

2. Recommandations pour les principales tumeurs observées en pédiatrie

2.1 Neuroblastomes

	Neuroblastomes
Techniques imagerie	<p>Evaluation locale :</p> <ul style="list-style-type: none"> IRM de préférence (+/- injection) : conseil T2 3 plans et T1 axial sinon Scanner (+injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen) <p>Extensions</p> <ul style="list-style-type: none"> Scintigraphie mIBG (FDG-TEP, F-DOPA-TEP ou Scinti osseuse au 99Tech si tumeur primitive non fixante en mIBG) Rx Thorax Face (pas de scanner si RxT normale) Echo hépatique (si foie non exploré par IRM/TDM) <i>Pas d'imagerie cérébrale (sauf métastase orbitaire ou signe neurologique)</i> <i>Pas de Rx de squelette (sauf complication type fracture pathologique ou fixation équivoque isolée sur explorations isotopiques)</i>
Règles de Staging	<p>Classification INSS (classification post-chirurgicale)</p> <ul style="list-style-type: none"> Stade 1 : résection R0 (complète) ou R1 (microscopiquement incomplète), et N0 Stade 2 A : R2 et N0 Stade 2B : gg homolatéraux non-adhérents N+ (qqsoit la résection), et gg controlatéraux N0 Stade 3 : tumeur « inopérable » ou « franchissant la ligne médiane », N0 ou N+ Stade 4 : métastases à distance (gg, os, moelle osseuse, foie, peau, autre, sauf 4S) Stade 4 S : âge < 12m, métastases limitées à la peau, au foie, et moelle osseuse (<10%) <p>Classification INRG-SS (pré-thérapeutique)</p> <ul style="list-style-type: none"> L1 Tumeur localisée sans IDRF (Image-Defined surgical Risk Factor) L2 Tumeur localisée avec au moins un IDRF M Maladie métastatique (sauf stade MS) MS Maladie métastatique limitée à la peau, au foie et/ou à la moelle osseuse et âge < 18 mois <p>FDR chirurgicaux (IDRF) :</p> <ul style="list-style-type: none"> <u>Extension homolatérale à deux compartiments</u> : Cou-Thorax, Thorax-abdomen ou Abdomen-pelvis : <u>Cou</u> : T englobant l'artère carotide interne et/ou vertébrale et/ou la veine jugulaire interne, T atteignant la base du crâne, T comprimant la trachée <u>Jonction cervico-thoracique</u> : T englobant les racines du plexus brachial, T englobant les vaisseaux sous-claviers et/ou l'artère carotide interne et/ou l'artère vertébrale, T comprimant la trachée <u>Thorax</u> : T englobant l'aorte et/ou ses principales branches, T comprimant la trachée et/ou les bronches souches, T du médiastin inférieur infiltrant la gouttière costo-vertébrale entre T9 et T12 <u>Abdomen-pelvis</u> : Tumeur infiltrant le hile hépatique et/ou le ligament hépato-duodéal, T englobant les branches de l'artère mésentérique supérieure au niveau de la racine du mésentère, T englobant l'origine du tronc cœliaque et/ou de l'artère mésentérique supérieure, T englobant ou au contact d'un des pédicules rénaux, T englobant l'aorte et/ou la VCI, T englobant les vaisseaux iliaques, T franchissant la grande échancrure sciatique <u>Extension intracanalair</u>e d'au moins 1/3 du canal en coupe axiale, et/ou effacement complet des espaces leptoméningés périmédullaires et/ou

	<p>signal anormal de la moelle épinière</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Infiltration des structures adjacentes</u> : Péricarde, Diaphragme, Rein, Foie, Bloc duodeno-pancréatique, Mésentère • <i>Conditions à enregistrer mais NON considérées comme IDRF : T primitive multifocale, épanchement pleural, Ascite</i>
Critères d'évaluation	<p>Tumeur primitive : critères en cours de réévaluation (3D versus RECIST), mais la réponse n'est pas décisionnelle le plus souvent</p> <p>Scintigraphie mIBG : Score Curie</p>
Principaux protocoles académiques en cours en France	<p>HR-NBL-1.7 : Etude de phase III SIOP-Europe Neuroblastomes stade 4 > 1 an ou NB MYCN-amplifiés (et stade INSS ≥ 2)</p> <p>LINES Etude de phase III SIOPEN Neuroblastomes de bas-risque et risque intermédiaire</p>
Références biblio	<p>Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, Krug KB, Wootton-Gorges SL, Kanegawa K, Giammarile F, Schmidt M, Shulkin BL, Matthay KK, Lewington VJ, Sarnacki S, Hero B, Kaneko M, London WB, Pearson AD, Cohn SL, Monclair T. Guidelines for Imaging and Staging of Neuroblastic Tumors: Consensus Report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. Radiology 2011; 261:243-67</p> <p>Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, Brisse HJ, Cecchetto G, Holmes K, Kaneko M, London WB, Matthay KK, Nuchtern JG, von Schweinitz D, Simon T, Cohn SL, Pearson AD. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. J Clin Oncol 2009;27(2):298-303</p> <p>Yanik GA, Parisi MT, Shulkin BL, Naranjo A, Kreissman SG, et al. (2013) Semiquantitative mIBG scoring as a prognostic indicator in patients with stage 4 neuroblastoma: a report from the Children's oncology group. J Nucl Med 54: 541-548.</p>

2.2 Néphroblastomes

	Néphroblastome (Tumeur de Wilms)
Techniques imagerie	<p>Evaluation locale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Echographie abdomino-pelvienne • IRM de préférence (+/- injection) Axial et coronal STIR (ou T2 FS) avec gating respiratoire sur l'abdomen et le pelvis, 3 plans T2 (ou 3D T2) sur les reins et Axial T1 SE IV+ sur l'abdomen et le pelvis. (Diffusion optionnelle, conseillée). • sinon Scanner (injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen) <p>Extensions</p> <ul style="list-style-type: none"> • Thorax : radiographie et scanner thoracique (+/- injection) • Abdomen et pelvis : échographie et IRM ou scanner (cf évaluation locale) • <i>Pas d'imagerie de médecine nucléaire.</i>
Biopsie	<p>Indication de biopsie percutanée si</p> <ul style="list-style-type: none"> • < 6 mois ou > 6 ans • Infection urinaire ou sepsis • Métastases pulmonaires < 2ans (suspicion de tumeur rhabdoïde) • Métastases extra hépatiques, extra-pulmonaires. • Volumineuses adénomégalies • Parenchyme rénal non visualisé • Doute sur l'origine de la tumeur (intra ou extra rénale) • Hypercalcémie et/ou métastases osseuses (suspicion de tumeur rhabdoïde ou de carcinome à cellules claires) • LDH > 4N (suspicion de neuroblastome ou d'hémopathie) <p>Non indication de biopsie percutanée si</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tumeur kystique : discuter la chirurgie première • Pour le diagnostic différentiel entre néphroblastome et néphroblastomatose • Diagnostic présomptif de néphroblastome sans indication de biopsie
Classification	<p>Classification SIOP (classification post-chirurgicale pour les stades 1 à 3)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Stade 1 : Tumeur non rompue limitée au rein, résection R0 (complète) • Stade 2 : Tumeur s'étendant en dehors du rein, résection R0 (complète) • Stade 3 : Exérèse incomplète, sans métastase hématogène • Stade 4 : Métastases à distance • Stade 5 : Tumeur bilatérale (chaque tumeur sera classée en stade 1 à 3) <p>Classification histologique (classification post-chirurgicale)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Elle conditionne le traitement post opératoire • Tumeurs à bas risque : Néphroblastome kystique partiellement différencié, néphroblastome complètement nécrotique • Tumeurs à haut risque : Néphroblastome type blastémeux prédominant, néphroblastome à anaplasie diffuse • Tumeurs à risque standard : les autres histologies
Points clés de l'interprétation	<p>Loco-régionale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Taille de la tumeur dans les 3 plans • Thrombose de la veine rénale +/- étendue à la veine cave inférieure • Adénopathies • <p>A distance</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rein controlatéral : seconde tumeur ? néphroblastomatose ? Uropathie ? • Métastases hépatiques

	<ul style="list-style-type: none"> • Métastases pulmonaires : à évaluer sur le scanner. Traitement dans le groupe métastatiques si nodule(s) ≥ 3 mm (à l'exception des nodules reconnus comme bénins (ganglion intra-parenchymateux, granulome) • Métastases osseuses : évoquer les diagnostics différentiels
Critères d'évaluation	<p>Tumeur primitive : évaluation en 3D</p> <p>Métastases Pulmonaires : WT-Absolute-RECIST-MERGE (WARM) (cf protocole UMBRELLA, lésions cibles ≥ 5mm)</p>
Principaux protocoles académiques en cours en France	<p>UMBRELLA</p> <p>Etude de phase III SIOP-Europe (ouverture prévue en 2017)</p> <p>Tumeurs rénales pédiatriques et de l'adulte jeune</p> <p>Relecture centralisée, régionale.</p>
Références biblio	<p>Brisse HJ, Smets AM, Kaste SC, Owens CM. Imaging in unilateral Wilms tumour. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):18-29. Owens CM, Brisse HJ, Olsen ØE, Begent J, Smets AM. Bilateral disease and new trends in Wilms tumour. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):30-9. Kaste SC1, Dome JS, Babyn PS, Graf NM, Grundy P, Godzinski J, Levitt GA, Jenkinson H. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):2-17.</p>

2.3 Lymphomes

2.3.1 Maladie de Hodgkin

	Maladie de Hodgkin
Techniques imagerie	Evaluation locale et extension <ul style="list-style-type: none">• TEP FDG• Radiographie de thorax de face• Scanner cervico-thoraco-abdominal pelvien (+injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen)• Echographie de la rate et du foie• +/- IRM si ambiguïté sur une atteinte ostéo-médullaire et scanner normal
Règles de Staging	Classification Ann Arbor <ul style="list-style-type: none">• Stade 1 : atteinte d'une seule aire ganglionnaire sus ou sous diaphragmatique (rate incluse)• Stade 2 : atteinte de deux ou plusieurs aires ganglionnaires (rate incluse) du même côté du diaphragme• Stade 3 : atteinte ganglionnaire (rate incluse) de part et d'autre du diaphragme.• Stade 4 : atteinte viscérale à distance d'un groupe ganglionnaire (foie et poumon) <ul style="list-style-type: none">• Auxquels il peut être ajouté les lettres :• A : Absence de signe généraux (fièvre, hypersudation nocturne, amaigrissement >10%)• B : ≥ 1 signe général• E : atteinte extra ganglionnaire contiguë à une atteinte viscérale• X : Masse médiastinale « Bulky »<ul style="list-style-type: none">○ Au scanner : volume > 200cc○ Sur la radiographie thoracique : > 10cm et/ou >1/3 diamètre du thorax
Critères d'évaluation	Morphologique , au scanner : critères de Cheson IWG 2007 Fonctionnelle à la TEP FDG : le plus souvent, évaluation selon les critères de Deauville. Evaluation précoce pour détecter les patients bons répondeurs métaboliques (bon pronostic, désescalade thérapeutique) et en fin de traitement pour les patients en réponse incomplète métabolique, et pour les patients en réponse complète (optionnelle).
Principaux protocoles académiques en France	EuroNet-PHL-C2 (ouverture à venir) Enfants et adolescents atteints d'un lymphome de hodgkin
Références biblio	KlugeLars R, Kurch L, Montravers F, Mauz-Körholz C. FDG PET/CT in children and adolescents with lymphoma. <i>Pediatr Radiol</i> 2013; 43:406-417 Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning SJ. et al. Revised response criteria for malignant lymphoma <i>J Clin Oncol</i> 2007; 25 (5) : 579-586

2.3.2 Lymphome non Hodgkinien

	Lymphome non Hodgkinien
	<p>Les différents lymphomes non Hodgkinien</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lymphomes de Burkitt (ORL et abdominal) • Lymphomes lymphoblastiques (Médiastinal) • Lymphomes diffus à grandes cellules B • Lymphomes anaplastiques à grandes cellules
Techniques imagerie	<p>Evaluation locale et extension</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radiographie du thorax • Scanner cervico-thoraco-abdominal pelvien (+injection obligatoire, d'emblée, le portal sur abdomen) • Echographie de la rate et du foie • TEP FDG (optionnel, selon les protocoles)
Règles de Staging	<p>Classification selon St Jude Hospital (Murphy)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Stade 1 : une localisation ganglionnaire ou extra-ganglionnaire en dehors de l'abdomen ou médiastin • Stade 2 : ≥ 2 localisations ganglionnaires ou extra-ganglionnaires du même côté diaphragme ou localisation primitive digestive (le plus souvent iléo-caecal) +/- atteinte du premier relais ganglionnaire mésentérique, réséquable par chirurgie segmentaire • Stade 3 : localisations ganglionnaires ou extra-ganglionnaires de part et d'autre diaphragme. ou tumeur primitive intrathoracique ou localisation abdominale étendue ou tumeur paraspinale ou épidurale • Stade 4 : Atteinte médullaire et/ou du système nerveux central
Critères d'évaluation	<p>Morphologique, au scanner : critères de Cheson IWG 2007</p> <p>Fonctionnelle à la TEP FDG (si réalisée) : le plus souvent, évaluation selon les critères Deauville.</p>
Principaux protocoles académiques en cours en France	<p>Inter B-NHL ritux 2010 Etude de phase III SIOP-Europe Enfants et adolescents atteints d'un lymphome ou d'une leucémie B mature</p> <p>EURO LB 02 Etude de phase III SIOP-Europe Traitement des lymphomes lymphoblastiques de l'enfant et jeune adulte (<22 ans)</p> <p>Immuno ALCL Etude des mécanismes biologiques associés à l'immunogénicité dans les lymphomes anaplastiques à grande cellules (ALCL) ALK+ de l'enfant</p>
Références biblio	<p>KlugeLars R, Kurch L, Montravers F, Mauz-Körholz C. FDGET/CT in children and adolescents with lymphoma. <i>Pediatr Radiol</i> 2013; 43:406–417</p> <p>Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning S.J., et al. response criteria for malignant lymphoma <i>J Clin Oncol</i> 2007; 25 (5) : 579-586</p>

2.4 Tumeurs osseuses

EWING ET OSTEOSARCOME	
Techniques imagerie (protocoles)	<p>Evaluation locale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radiographie F et P du segment tumoral (Face pour le bassin) • IRM injectée avant biopsie <ul style="list-style-type: none"> ○ <u>Os Long</u> : Coronales et sagittales (couvrant le segment de membre en entier articulations sus et sous-jacentes comprises) T1 et STIR (ou DPFS ou Dixon T2), Axiales T2, Axiales et coronales T1FS après IV ○ <u>Bassin</u> : Coronales T1 et STIR (coupes parallèles au grand axe du sacrum si atteint), Axiale T2 FS, +/- Sagittales T1 et T2 (si les émergences radiculaires sont concernées et/ou extension intracanaulaire) T1 FS après IV dans au moins deux plans orthogonaux, idéalement 3D FS isotropique. ○ <u>Rachis</u> : Sagittales T1 et T2, Coronales STIR et T1, Axiales T2 FS et T1 FS après IV dans les 3 plans orthogonaux, idéalement 3D FS isotropique. • Refaire l'IRM si > 15j du J1 de la chimiothérapie • Séquences IRM optionnelles : diffusion, perfusion • Ou Scanner injecté si primitif osseux costal <p>Extensions</p> <ul style="list-style-type: none"> • Scintigraphie au Tc99 (Ostéosarcome) • FDG-TEP (Ewing) • Rx Thorax Face • TDM thorax +/- IV
Règles de Staging	<p>Tumeur localisée et opérable</p> <ul style="list-style-type: none"> • Skip métastases comprises (ostéosarcome) <p>Tumeur métastatique ou inopérable</p> <ul style="list-style-type: none"> • Toute localisation hors skip métastase • Définition des métastases pulmonaires <ul style="list-style-type: none"> ○ Au moins un nodule pulmonaire de 10 mm de diamètre ou plus ○ <i>Et/Ou</i> : au moins 2 nodules bien limités de diamètre compris entre 5 et 9 mm ○ <i>Et/Ou</i> : au moins 5 nodules bien limités de moins de 5 mm • Définition des métastases osseuses <ul style="list-style-type: none"> ○ Hyperfixations pathologiques à distance de la tumeur primitive sur la scintigraphie au Tc99 (ostéosarcome) ou sur la FDG-TEP (Ewing) ○ En cas de lésion osseuse unique, documenter le caractère pathologique de l'hyperfixation avec d'autres examens : <ul style="list-style-type: none"> - en 1^{ère} intention : radios standards - en 2^{ème} intention : TDM sans injection en coupes millimétriques et/ou IRM (Ewing) et/ou PET scan (Ostéosarcome) - en 3^{ème} intention : biopsie chirurgicale

<p>Points clés de l'interprétation</p>	<p>Extensions locales tumorales initiales</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Os Long</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ préciser si extension tumorale : à la physe, à l'épiphyse, à l'articulation adjacente, ○ rechercher une skip-métastase (localisation séparée de la tumeur principale, dans le même segment osseux, ne classant pas le patient en métastatique mais modifiant le geste chirurgical), ○ une atteinte vasculaire (des séquences d'angioIRM sont recommandées dès l'IRM initiale).
<p>Points clés de l'interprétation</p>	<p>Extensions locales tumorales initiales (suite)</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Bassin</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ préciser si extension osseuse: du toit du cotyle, des colonnes antérieure et postérieure, ○ si franchissement de l'articulation sacro-iliaque, du cartilage en Y, ○ si extension intraarticulaire coxofémorale, ○ si atteinte bilatérale des émergences radiculaires, extension endocanalaire, ○ Préciser les loges musculaires intéressées et l'extension endopelvienne (vessie, rectum) • <u>Rachis</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ préciser l'étendu de l'atteinte du segment vertébral intéressé : corps, arc postérieur ou globale ○ préciser si existence d'un engainement radiculaire, d'une extension endocanalaire, d'une atteinte multiétagée ; ○ à l'étage cervical : analyse des rapports avec les artères vertébrales <p>Mensurations tumorales initiales</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Composante endoméduillaire</u> (sur les séquences STIR et T1 sans IV) <ul style="list-style-type: none"> ○ hauteur, ○ distance pole tumoral le plus proche de la physe adjacente à l'interligne articulaire correspondant ou à un repère palpable. • <u>Composante étendue aux tissus mous</u> (sur les séquences T2 et T1FS après IV) <ul style="list-style-type: none"> ○ distance pole tumoral le plus proche de la physe adjacente et à l'interligne articulaire correspondant ou à un repère palpable. ○ préciser si extension : à l'articulation, aux axes neuro-vasculaires (le plus souvent refoulés plus qu'envahis). En cas de doute sur une atteinte vasculaire des séquences d'angioIRM sont recommandées dès l'IRM initiale. • <u>Pour les Ewings calculer le volume tumoral initial</u> <ul style="list-style-type: none"> ○ Hauteur (cm) x largeur (cm) x épaisseur (cm) x 0.52 = volume en cc. ○ Une valeur > 200 cc est un facteur pronostique péjoratif.
<p>Critères de Progression</p>	<p>La persistance ou la majoration des douleurs, l'augmentation de volume clinique ne sont pas des critères fiables de progression locale. Néanmoins, dans la pratique quotidienne, ces signes font souvent demander une imagerie anticipée.</p> <p>La progression locale est discutée si :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Majoration de l'ostéolyse sur les RX • Majoration de l'atteinte endoméduillaire à l'IRM (ex. atteinte épiphysaire non présente au baseline) • Majoration de la composante <u>solide</u> de l'atteinte des tissus mous

	<p>La validation d'une progression locale est une décision pluridisciplinaire (RCP et RCPPI) et devrait faire l'objet d'une relecture protocolaire.</p> <p>La progression métastatique est discutée si :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Apparition de nouveaux nodules pulmonaires ou majoration en taille des nodules présents au diagnostic • Apparition des nouvelles métastases osseuses ou viscérales extra pulmonaires • La calcification de nodules pulmonaires présents au diagnostic <u>n'est pas une progression</u>
Principaux protocoles académiques en cours en France	<p>EURO EWING 2012 : Ewings localisés ou métastatiques pulmonaires</p> <p>COMBINAIR3 : Ewings métastatiques extra pulmonaires</p> <p>SARCOME 09/OS 2006 : ostéosarcomes de haut grade (enfant et adulte)</p>
Références biblio	<p>Anderson MW, Temple HT, Dussault RG, Kaplan PA. Compartmental anatomy: relevance to staging and biopsy of musculoskeletal tumors. <i>AJR Am J Roentgenol</i> 1999;173:1663-1671</p> <p>Baunin C, Schmidt G, Baumstarck K, et al. Value of diffusion-weighted images in differentiating mid-course responders to chemotherapy for osteosarcoma compared to the histological response: preliminary results. <i>Skeletal Radiol.</i> 2012 41(9):1141-9.</p> <p>Brisse H, Ollivier L, Edeline V, et al. Imaging of malignant tumours of the long bones in children: monitoring response to neoadjuvant chemotherapy and preoperative assessment. <i>Pediatr Radiol</i> 2004;34:595-605. Epub 2004 Apr 22.</p> <p>Leung JC, Dalinka MK. Magnetic resonance imaging in primary bone tumors. <i>Semin Roentgenol</i> 2000;35:297-305</p>

2.5 Tumeurs des tissus mous

	RHABDOMYOSARCOMES
Techniques imagerie (recommandées)	<p>Evaluation loco-régionale :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radiographie F et P (si primitif d'un membre) • Echographie (si primitif d'un membre, lésion superficielle du tronc ou localisation cervicale/massif facial accessible) : intérêt pour planifier la biopsie et le suivi, et à la recherche d'<u>adénopathie</u> • De préférence IRM avec injection (primitif membres, tête et cou, pelvis) <ul style="list-style-type: none"> ○ Tête et cou : axiales et coronales T1 et DPFS (ou Dixon T2), Axiales et coronales T1FS (ou Dixon T1) après injection, 3D Flair ou 3DT1 après IV (atteinte méningée), <u>IRM médullaire</u> injectée si atteinte méningée encéphalique ou signes cliniques évocateurs. <u>TDM</u> si suspicion d'atteinte osseuse de contiguïté. <i>T1 sag seul.</i> ○ Pelvis: avec réplétion vésicale (éventuellement après lasilix IV pour les petits), séquences 3 plans T2 (ou 3DT2) +/- trigger, axiales T1, 2 plans orthogonaux T1FS après IV (ou 3DT1FS après IV), séquences de diffusion et dynamiques après injection en option. ○ Membres : plan long dans le grand axe de la tumeur (sagittal ou coronal) T1 et T2 Dixon (ou DPFS), axiales T2, axiales et plan long T1 FS (ou Dixon) après IV (ou 3DT1FS après IV), diffusion en option. • sinon Scanner avec injection (primitif thorax, abdomen supérieur) <p>Extensions</p> <ul style="list-style-type: none"> • TDM thorax +/- IV • TEP-FDG • Ganglion sentinelle (<i>primitif membres, tête et cou</i>)
Objectifs de l'imagerie initiale	<p>Aider à la stratification complexe des RMS qui repose sur : l'âge (favorable < 10ans), le site primitif et ses extensions de contiguïté (favorable/défavorable), la taille de la tumeur, le type histologique (favorable/défavorable), la classification TNM, la classification IRS des</p>

tumeurs opérées ou biopsiées chirurgicalement d'emblée, l'existence d'une **atteinte médullaire ou méningée**.

Risque en fonction du site primitif et ou des extensions locales

- **Favorable** : orbite, génito-urinaire non vésico-prostatique (i.e. paratesticulaire et vagin/uterus) et non paraméningé tête et cou
- **Défavorable** : paraméningé tête et cou, extrémités, vésico-prostatique, ouraque, périnéal, péri-anal

Classification IRS (classification post-chirurgicale, lésion opérée d'emblée : ex.membres)

- IRS groupe I : exérèse microscopiquement complète (R0).
- IRS groupe II : exérèse microscopiquement incomplète (R1).
- IRS groupe III : exérèse macroscopiquement incomplète (R2).
- IRS groupe IV : localisation à distance.

Classification TNM (pré-thérapeutique)

- T : Tumeur

T0 Pas de tumeur identifiée.

T1 Tumeur **confinée** à l'organe d'origine

T1a Tumeur de 5 cm ou moins dans sa plus grande dimension

T1 b Tumeur de **plus de 5 cm** dans sa plus grande dimension

T2 Tumeur intéressant un ou **plus d'un organe** ou tissu contigu à la tumeur d'origine ou associé à un **épanchement** malin, ou intéressant **plusieurs sites** du même organe

T2a Tumeur de 5 cm ou moins dans sa plus grande dimension

T2 b Tumeur de **plus de 5 cm** dans sa plus grande dimension

- N : Ganglions locorégionaux

No Absence de ganglion locorégional en TEP ou en imagerie morphologique : ganglion sentinelle recommandé

N1 Existence de ganglions locorégionaux en TEP ou en imagerie morphologique

Nx Ambiguïté en TEP ou en imagerie morphologique : nécessité d'une vérification histologique

- M: Métastases à distance

Mo Absence de métastase.

M1 Existence de métastases.

Mx *Nécessité d'une vérification histologique*

Définition des métastases ganglionnaires => atteinte au-delà des premiers relais suivants :

Tête et cou cervical et sus-claviculaire (atteinte bilatérale possible si primitif central)

Orbite pré-auriculaire, jugulo-carotidien

homolatéral

Thorax médiastinal, mammaire interne

Paroi thorax mammaire interne, axillaire, sous-claviculaire

Abdomen et pelvis sous-diaphragmatique, intra-abdominal ou iliaque selon le

Paroi abdominale primitif

Vessie-prostate, Utérus, Vagin inguinal ou crural

T. paratesticulaires iliaques, externes, internes ou primitives

rénale (inguinal si iliaque externe, lombo-aortique et hilare

Vulve scrotum)

Périnée inguinal

Membres inférieurs inguinale et iliaque (parfois bilatéral)

Membres supérieurs poplitée et inguinal

épitrochléen et axillaire

Définition des métastases pulmonaires

- Au moins un nodule pulmonaire de 10 mm de diamètre ou plus

Règles de Staging

	<ul style="list-style-type: none"> • Et/Ou au moins 2 nodules bien limités de diamètre compris entre 5 et 9 mm • Et/Ou au moins 5 nodules bien limités de moins de 5 mm <p>Définition des métastases osseuses</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hyperfixations pathologiques sur la FDG-TEP • En cas de lésion osseuse unique, documenter le caractère pathologique de l'hyperfixation avec d'autres examens : <ul style="list-style-type: none"> - en 1^{ère} intention : radios standards - en 2^{ème} intention : TDM sans injection en coupes millimétriques et/ou IRM - en 3^{ème} intention : vérification histologique <p>FDR histologiques</p> <ul style="list-style-type: none"> • Favorable : RMS embryonnaire, à cellules fusiformes, botryoïde • Défavorable : RMS alvéolaire quel que soit le site primitif
Points clés de l'interprétation	<p>Extensions locales tumorales initiales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tête et cou <ul style="list-style-type: none"> - primitif paraméningé : Sinus, Fosses nasales, Nasopharynx, Fosse infra temporale/ fosse ptérygopalatine/espace parapharyngé, Oreille moyenne - extensions paraméningées : Sinus, Fosses nasales, Nasopharynx, Fosse infra temporale/ fosse ptérygopalatine/espace parapharyngé, Oreille moyenne, Espace rétrostylien, Lyse osseuse (paroi orbitaire ou sinusienne, base du crâne, vertèbre), toute extension à des structures vasculo-nerveuses franchissant la base du crâne (carotide interne, artère vertébrale, nerf optique, trijumeau ou facial), extension extra durale de contigüité, atteinte leptoméningée ou du nevraxe. • Pelvis <ul style="list-style-type: none"> - primitifs et extensions défavorables : Vésico-prostatique (dôme, trigone, col, ouraque, prostate), Périnéal, Péri-anal - contact/englobement Vx/N : artères, veines, plexus lombo-sacré, N sciatique • Membres <ul style="list-style-type: none"> - site primitif principal, compartiments adjacents atteints - extension vasculaire, nerveuse, osseuse
Critères d'évaluation	Tumeur primitive : critères en cours de réévaluation (3D versus RECIST)
Principaux protocoles académiques en cours en France	RMS 2005 : RMS non métastatique (enfant et adulte < 21 ans) BERNIE : RMS métastatique (enfant et adulte < 21 ans)
Références biblio	Schoot RA, McHugh K, van Rijn RR, Kremer LC, Chisholm JC, Caron HN, Merks JH. Response assessment in pediatric rhabdomyosarcoma: can response evaluation criteria in solid tumors replace three-dimensional volume assessments? Radiology.2013 Dec;269(3):870-8 Eugene T, Corradini N, Carlier T, Dupas B, Leux C, Bodet-Milin C. ¹⁸ F-FDG-PET/CT in initial staging and assessment of early response to chemotherapy of pediatric rhabdomyosarcomas. Nucl Med Commun. 2012 Oct;33(10):1089-95.

3 Critères d'évaluation

3.1 RECIST 1.1

Les critères RECIST 1.1 sont les plus fréquemment utilisés, ils sont basés sur une mesure unidimensionnel (plus diamètre dans le plan axial) de lésion cible et sont utilisé uniquement pour les tumeurs solides.

	Lésions cibles	Lésions non cibles	Nouvelles lésions
Définition	Lésion > 1cm (grand diamètre) Ganglion > 15 mm (petit axe).	Lésion < 1cm (grand diamètre) Ganglion < 15 mm (petit axe).	Nature secondaire certaine
	Maximum de 5 lésions (dont 2 max/organe) Somme des lésions cibles = somme des plus grands diamètres pour les lésions et petit axe pour les ganglions	Lésions mesurables qui n'ont pas été choisies, Lésions non mesurables (lésions osseuses, leptoméningées, ascite, épanchement pleural ou péricardique, lymphangite carcinomateuse...) Marqueurs tumoraux > normale (si pertinent et prédéfini)	
Réponse complète (CR)	Disparition de toutes les lésions cibles et tous les ganglions < 10mm de petit axe	Disparition de toutes les lésions non cibles et normalisation des marqueurs tumoraux	Non
Réponse partielle (PR)	≥30 % de la somme des lésions cibles par rapport à la somme prétraitement	Pas de progression	Non
Maladie stable (SD)	Ni réponse, ni progression	Persistance d'une ou de plusieurs lésions non cibles et/ou dosages de marqueur tumoraux > normale	Non
Maladie en progression (PD)	≥20 % de la somme des lésions cibles par rapport à la plus petite somme mesurée au cours du suivi (nadir) et ≥5mm en valeur absolue	Progression « non équivoque » (appréciée qualitativement) en taille des lésions (une seule lésion augmentant de taille ne suffit pas)	oui

Définitions et catégories de réponse pour chaque type de lésion selon RECIST 1.1. (d'après L.Fournier, 2014)

LESIONS CIBLES	LESIONS NON CIBLES	NOUVELLE LESION	REPONSE GLOBALE
CR	CR	Non	CR
CR	SD	Non	PD
PR	Non PD	Non	PR
SD	Non PD	Non	SD
PD	Indifférent	Oui ou non	PD
Indifférent	PD	Oui ou non	PD
Indifférent	Indifférent	Oui	PD

Définition de la réponse globale selon la réponse de chaque catégorie de lésion (d'après L. Fournier 2014) (CR : réponse complète ; PR : réponse partielle ; SD : maladie stable ; PD : maladie en progression)

Schwartz LH, Litière S, de Vries E, Ford R, Gwyther S, Mandrekar S, Shankar L, Bogaerts J, Chen A, Dancey J, Hayes W, Hodi FS, Hoekstra OS, Huang EP, Lin N, Liu Y, Therasse P, Wolchok JD, Seymour L. RECIST 1.1-Update and clarification: From the RECIST committee. Eur J Cancer 2016; 62:132-7
 Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, Schwartz LH, Sargent D, Ford R, Dancey J, Arbuck S, Gwyther S, Mooney M, Rubinstein L, Shankar L, Dodd L, Kaplan R, Lacombe D, Verweij J. New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1). Eur J Cancer 2009; 45(2):228-47
 Radpocket : application de la SIAD (Société imagerie abdominale et digestive)

3.2 Critères de CHESON (IWG 2007)

Les critères de Cheson modifiés en 2007 s'appliquent aux lymphomes hodgkinien et non hodgkinien.

	Ganglions	Foie, rate, autres
Définition Cibles : mesure des 2 axes perpendiculaires Somme des produits des diamètres en mm ² (grand axe* petit axe) Maximum 6 cibles, réparties dans le maximum de régions anatomiques, privilégiant les plus volumineuses lésions et les localisations médiastinales et rétropéritonéales Lésions non cibles : lésions mesurables non choisies et lésions non mesurables	Cibles : grand axe > 15mm Ou petit axe > 10mm	Cibles : grand axe ≥ 10mm Cibles hépatiques / spléniques : deux axes perpendiculaires ≥ 10mm Non cibles (Lésions osseuses, épanchements, lymphangite, HSMG (mesurées par TDM), lésions groupées, lésions irradiées lésions détectées par l'examen clinique (sauf HSMG)
Réponse complète (CR)	Toutes les lésions grand axe ≤ 15mm ou petit axe ≤ 10mm ET disparition de toutes les lésions cibles non ganglionnaires OU TEP négative quel que soit l'aspect des lésions à la TDM	Non palpables à l'examen clinique Pas de nodule visible à l'imagerie
Réponse partielle (PR)	≥ 50 % de la SPD des lésions cibles OU persistance d'au moins 1 site positif à la TEP sans progression des autres lésions à la TDM	≥ 50 % de la SPD des lésions cibles (ou du grand axe si un seul nodule) Pas d'HSMG clinique
Maladie stable (SD)	Ni réponse, ni progression	
Maladie en progression (PD) ou récidive	Nouvelle(s) lésion(s) > 15mm de grand axe Ou ≥ 50 % de la SPD d'au moins une lésion ganglionnaire par rapport au « nadir » ; Ou ≥ 50 % du grand axe d'un ganglion qui avait précédemment un petit axe ≥ 10mm En cas de maladie hyper-métabolique à la TEP avant traitement, les lésions nouvellement apparues à la TDM doivent être également hyper-métaboliques ; inversement, toute nouvelle lésion apparue à la TEP doit être confirmée par la TDM	≥ 50 % de la SPD d'au moins une lésion splénique ou hépatique par rapport au « nadir »

Définitions et catégories de réponses pour chaque type de lésion selon IWG 2007 (Cheson 1999 modifiés) (D'après L.Fournier 2014) SPD : somme des produits des diamètres ; TEP : tomographie à émission de positons ; TDM : tomodensitométrie, HSMG hépatosplénomégalie.

Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning S.J., et al. Revised response criteria for malignant lymphoma *J Clin Oncol* 2007; 25 (5) : 579-586

Cheson B.D., Horning S.J., Coiffier B., Shipp M.A., Fisher R.I., Connors J.M., et al. Report of an international workshop to standardize response criteria for non-Hodgkin's lymphomas. NCI Sponsored International Working Group *J Clin Oncol* 1999; 17 (4) : 1244

Fournier L, Ammari S, Thiam R, Cuénod C-A. Critères de la réponse tumorale en imagerie : RECIST, mRECIST, Cheson. *Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle* 2014; 95 (7-8):678-692

Radpocket : application de la SIAD (Société imagerie abdominale et digestive)

3.3 Critère de DEAUVILLE

IL existe plusieurs critères d'évaluation. Le critère de Deauville est le plus utilisé. Il s'agit d'une échelle visuelle en 5 niveaux.

Score 1	Absence de captation	TEP négative
Score 2	Captation \leq à celle du médiastin	TEP négative
Score 3	Captation $>$ au médiastin mais \leq à celle du foie	TEP négative
Score 4	Captation $>$ à celle du foie	TEP positive
Score 5	Captation $>>$ à celle du foie	TEP positive

Barrington SF1, Qian W, Somer EJ, Franceschetto A, Bagni B, Brun E, Almquist H, Loft A, Højgaard L, Federico M, Gallamini A, Smith P, Johnson P, Radford J, O'Doherty MJ. Concordance between four European centres of PET reporting criteria designed for use in multicentre trials in Hodgkin lymphoma; *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2010 Oct;37(10):1824-33.