

LES TUMEURS ET PSEUDO TUMEURS INTRA- PERITONEALES : TUBE DIGESTIF, MESENTERE ET PERITOINE

C. Veyrac, C. Baud, M. Saguintaah, A. Couture

Les masses intra péritonéales sont rares chez l'enfant. Elles sont souvent bénignes, malformatives, kystiques, alors que les masses solides sont dominées par le lymphome de type Burkitt. La symptomatologie révélatrice est non spécifique : il s'agit de douleurs abdominales, d'une masse découverte à la palpation, ou d'une complication aiguë (occlusion, invagination,..). C'est pourquoi le premier examen d'imagerie réalisé est habituellement une échographie, qui doit :

- explorer la totalité de l'abdomen, y compris les reins et le pelvis
- préciser la topographie de la masse au sein de la cavité péritonéale: mésentérique (plutôt centrale, enserrant les vaisseaux mésentériques), péritonéale (plutôt périphérique ou dans le cul de sac de Douglas), de la paroi intestinale, dans la lumière digestive
- définir le caractère kystique ou solide de la lésion
- analyser ses rapports avec le tube digestif
- rechercher des signes d'accompagnement (lésions de parenchyme plein, occlusion d'amont, épanchement péritonéal,...)
- ailleurs, dépister une tumeur dans les cas où une complication aiguë est au 1^{er} plan (invagination, occlusion, volvulus, ...)

Une orientation diagnostique est très souvent établie à la fin de l'échographie, qui va guider la conduite des autres examens (imagerie de complément, biopsie, chirurgie, ...)

1. Le lymphome de Burkitt

Il s'agit d'un lymphome malin non Hodgkinien, à haut grade de malignité et vitesse de croissance extrêmement rapide. C'est la tumeur maligne intra péritonéale la plus fréquente de l'enfant, avec une prédominance entre 7 et 12 ans et chez le garçon (environ 3/1).

Dans sa localisation abdominale (75 % des lymphomes de Burkitt), il peut prendre 2 aspects :

- une forme localisée où la tumeur est de petite taille, habituellement de situation iléale ou iléo-cæcale, volontiers révélée par une invagination qui peut n'intéresser que le grêle ou être iléo-colique. Le boudin d'invagination est facilement identifié et la difficulté est de reconnaître à l'apex du boudin une paroi intestinale épaissie, hypoéchogène, avec perte du relief valvulaire, vascularisée, souvent associée à de grosses adénopathies hypoéchogènes.
- une forme diffuse, beaucoup plus fréquente, caractérisée par une atteinte de la paroi digestive et du mésentère, révélée par une augmentation rapide du volume abdominal, des douleurs abdominales, une altération de l'état général, des vomissements ou des troubles du transit, et la découverte à la palpation d'une ou plusieurs masses intra-abdominales.

Le diagnostic est d'emblée envisagé sur **l'aspect échographique** de cette masse intra-péritonéale (23), souvent de plus de 5 cm.

- L'atteinte de la paroi digestive est caractéristique : épaississement transmural, très hypoéchogène, pluri-nodulaire ou non, asymétrique ou non, avec une disparition complète de la stratification pariétale et du plissement digestif et une vascularisation anarchique. L'iléon est le plus souvent atteint mais l'infiltration lymphomateuse peut concerner plusieurs anses grêles (plus rarement le côlon).
- S'associe très fréquemment une masse mésentérique, hypoéchogène, hétérogène, plus ou moins volumineuse, pouvant infiltrer la racine du mésentère.
- D'autres masses peuvent être observées, soit ganglionnaires médio-abdominales, soit tumorales (nodulaires ou en coulées) dans les gouttières pariéto-coliques, l'espace sous-hépatique ou sous-splénique.
- Une ascite de faible volume peut être observée, parfois parsemée de fins échos.

Le bilan échographique initial doit être complet, rechercher des nodules hypoéchogènes lymphomateux dans les parenchymes pleins, pancréatiques, hépatiques, spléniques, une atteinte rénale. Celle-ci apparaît sous la forme de nodules isolés intra-parenchymateux, d'une néphromégalie globale souvent hyperéchogène, ou d'une dilatation pyélo-urétérale (compression de l'uretère par la masse abdomino-pelvienne). On peut également observer une infiltration scrotale par l'intermédiaire du canal péritonéo-vaginal.

Ainsi l'échographie oriente très vite vers **un lymphome de Burkitt**. C'est une urgence thérapeutique et le diagnostic doit être confirmé par cytologie et typage immunologique (prélèvement d'ascite, ponction biopsie d'une masse superficielle ou d'une localisation abdominale). Le bilan d'extension recherche une atteinte de la moelle osseuse et du liquide céphalo-rachidien. La chimiothérapie est immédiatement débutée.

La TDM abdominale n'a donc pas d'intérêt dans le cadre du bilan d'extension de l'atteinte abdominale ; si elle est réalisée, elle donne les mêmes résultats que l'examen échographique (infiltration de la paroi digestive, du mésentère, adénopathies, localisations dans les parenchymes pleins).

Sous traitement, la fonte tumorale est suivie par échographie. Elle est un élément majeur du pronostic puisque l'absence de rémission rapide est corrélée avec un mauvais pronostic. Des masses résiduelles peuvent être observées (20 % des cas dans certaines séries (11)), dont la majorité ne correspond pas à du tissu tumoral viable, mais à des zones de fibrose ou de nécrose. L'échographie et la TDM ne sont pas capables de différencier ces structures. Ces dernières années, la tomographie par émissions de positons au ^{18}F Fluorodésoxyglucose a montré une meilleure fiabilité dans ce diagnostic différentiel (18).

2. Les autres lymphomes.

D'autres lymphomes malins non Hodgkiniens (lymphomes B à grandes cellules, lymphomes T lymphoblastiques, lymphomes anaplasiques à grandes cellules) peuvent intéresser la cavité péritonéale. Ils se présentent plus souvent comme des masses ganglionnaires de la racine du mésentère, du pédicule hépatique, volontiers associées à des adénopathies rétro-péritonéales. Un bilan TDM de complément à l'échographie est habituellement indiqué.

La maladie de Hodgkin intéresse exceptionnellement la paroi digestive ou le mésentère.

3. Les tumeurs bénignes du tube digestif

Elles comprennent essentiellement des lésions de nature polypoïde, et se manifestent soit par une complication, avant tout une invagination intestinale aiguë, soit par une hémorragie digestive basse, des douleurs abdominales récurrentes. Comme toujours chez l'enfant, l'échographie est réalisée de première intention devant cette symptomatologie et elle peut dépister une lésion tumorale intra-luminale, porter l'indication rapide d'une endoscopie, aider à la prise de décision thérapeutique.

3.1. Au niveau colique, **les polypes juvéniles** sont les plus fréquents. Ils peuvent s'observer à tout âge, le plus souvent entre 4 et 6 ans, chez le garçon. Ils peuvent être responsables d'une

invagination colo-colique. Ils sont multiples dans 45 % des cas, et recto-sigmoïdiens dans plus de 65 % des cas (15).

En échographie (2), ils apparaissent comme une lésion sphérique ou ovoïde, faiblement échogène, de 10 à 25 mm, comportant des kystes de 2 à 3 mm qui correspondent à des glandes distendues par le mucus. Ils sont intra-luminaux, souvent pédiculés. En Doppler couleur, ils sont vascularisés par un pédicule artérioveineux central qui s'arborise vers la périphérie. Lorsque la lésion est détectée, il faut compléter l'examen par un lavement hydrique sous échographie. Cette *hydrosonographie* permet de mieux analyser le polype, sa topographie, sa mobilité, et son pédicule que l'on peut mesurer.

Certaines équipes ont récemment montré l'intérêt potentiel de la colonoscopie virtuelle chez l'enfant. Avec une technique adaptée de celle de l'adulte (1), ils ont rapporté une sensibilité pour la détection des polypes variant entre 50 et 100 % selon leur volume. Ses indications ne sont pas définies, compte tenu de son caractère irradiant.

La polypectomie par endoscopie est le traitement de choix.

3.2. Le syndrome de Peutz-Jeghers (17), autosomique dominant, associe des polypes digestifs hamartomateux à des lésions muco-cutanées pigmentées péri-orificielles (notamment des lèvres, des régions péri-buccale et péri-anale) et au risque accru de survenue, à l'âge adulte, d'une tumeur maligne intestinale ou extra-intestinale. Les polypes sont habituellement multiples, surtout localisés au grêle (70 à 90 %), notamment jéjunal, plus rarement au côlon (24 %), au rectum (25 %) ou à l'estomac (25 %).

La polypose digestive se manifeste, souvent après 10 ans, par une invagination intestinale aiguë du grêle, parfois transitoire, des douleurs abdominales paroxystiques, une occlusion digestive.

L'échographie diagnostique la complication digestive et peut visualiser le polype.

Le problème de l'évaluation et de la surveillance des polypes gastro-intestinaux reste délicat : beaucoup préconisent encore une opacification du grêle tous les 2 ans après 10-15 ans mais les techniques endoscopiques (capsules) prennent actuellement le pas.

3.3. La polypose recto-colique familiale, autosomique dominante, se caractérise par une efflorescence, sur les muqueuses coliques, de polypes adénomateux dont la dégénérescence est constante. La maladie est rarement symptomatique à l'âge pédiatrique. Le diagnostic d'une lésion chez un enfant dont la famille est porteuse de la maladie est coloscopique

Les autres polyposes coliques adénomateuses (syndrome de Gardner, syndrome de Turcot) se manifestent très rarement à l'âge pédiatrique.

Le syndrome de Cowden (syndrome des hamartomes multiples) ne pose pas chez l'enfant de problème de surveillance des polypes gastro-intestinaux.

4. Les tumeurs malignes du tube digestif

4.1. Elles sont exceptionnelles chez l'enfant (3), en dehors des lymphomes, et représentent 1,2 % des tumeurs malignes de l'enfant. Parmi elles **les tumeurs carcinoïdes** sont les plus fréquentes. La localisation essentielle est l'appendice (19): la symptomatologie est celle d'une appendicite aiguë, alors que le syndrome carcinoïde n'est jamais observé. Le diagnostic est donc exceptionnellement discuté en imagerie et c'est l'analyse histologique de la pièce opératoire qui retrouve la lésion habituellement distale. Les métastases ganglionnaires sont rapportées dans moins de 5 % des cas et, pour la plupart des auteurs, la surveillance systématique à long terme n'est pas indiquée.

4.2. Les adénocarcinomes sont pris en charge comme chez l'adulte, de même que les autres tumeurs malignes, exceptionnelles.

5. Les masses kystiques du tube digestif : les duplications.

La duplication digestive (20) est une structure liquidienne qui a un contact avec un segment du tube digestif, une paroi musculaire de fibres lisses, et une muqueuse bordée d'un épithélium digestif. C'est une pathologie rare (1/4500 autopsies), sans véritable prédominance de sexe.

La lésion est kystique dans plus de 80 % des cas, tubulaire dans moins de 20 % des cas (surtout coliques). Elle se situe sur le bord mésentérique du tube digestif et est le plus souvent non communicante. Le recouvrement muqueux est gastrique dans la moitié des cas, responsable d'ulcérations peptiques, d'hémorragies digestives ou/et de perforation.

Au sein de la cavité péritonéale, sont intéressés, par ordre de fréquence, l'iléon (60 à 82 % des cas dont 30 % sur la valvule iléo-cæcale), le jéjunum (8 à 15 % des cas), l'estomac (4 à 23 % des cas), le duodénum (5 à 10 % des cas), le côlon (5 à 15 % des cas). Les duplications kystiques peuvent être multiples.

Les duplications sont **symptomatiques** (douleurs récidivantes, vomissements) dans 65 % des cas avant l'âge de 1 an, mais une complication peut être révélatrice : hémorragie digestive, invagination, occlusion, volvulus, surinfection, perforation, pancréatite aiguë (dans les formes

duodénales ou gastriques). Leur dépistage par l'échographie anténatale (6, 7) est de plus en plus fréquent (30 % des cas actuellement).

Le diagnostic repose sur l'échographie (21):

- kyste uniloculaire, de 15 mm à plus de 15 cm, de contenu anéchogène ou parsemé de fins échos mobiles (mucus gélatineux ou petit saignement intra-lésionnel).
- dont la paroi, de nature digestive, est épaisse, stratifiée (10) avec une couche interne hyperéchogène fine (muqueuse de la duplication) et une couche périphérique hypoéchogène (muscleuse digestive normale) et vascularisée.
- dont la morphologie peut varier d'un examen à l'autre ou en cours d'examen lorsque la duplication est péristaltique (22).
- en contact intime avec une structure digestive normale, avec visualisation de la continuité entre les 2 muscleuses.

Des aspects échographiques moins typiques sont rencontrés : aspect bilobé, contenu inhabituel (entérolithiase ou bulles gazeuses), paroi fine (moins de 10 % des cas), présence de petits kystes dans la paroi, lésion à distance d'une structure digestive (forme pédiculée). En cas de surinfection, la duplication contient des échos plus épais, avec ou sans niveau hydro-hydrique, et a des parois épaissies, hyperhémiques, à bords flous.

L'examen échographique fait le diagnostic à lui seul. Le diagnostic différentiel (4, 8) le plus difficile chez le nourrisson est celui d'un kyste de l'ovaire tordu (paroi épaissie, pseudo-stratifiée, contact possible avec une anse digestive inflammatoire adjacente) mais le Doppler couleur ne montre pas de flux dans cette paroi épaisse. Une duplication ne peut pas être distinguée en imagerie d'un diverticule de Meckel à forme kystique, qui se situe sur le bord anti-mésentérique de l'iléon.

La TDM n'a pas d'intérêt diagnostique, excepté dans les formes avec pancréatite où l'IRM a également montré son intérêt.

Dans les formes où une communication avec le tube digestif est suspectée, l'opacification du tube digestif est informative.

6. Les masses mésentériques, péritonéales, épiploïques

6.1. Les masses kystiques

6.1.1. Ce sont des lésions rares (1/20000) dont la majorité sont des **lymphangiomes kystiques** (16): kystes d'origine lymphatique, bordés de cellules endothéliales plates qui

recouvrent une paroi contenant des fibres musculaires lisses et du tissu lymphoïde. La localisation abdominale ne représente que 2 à 10 % des lymphangiomes.

Ils sont *symptomatiques* (douleurs abdominales, distension abdominale), dans plus de 80 % des cas avant l'âge de 5 ans. Il existe souvent une masse palpable et mobile. Une complication aiguë peut être révélatrice : surinfection, hémorragie, rupture mais surtout volvulus dont la gravité justifie l'indication de résection chirurgicale systématique d'un lymphangiome kystique intra-péritonéal, même cliniquement latent.

L'échographie est l'élément fondamental du diagnostic (13, 14, 24): kyste de grande taille (5 à 20 cm), multiloculaire dans 75 à 85 % des cas. Ses parois sont fines de même que ses cloisons, parfois mobiles et vascularisées en Doppler. Son contenu est anéchogène ou finement échogène (séreux, muqueux, chyleux ou hémorragique). Toutefois, un aspect multi-micro-kystique, pseudo-solide est souvent observé sur tout ou partie de la lésion.

La caractéristique du lymphangiome kystique est son caractère infiltrant et prolifératif, sans respect des barrières anatomiques habituelles. Il est mésentérique dans 80 % des cas, au contact de l'intestin, mais il peut être méso-colique, épiploïque ou dans la racine des mésos. Il infiltre la paroi digestive, parfois le rétro-péritoine. Dans les formes extensives, un complément d'examen est justifié : la TDM (24) ou plutôt l'IRM (25) montre une lésion kystique cloisonnée, un rehaussement homogène des parois et des septa, parfois des éléments de nature grasseuse dans les cloisons ou dans les kystes, rarement des calcifications.

Le diagnostic échographique anténatal est possible. L'évolutivité in utero doit être surveillée.

Le traitement est la chirurgie d'exérèse du kyste qui s'accompagne d'une résection intestinale partielle dans 30 à 66 % des cas. Le pronostic est défini par le risque de récurrence (15 % lorsque l'exérèse est incomplète où une surveillance échographique post-opératoire est justifiée).

6.1.2. D'autres lésions kystiques mésentériques, épiploïques ou péritonéales peuvent être rencontrées:

- des kystes mésothéliaux plutôt uniloculaires, non symptomatiques et non infiltrants
- des pseudo kystes de LCR chez les enfants porteurs d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) ; ils sont souvent infectés, autour de la sonde de DVP
- des pseudokystes post-traumatiques épiploïques

N'oublions pas que, chez le nouveau-né de sexe féminin, la première hypothèse à envisager devant un kyste intra péritonéal est celle d'un kyste de l'ovaire, volontiers situé hors de la cavité pelvienne à cet âge.

6.2. Les masses solides (en dehors des lymphomes)

Le diagnostic de ces tumeurs (5, 26) est difficile et le plus souvent tardif car elles sont rares et leurs symptômes sont imprécis, insidieux, non spécifiques : distension abdominale, épisodes douloureux régressifs et récurrents qui font réaliser une échographie de dépistage. Celle-ci découvre une masse, d'échogénicité variable selon son histologie et son volume, souvent hypervascularisée, multinodulaire ou non, volontiers infiltrante, parfois associée à une ascite.

6.2.1. De nombreux types de tumeurs peuvent être observés : rhabdomyosarcomes, mésothéliomes, tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes, lipomes, lipoblastomes, liposarcomes, neurofibromes, tératomes, métastases (de tumeurs germinales de l'ovaire, de neuroblastomes, de néphroblastomes, de tumeurs intracrâniennes chez des enfants porteurs de dérivation ventriculo-péritonéale). Le diagnostic est porté uniquement par la biopsie, ces tumeurs n'ayant aucune spécificité en imagerie. L'IRM peut aider au bilan, notamment par les séquences injectées avec saturation de graisse, qui montrent le rehaussement anormal du péritoine, et le différencient du tissu graisseux normal, sous-cutané et intra-péritonéal et de l'éventuel liquide intra-péritonéal (9).

6.2.2. Une pseudotumeur inflammatoire (ou tumeur myofibroblastique inflammatoire) doit être évoquée (12), même si sa topographie préférentielle est thoracique. Elle peut être multinodulaire, mal limitée, infiltrante, calcifiée, avec un rehaussement hétérogène en TDM.

6.2.3. Des masses ganglionnaires peuvent être détectées. Rappelons que la visualisation échographique de ganglions mésentériques chez l'enfant est physiologique. Les ganglions deviennent pathologiques lorsqu'ils sont de diamètre supérieur à 10 mm, de morphologie arrondie, d'échostructure hétérogène, parfois calcifiée (comme dans la tuberculose), avec modification de l'architecture vasculaire intra-ganglionnaire.

6.2.4. Enfin, certains **abcès chroniques** (post appendicite, sur corps étranger textile ou autre, ...) peuvent se présenter comme une tumeur. Le diagnostic, suggéré par l'histoire clinique, conforté par l'imagerie (échographique, TDM ou IRM), est confirmé par l'intervention chirurgicale.

Bibliographie

- 1- Anupindi S, Perumpillichira J, Israel EJ, Zalis ME, Jaramillo D (2005) Low-dose CT colonography in children : initial experience, technical feasibility and utility. *Pediatr Radiol* 35:518-524
- 2- Baldisserotto M, Spolidoro JVN, Bahu MdGS (2002) Graded compression sonography of the colon in the diagnosis of polyps in pediatric patients. *AJR* 179:201-205
- 3- Bethel CA, Bhattacharyya N, Hutchinson C, Ruymann F, Cooney DR (1997) Alimentary tract malignancies in children. *J Pediatr Surg* 32:1004-1008
- 4- Cheng G, Soboleski D, Daneman A, Poenaru D, Hurlbut D (2005) Sonographic pitfalls in the diagnosis of enteric duplication cysts. *AJR* 184:521-525.
- 5- Chung CJ, Bui V, Fordham LA, Hill J, Bulas D (1998) Malignant intraperitoneal neoplasms of childhood. *Pediatr Radiol* 28:317-321
- 6- Correia-Pinto J, Tavares ML, Monteiro J, Moura N, Guimaraes H, Estevao-Costa J (2000) Prenatal diagnosis of abdominal enteric duplications. *Prenat Diagn* 20:163-167.
- 7- Devesa R, Munoz A, Torrents M, Carrera JM (1997) Prenatal ultrasonographic findings of intra-abdominal cystic lymphangioma: a case report. *J Clin Ultrasound* 25:330-332
- 8- Godfrey H, Abernethy L, Boothroyd A (1998) Torsion of an ovarian cyst mimicking enteric duplication cyst on transabdominal ultrasound : two cases. *Pediatr Radiol* 28 : 171-173.
- 9- Haliloglu M, Hoffer FA, Fletcher BD (2000) Malignant peritoneal mesothelioma in two pediatric patients: MR imaging findings. *30:251-255*
- 10- Kangaroo H, Sample WF, Hansen G, Robinson JS, Sarti D (1979) Ultrasonic evaluation of abdominal gastro intestinal tract duplication in children. *Radiology* 131 : 191-194.

- 11- Karmazyn B, Ash S, Goshen Y, Yaniv I, Horev G, Kornreich L (2001) Significance of residual abdominal masses in children with abdominal Burkitt's lymphoma. *Pediatr Radiol* 31:801-805
- 12- Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Caglar M, Bingol-Kologlu M, Tanyel FC, Buyukpamukcu N (2001) Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 36:908-912
- 13- Khong PL, Cheung SCW, Leong LLY, Ooi CGC (2003) Ultrasonography of intra-abdominal cystic lesions in the newborn. *Clin Radiol* 58:449-454
- 14- Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, Horev G (2002) Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 32:88-94
- 15- Lehmann CU, Elitsur Y (1996) Juvenile polyps and their distribution in pediatric patients with gastrointestinal bleeding. *W V Med* 92:133-135
- 16- Mabrut JY, Grandjean JP, Henry L, Chappuis JP, Partensky C, Barth X, Tissot E (2002) Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du mésocolon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. *Ann Chir* 127:343-349
- 17- McGarrity TJ, Kulin HE, Zaino RJ (2000) Peutz-Jeghers syndrome. *Am J Gastroenterol* 95:596-604
- 18- Montravers F, McNamara D, Landman-Parker J, Grahek D, Kerrou K, Younsi N, Wioland M, Leverger G, Talbot JN (2002) [(18)F] FDG in childhood lymphoma: clinical utility and impact on management. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 29:1155-1165
- 19- Pelizzo G, LaRiccia A, Bouvier R, Chappuis JP, Franchella A (2001) Carcinoid tumors of the appendix in children. *Pediatr Surg Int* 17:399-402
- 20- Puligandla PS, Nguyen LT, Flageole H, Bensoussan AL, Nguyen VH, Laberge JM (2003) Gastro intestinal duplications. *J Pediatr Surg* 38:740-744.

21- Segal SR, Sherman NH, Rosenberg HK, Kirby CL, Caro PA, Bellah R, Sagerman JE, Horrow MM (1994) Ultrasonographic features of gastro-intestinal duplications. *J Ultrasound Med* 13:863-870.

22- Spottswood SE (1994) Peristalsis in duplication cyst : a new diagnostic sonographic finding. *Pediatr Radiol* 24:344-345.

23- Vade A, Blane CE (1985) Imaging of Burkitt lymphoma in pediatric patients. *Pediatr Radiol* 15:123-126

24- Vargas-Serrano B, Alegre-Bernal N, Cortina-Moreno B, Rodriguez-Romero R, Sanchez-Ortega F (1995) Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings. *Eur J Radiol* 19:183-187

25- Yoo E, Kim MJ, Kim KW, Chung JJ, Kim SH, Choi JY (2006) A case of mesenteric cystic lymphangioma: fat saturation and chemical shift MR imaging. *J Magn Reson Imaging* 23:77-80

26- Zarewych ZM, Donnelly LF, Frush DP, Bisset III GS (1999) Imaging of pediatric mesenteric abnormalities. *Pediatr Radiol* 29:711-719

A paraître en mars 2008 :

Gastrointestinal tract sonography in fetuses and children. Couture A, Baud C, Ferran JL, Saguintaah M, Veyrac C. *Medical Radiology. Diagnostic Imaging*. Springer Verlag Ed. Heidelberg 2008.