

# COMMENT J'EXPLORE ... une masse rétro-péritonéale chez l'enfant

O. MALAISE (1), K. VANDENBOSCH (2), A. UYTTEBROECK (3), M. RENARD (3), G. BRICTEUX (4)

**RÉSUMÉ :** La découverte d'une masse rétro-péritonéale chez l'enfant nécessite une mise au point rapide et précise, notamment pour exclure une tumeur maligne de type tumeur de Wilms ou neuroblastome. Les caractéristiques cliniques et biologiques, le choix des examens complémentaires et la première prise en charge thérapeutique sont présentés.

**MOTS-CLÉS :** Diagnostic - Tumeur rétro-péritonéale - Enfant - Wilms - Neuroblastome

La découverte d'une masse rétro-péritonéale chez l'enfant doit rapidement faire poser un diagnostic précis, en excluant, notamment, une tumeur maligne de type tumeur de Wilms ou neuroblastome.

Dans la rubrique «Le cas clinique du mois» de ce même numéro, nous évoquons l'histoire clinique de deux enfants de 6 et 8 mois, admis au CHU de Liège, et atteints respectivement d'une tumeur de Wilms et d'un neuroblastome (1).

Cet article aborde les caractéristiques cliniques et biologiques qui doivent permettre d'établir un diagnostic différentiel précoce d'une masse rétro-péritonéale chez l'enfant en dessous de cinq ans. Ce diagnostic est essentiel pour le choix des examens complémentaires et la première prise en charge thérapeutique.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES MASSES RÉTRO-PÉRITONÉALES

La découverte d'une masse rétro-péritonéale survient de manière fortuite ou orientée, que ce soit par un effet de compression de la masse (hydronéphrose), par la palpation ou par l'observation directe si la masse est de taille suffisante. Dans cet article, nous nous limiterons aux masses rétro-péritonéales chez l'enfant de moins de cinq ans, sachant que l'examen clinique seul est insuffisant pour établir un diagnostic définitif.

## IMPORTANCE DE L'ÂGE DE L'ENFANT

L'âge n'est pas un facteur absolu mais il permet d'établir d'emblée une liste des diagnostics les plus probables. Avant l'âge d'un an, la plupart des masses rétro-péritonéales

(1) Etudiant, Université de Liège.

(2) Chef de Clinique, Pédiatre Hémato-Oncologue, (4) Professeur, Chef de Service, Service de Pédiatrie, CHU-NDB.

(3) Chef de Clinique, Pédiatre Hémato-Oncologue, Kliniekhoofd Kinderhemato-Oncologie, UZ Leuven.

## HOW I EXPLORE ... A RETROPERITONEAL MASS IN CHILDREN

**SUMMARY :** Detection of a retroperitoneal mass in children needs a fast and accurate exploration. Wilms tumor and neuroblastoma, the most frequent, will be presented more in detail including their clinical and biological characteristics, their diagnostic tests and their primary therapeutic treatments.

**Keywords :** Diagnosis - Retroperitoneal tumor - Child - Wilms - Neuroblastoma

sont bénignes et malformatives alors qu'entre un et cinq ans, elles sont majoritairement malignes (Tableau I) (2).

## IMPORTANCE DE L'ANAMNÈSE ET DE L'EXAMEN CLINIQUE

L'anamnèse doit rechercher minutieusement les antécédents personnels de l'enfant, la présence de douleur, d'une mauvaise prise pondérale, d'un retard psycho-développemental ainsi

TABLEAU I. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES PRINCIPALES MASSES RÉTRO-PÉRITONÉALES EN FONCTION DE L'ÂGE DE L'ENFANT

Masse d'origine rénale	Masse d'origine extra-rénale
<b>Enfant de moins d'1 an</b>	
Hydronéphrose	Hyperplasie congénitale bilatérale des surrénales
Dysplasie rénale multikystique	Hémorragie des surrénales
Dysplasie rénale polykystique	Ganglioneurome
Cystadénome multiloculaire	Neuroblastome
Néphroblastomatose	Lymphangiome
Néphrome mésoblastique	Tératome
Tumeur de Wilms	Kyste ovarien
Tumeur rhabdoïde	
Tumeur rénale ossifiante	
Carcinome à cellules rénales	
<b>Enfant entre 1 et 5 ans</b>	
Tumeur de Wilms	Ganglioneurome
Tumeur rhabdoïde	Neuroblastome
Sarcome à cellules claires	Phéochromocytome
Carcinome à cellules rénales	Corticosturrénalome
Adénome métanéphrique	Rhabdomyosarcome
Cystadénome multiloculaire	Lymphome
Hydronéphrose	Lymphangiome
Kyste séreux rénal	Angiomyolipome
Kyste hydatique	Tératome
	Adénopathie

que les antécédents familiaux de tumeurs ou de malformations.

A l'examen clinique, il convient d'insister sur la palpation de la masse, sa localisation et un éventuel dépassement de la ligne médiane. La recherche d'une masse controlatérale, de signes de compression vasculaire ou rénale (varicocèle, hématurie, infection urinaire), de signes neurologiques déficitaires, de signes de la présence de métastases (épilepsie, ecchymose péri-orbitaire), d'un syndrome malformatif (aniridie, macroglossie, héli-hypertrophie) et la prise de la pression artérielle compléteront l'examen.

Nous reverrons chacun de ces éléments dans le paragraphe correspondant à la pathologie à laquelle il est associé. Signalons que la localisation rétropéritonéale de ces masses leur permet de prendre un volume parfois considérable avant d'être découvertes.

#### EXAMENS COMPLÉMENTAIRES DE PREMIÈRE LIGNE

Des biologies sanguine et urinaire seront prélevées en insistant sur les répercussions possibles d'une éventuelle tumeur ou de ses métastases comme une anémie, une modification de l'ionogramme, une atteinte hépatique ou une chute de la fonction rénale. Une polycythémie, des LDH élevées, un trouble de coagulation, une augmentation de la ferritine ou une hypercalcémie sont également des signes d'appel de tumeurs. En fonction du degré de suspicion, des marqueurs plus spécifiques peuvent être demandés comme le NSE, le bêta-HCG ou l'alpha-foetoprotéine. On réalisera systématiquement un dosage des catécholamines sur les urines acides de 24h.

Les examens d'imagerie de première ligne sont l'échographie et la radiographie abdominales. On attendra de l'échographie une distinction solide/liquide, une localisation de la masse (origine rénale ou non), sa taille, l'aspect des contours, l'analyse de l'infiltration des vaisseaux et la présence ou non de lésion controlatérale. L'abdomen à blanc nous renseignera sur la présence d'éventuelles calcifications ou de lésions osseuses et sur la localisation par rapport à la ligne paravertébrale.

Une masse liquidienne suggère une nature bénigne et donne souvent lieu directement à un diagnostic précis, alors qu'une masse mixte ou tissulaire devra être rapidement explorée par un CT-scanner ou une IRM (3).

#### ÉLÉMENTS DE DIAGNOSTIC ET DE PRISE EN CHARGE DES PRINCIPALES TUMEURS RÉTROPÉRITONÉALES CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 5 ANS

##### TUMEUR DE WILMS (NÉPHROBLASTOME)

###### *Epidémiologie*

La tumeur de Wilms est une tumeur maligne quasi spécifique de l'enfant, développée à partir du blastème métanéphrique. Sa prévalence est de 1 à 5/10.000 enfants. Elle représente 6% des cancers chez les moins de 15 ans. Elle est le plus souvent unilatérale, mais peut être bilatérale dans 6 % des cas. L'âge moyen de découverte est d'environ 40 mois si la tumeur est unilatérale et de 27 mois si elle est bilatérale.

###### *Signes et symptômes*

L'enfant se présente le plus souvent avec une volumineuse masse indolore. La masse est ferme, lisse et ne traverse que rarement la ligne médiane. La palpation doit être prudente pour ne pas provoquer une rupture capsulaire et une dissémination tumorale. L'enfant peut présenter une crise de douleur en cas de saignement ou de rupture. De manière classique mais inconstante, une hématurie et une hypertension artérielle sont présentes. Un varicocèle chez un jeune garçon doit faire rechercher une compression ou invasion de la veine rénale.

La tumeur de Wilms est associée à certains syndromes malformatifs dont :

- une aniridie isolée ou associée à une malformation génito-urinaire et un retard mental (syndrome WAGR);
- une héli-hypertrophie corporelle isolée ou associée à une viscéromégalie ou macroglossie et une hypoglycémie néo-natale (syndrome de Beckwith-Wiedmann);
- des malformations génito-urinaires (cryptorchidie, hypospade ...);
- une néphropathie et une ambiguïté sexuelle (syndrome de Denys-Drash).

L'observation d'une de ces malformations impose un dépistage de la tumeur de Wilms dès l'âge de 6 mois avec un CT-scanner abdominal initial suivi d'une échographie rénale tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 7 ans (4-7).

###### *Biologie clinique*

La tumeur de Wilms n'a pas de marqueur tumoral spécifique. Dans les urines, il faut rechercher une hématurie ou une protéinurie présentes notamment en cas de syndrome de Denys-Drash. Il faut

également vérifier l'absence de catécholamines sur les urines acides de 24 heures pour exclure un neuroblastome. A la biologie sanguine, une calcémie élevée doit faire envisager un diagnostic différentiel avec un néphrome mésoblastique ou une tumeur rhabdoïde. L'étude de la coagulation est effectuée en raison de l'association possible avec une maladie de von Willebrand acquise.

### *Imagerie*

L'abdomen à blanc montre une masse abdominale souvent supérieure à 10 cm et rarement calcifiée. A l'échographie, la masse est bien limitée et hétérogène avec des zones nécrotiques ou kystiques. L'invasion de l'aorte est rare (à l'inverse du neuroblastome). Par contre, on peut observer une invasion de la veine rénale et de la veine cave inférieure. Vu la possibilité d'une tumeur de Wilms bilatérale, le rein contro-latéral sera également exploré. Un CT-scanner abdominal confirmera ces anomalies et renseignera sur l'état de fonctionnement résiduel du rein. L'examen IRM ne fait pas partie des examens de référence. Il faut noter que les examens d'imagerie sont souvent incapables de différencier une tumeur de Wilms d'un néphrome mésoblastique (7, 8).

### *Bilan d'extension*

Il s'agit principalement de métastases pulmonaires avec peu de répercussions sur la fonction pulmonaire. Une radiographie, ou un CT-scanner thoracique, sera donc réalisée bien que les métastases ne soient présentes que dans 10% des cas au moment du diagnostic.

### *Génétique*

La tumeur de Wilms est associée dans certains cas à une perte de fonction de gènes suppresseurs de tumeur (gènes WT1, WT2 et p53) (9). Des cas familiaux de tumeurs de Wilms ont été décrits, mais sont peu fréquents.

### *Stadification et règles générales de traitement*

En Europe, les enfants atteints d'une tumeur de Wilms sont traités selon le protocole SIOP (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) dans un service d'oncologie pédiatrique spécialisé. Une ponction-biopsie diagnostique ne sera réalisée qu'en cas de doute diagnostique. Le traitement débute par une chimiothérapie pré-opératoire associant de la vincristine et de la dactinomycine pendant quatre semaines. Si le patient présente des métastases extra-abdominales, on ajoutera de l'adriamycine et la chimiothérapie durera six semaines. Le rôle de cette

chimiothérapie pré-opératoire est triple : diminuer le risque de rupture de la tumeur pendant l'opération chirurgicale, permettre un «down-staging» et sélectionner les bons répondeurs parmi les patients du stade IV. Ensuite, la tumeur est réséquée chirurgicalement et la stadification est établie (10, 11). Puis, une chimiothérapie adjuvante est débutée. Ses modalités varient en fonction de la stadification. Parfois, une radiothérapie peut être envisagée.

En cas d'anaplasie à l'examen anatomopathologique, d'autres drogues plus puissantes seront ajoutées à la chimiothérapie post-opératoire. L'anaplasie, qui peut être focale ou diffuse, est présente dans 5% des néphroblastomes. Elle n'apparaît jamais avant l'âge de 6 mois et est associée à une plus grande résistance à la chimiothérapie.

Si l'enfant a moins de 6 mois avec une tumeur unilatérale localisée sans métastase ni invasion de la veine cave inférieure, on pourra réaliser une néphrectomie suivie d'une chimiothérapie post-opératoire. Dans le cas contraire, on réalise une biopsie et une chimiothérapie d'emblée.

La tumeur de Wilms a un très bon pronostic : la survie à cinq ans est de 96% pour les stades 1 et de 83% pour les stades 4.

## **NEUROBLASTOME**

### *Epidémiologie*

Le neuroblastome représente 8 à 10 % des tumeurs de l'enfant. Sa prévalence est de 1 à 9 cas pour 10.000 enfants. Il est diagnostiqué le plus souvent avant l'âge de 6 ans. C'est une tumeur embryonnaire solide constituée de cellules de la crête neurale, impliquée dans le développement de la médullosurrénale et de la chaîne ganglionnaire sympathique. Le ganglioneuroblastome et le ganglioneurome proviennent de la même lignée cellulaire et diffèrent du neuroblastome par leur degré de différenciation. L'évolution est hétérogène, allant d'une régression spontanée en ganglioneurome bénin à une maladie agressive avec dissémination métastatique hépatique, pulmonaire ou osseuse. Cette dissémination est présente dans 60% des cas au moment du diagnostic.

### *Signes et symptômes*

L'enfant se présente souvent avec une altération de l'état général (fièvre, perte de poids), une douleur et une masse abdominale. Lorsque l'extension se fait à l'intérieur du canal rachidien, des signes neurologiques déficitaires peuvent être présents. Des symptômes dus à la compres-

sion par la tumeur sont également possibles, comme de la constipation, une énurésie ou un varicocèle (5, 12).

Les métastases, fréquentes au moment du diagnostic, peuvent être à l'origine d'une symptomatologie propre. Des ecchymoses péri-orbitaires, une exophtalmie, une compression du nerf optique, des nodules sous-cutanés bleutés, une atteinte hépatique, une dépression respiratoire par hyperpression abdominale ou des douleurs osseuses peuvent être rencontrés.

Le neuroblastome peut être à l'origine de syndromes paranéoplasiques : diarrhée par sécrétion de VIP avec risque d'hypokaliémie, association d'ataxie et de myoclonies (syndrome de Kinsbourne) ou hypertension artérielle. L'hypertension artérielle est rare au moment du diagnostic mais elle peut se révéler en per- ou post-opératoire à la faveur du stress anesthésique et chirurgical.

#### *Biologie clinique*

Une analyse d'urine et une biologie sanguine sont indispensables. La majorité des neuroblastomes étant sécrétants, il faut réaliser un dosage d'acide vanilylmandélique, de dopamine et d'acide homovanillylique dans les urines de 24h sur acide chlorhydrique. Ce dosage peut être faussé en cas d'ingestion de bananes. A la biologie sanguine, une élévation des NSE, des LDH et de la ferritine est également associée au neuroblastome. La dissémination métastatique dans la moelle osseuse peut être à l'origine d'anomalies de l'héмограмme (5, 12).

#### *Imagerie*

Sur un abdomen à blanc, on observe souvent de fines calcifications et un dépassement par la masse de la ligne médiane. A l'échographie, la tumeur est hétérogène, mal délimitée et indépendante du rein. Elle englobe souvent les axes artériels. Ces anomalies seront confirmées par un CT-scanner. Ce premier bilan est complété par une scintigraphie au MIBG qui montre une hyperfixation. Le MIBG est une molécule analogue de fonction de la noradrénaline, qui se concentre dans les tissus producteurs de catécholamines. Il est marqué avec de l'iode 123, ce qui nécessite que la thyroïde soit préalablement bloquée par un apport iodé non radioactif pour que tout l'iode 123 ne s'accumule pas dans la thyroïde (5, 12).

#### *Bilan d'extension*

Quatre localisations sont systématiquement explorées : les ganglions et le foie avec un scanner abdominal ou une IRM, les os avec une scintigraphie au technétium et la moelle osseuse

avec une scintigraphie au MIBG et une biopsie bilatérale, médullaire et osseuse. Une radiographie et un CT-scanner thoracique compléteront le bilan. Une imagerie cérébrale ne sera réalisée qu'en présence d'un signe d'appel (5, 12).

#### *Génétique et anatomopathologie*

L'examen anatomopathologique est le seul examen qui puisse poser avec certitude le diagnostic. La tumeur est caractérisée par de petites cellules bleues au microscope optique. Au niveau génétique, on recherchera systématiquement une amplification du gène N-myc et une hyperploïdie. Le gène N-myc est un proto-oncogène qui code pour des facteurs de transcription qui régulent l'expression de nombreux gènes. Dans plus de 50% des neuroblastomes, une délétion chromosomique est mise en évidence (12). Cette délétion touche majoritairement le chromosome 1p et est, dans ce cas, associée à une évolution défavorable. La délétion 1p est également souvent associée à une amplification de l'oncogène N-myc, qui est un autre marqueur connu de mauvais pronostic.

En plus de ces anomalies structurales, le neuroblastome présente des altérations dans la quantité totale d'ADN. Ces hyperploïdies sont associées à un meilleur pronostic et une meilleure réponse initiale à la chimiothérapie. Mais au-delà de l'âge de deux ans, l'hyperploïdie ne semble plus jouer de rôle pronostique favorable.

#### *Dépistage*

Plusieurs études ont évalué l'opportunité d'un dépistage du neuroblastome par dosage des catécholamines urinaires chez les enfants de 6 mois à un an. Une augmentation du taux de détection des neuroblastomes a été rapportée, mais elle concernait essentiellement les neuroblastomes de bas grade qui ont tendance à régresser spontanément. L'incidence des tumeurs de haut grade découvertes plus tard chez l'enfant et la mortalité totale ne diminuaient pas. Actuellement, le dépistage n'est donc pas recommandé (12, 13).

#### *Stadification et règles générales de traitement*

Les neuroblastomes sont stadifiés selon l'INSS (International Neuroblastoma Staging System) en 4 stades. Le choix du traitement s'effectuera selon la catégorie de risque dans laquelle se situe la tumeur. Cette catégorisation, divisée en faible risque, risque intermédiaire et risque élevé, intègre le stade de la tumeur, l'âge du patient, l'aspect histologique, la quantité d'ADN et la

présence ou non de l'amplification de l'oncogène N-myc (12, 14).

Si la tumeur est à faible risque, c'est-à-dire un stade maximum de 2B, une hyperploïdie et un statut N-myc négatif, la chirurgie est le premier traitement. La chimiothérapie sera réservée aux tumeurs impossibles à enlever chirurgicalement ou qui présentent une atteinte médullaire, pulmonaire ou intestinale. La radiothérapie est utilisée exceptionnellement.

Si la tumeur est à risque intermédiaire, le traitement repose généralement sur une combinaison de chirurgie et de chimiothérapie souvent néo-adjuvante. La radiothérapie est réservée aux tumeurs non opérables en association avec la chimiothérapie.

Pour une tumeur à risque élevé, une combinaison agressive de chimiothérapies est employée, suivie d'une résection chirurgicale, d'une autogreffe de cellules souches et d'une radiothérapie. Ensuite, pendant 6 mois, l'enfant recevra de l'acide rétinoïque. De nouveaux moyens thérapeutiques prometteurs sont à l'étude, comme les anticorps monoclonaux.

La survie à 2 ans pour les tumeurs à faible risque est de 85 à 100%. Pour les tumeurs à risque élevé, elle chute à 30%.

#### AUTRES TUMEURS RÉNALES

Le tableau II présente les principaux éléments du diagnostic différentiel entre la tumeur de Wilms et le neuroblastome.

Pendant longtemps, les tumeurs rénales de l'enfant ont été en majorité considérées comme des tumeurs de Wilms mais l'âge de l'enfant et l'aspect échographique permettent maintenant d'affiner cette classification, ce qui a un intérêt thérapeutique et pronostique immédiat (4, 5).

#### NÉPHROBLASTOMATOSE

La néphroblastomatose est une invasion diffuse ou multifocale du rein par des résidus néphrogéniques du blastème métanéphrotique chez le très jeune enfant. Ces résidus sont présents de manière bénigne chez 1% des enfants, mais ils ont néanmoins un potentiel de transformation en tumeur de Wilms : on les retrouve dans 30% des tumeurs de Wilms unilatérales et jusqu'à dans 99% des tumeurs bilatérales.

#### NÉPHROME MÉSOLASTIQUE (TUMEUR DE BOLANDE)

Le néphrome mésolastique est la tumeur solide rénale la plus fréquente avant l'âge d'un

TABEAU II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : WILMS OU NEUROBLASTOME ?

	Tumeur de Wilms	Neuroblastome
Signes et symptômes fréquents de la tumeur	Volumineuse masse indolore, hématurie, HTA	AEG, douleur, masse abdominale, signes neurologiques déficitaires
Palpation	Masse ferme, lisse, qui traverse rarement la ligne médiane	Masse qui traverse souvent la ligne médiane
Syndromes paranéoplasiques	Hypertension artérielle	Hypertension artérielle, diarrhée, ataxie - myoclonie
Métastases	10 % au diagnostic Poumons	60% au diagnostic Ganglions, foie, os et moelle osseuse
	Parfois difficultés respiratoires	Atteinte hépatique, nodules sous-cutanés bleutés, ecchymoses péri-orbitaires, douleur osseuse, compression du nerf optique
Syndromes associés	Aniridie, hémihypertrophie corporelle, viscéromégalie, macroglossie, retard mental, malformations génito-urinaires ...	—
Examens d'imagerie diagnostique à réaliser	Echo abdo, CT-scan abdo	Echo abdo, CT-scan abdo, scinti MIBG
Marqueurs tumoraux	—	NSE, LDH, ferritine, catécholamines urinaires
Bilan d'extension	Rx ou CT-scan thorax	CT-scan abdo, scinti technétium, scinti MIBG, biopsie bilatérale osseuse et médullaire
Aspect de l'imagerie de première ligne	Masse bien délimitée, de grande taille, de localisation rénale, avec structure hétérogène. Vaisseaux refoulés, veine rénale et veine cave inférieure thrombosées, parfois tumeur bilatérale	Masse mal délimitée, de localisation extra-rénale avec structure hétérogène, englobe les axes artériels. Fines calcifications.

an, mais elle ne représente que 5 % des tumeurs rénales de l'enfant. La principale présentation clinique est une masse palpable accompagnée parfois d'une hématurie. Dans certains cas, la tumeur sera détectée à l'échographie anténatale

en association avec un polyhydramnios. Une hypercalcémie et une hypertension artérielle peuvent être associées. Les métastases sont rares et localisées au niveau des poumons, du cerveau ou des os. Le néphrome mésoblastique est une tumeur de bon pronostic.

#### CARCINOME À CELLULES RÉNALES

Cette tumeur correspond à moins de 7 % des tumeurs rénales chez l'enfant. Elle est associée au syndrome de von Hippel-Lindau dans lequel ces tumeurs sont multiples et apparaissent précocement. Les symptômes sont les mêmes que pour la tumeur de Wilms avec une hématurie plus fréquente. La distinction à l'imagerie avec une tumeur de Wilms est souvent impossible, même si le carcinome à cellules rénales est souvent plus petit, plus souvent bilatéral, plus souvent calcifié et donne plus de métastases (os, poumon, foie et cerveau). Une IRM cérébrale doit être réalisée. Cette tumeur est de mauvais pronostic avec une grande résistance à la chimiothérapie.

#### CYSTADÉNOME MULTILOCULAIRE

Cette tumeur englobe un spectre de lésions allant d'une lésion purement kystique à une lésion dont les kystes contiennent de nombreux septa fibreux. La présentation clinique est souvent une masse douloureuse sans autres symptômes chez un garçon entre 3 mois et quatre ans. Un autre pic de fréquence est décrit chez l'adulte.

#### SARCOMES À CELLULES CLAIRES

Cette tumeur est rare (elle compte pour 5 % des tumeurs rénales de l'enfant) mais présente chez l'enfant un pic entre 1 et 4 ans. Elle est très agressive et se présente souvent comme une masse abdominale non spécifique. L'imagerie ne permet pas de la distinguer avec certitude de la tumeur de Wilms, même si les métastases osseuses sont plus fréquentes et l'invasion vasculaire directe plus rare. Cette difficulté de diagnostic et la ressemblance histologique avec le Wilms fait du sarcome à cellules claires la tumeur rénale qui souffre du plus haut taux d'erreur de diagnostic.

#### TUMEUR RHABDOÏDE

C'est une tumeur rare mais très agressive dont le nom dérive de l'aspect histologique qui ressemble à du muscle squelettique. Elle apparaît exclusivement chez l'enfant (80 % des cas avant l'âge de 2 ans) chez qui elle représente 2 à 3%

des tumeurs rénales. Les symptômes décrits sont habituellement une hématurie et, en référence à son caractère agressif, des symptômes métastatiques. Les métastases sont souvent décrites dans le système nerveux central, ce qui justifie la demande d'une IRM cérébrale. A la biologie sanguine, on peut observer une hypercalcémie. La tumeur rhabdoïde a le plus mauvais pronostic de toutes les tumeurs rénales.

#### AUTRES TUMEURS RÉTROPÉRITONÉALES

D'autres tumeurs rétropéritonéales existent comme le ganglioneurome (forme plus différenciée du neuroblastome, de meilleur pronostic, avec des catécholamines urinaires normales ou légèrement élevées), le phéochromocytome (rare avant 5 ans, caractérisé par des crises hypertensives avec flush, diarrhée, nausées et sudation, avec des catécholamines urinaires augmentées), la tumeur de la corticosurrénale (moins de 0,3 cas par million d'enfants, avec comme symptômes, si elle est sécrétante, virilisme, pseudo-puberté précoce ou syndrome de Cushing), le lymphangiome kystique (évoluant sous forme de poussées s'accompagnant d'inflammation et de douleur), le tératome (sécrétant de l'hormone bêta-chorionique gonadotrope et de l'alpha-foeto-protéine) et le rhabdomyosarcome rétropéritonéal (4, 5).

#### CONCLUSION

La palpation de l'abdomen chez l'enfant, dans de bonnes conditions de relaxation, à la recherche d'une masse abdominale doit faire partie intégrante de l'examen clinique de base, indépendamment de tout signe d'appel. La découverte d'une masse nécessitera toujours une mise au point rapide et précise, orientée en fonction des premiers examens cliniques, biologiques et radiologiques. Cette approche permettra d'optimiser la démarche diagnostique et de proposer un diagnostic différentiel bien argumenté, avant toute initiative thérapeutique.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. Malaise O, Vandenbosch K, Uyttebroeck A, et al.— Le cas clinique du mois. Les masses rétropéritonéales chez l'enfant: à propos d'une tumeur de Wilms et d'un neuroblastome. *Rev Med Liège*, 2010, **65**, 3, 115-116.
2. Guillerman P, Braveman R, Parker B.— Imaging Studies in the Diagnosis and Management of Pediatric Malignancies, in Pizzo P.A, Poplack D.G. *Princ Pract Ped Oncol*. Lippincott, William et Wilkins, Philadelphia, 2006, 236-289.
3. Devred Ph, Panuel M.— Radiopédiatrie. 3<sup>ème</sup> édition. Masson, Paris, 2004, 238-239.

4. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al.— Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. *Radiographics*. 2000, **20**, 1585-1603.
5. McHugh K.— Renal and adrenal tumours in children. *Cancer Imaging*, 2007, **5**, 41-51.
6. Scott RH, Stiller CA, Walker L, et al.— Syndromes and constitutional chromosomal abnormalities associated with Wilms tumour. *N J Med Genet*, 2006, **43**, 705-715.
7. Dome J, Perlman E, Ritchey M, et al.— Renal Tumors, in Pizzo PA, Poplack DG, *Princ Pract Ped Oncol*. Lippincott, William et Wilkins, Philadelphia, 2006, 905-932.
8. Grundy PE, Ritchey ML, Perlman EJ, et al.— Renal Tumors of Childhood, in Holland JF, Frei E III Eds, *Cancer Medicine*, BC Decker, Hamilton, Ontario, 2003.
9. Coppes MJ, Haber DA, Grundy PE.— Genetic events in the development of Wilms' tumor. *N Engl J Med*, 1994, **331**, 586-590.
10. Metzger ML, Dome JS.— Current therapy for Wilms' tumor. *Oncologist*, 2005, **10**, 815-826.
11. D'Angio GJ.— Pre- or postoperative therapy for Wilms' tumor? *J Clin Oncol*, 2008, **26**, 4055-4057.
12. Brodeur G, Maris J.— Neuroblastoma. in Pizzo PA, Poplack DG. *Principles and practice of pediatric oncology*. Lippincott, William et Wilkins, Philadelphia, 2006, 933-970.
13. Schilling FH, Spix C, Berthold F, et al.— Neuroblastoma screening at one year of age. *N Engl J Med*, 2002, **346**, 1047-1053
14. Piette C, Dresse MF, Forget P, et al.— Les neuroblastomes de l'enfant. A propos de 23 cas. *Rev Med Liège*, 2005, **60**, 173-180.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G. Briceux, Service de Pédiatrie, CHU de Liège, Site Notre Dame des Bruyères, 4000 Liège, Belgique.