



Collège Hospitalier et Universitaire  
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique  
*Session de Mars 2008 - PARIS*

# Tumeurs mésenchymateuses malignes pédiatriques

**H. MARTELLI**

# Tumeurs mésenchymateuses malignes pédiatriques

- Rhabdomyosarcomes 70 %
- Autres TMM 30 %
  - Histologie commune à celles de l'adulte (synovialosarcomes...)
  - Evolutions particulières
- *Cas particuliers : T à petites cellules rondes : Ewing extraosseux, Neuroépithéliome ou PNET*
  - *Origine neuroectodermique*

# ETIOLOGIE

- **Inconnue**
- **Association fréquente avec malformations (urinaire, SNC)**
- **Survenue au cours de certains syndromes :  
Recklinghausen, Syndrome de Gorlin**
- **Prédisposition familiale : S. de Li Fraumeni**

# **RHABDOMYOSARCOMES**

## **Caractéristiques générales**

<b>Sexe</b>	<b>61% mâles</b>
<b>Age médian</b>	<b>6 ans (0-18 ans)</b>
<b>Fréquence</b>	<b>environ 60 cas par an en France</b>

# **SIGNES CLINIQUES**

- **Variés, dépendant de la localisation.**
- **Penser au RMS métastatique sans tumeur visible devant syndrome douloureux, fièvre, hypercalcémie, coagulation intravasculaire**  
**(cytologie de moelle : cellules myoblastiques)**

# ANATOMO-PATHOLOGIE DES RMS

## Classification internationale

- **Bon PC**                      **Botryoïde,  
Leiomyomatoïde**
- **PC intermédiaire**        **RMS embryonnaire**
- **Mauvaise PC**              **RMS alvéolaire**

# ANOMALIES CYTOGENETIQUES DANS LES RHABDOMYOSARCOMES

RMS alvéolaires : translocations

t(2;13) (q35;q14)

t(1;13) (p36;q14)

**gène de fusion**

PAX3-FKHR

PAX7-FKHR

RMS embryonnaires : perte d'hétérozygotie

chromosome 11p15

chromosome 16p23

**gènes putatifs**

H19, IGF-2, P57

# Localisations : 40 % Tête et cou

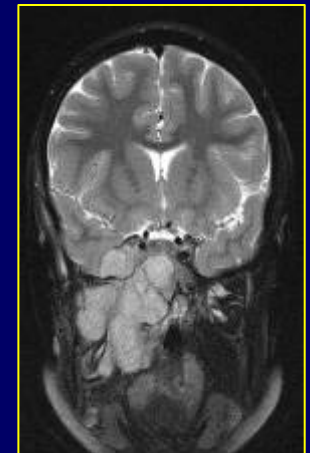
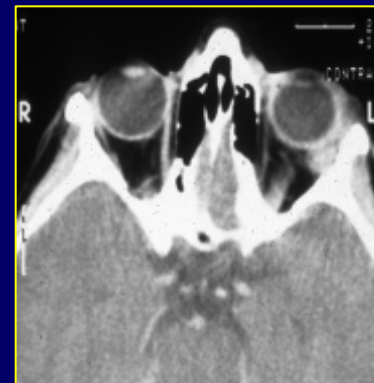
- **Orbite 10 %**





# Localisations : 40 % Tête et cou

- **Orbite** 10 %
- **Tête et cou :** 30%
  - T. non parameningées 10 %
  - T. parameningées 20 %  
(sinus, nasopharynx, median ear, pterygoid fossa)





# LOCALISATIONS

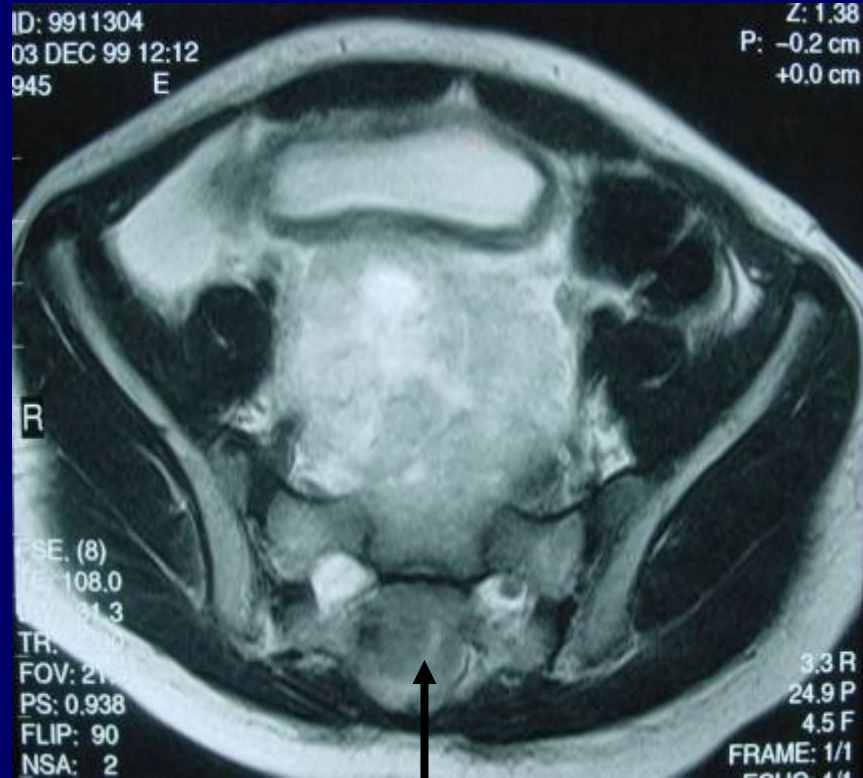
- **T. Genito-urinaires** 30 %
  - Vessie-prostate 12 %
  - Paratesticulaire or vagin/uterus 18 %





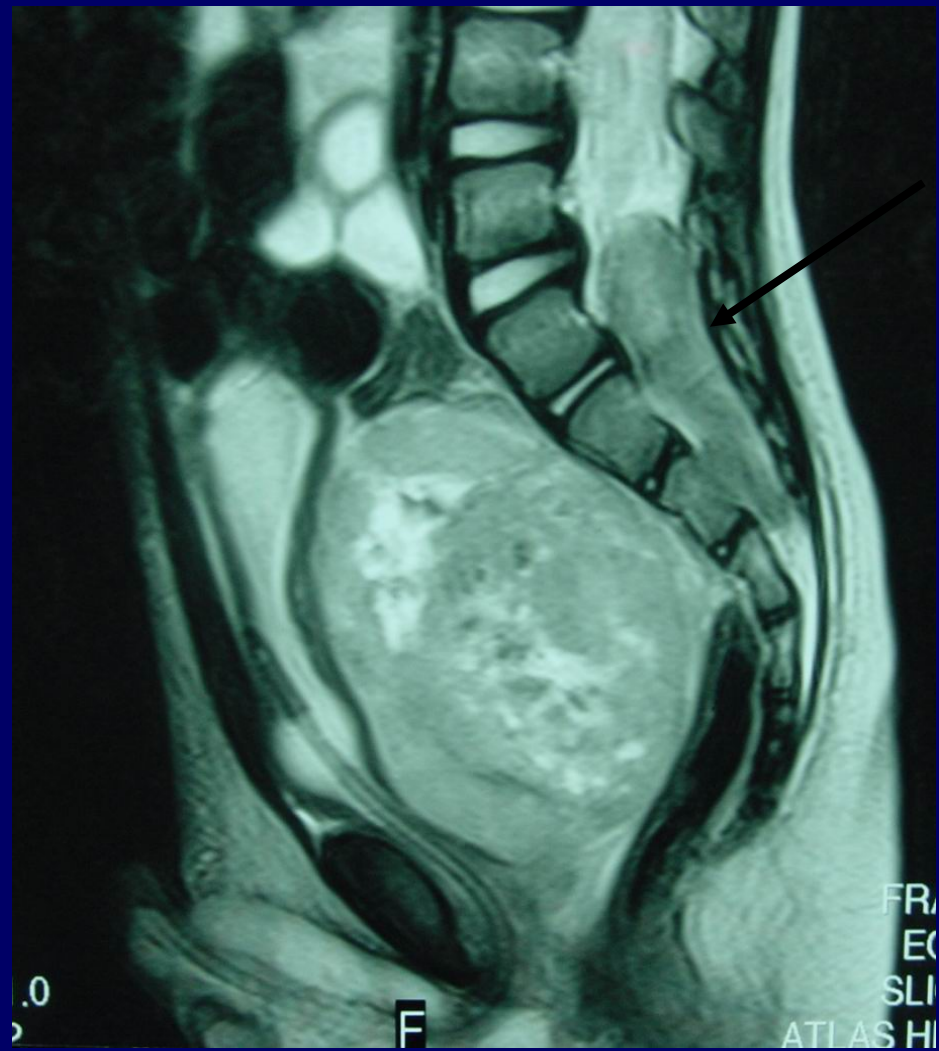
ID: 9911304  
03 DEC 99 12:12  
945 E

Z: 1.38  
P: -0.2 cm  
+0.0 cm



SE, (8)  
TE: 108.0  
TR: 34.3  
FOV: 21.0  
PS: 0.938  
FLIP: 90  
NSA: 2

3.3 R  
24.9 P  
4.5 F  
FRAME: 1/1



0

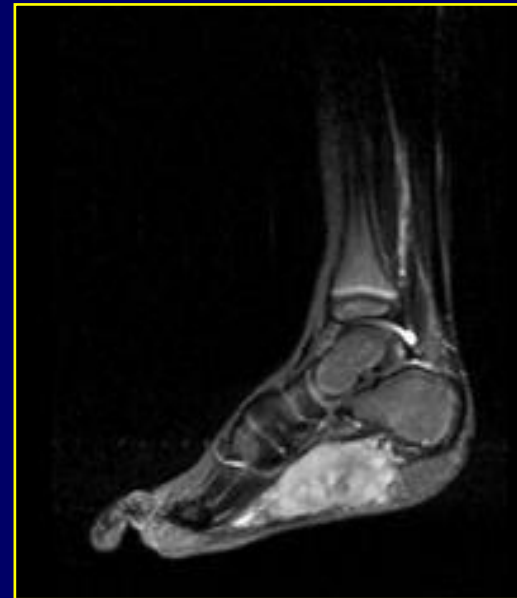
F

FR  
EC  
SLI  
ATLAS HI

# SITES

- Membres

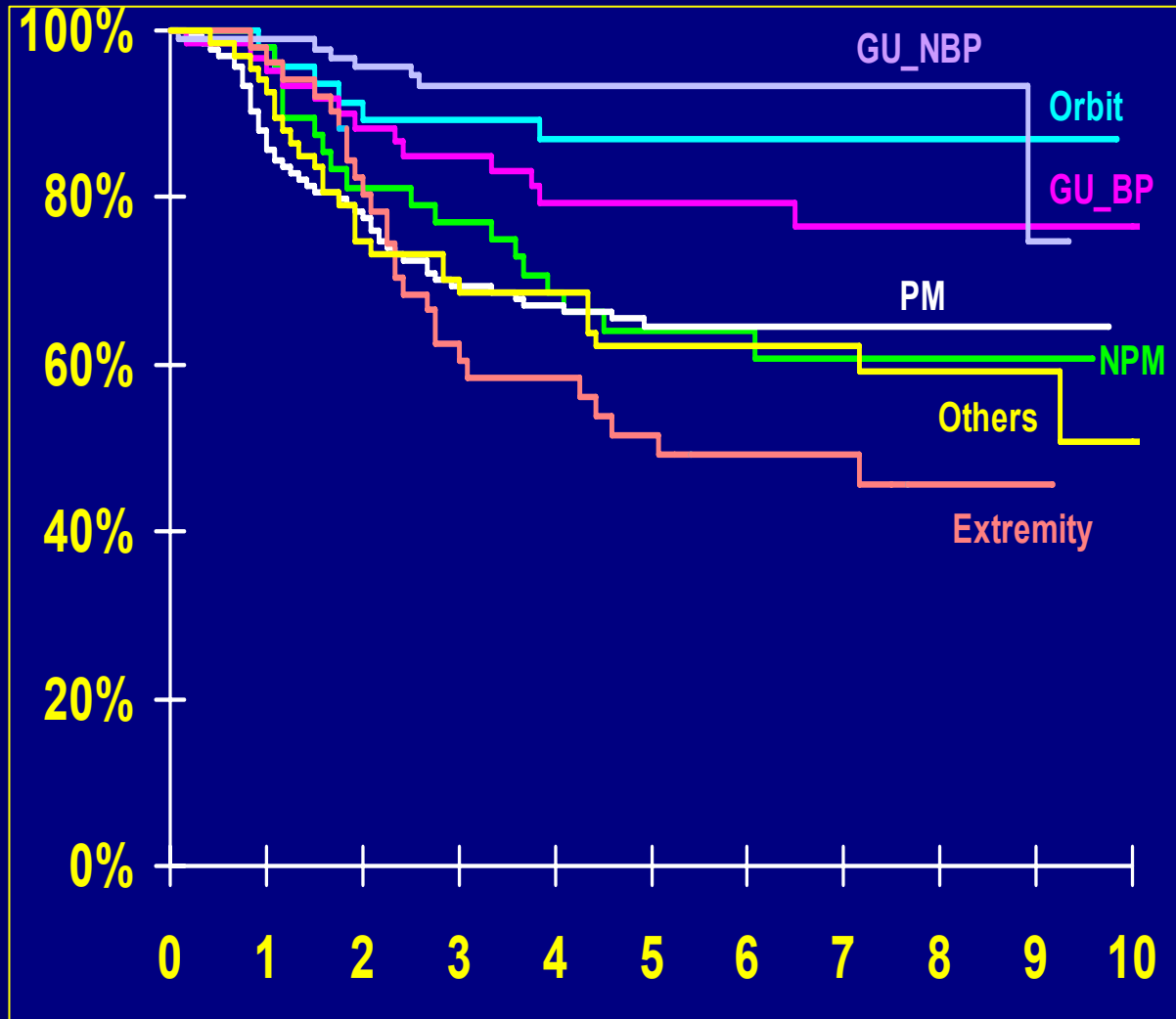
15 %



- **Autres** (thorax, abdomen, parois du tronc) 15 %



# Rhabdomyosarcoma: Site, prognosis and 5 yr survival



(data from SIOP MMT89)



# BILAN INITIAL

- **Extension loco-régionale :**  
IRM, TDM, échographie (pelvis),
- **Extension ganglionnaire :**  
Cytologie ou biopsie de tout ganglion clinique,  
TDM (+ écho. abdomen pour T. paratesticulaire).  
Pas de « curage » ganglionnaire mais biopsie des gg ds les RMS des membres
- **Recherche de métastases :**  
Thorax : Radio + TDM, scintigraphie osseuse,  
Cytologie + biopsie de moelle osseuse  
TEP

# ARMES THERAPEUTIQUES

- Chirurgie
- Radiothérapie :  
45 Gy (+ 5 Gy supplémentaires)
- Chimiothérapie : drogues efficaces : alkylants, actinomycine, anthracyclines, dérivés du platine
  - VAC (Vincristine, Actinomycine, Endoxan)
  - Cisplatine + Adriamycine
  - IVA (Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine)
  - IVE (Ifosfamide, Vincristine, VP16 (étoposide))
  - CEV (Epirubicine, Carboplatine, Vincristine)
  - VINCAEPI (Vincristine, Carboplatine, VP 16)

# SEQUELLES DE LA RADIOTHERAPIE

## Dépendent de :

- L'âge du traitement,
- Volume traité (incluant organe «noble»)
- Siège de la tumeur,
- Modalités de l'irradiation,
- Association avec chimiothérapie,

Recul : à juger en fin de croissance +++



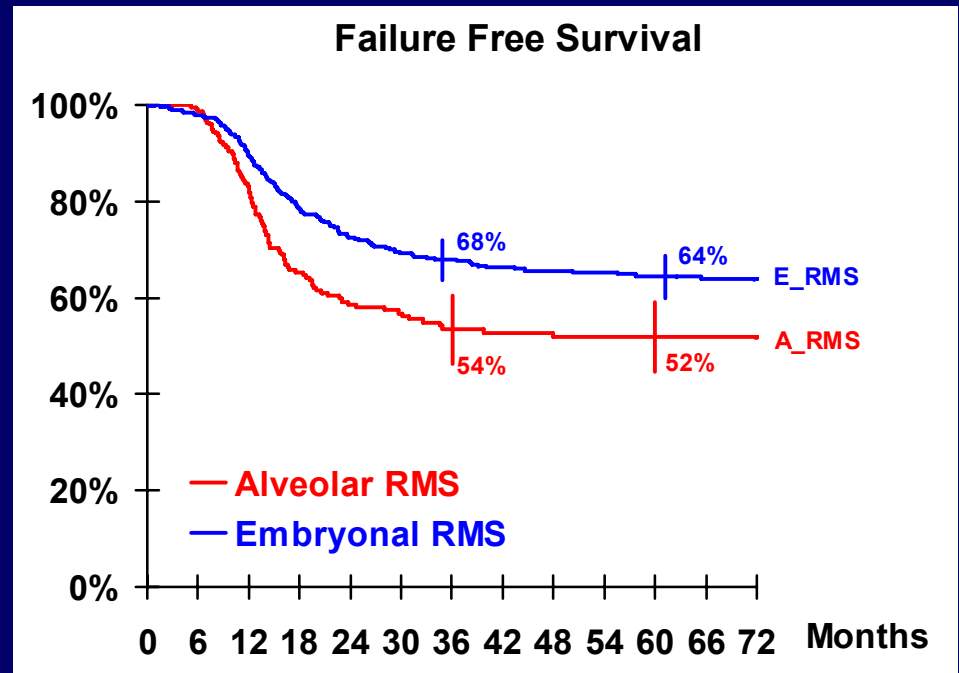


Louisa, radiothérapie  
à l'âge de 9 ans



# Critères de risque au diagnostic pour les RMS localisés

- **Histologie : RMS Embryonnaire versus RMS alvéolaires**
- Résection initiale :
- Localisations :
- Ganglions :
- Taille et age :





# Critères de risque au diagnostic pour les RMS localisés

- Histologie : RMS Embryonnaire versus RMS alvéolaires
- Résection initiale: complète vs incomplète  
(IRS groupe I versus II / III)
- Localisations :
- Ganglions :
- Tailles et age :

# Critères de risque au diagnostic pour les RMS localisés

## - Localisations :

**Favorables:** Orbite,  
paratesticulaire, vagin/utérus,  
Tête & cou non PM

**Défavorables:** T. Paraméningées,  
Vessie-P,  
Extrémités, « autres »

# Critères de risque au diagnostic pour les RMS localisés

- Histologie : RMS Embryonnaire versus RMS alvéolaires

- Résection initiale: complète vs incomplète

- Localisations :

Favorables: Orbite, paratesticulaire, vagin/utérus, Tête & cou non PM

Défavorables: T. Paraméningées, Vessie-P, Extrémités, « autres »

- Ganglions : **absents (N0) ou présents (N1)**

- Taille et age :

# Critères de risque au diagnostic pour les RMS localisés

- Histologie : RMS Embryonnaire versus RMS alvéolaires

- Résection initiale: complète vs incomplète

- Localisations :

**Favorables:** Orbite, paratesticulaire, vagin/utérus, Tête & cou non PM

**Défavorables:** T. Paraméningées, Vessie-P, Extrémités, « autres »

- Ganglions : absents (N0) ou présents (N1)

**-Taille et age : < 5 cm et < 10 ans**

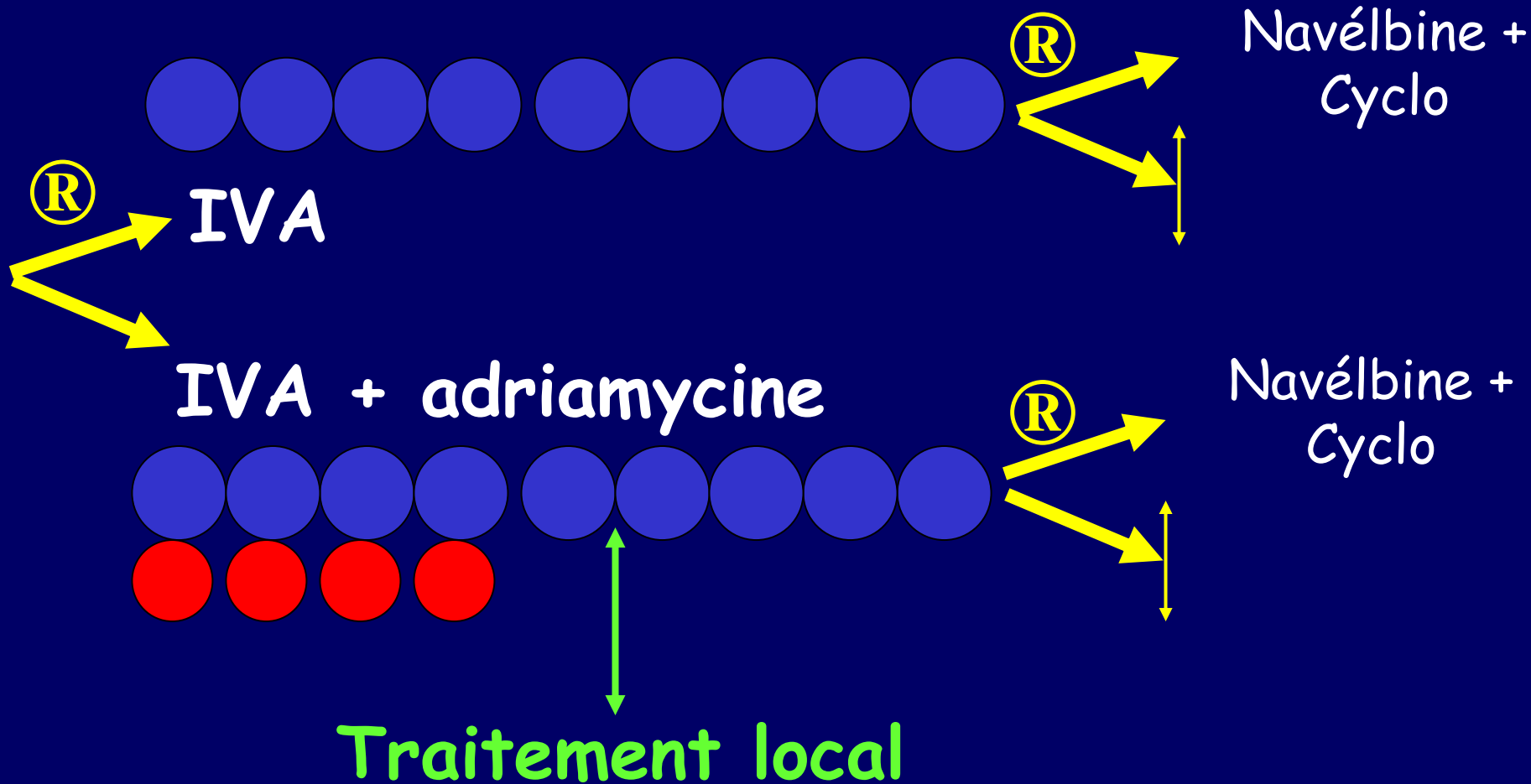
**> 5 cm ou > 10 ans**



# Stratification pour les RMS localisés

Groupe	s/groupe	histo	Chir	loc	GG	taille et âge	N	N	EFS	OS
BR	A	RMS -E	Compl	-	0	Fav	31	31	72 %	100 %
	B	RMS - E	Compl	-	0	Défav	22			
RS	C	RMS-E	Incomp	Fav	0	-	154	275	68 %	91 %
	D	RMS-E	Incomp.	Défav	0	Fav	99			
HR	E	RMS-E	Incomp	Défav	0	Défav	192			
	F	RMS -E	Incomp	-	N1	-	59	433	56 %	70 %
	G	RMS-A	-	-	0	-	182			
THR	H	RMS - A	-	-	N1	-	52	52	58 %	67 %

# Protocole RMS 2005 pour les RMS de haut risque



## **But du traitement local**

- Assurer la guérison**
- Avec peu ou pas de séquelles**



# Le traitement local

Doit être discuté et « planifié »

dès le diagnostic et le début de la chimiothérapie

avec les différents intervenants (oncologue, radiologue, radiothérapeute, curiethérapeute)

# Les différents types de traitement local

- **Chirurgie**
- **Radiothérapie**
  - **Externe**
  - **Curiethérapie**

# Choix du traitement local

- Localisation et taille de la tumeur
- Age de l'enfant
- Histologie de la tumeur (RMS / non RMS)
- Réponse à la chimiothérapie

# Le traitement local des RMS

**Est le plus souvent indispensable mais**

- 36% des RMS de la filière génitale (fille)
- 17% des RMS de la vessie-prostate

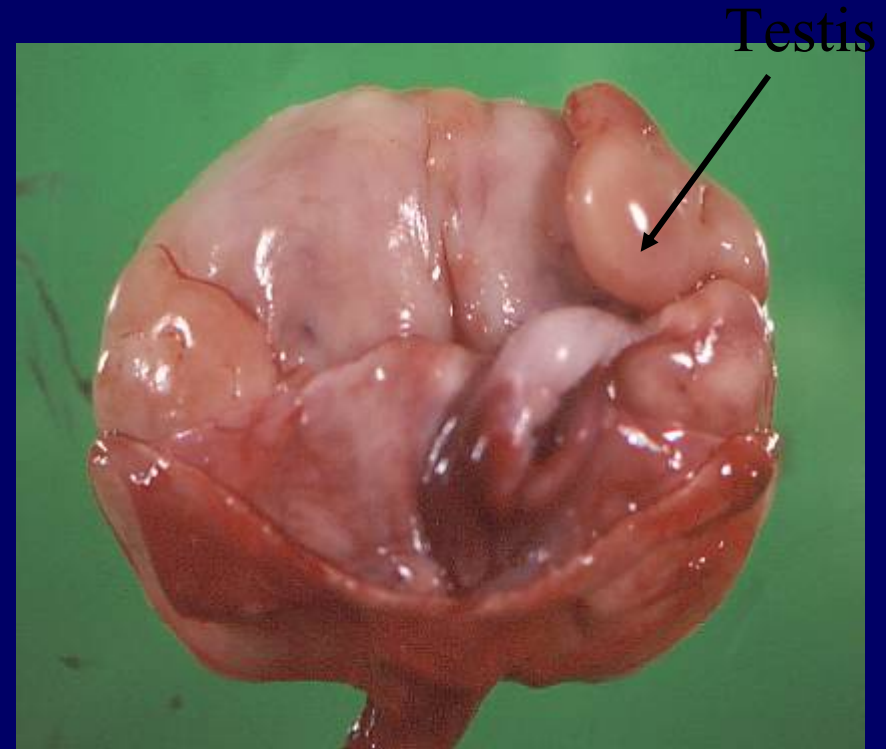
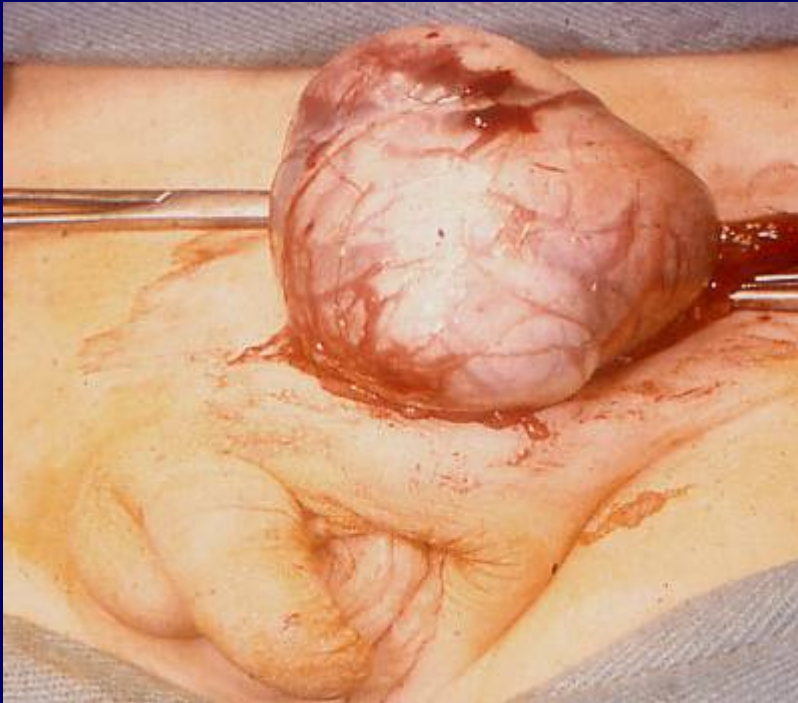
**sont guéris sans traitement local**

**(rémission complète après la  
chimiothérapie)**

# Exérèse initiale possible

- **RMS paratesticulaire**
- Petite tumeur du dôme vésical
- Petite tumeur des membres ou des parois du tronc

# RMS paratesticulaire

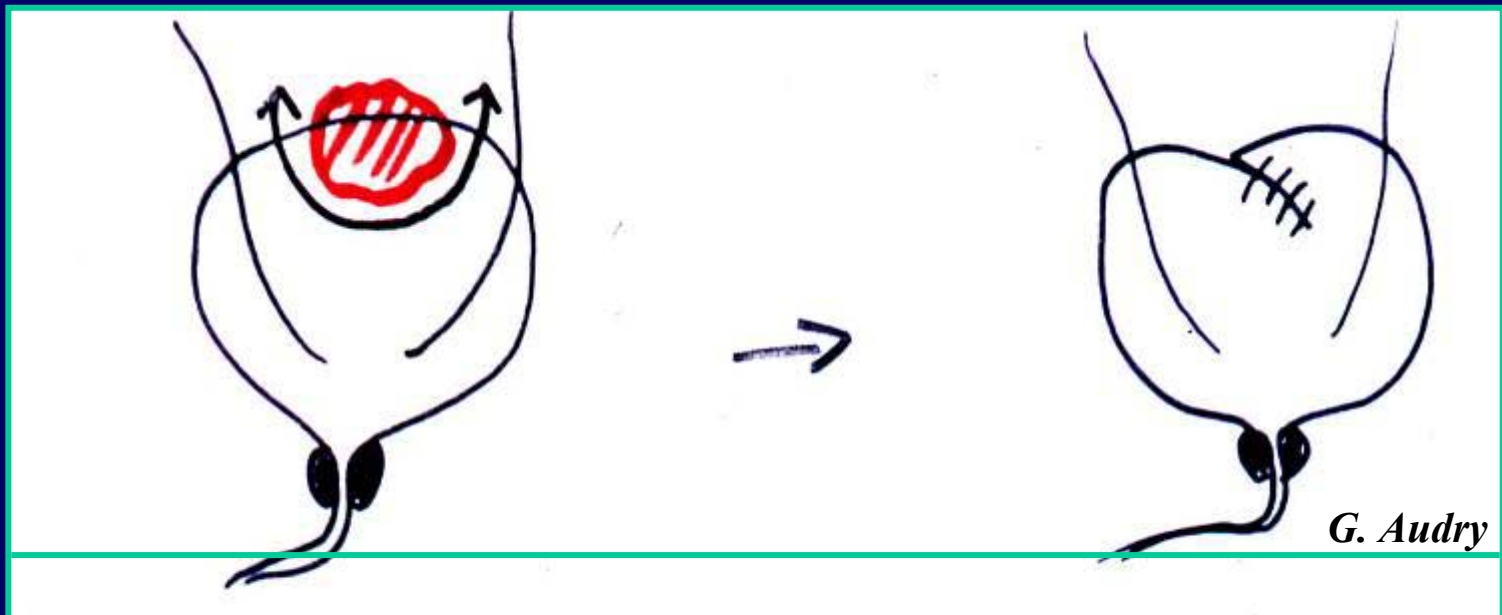


- Tumorectomie avec orchidectomie par voie inguinale avec ligature haute du cordon
- Pas de curage ganglionnaire lomboaortique

**1) Voie d'abord inguinale  
ligature du cordon**

**2) Voie d'abord scrotale  
tumorectomie sans  
ouvrir la vaginale**

# Petite tumeur du dôme vésical





# Le plus souvent : Biopsie

- Chirurgicale
- Tru cut
- Endoscopique (vagin, vessie-prostate)

## But

**Obtenir suffisamment de matériel pour diagnostic, cytogénétique, revue centrale, études biologiques, congélation**

# Chirurgie secondaire (après CT)

- Inutile si rémission complète clinique et radiologique (*Godzinski, 1994*)
- **But** : effectuer l'exérèse complète d'une masse résiduelle après CT

# Chirurgie secondaire

- **Chirurgie conservatrice le plus souvent**
- **Si exérèse micro incomplète : radiothérapie post-opératoire**
- **Curiethérapie : mise en place per-opératoire des tubes**
- **Chirurgie mutilante parfois**
- **Chirurgie reconstructrice (lambeaux libres, pédiculés )**

# Chirurgie des ganglions

- **But** : confirmer un envahissement ganglionnaire
- **Eviter les curages extensifs**
- Cytologie à l'aiguille suffisante si le diagnostic de la TP est déjà fait
- Biopsie ganglionnaire systématique dans les RMS des membres
- Technique du ganglion sentinelle

# Chirurgie des métastases

- **Rarement indiquée**
- **Résection des métastases hépatiques ou pulmonaires si**
  - **Résection complète possible**
  - **T primitive en rémission**

# Chirurgie préventive des complications

- **De la radiothérapie :**
  - **Transposition d'ovaire (coelioscopie)**
  - **Expandeurs ou filets pour protéger la vessie, le grêle**
- **De la chimiothérapie**
  - **Prélèvement d'ovaire pour congélation**

# **RMS vésico-prostatique**

- **12% des RMS**
- **Le plus souvent localisé au niveau de la prostate, du col vésical et du trigone (= sinus uro-génital)**
- **Cystoscopie si possible**
- **Imagerie : IRM +++ vessie pleine**

# Gestes chirurgicaux

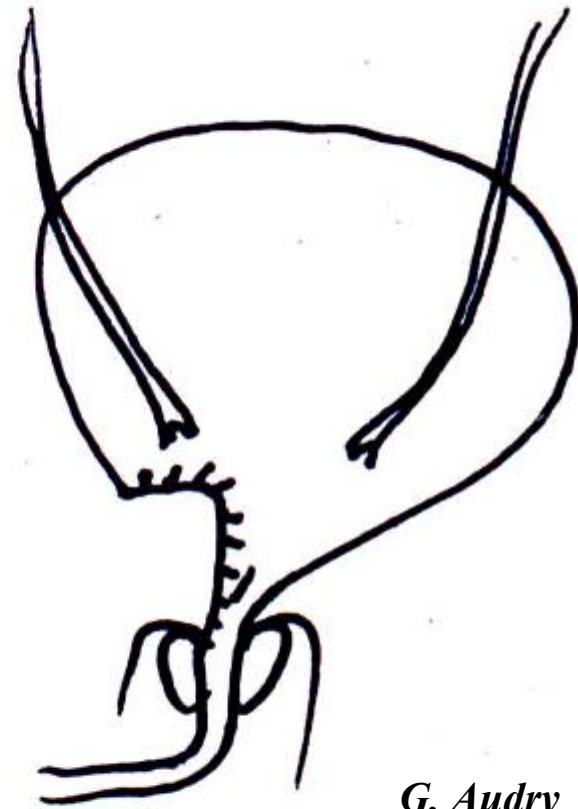
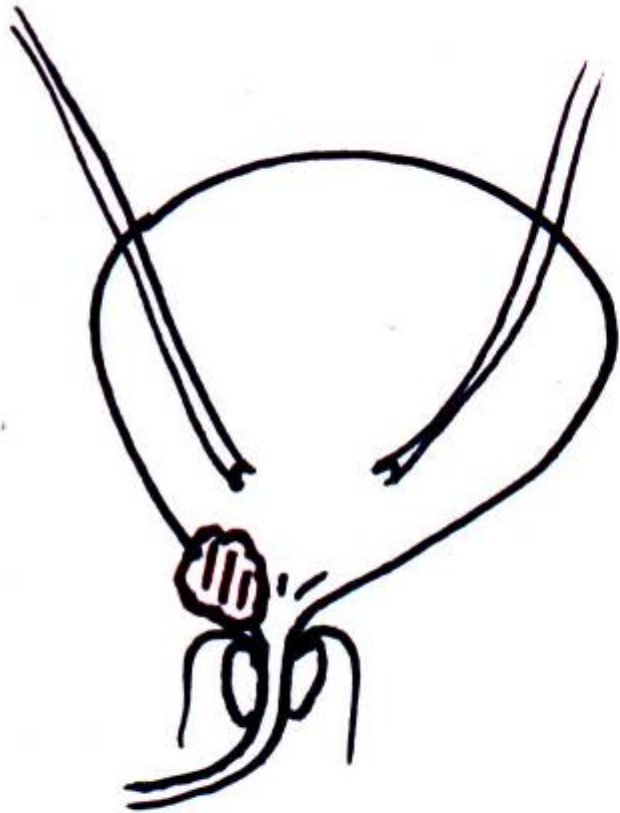
- **Mutilants**
  - **Cystectomie totale**
  - **Prostatectomie totale : incontinence et impuissance**
- **Conservateurs**
  - **Prostatectomie partielle : rechute locale (*Audry, 1998*)**
  - **Cystectomie partielle**





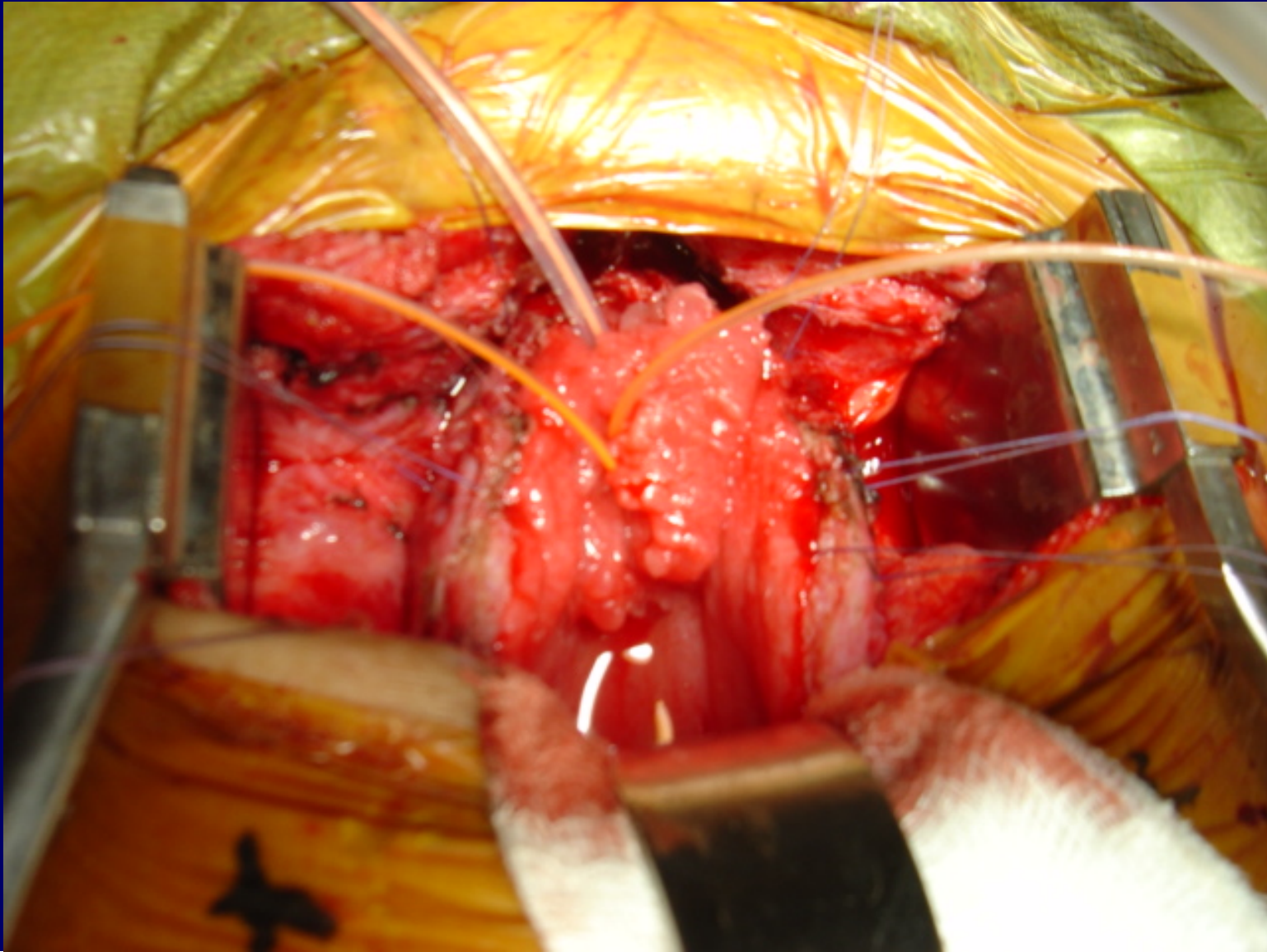
*G. Audry*

## **Prostatectomie partielle**



## Résection partielle du col vésical

# Prostatacystectomie totale



# **Chirurgie conservatrice + curiethérapie**

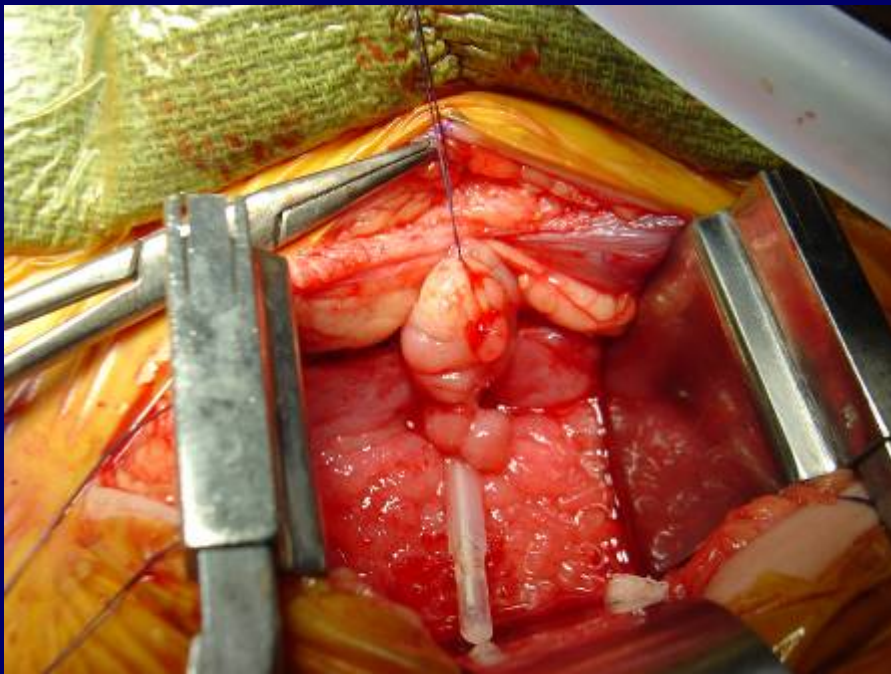
- **Permet de traiter les RMS de la prostate et/ou du col vésical en évitant une chirurgie mutilante**
- **Résidu macro accepté au niveau de la prostate**
- **Tubes de CurieT placés en per-op**

**Prostate**

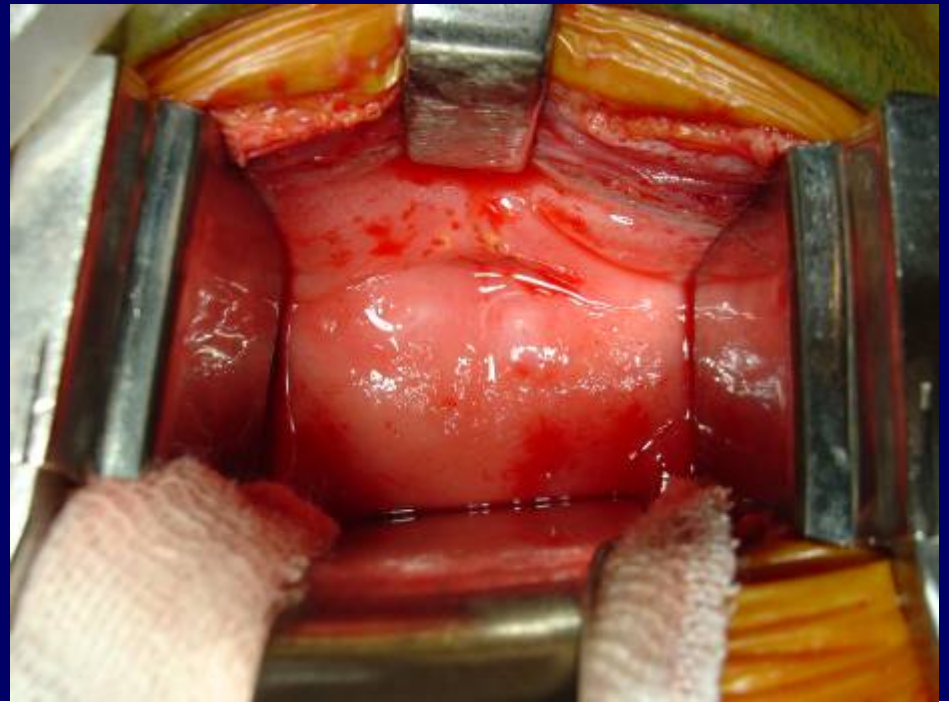


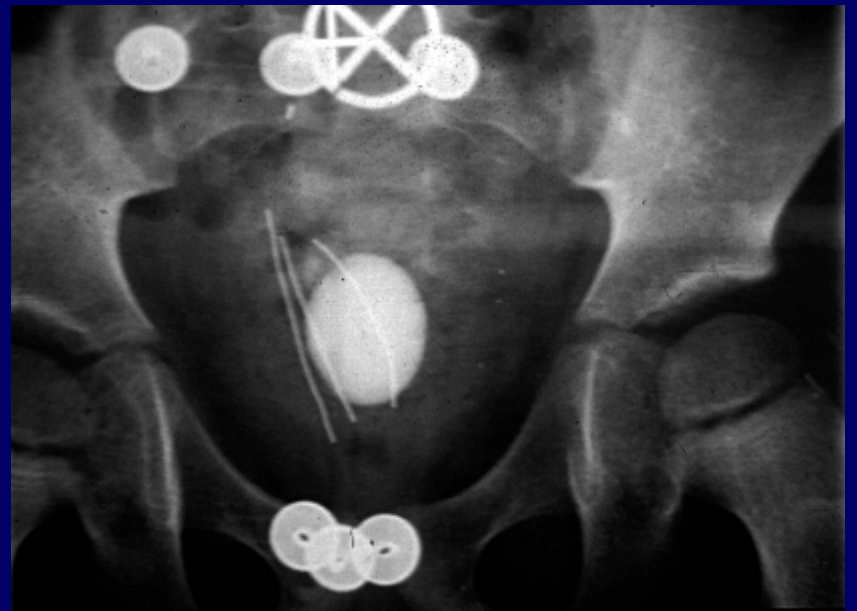
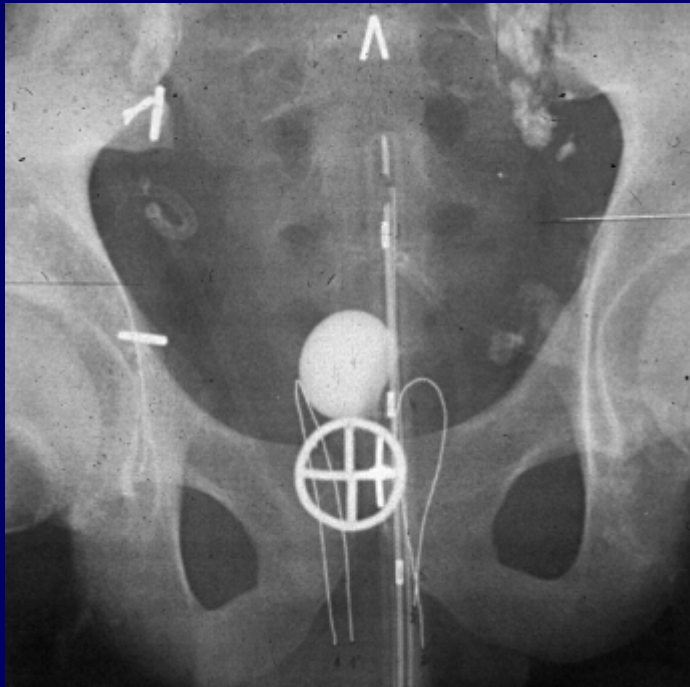
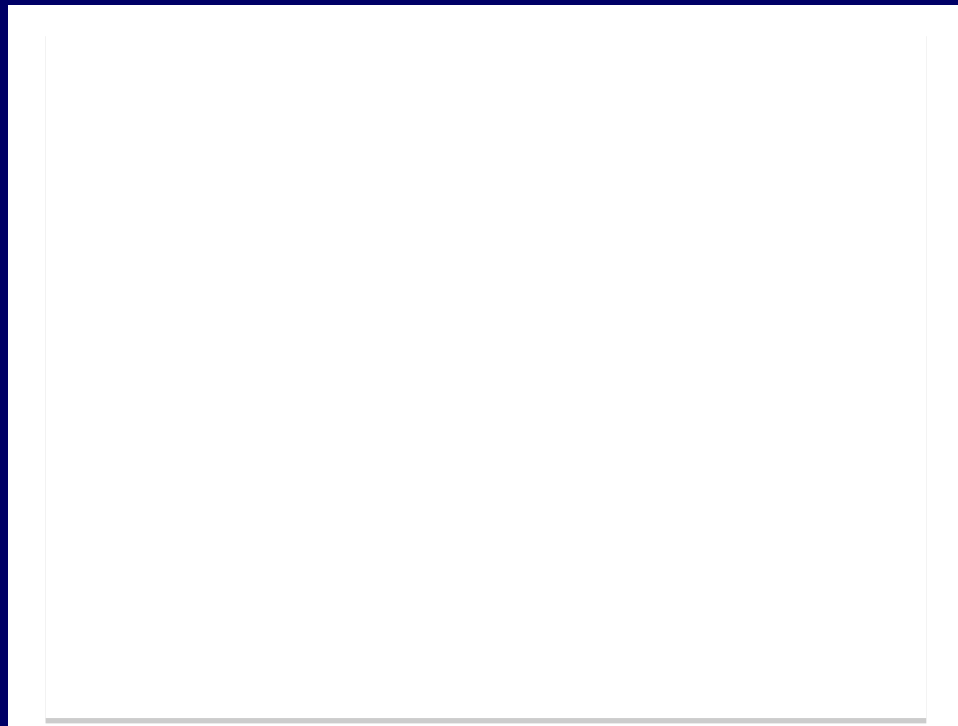
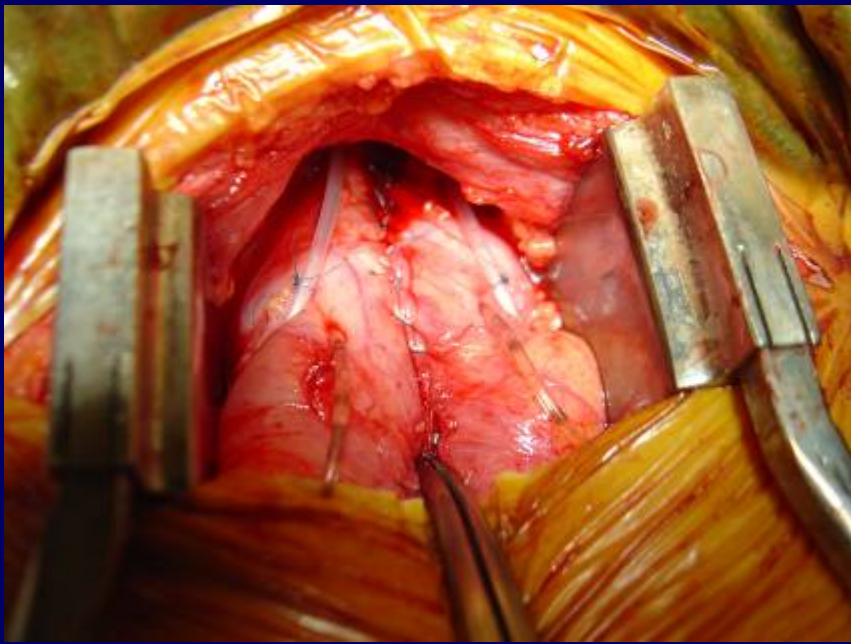
**Vessie**





**Origine de la tumeur ?**  
**-col vésical**  
**-Prostate**



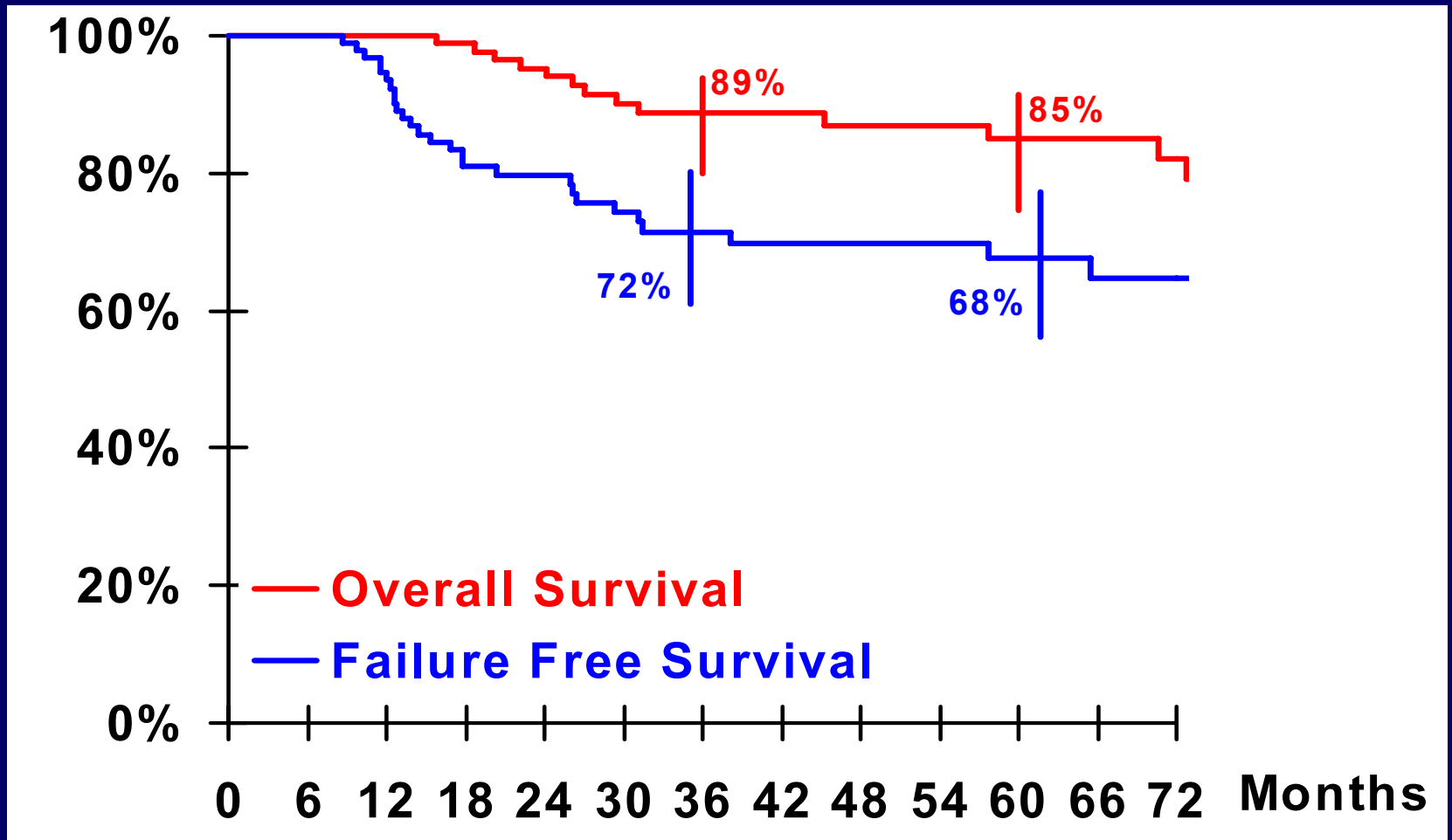


# MMT 95 (95-2001 France)

- 28 garçons - 24 vivants (5 ans de recul)
- **Chirurgie conservatrice chez 15 enfants (62%)**
  - 5: cystectomie partielle sans curieT
  - 10: chirurgie conservatrice + curieT (9 RC1, 1 RC2)
- **Chirurgie mutilante : 8 enfants (33%)**
  - 3: cysto-prostatectomie totale (2 RC1, 1 RC2)
  - 5 : prostatectomie totale ???
- 1 : traitement local ?



# Bladder-prostate RMS (N = 83)



# Filière génitale fille

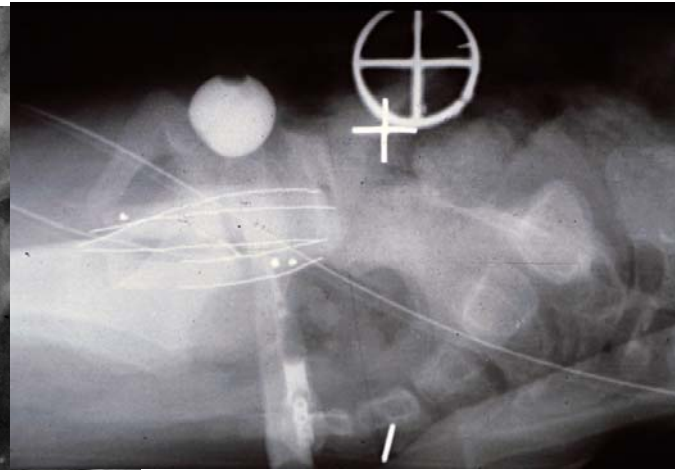
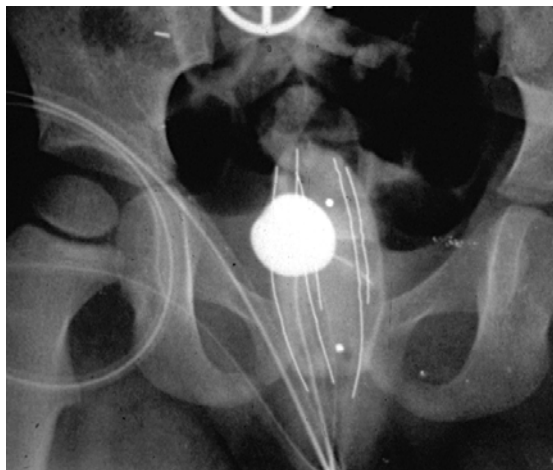
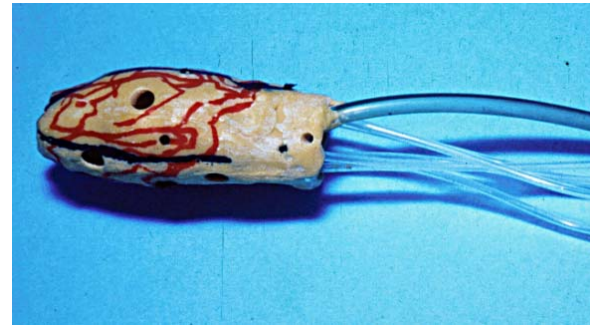
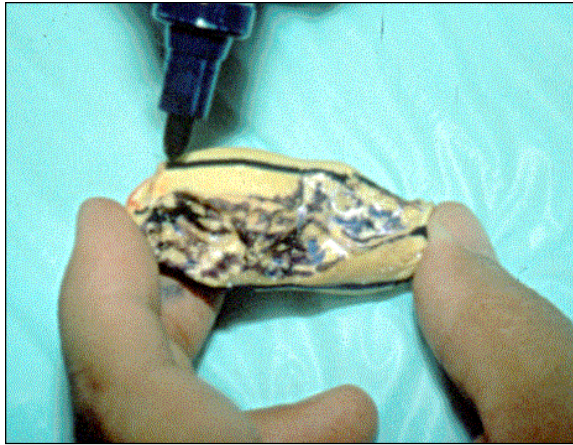
- **Resection partielle du col utérin pour les petites tumeurs du col**
- **Vagin :**
  - **Un geste conservateur est rarement possible (vaginectomie partielle)**
  - **La Curiethérapie endocavitaire est recommandée**

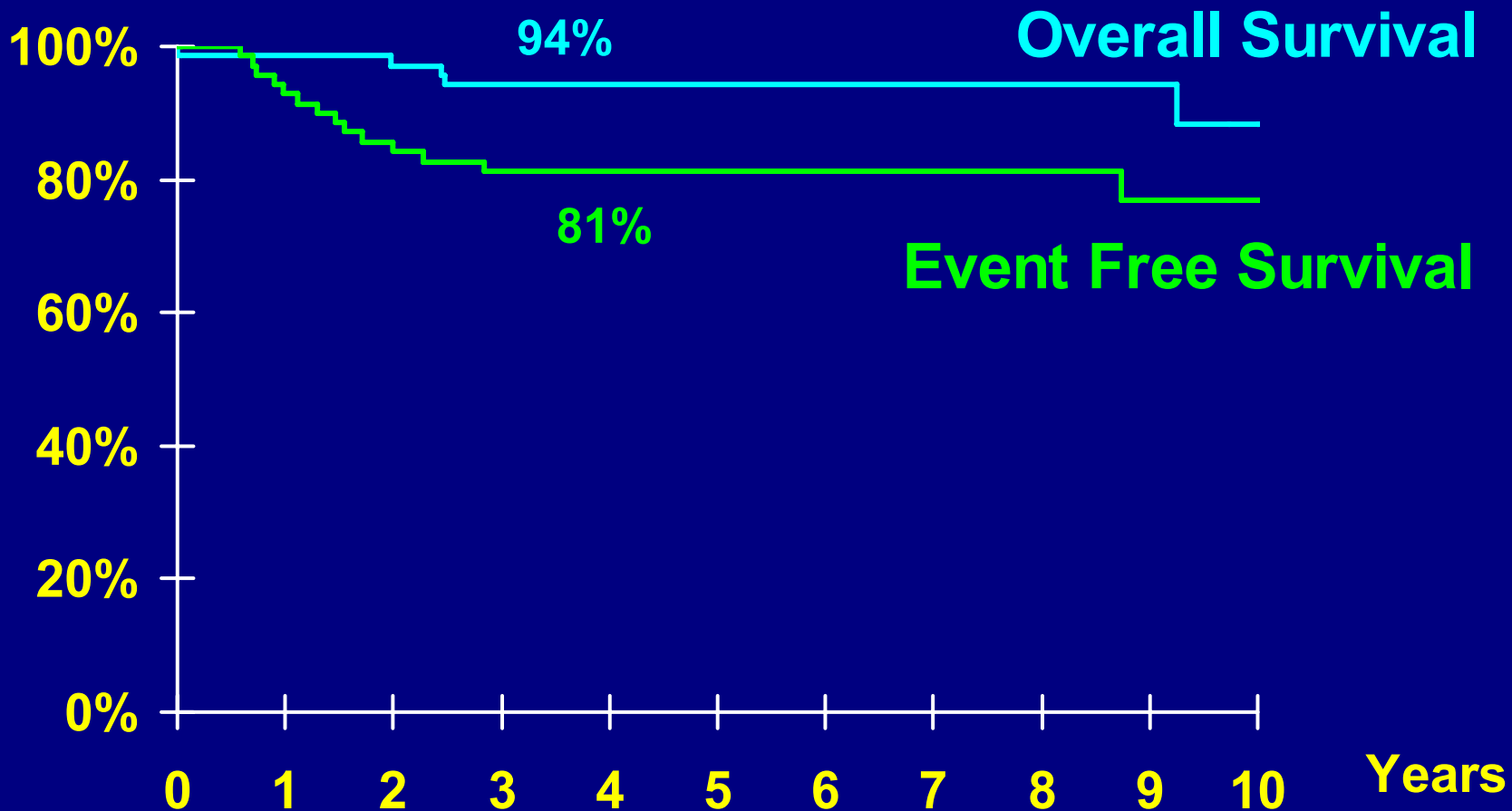
# **RMS du vagin**



# Vaginal RMS

## Intracavitary brachytherapy





**Patients at risk**

—	71	69	67	64	62	54	45	41	34	19	12
—	71	65	58	56	54	48	39	36	29	16	11

# Overall local treatment of survivors

• No local treatment : 26 pts	(41%)	<b>68%</b>
• Conservative surgery : 5 pts	(8%)	
• BrachyT : 12 pts	(19%)	
• CS + ERT : 2 pts		<b>9 %</b>
• ERT : 4 pts		
• Mutilating surgery : 3 pts		<b>16 %</b>
• Mutilating surgery + RT : 7 pts		

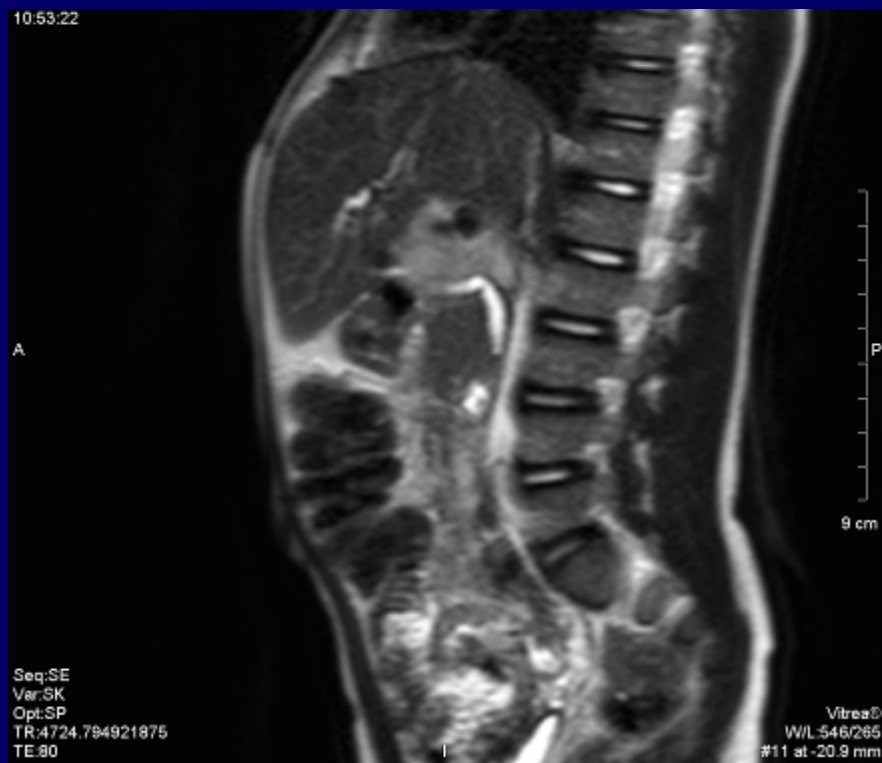
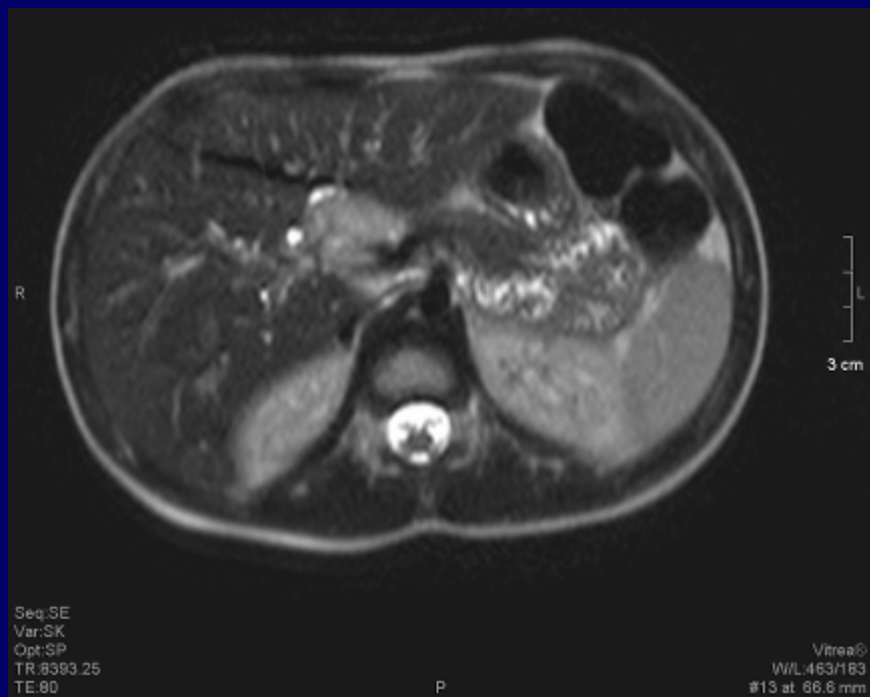
# RMS du périnée



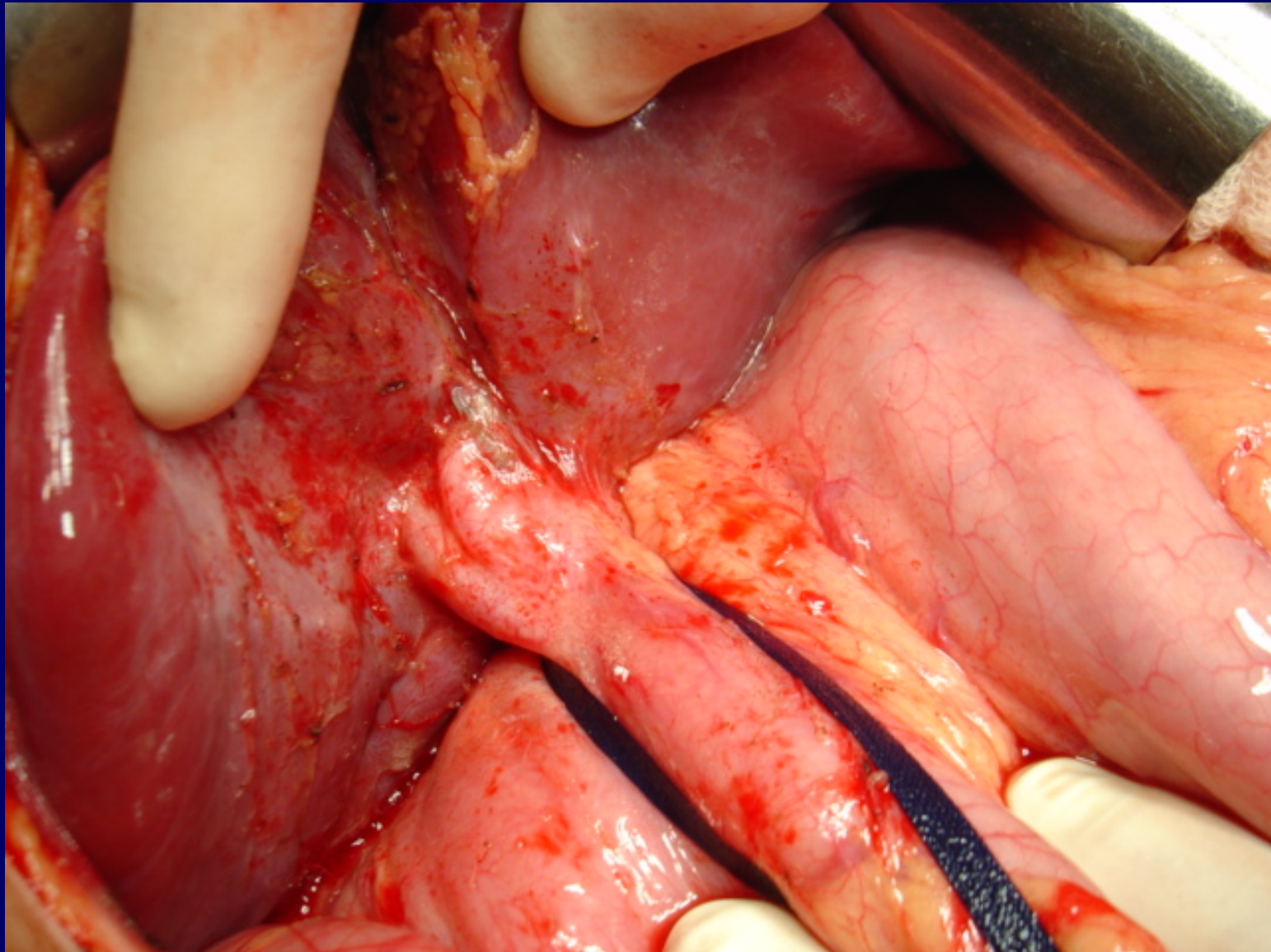


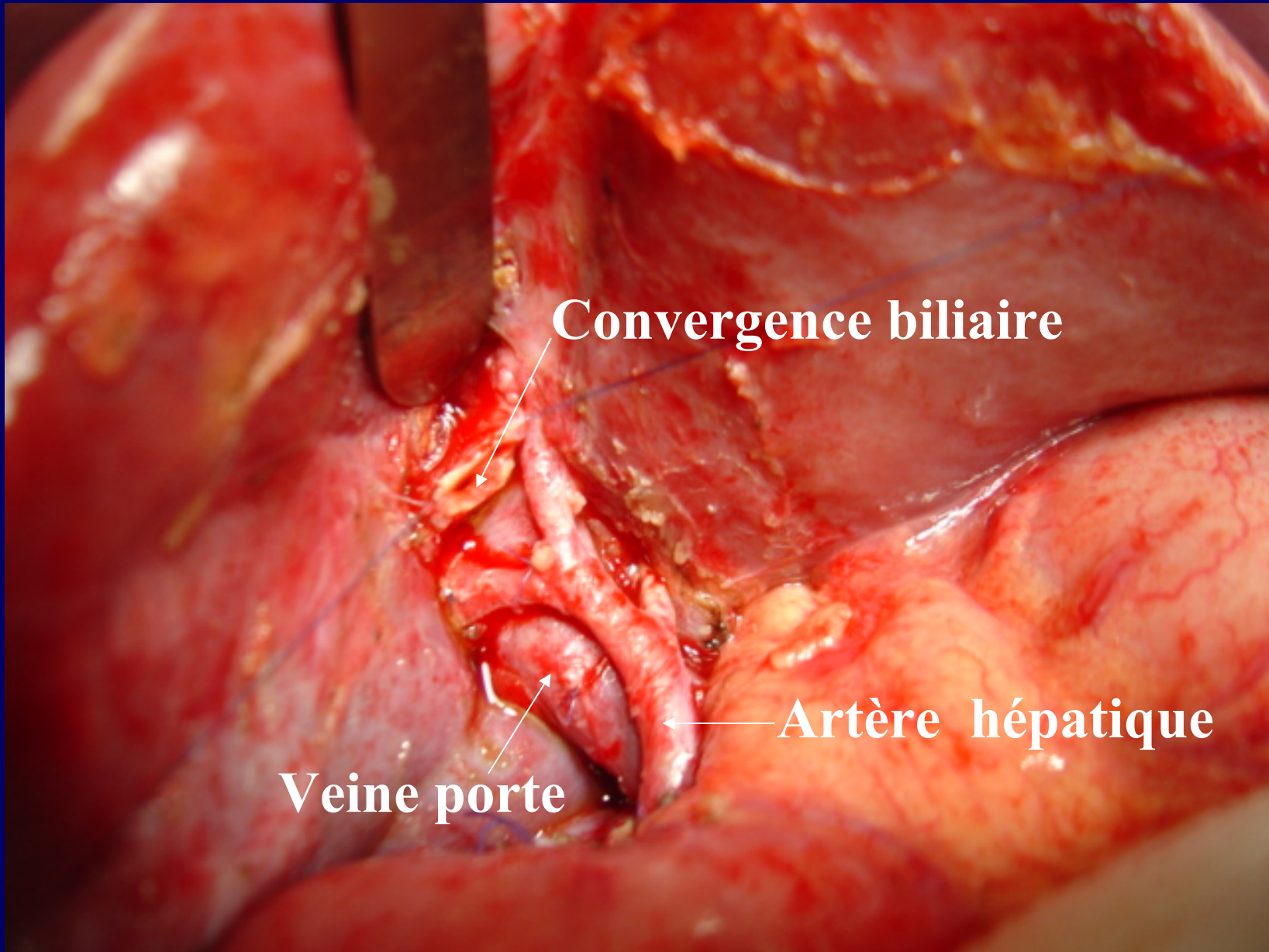
# TMM du foie et des voies biliaires

- **Foie**
  - Sarcome indifférencié
  - Hépatectomie réglée
  - MMT84-89 : 5y OS : 89%
- **Voies biliaires**
  - RMS
  - Chirurgie complète plus difficile
  - 5y OS : 57%









**Convergence biliaire**

**Artère hépatique**

**Veine porte**

**Merci de votre attention**

