

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

INTRODUCTION Les cancers néonataux (< 1 mois) et du nourrisson (< 1 an) sont rares et différents de ceux observés chez l'enfant plus âgé.

AIM Afin d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques de Liège, nous avons revu dans une étude rétrospective sur 25 années les jeunes enfants atteints de cancer traités au CHR Citadelle de Liège.

RESULTS Un peu plus de 730 enfants de moins de 15 ans atteints de cancer ont été traités au CHR Citadelle de Liège sur ces 25 dernières années. Environ 13% des cancers pédiatriques surviennent avant l'âge de 1 an et 60% d'entre-eux avant l'âge de 6 mois. Les tumeurs néonatales concernent 4% des cancers pédiatriques et plus de la moitié d'entre-eux sont diagnostiqués en anténatal. Il n'y a pas de discrimination sexuelle. Les tumeurs les plus fréquentes avant l'âge d'un an sont les tumeurs solides non cérébrales le neuroblastome chez le nourrisson et les tumeurs germinales en néonatalogie. Viennent ensuite les tumeurs cérébrales, puis les leucémies avec une proportion plus élevée de leucémies myéloblastiques aiguës que dans les tranches d'âge supérieures. Les lymphomes sont très rares à cet âge-là et les tumeurs osseuses primitives sont inexistantes dans notre série. Le traitement principal des tumeurs néonatales est la chirurgie dans plus de 60% des cas et la chimiothérapie est utilisée de manière croissante avec l'âge de l'enfant. Les tumeurs néonatales et du nourrisson, à l'exception des tumeurs cérébrales, ont un très bon pronostic avec plus de 80% de survie et un très faible taux de rechute. Ils ont également très peu de séquelles dont les plus fréquentes sont les troubles hormonaux et les séquelles rénales.

CONCLUSION Les cancers néonataux et du nourrisson comportent des aspects diagnostiques, thérapeutiques et éthiques particuliers qui nécessitent une prise en charge multidisciplinaire.

B091 / POSTER • MALT LYMPHOMA OF THE UPPER LIP IN AN IMMUNOCOMPETENT CHILD. A CASE REPORT.

PEETERS S., DUPONT S., BRICHARD B. / UCL Saint-Luc

INTRODUCTION Marginal zone B-lymphomas represent 5 to 17% of all forms of malignant adult lymphomas and include three entities defined by the initial site of the neoplastic lesion splenic (<2% of Non Hodgkin's Lymphoma; 20% of Marginal Zone Lymphoma), nodal (<2% of NHL; 10% of MZL) and extra-nodal developed from mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) (7-8% of NHL; 50-70% of MZL). These MALT lymphomas are extremely rare in children or young adults. They mostly affect immunodeficient children or are due to auto-immune diseases (Sjögren disease, Hashimoto Thyroiditis), or chronic stimulation of the immune system by infectious diseases. In this latter case, an association was established between Borrelia burgdorferi infection and cutaneous MALT lymphoma, and between Helicobacter pylori infection and gastric MALT lymphoma, among others.

AIM We report here a B-MALT lymphoma of the upper lip in an eleven years-old immunocompetent girl. She is healthy and her past medical history is negative. She consulted for the first time two years ago for a right para-median upper lip swelling. A lip mucocele was first suspected because of the localization and the slow evolution. She got a surgical resection. Anatomopathology revealed a benign lympho-epithelial lesion of secondary salivary glands. In spite of regular massages, the lip mass increased slowly. In July 2014, the parents observe a recurrence of a larger lesion, documented with RMI. A new surgical resection was performed. The anatomopathology showed atypical lymphoid cells infiltration, with severe destruction of adjacent normal salivary glands and skeletal muscles. Immunohistochemical staining was positive for CD20 and CD79a. Cyclin D1 was negative, and B cells were monotypic for kappa. The final diagnosis consists in a low grade, infiltrating, B-MALT lymphoma. Examinations for infections or auto-immune diseases came up negative and the bone marrow aspiration was normal. Positron emission tomography did not demonstrate any activity. The treatment applied consisted in 12 sessions of radiotherapy (24 Gy) The MRI control three months later revealed a significant regression of the lesion (2 cm x 0.5 cm). The follow up consists in a clinical control every month and a head NMR every three months.

CONCLUSION Contrary to adults, MALT lymphoma is extremely rare in children and little data is available concerning its management. Currently, we apply the same workup to children as adults, especially the exclusion of underlying contributing factors such as a chronic infection or auto-immune diseases leading to the stimulation of the immune system. Radiotherapy is generally considered as the first line treatment, with the adjunction, when needed, of a treatment for the contributing factors.

B107 / POSTER • NEUTROPÉNIE CHRONIQUE ET CYCLIQUE DE L'ENFANT À PROPOS D'UN CAS CLINIQUE.

CHRISTIAENS C. (1), FRANCKART G. (2), DACIER P. (3), MERCKEN B. (2), VINCKE P. (4), RIXHON L. (2), HERBEJVAL V. (2), CHANTRAIN C. (5) / [1] Université de Liège, [2] CHA Libramont, [3] CHA, Libramont, [4] CHA de Libramont, [5] CHC Esperance Liège

INTRODUCTION La neutropénie est définie par un taux sanguin de neutrophiles en dessous de 1500/mm³ chez l'enfant (1-10 ans) et en dessous de 1000/mm³ chez le nourrisson (2 semaines- 1 an). Le risque d'infection est significativement augmenté pour les taux de neutrophiles inférieur à 500/mm³ durant une période prolongée.

AIM Le diagnostic différentiel des neutropénies de l'enfant inclut les causes constitutionnelles (syndrome de Kostmann, de Shwachman et autres syndromes avec anomalies immunitaires plus larges), les facteurs secondaires (infections, toxiques, maladies auto-immunes, carence alimentaires, envahissement médullaire), la neutropénie chronique bénigne et la neutropénie cyclique.

METHOD None

RESULTS Nous rapportons l'histoire d'un garçon de 8 ans qui a présenté 4 épisodes d'aphtose buccale, une infection sévère à varicelle, une cellulite orbitaire, une otite, une bronchite et une pneumonie. Les antécédents familiaux sont sans particularité. Lors de l'épisode de cellulite, un hémogramme avait révélé une neutropénie sévère à 240/mm³. Plusieurs hémogrammes ont été réalisés par la suite et ont montré des fluctuations importantes du taux de neutrophiles avec des valeurs oscillant entre 80/mm³ et 2860/mm³. Un suivi rapproché avec des hémogrammes réalisés 2 à 3 x/semaine a démontré l'évolution cyclique de la neutrophilie, suggérant le diagnostic de neutropénie cyclique. Grâce à l'utilisation de MEOPA, ces examens ont pu être réalisés sans inconfort pour l'enfant. Un traitement par G-CSF a été discuté mais n'a pas été initié actuellement. Ce travail revoit de façon pratique la mise au point clinique et biologique des neutropénies pédiatriques. Les indications de traitement, notamment dans la neutropénie cyclique, sont aussi discutées.

CONCLUSION En conclusion, la neutropénie cyclique peut être une cause d'infections et d'aphtoses répétées chez l'enfant. Son diagnostic peut être compliqué par des taux normaux de neutrophiles sur certains hémogrammes. Un suivi biologique rapproché permet la confirmation du diagnostic.

B116 / POSTER • TUMEURS RHABDOIDES NÉONATALES À PROPOS DE DEUX CAS.

CARICHON T. (1), FORGET P. (2), PIETTE C. (2), FLORKIN B. (2), DRESSE MF. (2), BETZ P. (2), TEBACHE M. (2), DELVENNE P. (3), HOYOUX C. (2) / [1] Université de Liège, [2] CHR Citadelle Liège, [3] CHU Liège

INTRODUCTION Nous rapportons les cas de deux enfants souffrant de tumeurs rhabdoïdes survenues en période néonatale dont la prise en charge et le pronostic divergent en raison de la localisation tumorale.

AIM Le premier cas clinique est un nourrisson présentant à la naissance une excroissance nodulaire sous cutanée cervicale gauche. Le diagnostic de tumeur rhabdoïde est posé sur base des examens anatomopathologiques, immunohistochimiques et génétiques. Une exérèse chirurgicale microscopiquement complète est réalisée en deux temps opératoires, suivi d'une chimiothérapie, conformément au protocole European rhabdoid registry V II .2010. A la fin du traitement, le nourrisson est en rémission complète. Le deuxième cas clinique concerne un nourrisson d'un mois, dont le diagnostic de tumeur rhabdoïde orbitaire est établi lors de la mise au point d'une exophtalmie droite d'évolution fulgurante. En raison de la localisation orbitaire de la tumeur, tout traitement local (chirurgie et/ou radiothérapie) _ indispensable pour obtenir une rémission complète persistante _ est difficilement envisageable en raison des séquelles esthétiques iatrogènes majeures. C'est pourquoi une chimiothérapie seule est actuellement envisagée.

RESULTS Les tumeurs rhabdoïdes sont des tumeurs rares mais cependant très agressives, avec une prédilection pour les nourrissons et les jeunes enfants. Elles se distinguent des autres entités tumorales par certains critères histopathologiques mais également des caractéristiques génétiques. En effet, on observe dans la majorité de ces tumeurs des mutations bialléliques pour le gène SMARCB1 (1 (synonymes INI1, hSNF5, BAF 47), qui peuvent être présentes au niveau constitutionnel. Les tumeurs rhabdoïdes sont préférentiellement localisées au niveau des reins et du système nerveux central ; seules 15 % d'entre elles touchent les tissus mous. La localisation orbitaire est particulièrement rare avec très peu de cas rapportés dans la littérature. Le pronostic particulièrement sombre (80% de mortalité) des tumeurs rhabdoïdes est essentiellement lié à une haute chimiorésistance des cellules tumorales à long terme. Ainsi une chirurgie oncologique est primordiale, mais peut être cependant extrêmement mutilante notamment dans la localisation orbitaire. La radiothérapie est une thérapie adjuvante potentielle, mais également lourde de séquelles chez les très jeunes enfants.

CONCLUSION En conclusion, la tumeur rhabdoïde est une tumeur extrêmement rare dont le pronostic est très réservé en raison non seulement de la chimiorésistance liée à la nature histologique de la tumeur mais également en raison de sa localisation ne permettant pas toujours une chirurgie microscopiquement oncologique et du jeune âge habituel de l'enfant compliquant le traitement radio-oncologique. Une meilleure compréhension des mécanismes biologiques liés à cette affection tumorale permettra peut-être l'émergence de nouvelles thérapeutiques ciblées.