



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique
Session de Mars 2008 - PARIS

Tumeurs mésenchymateuses malignes (TMM)

H. MARTELLI

Tumeurs des parties molles

=

**Tumeurs mésenchymateuses
malignes (TMM)**

Tumeurs malignes de l'enfant

- Leucémies et lymphomes 40%
- T du système nerveux central 20%
- T neurogènes 10%
- T rénales 6%
- T osseuses 5%
- **T des parties molles 5%**
- T germinales 3%
- T hépatiques 1%

Tumeurs mésoenchymateuses malignes pédiatriques

- **Rhabdomyosarcomes 60%**
- **TMM non RMS 40 %**
 - Histologie commune à celles de l'adulte
 - mais évolutions particulières
 - Tumeurs spécifiques à l'enfant jeune de malignité intermédiaire

TMM non RMS

Histologies communes à celles de l'adulte

Synovialosarcome	10-30 %
Schwannome malin	5-30 %
Peripheral nerve sheath tumor	
Fibrosarcome	4-13 %
Leiomyosarcome	3-10 %
Fibrohistiocyte malin	< 5 %
Sarcomes vasculaires	< 2 %
Sarcoma à cellules claires	< 2 %
Sarcome épithelioïde	< 2 %
Sarcoma alveolaire des parties molles	< 2 %
Chondrosarcome extra squelettique	< 2 %
Tumeur desmoplastique à petites cellules	< 2 %
Liposarcome	< 2 %

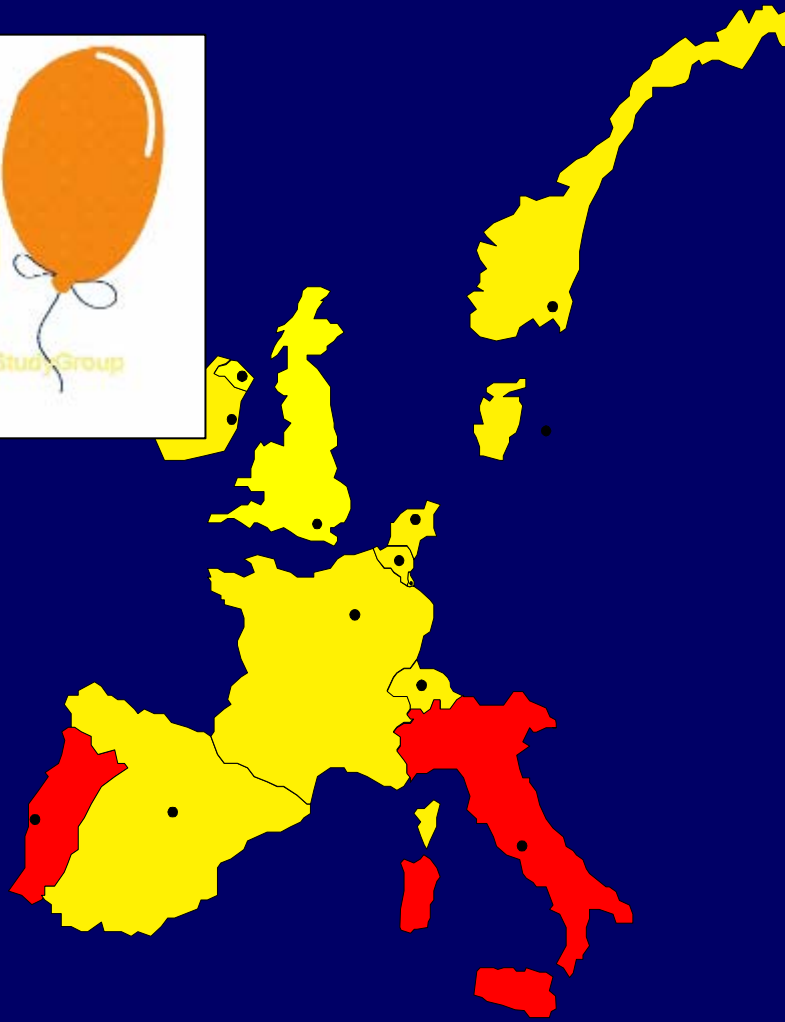


SIOP
+
AIEOP

Argentina



New-zealand



Présentation clinique

	RMS	Non RMS
Fréquence/an/France	60	40
Age médian	5 ans	9 ans
Prédominance	garçons	non

Localisations :PARTOUT

- **Tête et cou**
 - orbite
 - Paraméningés/non paraméningés
- **Génito-urinaire**
 - Vessie –prostate
 - Vagin/utérus -paratesticulaire
- **Membres**
- **Autres sites : tronc (parois et contenu)**

Localisations

Membres Tronc Tête et cou

Enfants

- RMS

15 %

15 %

40 %

- non RMS

40-50 %

20-30 %

24 %

Adultes

50-60 %

30-35 %

10-15 %

retroperitoine

Découverte d'une masse des membres ou du tronc

- **Depuis quand ?**
- **Vitesse de croissance ?**
- **Aspect clinique**
- **Radio simple**
- **Echographie**

Diagnostic différentiel

« Tumeurs » bénignes « malformatives » du tissu sous-cutané

= **HAMARTOMES** des parties molles

« malformation pseudo tumorale faite de cellules en quantité excessive mais normalement présentes à cet endroit
lymphangiome, angiome, fibrome, lipome »

Hamartome de la cuisse



Evolution par poussées
Surveillance

Rhabdomyosarcome

- Membres



15 %



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

Rhabdomyosarcoma



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

Opérabilité

- **Peut on réséquer cette tumeur avec des marges saines (R0) sans risque et sans entraîner de lourdes séquelles ?**
- **OUI → Chirurgie d'exérèse**
- **NON → Biopsie puis chimiothérapie**

La chirurgie au diagnostic

- **Jamais de chirurgie mutilante**
- **L'exérèse complète initiale (R0) avec des marges adéquates est exceptionnellement possible**
- **Mieux vaut une biopsie (R2) qu'une exérèse micro incomplète (R1)**
- **« Primary reexcision » : reprise chirurgicale avant CT (tronc-membres)**

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**

Traitements

- **RMS : très chimiosensibles**
- **TMM non RMS :**
 - peu ou pas chimiosensible ou radiosensibles sauf les synovialosarcomes
 - **La chirurgie représente le principal traitement de ces tumeurs**
 - **50 % sont guéris sans radiothérapie**

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