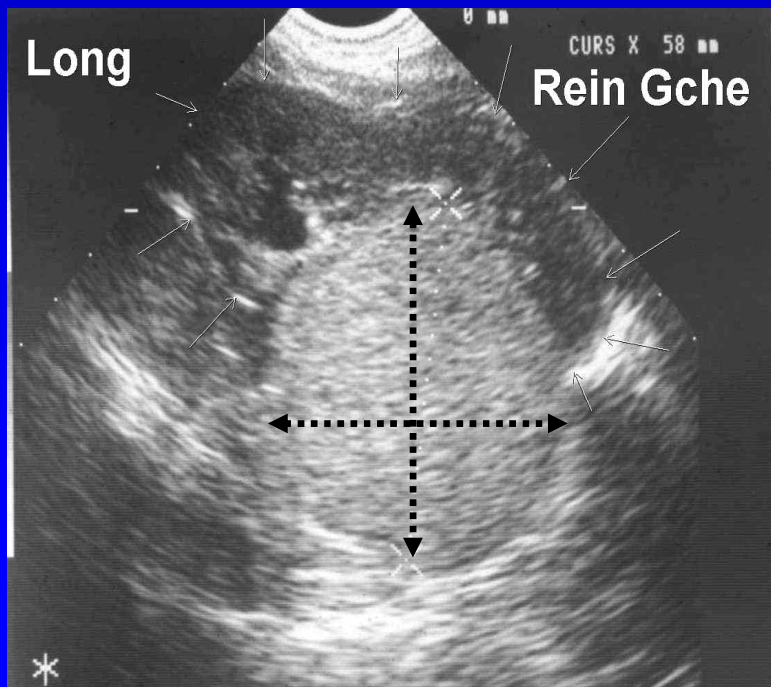
SCINTIGRAPHIE

- **TECHNETIUM**
 - **Hyperfixation: métastases osseuses**
 - **Non spécifique**
 - **Neuroblastome / T à cel claires**
- **M.I.B.G.**
 - **précurseur catécholamines**
 - **T de la crête neurale**
- **PETscan ?**



BIOMETRIE

- Dans les trois plan de l'espace
- Plus grand diamètre
- Difficultés
 - masses polylobées
 - Composantes kystiques



DEMARCHE DIAGNOSTIQUE:

TOPOGRAPHIE

- **Retroperitoneale**
 - intra-rénale
 - extra-rénale
- **Intraperitoneale :**
 - organe plein
 - tube digestif
 - mésentère

NATURE TISSULAIRE

- masse charnue
- masse liquidienne
- masse mixte

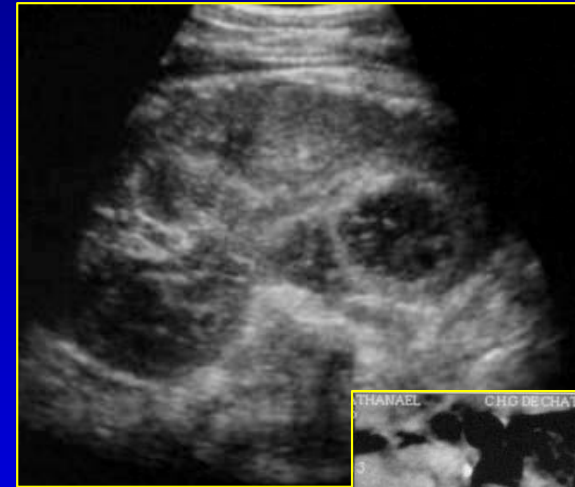
MASSE RETROPERITONEALE INTRARENALE LIQUIDIENNE

- **Malformative**
 - double système excréteur obstructif
- **Kystique**
 - kyste solitaire (polaire supérieur)
 - maladies kystiques



MASSE RETROPERITONEALE INTRARENALE CHARNUE

- **TUMORALE**
 - **Néphroblastome**
 - **Hamartome de Bollande**
 - **Lymphome**
- **NON TUMORALE**
 - **Abcès**
 - **Hypertrophie d'une colonne de Bertin**



NEPHROBLASTOME : WILMS

- 8 % des tumeurs solides de l'enfant
- 95 % des tumeurs solides du rein de l'enfant
- Précoces : 90 % entre 1 et 6 ans
- Terrain
 - Aniridie, Drasch
 - Hémihypertrophie, Beckwith Wiedemann
- Mode de révélation :
 - masse palpée +++
 - hématurie : rare

NEPHROBLASTOME

- **Formes bilatérales**
 - 5 %, d'emblée ou secondaire
 - Néphroblastomatose
- **Extension de contiguïté**
 - parenchyme, cavités, capsule
 - **veine rénale**, VCI, Oreillette
 - adénopathies pédiculaires
- **Métastases pulmonaires**
 - Les plus fréquentes
 - Précoces : dans les 2 ans

NEPHROBLASTOME

- **Traitement**
 - chirurgie : néphrectomie
 - encadrée par chimiothérapie
- **Bon pronostic : 90 % de survie**
- **complications**
 - Rupture
 - Métastases pulmonaires
 - Récidive locale : rare, pédiculaire
 - Localisation controlatérale

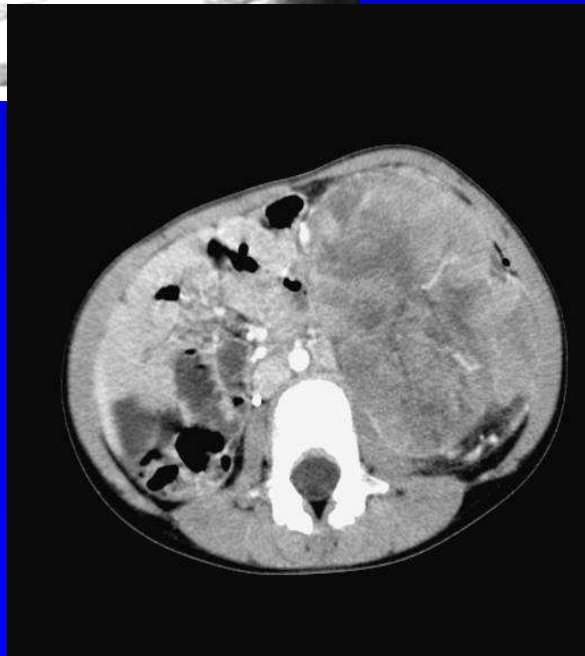
NEPHROBLASTOME :

Imagerie

- **Masse intra-renal**
- **Bien limitée**
- **Échogène / hétérogène**
 - Plages de nécrose
 - rarement calcifiée
- **Adénopathies hilaires**
- **Extension veineuse**
- **Étude controlatérale +++**

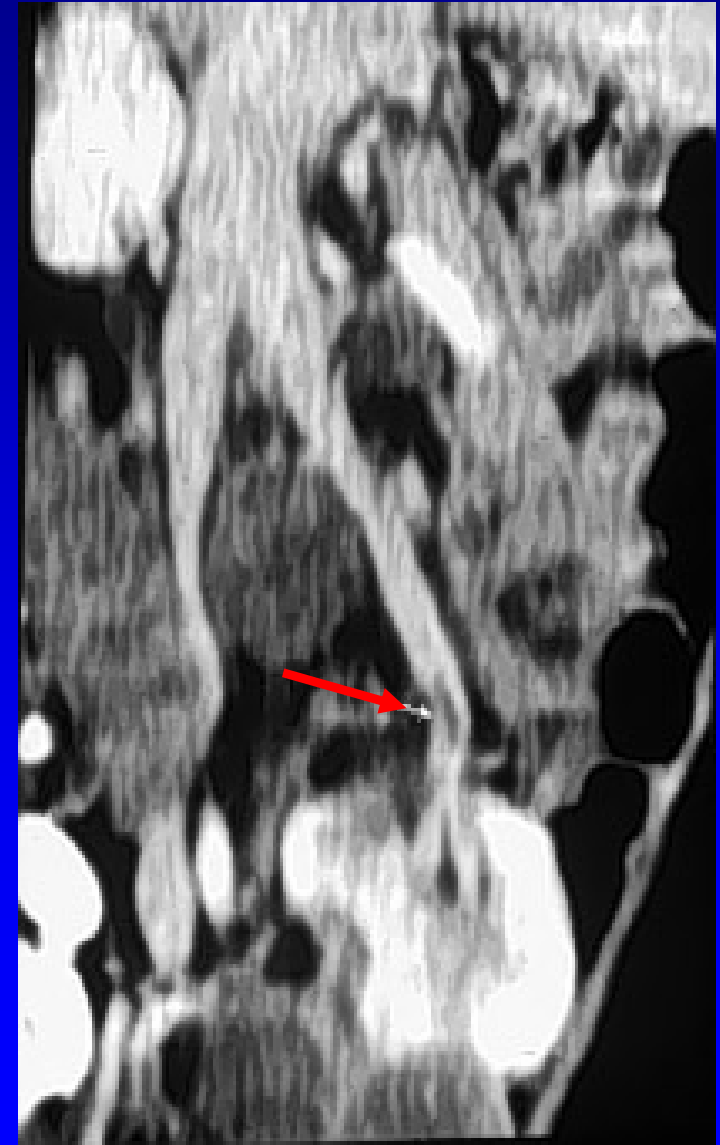
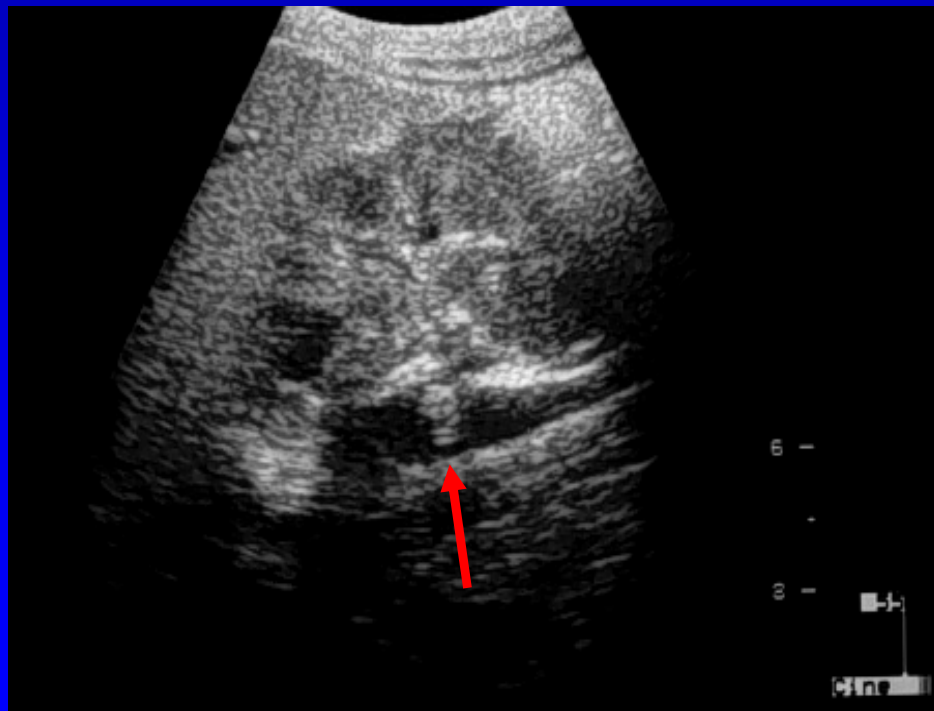






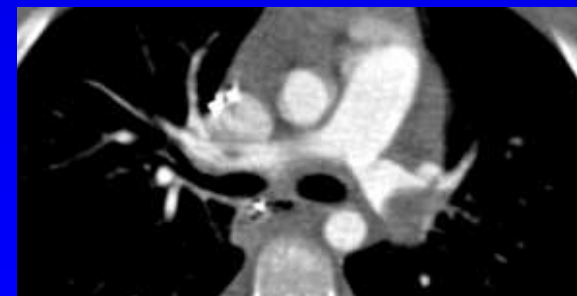
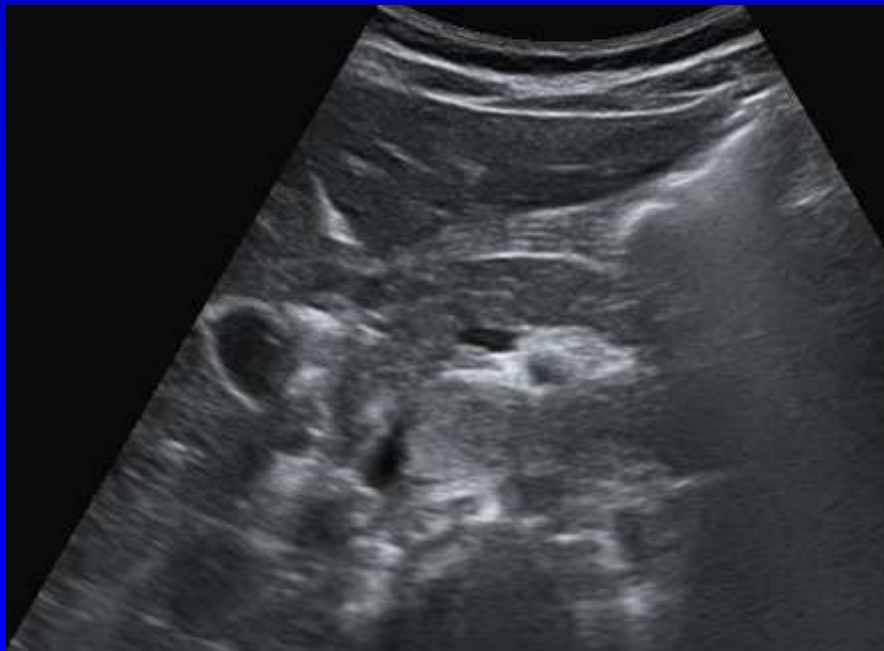
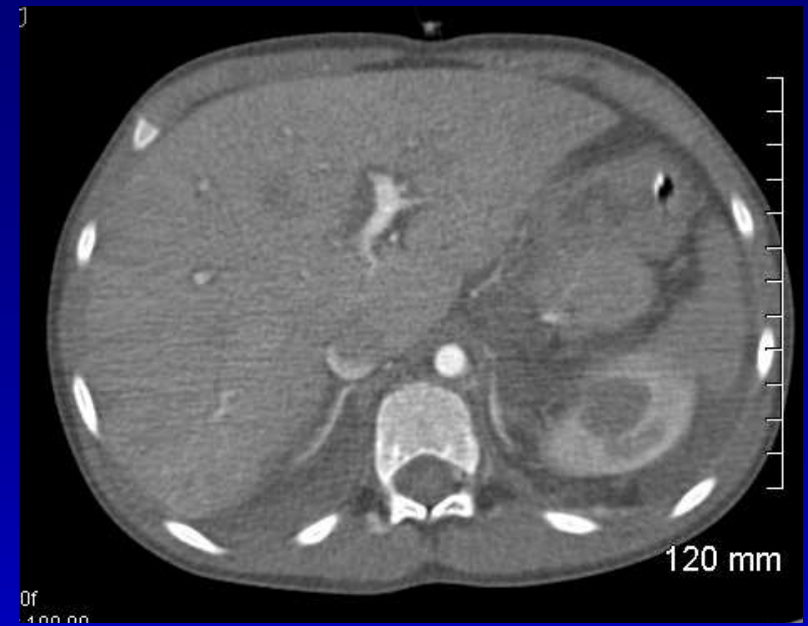
Thrombus veineux

- Veine rénale
- VCI
- Oreillette





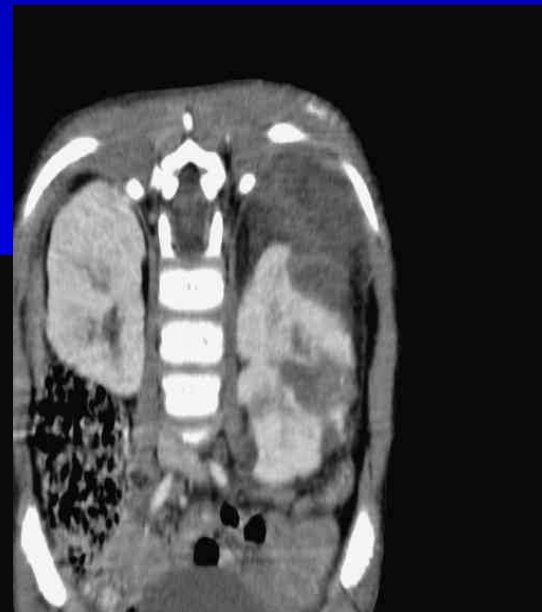
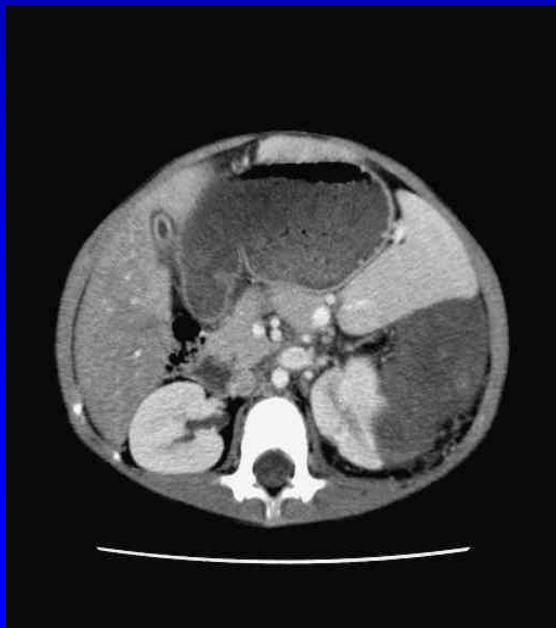
Thrombose veine rénale G
VCI indemne



5 jours plus tard

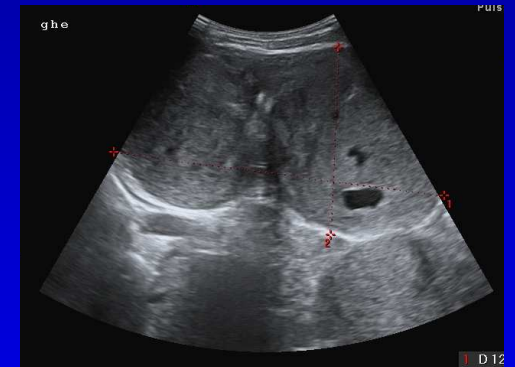
Nephroblastome multifocal

- Uni ou bilatéral
- Terrain prédisposant : **nephroblastomatose ?**
- Dc différentiel : **LYMPHOME**



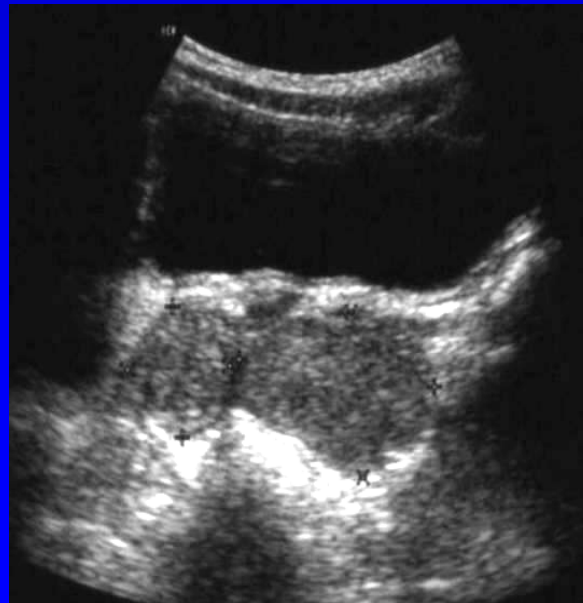
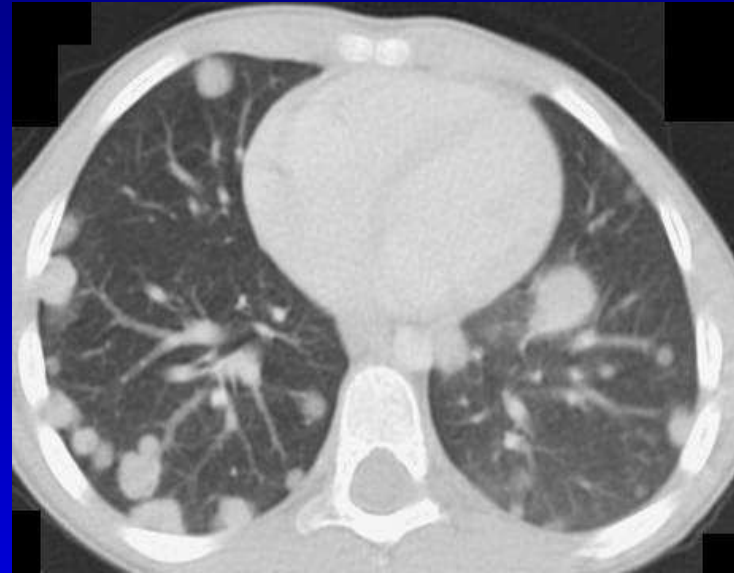
nephroblastomatose

- Résidus néphrogeniques blastémateux
- Bilatéral synchrone la majorité
- Potentiel évolutif des îlots ??
- Bilan des lésions
- Attitude thérapeutique ?
- surveillance



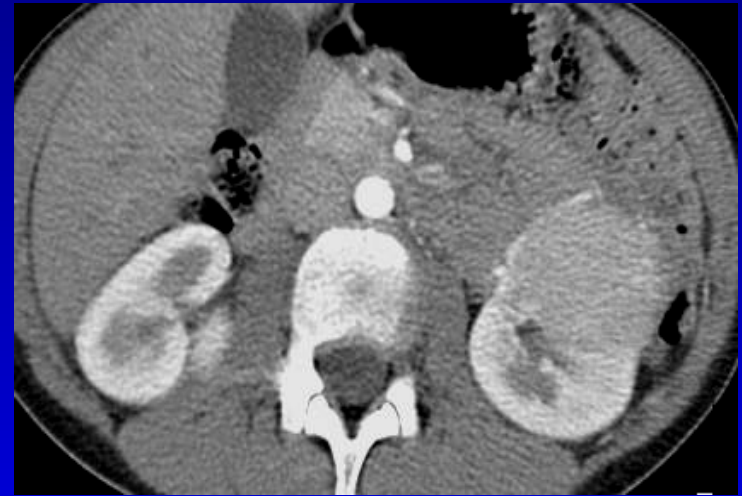
MÉTASTASES

- **Pulmonaires**
 - dans les 2 ans
 - TDM systématique ?
- **Péritonéales : rupture**



Tumeur charnue intra-rénale = NEPHROBLASTOME

**PRUDENCE ,
ENVISAGER LA BIOPSIE SI :**



- Premier trimestre (Bollande) ou après 12 ans
- métastases osseuses (neuro, T cel. Claires)
- bilatéralité d'emblée (lymphome)
- contexte fébrile (abcès)
- Non réponse aux premières cures de chimio

AUTRES TUMEURS RENALES

- T du blastème rénal :
 - **Hamartome de Bolland**
 - Kyste multi-loculaire
 - Sarcome à cellules claires
- Adenocarcinome
- **Lymphome**

HAMARTOME DE BOLLANDE

- Benin
- **T. néonatale rénale solide la plus fréquente**
- **Imagerie non spécifique :**
 - masse échogène
 - homogène
 - intrarénale
- **Traitement : chirurgie isolée**
 - Chirurgie première de toute tumeur charnue du premier semestre



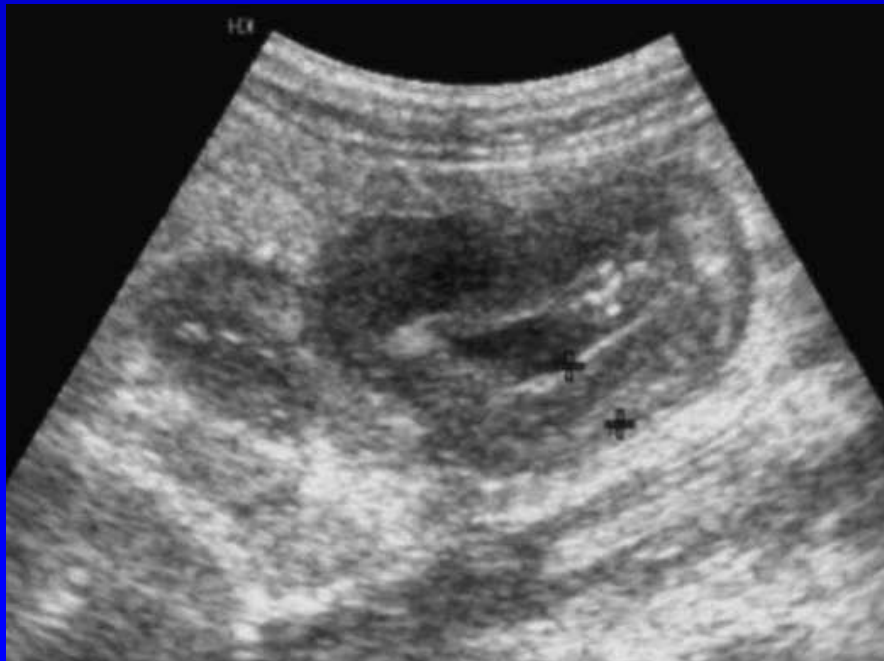
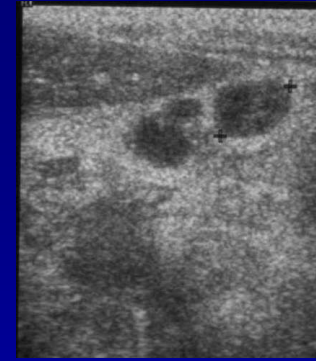
Lymphome : localisations

- **Ganglionnaires :**
 - quasi-constantes
 - superficielles et profondes
 - permettent le diagnostic
- **Viscerales**
 - le plus souvent multiples
 - **tumeur isolée : diagnostic difficile**
- **Serite : plèvre, péritoine**
 - **ponction**

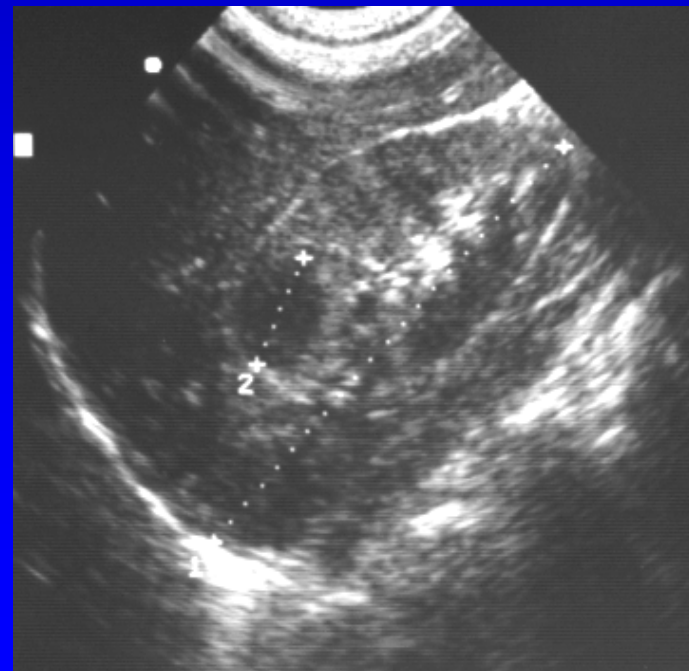
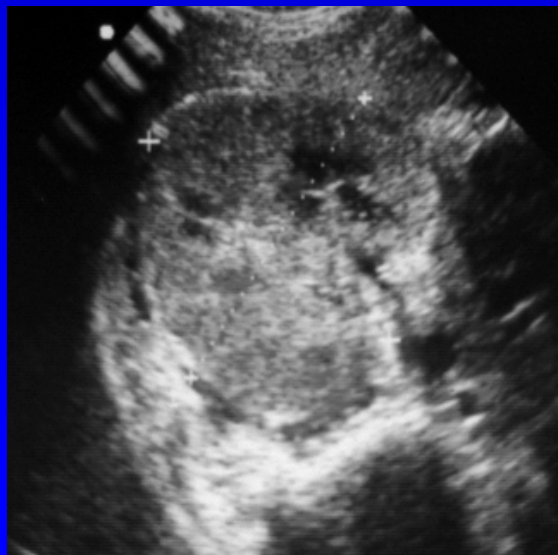
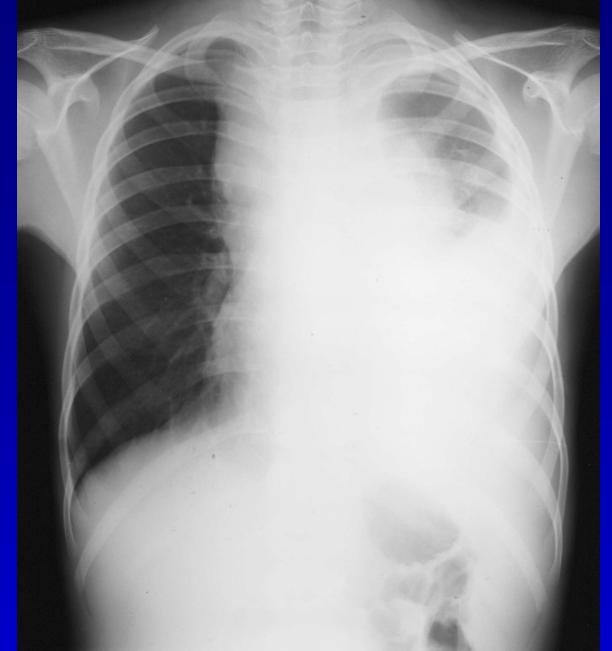


lymphome

- Infiltrat pariétal
- asymétrique
- Hypoéchogène
- Adenopathies
- ascite



LYMPHOME



MASSE RETROPERITONEALE EXTRARENALE CHARNUE

- **TUMEURS DE LA CRETE NEURALE**
- **Hématome SR**
- **Tératome**
- **Extension de tumeurs pariétales**
 - **Ewing**
 - **PNET**
 - **rhabdomyosarcome**

NEUROBLASTOME

- **T. la plus fréquente** de l'enfant (hors SNC)
- Terrain favorisant :
 - neurofibromatose
- Tumeur de la crête neurale
 - SR, perirachidien et perivasculaire
 - **Différenciation variable**, possibilité de maturation
 - 2/3 rétropéritonéales, essentiellement SR
- Facteur pronostique biologique
 - Amplification de l'oncogène N-myc (> 10 copies)
 - anticorps anti protéines

NEUROBLASTOME

- **Adénopathies**
 - Infiltrat perivasculaire
 - **Opérabilité ?**
- **Extension endocanalaire**
- **Métastases osseuses et médullaires**
- **Marqueurs biologiques (95%)**
- **Survie ?**
 - **90 % avant 2 ans**
 - **50 % avant 6 ans**

Facteurs pronostics

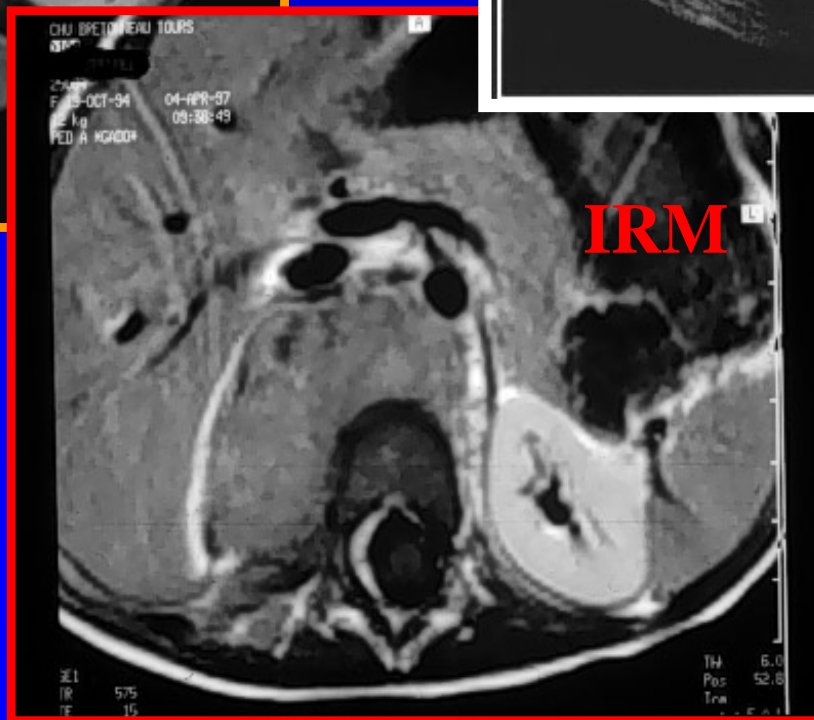
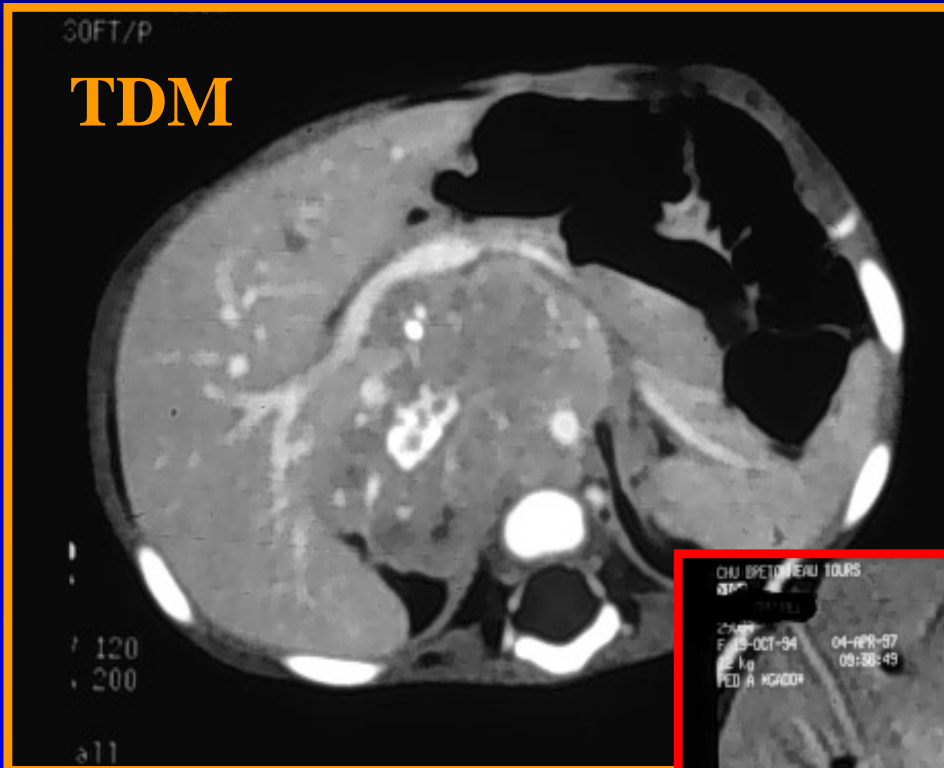
	AGE > 12 mois
Facteurs MAJEURS	Stade
péjoratifs	Amplification N-myc
	Ploidie (2N, 4N)
	LDH sérique
	ferritinémie
	NSE
Autres	Dopamine urinaire
	HVA/VMA > 2
	gain 17q
	délétion 1p
	Trk-A
	gène MDR1
	CD44
	site métastatique

NEUROBLASTOME : IMAGERIE

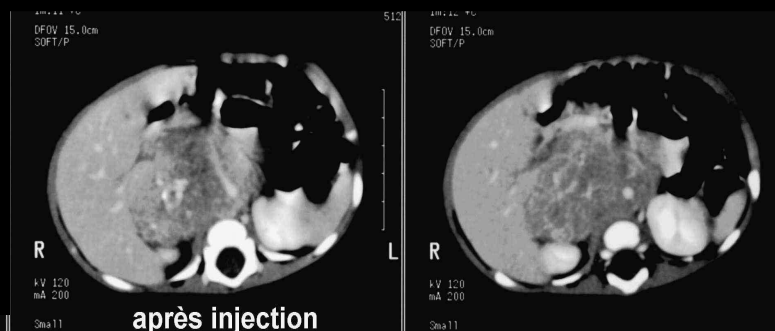
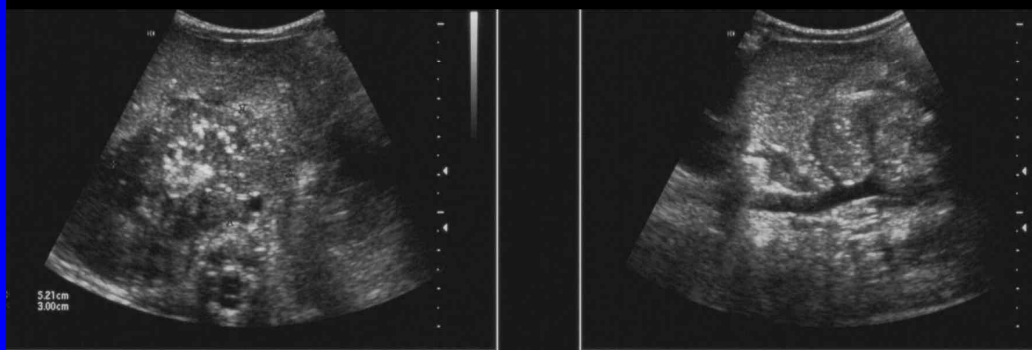
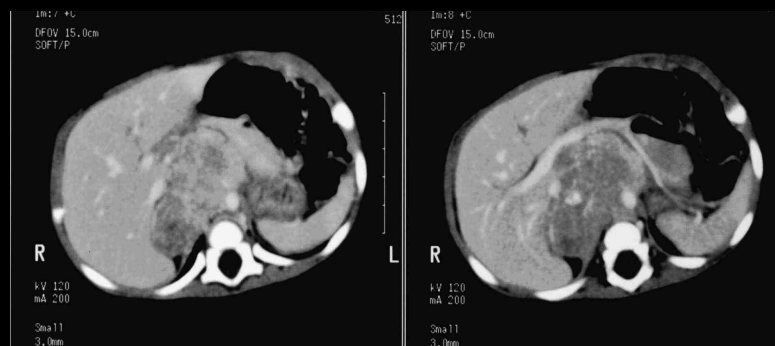
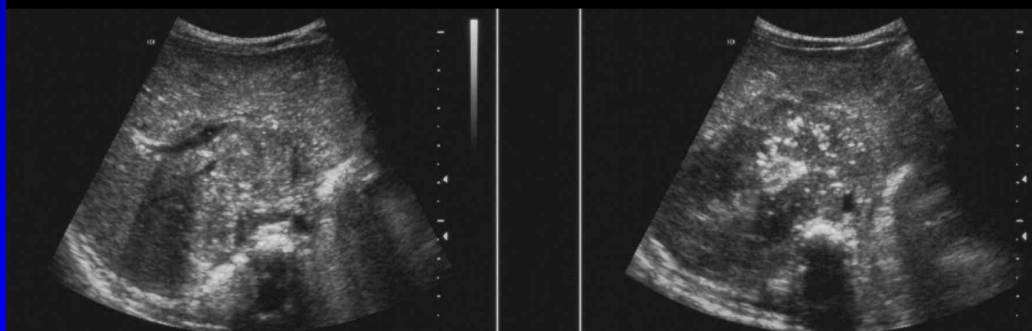
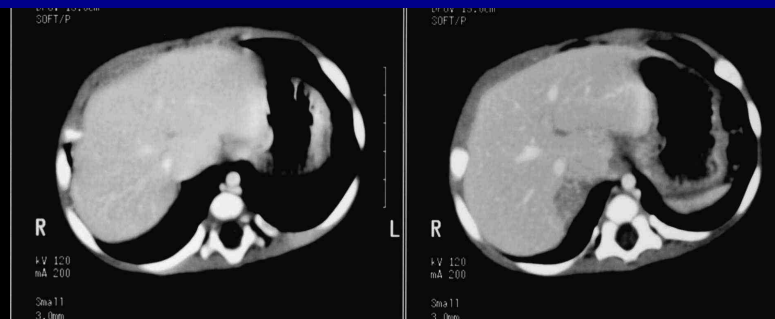
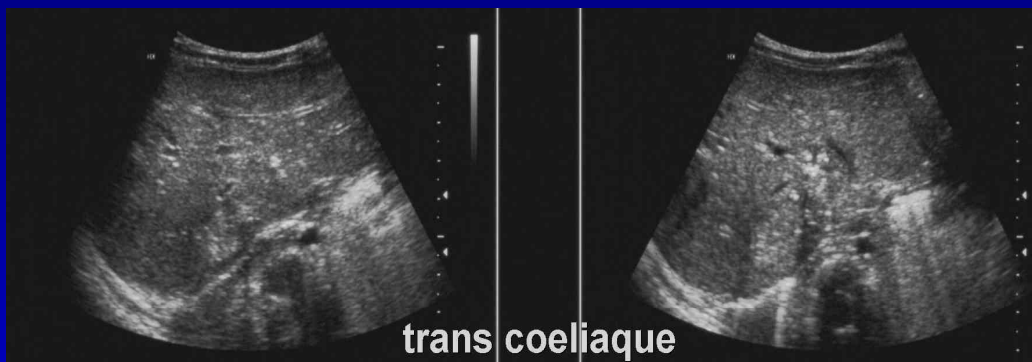
- Masse retro-péritonéale
 - hétérogène
 - **calcifications**
- **SR**, médiane, sous-rénale
- refoule et envahit les organes de voisinage
 - rein ++, pancréas, foie



Imagerie du neuroblastome



T. hétérogène perivasculaire



Rapports vasculaires

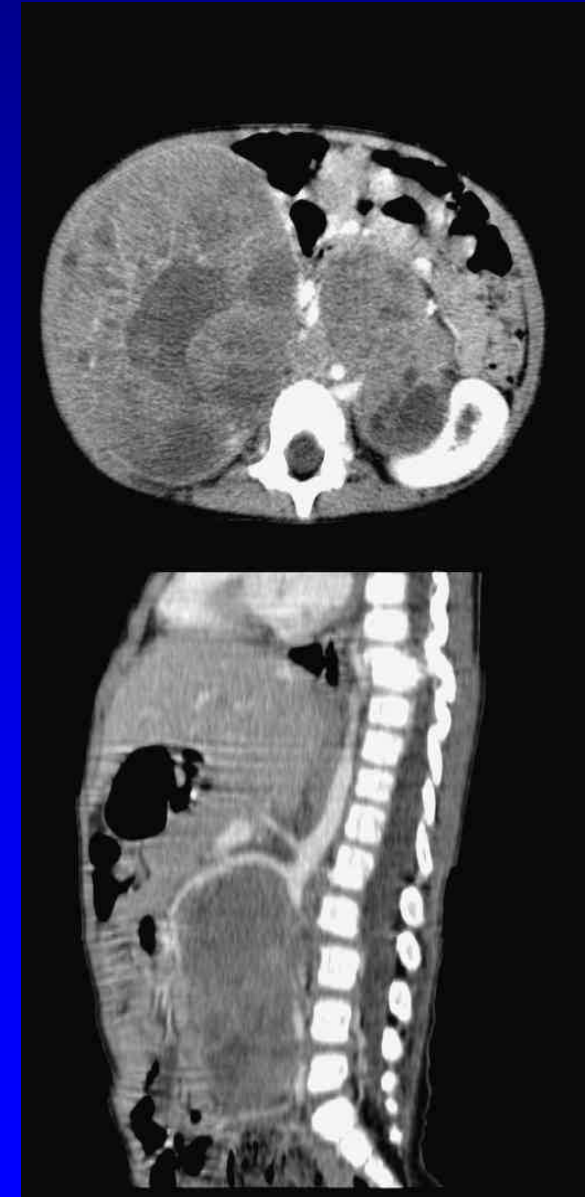


Rapports vasculaires



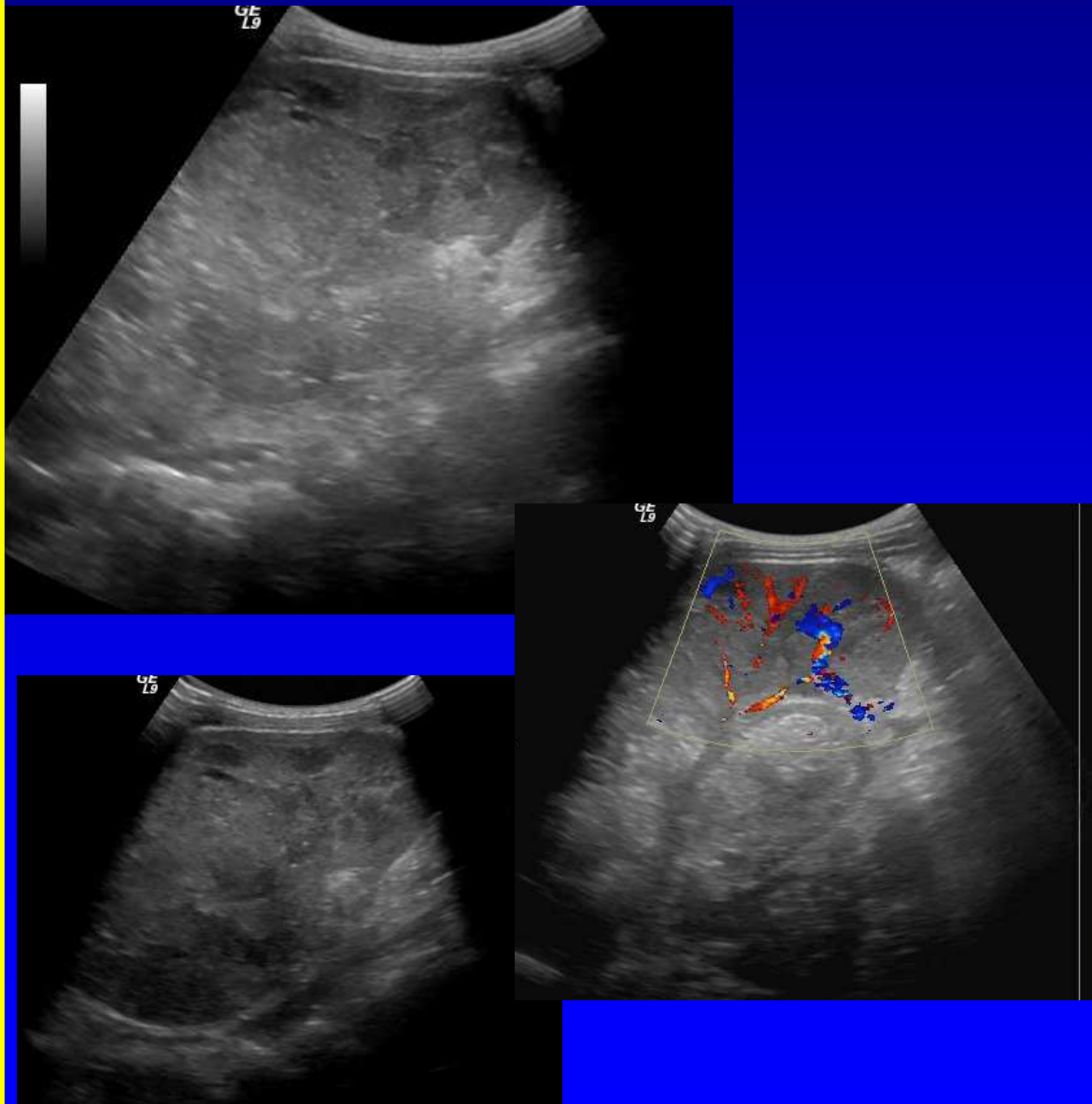
ADENOPATHIES ET RAPPORTS VASCULAIRES

- Indissociables de la tumeur
- Extension :
 - ligne médiane
 - endocanalaire
 - infra médiastinal postérieur
 - Refoulent et engainent les vaisseaux
 - VCI : retrocaves +++
 - aorte
 - artères rénales et digestives
 - Pas de thrombose
- Opérabilité ?

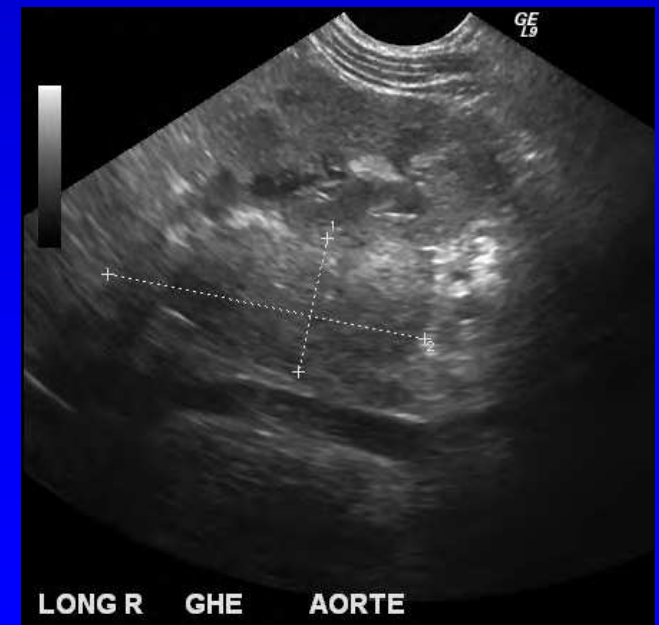
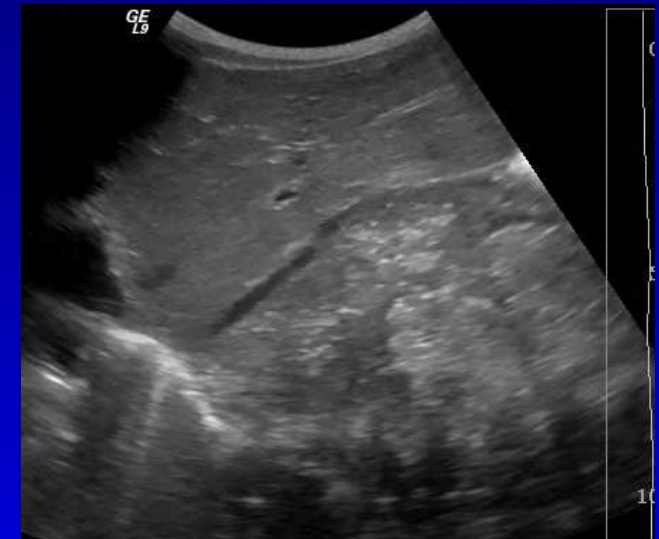


Masse du flanc droit

Envahissant le rein droit

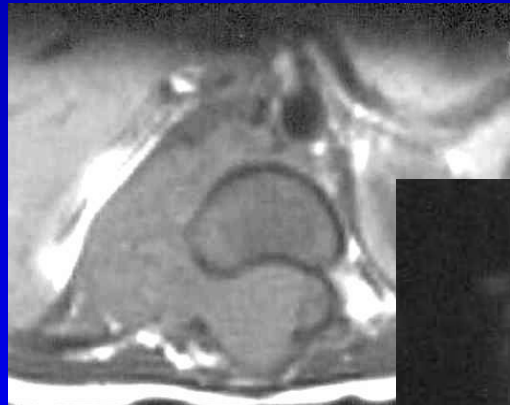


Mais.....



Atteinte endocanalaire non vue en échographie

- Avec ou sans signes neurologiques
- IRM systématiques ?
- Intervention ?



Avant



Après



chimiothérapie

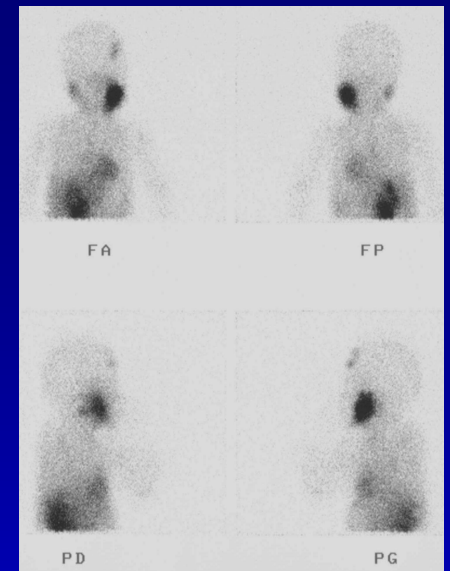
métastases

- **Hépatiques :**

- Unique : rare
- Multiples : Pepper
 - néonatales
 - Pronostic ?

- **Osseuses**

- Fréquentes
- Révélatrices
- 2 entités
 - Infiltrat médullaire
 - Vrai métastase



Étude génétiques de la tumeur

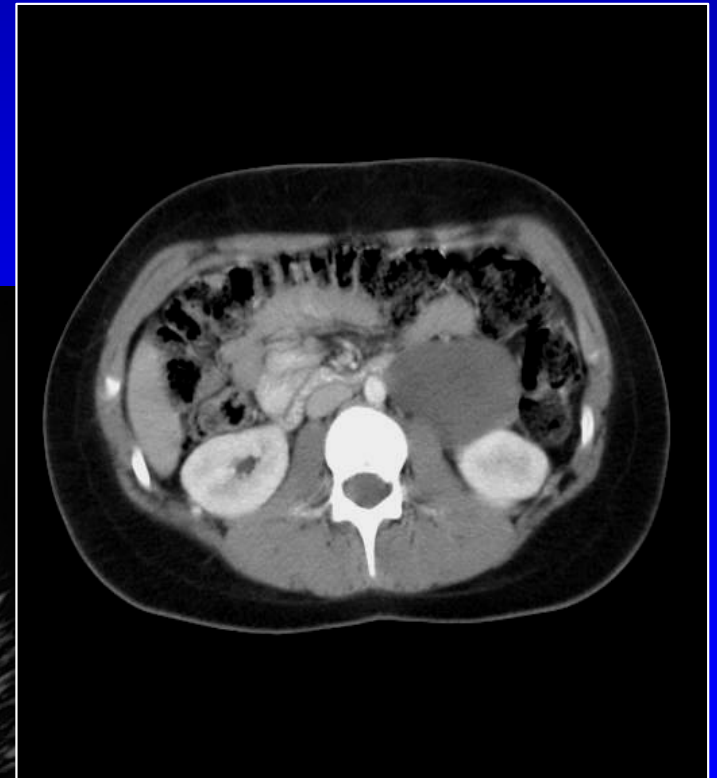
	I	II
Ploidie	3N	2N
NMYC amplifié	-	+
Délétion 1p	-	+
Gain 17 q	-	+
Stades	I, II, IVS	IV et autres
Survie	> 90%	5%

Nécessité d'une ponction biopsie prethérapeutique

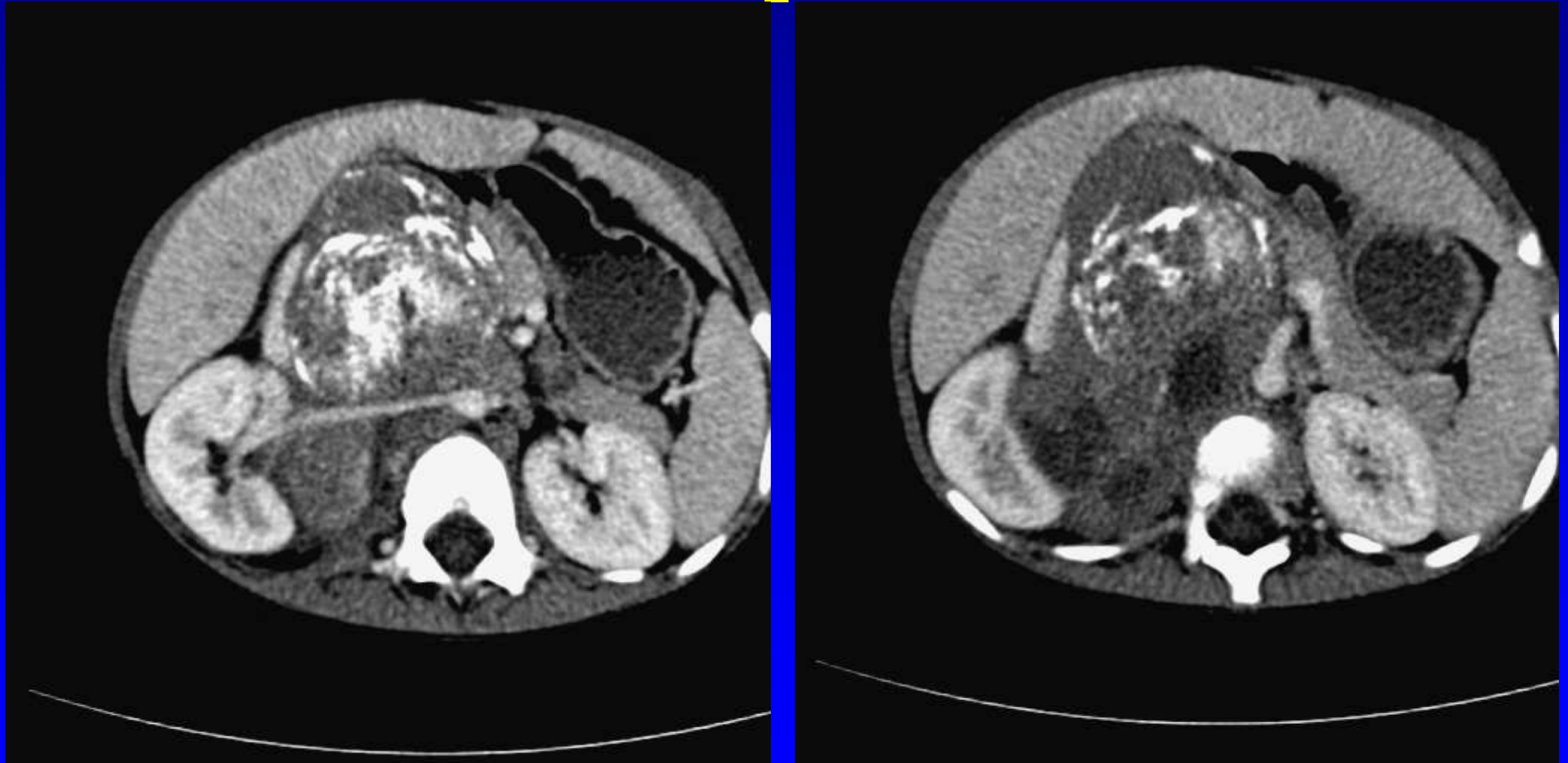
NEUROBLASTOME

Indications thérapeutiques

- Opérabilité liée aux rapports vasculaires
 - **Chimiothérapie première +++**
 - Chimiothérapie isolée : T inopérable
 - Chirurgie première :
 - rarement
 - Bien limitée
 - Sans méta
 - Inf 3 cm



Bilan pre opératoire TDM coupes axiales

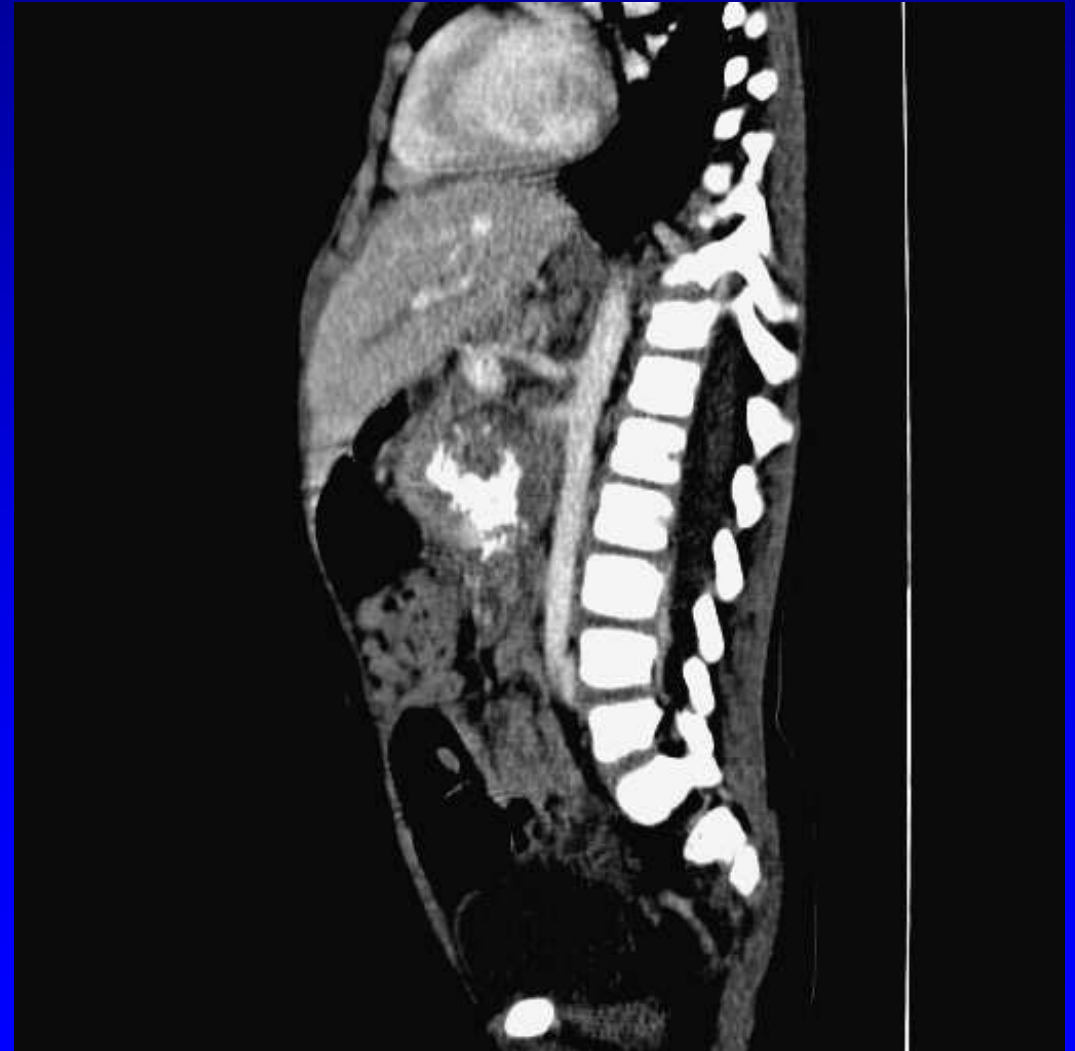


TDM coupes frontales



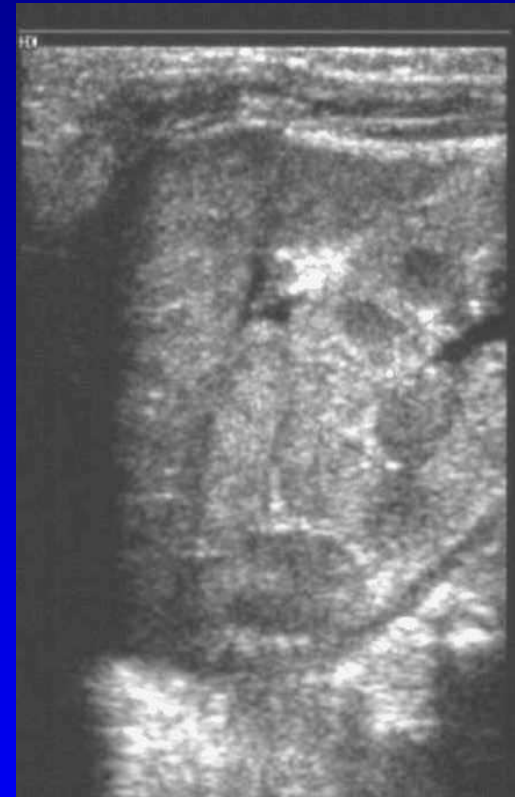
Bilan pre opératoire

TDM coupes sagittales



HEMATOME SR

- **Diagnostic ante et post natal**
- **Masse SR bien limitée**
 - Echogène, homogène
- **Éléments du diagnostic**
 - anémie
 - pas d'adénopathies
 - marqueurs négatifs
- **Diagnostic différentiel :**
 - neuroblastome
 - séquestration pulmonaire sous diaphragmatique



HEMATOME SR : CAT

- Surveillance
 - régression
 - liquéfaction
 - marqueurs négatifs
- Chirurgie au moindre doute



Conclusion

- **Imagerie simple et fiable**
- **Information Topographique**
- **Bilan initial morphologique et biométrique**
- **Surveillance**

- **Rein : néphroblastome**
- **Extra rénale : neuroblastome**
 - **Rapports vasculaires**