

PATHOLOGIE TUMORALE PERINATALE

E.Blondiaux, C.Cellier, C.Garel, S.Neuenschwander

Introduction

La définition d'une tumeur congénitale est une tumeur qui survient pendant la grossesse ou au cours des 28 premiers jours de vie (1). Les tumeurs congénitales sont rares. Leur diagnostic est possible en anténatal grâce aux progrès techniques réalisés en imagerie échographique et par résonance magnétique. Une lésion découverte au 2^{ème} trimestre de la grossesse n'est pas nécessairement une malformation et peut correspondre à une tumeur maligne, de même certaines tumeurs congénitales découvertes en postnatal ne sont pas toutes diagnostiquées en anténatal. Les tératomes et neuroblastomes sont les tumeurs solides de découverte anténatale les plus fréquentes (2). Cependant, le caractère bénin ou malin n'est pas le seul critère pronostique. En effet certaines lésions bénignes lorsqu'elles sont de grande taille en anténatal peuvent être associées à une anasarque, à un risque important de prématurité, de mort fœtale in utero ou de dystocie (tératomes sacro-coccygien, cervical). A l'inverse, certaines lésions malignes anténatales ont un pronostic très favorable (neuroblastome sans amplification NMyC, rétinoblastome, fibrosarcome infantile). Une approche multidisciplinaire large (acteurs médicaux du pré et du postnatal) est incontournable lors de la découverte d'une tumeur fœtale pour partager une information claire lors du conseil prénatal avec les parents et pour organiser la prise en charge péri et postnatale en fonction de l'étiologie, de la localisation et de la taille de la tumeur.

Epidémiologie des tumeurs fœtales et périnatales

L'incidence des tumeurs congénitales aux Etats-Unis et au Royaume-Uni est de 1/12500 à 27500 naissances vivantes (3), mais varie de 17 à 121/million de naissances dans le monde (1). L'incidence réelle est probablement plus élevée, car les registres ne tiennent pas compte des données concernant les morts fœtales in utero ou les interruptions de grossesse pour cause de tumeur. Le sexe ratio est de 1 dans la majorité des cas (4), sauf pour les tératomes pour lesquels il existe une nette prépondérance féminine. Les tumeurs malignes à la naissance ou en période néonatale sont rares et ne représentent que 2% des tumeurs malignes de l'enfant.

Au Royaume-Uni, les registres nationaux des tumeurs de l'enfant font état entre 1997 et 2003, de 303 cas de cancer chez des nouveau-nés de moins de 4 semaines de vie, ce qui correspond à une incidence annuelle de 28 cas de tumeurs néonatales (5). Extrapolée à l'échelle française, cette incidence équivaut à moins d'un cas d'enfant né vivant atteint d'un cancer par an dans la plupart des services de néonatalogie. La majorité de ces lésions a un pronostic favorable à long terme.

Les tumeurs solides les plus fréquentes en anténatal sont les tératomes et les neuroblastomes (tableau 1)

Tableau 1 : Distribution des principaux types de tumeurs congénitales (D'après Alamo et al.(6))

Type de tumeur	%
Tératomes extracraniens	23,5-29%
Neuroblastomes	22,5-30%
Tumeurs des tissus mous	8,1-12%
Tumeurs cérébrales	5,9-10%
Leucémies	5,9-12,35%
Tumeurs rénales	5-7,1%
Tumeurs hépatiques	5%
Tumeurs cardiopulmonaires	<3%

Stratégies d'exploration en imagerie

Le dépistage et le diagnostic des tumeurs repose en anténatal quasi exclusivement sur l'imagerie.

L'échographie anténatale est la modalité d'imagerie de première intention, permettant une imagerie en temps réel, sans exposition aux rayonnements ionisants et d'un coût limité. Son excellente résolution spatiale et la possibilité d'utiliser une analyse en mode doppler permettent le plus souvent de proposer au mieux un diagnostic et un pronostic, au moins une gamme diagnostique en fonction du siège de la lésion, sa fréquence, ses caractéristiques échographiques. Aucune étude n'a encore mis en évidence d'effets délétères des ultrasons pendant la grossesse (7) ou sur les performances scolaires d'un groupe d'adolescents exposés in utero aux ultrasons (8).

On aura recours à l'IRM fœtale pour les lésions dont l'accès est difficile en échographie, pour préciser le diagnostic, l'extension quand la tumeur est volumineuse et élaborer une stratégie de prise en charge postnatale. Il n'a pas été mis en évidence d'effets indésirables sur le fœtus après la réalisation d'une IRM fœtale au cours des deuxième et troisième trimestres de la grossesse (9). Pour limiter les mouvements fœtaux au cours de l'IRM, la réalisation d'une prémédication est possible avant l'examen. La réalisation de séquences rapides en pondération T1 et T2 est complétée en fonction des hypothèses diagnostiques par des séquences avec saturation de graisse, une imagerie de diffusion et des séquences de susceptibilité magnétique. Contrairement à l'imagerie postnatale, on ne réalise pas d'injection intraveineuse de gadolinium lors du bilan d'une lésion tumorale en anténatal.

En postnatal, l'échographie et l'IRM sont les techniques d'imagerie que l'on privilégiera. On utilisera des séquences adaptées au nouveau-né, peu sensibles aux artefacts de mouvements et des antennes permettant d'optimiser le rapport signal/bruit.

Il est parfois plus simple et plus rapide de réaliser un examen tomodensitométrique chez un nouveau-né, mais sauf en cas d'urgence ou de nécessité d'une analyse fine du parenchyme pulmonaire, cette technique doit être évitée en raison d'une irradiation relativement élevée. Si la réalisation d'un examen tomodensitométrique est absolument nécessaire, la dose délivrée doit être optimisée en fonction de la taille, du poids, de la région anatomique et de la question diagnostique (10).

Stratégies de prise en charge

Si l'essai randomisé RADIUS n'a pas mis en évidence de bénéfice direct de la réalisation d'une échographie anténatale sur l'issue de la grossesse (11) ou la survie des fœtus présentant des anomalies (12), il a été montré que la réalisation d'une imagerie anténatale était indispensable pour l'organisation de la prise en charge postnatale.

La découverte d'une tumeur fœtale doit conduire à une prise en charge en milieu spécialisé, avec une équipe multidisciplinaire comprenant des obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatres, radiologues et oncologues pédiatres, de sorte que le conseil prénatal soit adapté et la prise en charge postnatale optimisée. Au cours de la grossesse, si la lésion est associée à un hydramnios, un amniotomie sera organisé. De la même façon, la mise en place de drains pleuraux pourra être réalisée si un épanchement pleural est associé à une lésion pulmonaire ou dans un contexte d'anasarque.

Quel que soit le type de tumeur, la prise en charge obstétricale sera particulière lorsque la tumeur est de grande taille, nécessitant alors la réalisation d'une césarienne pour éviter tout risque de dystocie ou de rupture tumorale. Lorsque la lésion est responsable d'un effet de masse sur les structures aérodigestives, une procédure EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment) sera réalisée. Elle consiste en une intubation ou une trachéotomie au cours de la césarienne avec maintien du support placentaire, avant que le cordon ombilical ne soit coupé, avant la délivrance. Ce type de procédure nécessite une étroite collaboration entre les équipes obstétricales, néonatales et ORL.

A la naissance, à l'issue un bilan clinique, biologique et radiologique complet on discutera de façon multidisciplinaire de la nécessité ou non de réaliser des microbiopsies avec analyse cytogénétique ou d'une prise en charge chirurgicale d'emblée en fonction des hypothèses diagnostiques.

Sémiologie des différents types de tumeurs, diagnostic différentiel et pronostic

Tératomes extracrâniens

Les tératomes sont des tumeurs dérivées des cellules germinales pluripotentes. Elles sont composées d'éléments des trois lignées germinales et leur contenu est typiquement pluritissulaire. Elles sont habituellement localisées sur la ligne médiane : sacrococcygiennes (45%), cervico-faciales (28%) et thoraciques (11%) pour les principales (13).

L'incidence des tératomes sacrococcygiens est de l'ordre de 1/40000 enfants. C'est donc la tumeur congénitale la plus fréquente, atteignant plus souvent les filles. Les tératomes sacrococcygiens sont associés à un risque élevé de naissance prématurée (50%), un taux de mortalité de l'ordre de 15 à 35% et un taux de morbidité élevé (14, 15).

En fonction de l'extension tumorale on distingue 4 types (16):

- type 1 : tumeur à développement exclusivement externe
- type 2 : tumeur à développement externe avec une portion intra pelvienne significative
- type 3 : tumeur à développement externe mais avec une composante pelvienne et abdominale prédominante
- type 4 : tumeur pelvienne sans composante externe

En échographie anténatale, les tératomes sont des masses hétérogènes avec des composantes kystiques et solides, en rapport avec le caractère pluritissulaire. Elles sont souvent de grande taille au moment du diagnostic. Il est parfois difficile en échographie d'apprécier l'extension pelvienne de la masse en raison de l'atténuation des ultrasons par les os du bassin. La réalisation d'une IRM fœtale permettra alors de mieux préciser les rapports de la tumeur avec les structures adjacentes et d'organiser la prise en charge chirurgicale postnatale (14).

Les tératomes congénitaux sont le plus souvent bénins. Leur pronostic dépend de leur vascularisation, leur vitesse de croissance (17) et leur extension intrapelvienne et endocanalaire. Lorsque la tumeur est hypervascularisée, il existe un risque de vol vasculaire et d'insuffisance cardiaque pouvant entraîner le décès in utero. On s'attachera à mettre en évidence des malformations associées comme une agénésie sacrée, une malformation anorectale (syndrome de Currarino). Le diagnostic différentiel des tératomes sacrococcygiens comprend les lipomes, les tumeurs dermoïdes et les myéломéningocèles sacrées (6).

Neuroblastomes

Les neuroblastomes (NB) sont les secondes tumeurs les plus fréquemment découvertes en anténatal, avec une prévalence de 2/100000 naissances vivantes (18). La plupart des neuroblastomes sont diagnostiqués au cours de l'échographie du 3^{ème} trimestre, mais peuvent être identifiés dès 23 SA (19). Chez le fœtus et le nouveau-né, la localisation surrénalienne est largement prédominante, représentant 90% des cas, alors que chez l'enfant elle ne représente que 35% des cas. Les localisations périnatales au niveau thoracique, cervical et pelvien sont plus rares (20). La glande surrénale fœtale contient de façon normale des nodules neuroblastiques avec un pic à 17-20SA, qui mûrent puis régressent, expliquant en partie l'histoire naturelle du NB anténatal. Le pronostic des NB est très bon, avec une majorité stade I (67%) et 4S (22%), l'incidence des formes métastatiques prénatales est mal connue (21). De très rares cas d'hypertension maternelle, de coagulopathie ou d'anomalies rénales dues à l'excès de catécholamines ont été décrits (22). Lorsque la lésion est de très grande taille, elle peut être responsable d'une anasarque et d'une défaillance cardiaque. La découverte d'un neuroblastome anténatal est le plus souvent fortuite et ne justifie qu'exceptionnellement un geste invasif diagnostique ou thérapeutique. Pour les localisations thoraciques et lombaires, on cherchera systématiquement une extension intracanalaire en échographie ou en IRM fœtale.

Le bilan postnatal du NB en imagerie comporte une radiographie du thorax, une échographie abdominale, une scintigraphie MIBG, inconstamment positive (23). Les catécholamines urinaires ne sont positives que dans 30 à 40% des cas (18, 23).

Un neuroblastome kystique doit être distingué d'une hémorragie surrénalienne, qui est la cause la plus fréquente de masse surrénalienne chez le nouveau-né avec une incidence d'environ 1,9/1000 naissances vivantes (24, 25). Bien que la plupart des hémorragies surrénaliennes soient découvertes à la naissance, des cas sont décrits au 2^{ème} et 3^{ème} trimestres de la grossesse (26). Les hémorragies surrénaliennes sont sur l'échographie initiale des masses hypoéchogènes, non vascularisées en doppler couleur et sont le plus souvent latéralisées à droite (27). Le suivi échographique montrera la modification de l'échostructure vers l'apparition d'échos au sein de la masse, une augmentation de l'hyperéchogénicité avec éventuellement des calcifications. Un neuroblastome kystique doit également être distingué d'un double système pyélocaliciel avec dilatation du pyélon supérieur et amincissement du parenchyme (24, 25). Devant une masse supra rénale solide, on évoquera une forme solide de NB ou une séquestration pulmonaire sous diaphragmatique (26,27).

L'excellent pronostic global des neuroblastomes de diagnostic anté ou périnatal, la prédominance des formes localisées non fixantes et non sécrétantes, la bonne tolérance clinique habituelle et les cas d'involution spontanée des masses sus-rénales toutes étiologies confondues, incitent à une attitude conservatrice et à organiser une période d'observation de 4 à 6 semaines (28).

Tumeurs des tissus mous

Elles représentent environ 12% des tumeurs périnatales et sont bénignes dans plus de 2/3 des cas. Les hémangiomes congénitaux (RICH/NICH) et les malformations vasculaires (lymphangiome) sont les plus fréquentes. Les tumeurs fibreuses (myofibromatose infantile solitaire ou multicentrique, fibrosarcome infantile (FSI)) représentent la seconde cause de masses des tissus mous en périnatal et sont considérées comme des tumeurs de malignité intermédiaire (29-31). Les tumeurs malignes (rhabdomyosarcomes, tumeurs rhabdoïdes) sont rares, mais représentent en période néonatale la 2^{ème} cause de cancer après le neuroblastome. Une lésion de la tête ou du cou fait discuter un hémangiome, un lymphangiome, un rhabdomyosarcome (RMS), une tumeur rhabdoïde (TR). Une lésion des membres fait discuter une tumeur fibreuse, un RMS ou une TR.

La présence de lésions multiples avec un aspect en cible oriente vers une myofibromatose infantile. La présence de contingents hypoéchogènes et hypo T1 et T2 oriente vers une lésion fibreuse. Le caractère hypervascularisé d'une lésion n'est pas pathognomonique d'un hémangiome et peut se voir dans les RMS, les TR et les FSI. Les critères de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) doivent être appliqués (32, 33). En cas de doute diagnostique, une cytologie et des microbiopsies avec analyses cytogénétiques ou immunohistochimiques doivent être réalisées en postnatal après un bilan locorégional en IRM.

Le fibrosarcome infantile (FSI) est diagnostiqué à la naissance dans 40% des cas, avant 3 mois dans 60% des cas (34). Il siège le plus souvent au niveau des membres et des extrémités en particulier. Il existe une prédominance masculine (SR : 3/1). Les métastases sont exceptionnelles et le pronostic est essentiellement locorégional. L'évolution est aléatoire avec une possible régression spontanée, une stabilisation ou une augmentation de volume. La chirurgie d'emblée est réservée aux rares formes opérables d'emblée sans geste délabrant. La chimiothérapie néoadjuvante est proposée dans les formes non opérables d'emblée ou évolutives. La survie globale du fibrosarcome infantile est excellente, estimée à 90% à 10 ans. Le transcrit de fusion ETV6-NTRK3 est retrouvé dans 70% des cas. Cette translocation a également été identifiée dans le néphrome mésoblastique congénital de type cellulaire.

Les rhabdomyosarcomes (RMS) congénitaux sont rares, estimés à environ 2% de l'ensemble des RMS (35) mais représentent la 1^{ère} cause de tumeurs malignes des tissus mous en périnatal. Ils doivent faire rechercher une prédisposition génétique (syndrome de Li-Fraumeni). Ils siègent principalement au niveau de la tête et du cou, des membres, ou du tractus génito-urinaire. Ils sont métastatiques d'emblée (ganglions+++) dans 20% des cas. Une étude cytogénétique recherchant les transcrits spécifiques est indispensable pour préciser le type histologique dont le diagnostic est parfois difficile. Leur pronostic en période néonatale semble moins bon estimé à 55% à 10 ans versus 88% chez les enfants de 1 à 9 ans. Le traitement repose sur une association chimiothérapie/chirurgie/radiothérapie.

Les tumeurs rhabdoïdes des tissus mous sont plus fréquentes que les localisations rénales ou cérébrales chez le fœtus. Elles peuvent se présenter comme une masse de la tête ou du cou, des nodules cutanés diffus ou une maladie d'emblée métastatique sans primitif rénal ou cérébral. Plus de la moitié des patients sont métastatiques au diagnostic. Ces tumeurs présentent une translocation 22q11.2 aboutissant à l'inactivation du gène hSNF5/INI1,

délectable en cytogénétique ou en immunohistochimie. Leur survie est médiocre, inférieure à 10% (36).

Tumeurs cérébrales

Les tumeurs cérébrales congénitales correspondent à moins de 10% des tumeurs découvertes en anténatal. Leur siège est plus souvent sus-tentorial en anténatal, contrairement aux tumeurs cérébrales de l'enfant dont le siège est le plus souvent sous-tentorial. Les tératomes sont les tumeurs cérébrales congénitales les plus fréquentes (50%) suivis par ordre décroissant de fréquence par les tumeurs ectodermiques primitives, astrocytomes, papillomes des plexus choroïdes et craniopharyngiomes (37, 38). Le taux de survie global est faible de l'ordre de 30% (38). La taille de la lésion, sa localisation, le type histologique, les possibilités de résection chirurgicale et l'âge gestationnel au moment du diagnostic (96% de décès in utéro avant 30 semaines d'aménorrhée (39)) sont des éléments importants du pronostic. En échographie, en plus de la visualisation d'une masse intracrânienne si elle est volumineuse, une hydrocéphalie et/ou une macrocéphalie sont des signes habituels de découverte, associés à la présence éventuelle d'un hydramnios si la tumeur est responsable d'une compression du tronc cérébral.

Le tératome intracrânien a les mêmes caractéristiques en imagerie qu'un tératome sacro-coccygien et il peut se présenter sous une forme purement kystique (40). Il est parfois difficile en échographie de distinguer entre une hémorragie intra tumorale et une lésion clastique purement hémorragique. L'analyse en doppler couleur doit rechercher une hyper vascularisation intra tumorale (41). Mais c'est essentiellement le siège de la lésion, la présence d'un effet de masse sur les structures adjacentes qui permettra d'orienter le diagnostic en échographie. L'IRM apparaît indispensable pour le bilan d'extension des tumeurs congénitales intracrâniennes, en particulier pour les tératomes et les gliomes qui sont souvent de grande taille au moment du diagnostic (40) et on pourra s'appuyer sur des séquences avec saturation du signal de la graisse pour caractériser une composante graisseuse intra tumorale.

Le pronostic des tumeurs cérébrales de découverte anténatale est globalement défavorable, conduisant dans la majorité des cas à une interruption médicale de grossesse.

Lorsque la lésion est de petite taille, sans effet de masse important et qu'il n'y a pas de risque de dystocie important au moment de la naissance, il faudra prendre en compte dans le

pronostic le risque inhérent à la chirurgie, les risques de séquelles cérébrales liées à une éventuelle chimiothérapie et/ou radiothérapie (42).

Tumeurs cervicales et crânio-faciales

Les tumeurs cervicales les plus fréquentes sont les tératomes. Elles sont suivies par les lymphangiomes kystiques, les kystes branchiaux, les neuroblastomes cervicaux et les hémangiomes (NICH, RICH). Ces lésions sont associées à un hydramnios dans la moitié des cas, en raison d'une compression trachéale et oesophagienne (20). En échographie, les tératomes ont les caractéristiques des tératomes précédemment décrites. Le diagnostic différentiel avec un lymphangiome kystique est parfois difficile. Un tératome peut être composé d'éléments kystiques, mais il est plutôt latéralisé et est responsable d'un effet de masse sur les structures oeso-trachéales. Un lymphangiome kystique est plus infiltrant et déplace les structures oeso-trachéales en avant de leur localisation pré-vertébrale (41). Il faut essayer de préciser en échographie l'extension rétropharyngienne, médiastinale et dans les loges parotidiennes. Mais il est essentiel de réaliser une IRM fœtale à la recherche d'une extension au plancher buccal, qui est un des éléments déterminants du pronostic de l'ensemble des lésions cervicales congénitales. De même l'IRM fœtale permettra de mieux apprécier l'extension d'un lymphangiome kystique aux structures vasculaires et préciser l'intégrité des structures aérodigestives (43).

Tumeurs rénales

Les malformations rénales (hydronéphrose et dysplasies kystiques) représentent la 1^{ère} cause de syndrome de masse rénal du fœtus.

Les tumeurs rénales représentent environ 7% des tumeurs fœtales(44). La survie, tout type histologique confondu, est excellente, supérieure à 95%.

Le néphrome mésoblastique congénital (tumeur de Bolande) est la tumeur la plus fréquente (66%), d'excellent pronostic (survie>96%) (45, 46). Le néphroblastome est retrouvé dans 20 à 40% des cas. Il s'agit le plus souvent d'un stade I ou II, dont la survie est > 90% (47). La tumeur rhabdoïde représente 11 à 23% des cas, son pronostic est sombre avec une tumeur souvent d'emblée métastatique et dont la survie est inférieure à 10%. Le sarcome à cellules claires est retrouvé dans 3 à 7% des cas, sa survie est variable selon les séries.

Il n'y a pas d'élément formel d'orientation en imagerie. Toutes ces tumeurs sont d'aspect solide et/ou peuvent contenir des zones liquidiennes. Un signe de l'anneau sur les examens pré ou post natals, une sécrétion intra-tumorale après injection d'iode sur le TDM post natal peuvent orienter vers un néphrome mésoblastique. Des calcifications sont parfois retrouvées dans les tumeurs rhabdoïdes. Une tumeur rénale bilatérale suggère un néphroblastome.

Le bilan locorégional recherche une extension veineuse ou des adénopathies, évocatrices de néphroblastome.

Le bilan général recherche des métastases hépatiques, pulmonaires, osseuses et cérébrales. Les métastases sont rares dans le néphrome mésoblastique et le Wilms néonatal. Une tumeur rénale d'emblée métastatique, en particulier au cerveau ou aux tissus mous, est très évocatrice de tumeur rhabdoïde.

Il faut bien sûr rechercher tous les éléments orientant vers un syndrome de prédisposition génétique aux néphroblastomes : anomalies génito-urinaires hemihypertrophie, aniridie ...

Toutes ces tumeurs peuvent entraîner un hydramnios, une anasarque ou un accouchement prématuré. En cas de tumeur volumineuse (>500 ml), le risque de rupture tumorale est élevé et doit faire discuter un accouchement par césarienne.

En post-natal, la présence d'une hématurie ou d'une hypertension artérielle n'aide pas au diagnostic car ces éléments peuvent être retrouvés dans tous les types histologiques.

La recommandation (protocolaire) pour le traitement d'une tumeur rénale unilatérale périnatale et dont le diagnostic présomptif est un néphrome mésoblastique est la néphrectomie élargie d'emblée. Une chimiothérapie néoadjuvante peut être discutée devant une tumeur bilatérale, ou une tumeur unilatérale avec facteurs de risques chirurgicaux. Une preuve histologique est alors recommandée. La chimiothérapie adjuvante est discutée en fonction du type histologique et du stade tumoral.

Tumeurs hépatiques

Les tumeurs hépatiques représentent 5% de l'ensemble des tumeurs congénitales (48). Quand une masse hépatique est identifiée, le diagnostic le plus fréquent est l'hémangioendothéliome infantile, suivi par l'hamartome mésenchymateux puis l'hépatoblastome (49). Le diagnostic est échographique en anténatal, parfois complété par une IRM fœtale lorsqu'il est nécessaire de documenter les rapports de la lésion avec le reste du parenchyme hépatique.

L'hémangioendothéliome hépatique infantile peut être détecté dès 16 SA. Il apparaît comme une masse hétérogène hyperéchogène avec des composantes solides et kystiques, et très hypervascularisée en doppler couleur. Des calcifications peuvent également être présentes. Du fait de l'hypervascularisation de ces lésions, une anasarque et une défaillance cardiaque peuvent survenir. Dans ce cas, une corticothérapie maternelle pourra permettre de faire diminuer la taille de la lésion (50).

L'hamartome mésoenchymateux est une tumeur bénigne du foie. Comme l'hémangioendothéliome infantile, l'hamartome est souvent hétérogène avec des portions kystiques et solides, mais contrairement à lui, l'hamartome ne sera pas hypervascularisé en doppler couleur. Il n'y a pas d'augmentation de l'alpha-foeto-protéine ni des beta-HCG dans le sang maternel. L'examen du placenta est indispensable car l'hamartome mésoenchymateux peut être associé à une dysplasie placentaire mésoenchymateuse qui peut ressembler à une mole hydatiforme partielle (51). Le traitement de ces lésions à la naissance est chirurgical avec une exérèse limitée à la lésion.

L'hépatoblastome est la tumeur maligne congénitale du foie la plus fréquente. L'échographie prénatale montre une masse solide hyperéchogène avec présence d'une capsule (52). Cette masse n'est pas aussi vascularisée qu'un hémangioendothéliome, mais elle peut contenir des calcifications et des zones de nécrose. Il existe une augmentation du taux d'alpha-foeto-protéine maternel. Le pronostic de ces tumeurs est défavorable. Le risque de rupture tumorale est très élevé en cas d'accouchement par voie basse, de l'ordre de 80%, ce qui incite à réaliser une césarienne lorsque l'hépatoblastome est de grande taille (53, 54).

Tumeurs thoraciques

Masses médiastinales

Les masses médiastinales fœtales sont rares. Leurs étiologies sont résumées dans le tableau 2 en fonction de leur localisation médiastinale antérieure, moyenne ou postérieure. Il s'agit le plus souvent d'un tératome péricardique, parfois d'un kyste thymique, du prolongement intra thoracique d'un goitre thyroïdien ou d'un tératome cervical, d'un neuroblastome, ou d'une duplication digestive. Deux situations à risque doivent être dépistées. Un tératome péricardique peut être responsable d'une tamponnade puis d'une anasarque. Un drainage in utero peut alors être utile. Un prolongement endocanalaire doit être recherché en cas de

suspicion de neuroblastome thoracique, l'IRM foetale est alors utile pour préciser cette extension.

Tableau 2 : lésions médiastinales de découverte anténatale en fonction de la topographie

localisation	lésion
médiastin antérieur	tératome kyste thymique lymphangiome kystique
médiastin moyen	kyste bronchogénique duplication oesophagienne
médiastin postérieur	neuroblastome duplication oesophagienne kyste neurentérique

Masses pleuro-pulmonaires (55)

Les malformations pulmonaires (malformations adénomatoïdes kystiques, séquestration bronchopulmonaire, emphysème pulmonaire congénital) sont les masses pulmonaires fœtales les plus fréquemment dépistées. Les tumeurs pulmonaires congénitales sont extrêmement rares, et correspondent dans la majorité des cas à un pleuropneumoblastome (PPB), tumeur d'origine mésenchymateuse à point de départ pleural et/ou pulmonaire, de pronostic défavorable. En anatomopathologie, le PPB peut se présenter sous une forme kystique pure (type I), mixte solide et kystique (type II) ou purement solide (type III). De fait, la présentation radiologique du PPB n'est pas spécifique. Une forme purement kystique peut être impossible à différencier d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP). Alors que les MAKP sont plutôt diagnostiquées au second trimestre et tendent à diminuer de volume au 3^{ème}, le PPB poursuit sa croissance. L'analyse de la cinétique tumorale est donc un point clé du diagnostic. Les formes solides ou mixtes du PPB font discuter une séquestration pulmonaire +/- associée à une MAKP et font rechercher en doppler un vaisseau systémique. Du point de vue génétique, il existe une parenté liée à une anomalie du gène DICER1 (14q) entre le PPB et les MAKP. Ce gène intervient, entre autre, dans le développement pulmonaire. D'autres lésions sont décrites chez les patients mutés comme le

néphrome kystique, les tumeurs ovariennes de Sertoli-Leydig ou des kystes et goitres thyroïdiens. En post natal, le PPB peut se compliquer d'une détresse respiratoire. Par ailleurs, la découverte d'une masse pulmonaire kystique en période néonatale alors que les échographies anténatales étaient normales est fortement suspecte de PPB. Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie obtenue par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

Conclusion

La découverte d'une tumeur périnatale est une situation rare. Le caractère malin ou bénin n'est pas le seul élément du pronostic. Une tumeur bénigne peut entraîner un risque vital (tératome épignathe, tératome sacrococcygien volumineux), évoluer vers une tumeur maligne (tératome sacrococcygien) ou être responsable d'un vol vasculaire et d'une mort fœtale in utero par défaillance cardiaque. A l'inverse, une tumeur maligne peut être d'excellent pronostic (fibrosarcome infantile). Certaines tumeurs malignes sont de meilleur pronostic en période périnatale (neuroblastome, hépatoblastome), de moins bon pronostic (rhabdomyosarcome, tumeurs cérébrales) ou de pronostic identique. La fréquence des syndromes de prédisposition génétique associés aux tumeurs fœtales doit faire rechercher les anomalies associées évocatrices car elles font partie intégrante des éléments pronostiques à communiquer aux parents. La discussion pluridisciplinaire anténatale doit intégrer les oncologues médicaux en cas de suspicion de tumeur maligne. En effet, une bonne connaissance du pronostic et des possibilités thérapeutiques postnatales est indispensable pour donner un conseil prénatal le plus complet possible aux parents et préparer la naissance.

Bibliographie

1. Moore SW, Satge D, Sasco AJ, Zimmermann A, Plaschkes J. The epidemiology of neonatal tumours. Report of an international working group. *Pediatr Surg Int.* 2003 Sep;19(7):509-19.
2. Isaacs H, Jr. Perinatal (congenital and neonatal) neoplasms: a report of 110 cases. *Pediatr Pathol.* 1985;3(2-4):165-216.
3. Bader JL, Miller RW. US cancer incidence and mortality in the first year of life. *Am J Dis Child.* 1979 Feb;133(2):157-9.
4. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL. Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer.* 1995 Apr 15;75(8):2186-95.

5. Vormoor J, Chintagumpala M. Leukaemia & cancer in neonates. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012 Aug;17(4):183-4.
6. Alamo L, Beck-Popovic M, Gudinchet F, Meuli R. Congenital tumors: imaging when life just begins. *Insights Imaging.* 2011 Jun;2(3):297-308.
7. Kieler H, Ahlsten G, Haglund B, Salvesen K, Axelsson O. Routine ultrasound screening in pregnancy and the children's subsequent neurologic development. *Obstet Gynecol.* 1998 May;91(5 Pt 1):750-6.
8. Stalberg K, Axelsson O, Haglund B, Hultman CM, Lambe M, Kieler H. Prenatal ultrasound exposure and children's school performance at age 15-16: follow-up of a randomized controlled trial. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009 Sep;34(3):297-303.
9. Myers C, Duncan KR, Gowland PA, Johnson IR, Baker PN. Failure to detect intrauterine growth restriction following in utero exposure to MRI. *Br J Radiol.* 1998 May;71(845):549-51.
10. Strauss KJ, Goske MJ, Kaste SC, Bulas D, Frush DP, Butler P, et al. Image gently: Ten steps you can take to optimize image quality and lower CT dose for pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2010 Apr;194(4):868-73.
11. LeFevre ML, Bain RP, Ewigman BG, Frigoletto FD, Crane JP, McNellis D. A randomized trial of prenatal ultrasonographic screening: impact on maternal management and outcome. RADIUS (Routine Antenatal Diagnostic Imaging with Ultrasound) Study Group. *Am J Obstet Gynecol.* 1993 Sep;169(3):483-9.
12. Ewigman BG, Crane JP, Frigoletto FD, LeFevre ML, Bain RP, McNellis D. Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. RADIUS Study Group. *N Engl J Med.* 1993 Sep 16;329(12):821-7.
13. Isaacs H, Jr. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. *J Pediatr Surg.* 2004 Jul;39(7):1003-13.
14. Avni FE, Guibaud L, Robert Y, Segers V, Zierysen F, Delaet MH, et al. MR imaging of fetal sacrococcygeal teratoma: diagnosis and assessment. *AJR Am J Roentgenol.* 2002 Jan;178(1):179-83.
15. Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2000 Feb;35(2):322-5; discussion 5-6.
16. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg.* 1974 Jun;9(3):389-98.
17. Benachi A, Durin L, Maurer SV, Aubry MC, Parat S, Herlicoviez M, et al. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg.* 2006 Sep;41(9):1517-21.
18. Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ, Tugal O, Beneck D, Leslie D, et al. Prenatally diagnosed neuroblastoma. *Cancer.* 1997 Jul 15;80(2):304-10.
19. Nuchtern JG. Perinatal neuroblastoma. *Semin Pediatr Surg.* 2006 Feb;15(1):10-6.
20. Mahony R, McParland P. Approaches to the management of antenatally diagnosed congenital tumours. *Pediatr Radiol.* 2009 Nov;39(11):1173-8.
21. Menager N, Quarello E, Capelle M, Lacroze V, Coze C, De Lagausie P, et al. Prenatal diagnosis of atypical adrenal neuroblastoma with pulmonary metastases is possible: Impact on the assessment of prenatal prognosis. *Diagn Interv Imaging.* 2012 Jul;93(7-8):632-4.
22. Newton ER, Louis F, Dalton ME, Feingold M. Fetal neuroblastoma and catecholamine-induced maternal hypertension. *Obstet Gynecol.* 1985 Mar;65(3 Suppl):49S-52S.

23. Sauvat F, Sarnacki S, Brisse H, Medioni J, Rubie H, Aigrain Y, et al. Outcome of suprarenal localized masses diagnosed during the perinatal period: a retrospective multicenter study. *Cancer*. 2002 May 1;94(9):2474-80.
24. Chen CP, Chen SH, Chuang CY, Lee HC, Hwu YM, Chang PY, et al. Clinical and perinatal sonographic features of congenital adrenal cystic neuroblastoma: a case report with review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997 Jul;10(1):68-73.
25. Fang SB, Lee HC, Sheu JC, Lo ZJ, Wu BL. Prenatal sonographic detection of adrenal hemorrhage confirmed by postnatal surgery. *J Clin Ultrasound*. 1999 May;27(4):206-9.
26. de Luca JL, Rousseau T, Durand C, Sagot P, Sapin E. Diagnostic and therapeutic dilemma with large prenatally detected cystic adrenal masses. *Fetal Diagn Ther*. 2002 Jan-Feb;17(1):11-6.
27. Fisher JP, Tweddle DA. Neonatal neuroblastoma. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012 Aug;17(4):207-15.
28. Holgersen LO, Subramanian S, Kirpekar M, Mootabar H, Marcus JR. Spontaneous resolution of antenatally diagnosed adrenal masses. *J Pediatr Surg*. 1996 Jan;31(1):153-5.
29. Ferrari A, Orbach D, Sultan I, Casanova M, Bisogno G. Neonatal soft tissue sarcomas. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012 Aug;17(4):231-8.
30. Minard-Colin V, Orbach D, Martelli H, Bodemer C, Oberlin O. [Soft tissue tumors in neonates]. *Arch Pediatr*. 2009 Jul;16(7):1039-48.
31. Sultan I, Rihani R, Hazin R, Rodriguez-Galindo C. Second malignancies in patients with Ewing Sarcoma Family of Tumors: A population-based study. *Acta Oncol*. 2010;49(2):237-44.
32. Ernemann U, Kramer U, Miller S, Bisdas S, Rebmann H, Breuninger H, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Eur J Radiol*. 2010 Jul;75(1):2-11.
33. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol*. 1997 Nov;24(11):701-10.
34. Orbach D, Rey A, Cecchetto G, Oberlin O, Casanova M, Thebaud E, et al. Infantile fibrosarcoma: management based on the European experience. *J Clin Oncol*. 2010 Jan 10;28(2):318-23.
35. Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, Zanetti I, Cecchetto G, De Bernardi B, et al. Rhabdomyosarcoma in infants younger than one year old: a report from the Italian Cooperative Group. *Cancer*. 2003 May 15;97(10):2597-604.
36. Isaacs H, Jr. Fetal and neonatal rhabdoid tumor. *J Pediatr Surg*. 2010 Mar;45(3):619-26.
37. Raisanen JM, Davis RL. Congenital brain tumors. *Pathology (Phila)*. 1993;2(1):103-16.
38. Isaacs H, Jr. I. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol*. 2002 Oct;27(4):249-61.
39. Isaacs H. Fetal brain tumors: a review of 154 cases. *Am J Perinatol*. 2009 Jun;26(6):453-66.
40. Cassart M, Bosson N, Garel C, Eurin D, Avni F. Fetal intracranial tumors: a review of 27 cases. *Eur Radiol*. 2008 Oct;18(10):2060-6.
41. Lee TC, Olutoye OO. Evaluation of the prenatally diagnosed mass. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012 Aug;17(4):185-91.
42. Isaacs H, Jr. II. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol*. 2002 Nov;27(5):333-42.

43. Vazquez E, Castellote A, Mayolas N, Carreras E, Peiro JL, Enriquez G. Congenital tumours involving the head, neck and central nervous system. *Pediatr Radiol*. 2009 Nov;39(11):1158-72.
44. Isaacs H, Jr. Fetal and neonatal renal tumors. *J Pediatr Surg*. 2008 Sep;43(9):1587-95.
45. England RJ, Haider N, Vujanic GM, Kelsey A, Stiller CA, Pritchard-Jones K, et al. Mesoblastic nephroma: A report of the United Kingdom children's cancer and leukaemia group (CCLG). *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Jan 16.
46. Glick RD, Hicks MJ, Nuchtern JG, Wesson DE, Olutoye OO, Cass DL. Renal tumors in infants less than 6 months of age. *J Pediatr Surg*. 2004 Apr;39(4):522-5.
47. Furtwaengler R, Reinhard H, Leuschner I, Schenk JP, Goebel U, Claviez A, et al. Mesoblastic nephroma--a report from the Gesellschaft fur Padiatrische Onkologie und Hamatologie (GPOH). *Cancer*. 2006 May 15;106(10):2275-83.
48. Isaacs H, Jr. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg*. 2007 Nov;42(11):1797-803.
49. Makin E, Davenport M. Fetal and neonatal liver tumours. *Early Hum Dev*. 2010 Oct;86(10):637-42.
50. Morris J, Abbott J, Burrows P, Levine D. Antenatal diagnosis of fetal hepatic hemangioma treated with maternal corticosteroids. *Obstet Gynecol*. 1999 Nov;94(5 Pt 2):813-5.
51. Francis B, Hallam L, Kecskes Z, Ellwood D, Croaker D, Kent A. Placental mesenchymal dysplasia associated with hepatic mesenchymal hamartoma in the newborn. *Pediatr Dev Pathol*. 2007 Jan-Feb;10(1):50-4.
52. Shih JC, Tsao PN, Huang SF, Yen BL, Lin JH, Lee CN, et al. Antenatal diagnosis of congenital hepatoblastoma in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2000 Jul;16(1):94-7.
53. Ammann RA, Plaschkes J, Leibundgut K. Congenital hepatoblastoma: a distinct entity? *Med Pediatr Oncol*. 1999 Jun;32(6):466-8.
54. Garmel SH, Crombleholme TM, Semple JP, Bhan I. Prenatal diagnosis and management of fetal tumors. *Semin Perinatol*. 1994 Aug;18(4):350-65.
55. Brisse H, Neuenschwander S. Les masses thoraciques de l'enfant. XXXIIIèmes journées d'enseignement post-universitaire; Hôpital Armand Trousseau 2011.