

1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



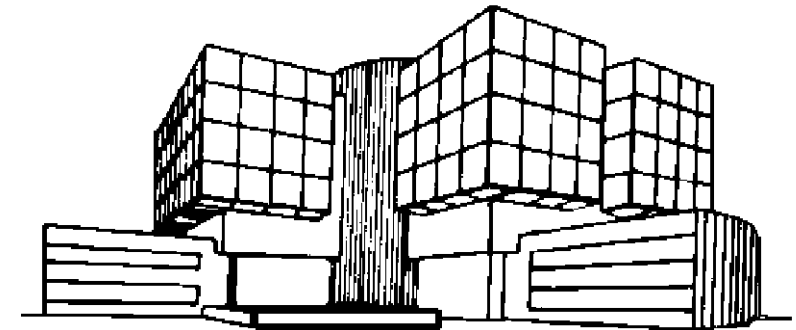
Diagnostic et prise en charge des tumeurs ovariennes de l'enfant et de l'adolescente

Dr Frédéric LAVRAND

Service de Chirurgie Pédiatrique

Hôpital des Enfants

BORDEAUX



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



- Les tumeurs ovariennes chez l'enfant et l'adolescente sont rares.
- La majorité sont bénignes:
 - 73% tumeurs bénignes
 - 9% tumeurs malignes
 - 18% non tumorales (kystes fonctionnels..)

[Ovarian masses in children and adolescents - an analysis of 521 clinical cases.](#) Zhang M, Jiang W, Li G, Xu C.J *Pediatr Adolesc Gynecol.* 2014 Jun;27(3)

- Les formes malignes représentent 1% des cancers de l'enfant
- Posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques:
 - Préciser le diagnostic avant chirurgie
 - Préservation de la fertilité
 - Traitement adapté si tumeur maligne





Différents types

- **FORMES KYSTIQUES PURES :**
 - ✓ Kyste fonctionnel pur
 - ✓ Cystadénome sereux / mucineux
 - ✓ Cystadénome « border line »
 - ✓ Tératome mature (rare)
 - ✓ **Tumeur Granulosa Juvénile**





Différents types

- FORMES MIXTES :
 - ✓ Tératome mature (composante graisseuse et/ou calcifications)
 - ✓ Tératome immature
 - ✓ Tumeur des cordons sexuel et du stroma (marqueurs hormonaux)
 - ✓ Dysgerminomes / gonadoblastomes
 - ✓ Tumeurs germinales malignes (« tératome malin »)
 - ✓ Tumeurs secondaires (lymphome/ leucémie)





Clinique

- 85% des patientes sont en période post pubertaire
- Le symptôme le plus fréquent est la douleur/pesanteur pelvienne (40-55%des cas): plus fréquente dans les lésions tumorales vraies /kystes fonctionnels
- Dysménorrhées: 30 à 70% des cas, cause ou conséquence???
- 25% à 40% vont présenter une torsion d'annexe (pas de différence bénin/malin?)
- Augmentation du périmètre abdominal (malin++), difficulté à fermer pantalon/short/jupe etc...
- Dissimulation possible +++: image corporelle, peur d'avoir pris du poids
- Signes hormonaux: hyperandrogénie / puberté précoce...



1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



Quel bilan radiologique?

- Simple à la phase initiale
- Echographie++++:
 - ✓ Lésion solide/kystique
 - ✓ Épanchement
 - ✓ Torsion?
 - ✓ Autre lésion intra-abdominale?
 - ✓ calcifications





Quel bilan radiologique

- IRM: examen de référence
 - ✓ Non irradiant
 - ✓ torsion
 - ✓ Séquence de diffusion: malin/bénin
 - ✓ Graisse +++
 - ✓ Calcification
 - ✓ ADP
 - ✓ Epanchement
 - ✓ Suivi
- Scanner injecté : pas en première intention sauf Tératome , bilan d'extension





Biologie

- Indispensable
 - Recherche de sécrétion hormonale et de marqueurs tumoraux
 - Suivi +++
 - Guide la prise en charge chirurgicale mais ne pas attendre les résultats en situation d'urgence
 - Marqueurs peuvent être positif pour des lésions bénignes (20%)
- Alfa foetoprotéine
 - HCG/ β HCG
 - AMH/inhibine B
 - Ca 125/ Ca19.9
 - Testostérone/Delta4 androstènedione
 - Œstradiol
 - FSH/LH
 - Calcémie
 - Cortisol
 - LDH





Bilan d'extension

- Local : TDM abdo pelvien injecté et/ou IRM abdo pelvienne
- Régional : idem
- A distance : TDM thorax
- Si métastases ou symptômes : IRM cérébrale, scintigraphie DG ou IRM corps entier, Pet scan...



1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



LÉSIONS KYSTIQUES



www.jupso.fr

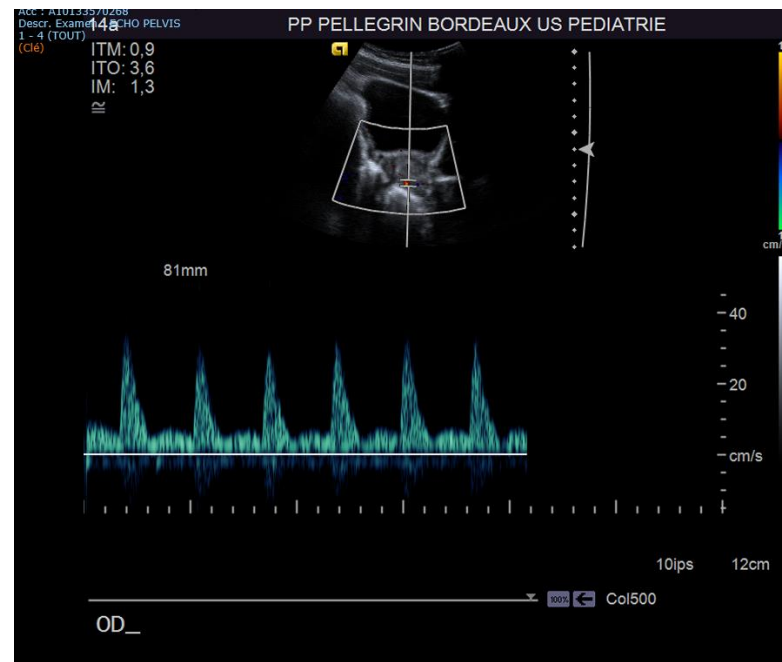
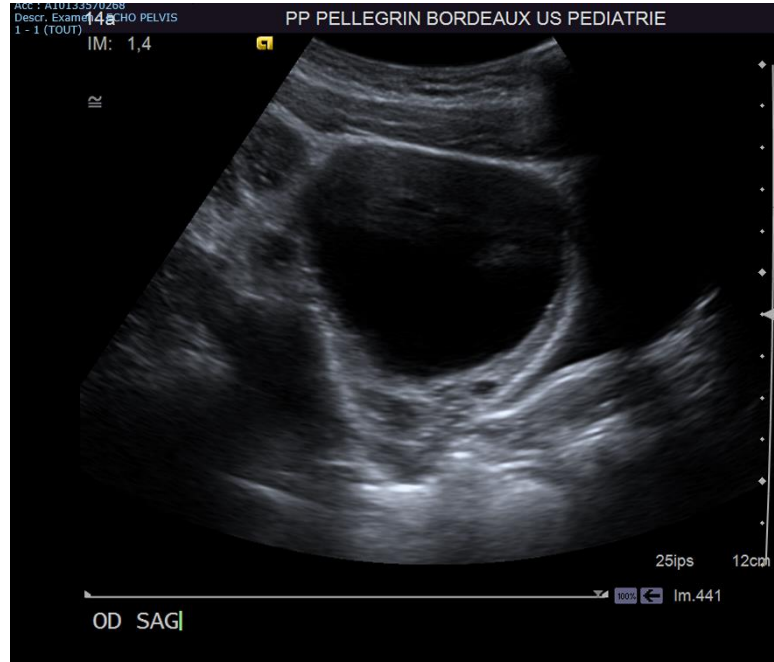
Interface ville ■ hôpital

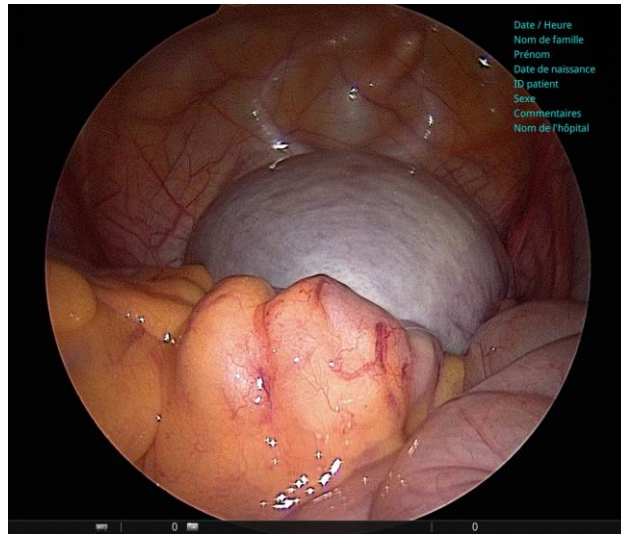


Kystes fonctionnels

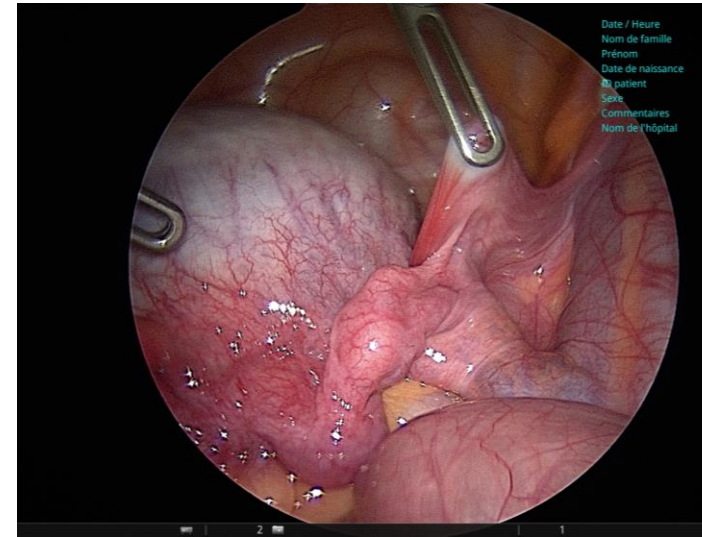
- 2 périodes: anténatal / adolescence)
- Fréquent (90% des cas)
- Folliculaire ou du corps jaune
- 30% taille > 5cm
- Cycle irrégulier (70%), Douleur 30%, possibilité de torsion
- Résolution spontanée dans 90% des cas
- Surveillance Echo (1ere Partie de cycle)



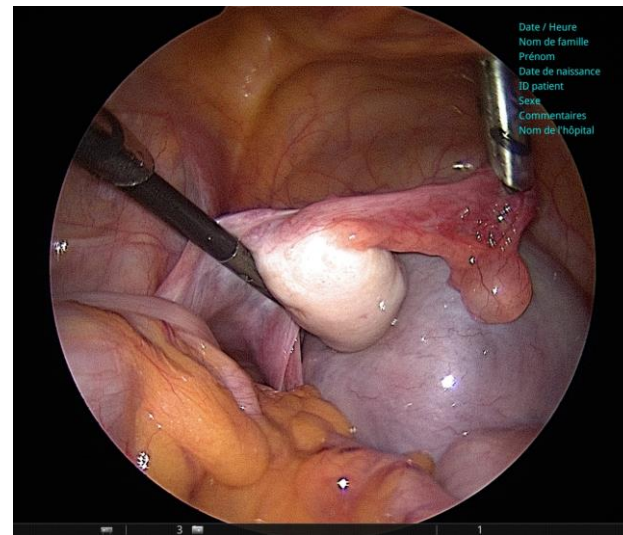




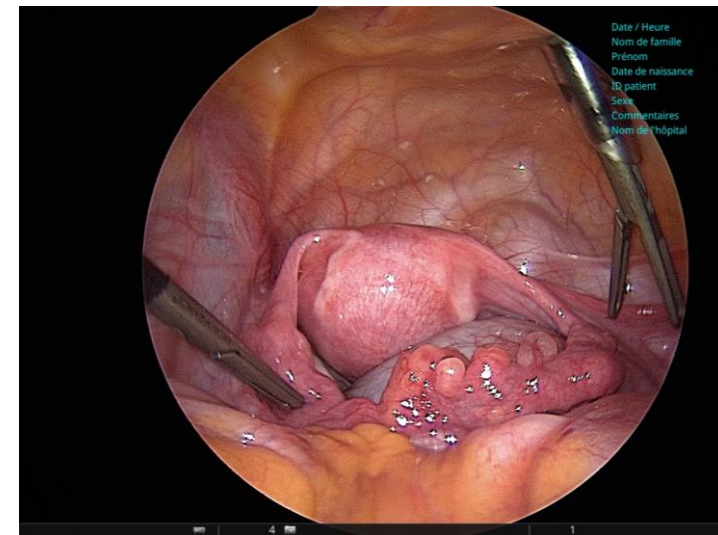
Date / Heure
Nom de famille
Prénom
Date de naissance
ID patient
Sexe
Commentaires
Nom de l'hôpital



Date / Heure
Nom de famille
Prénom
Date de naissance
ID patient
Sexe
Commentaires
Nom de l'hôpital



Date / Heure
Nom de famille
Prénom
Date de naissance
ID patient
Sexe
Commentaires
Nom de l'hôpital



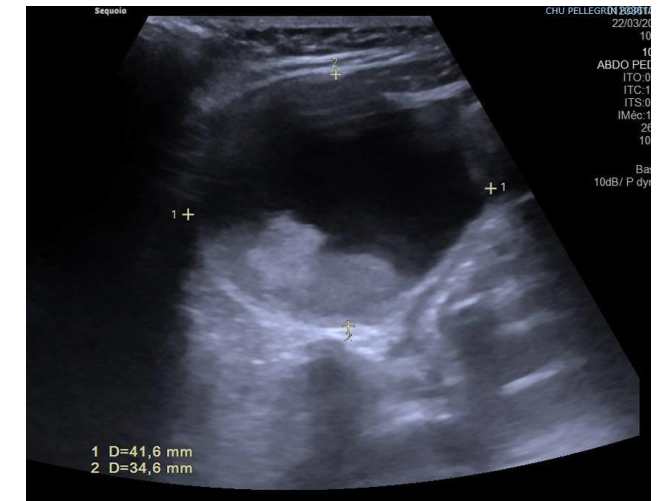
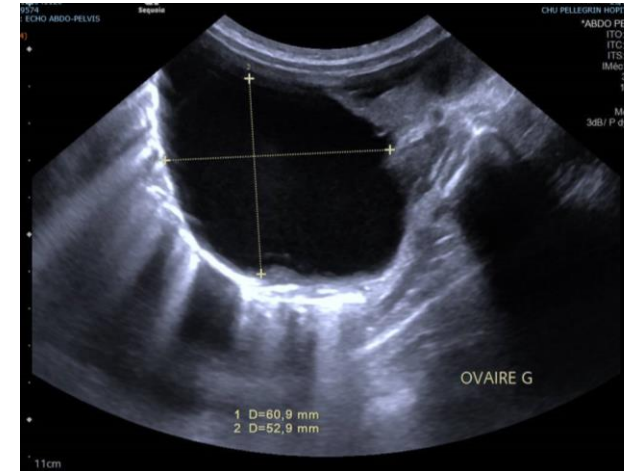
Date / Heure
Nom de famille
Prénom
Date de naissance
ID patient
Sexe
Commentaires
Nom de l'hôpital





Kyste de diag anténatal

- Pas de geste AN si inf à 4cm
- Risque de torsion
- Post natal:
 - ✓ < 4 cm sans signe de complication : surveillance
 - ✓ > 4 cm sans signes de complication : ponction
 - ✓ > 4 cm avec signe de complication : exérèse

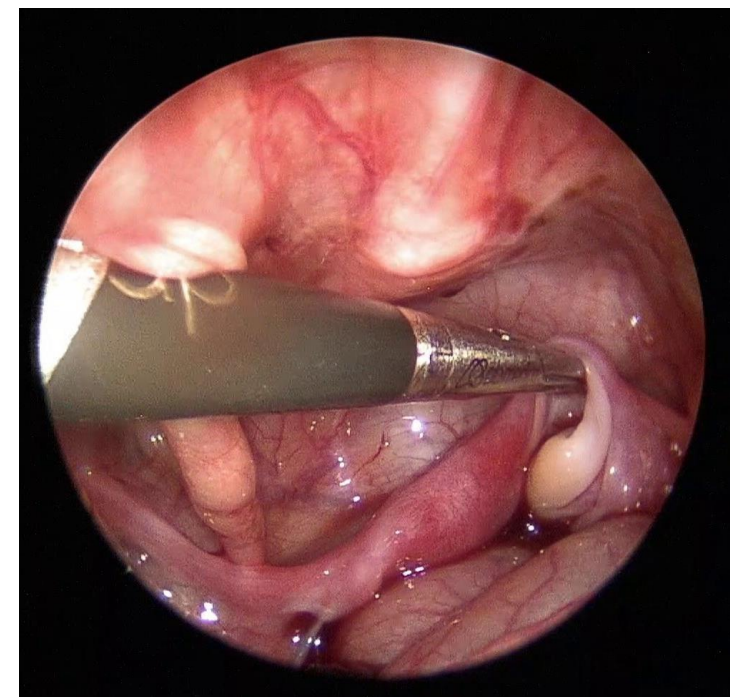
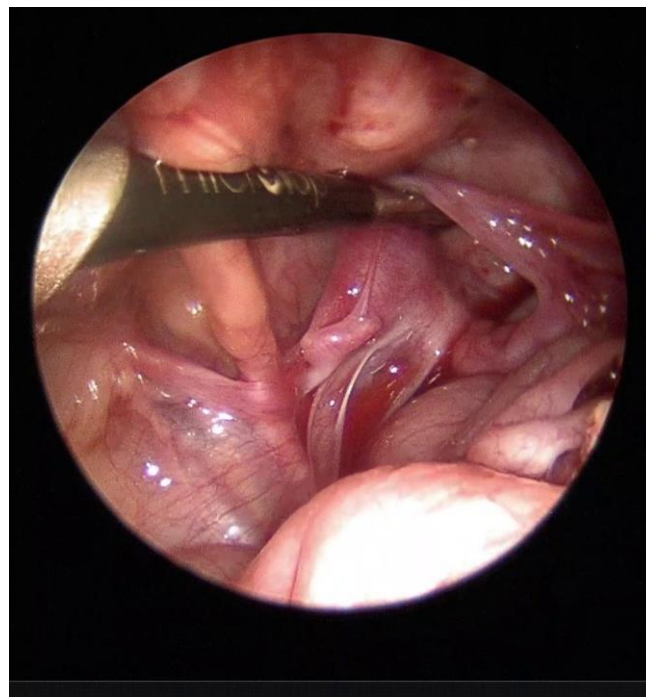
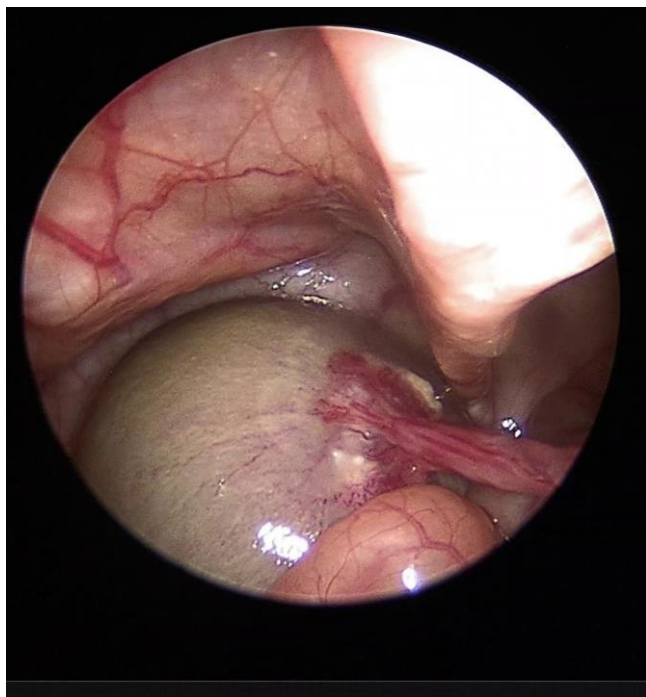


1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital



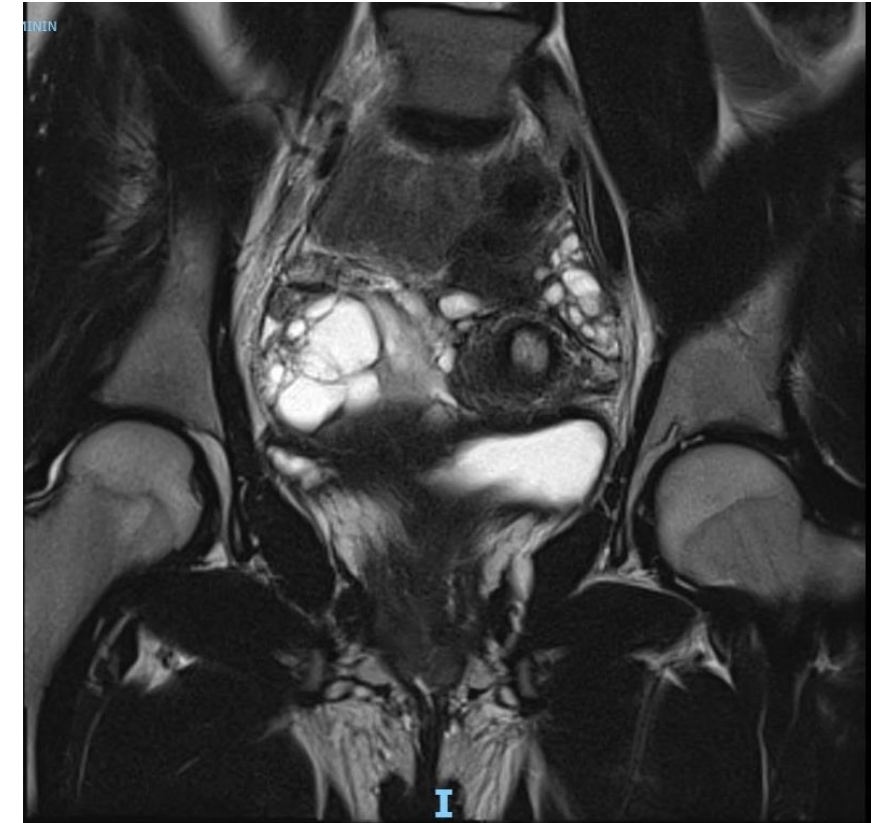
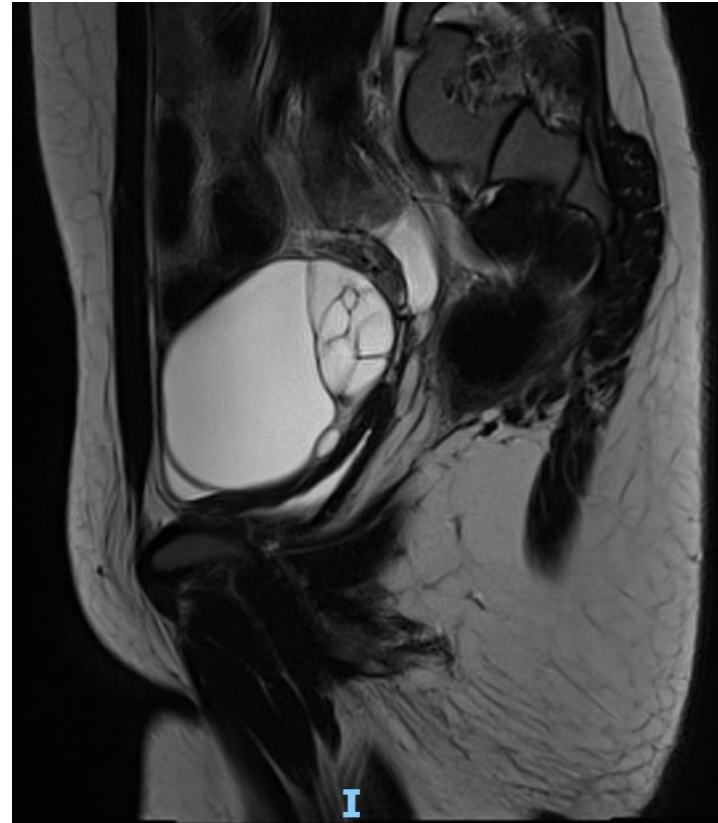
Cystadenome

- Séreux ou mucineux
- Env 30% des tumeurs bénignes de l'ovaire.
- Age moyen 11 ans
- Développement rapide et persistance à 3 mois
- Echo:
 - ✓ Image kystique uniloculaire
 - ✓ Image kystique cloisonnée a paroi fine peu vascularisée (papillaire)
 - ✓ Contenu liquidien +/- echogène
- Possibilité de « border Line » : cloison épaisse, végétation, vascularisé



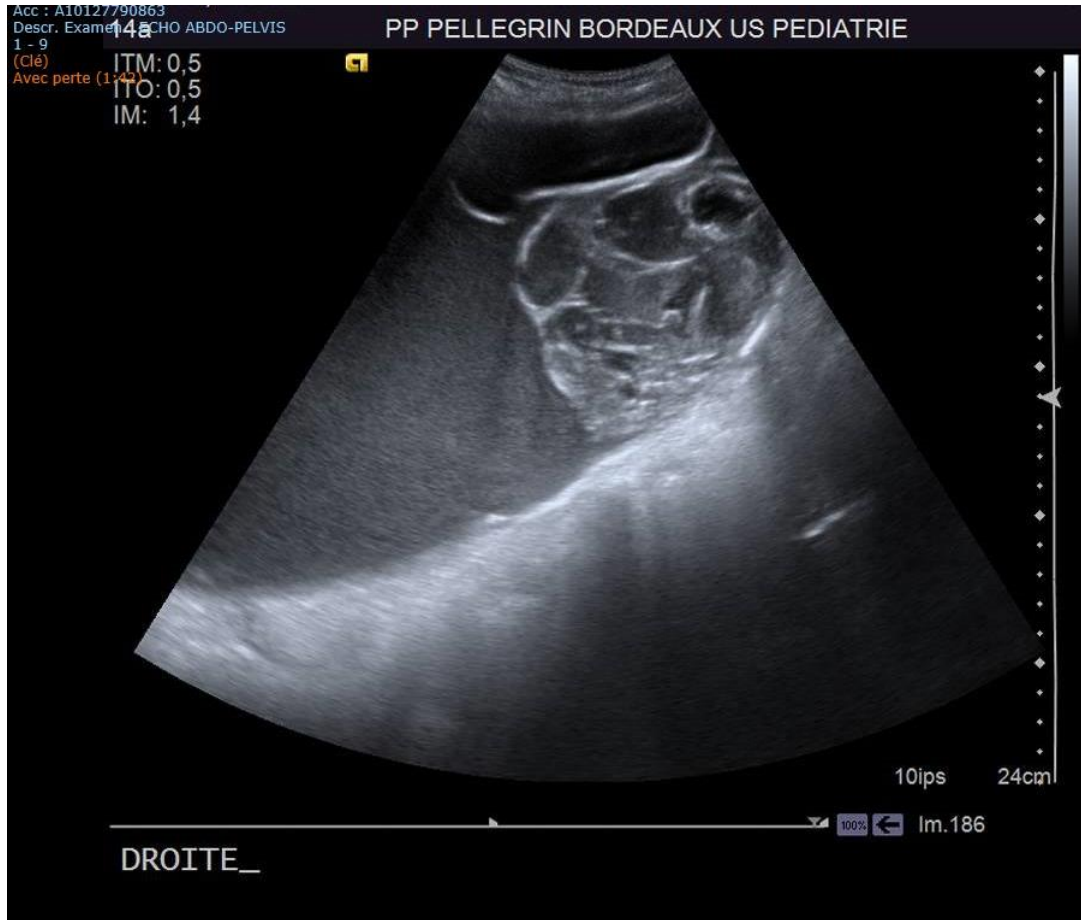


Mucineux simple





Mucineux Border line

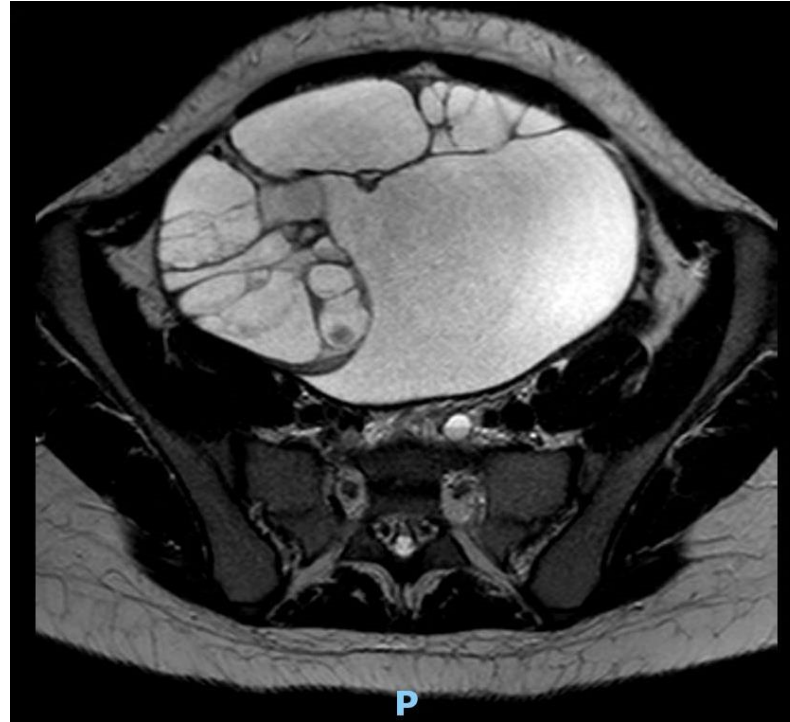


1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital

1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman



23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Formes mixtes et/ou solides



www.jupso.fr

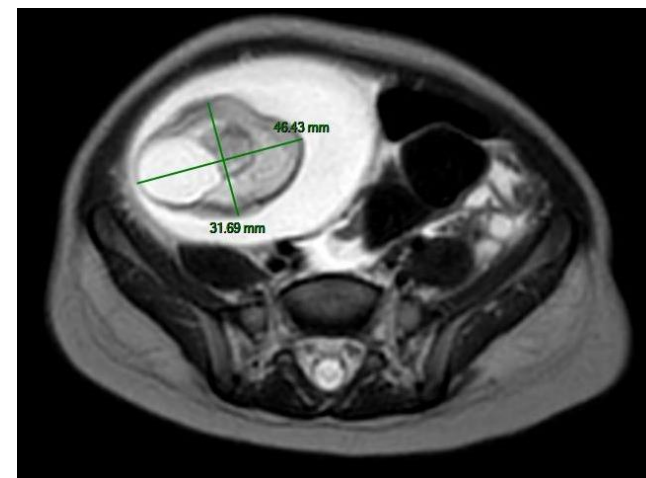
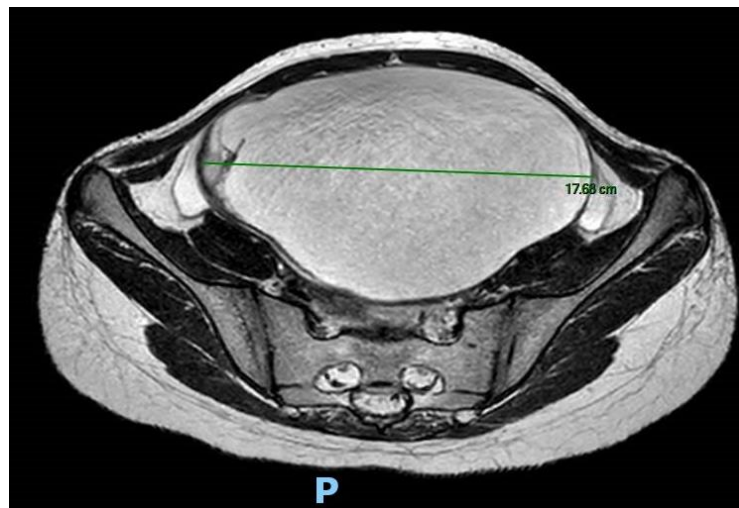
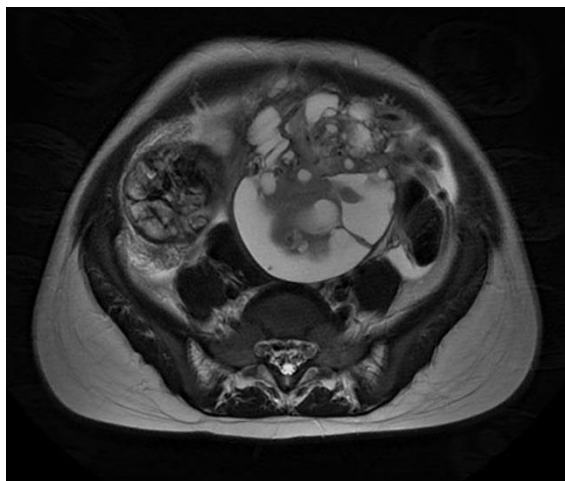
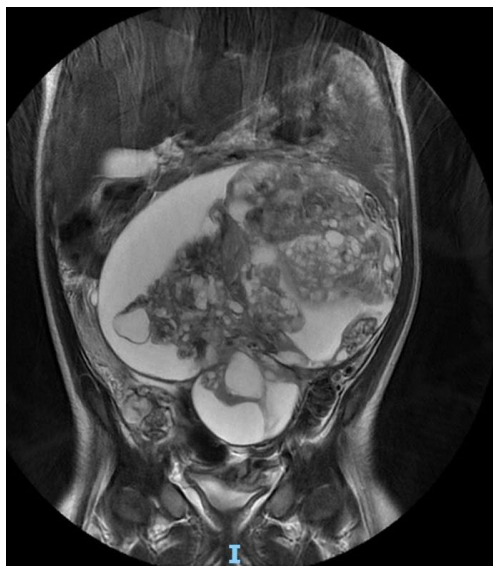
Interface ville ■ hôpital



Teratome mature

- 50 à 60% des tumeurs bénignes de l'ovaire
- Age moyen 10 ans
- Possibilité de formes bilatérales synchrones ou asynchrones: suivi ++
- Développement lent
- Souvent asymptomatique, torsion dans 25% des cas
- Possibilité de forme kystique pure
- Echo: calcifications (dents, os...)
- IRM: contenu graisseux++, calcifications



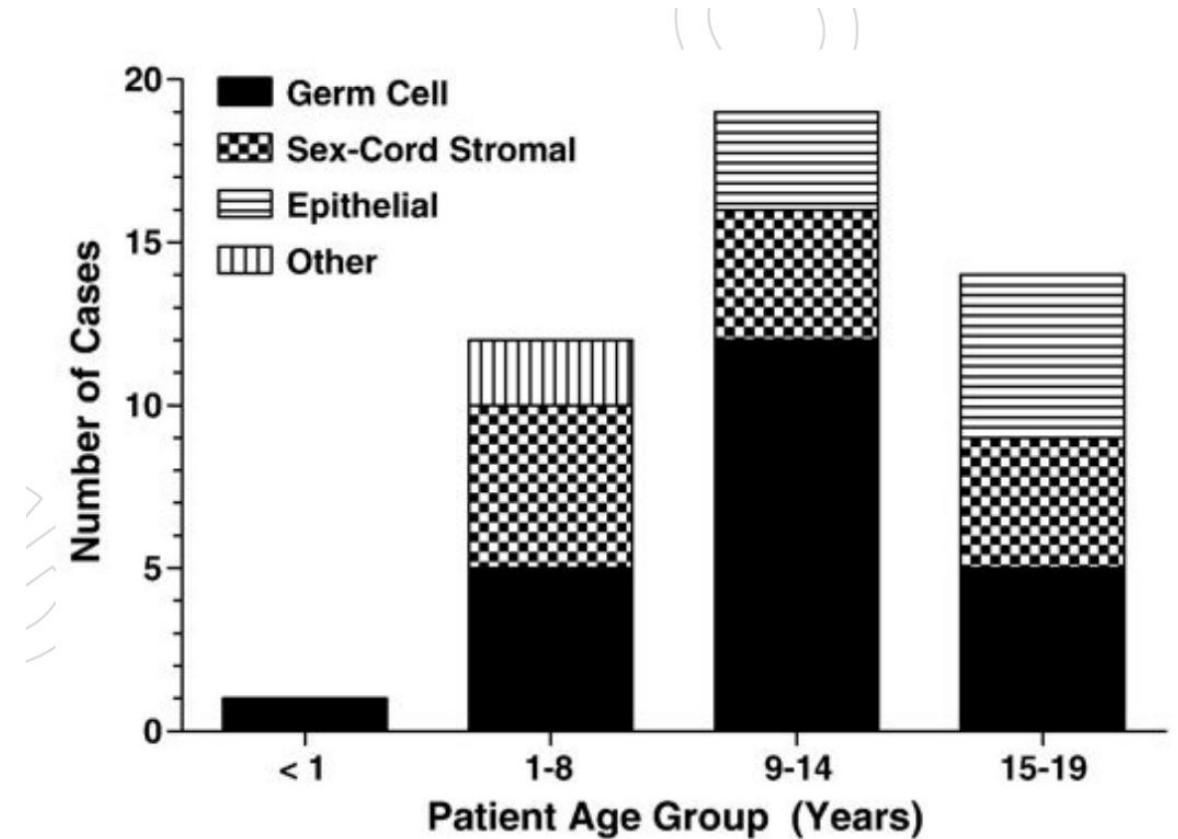






Tumeurs malignes

- Variable en fonction de l'âge
- TGM prédominante avant 14 ans
- Rare avant 1 an
- KC de type adulte après 14 ans: épithélial et souvent de type Border Line
- < 14 ans : tumeurs des cordons sexuel
- Tumeur secondaire: lymphome





Critères de Malignité?

- Age: identique
- Symptômes non spécifiques hormis signes hormonaux dans les tumeurs des cordons sexuel:
 - ✓ Granulosa: hyperoestrogenie, œstradiol >40pg/ml avec FSH/LH effondrée
 - ✓ Sertoli Leydig: hyper androgénie, testostérone élevée et bilan surrénalien normal
- Radiologie:
 - ✓ Composante solide prédominante (malin dans 30 à 60% des cas)
 - ✓ Taille > 6 cm
 - ✓ Hétérogène
 - ✓ Diffusion en IRM
- **Marqueurs+++**





Tumeur	AFP	β HCG	Calcémie	Inhibine B/AMH	Ca125/Ca19.9
Dysgerminome		+/-			
Tumeur vitelline	+				
Teratome mature					+/-
Teratome immature	+/-				+/-
Tumeur germinale maligne	+				
Tumeur de la granulosa				+	
Carcinome à petite cellule			+		
Cystadenome					+/-

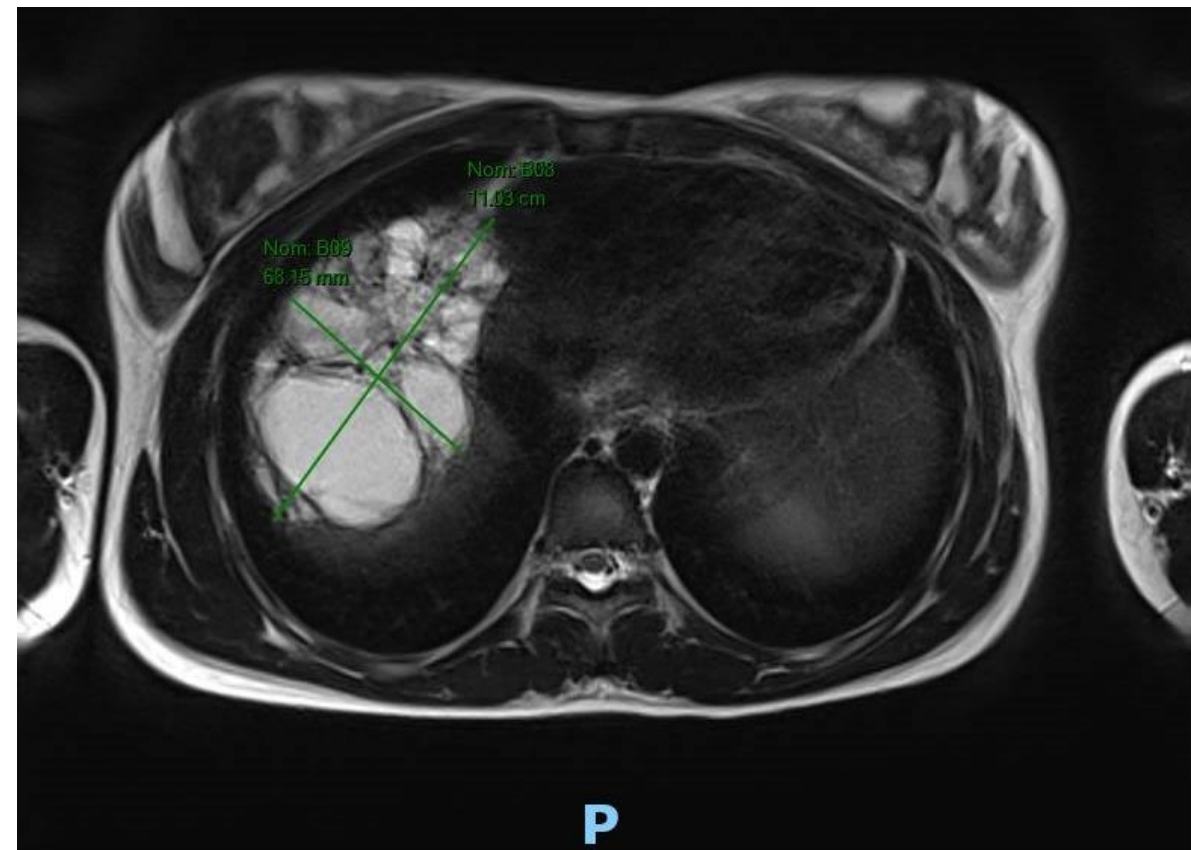
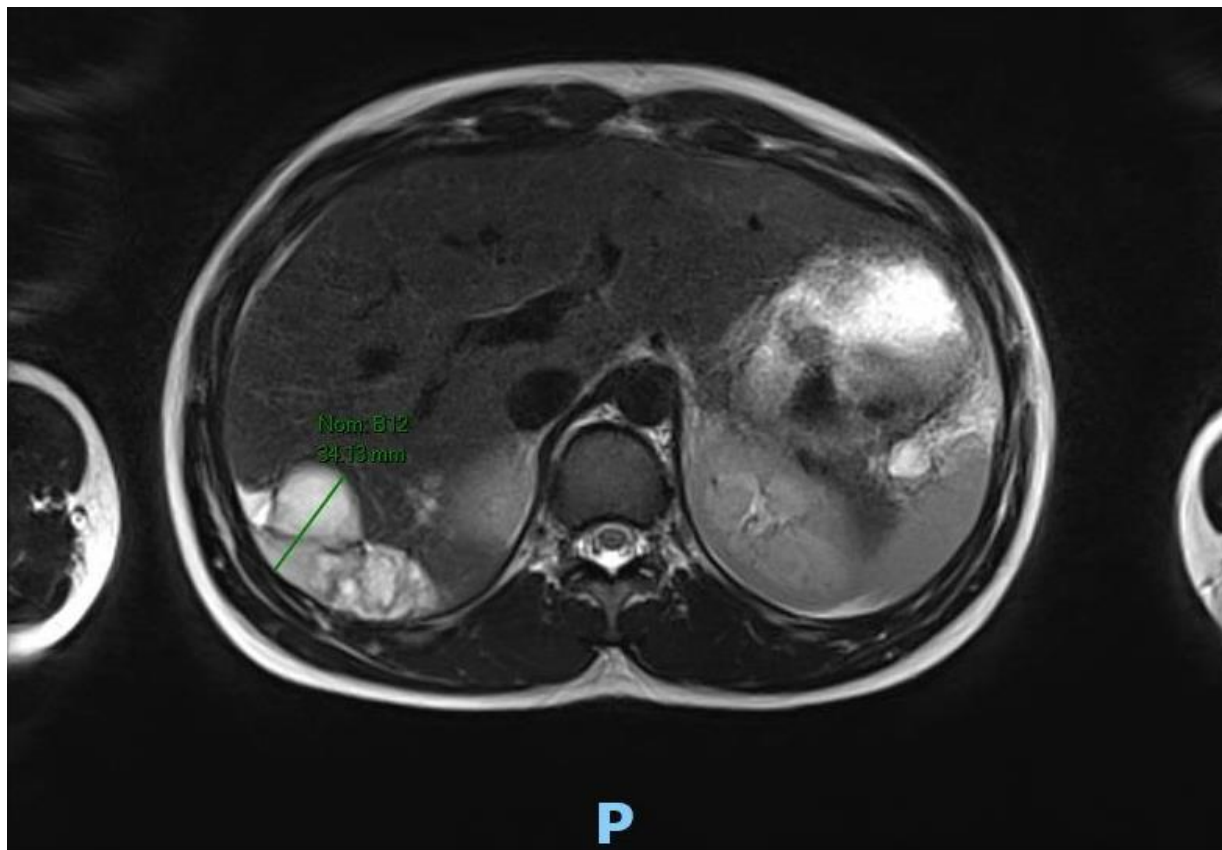




TGM

- Cellules totipotentes
- Dysgerminomes
- Choriocarcinome
- Tumeur du sac vitellin
- Carcinome embryonnaire
- Tératome immature
- « Growing teratoma »
- Souvent mixte
- Rôle des marqueurs: +++

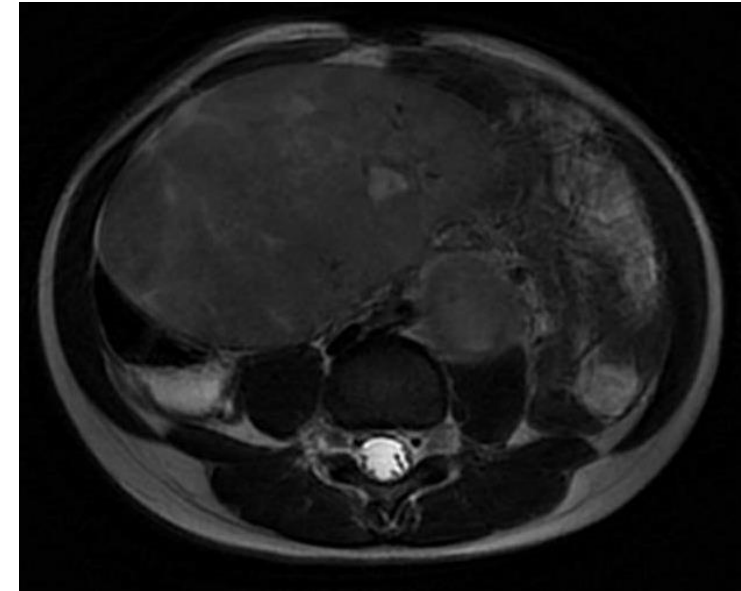






Dysgerminome

- Age moyen: 13 ans
- Terrain de dysgénésie gonadique ou anomalie du caryotype
- Taille variable moy 10 cm
- Marqueur HCG et β HCG

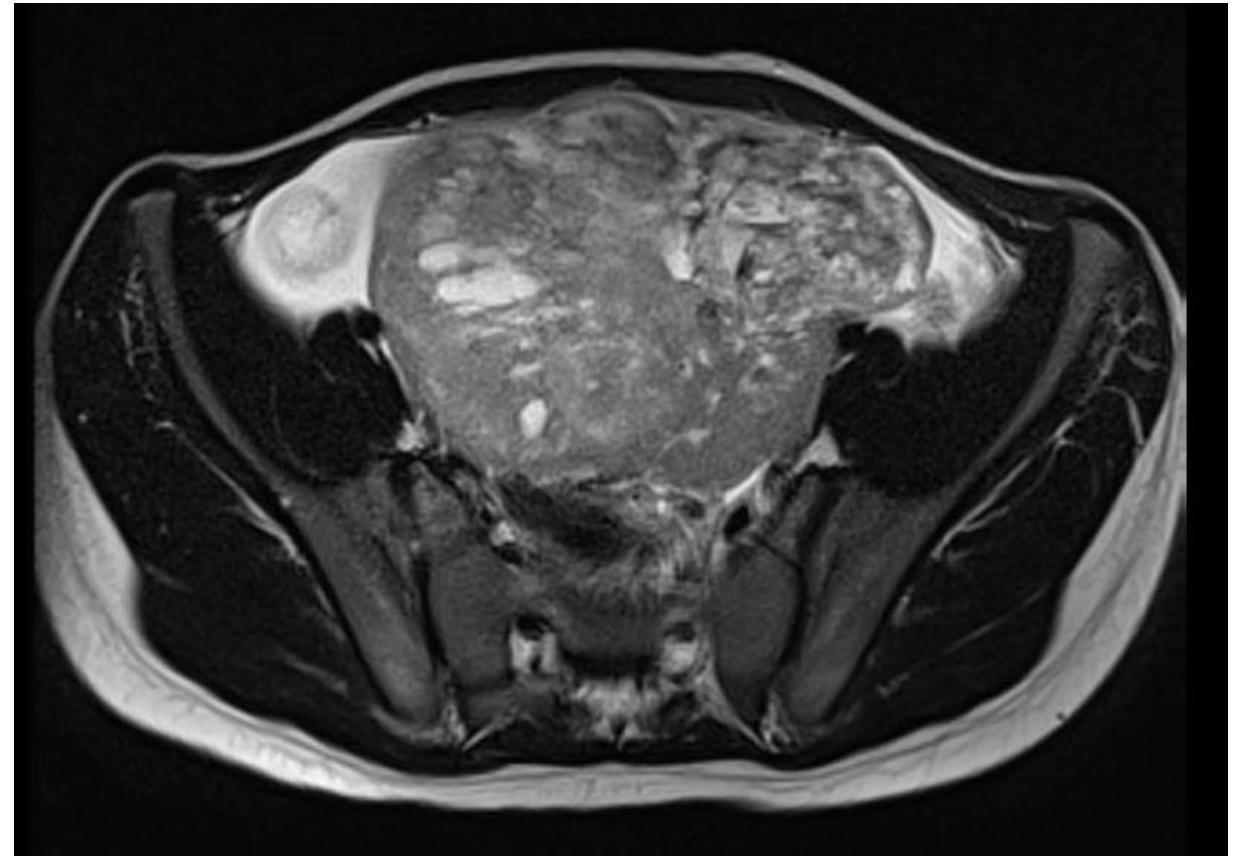




Carcinome à petite cellule hypercalcémiant

- Tumeur rare de type adulte
- Calcémie très élevée
- Nécessité d'une chirurgie mutilante +/- radiothérapie
- Mauvais pronostic







Principes du traitement en urgence

- Torsion :
 - ✓ Détorsion simple
 - ✓ Pas de geste complémentaire
 - ✓ Pas de fixation ovarienne
 - ✓ Pas de ponction de kyste
 - ✓ Coelioscopie+++
 - ✓ Tout chirurgical
- Rupture : idem traitement réglé





Principe du traitement en dehors de l'urgence

- Pas de ponction écho ou coelio guidée
- 2 temps: chirurgie spécialisée protocole TGM
 1. Exploration: staging généralement sous coelioscopie: prélèvement ou lavage du CDS de Douglas, coupes, organes intra abdo, épiploon, appendice, ovaire controlateral, biopsie si lésion suspecte du péritoine, ganglions: classification FIGO
 2. Laparotomie (Pfannenstiel+++)
possibilité de ponction protégée si masse kystique +++
privilégier la chirurgie conservatrice si pas de risque oncologique
 - ✓ Ovariectomie
 - ✓ Salpingo ovariectomie
 - ✓ Tumorectomie
 - ✓ Kystectomie } **uniquement si critère de bénignités, possible sous coelioscopie**
- Possibilité de « second look » pour complément ou évolution





Classification FIGO

STAGE I: Tumor confined to ovaries			
OLD		NEW	
IA	Tumor limited to 1 ovary, capsule intact, no tumor on surface, negative washings/ascites.	IA	Tumor limited to 1 ovary, capsule intact, no tumor on surface, negative washings.
IB	Tumor involves both ovaries otherwise like IA.	IB	Tumor involves both ovaries otherwise like IA.
IC	Tumor involves 1 or both ovaries with any of the following: capsule rupture, tumor on surface, positive washings/ascites.	<i>IC Tumor limited to 1 or both ovaries</i>	
		IC1	<i>Surgical spill</i>
		IC2	<i>Capsule rupture before surgery or tumor on ovarian surface.</i>
		IC3	<i>Malignant cells in the ascites or peritoneal washings.</i>

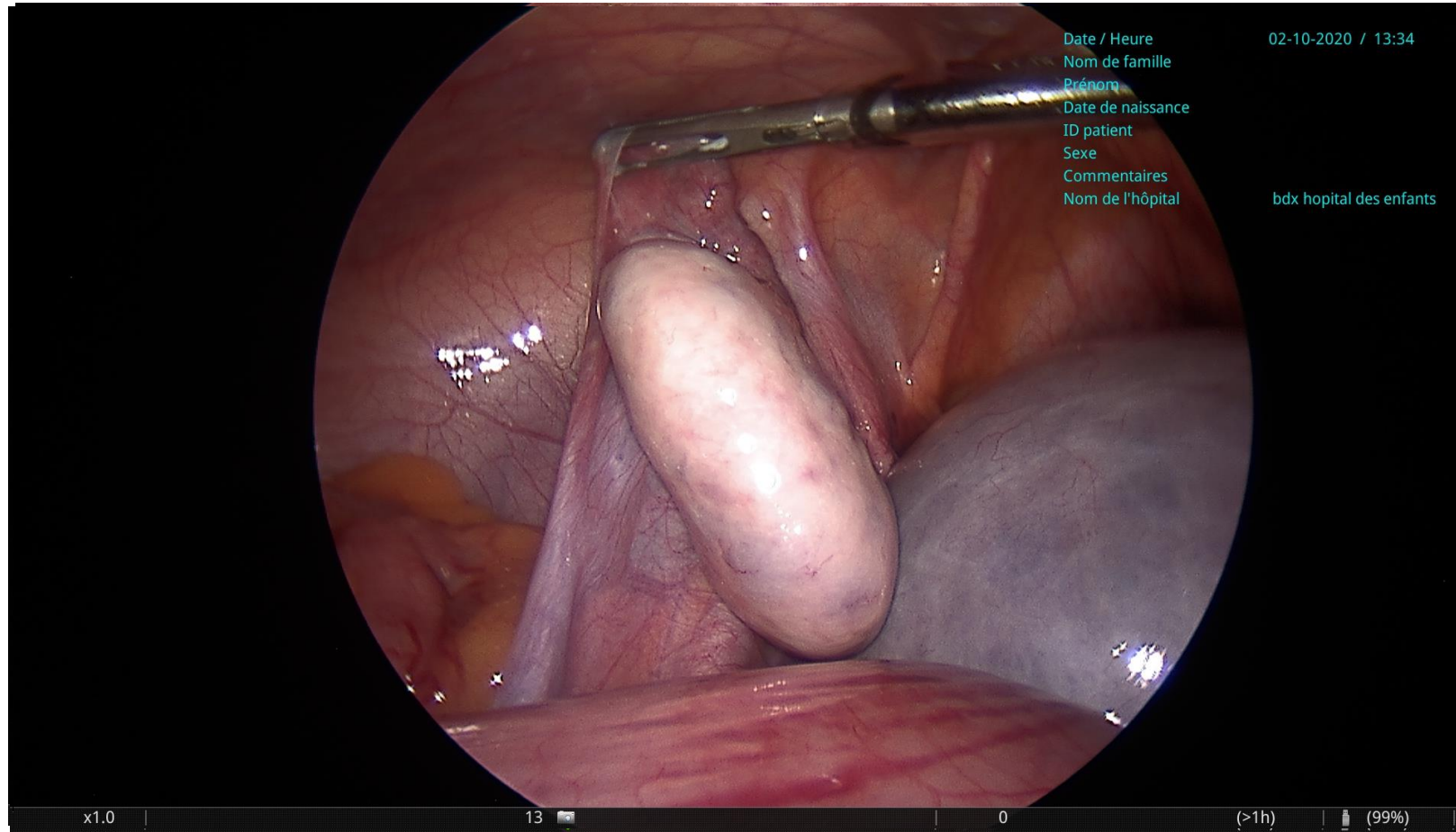
STAGE II: Tumor involves 1 or both ovaries with pelvic extension (below the pelvic brim) or primary peritoneal cancer			
OLD		NEW	
IIA	Extension and/or implant on uterus and/or Fallopian tubes	IIA	Extension and/or implant on uterus and/or Fallopian tubes
IIB	Extension to other pelvic intraperitoneal tissues	IIB	Extension to other pelvic intraperitoneal tissues
IIC	IIA or IIB with positive washings/ascites.		

****Old stage IIC has been eliminated****

STAGE III: Tumor involves 1 or both ovaries with cytologically or histologically confirmed spread to the peritoneum outside the pelvis and/or metastasis to the retroperitoneal lymph nodes			
OLD		NEW	
IIIA	Microscopic metastasis beyond the pelvis.	<i>IIIA (Positive retroperitoneal lymph nodes and /or microscopic metastasis beyond the pelvis)</i>	
		IIIA1	<i>Positive retroperitoneal lymph nodes only</i>
			<i>IIIA1 (i) Metastasis ≤ 10 mm</i>
			<i>IIIA1 (ii) Metastasis > 10 mm</i>
		IIIA2	<i>Microscopic, extrapelvic (above the brim) peritoneal involvement ± positive retroperitoneal lymph nodes</i>
IIIB	Macroscopic, extrapelvic, peritoneal metastasis ≤ 2 cm in greatest dimension.	IIIB	<i>Macroscopic, extrapelvic, peritoneal metastasis ≤ 2 cm ± positive retroperitoneal lymph nodes. Includes extension to capsule of liver/spleen.</i>
IIIC	Macroscopic, extrapelvic, peritoneal metastasis > 2 cm in greatest dimension and/or regional lymph node metastasis.	IIIC	<i>Macroscopic, extrapelvic, peritoneal metastasis > 2 cm ± positive retroperitoneal lymph nodes. Includes extension to capsule of liver/spleen.</i>

STAGE IV: Distant metastasis excluding peritoneal metastasis			
OLD		NEW	
IV	Distant metastasis excluding peritoneal metastasis. Includes hepatic parenchymal metastasis.	IVA	<i>Pleural effusion with positive cytology</i>
		IVB	<i>Hepatic and/or splenic parenchymal metastasis, metastasis to extra-abdominal organs (including inguinal lymph nodes and lymph nodes outside of the abdominal cavity)</i>



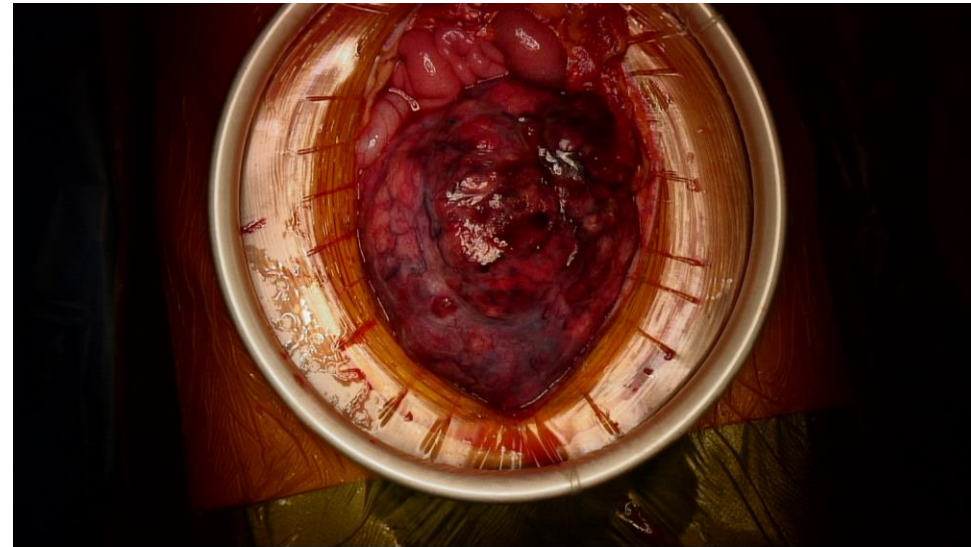
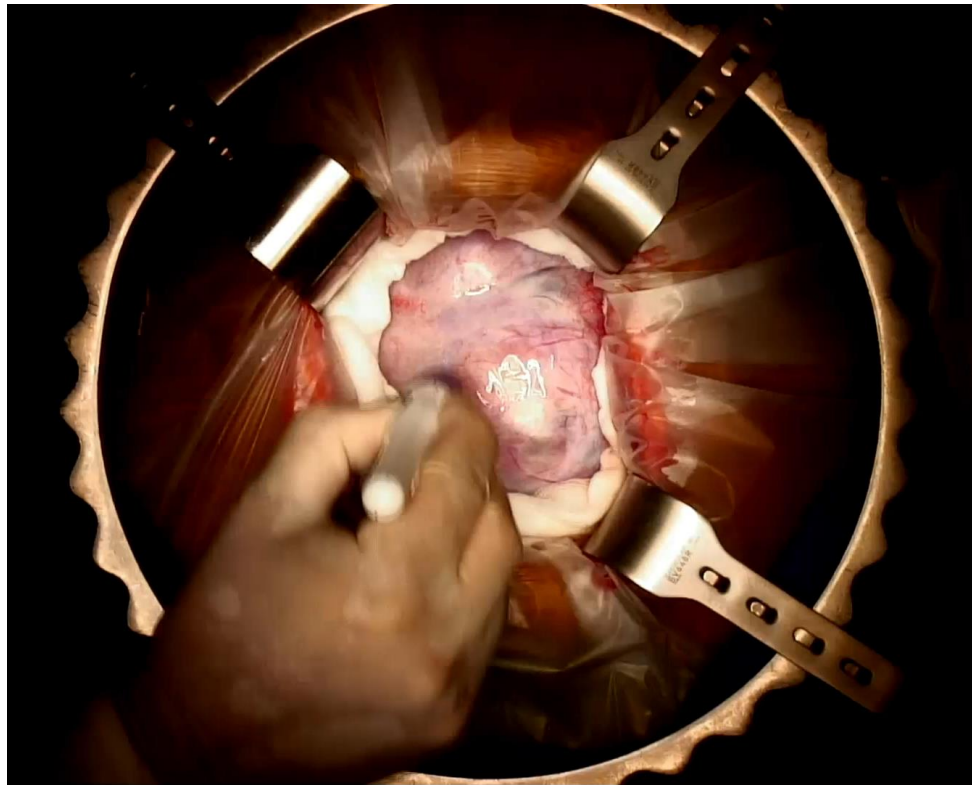


1 & 2 décembre 2023

Bordeaux - Hôtel Pullman

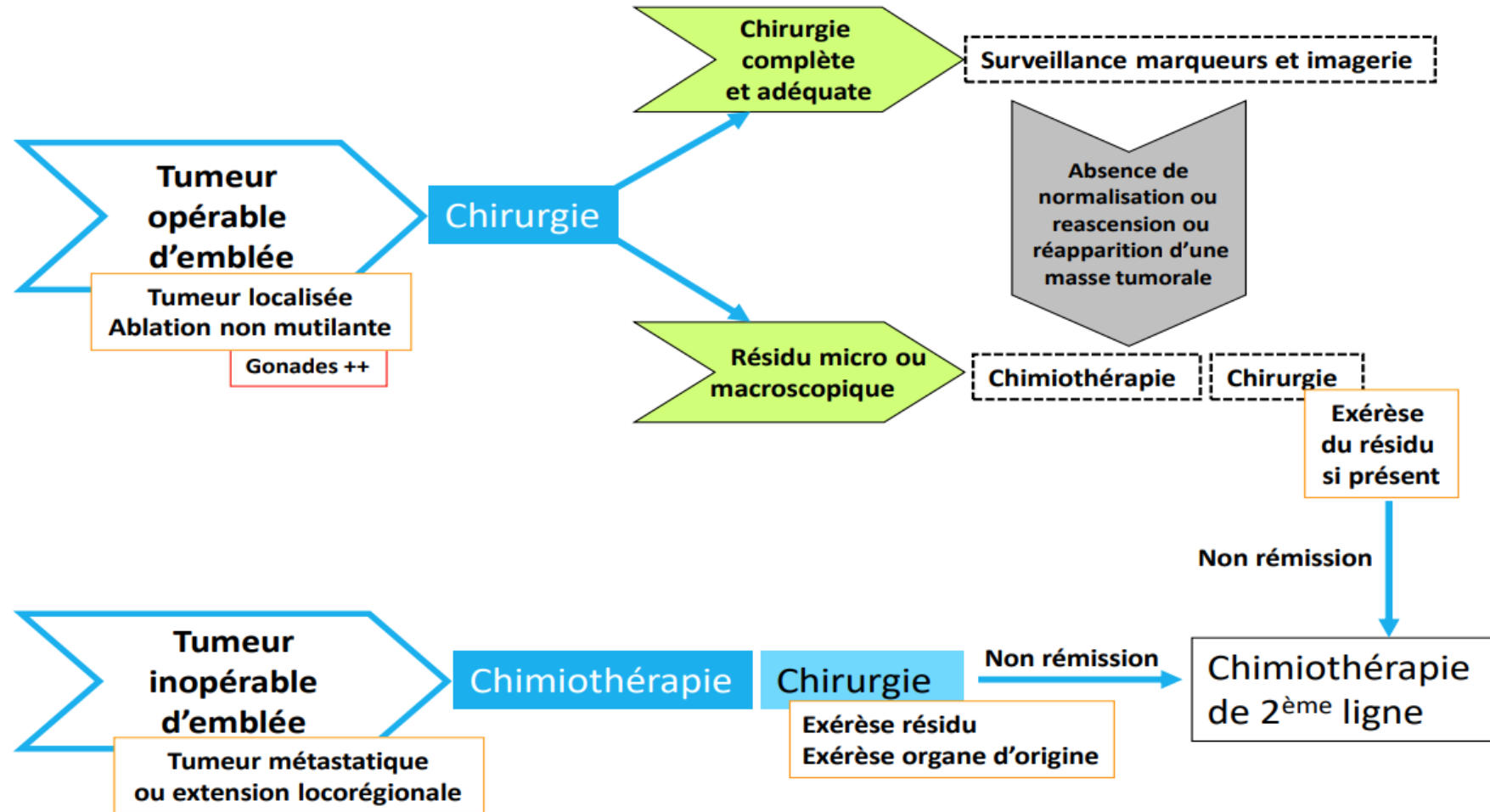


23^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



www.jupso.fr

Interface ville ■ hôpital





Conclusion

- Fréquence des formes bénignes
- Différence enfant/adolescente/adulte
- Gestion de l'urgence doit être simple
- Pas de geste inadapté
- Chirurgie conservatrice si pas de risque oncologique
- Préservation fertilité
- Suivi prolongé (différence chir pédia/gyneco)
- « **primun non nocere** »





Merci pour votre attention !

