

Tumeurs gynécologiques de l'enfant

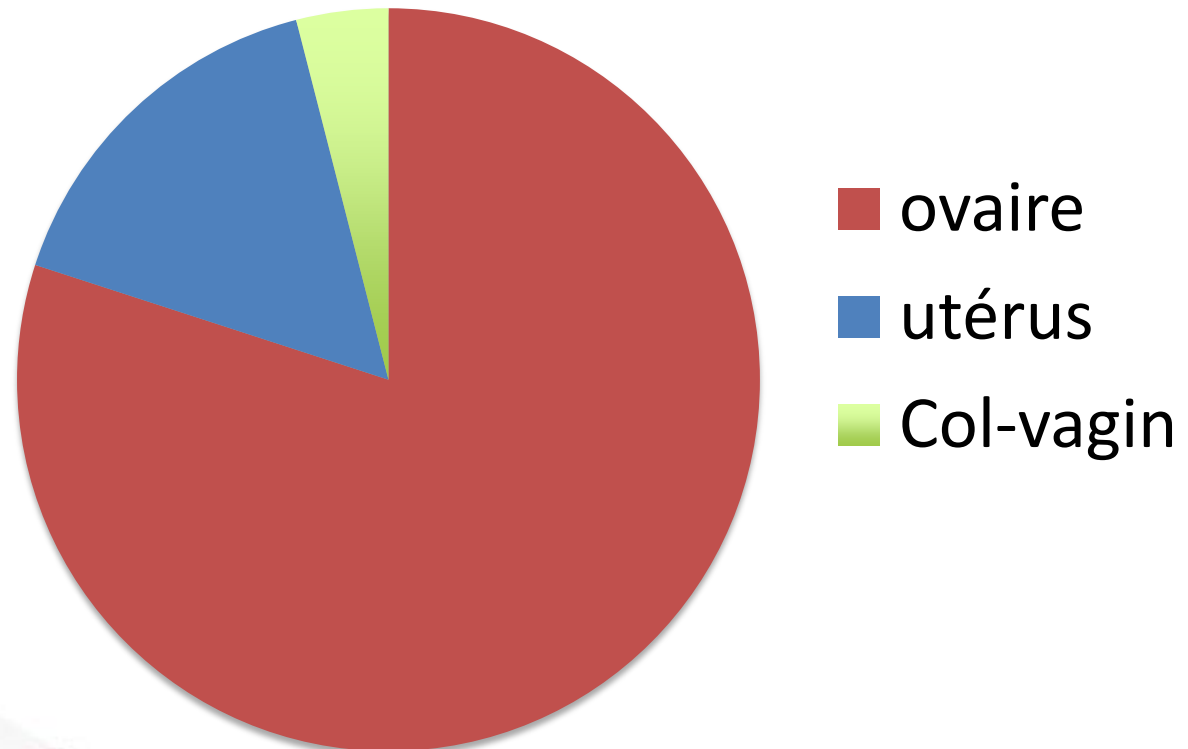
RADIOLOGIE, GUSTAVE ROUSSY, VILLEJUIF
S.CANALE, B.FRESNAU, C. BALLEYGUIER

Samedi 10 Septembre 2016

Tumeurs gynécologiques de l'enfant

Chez l'enfant, < 5% des cancers « solides » sont d'origine gynécologique

Rares : T. Ovaire : 2,6 cas / 100000 filles /an...

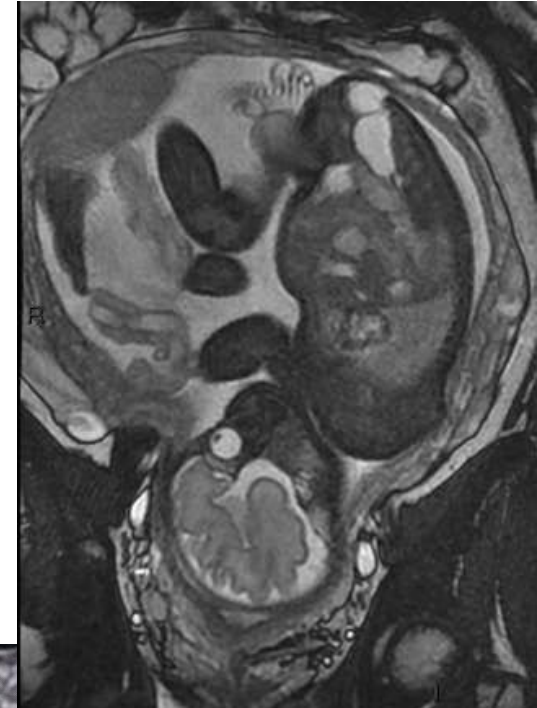


Partie 1 : Tumeurs Ovariennes



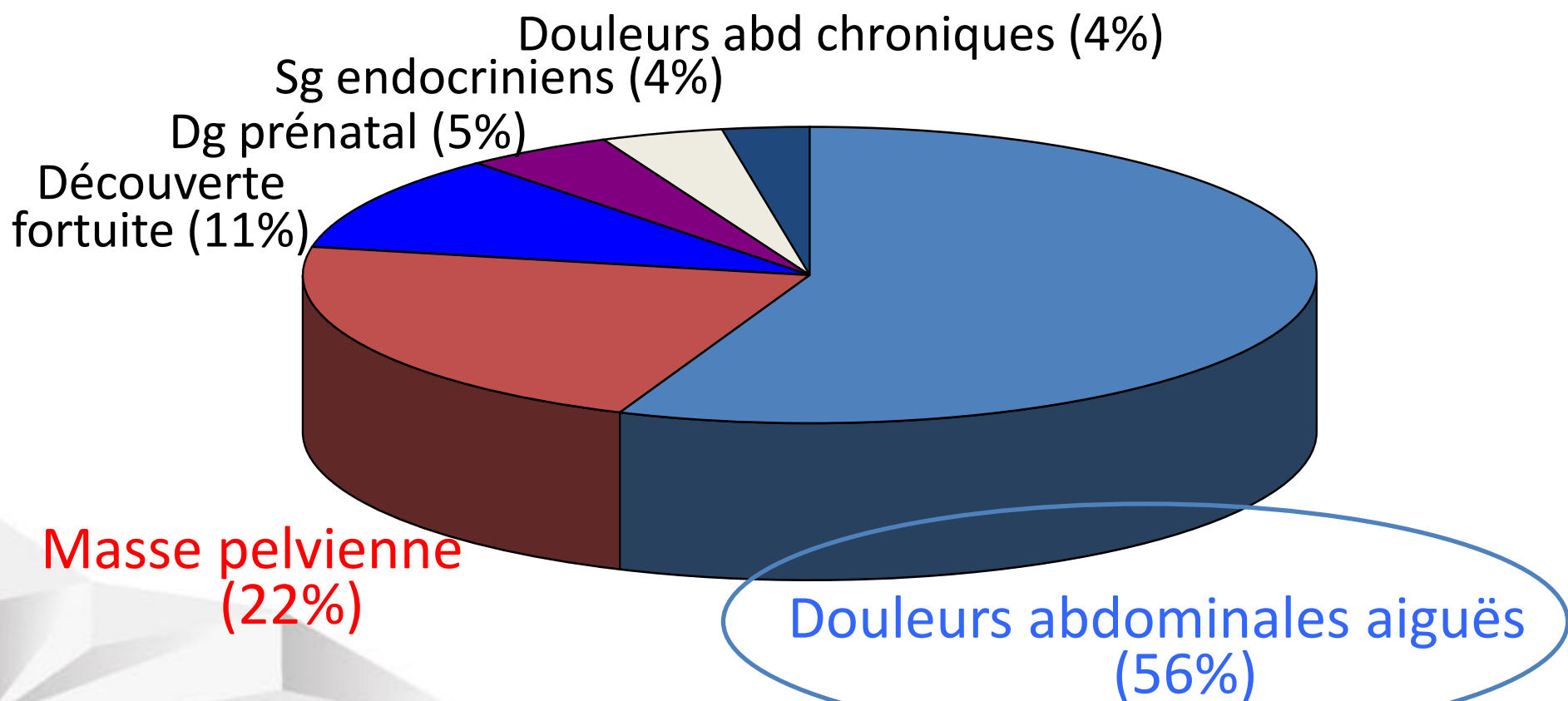
Masse ovarienne de l'enfant

- 50% : Kyste fonctionnel bénin !
 - 2 pics :
 - 1^{ère} année de vie (hyperstimulation par hormones maternelles)
 - péri-puberté
 - Complications possibles :
hémorragie, torsion
- 50% tumeur :
 - 80 % bénin
 - 20% malin



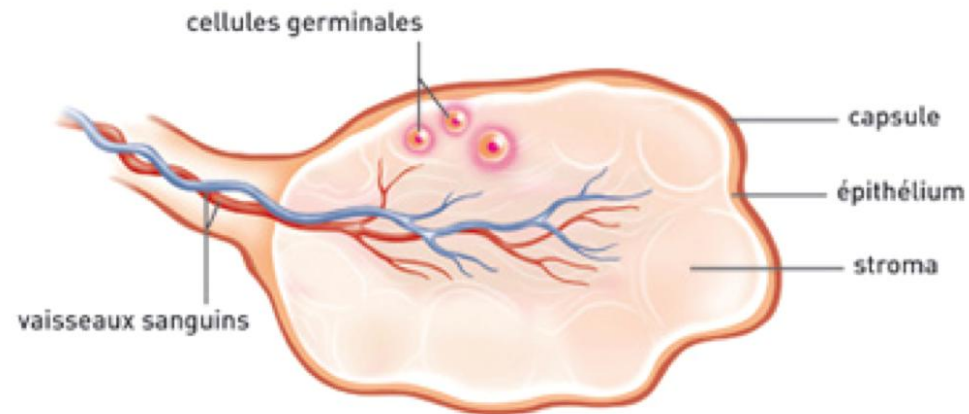
Tumeurs ovariennes en chirurgie pédiatrique

Circonstances de découvertes



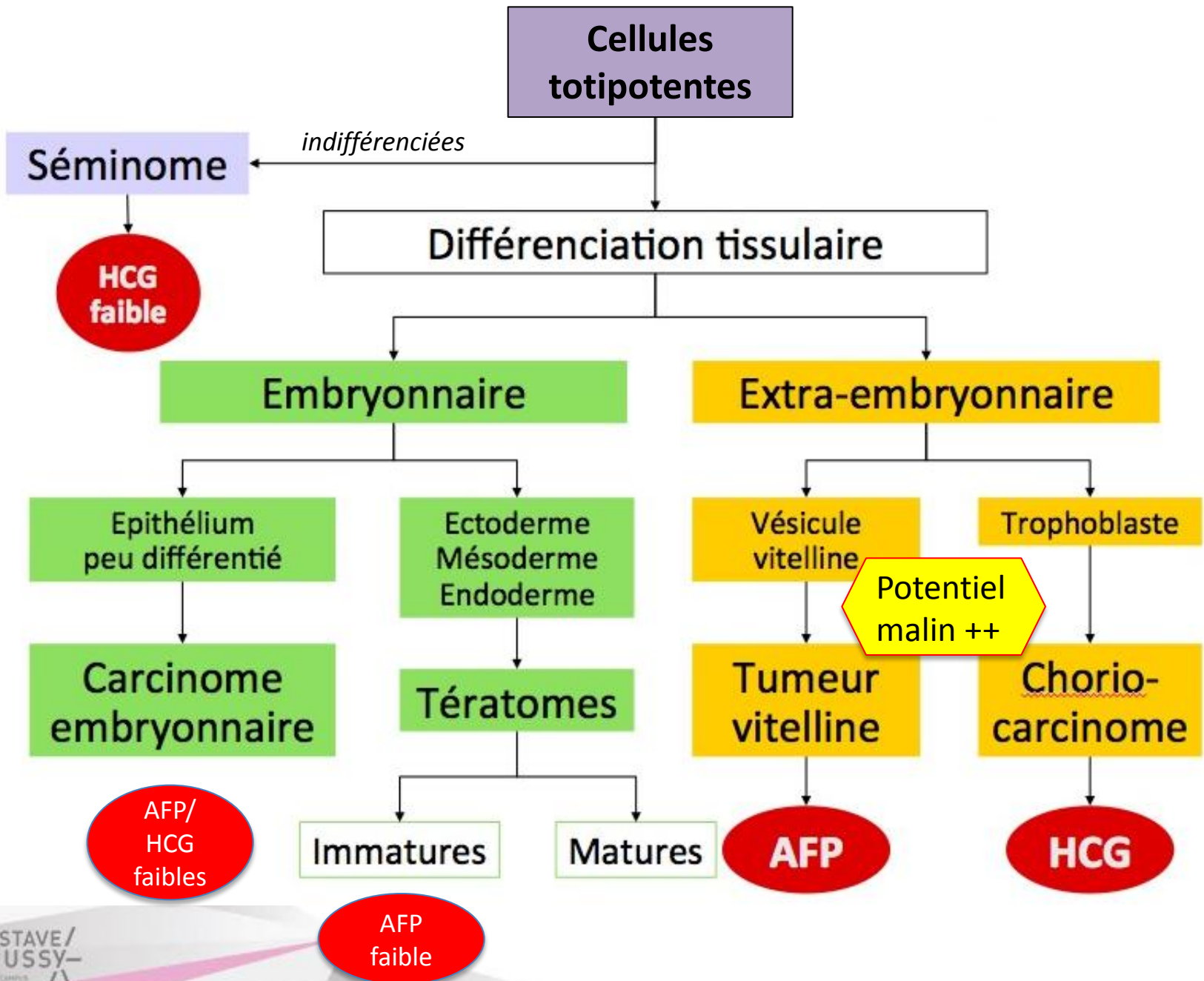
Définies par la cellule ovarienne d'origine

- Tumeurs germinales 80%
- Tumeurs stromales 5-10%
- Tumeurs épithéliales 10%
- Autres : métastases, lymphome, carcinomes à petite cellules, hémangiomes



Tumeurs germinales





Tératome mature kystique

(Kyste Dermoïde)

- Les plus fréquentes des TG
- Constitué de tissus matures dérivés de
 - Ectoderme : peau, poils, dents (30%)
 - Mésoderme : os, cartilage, muscles, graisse (90%)
 - Endoderme : épithélium mucineux, bronchique, thyroïdien (struma ovarii 3%)
- Bénins
- Marqueurs négatifs
- Bilatéralité jusqu'à 25%

Tératome mature kystique

Imagerie

- Masse kystique pure ou hétérogène (nodules muraux parfois trop petits pour être décelables en US)
- Uniloculaire : 90%
- Graisse et calcification : classique mais non prédictif de bénignité ! Atténuation en US ++
- Niveau graisse/liquide
- « Maille dermoïde » (cheveux)
- CT > US et MRI pour déceler contingent graisseux ou calcique

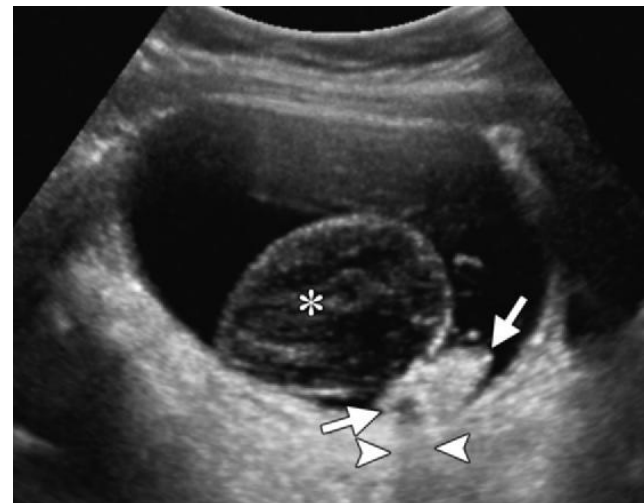


17 ans découverte fortuite TEP-TDM

Tératome mature kystique

Imagerie

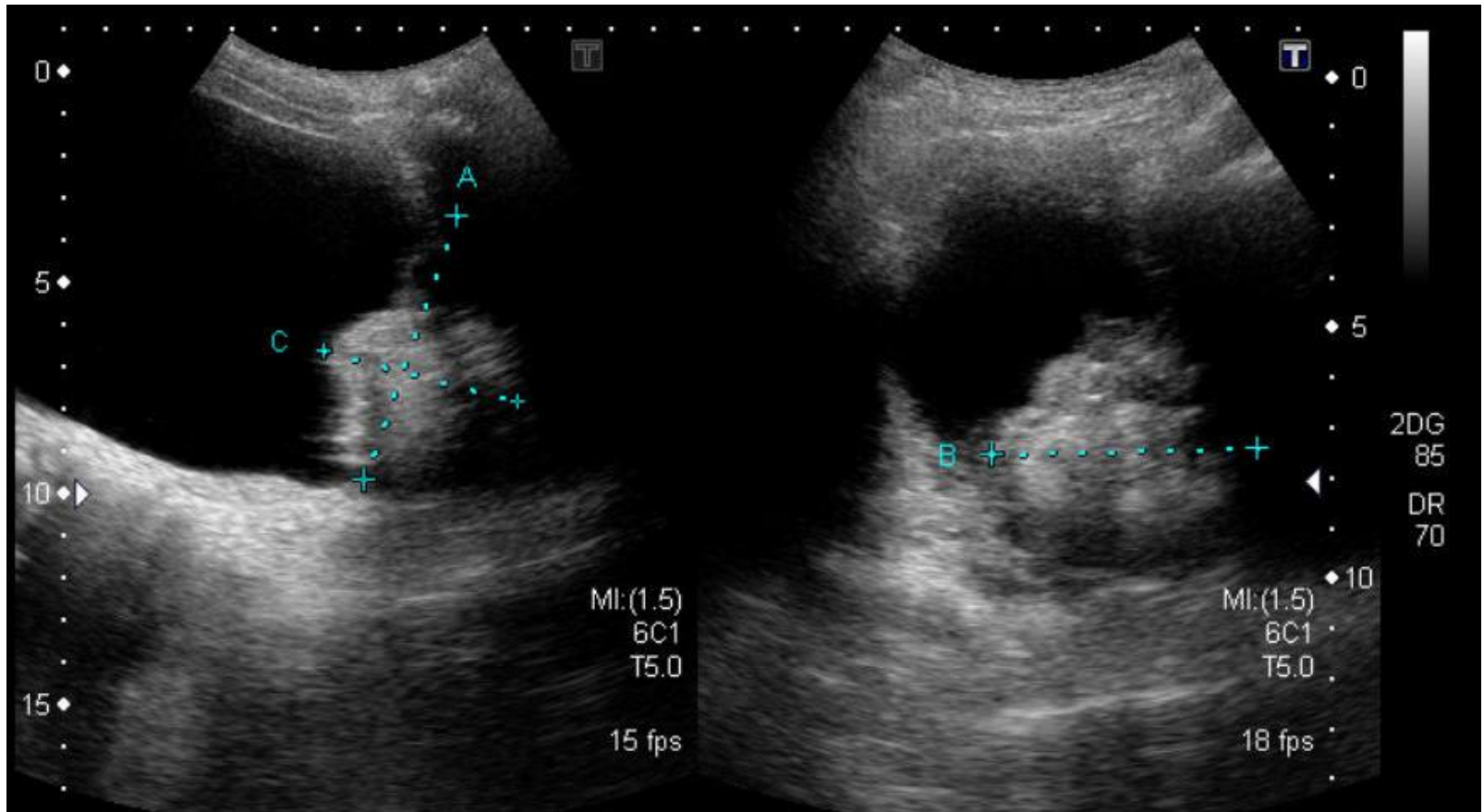
- **Protubérance de Rokitansky :**
 - nodule mural échogène tissulaire, contient souvent calcif et graisse,
 - spécifique : retrouvé en histologie dans 92%
 - mais attention à une portion charnue tumorale maligne



Rita, 12 ans

- Douleurs abdominales aiguës et vomissements
- 38,5°C
- Bilan biologique normal
- Analyse urines impossibles car pas de miction depuis l'arrivée aux urgences

Échographie en urgence

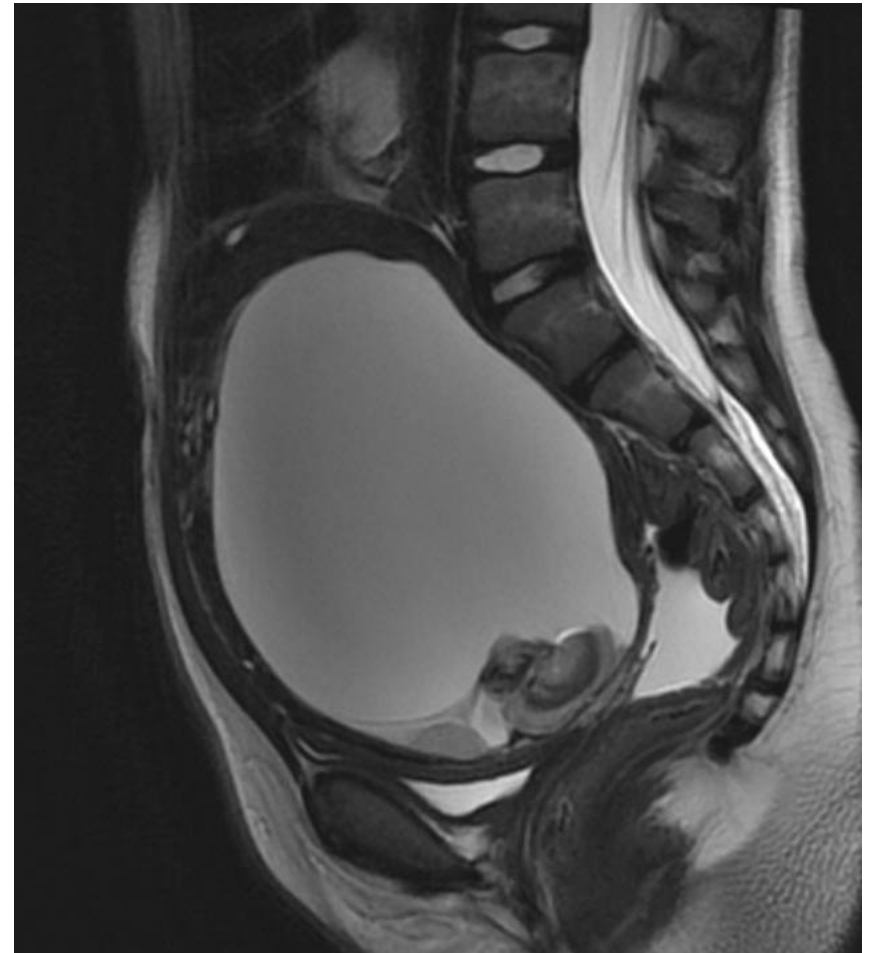


Rita, 12 ans

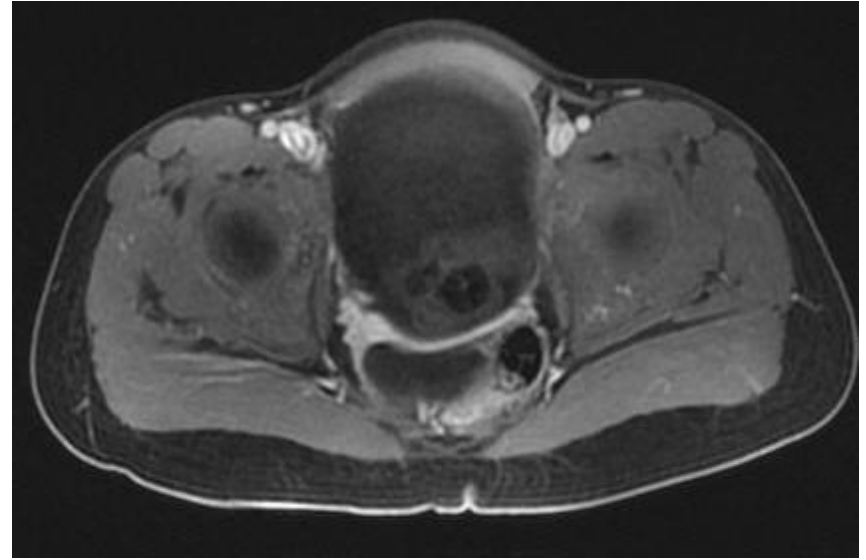
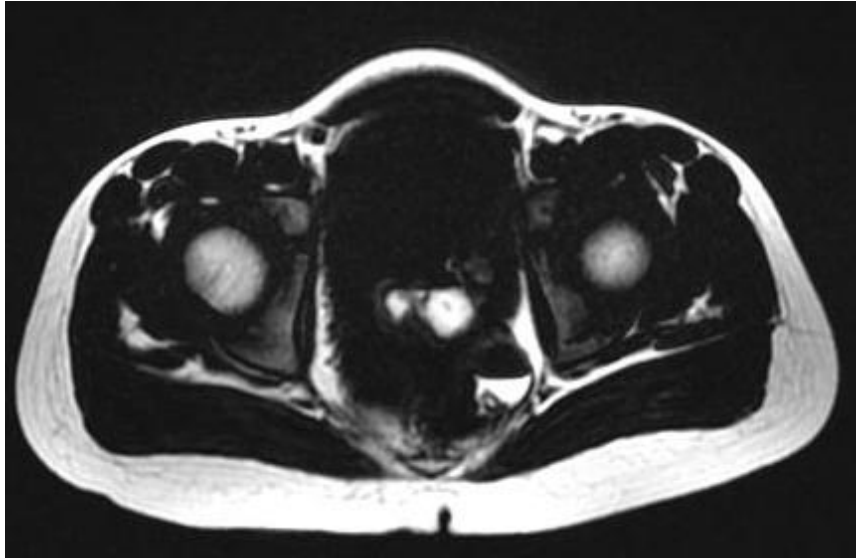
- L'échographiste suspecte initialement une rétention aiguë d'urines sur masse vésicale...
- IRM pelvienne en urgence

IRM en urgence : Sag T2

- Masse kystique complexe **intra** péritonéale, **extra** vésicale
- Parenchyme ovarien visible en périphérie supéro-antérieure de la masse : hypertrophié, micro-kystes en préphérie
- Que suspectez vous ?



IRM en urgence : AxT1 – T1 FS



- Contingent en hypersignal T1 au sein du bourgeon charnu, chute du signal en FS car graisseux
- L'intervention chirurgicale en urgence pose le diagnostic de : ***Torsion d'annexe sur Tératome Mature kystique***

Tératome mature kystique

complications

- Complications :
 - Torsion (3-16%)
 - Rupture (1-4%)
 - Infection (1%)
 - Transformation maligne (1 à 2%)
- Traitement : exérèse chirurgicale préservant le parenchyme ovarien sain
- Récidive controlatérale : 10%

Tératome mature kystique ou Tératome immature?

- Suspecter la malignité
 - Si taille tumorale importante
 - Si masse palpable
 - Si portion tissulaire prédominante, nécrose
 - Si épanchement péritonéal
 - Même si présence de graisse ou calcifications!
 - Si AFP élevé (peu sensible 50%)



12 ans, tératome immature

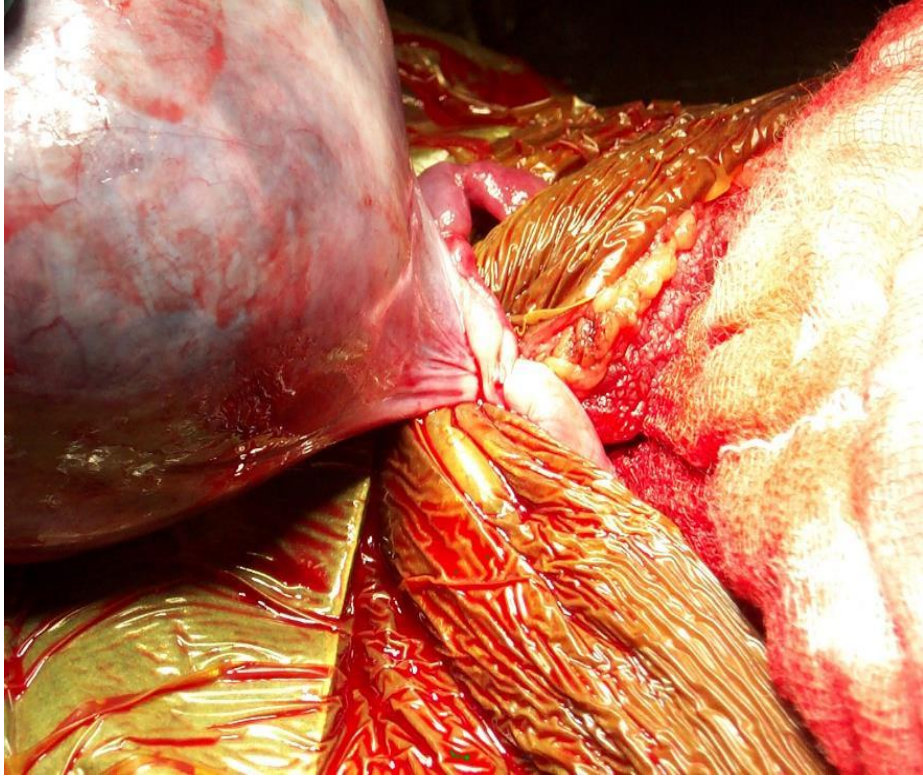
Suspecter la complication

2 tableaux cliniques classiques

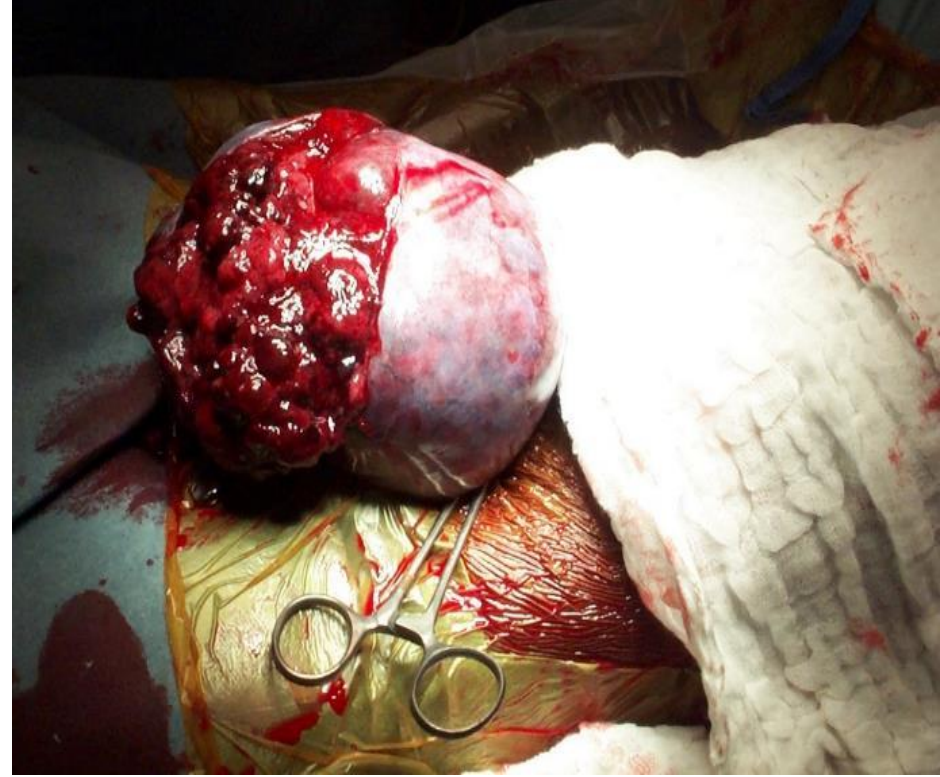
Douleurs abdominales aiguës sur
une masse annexielle :

- Apyrétie + Vomissements
Torsion
- Pâleur + Choc hypovolémique
Rupture hémorragique





Torsion



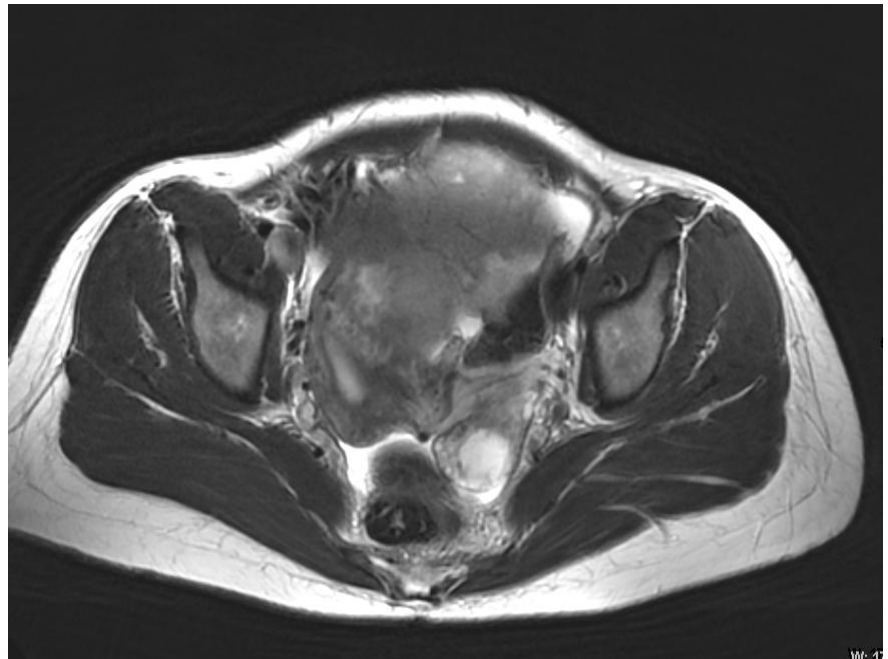
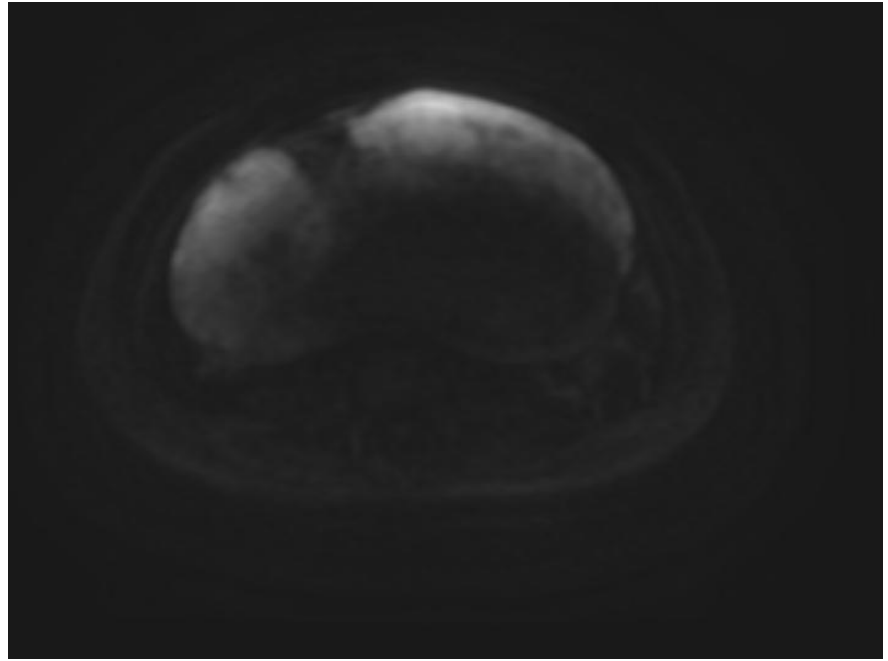
Rupture tumorale

Tératome immature

Maelys , 16 ans, pesanteur abdominale

- Âge des premières règles : 13 ans
- Masse de 20 cm remontant jusqu'à l' épigastre, peu mobile
- Aires ganglionnaires libres
- β hCG = 18,1 ng/mL (N< 0,1)





Hypothèse diagnostique ?

- Tumeur germinale maligne de l'ovaire droit:
 - T. germinale : Argument de fréquence des tumeurs ovariennes à cet âge
 - Maligne car :
 - Masse volumineuse et complexe, contingent charnu important
 - BHCG + : Dysgerminome ou Carcinome E

Ovariectomie d'emblée



Dysgerminome

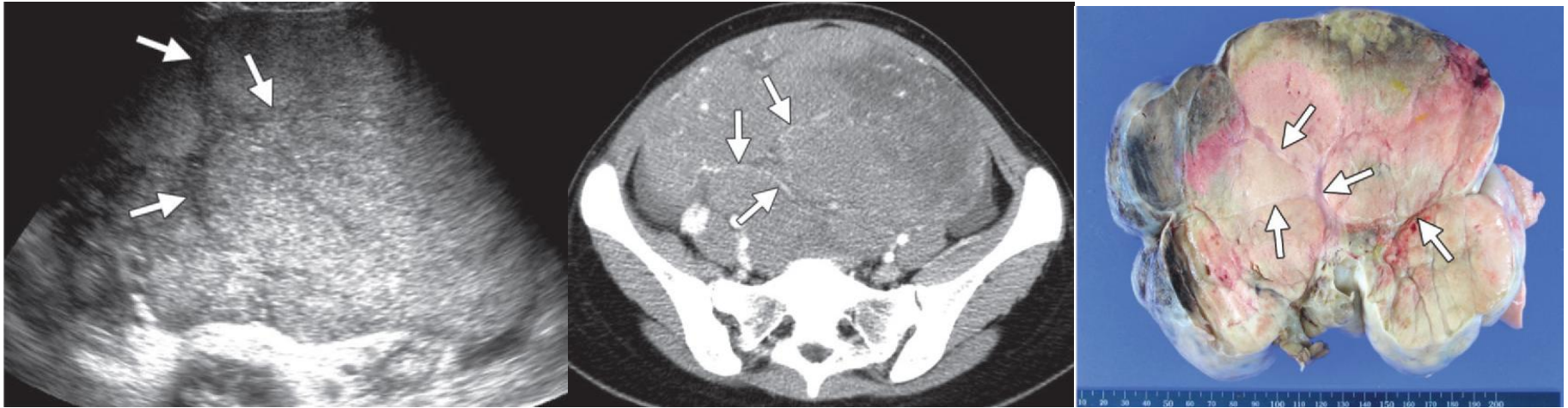
Dysgerminome

- Tumeur ***maligne*** ovarienne la plus fréquente chez l'enfant
- 80% des cas avant 30 ans
- Plutôt chez adolescente
- Bilatérale : 15% des cas
- Parfois développé sur gonades dysgénétiques
- Clinique : masse abdo-pelv +/-perte poids +/- puberté précoce
- Biologie :
 - β hCG élevé dans 5 à 15% des cas associée à une composante syncytiotrophoblastique
 - LDH élevé dans 95% des cas
- Complication : torsion

Dysgerminome

- **Imagerie**
 - Masse mixte et volumineuse, multilobée, majoritairement solide, bien délimitée
 - Plages de nécrose séparées par des septa vascularisés
- **Traitement**
 - Ovariectomie +/- Chimiothérapie adjuvante : BEP
- **Surveillance** rapprochée :
 - Examen clinique et radiologique toutes les 4 à 6 semaines pendant 2 ans
- **Bon pronostic** : 75 à 90% de survie à 5 ans

Dysgerminome



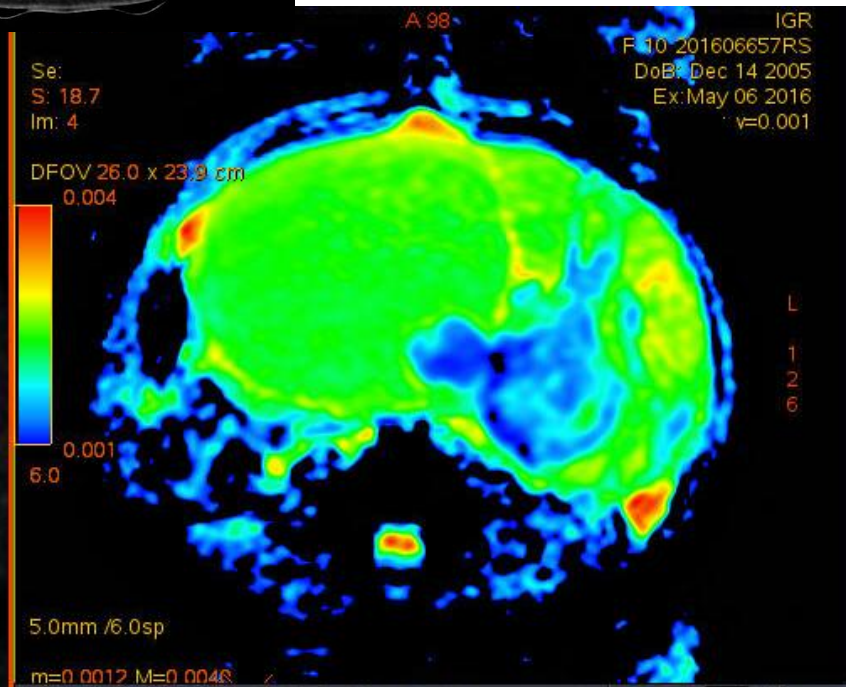
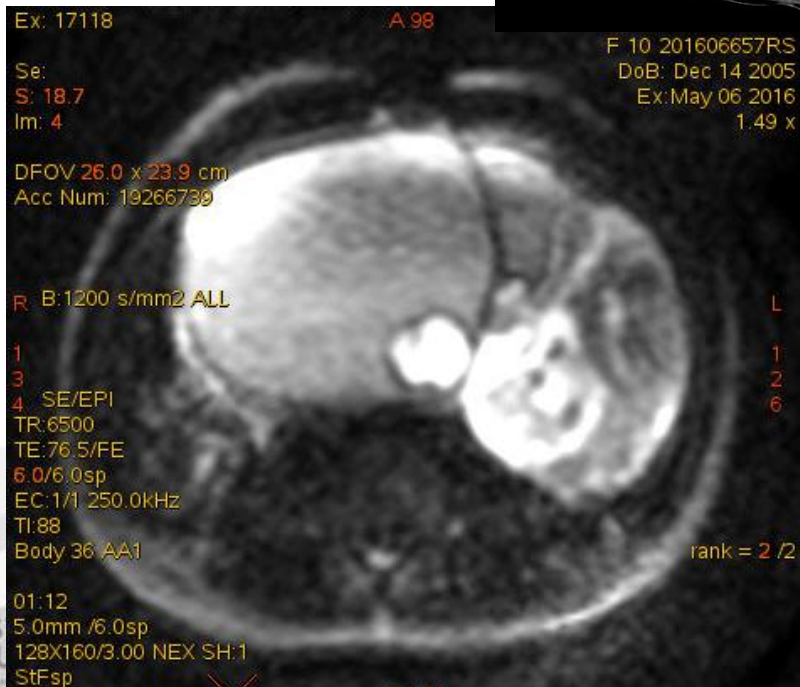
18 ans, masse palpable
Lobules tissulaires et septa inter lobulaires

Léa, 10 ans, masse abdominale



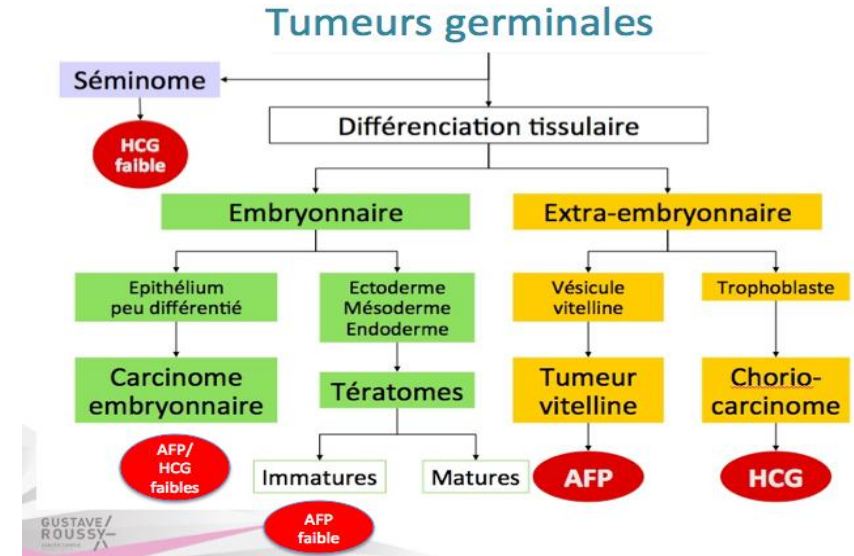
Ni graisse ni calcification retrouvée

Léa, 10 ans, masse abdominale



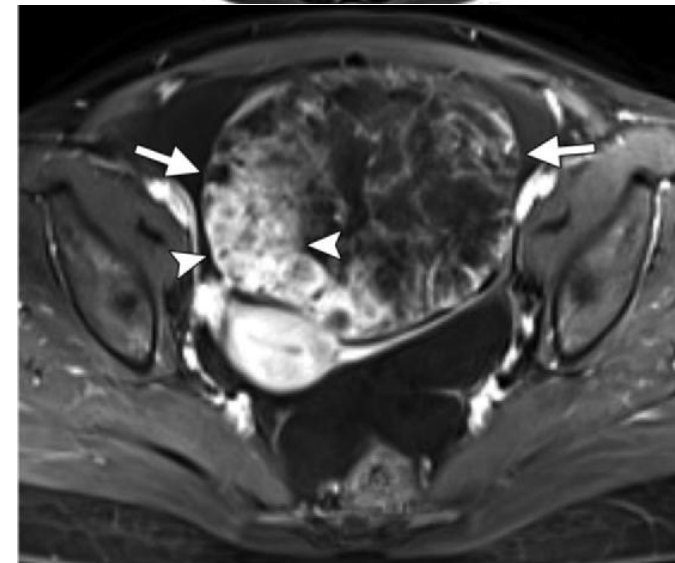
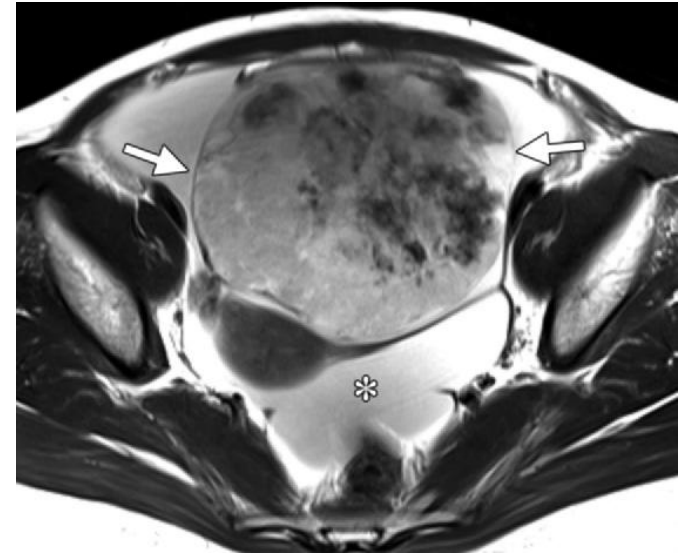
Léa, 10 ans, masse abdominale

- Réflexe ?
- Biologie : **AFP : 9000**
- Diagnostic?
- Tumeur germinale maligne de type vitelline sécrétante métastatique au péritoine
- Chimiothérapie adjuvante, surveillance de l'AFP



Tumeur du sac Vitellin

- **Rare**, plutôt chez la petite fille
- **Agressive** : croissance rapide, dissémination péritonéale
- Imagerie : unilatéral, masse volumineuse **solide hétérogène, hémorragies nécrotiques, ascite**
- Marqueur : **AFP**
- Syndrome endocrinien : pilosité, raucité de la voix, prise de poids, acné, aménorrhée



Carcinome Embryonnaire

- **3 %** des Tumeurs Germinales Malignes
- Âge moyen : 14 ans
- Marqueurs inconstants : AFP et/ou BHCG
- Puberté précoce ou métrorragies fréquentes : B HCG
- Rarement pûre en anatomopathologie : mixte avec autres TGM
- Imagerie non spécifique: masse volumineuse solide hétérogène...

Tumeurs stromales

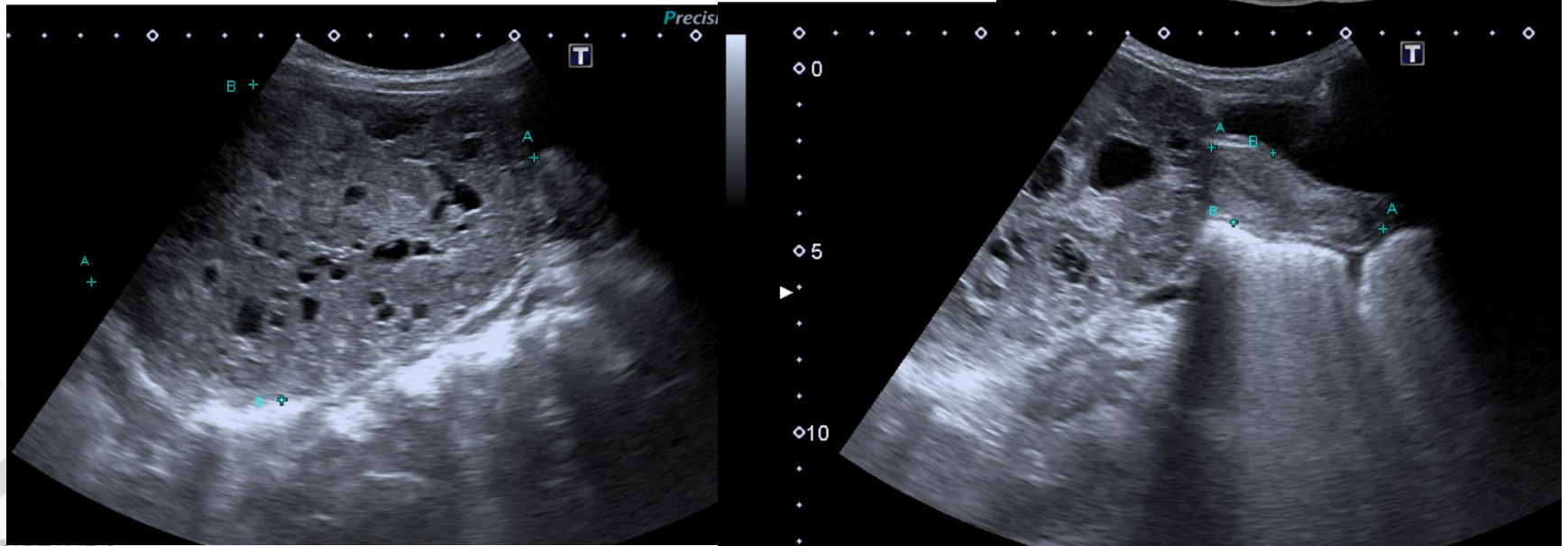


Tumeurs stromales *(des cordons sexuels)*

- Dérivées du tissu interstitiel gonadique à fonction endocrine
- Peuvent être sécrétantes :
 - Tumeur de la granulosa juvénile : estrogènes
 - Tumeur de sertoli-Leydig : androgène
 - Thécomes : estrogènes
- En majorité bénigne
- En général : solide, unilatérale et limité

Sarah, 3 ans, boiterie

- Aspect de la masse?
- De l'utérus?



Sarah, 3 ans, boiterie

- Interrogatoire et clinique:
 - Poussée mammaire depuis quelques semaines
 - Spotting depuis 1 semaine



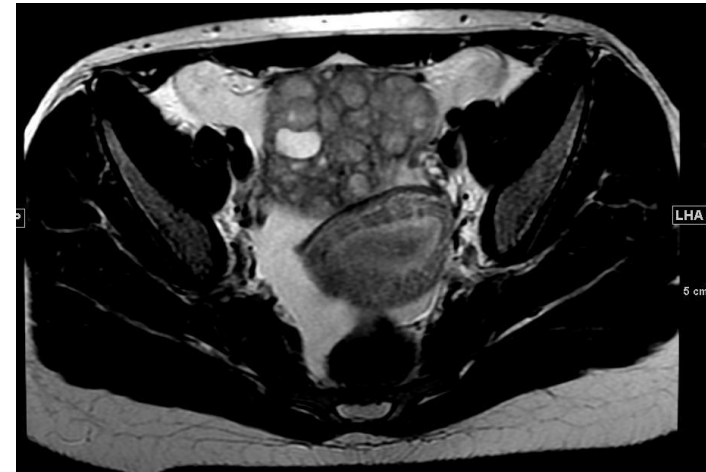
Sarah, 3 ans, boiterie

- Annexe gauche :
Tumeur de la granulosa juvénile
- Limites de résection en tissu sain
- Pas de rupture tumorale
- Prélèvement péritonéaux : -



Tumeurs de la Granulosa Juvénile

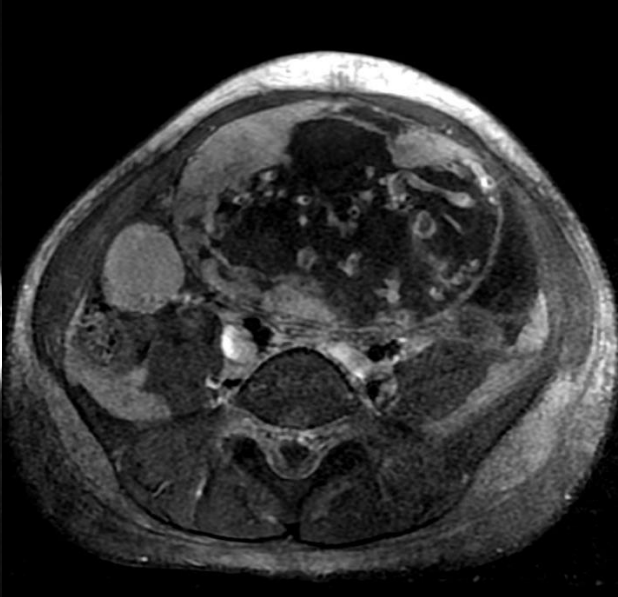
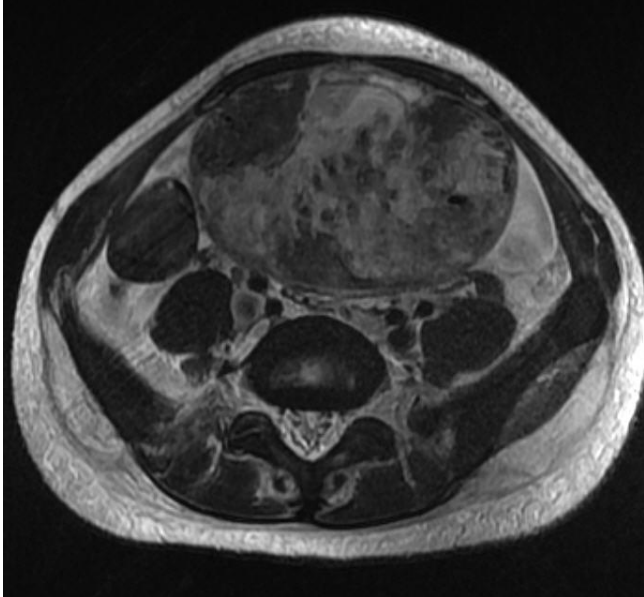
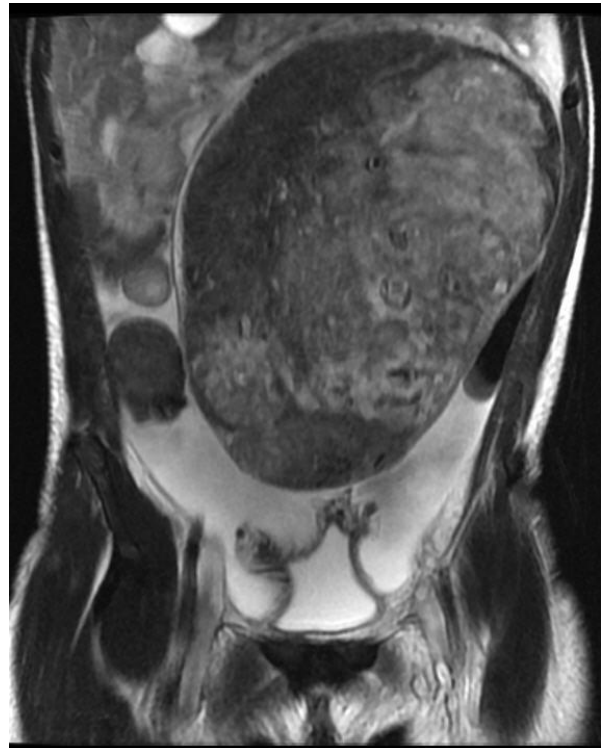
- T stromales les plus fréquentes, Type adulte : 95% Type Juvénile : 5%
- Signes d'imprégnation estrogénique :
 - Épaississement endomètre
 - Puberté précoce
 - Métrorragies
- Marqueur spécifique mais inconstant : Inhibine
- Imagerie :
 - Masse Kystique complexe volumineuse unilatérale multiloculée, loculi hémorragiques + portion solide
 - Aspect parfois « spongieux »



Héloïse, 13 ans, masse abdominale

- Pré-pubère
- Echo et scanner :
 - volumineuse masse solide latéralisée à gauche
 - Seconde masse solide en FI dte
 - Utérus normal
 - Ovaires non vus
- Marqueurs sériques normaux



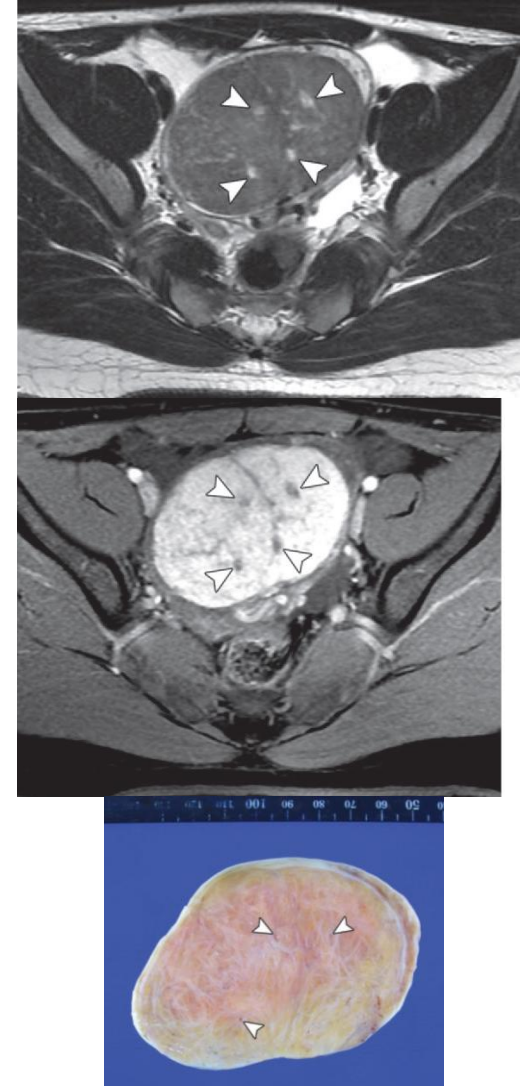


Héloïse, 13 ans, masse abdominale

- Ponction ascite : normale
- Ovariectomie gauche programmée : fibrothécome sans signe de malignité
- Tumorectomie ovarienne dte : fibrome
- Syndrome de Demons Meigs !

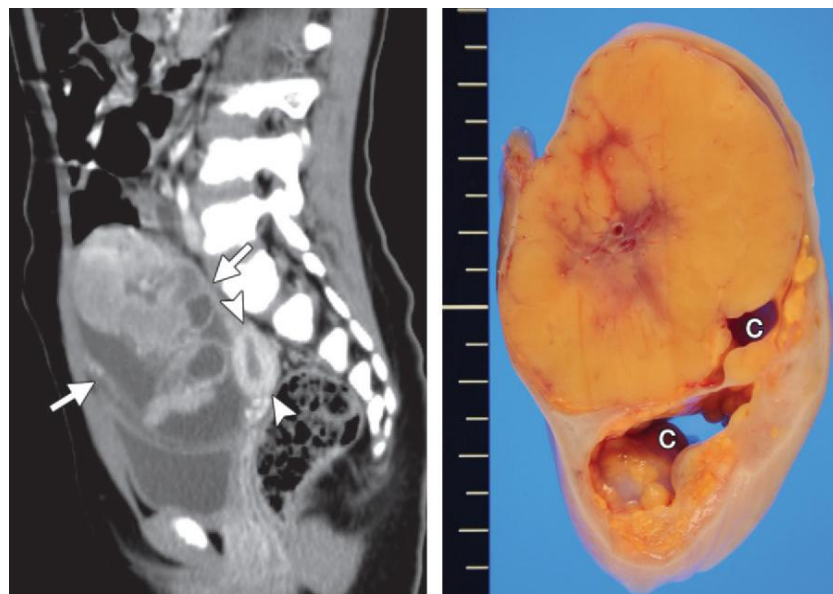
Tumeurs Fibro-thécales

- Généralement > 30 ans, rares chez l'enfant
- Comprennent : thécomes, fibromes, fibromes cellulaires, fibrosarcomes, mixtes
- Généralement bénin
- Masse solide dense homogène, rehaussement lent et variable en fonction du contingent fibreux, calcifications possibles
- Contingent fibreux ++ (Atténuante, Hyposignal T2)
- +/- Épaississement endomètre
- Parfois ascite et épanchement pleural droit : syndrome de Demons Meigg



Tumeurs de Sertoli Leydig

- Rare : < 0,5% des tumeurs ovariennes malignes de l'enfant
- 30% sécrètent des androgènes :
Signes de virilisation :
- Imagerie variable:
 - Solide
 - Partiellement ou complètement kystique

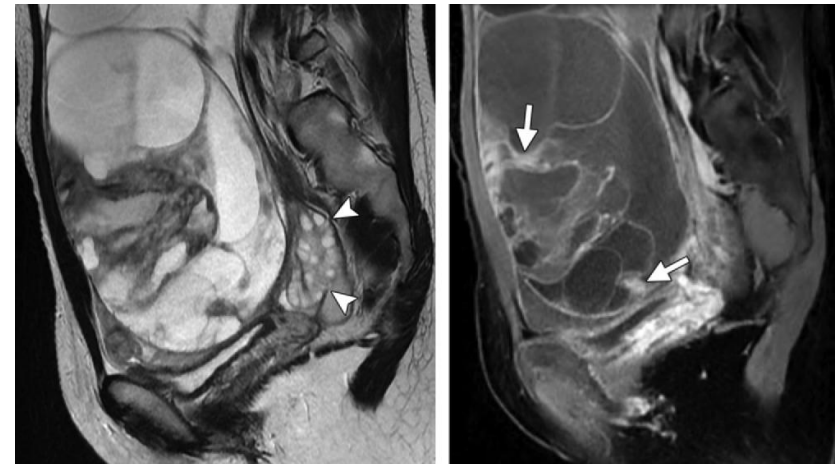
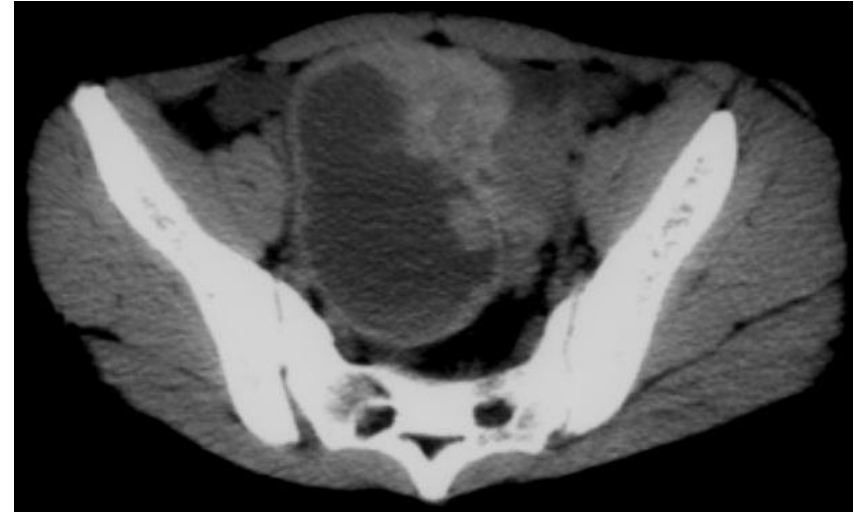


Tumeurs épithéliales



Tumeurs épithéliales

- Exceptionnelles avant 15 ans
- 10% des T malignes ovariennes de l'enfant / 60% de l'adulte
- Majoritairement bénignes : Cystadénome ou Borderline
- Adénocarcinome rare ++
- Souvent volumineuse et localisée
- Kystiques, septas, végétations, portions charnues
- Loculi mucineux : atténuation échographique, signal différent en fonction de la concentration en mucine



Signes orientant vers la malignité d'une tumeur ovarienne

- Distension abdominale ou masse palpable
- Taille > 12cm
- Augmentation AFP ou BHCG
- Hypervascularisation
- Ascite abondante

Prise en charge d'une tumeur ovarienne de l'enfant

Bilan extension loco-régional (TDM et / ou IRM)

Localisée = opérable d'emblée

Non sécrétante

Sécrétante (Diag +)

Chirurgie
conservatrice

Chirurgie
conservatrice

Surveillance
échographie

Surveillance
- Échographie
- Marqueurs

Inopérable d'emblée
(taille, extension loco-régionale, M+)

Sécrétante (Diag +)

Non sécrétante

ChimioT, surveillance :
- marqueurs
- imagerie

+/-Chirurgie du résidu

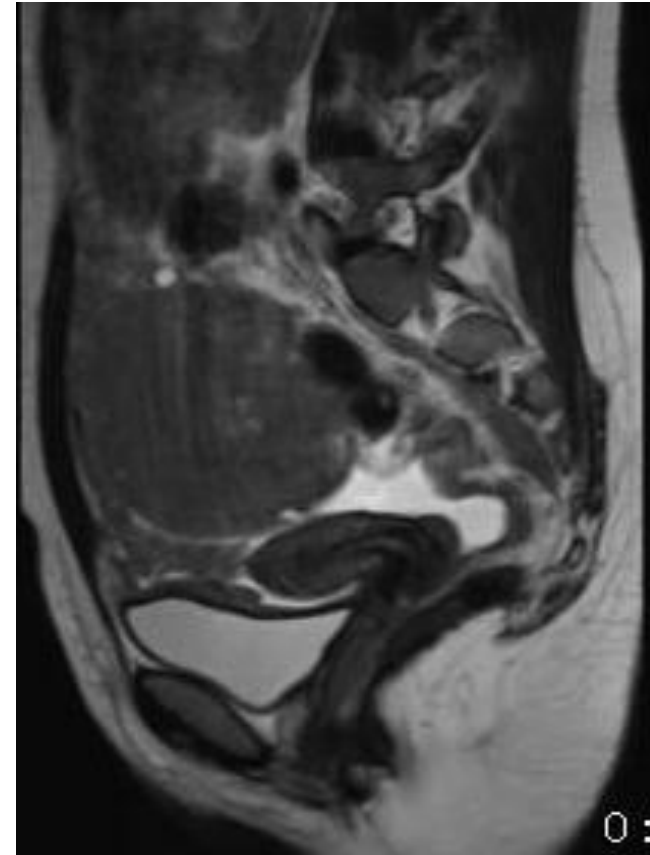
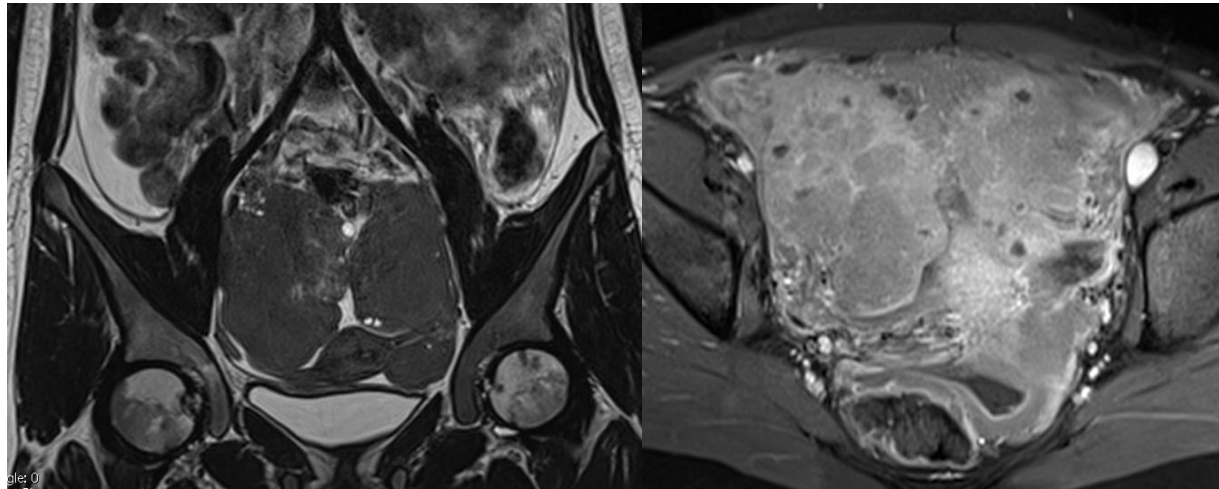
Surveillance
- Échographie
- Marqueurs

Biopsie ?
-péritoine?
-GG?
-épanchements?

ChimioT
Surveillance imagerie

+/-Chirurgie du résidu
Surveillance imagerie

Anna, 15 ans douleurs pelviennes et mammaires



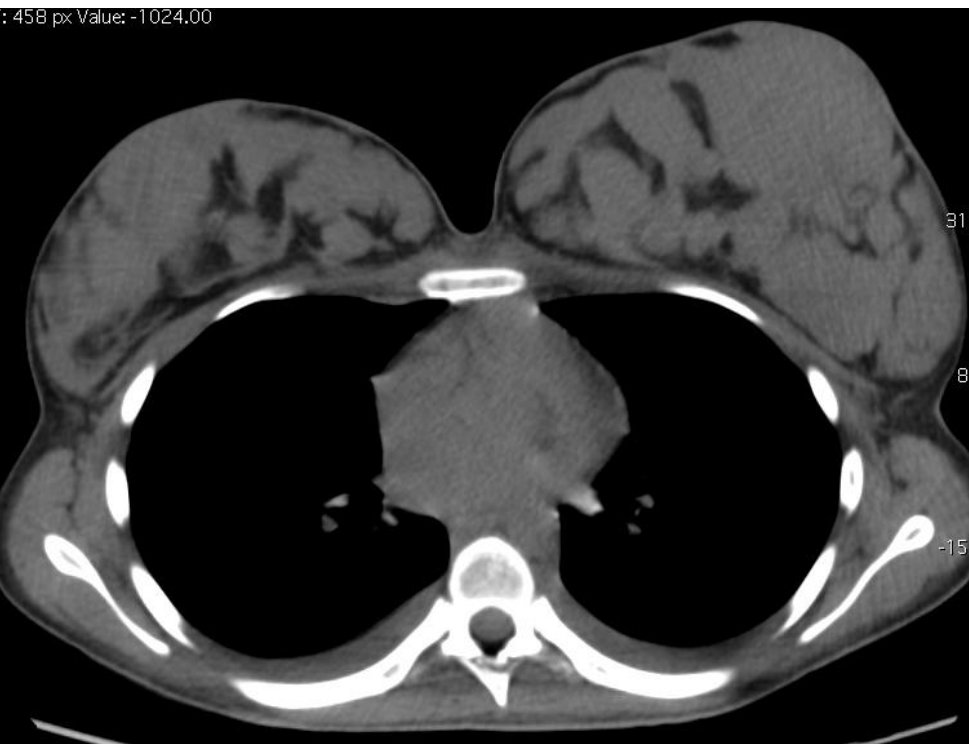
Diagnostic ? Arguments ?

Diagnostic ? Arguments ?

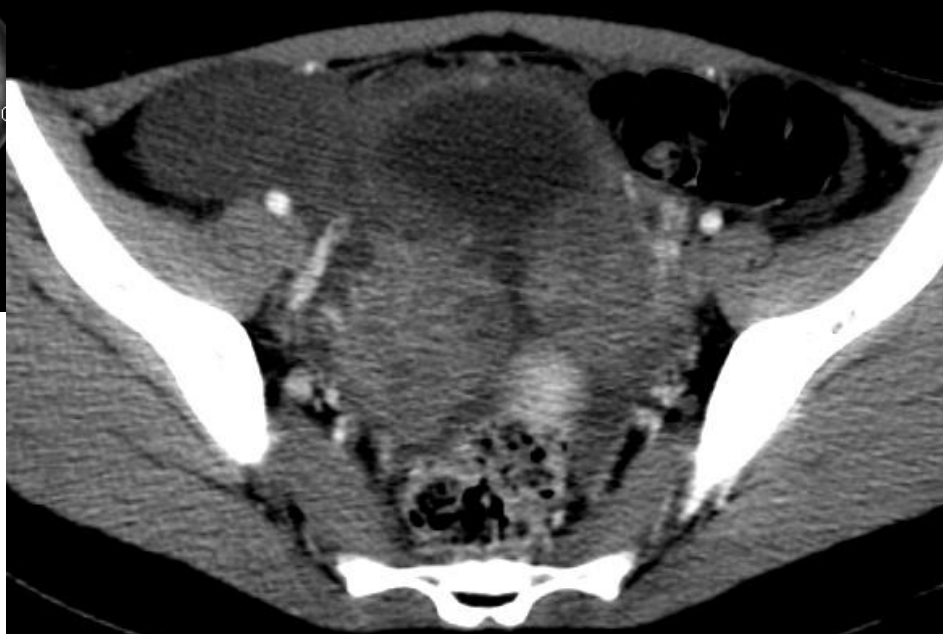
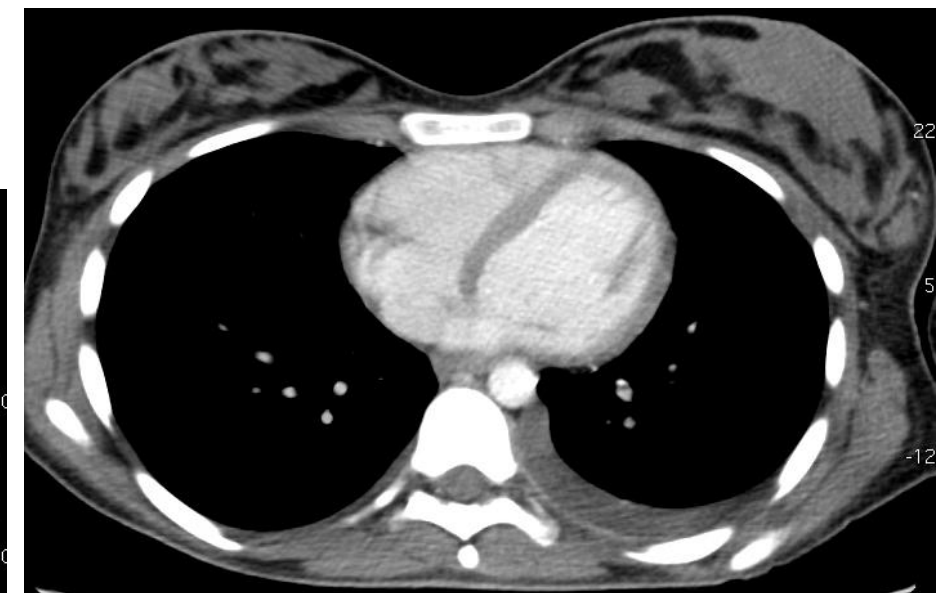
- Lymphome de Burkitt
- Atteinte ovarienne Bilatérale (50% des cas)
- Atteinte multi-organique : mammaire, ovarienne, maxillaire, médullaire
- Lésion solide refoulant les follicules en périphérie
- Croissance rapide (Burkitt)

Pré-chimio

: 458 px Value: -1024.00

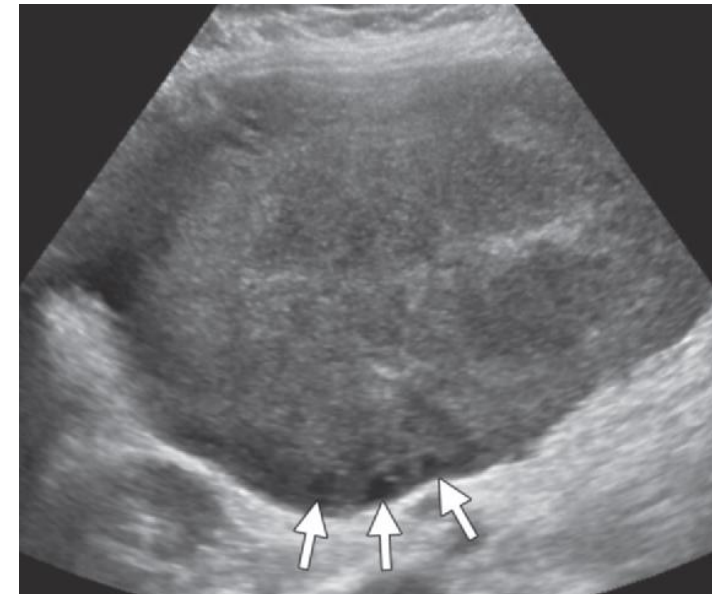


Post-chimio



Lymphome ovarien

- 0,5% de tous les LNH et 1,5% des tumeurs ovariennes
- 2 types histo :
 - Lymphome ovarien primitif (atteinte ovarienne unique) : B à grandes
 - Burkitt
- TT de la maladie causal, pas de tt local
- Ovaires fonctionnels après CT



En conclusion, « face à une masse ovarienne de l'enfant »

- 50 % non tumoral : kyste fonctionnel ++
- **50% tumoral : 80% Bénin** (Tératome mature pure ++) / **20% Malin**
- 2 réflexes :
 - **Échographie**
 - **Dosage AFP, BHCG**
- Évoquer la malignité : taille, tissulaire, palpable, ascite, marqueurs +
- Recherche **complication** : Torsion, rupture ?
- Préparer la prise en charge :
 - Bilatérale ?
 - Dissémination locorégionale, à distance?
 - TDM, IRM

Partie 2 : Tumeurs de la « filière génitale »

Utérus et Vagin

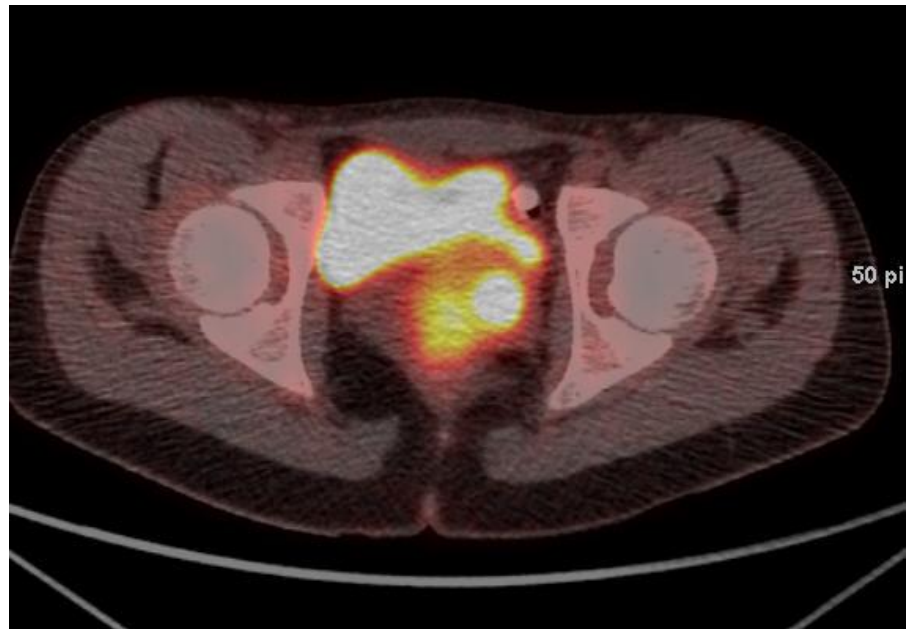
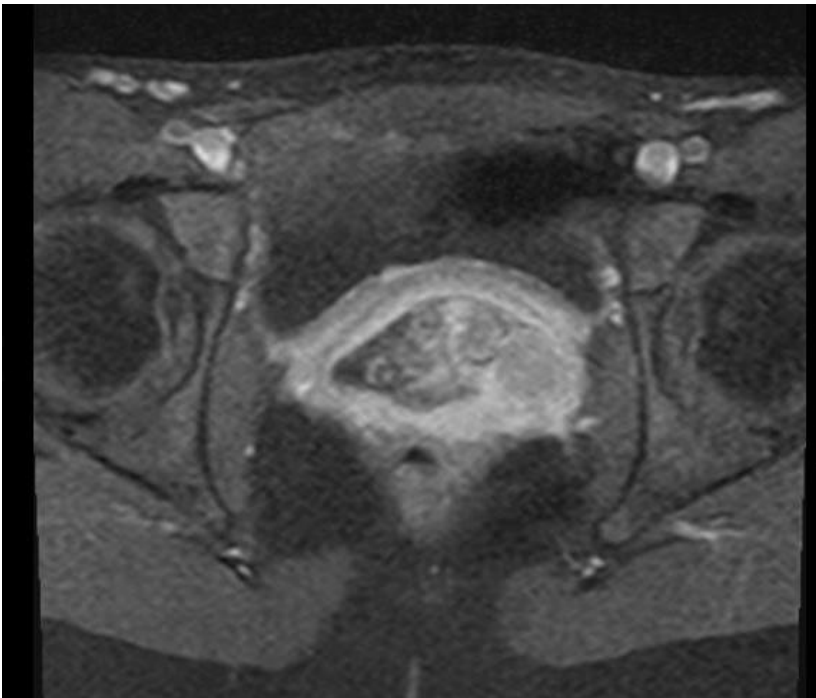
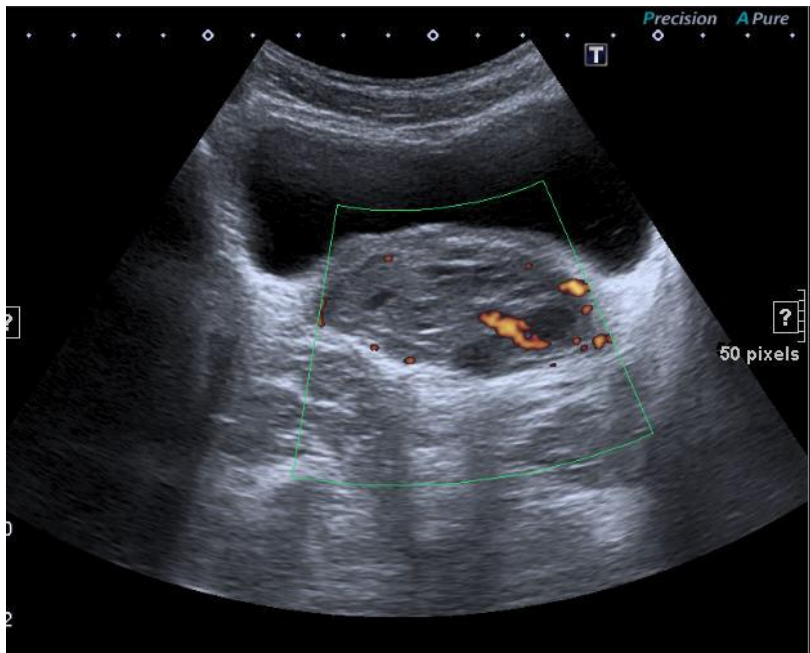


Tumeurs de l'utérus et du vagin

- 3 étiologies :
 - Rhabdomyosarcome vaginal (Botryoïde)
 - Tumeur germinale : sac vitellin (AFP++)
 - ADK à cellules claires
- Exceptionnelles ++ et habituellement malignes
- Diffèrent par :
 - Présentation clinique
 - Biologie
 - Âge
- Pronostic vital et fonctionnel amélioré par la chimiothérapie et curithérapie

Héléna, 12 ans

- Premières règles : présence de fragments de « chair »
- Puis saignements accentués et continus

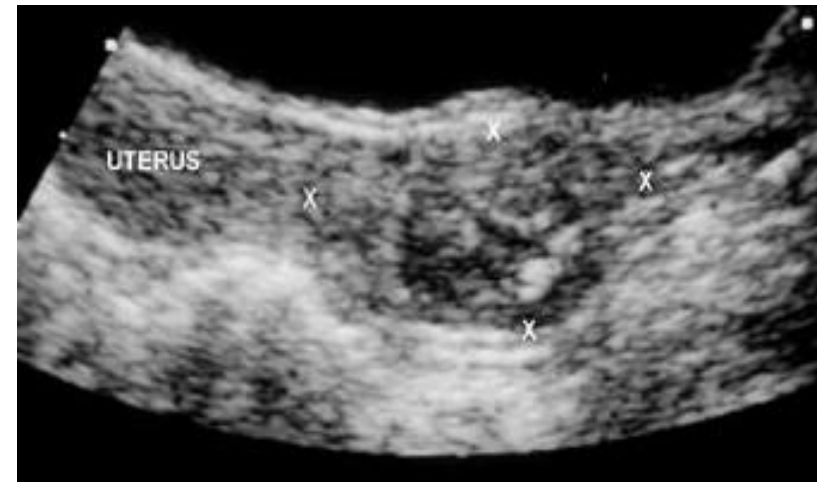




Rhabdomyosarcome vaginal

Rhabdomyosarcome vaginal

- Epidémiologie :
 - St Jude Hospital : 18 cas de tumeurs cervico-vaginales sur 39 ans...
 - 240 RMS du Vagin recensés en Europe sur les 20 dernières années...
- Incidence entre 18 et 24 mois / ado
- Masse molle polypoïde en « grappe de raisin » appendue à la paroi et comblant le vagin, découverte quand extériorisée
- Parfois développée à partir du col ou corps
- Traitement conservateur ++ CT néo-adjuvante, +/- chirurgie, Curithérapie
- Pronostic bon



Tumeurs du sac vitellin

- < 1 an
- Saignements génitaux, constipation, dysurie
- Tumeur « dâtre »
- AFP élevée dans 100%
- TT : chimiothérapie, curiethérapie +/- chirurgie



ADK à cellules claires

- Adolescente ou pré-adolescente
- Saignements génitaux : dg retardé car confondu avec menstruations
- T bourgeonnante, +/- infiltrante
- Partie sup du vagin ou col
- 2/3 des cas : exposition maternelle au DES pdt 3 premiers mois de grossesse
- TT : faible chimiosensibilité, Chirurgie / RT

CONCLUSION

Tumeurs génitales de l'enfant

- Rares ++
- 80% ovariennes
- 80% bénignes
- Pronostic des tumeurs malignes meilleur que chez l'adulte si prise en charge rapide et coordonnée : Radiologue – chirurgien-oncologue

Merci pour votre attention

