

2. HEMATO - ONCOLOGY

B010 / POSTER • CONCOMITANT NODAL INVOLVEMENT BY LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS AND HODGKIN LYMPHOMA.

GEURTEL C. (1), HOYOUX C. (2), JAMBLIN P. (2), THIRY A. (2), DEMARCHE M. (2) / [1] Université de Liège, [2] CHR Citadelle Liège

INTRODUCTION Langerhans cell histiocytosis is defined as a clonal neoplastic proliferation of myeloid dendritic cells that upon activation migrate from the mucosal to lymph nodes. Definitive diagnosis is made by anatomo-pathological and immunohistochemical analysis. Langerhans cell histiocytosis is rarely, yet not exceptionally, found coexisting with other malignant neoplasms, suggesting it might arise in reaction to the cytokine secretion of malignant cells.

RESULTS We report the case of a 10-year-old female presenting with an isolated laterocervical lymphadenopathy and a mild general condition alteration tracing back to two months earlier. Nodal biopsy was performed and revealed concomitant involvement by Langerhans cell histiocytosis and Hodgkin lymphoma. Treatment of lymphoma led to the disappearance of the whole symptomatology.

CONCLUSION Literature beholds reports of 30 cases of the simultaneous occurrence of Hodgkin lymphoma with Langerhans cell histiocytosis, which is more than fortuitous regarding the low incidence of both diseases. A common etiology could explain such an association, but it might also be possible that background inflammatory cells of Hodgkin lymphoma stimulate the proliferation of Langerhans cells, making it a reactive process when occurring simultaneously with other neoplasms. Clinicians should thus be aware of the possibility of this association and carefully exclude any other life-threatening malignant proliferation when confronted to apparently isolated Langerhans cell histiocytosis.

B028 / POSTER • IMPACT OF RADIOTHERAPY AND/OR CHEMOTHERAPY IN CHILDHOOD ON FERTILITY.

ROSIMONT M. (1), PIETTE C. (2), HOYOUX C. (2), JACQUEMIN C. (2), MISSON JP. (2), NICOLESCU R. (2) / [1] Université de Liège, [2] CHR Citadelle Liège

INTRODUCTION Major advances in the children diagnosed with cancer have resulted in a significant increase in survival rate over the past 20 years. Unfortunately, in the same population there is an increasing frequency and spectrum of medical complications and disabilities. Endocrine abnormalities are among the most frequently reported, between 20 and 50% of children being touched by oncologic therapy. Exposition to radiotherapy and high doses of alkylating agents is associated with a particularly high risk of developing endocrine complications. The following analysis is focused on hypothalamic-pituitary-gonadal axis damage in young adult cancer survivors. We tried to determine the time elapsed between the oncologic treatment and biological apparition of endocrine abnormalities.

METHOD Our retrospective analysis tracks a population of 86 patients (35 girls, 51 boys), actually over the age of 18, who received a chemotherapy/radiotherapy protocol during childhood and who have survived at least 5 years after cancer treatment. Cancer diagnosis characteristics of adult survivors are 38 cases of LLA, 19 brain tumors, 10 lymphoma, 7 bone tumors, 6 Wilms's tumor, 4 neuroblastoma and 1 nasopharyngeal carcinoma. The follow-up visits included a detailed history, a thorough clinical examination (weight, height, waist circumference, blood pressure, heart rate, complete physical exam) laboratory investigations including endocrine balance, bone densitometry, echocardiography and sometimes other tests depending on the clinic/oncologic treatment.

RESULTS Several interesting results emerge from these analyzes - More than one third of patients receiving aggressive treatment such as CTH / RTH develop endocrine disorders in adulthood. - Approximately 2/3 of patients with RTH develop biological anomaly ($> 1/3$ proven and $< 1/3$ limit). - The majority of patients with significant hypogonadism have associated osteopenia or osteoporosis, as confirmed by bone densitometry. - The time between the end of treatment and the occurrence of the laboratory abnormalities varies according to the age at the time of treatment. It is of around 10 years if the treatment took place in childhood against 1-2 years if the treatment took place during puberty.

CONCLUSION

Childhood cancer survivors are a high-risk population of developing endocrine sequelae, affecting not only the hypothalamic-pituitary-gonadal axis, but many other endocrine and non-endocrine organs. The endocrine abnormalities develop over many years and at least in the beginning, they have no overt clinical expression. Understanding the cause and the onset of late effects is highly important in order to provide timely interventions to reduce the risk of late effects development and the progression to other silent, underreported non-endocrine but endocrine-related dysfunctions/complications in cancer patients. Elaboration of strategy for age-appropriate and risk stratification multidisciplinary follow-up after completion of treatment should therefore be a priority for centers taking in charge childhood cancer patients in charge.

B053 / POSTER • DÉCROCHAGE DE LA COURBE DE PÉRIMÈTRE CRÂNIEN ET SI L'ORIGINE N'ÉTAIT PAS NEUROLOGIQUE ?

LONGTON J. (1), DRESSE MF. (2), HOYOUX M. (2), MISSON JP. (2), NICOLESCU R. (2) / [1] Université de Liège, [2] CHR Citadelle Liège

INTRODUCTION Chez l'enfant, le périmètre du crâne dépend de son contenu. Une augmentation anormale de sa taille (macrocrânie) est évocatrice d'une anomalie neurologique, que ce soit par macrocéphalie, excès de liquide céphalorachidien ou présence d'une masse comme une tumeur.

AIM Nous décrivons le cas clinique d'un patient de 15 mois qui présente une macrocrânie, dont la cause n'est pas secondaire à une pathologie intracrânienne.

RESULTS Un enfant de 15 mois atteint de drépanocytose majeure est hospitalisé dans le cadre d'une infection respiratoire. Il présente une anémie chronique liée à son affection hématologique, avec un taux élevé de réticulocytes. Un faciès grossier avec une disproportion tête/corps sont suspectés, avec un décrochage de la courbe de périmètre crânien (venant du P3 à la naissance pour dépasser le P95 à l'âge de 15 mois). L'examen neurologique est strictement normal et ne comprend aucun signe d'hypertension intracrânienne pas de vomissements anormaux, pas d'irritabilité ni de léthargie, un développement psychomoteur normal et une oculomotricité conservée dans toutes les directions, en particulier dans le regard supérieur. Face à ce décrochage de courbe sans signe d'hypertension intracrânienne, une radiographie des os du crâne est demandée et révèle une augmentation de la dioplsie de l'os occipital et de l'os frontal, participant à la macrocrânie.

CONCLUSION Nous décrivons un cas de macrocrânie, au moins en partie expliquée par une augmentation des structures osseuses, avec une augmentation de l'épaisseur de la dioplsie sur les radiographies crâniennes. Il n'est pas exclu que d'autres éléments participent à la macrocrânie. En l'absence d'imagerie cérébrale (non réalisée car l'examen neurologique et le développement de l'enfant sont normaux), une pathologie intracrânienne ne peut être formellement éliminée, bien que l'examen et l'évolution ne soient pas en faveur. Ce cas clinique illustre que chez l'enfant présentant une anémie hémolytique, une macrocrânie en l'absence de tout symptôme neurologique doit faire évoquer une hyperplasie médullaire (secondaire l'anémie chronique) avec augmentation de la taille des os du crâne, facilement confirmée par une radiographie. Cette anomalie semble asymptomatique chez notre patient mais la littérature rapporte des symptômes neurologiques secondaires à la pression osseuse, comme des céphalées, des hypoesthésies ou des troubles visuels.

B061 / POSTER • UNE TUMEUR RARE DE LA FACE CHEZ UN NOURRISSON DE 6 MOIS.

FONTAINE C. (1), DEMEZ P. (2), FORGET P. (2), FLORKIN B. (2), DRESSE MF. (2), PIETTE C. (2), THIRY A. (2), HOYOUX C. (2) / [1] Université de Liège, [2] CHR Citadelle Liège

INTRODUCTION Un nourrisson de 6 mois est hospitalisé dans notre service de pédiatrie pour mise au point d'une tuméfaction faciale gauche apparue 3 semaines avant la consultation au niveau de la gencive supérieure gauche avec obstruction nasale. Cette tuméfaction s'est rapidement développée aux dépens des régions para-nasale et infra-orbitaire gauches, sans autre signe associé. En effet, elle ne présente pas de douleur, de difficulté alimentaire, ni d'atteinte oculaire. La peau en regard de la lésion est légèrement bleutée. L'iconographie (échographie, scanner et IRM de la face) a mis en évidence un processus tumoral charnu à contenu tissulaire homogène, au niveau du maxillaire gauche, soufflant l'os et s'étendant dans les régions labiale et jugale gauches. Cette lésion capte le produit de contraste de manière intense à l'IRM. La biopsie pratiquée révèle une tumeur mélanocytique neuro-ectodermique (MNTs) du maxillaire gauche. Il s'agit d'une tumeur rare, histologiquement qualifiée de bénigne mais à croissance rapide et agressive localement. Elle affecte préférentiellement les maxillaires des enfants de moins de un entraînant une ostéolyse. Il n'y a pas de discrimination sexuelle. Les métastases sont exceptionnelles avec un taux de malignité estimé à 6,5% des MNTs. Le traitement est chirurgical et l'exérèse complète peut être curative. Le risque de récidive varie de 10 à 60% des cas, souvent en rapport avec la qualité de l'exérèse. L'examen anatomopathologique ne permet pas d'identifier les cas à risque de récidive, c'est pourquoi un diagnostic précoce et un suivi attentif après une résection complète sont préconisés.