

A - Introduction :

Que peut appeler Urgence en Oncologie pédiatrique ?

- Engagement du pronostic vital immédiat ou .. à moyen terme ?
- La présentation initiale de la maladie est-elle bruyante ou ... latente ?

Une présentation initiale inquiétante amène à consulter en urgence dans un service spécialisé alors que les présentations latente, trompeuse, peu symptomatique aboutissent à un délai diagnostique long pendant laquelle la maladie évolue. Toute suspicion de cancer chez l'enfant est une urgence thérapeutique et la prise en charge initiale précoce et adaptée de l'enfant est la première condition d'une possibilité de rémission complète (RC) de sa maladie.

B- Rappel : les cancers de l'enfant

Incidence : 1800 enfants / an en France (1/600) ; 2^{ème} cause de mortalité chez l'enfant.

L'évolution pronostique depuis 25 ans : taux de RC : 30% -> 70%

Aujourd'hui, allègement des thérapeutiques : la notion de **groupes pronostiques** impose un **staging très précis de la maladie au diagnostic**. Calà suppose également le dépistage précoce d'une récurrence.

La rareté des cancers de l'enfant et le besoin d'un Ajustement thérapeutique suivant le pronostic => la prise en charge se fait toujours dans le cadre de **protocoles SFCE /SIOP** par une **équipe multidisciplinaire** spécialisée en oncologie pédiatrique.

Les cancers de l'enfant et AJA (adolescents et jeunes adultes) sont différents des cancers de l'adulte :

- **Rapidement évolutifs** ce qui explique leur chimiosensibilité et pour la plupart leur radiosensibilité
- **Toujours une urgence thérapeutique. La chimiothérapie néoadjuvante** a pour objectif entre autre de traiter les micrométastases.
- **Le cancer est rarement chirurgical en premier intention**. Exception : les tumeurs cérébrales (une exérèse maximale mais pas forcément complète a pour objectifs : la réduction du volume, le traitement symptomatique de la compression et obtenir le diagnostic anatomo-pathologique ; la décompression médullaire en urgence à visée symptomatique et non cancérologique.
- Dans tout les cas, la décision d'une **exérèse chirurgicale, d'une biopsie** chirurgicale ou trans-cutanée doit être prise **en concertation multidisciplinaire entre les spécialistes** qui prendront en charge l'enfant :
- Dans la majorité des cas, même en cas maladie métastatique, **le contrôle local est fondamental**.

Ex : Si exérèse alors exérèse carcinologique avec marges de sécurité : monobloc sans visualisation de la pièce

Ex : si exérèse d'emblée d'une petite tumeur du rein, alors confirmation de l'aspect de néphroblastome en imagerie, évaluation préalable par le couple radiologue-chirurgien des possibilités d'exérèse carcinologique complète.

Ex : Si possibilité de sarcome, alors tatouage du trajet de biopsie transcutanée et exérèse chirurgicale secondaire de la voie d'abord de prélèvements. Si sarcome et chirurgie, alors protection des voies d'abord chirurgicales

Ex : Si biopsie chirurgicale, alors elle doit être obligatoirement réalisée par le chirurgien spécialisé en oncopédiatrie qui prendra ultérieurement en charge l'enfant pour le traitement localetc !

- **Une maladie métastatique peut être curable**
 - Les cancers de l'enfant sont **rares** : 1% des cancers détectés => **méconnaissance** de la maladie
 - ⇒ **L'enfant va bien dans la majorité des cas** hormis les maladie avec envahissement de la moelle osseuse
- importance de l'orientation initiale de la prise en charge : le rôle du radiologue +++**

Le radiologue qui voit pour la première fois l'enfant et ses parents et qui n'a forcément pas l'expérience du cancer de l'enfant car il s'agit d'une maladie rare ne doit pas hésiter à demander un avis de relecture radiologique spécialisée, à envoyer l'enfant en consultation avec un spécialiste oncopédiatre. Les parents ne sont jamais traumatisés d'une consultation avec un oncopédiatre qui secondairement va leur annoncer le diagnostic de lésion bénigne ; par contre ils garderont toujours un souvenir effroyable de l'histoire initiale trainante de la maladie de leur enfant. Par ailleurs, il ne faut jamais annoncer un diagnostic de cancer sans en être certain : c'est le rôle de l'oncopédiatre ; il faut dire : « je ne sais pas et je préfère demander l'avis d'un spécialiste ».

Les cancers enfant et AJA ≠ cancers adulte : les **facteurs pronostiques** sont le stade de la maladie (TNM) au diagnostic, mais aussi et parfois plus importants l'âge de enfant, le profil immuno-histochimique et génétique, le contrôle local et la qualité de la prise en charge initiale.

- **Importance de la qualité de l'imagerie initiale : le rôle du radiologue +++**
- Evaluation de l'extension loco-régionale et bilan d'**opérabilité** : importance de la description radiologique sans « interprétation » et de la relecture.
- Evaluation d'emblée des possibilités d'une **Chirurgie de type carcinologique** ≠ Tumorectomie
- Incidence pronostique du **Stade IRS** : R2 (macro incomplète) < R1 (micro incomplète) < R0

- **Notion de cible** pour évaluation sous chimioT néoadjuvante : la disparition de la tumeur ne permet plus d'évaluer la chimiosensibilité de la maladie => **Importance de l'imagerie d'évaluation** de la réponse tumorale.

Nb : qualité de l'imagerie ne veut pas dire multiplication des examens en particulier irradiants ou des spirales scanner !! il faut toujours être très vigilant en matière de **radioprotection** ; certains enfants « cancéreux » sont porteurs de **syndrome de prédisposition** aux cancers mais également aux rayonnements ionisants

Rappel : un scanner pour bilan initial : que locorégional (besoin du diagnostic de cancer pour prescrire un bilan d'extension), réussi du premier coup, contention et injection manuelle pour les petits, une acquisition sans injection (champ orienté / écho initiale : foie + tumeur) et après injection (SD : 70 à 80 sec) et toujours des reconstructions 3D (COR poumon, SAG rachis, COR et SAG tissus mous). Dose CTDI ≤ 50% de la CTDI des NRD (cf site IRSN pour le tableau des NRD en pédiatrie).

Les cancers enfant et AJA ≠ cancers adulte : **Histologies ≠ => pronostic et prise en charge ≠**

le carcinome est exceptionnel ; les classes histologiques les plus fréquents sont les leucémies et lymphomes, les tumeurs « embryonnaires » et les sarcomes dont la répartition est variable suivant la tranche d'âge. Pour orienter le bilan initial, on a besoin d'**hypothèses diagnostiques => rôle du radiologue +++** qui raisonne selon :

1. l'âge, la localisation et l'incidence de la maladie (épidémiologie)
2. La présentation clinique
3. La présentation en imagerie

Le radiologue doit donc connaître les principaux cancers rencontrés chez l'enfant :

	fréquence	âge	localisation	traitement	pronostic
leucémies lymphobl . LAL (85%)	30%	2 ^{ième} enfance		chimioT	80%
myélobl.					50%
LAM					
SNC	20%			neurochirg RT chimioT	moins de séquelles
lymphomes	45%	2 ^{ième} enfance	abdomen	chimioT	75-90%
MDHodgkin			thorax abdomen	chimioT +/- RT	80-90%
Neuroblastome N Né	10%	1 ^{ière} enfance	Sympathique (RP, surrénale, thorax, cou)	pas traitt ; chirg	très favorable
Localisé				chimioT + chirg	80%
métastatique				chimioT	30%
Néphroblastome (Wilms)		1 ^{ière} enfance	rein	(chimioT) + chirg ; intensification (25%)	90%
Ewing		2 ^{ième} enfance	os plats	chimioT Chirg RT	65%
ostéosarcome			os longs	chimioT MTX + chirg	
RMS		1 ^{ière} enfance	ORL, génito-urinaire, ubiquitaire	chimioT Chirg RT	65%
TGM ovaire, testicule		2 ^{ième} enfance			
rétinoblastome, hépatoblastome, autres sarcomes ...					

C- Les Urgences en Oncopédiatrie

➤ Au diagnostic +++

une urgence thérapeutique : toujours

une urgence de prise en charge initiale adaptée et de bien orienter l'enfant dès le bilan initial

les urgences vitales immédiates :

- HTIC
- Compression médullaire
- Syndrome cave supérieur
- Les lymphomes et les leucémies
- Décompensation cardio-vasculaire et le choc
- Syndr hémorragique, digestif aigu ...

➤ Sous traitement

- Complications du/sous traitement
- Échappement thérapeutique
- Après traitement :
- Séquelles
- Récidives : dépistage précoce

Au diagnostic :

Le radiologue doit :

<ul style="list-style-type: none"> ➤ Eviter les errances diagnostiques ➤ Eviter les bilans inadaptés => retard thérapeutique => conséquence pronostique ++ ➤ Ne jamais conclure : « intérêt d'un avis chirurgical » 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Connaitre les présentations cliniques initiales Examiner, interroger, écouter l'enfant Revoir l'enfant : RDV à 2 semaines si symptôme persistant Ne pas hésiter à demander une relecture par un référent, à contacter un oncopédiatre ➤ Connaitre les prises en charge initiales et les gestes contraindiqués ➤ Orienter vers un centre spécialisé ➤ Conclure : « intérêt d'un avis spécialisé oncologique »
--	---

Présentations initiales du cancer chez l'enfant :

Hormis les leucémies et cancers disséminés à la moelle osseuse (ex : neuroblastome, RMS, Ewing, lymphome) : AEG, fièvre, l'enfant est en « bonne santé » !

La persistance > 15 jours de symptômes en apparence banale => poursuivre les investigations :

- La douleur : ATTENTION piège si projetée, irradiante, « mobile ». L'enfant a du mal à expliquer d'où vient sa douleur : il faut l'examiner ! (palpation, percussion des épineuses)
- Douleurs du rachis, du bassin
- Une boiterie
- Troubles de la marche, gestes maladroits
- Troubles digestifs, anorexie, une cassure des courbes staturo-pondérales
- Modification du comportement, du caractère
- Perte d'acquisition : langage, propreté
- Ganglions ...durs, fixés, non inflammatoires

Les signes qui chez l'enfant doivent toujours alerter :

- Masse abdominale
- Masse sous-cutanée : dure ou molle, mobile ou fixée, stable peu évolutive ou se majorant
- Masse d'une cavité (CAE, ORL, vagin, anus)
- Une grosse bourse
- Anomalies, même fugace de la pupille (reflet)
- Strabisme, diplopie, Troubles de la vue : vision double ou trouble
- Exophtalmie
- Augmentation du PC
- Céphalées, avec nausées vomissements
- Trouble de la déglutition
- Dyspnée
- Hématurie, méléna, rectorragies, saignement vaginal
- Difficultés mictionnelles

Prise en charge initiale des Tumeurs Osseuses Primitives : une urgence

Il s'agit de tumeurs rapidement évolutives et métastatiques ; 2 étiologies principales :

Le sarcome d'Ewing : plutôt axial, infiltration des parties molles ; tumeur osseuse ou extraosseuse, métastases MO et poumon. L'ostéosarcome : squelette périphérique, polymorphisme histologique et radiologique ; métastases pulmonaires ++

L'imagerie initiale :

La Radiographie standard : 2 incidences, de tout l'os ; associée et orientée par l'examen clinique

L'IRM de l'os atteint ou de la région (thorax, rachis) : c'est l'imagerie de référence pour le diagnostic et surtout

LA PLANIFICATION THERAPEUTIQUE :

Le bilan initial pré-thérapeutique d'une TOMP est long (pas que imagerie) ; il doit être complet avant de pouvoir débiter la chimioT

- **Radio standard**
- **IRM initiale de référence**
- **Scanner thoracique ... le plus tard possible avant la chimioT (évolutivité ++)**

- **IRM post-biopsique et préchimioT** car le délai IRM-première cure < 21jours (voir 15jours)

Cas cliniques :

La notion de traumatisme et d'activité sportive est constante ; ne pas établir trop rapidement un lien de causalité entre la douleur et cet événement qui précède la plainte de l'enfant ou de l'adolescent. Demander à revoir l'enfant si les douleurs persistent. Les autres signes cliniques sont tardifs: boiterie, attitude scoliotique antalgique, fièvre, masse ... compression médullaire, AEG

Reconnaitre les signes de malignité d'une lésion osseuse ; chez l'enfant il n'y a que 2 possibilités :

- Tumeur osseuse bénigne et typiquement bénigne : un avis spécialisé est demandé (traitement ou surveillance)
- Lésion douteuse ou suspecte : IRM en urgence (délai : 48h), complète et répondant à tous les objectifs (cf suite) et/ou adresser l'enfant à l'oncopédiatre référent de la région qui contactera le chirurgien habilité.

Savoir détecter une lésion osseuse maligne sur une radio standard de tout l'os et de qualité +/- complétée d'un scanner osseux localisé (seule indication du scanner avec la suspicion de fracture pathologique).

En cas de fracture pathologique il y a **contreindication formelle à l'ostéosynthèse**

La radiographie standard est indispensable mais peu sensible pour les localisations au squelette axial

Modalités et objectifs de l'IRM initiale prébiopsique de référence réalisée en urgence (48h) :

L'installation du patient :

Antalgie efficace : ne jamais installer un patient algique (souvent besoin d'un morphinique surtout après la biopsie)
 Positionnement antenne / os concerné ; si longueur de os > antenne : mettre un repère à mi hauteur à la face latéral du membre : mettre les 2 membres inférieurs en position parallèle (comparaison D/G => interprétation plus facile des hyposignaux de moelle rouge ; dtiel : skip)

Les principes du protocole IRM : **Tout l'os**, strictement // à son **grand axe** pour les COR et SAG, toujours du STIR, du T1 sans et après injection (COR) du T2 sans fat (AX), puis suivre l'examen à la console et adapter les séquences selon objectifs

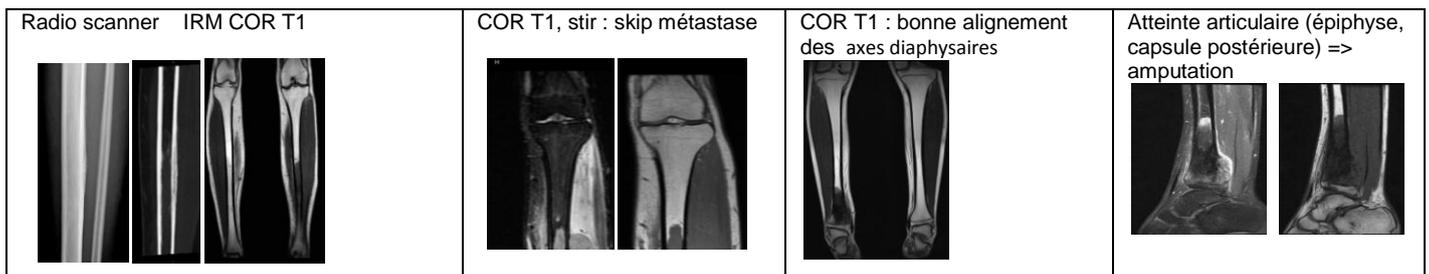
Exemple de protocole IRM fémur :

- Après le scout initial, refaire un scout latéralisé sur le membre concerné
- => COR et SAG : alignement strict interligne articulaire supérieur-axe diaphyse-interligne inférieur
- AX DWI
- COR 2 fémurs STIR, T1 sans et après injection
- AX T2, T1 avec inj.
- SAG T1 gado fatsat
- Adapter séquences et plans en temps réel ++
 - Ex : rapport articulaire, épiphyse
 - Ex : skip : ax centré T1 gado FS

Les objectifs et l'interprétation : +++

<ol style="list-style-type: none"> 1. Localisation et extension osseuse de la tumeur 2. Mensurations dans les 3 plans 3. Les repères orthopédiques : <ul style="list-style-type: none"> - Distance pôles extrêmes de tumeur / interlignes articulaires <i>sup. et inf.</i> - Distance minimale / cartilage conjugaison ++ 4. Atteinte articulaire : épiphyse, capsule, épanchement, synoviale 5. La présence de skip métastases ++ 	<ol style="list-style-type: none"> 6. Rapports avec les nerfs vaisseaux : distance minimale ou contact ou englobement 7. Infiltration des loges musculaires et volume cible parties molles (évaluation sous chimioT) 8. Infiltration peau, tissu sous cutané 9. Adénopathie régionale (rare) 10. Structure tumorale : zone tissulaire, nécrose, hémorragie (orienter la biopsie)
--	---

Nb +++ : Si cette IRM ne peut être réalisée dans de bonnes conditions (ex : enfant algique) mieux vaut adresser de suite l'enfant à l'oncopédiatre plutôt qu'une biopsie chirurgicale soit réalisée après une IRM qui ne permette pas de répondre à la relecture RCP de façon formelle à toutes ces questions. Le scanner thoracique ne doit en aucun cas être réalisé en urgence.



Prise en charge initiale des Tumeurs Malignes des tissus mous = une urgence

- Pas un contexte d'urgence vitale mais 2 problèmes majeurs
 1. Latence clinique et Errance diagnostique => **retard thérapeutique**
 - Prise en charge initiale non adaptée (exérèse, biopsie) => **pronostic aggravé et perte de chance**
 - 2 étiologies principales localisations privilégiées mais localisation UBIQUITAIRE
 - Le rhabdomyosarcome : RMS (Tête et cou, génito-urinaire)
 - Le synoviosarcome : SVS (extrémités)
 - RMS, la plus fréquente est une tumeur localement **agressive** (périnèvre, méninges), **hautement métastatique**
- La majorité des T tissus mous sont bénignes chez l'enfant : Comment reconnaître une lésion maligne (sarcome)?
- Le bilan initial : **ECHO DOPPLER et RADIO STANDARD**
 - Un repère : **2 situations = 2 CAT**
 1. Soit Tumeur présentant **toutes** les caractéristiques de bénignité => surveillance rapprochée (ou traitement spécifique)
 2. Soit Tumeur **solide** ou Présentation **atypique** ou **Evolutive**

=> IRM comportant **T2** sans FS, **3plans** et **une INJECTION**

=> Adresser l'enfant vers le centre spécialisé pour AVIS ONCOLOGIQUE

Il est donc urgent de ne pas se précipiter => pas de chirurgie « en ville » !

une exérèse chirurgicale complète n'est pas forcément une chirurgie carcinologique

Toute tumeur solide vascularisée des tissus mous est à priori suspecte

Diffiél : les malformations vasculaires => prise en charge / spécialiste qui confirmera ou infirmera

Piège : le RMS embryonnaire de type botrioïde du jeune enfant d'aspect multikystique (pelvis, voie biliaire)

Piège : l'hypersignal T2 des sarcomes (surtout sur T2 fatsat) : ne pas conclure à « kyste » sans une injection

Syndrome facial ; atteinte nerfs crâniens

Pb du délai diagnostic et gravité des tumeurs

étiologies

- Tumeur de la fosse postérieure
- Le RMS paraméningé : +++ Définition : tumeur des espaces profonds, des cavités sinusiennes du cavum où autre localisation (orbite ou superficielle avec extension même minime à ces régions), Tumeur de mauvais pronostic car découverte tardive, souvent volumineuse avec impossibilité de contrôle local (évolution méningée)
-

Le bilan : IRM 3 plans +/- scanner os avec la PLombaire, B de moelle, TEP et CT thorax

séquences	champ
<ul style="list-style-type: none">• T2, T2 fatsat• T1 sans et avec injection, sans et avec fat sat• T1 toujours 1 série sans FatSat : liseré graisseux +++	<ul style="list-style-type: none">• face (3-4mm)• cérébrale : 3D gado +++ et spinale SAG T1 gado• Cou (gg)

L'exophtalmie :

Et aussi : Diplopie, Vision double, trouble, Strabisme récent, Masse palpébrale, Hématome péri-orbitaire

Bilan d'une masse orbitaire : le **RMS** IRM tête +/- scanner

<ul style="list-style-type: none">• 2 orbites (paupières jusqu'au trou optique)• 3 plans ; coupes fines centrées	<ul style="list-style-type: none">• T2 ; T1 sans + avec injection• Extension os, canal optique : RMS orbite ou paraméningé ?
---	---

Diffiél : Echymose périorbitaire et exophtalmie révélatrice d'un **neuroblastome** métastatique os (Huchinson)

Les CDD du neuroblastome hormis la masse abdominale

<ul style="list-style-type: none">• Masse post. cervicale thoracique, pelvienne• compression médullaire• syndrome C B Horner• retard marche propreté• douleurs boiterie (os)• syndrome VIP• Sd Opsomyoclonique• Hépatomégalie du nourrisson	<ul style="list-style-type: none">• nodules sous-cutanés, volontiers bleutés• Adénopathies• Anasarque foeto-placentaire• Syndrome « leucémique » par envahissement médullaire ;• aussi retrouvé dans : le sarcome Ewing, le RMS, le Lymphome, les Leucémies => : => BOM systématique
--	---

Les Masses abdomino-pelviennes = une urgence

Il s'agit de masse souvent très évolutive, souvent très volumineuse au diagnostic

- Risque complication : rupture et dissémination (néphroblastome), compression vasculaire (HTA, thrombose rare)
- Risque de décompensation : cardio-respiratoire

Rôle du radiologue :

- Radio standard

- **Écho Doppler** : orienter, évaluer le retentissement, dire au parent d'éviter tout traumatisme, programmer en urgence (dans les 24h) :
- **IRM** si masse pelvienne
- **Scanner (T) AP** : 2 spirales, sans injection au niveau du Foie + tumeur et après injection (SD : 70-80sec) avec **TOUJOURS des Reconstructions 3D +++**
IL FAUT TOUJOURS REGARDER L'OS (3 PLANS) ET LE CANAL MEDULLAIRE (3 PLANS) SUR UN SCANNER D'ENFANT OU D'ADOLESCENT !!!!!!!

Stratégie diagnostique:

- 1 Evaluer le retentissement : urinaire, vasculaire, neuro ... CAT en urgence : si l'enfant « va bien » => tél à l'oncopédiatre ; si enfant plaintif, algique, AEG => hospitalisation en urgence
- 2 Besoin **d'hypothèses diagnostiques pour orienter** le bilan ultérieur, et évaluer la nécessité d'une Ponction-biopsie transcutanée (en milieu spécialisé). Si **doute : le dire ! et demander « intérêt d'une relecture » +++**

On raisonne suivant : l'âge de l'enfant et épidémiologie de la maladie (répartition histo selon âge), la présentation clinique (concordance clinico-radiologique), la localisation et l'aspect en imagerie

Localiser et caractériser :

Etage abdominal 2 repères : vaisseaux rétro-périnéaux et rein		T intrapéritonéale d'origine pelvienne	Etage pelvien 2 repères : vessie et rectum	
Rétro-péritonéale Rénale ou extrarénale ?	Intra-péritonéale	ovaire	antérieur	postérieure
Neuroblastome Néphroblastome Rein autres (<1an, > 6 ans) Rachis et pararachiidienne TGM, ADP	Foie :Hblastome, HCarcinome RMS voies biliaires Piège : Hamartome <2ans Hémangioendothéliome<6mois Lymphome de Burkitt Autres tumeurs : nombreuses, diag.difficile	TGMaligne Différentiel : -Fonctionnel -les 3 urgences (abcès, GEU, torsion) Pièges : graisse + calcif ≠ TM ou ky dermoïde malformation + rétention	RMS vessie-prostate utérus vagin Pièges : RMS botrioïde malformation et rétention	Neuroblastome Ggllioneurome TG (tératome ?) sacro-coccyx endopelvien Méningocèle antérieure Ewing RMS

Retenir:

- Il n'est pas facile de différencier neuroblastome / néphroblastome => interprétation sur reconstructions 3D et **graver les coupes fines sur le CD !!** On ne biopsie pas un « néphroblastome »
- **Une tumeur du foie est un cancer** jusqu'à preuve du contraire => toujours une relecture => pas de surveillance même si tumeur petite et peu évolutive. Ex cas clinique : garçon ado faux diag de HNF surveillée plusieurs années en ville, hors ressource thérapeutique lors de la prise en charge !
- L'aspect trompeur du RMS embryonnaire de **type botrioïde**
- Penser à la rétention aigue d'urine débutante devant troubles mictionnels ou diminution de la diurèse ; échographie du périnée. différentiel : compression de la queue de cheval
- **Le lymphome abdominale CAT : une urgence thérapeutique ++**
 - 1 Eviter la laparotomie
 - 2 Faire les prélèvements : rechercher cible accessible
 - 3 Débuter la chimioT en urgence (évolutivité ++)

LMNH : 3ième cancer (10%), de localisation abdominale 40% : type Burkitt ; Garçon (3/1) âgé 7-12 ans

CDD : Asthénie, AEG, fièvre, ADP douloureuses, lésions cutanées, Augmentation rapide du volume abdominal, Invagination rare

Imagerie : Association lésion digestive et atteinte multiviscérale

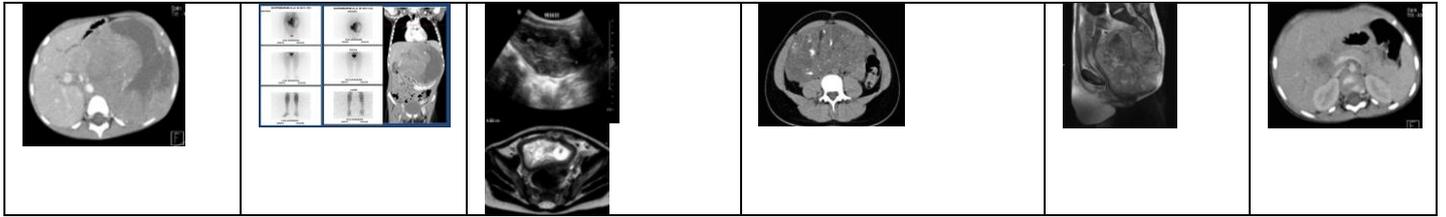
Épaississement paroi digestive +/- nodulaire ; Masse iléocoecale ; ADP coalescentes ou infiltration diffuse du mésentère, rétropéritoine ; Ascite ; Masse, nodules, infiltration : foie, rate, rein, ovaire ...

- Suspicion de tumeur organique de l'**ovaire** : ne jamais conclure « tératome ou kyste dermoïde » ni « intérêt d'un avis chirurgical » car si le dosage des marqueurs n'est pas fait avant la chirurgie, risque de faux négatif de tumeur germinale maligne (anapath difficile : le contingent malin n'est pas toujours retrouvé => valeurs diagnostiques des marqueurs ++)

Les principaux marqueurs tumoraux chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte :

αFP, βCG, LDH	TGMaligne (ubiquitaire)
inh	Granulosa (ovaire)
αFP	Foie (Hblastome, Hcarcinome), Pancréatoblastome
catécholamines	Neuroblastome
testostérone	Tumeur virilisante

Neuroblastome ou néphroblastome ?	Neuroblastome	RMS vessie-prostate	TGM de l'ovaire histo : tératome mature et immature + marqueurs αFP élevé => malin	Ewing, adolescent	RMS des voies biliaires
-----------------------------------	---------------	---------------------	---	-------------------	-------------------------



Les urgences vitales immédiates :

- HTIC
- Compression médullaire
- Syndrome médiastinal supérieur
- et Insuffisance cardiorespiratoire d'origine tumorale (3ième secteur, épanchements, tamponnade ...)
- Aplasie fébrile, pneumopathie chez immunodéprimés
- Leucémie, leucostase, priapisme
- Le choc
- L'entérite ulcéronécrosante etc

L'HTIC

Les tumeurs du SNC : les tumeurs les plus fréquentes et la première cause de mortalité par tumeurs chez l'enfant

Aussi les tumeurs de la base du crâne et méningite carcinomateuse

Clinique : Céphalées, Augmentation du PC, Nerfs crâniens, Syndrome cérébelleux

CAT : IRM en urgence

- Détecter et caractériser la tumeur

NB : une séquence **pondération T2** IRM cérébrale de l'enfant (détection des gliomes isoT1 et gado négatif)

- Retentissement : Hydrocéphalie, Œdème, Compression parenchymateuse, engagement

La compression médullaire

Incidence : 3-5% enfant cancer ; Souvent révélatrice

CDD :

- DOULEURS DORSALES DE L'ENFANT= compression médullaire jusque preuve du contraire !

Localisées ou irradiantes (radiculagies) 80% ; Parfois chroniques, évoluant depuis des mois

- Faiblesse musculaire ; Anomalies sphincters: rétention, incontinence, béance anale
- ROT vifs ; Paraplégie, quadriplégie

IRM spinale en urgence :

Sag STIR (os) ou T2 (moelle, LCR) / Sag T1 sans et avec injection / centré : Axial T2 , 3D T1 injection +/- fat

+/- IRM cérébrale (méningée)

Objectifs :

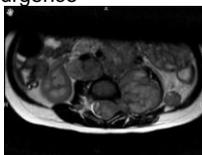
1. Mécanisme : atteinte épidurale, compression tumorale, lésion ischémique ..
2. Etiologies +++
3. Retentissement moelle toujours confronter à examen clinique (grosse tumeur => pas toujours déficit !)
4. Dissémination méningée => + IRM cérébrale

=> hypothèses diagnostiques => Orienter => neurochirurgie ou chimioT en urgence

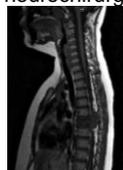
Raisonnement :

- Localiser la tumeur : origine ?
 - extra-durale / intradurale, épidurale / intramédullaire
 - Osseuse ou paravertébrale / méningée / de la moelle
- unique ou multiples
- isolée ou lésions associées
- Les diagnostics suivant l'âge et l'imagerie : étiologies : toutes tumeurs ...en priorité :
 1. TOMP : **Ewing** ou OS
 2. Sarcomes : **RMS** ou autres
 3. **Neuroblastome** ou gg neuroblastome ou ganglioneurome
 4. Envahissement contiguïté par ADP (penser au testicule), Tumeur germinale, Corticosurréalome, phéochromocytome, cancer du rein
 5. **Lymphome**
 6. Métastases : **rares** ≠ Adulte

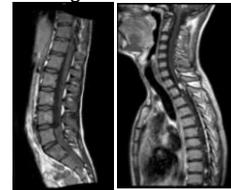
Neuroblastome ; 8 mois, examen neurologique normal => chimioT en urgence



Ewing adolescent, tles sphinctériens, douleurs => Décompression neurochirurgicale en urgence



Ependymome métastatique 17 ans, sciatalgies => traitement neurochirurgical



Le syndrome médiastinal supérieur ; masse thoracique et détresse cardio-respiratoire

CDD : dyspnée, orthopnée, Toux, Anxiété, céphalées, Majoration en décubitus, Œdème, cyanose, Circulation collatérale, Stridor

CAT : en urgence ; **Évolution et décompensation très rapide chez enfant**

Le scanner cervico-thoracique en urgence sans et avec injection

1.Évaluer possibilité de PBiopsie : recherche de cible

2.Évaluer le risque anesthésique +++ : Compression trachéale +/- compression vasculaire, Épanchement ...

3.Hypothèses diagnostiques :

- Masse médiastinale antérieure 1^{ier} : lymphome LMNH : 60%, MDH : 30% ; 2 : TGM ; Dosages marqueurs ...etc

- Masse postérieure : cf compression médullaire

- Toujours penser au sarcome => C-Indication du drainage d'un épanchement (dissémination)

Le lymphome thoracique : Traitement en urgence : corticothérapie, chimiothérapie, Anticoagulant

Très efficace => Risque : absence de diagnostic histologique (à 48h de corticoT : 22% ref : Borenstein)

Les leucémies : Une présentation initiale au stade de complications : une urgence

Plus de 25% des cancers de E, 80% de leucémies ; 2-5 ans ; LAL (et LAM)

CDD : AEG , douleurs osseuses ... Tableau d'urgence vitale : Septicémie, aplasie fébrile, Syndrome cave sup,

Leucostase pulmonaire cérébrale, Syndrome méningée, att nerfscraniens, compression médullaire

L'imagerie a peu de place dans le diagnostic mais dans le bilan des complications : infections, leucostase, hémorragies, syndrome tumoral.

Le choc 3 types :

1. Hypovolémique (anémie, hémorragique, déshydratation) ++

2. de distribution : le 3^{ième} secteur ex : syndrome VIP et neuroblastome

3. Cardiogénique : Anthracycline, cycloPh hte dose, RadioT « cardiaque »

Entérite ulcéro-nécrosante

Colite nécrosante de l'iléon terminal et du coecum

Triade : Neutropénie / Douleur abdominale /Fièvre /aussi diarrhée, vomissements ..

Chez un patient atteint de leucémie (LAL) ; aussi chez patients non neutropénique, avec tumeur abdo

Conclusion

- **Toute prise en charge initiale d'un cancer chez l'enfant et l'adolescent est une urgence**

Maladie rapidement évolutive (locale et métastatique), souvent déjà un stade avancé lors de la plainte,

Mais il est urgent de ne pas se précipiter => éviter les examens inutiles, inappropriés ou risqués (perte de temps et conséquence pronostique d'un traitement initial inapproprié)

- **Le rôle et la responsabilité du radiologue :**

Évoquer le diagnostic de malignité donc de connaître les signes cliniques qui doivent alerter et revoir l'enfant si doute
Évaluer le retentissement immédiat et l'urgence clinique => hospitaliser

Orienter l'enfant => Les cancers de l'enfant sont rares et la prise en charge initiale est très spécialisée (CI formelle de certains gestes) ; il est normal de passer le relai très rapidement : **NE JAMAIS HESITER A DEMANDER UN AVIS DE RELECTURE PAR UN RADIOLOGUE REFERENT OU UNE CONSULTATION AVEC UN ONCOPEDIATRE** qui prend en charge les enfants et les AJA **jusque ...25ans** (spécificité de l'oncologie pédiatrique).