

# **Oncologie pédiatrique au quotidien :**

## **Quel protocole ? Quel compte rendu ?**

Cécile Cellier, Cindy Fayard, Hervé Brisse – Institut Curie

### **1. Introduction**

#### **1.1 Les « protocoles » en oncologie pédiatrique**

**Avant d'être inclus dans un « protocole »**, les enfants atteints de tumeurs sont pris en charge à la phase diagnostique sur la base des recommandations de bonnes pratiques de radiopédiatrie telles qu'énoncées dans le GBU (Guide du Bon Usage des examens d'imagerie de la SFR). Ce n'est qu'une fois le diagnostic établi et la proposition thérapeutique déterminée en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) que la question d'une imagerie « protocolaire » se pose. Elle suppose un lien étroit entre les pédiatres oncologues et les radiologues, ces derniers devant bien sûr être informés du protocole choisi et des recommandations radiologiques associées.

**Au moment de l'inclusion** dans le protocole, il est essentiel que le radiologue revérifie l'imagerie qui avait été réalisée au diagnostic. Celle-ci doit en effet répondre aux prérequis du protocole en termes de technique, de qualité et de délai. Si le délai entre l'imagerie initiale et le début du traitement est supérieur à 2 ou 3 semaines ou si une biopsie chirurgicale a été entre temps réalisée, le volume tumoral et les extensions ont pu changer ; il est alors indispensable de refaire les examens. C'est l'occasion pour le radiologue de se plonger dans le texte du protocole afin d'en extraire les recommandations pour l'imagerie.

La grande majorité des enfants atteints de tumeur maligne en France sont inclus dans des protocoles de traitement. Schématiquement, deux grands types de protocoles doivent être différenciés :

- o **Les protocoles dits « académiques »**

Il s'agit d'études de phase II ou III réalisées à l'échelle nationale ou internationale, promues par des groupes de travail spécialisés issus de sociétés savantes telles que la Société Française de lutte contre les Cancers et leucémies de l'Enfant et de l'adolescent (SFCE) ou la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP), et financées par les tutelles (PHRC / INCa) ou la générosité publique (appels d'offre d'organismes tels que la Ligue, l'ARC...etc).

Ces études contiennent des recommandations thérapeutiques basées sur les résultats d'études antérieures et intègrent un ou plusieurs nouveaux « bras » de traitement, visant soit à intensifier un sous-groupe de patients identifiés comme à « haut risque », soit au contraire à « désescalader » le traitement d'un sous-groupe pour lequel la survie est satisfaisante mais au prix de traitements ayant une certaine toxicité. Ces adaptations thérapeutiques peuvent concerner les drogues employées en chimiothérapie, mais aussi les techniques chirurgicales ou de radiothérapie. Depuis une trentaine d'années environ, ces ajustements successifs ont permis d'améliorer considérablement le pronostic des patients, en définissant à chaque nouvelle étude des stratifications de traitement basées sur des facteurs

pronostiques. Ces protocoles sont aussi l'occasion d'essayer de répondre à d'autres questions, à travers d'études ancillaires, sur la valeur diagnostique ou pronostique de données anatomopathologiques, biologiques, génétiques et parfois radiologiques.

Des radiologues sont habituellement impliqués dans la rédaction des recommandations radiologiques associées à ces études. Celles-ci comportent des recommandations techniques volontairement très « ouvertes » pour être applicables quel que soit le pays ou l'équipement radiologique employé. Sont associées des recommandations pour la définition du stade initial de la maladie et des critères d'évaluation de la réponse au traitement. Ces derniers peuvent être une simple référence à des critères internationaux déjà publiés (critères OMS, RECIST 1.1, RANO...etc), ou des critères originaux, spécifiques de l'étude. Les données de chaque patient sont recueillies dans des formulaires spécifiques (CRF, case report form) au sein de chaque centre investigateur, généralement par des assistants de recherche clinique (ARC) en lien étroit avec les pédiatres oncologues. Les données radiologiques ont longtemps été recueillies de la même façon, le plus souvent sur la base de nos comptes rendus, avec un risque d'erreur non négligeable selon la précision du compte rendu (et la façon dont il est lu).

Progressivement, les radiologues impliqués dans la préparation des nouvelles études obtiennent qu'un CRF spécifique soit créé pour l'imagerie, rempli par le radiologue lui-même, afin de garantir la fiabilité des données. Il est donc essentiel que les radiologues de chaque centre où l'étude est ouverte disposent des informations protocolaires. Progressivement aussi, des relectures centralisées sont mises en place. L'objectif n'est pas tant le « contrôle » de la qualité ou de l'interprétation des examens, généralement faits par des radiopédiatres seniors expérimentés, mais surtout l'amélioration de l'*homogénéité* des données. Lors de l'analyse des données d'une étude, il est essentiel pour les statisticiens de disposer de données homogènes en termes de stade et de réponse. Chaque anomalie radiologique peut être interprétée avec plus ou moins de « pessimisme » (sans d'ailleurs qu'on puisse formellement savoir qui a vraiment raison...). L'essentiel est d'interpréter les données de la même façon pour tous les patients d'une même étude, afin qu'ils restent comparables. Ces critères d'interprétation sont d'ailleurs évolutifs au gré des études, et certaines images peuvent être classées différemment dans le temps (tels que les nodules pulmonaires des néphroblastomes ou des sarcomes pour la définition d'un stade métastatique).

Pour ces relectures, l'imagerie DICOM doit être adressée par chaque centre investigateur à une équipe radiologique référente sous forme de CDROM ou via un réseau d'échange sécurisé par internet, en principe avec anonymisation préalable (les initiales du patient et sa date de naissance doivent être conservées pour le contrôle). Ces relectures se mettent progressivement en place, à l'échelle régionale ou nationale le plus souvent, rarement à l'échelle internationale (en raison des difficultés pour administrer des plateformes d'échanges internet internationales, mais ceci évoluera probablement dans les années à venir). Certaines relectures centralisées sont faites a posteriori mais, de plus en plus se mettent en place des relectures *en temps réel* pour valider le stade de la maladie dès l'inclusion et les réponses en cours de traitement, de sorte que les patients soient stratifiés de façon homogène dans les centres.

## o Les protocoles « industriels »

Il s'agit d'essais thérapeutiques, promus par des industriels, essentiellement des laboratoires pharmaceutiques, et visant à établir la toxicité (phase I) ou l'efficacité (phase II) de nouvelles molécules. Les patients inclus dans ces essais sont principalement ceux ayant d'abord été initialement inclus dans des protocoles académiques, mais dont la maladie est réfractaire.

Ces essais sont ouverts dans un nombre plus limité de centres investigateurs agréés. Ils comportent tous des recommandations pour l'imagerie, rédigées par les industriels ou leurs prestataires de service, plus ou moins précises et pertinentes, mais exigibles. Pour certains essais, il est même exigé des services d'imagerie de réaliser des tests sur fantômes avant d'être habilités. Chaque centre remplit des CRF radiologiques, vérifiés avec les ARC lors des monitorings. Les industriels organisent en arrière-plan des relectures radiologiques centralisées, généralement faites par des prestataires inconnus ne communiquant que rarement avec les radiologues des centres investigateurs.

### 1.2- Le compte rendu radiologique

Si le dialogue avec nos collègues pédiatres reste indispensable, le CR d'imagerie reste notre principal outil de **communication**. Outre son intérêt pour les décisions relatives à la prise en charge du patient, il sert souvent de base en oncologie aux ARC pour le remplissage des CRF des essais. Rappelons qu'il aura aussi possiblement un jour une valeur médico-légale. S'il est prioritairement mis à disposition du médecin demandeur, il est aussi à celle du patient ou de ses parents, y compris dans l'exercice hospitalier, et sera dans ce cas lu avec encore plus d'attention. Nos CR doivent donc être parfaitement lisibles, soignés, précis, structurés, descriptifs mais concis, et pertinents relativement à la question posée. Outre les éléments d'identification (du patient, de l'examen et du radiologue qui l'interprète), il doit répondre à des règles générales de rédaction. S'il n'est pas destiné à enrichir la Littérature, il constitue néanmoins un véritable exercice de style.

Le chapitre « **Indication** » du CR est au moins aussi important que les autres. Rappelons qu'il suppose une validation préalable de cette indication par un radiologue sénior. A l'instar du chapitre « introduction » d'un article, cette section doit rappeler le contexte, la problématique et finir par un objectif : la question posée. Il va sans dire que cet exercice n'est possible qu'après lecture de la demande d'examen et du dossier médical. Il est indispensable - et très pédagogique - de s'astreindre à rédiger ce paragraphe de façon synthétique. Ceci permet au radiologue de s'assurer qu'il a parfaitement les clés du dossier pour l'interpréter de façon pertinente, et au lecteur d'être assuré que l'examen a été lu en bonne connaissance du dossier. Bien rédigé, ce paragraphe rend « crédible » la suite de votre CR. Les termes vagues tels que « bilan d'évaluation » sont à bannir. L'histoire de la maladie doit comporter des dates, des diagnostics histologiques précis, des topographies de lésions, un stade s'il est connu (avec la classification adaptée) et la liste des traitements déjà effectués, en évitant les détails inutiles. La dernière phrase de ce paragraphe doit rappeler la question posée (exemples : « bilan d'extension préthérapeutique », « évaluation de la réponse après 2 cures », « bilan préopératoire », « bilan de fin de traitement », « surveillance systématique après traitement ») .

Le chapitre « **Technique** » doit bien sûr comporter les éléments habituels relatifs à l'appareil et au protocole employés, au produit de contraste éventuellement injecté, et éventuellement à la dose de rayonnements délivrée. Si le patient est inclus dans un essai, il est indispensable de vérifier que le protocole choisi est

cohérent avec les recommandations. Celles-ci doivent être bien sûr suivies au maximum, mais selon les protocoles, ces « guidelines » sont plus ou moins précises et pertinentes ; il faut donc savoir les adapter à son équipement et à la question diagnostique posée. En cas de doute, un contact avec le radiologue référent du protocole est souhaitable. En cas de relecture centralisée, il est utile de préciser dans cette section du CR si l'examen a bien été transféré au centre de relecture, et par quel moyen.

Ce paragraphe doit inclure le choix des **examens de comparaison**, point capital en oncologie. Pour l'évaluation d'une « réponse », il faut selon les cas se référer à l'examen de staging initial préthérapeutique, à celui précédent la dernière ligne de traitement (si un nouveau traitement a été instauré après échec d'un premier), ou à l'examen ayant identifié la meilleure réponse (« nadir ») en cas d'échappement à un traitement en cours. Pour les examens de surveillance systématique, on se réfère au précédent examen, mais toujours aussi au bilan de fin de traitement. En effet, élargir l'intervalle de comparaison est essentiel pour l'analyse des maladies d'évolution lentes (par exemple, un reliquat tumoral peut facilement être classé « stable » d'un examen à l'autre réalisé tous les 3 à 6 mois, alors qu'il sera objectivement classé progressif ou régressif sur un intervalle de 12 ou 24 mois).

Le chapitre « **Résultats** » est un paragraphe descriptif relativement libre, mais qui doit néanmoins obéir à des règles de bon sens. Il doit être structuré par région anatomique. Les anomalies observées doivent être décrites sous les angles habituels (localisation, taille, morphologie, structure, aspect fonctionnel : rehaussement, diffusion). Si le patient est inclus dans un protocole nécessitant la définition de « cibles », il est indispensable de connaître là encore les recommandations protocolaires pour l'évaluation tumorale (RECIST 1.1, OMS ou autre). En l'absence d'information, il convient d'utiliser des critères simples (mesures en 3 dimensions pour les grosses masses tumorales, mesure en 2 dimensions pour les ganglions, une ou deux dimensions pour des métastases pulmonaires ou hépatiques). Quelle que soit la méthode employée, ces cibles doivent être bien choisies, représentatives de la maladie, en nombre limité, mesurées de façon homogène (cm ou mm) et très bien localisées anatomiquement pour pouvoir être retrouvées lors des contrôles ultérieurs. Idéalement, toute cible mesurée doit être enregistrée en image-clé ou copie d'écran dans le PACS. Lors des bilans d'extension initiaux ou préopératoires, outre la description de la masse tumorale, les rapports anatomiques doivent être bien décrits (posez-vous la question : le chirurgien pourrait-il - sans voir les images - faire un schéma anatomique d'après mon CR ?). Il est tentant d'ajouter dans cette section de nombreux items négatifs (« absence de... ») : il faut ne cibler que les plus pertinents. Pour un staging initial, ciblez les critères modifiant le stade selon la classification choisie. De même, il est pertinent de prévenir de la présence et mais aussi de l'absence de certaines complications (exemples : recul du mur postérieur ou épidurite en cas de métastase vertébrale, dilatation des voies biliaires ou des voies excrétrices urinaires, thromboses vasculaires, dilatation ventriculaire pour le SNC).

Le chapitre « **Conclusion** » doit être un paragraphe court et synthétique qui ne reprend pas la description. Il doit d'abord répondre à la question posée dans l'indication. A la phase diagnostique, il doit proposer des hypothèses et au besoin une conduite à tenir. Lors du staging, il doit être précis et faire référence aux critères de l'étude. En cours d'évaluation, il doit s'efforcer de conclure sur l'évolution de la maladie, tout en sachant que la « réponse » est parfois aussi basée sur d'autres critères tels qu'un dosage de marqueur biologique, ou le résultat d'un prélèvement médullaire ou de LCR. L'identification non prévue d'une complication urgente doit être répétée dans cette section en écrivant le nom du médecin prévenu.

## 2. Recommandations pour les principales tumeurs observées en pédiatrie

### 2.1 Neuroblastomes

	<b>Neuroblastomes</b>
<b>Techniques imagerie</b>	<p><b>Evaluation locale :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>IRM de préférence (+/- injection) : conseil T2 3 plans et T1 axial</li> <li>sinon Scanner (+injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen)</li> </ul> <p><b>Extensions</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Scintigraphie mIBG (FDG-TEP, F-DOPA-TEP ou Scinti osseuse au 99Tech si tumeur primitive non fixante en mIBG)</li> <li>Rx Thorax Face (pas de scanner si RxT normale)</li> <li>Echo hépatique (si foie non exploré par IRM/TDM)</li> <li><i>Pas d'imagerie cérébrale (sauf métastase orbitaire ou signe neurologique)</i></li> <li><i>Pas de Rx de squelette (sauf complication type fracture pathologique ou fixation équivoque isolée sur explorations isotopiques)</i></li> </ul>
<b>Règles de Staging</b>	<p><b>Classification INSS</b> (classification post-chirurgicale)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Stade 1 : résection R0 (complète) ou R1 (microscopiquement incomplète), et N0</li> <li>Stade 2 A : R2 et N0</li> <li>Stade 2 B : gg homolatéraux non-adhérents N+ (qqsoit la résection), et gg controlatéraux N0</li> <li>Stade 3 : tumeur « inopérable » ou « franchissant la ligne médiane », N0 ou N+</li> <li>Stade 4 : métastases à distance (gg, os, moelle osseuse, foie, peau, autre, sauf 4S)</li> <li>Stade 4 S : âge &lt; 12m, métastases limitées à la peau, au foie, et moelle osseuse (&lt;10%)</li> </ul> <p><b>Classification INRG-SS</b> (pré-thérapeutique)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>L1 Tumeur localisée sans IDRF (Image-Defined surgical Risk Factor)</li> <li>L2 Tumeur localisée avec au moins un IDRF</li> <li>M Maladie métastatique (sauf stade MS)</li> <li>MS Maladie métastatique limitée à la peau, au foie et/ou à la moelle osseuse et âge &lt; 18 mois</li> </ul> <p><b>FDR chirurgicaux (IDRF) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><u>Extension homolatérale à deux compartiments</u> : Cou-Thorax, Thorax-abdomen ou Abdomen-pelvis :</li> <li><u>Cou</u> : T englobant l'artère carotide interne et/ou vertébrale et/ou la veine jugulaire interne, T atteignant la base du crâne, T comprimant la trachée</li> <li><u>Jonction cervico-thoracique</u> : T englobant les racines du plexus brachial, T englobant les vaisseaux sous-claviers et/ou l'artère carotide interne et/ou l'artère vertébrale, T comprimant la trachée</li> <li><u>Thorax</u> : T englobant l'aorte et/ou ses principales branches, T comprimant la trachée et/ou les bronches souches, T du médiastin inférieur infiltrant la gouttière costo-vertébrale entre T9 et T12</li> <li><u>Abdomen-pelvis</u> : Tumeur infiltrant le hile hépatique et/ou le ligament hépato-duodénal, T englobant les branches de l'artère mésentérique supérieure au niveau de la racine du mésentère, T englobant l'origine du tronc cœliaque et/ou de l'artère mésentérique supérieure, T englobant ou au contact d'un des pédicules rénaux, T englobant l'aorte et/ou la VCI, T englobant les vaisseaux iliaques, T franchissant la grande échancrure sciatique</li> <li><u>Extension intracanaulaire</u> d'au moins 1/3 du canal en coupe axiale, et/ou effacement complet des espaces leptoméningés périmédullaires et/ou</li> </ul>

	<p>signal anormal de la moelle épinière</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Infiltration des structures adjacentes</u> : Péricarde, Diaphragme, Rein, Foie, Bloc duodeno-pancréatique, Mésentère</li> <li>• <i>Conditions à enregistrer mais NON considérées comme IDRF : T primitive multifocale, épanchement pleural, Ascite</i></li> </ul>
<b>Critères d'évaluation</b>	<p>Tumeur primitive : critères en cours de réévaluation (3D versus RECIST), mais la réponse n'est pas décisionnelle le plus souvent</p> <p>Scintigraphie mIBG : Score Curie</p>
<b>Principaux protocoles académiques en cours en France</b>	<p><b>HR-NBL-1.7 :</b> Etude de phase III SIOP-Europe Neuroblastomes stade 4 &gt; 1 an ou NB MYCN-amplifiés (et stade INSS ≥ 2)</p> <p><b>LINES</b> Etude de phase III SIOPEN Neuroblastomes de bas-risque et risque intermédiaire</p>
<b>Références biblio</b>	<p>Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, Krug KB, Wootton-Gorges SL, Kanegawa K, Giammarile F, Schmidt M, Shulkin BL, Matthay KK, Lewington VJ, Sarnacki S, Hero B, Kaneko M, London WB, Pearson AD, Cohn SL, Monclair T. Guidelines for Imaging and Staging of Neuroblastic Tumors: Consensus Report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. Radiology 2011; 261:243-67</p> <p>Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, Brisse HJ, Cecchetto G, Holmes K, Kaneko M, London WB, Matthay KK, Nuchtern JG, von Schweinitz D, Simon T, Cohn SL, Pearson AD. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. J Clin Oncol 2009;27(2):298-303</p> <p>Yanik GA, Parisi MT, Shulkin BL, Naranjo A, Kreissman SG, et al. (2013) Semiquantitative mIBG scoring as a prognostic indicator in patients with stage 4 neuroblastoma: a report from the Children's oncology group. J Nucl Med 54: 541-548.</p>

## 2.2 Néphroblastomes

	<b>Néphroblastome (Tumeur de Wilms)</b>
<b>Techniques imagerie</b>	<p><b>Evaluation locale</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Echographie abdomino-pelvienne</li> <li>• IRM de préférence (+/- injection) Axial et coronal STIR (ou T2 FS) avec gating respiratoire sur l'abdomen et le pelvis, 3 plans T2 (ou 3D T2) sur les reins et Axial T1 SE IV+ sur l'abdomen et le pelvis. (Diffusion optionnelle, conseillée).</li> <li>• sinon Scanner (injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen)</li> </ul> <p><b>Extensions</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Thorax : radiographie et scanner thoracique (+/- injection)</li> <li>• Abdomen et pelvis : échographie et IRM ou scanner (cf évaluation locale)</li> <li>• <i>Pas d'imagerie de médecine nucléaire.</i></li> </ul>
<b>Biopsie</b>	<p><b>Indication de biopsie percutanée si</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt; 6 mois ou &gt; 6 ans</li> <li>• Infection urinaire ou sepsis</li> <li>• Métastases pulmonaires &lt; 2ans (suspicion de tumeur rhabdoïde)</li> <li>• Métastases extra hépatiques, extra-pulmonaires.</li> <li>• Volumineuses adénomégalies</li> <li>• Parenchyme rénal non visualisé</li> <li>• Doute sur l'origine de la tumeur (intra ou extra rénale)</li> <li>• Hypercalcémie et/ou métastases osseuses (suspicion de tumeur rhabdoïde ou de carcinome à cellules claires)</li> <li>• LDH &gt; 4N (suspicion de neuroblastome ou d'hémopathie)</li> </ul> <p><b>Non indication de biopsie percutanée si</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur kystique : discuter la chirurgie première</li> <li>• Pour le diagnostic différentiel entre néphroblastome et néphroblastomatose</li> <li>• Diagnostic présomptif de néphroblastome sans indication de biopsie</li> </ul>
<b>Classification</b>	<p><b>Classification SIOP</b> (classification post-chirurgicale pour les stades 1 à 3)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Stade 1 : Tumeur non rompue limitée au rein, résection R0 (complète)</li> <li>• Stade 2 : Tumeur s'étendant en dehors du rein, résection R0 (complète)</li> <li>• Stade 3 : Exérèse incomplète, sans métastase hématogène</li> <li>• Stade 4 : Métastases à distance</li> <li>• Stade 5 : Tumeur bilatérale (chaque tumeur sera classée en stade 1 à 3)</li> </ul> <p><b>Classification histologique</b> (classification post-chirurgicale)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Elle conditionne le traitement post opératoire</li> <li>• Tumeurs à bas risque : Néphroblastome kystique partiellement différencié, néphroblastome complètement nécrotique</li> <li>• Tumeurs à haut risque : Néphroblastome type blastémateux prédominant, néphroblastome à anaplasie diffuse</li> <li>• Tumeurs à risque standard : les autres histologies</li> </ul>
<b>Points clés de l'interprétation</b>	<p><b>Loco-régionale</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Taille de la tumeur dans les 3 plans</li> <li>• Thrombose de la veine rénale +/- étendue à la veine cave inférieure</li> <li>• Adénopathies</li> <li>•</li> </ul> <p><b>A distance</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Rein controlatéral : seconde tumeur ? néphroblastomatose ? Uropathie ?</li> <li>• Métastases hépatiques</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Métastases pulmonaires : à évaluer sur le scanner. Traitement dans le groupe métastatiques si nodule(s) <math>\geq 3</math> mm (à l'exception des nodules reconnus comme bénins (ganglion intra-parenchymateux, granulome)</li> <li>• Métastases osseuses : évoquer les diagnostics différentiels</li> </ul>
<b>Critères d'évaluation</b>	<p>Tumeur primitive : évaluation en 3D</p> <p>Métastases Pulmonaires : WT-Absolute-RECIST-MERGE (WARM) (cf protocole UMBRELLA, lésions cibles <math>\geq 5</math>mm)</p>
<b>Principaux protocoles académiques en cours en France</b>	<p><b>UMBRELLA</b></p> <p>Etude de phase III SIOP-Europe (ouverture prévue en 2017)</p> <p>Tumeurs rénales pédiatriques et de l'adulte jeune</p> <p>Relecture centralisée, régionale.</p>
<b>Références biblio</b>	<p>Brisse HJ, Smets AM, Kaste SC, Owens CM. Imaging in unilateral Wilms tumour. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):18-29. Owens CM, Brisse HJ, Olsen ØE, Begent J, Smets AM. Bilateral disease and new trends in Wilms tumour. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):30-9. Kaste SC1, Dome JS, Babyn PS, Graf NM, Grundy P, Godzinski J, Levitt GA, Jenkinson H. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. <i>Pediatr Radiol.</i> 2008 Jan;38(1):2-17.</p>

## 2.3 Lymphomes

### 2.3.1 Maladie de Hodgkin

	<b>Maladie de Hodgkin</b>
<b>Techniques imagerie</b>	<p><b>Evaluation locale et extension</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• TEP FDG</li> <li>• Radiographie de thorax de face</li> <li>• Scanner cervico-thoraco-abdominal pelvien (+injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen)</li> <li>• Echographie de la rate et du foie</li> <li>• +/- IRM si ambiguïté sur une atteinte ostéo-médullaire et scanner normal</li> </ul>
<b>Règles de Staging</b>	<p><b>Classification Ann Arbor</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Stade 1 : atteinte d'une seule aire ganglionnaire sus ou sous diaphragmatique (rate incluse)</li> <li>• Stade 2 : atteinte de deux ou plusieurs aires ganglionnaires (rate incluse) du même côté du diaphragme</li> <li>• Stade 3 : atteinte ganglionnaire (rate incluse) de part et d'autre du diaphragme.</li> <li>• Stade 4 : atteinte viscérale à distance d'un groupe ganglionnaire (foie et poumon)</li> </ul> <p>Auxquels il peut être ajouté les lettres :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A : Absence de signe généraux (fièvre, hypersudation nocturne, amaigrissement &gt;10%)</li> <li>• B : ≥ 1 signe général</li> <li>• E : atteinte extra ganglionnaire contiguë à une atteinte viscérale</li> <li>• X : Masse médiastinale « Bulky » <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Au scanner : volume &gt; 200cc</li> <li>○ Sur la radiographie thoracique : &gt; 10cm et/ou &gt;1/3 diamètre du thorax</li> </ul> </li> </ul>
<b>Critères d'évaluation</b>	<p><b>Morphologique</b>, au scanner : critères de Cheson IWG 2007</p> <p><b>Fonctionnelle</b> à la TEP FDG : le plus souvent, évaluation selon les critères de Deauville. Evaluation précoce pour détecter les patients bons répondeurs métaboliques (bon pronostic, désescalade thérapeutique) et en fin de traitement pour les patients en réponse incomplète métabolique, et pour les patients en réponse complète (optionnelle).</p>
<b>Principaux protocoles académiques en France</b>	<p><b>EuroNet-PHL-C2 (ouverture à venir)</b> Enfants et adolescents atteints d'un lymphome de hodgkin</p>
<b>Références biblio</b>	<p>KlugeLars R, Kurch L, Montravers F, Mauz-Körholz C. FDG PET/CT in children and adolescents with lymphoma. <i>Pediatr Radiol</i> 2013; 43:406-417</p> <p>Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning SJ. et al. Revised response criteria for malignant lymphoma <i>J Clin Oncol</i> 2007; 25 (5) : 579-586</p>

## 2.3.2 Lymphome non Hodgkinien

	<b>Lymphome non Hodgkinien</b>
	<p><b>Les différents lymphomes non Hodgkinien</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Lymphomes de Burkitt</b> (ORL et abdominal)</li> <li>• <b>Lymphomes lymphoblastiques</b> (Médiastinal)</li> <li>• Lymphomes diffus à grandes cellules B</li> <li>• Lymphomes anaplastiques à grandes cellules</li> </ul>
<b>Techniques imagerie</b>	<p><b>Evaluation locale et extension</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Radiographie du thorax</li> <li>• Scanner cervico-thoraco-abdominal pelvien (+injection obligatoire, d'emblée, temps portal sur abdomen)</li> <li>• Echographie de la rate et du foie</li> <li>• TEP FDG (optionnel, selon les protocoles)</li> </ul>
<b>Règles de Staging</b>	<p><b>Classification selon St Jude Hospital (Murphy)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Stade 1 : une localisation ganglionnaire ou extra-ganglionnaire en dehors de l'abdomen ou médiastin</li> <li>• Stade 2 : ≥ 2 localisations ganglionnaires ou extra-ganglionnaires du même côté du diaphragme ou localisation primitive digestive (le plus souvent iléo-caecal) +/- atteinte du premier relais ganglionnaire mésentérique, réséquable par chirurgie segmentaire</li> <li>• Stade 3 : localisations ganglionnaires ou extra-ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme. ou tumeur primitive intrathoracique ou localisation abdominale étendue ou tumeur paraspinale ou épidurale</li> <li>• Stade 4 : Atteinte médullaire et/ou du système nerveux central</li> </ul>
<b>Critères d'évaluation</b>	<p><b>Morphologique</b>, au scanner : critères de Cheson IWG 2007</p> <p><b>Fonctionnelle</b> à la TEP FDG (si réalisée) : le plus souvent, évaluation selon les critères de Deauville.</p>
<b>Principaux protocoles académiques en cours en France</b>	<p><b>Inter B-NHL ritux 2010</b> Etude de phase III SIOP-Europe Enfants et adolescents atteints d'un lymphome ou d'une leucémie B mature</p> <p><b>EURO LB 02</b> Etude de phase III SIOP-Europe Traitement des lymphomes lymphoblastiques de l'enfant et jeune adulte (&lt;22 ans)</p> <p><b>Immuno ALCL</b> Etude des mécanismes biologiques associés à l'immunogénicité dans les lymphomes anaplastiques à grande cellules (ALCL) ALK+ de l'enfant</p>
<b>Références biblio</b>	<p>KlugeLars R, Kurch L, Montravers F, Mauz-Körholz C. FDGET/CT in children and adolescents with lymphoma. <i>Pediatr Radiol</i> 2013; 43:406–417</p> <p>Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning S.J., et al. Revised response criteria for malignant lymphoma <i>J Clin Oncol</i> 2007; 25 (5) : 579-586</p>

## 2.4 Tumeurs osseuses

	<b>EWING ET OSTEOSARCOME</b>
<b>Techniques imagerie (protocoles)</b>	<p><b>Evaluation locale</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Radiographie F et P</b> du segment tumoral (Face pour le bassin)</li> <li>• <b>IRM injectée avant biopsie</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ <u>Os Long</u> : Coronales et sagittales (couvrant le segment de membre en entier articulations sus et sous-jacentes comprises) T1 et STIR (ou DPFS ou Dixon T2), Axiales T2, Axiales et coronales T1FS après IV</li> <li>○ <u>Bassin</u> : Coronales T1 et STIR (coupes parallèles au grand axe du sacrum si atteint), Axiale T2 FS, +/- Sagittales T1 et T2 (si les émergences radiculaires sont concernées et/ou extension intracanaulaire) T1 FS après IV dans au moins deux plans orthogonaux, idéalement 3D FS isotropique.</li> <li>○ <u>Rachis</u> : Sagittales T1 et T2, Coronales STIR et T1, Axiales T2 FS et T1 FS après IV dans les 3 plans orthogonaux, idéalement 3D FS isotropique.</li> </ul> </li> <li>• <b>Refaire l'IRM si &gt; 15j du J1 de la chimiothérapie</b></li> <li>• Séquences IRM optionnelles : diffusion, perfusion</li> <li>• <b>Ou Scanner injecté si primitif osseux costal</b></li> </ul> <p><b>Extensions</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Scintigraphie au Tc99 (<b>Ostéosarcome</b>)</li> <li>• FDG-TEP (<b>Ewing</b>)</li> <li>• Rx Thorax Face</li> <li>• TDM thorax +/- IV</li> </ul>
<b>Règles de Staging</b>	<p><b>Tumeur localisée et opérable</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Skip métastases comprises (<b>ostéosarcome</b>)</li> </ul> <p><b>Tumeur métastatique ou inopérable</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Toute localisation hors skip métastase</b></li> <li>• <b>Définition des métastases pulmonaires</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Au moins un nodule pulmonaire de 10 mm de diamètre ou plus</li> <li>○ <i>Et/Ou</i> : au moins 2 nodules bien limités de diamètre compris entre 5 et 9 mm</li> <li>○ <i>Et/Ou</i> : au moins 5 nodules bien limités de moins de 5 mm</li> </ul> </li> <li>• <b>Définition des métastases osseuses</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hyperfixations pathologiques à distance de la tumeur primitive sur la scintigraphie au Tc99 (<b>ostéosarcome</b>) ou sur la FDG-TEP (<b>Ewing</b>)</li> <li>○ En cas de lésion osseuse unique, documenter le caractère pathologique de l'hyperfixation avec d'autres examens : <ul style="list-style-type: none"> <li>- en 1<sup>ère</sup> intention : radios standards</li> <li>- en 2<sup>ème</sup> intention : TDM sans injection en coupes millimétriques et/ou IRM (<b>Ewing</b>) et/ou PET scan (<b>Ostéosarcome</b>)</li> <li>- en 3<sup>ème</sup> intention : biopsie chirurgicale</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>

<p><b>Points clés de l'interprétation</b></p>	<p><b>Extensions locales tumorales initiales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Os Long</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ préciser si <b>extension</b> tumorale : à la physe, à l'épiphyse, à l'articulation adjacente,</li> <li>○ rechercher une <b>skip-métastase</b> (localisation séparée de la tumeur principale, dans le même segment osseux, ne classant pas le patient en métastatique mais modifiant le geste chirurgical),</li> <li>○ une atteinte vasculaire (des séquences d'angioIRM sont recommandées dès l'IRM initiale).</li> </ul> </li> </ul>
<p><b>Points clés de l'interprétation</b></p>	<p><b>Extensions locales tumorales initiales (suite)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Bassin</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ préciser si <b>extension osseuse</b>: du toit du cotyle, des colonnes antérieure et postérieure,</li> <li>○ si franchissement de l'articulation sacro-iliaque, du cartilage en Y,</li> <li>○ si extension intraarticulaire coxofémorale,</li> <li>○ si atteinte bilatérale des émergences radiculaires, extension endocanalaire,</li> <li>○ Préciser les loges musculaires intéressées et l'extension endopelvienne (vessie, rectum)</li> </ul> </li> <li>• <u>Rachis</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ préciser l'étendu de l'atteinte du segment vertébral intéressé : corps, arc postérieur ou globale</li> <li>○ préciser si existence d'un engainement radiculaire, d'une extension endocanalaire, d'une atteinte multiétagée ;</li> <li>○ à l'étage <b>cervical</b> : analyse des rapports avec les artères vertébrales</li> </ul> </li> </ul> <p><b>Mensurations tumorales initiales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Composante endoméduillaire</u> (sur les séquences STIR et T1 sans IV) <ul style="list-style-type: none"> <li>○ <b>hauteur</b>,</li> <li>○ <b>distance</b> pole tumoral le plus proche de la physe adjacente à l'interligne articulaire correspondant ou à un repère palpable.</li> </ul> </li> <li>• <u>Composante étendue aux tissus mous</u> (sur les séquences T2 et T1FS après IV) <ul style="list-style-type: none"> <li>○ <b>distance</b> pole tumoral le plus proche de la physe adjacente et à l'interligne articulaire correspondant ou à un repère palpable.</li> <li>○ préciser si <b>extension</b> : à l'articulation, aux axes neuro-vasculaires (le plus souvent refoulés plus qu'envahis). En cas de doute sur une atteinte vasculaire des séquences d'angioIRM sont recommandées dès l'IRM initiale.</li> </ul> </li> <li>• <u>Pour les Ewings calculer le volume tumoral initial</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hauteur (cm) x largeur (cm) x épaisseur (cm) x 0.52 = volume en cc.</li> <li>○ <b>Une valeur &gt; 200 cc est un facteur pronostique péjoratif.</b></li> </ul> </li> </ul>
<p><b>Critères de Progression</b></p>	<p><b>La persistance ou la majoration des douleurs, l'augmentation de volume clinique ne sont pas des critères fiables de progression locale.</b> Néanmoins, dans la pratique quotidienne, ces signes font souvent demander une imagerie anticipée.</p> <p><b>La progression locale est discutée si :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Majoration de l'ostéolyse sur les RX</li> <li>• Majoration de l'atteinte endoméduillaire à l'IRM (ex. atteinte épiphysaire non présente au baseline)</li> <li>• Majoration de la composante <u>solide</u> de l'atteinte des tissus mous</li> </ul>

	<p><b>La validation</b> d'une progression locale est une décision <b>pluridisciplinaire</b> (RCP et RCPPI) et devrait faire l'objet d'une <b>relecture</b> protocolaire.</p> <p><b>La progression métastatique est discutée si :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Apparition de nouveaux nodules pulmonaires ou majoration en taille des nodules présents au diagnostic</li> <li>• Apparition des nouvelles métastases osseuses ou viscérales extra pulmonaires</li> <li>• La calcification de nodules pulmonaires présents au diagnostic <u>n'est pas une progression</u></li> </ul>
<b>Principaux protocoles académiques en cours en France</b>	<p><b>EURO EWING 2012 :</b> Ewings localisés ou métastatiques pulmonaires</p> <p><b>COMBINAIR3 :</b> Ewings métastatiques extra pulmonaires</p> <p><b>SARCOME 09/OS 2006 :</b> ostéosarcomes de haut grade (enfant et adulte)</p>
<b>Références biblio</b>	<p>Anderson MW, Temple HT, Dussault RG, Kaplan PA. Compartmental anatomy: relevance to staging and biopsy of musculoskeletal tumors. <i>AJR Am J Roentgenol</i> 1999;173:1663-1671</p> <p>Baunin C, Schmidt G, Baumstarck K, et al. Value of diffusion-weighted images in differentiating mid-course responders to chemotherapy for osteosarcoma compared to the histological response: preliminary results. <i>Skeletal Radiol.</i> 2012 41(9):1141-9.</p> <p>Brisse H, Ollivier L, Edeline V, et al. Imaging of malignant tumours of the long bones in children: monitoring response to neoadjuvant chemotherapy and preoperative assessment. <i>Pediatr Radiol</i> 2004;34:595-605. Epub 2004 Apr 2022.</p> <p>Leung JC, Dalinka MK. Magnetic resonance imaging in primary bone tumors. <i>Semin Roentgenol</i> 2000;35:297-305</p>

## 2.5 Tumeurs des tissus mous

	<b>RHABDOMYOSARCOMES</b>
<b>Techniques imagerie (recommandées)</b>	<p><b>Evaluation loco-régionale :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Radiographie F et P</b> (si primitif d'un membre)</li> <li>• <b>Echographie</b> (si primitif d'un membre, lésion superficielle du tronc ou localisation cervicale/massif facial accessible) : intérêt pour planifier la biopsie et le suivi, et à la recherche d'<u>adénopathie</u></li> <li>• <b>De préférence IRM avec injection</b> (primitif membres, tête et cou, pelvis) <ul style="list-style-type: none"> <li>○ <b>Tête et cou :</b> axiales et coronales T1 et DPFS (ou Dixon T2), Axiales et coronales T1FS (ou Dixon T1) après injection, 3D Flair ou 3DT1 après IV (atteinte méningée), <u>IRM médullaire</u> injectée si atteinte méningée encéphalique ou signes cliniques évocateurs. <u>TDM</u> si suspicion d'atteinte osseuse de contiguïté.</li> <li>○ <b>Pelvis:</b> avec réplétion vésicale (éventuellement après lasilix IV pour les petits), séquences 3 plans T2 (ou 3DT2) +/- trigger, axiales T1, 2 plans orthogonaux T1FS après IV (ou 3DT1FS après IV), séquences de diffusion et dynamiques après injection en option.</li> <li>○ <b>Membres :</b> plan long dans le grand axe de la tumeur (sagittal ou coronal) T1 et T2 Dixon (ou DPFS), axiales T2, axiales et plan long T1 FS (ou Dixon) après IV (ou 3DT1FS après IV), diffusion en option.</li> </ul> </li> <li>• sinon <b>Scanner avec injection</b> (primitif thorax, abdomen supérieur)</li> </ul> <p><b>Extensions</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• TDM thorax +/- IV</li> <li>• TEP-FDG</li> <li>• Ganglion sentinelle (<i>primitif membres, tête et cou</i>)</li> </ul>
<b>Objectifs de l'imagerie initiale</b>	<p>Aider à la stratification complexe des RMS qui repose sur : l'<b>âge</b> (favorable&lt;10ans), le <b>site primitif</b> et ses <b>extensions de contiguïté</b> (favorable/défavorable), la <b>taille</b> de la tumeur, le <b>type histologique</b> (favorable/défavorable), la classification <b>TNM</b>, la classification <b>IRS</b> des</p>

	tumeurs opérées ou biopsiées chirurgicalement d'emblée, l'existence d'une <b>atteinte médullaire ou méningée.</b>																												
<b>Règles de Staging</b>	<p><b>Risque en fonction du site primitif et ou des extensions locales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Favorable</b> : orbite, génito-urinaire non vésico-prostatique (i.e. paratesticulaire et vagin/uterus) et non paraméningé tête et cou</li> <li>• <b>Défavorable</b> : paraméningé tête et cou, extrémités, vésico-prostatique, ouraque, périnéal, péri-anal</li> </ul> <p><b>Classification IRS</b> (classification post-chirurgicale, lésion opérée d'emblée : ex.membres)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• IRS groupe I : exérèse microscopiquement complète (R0).</li> <li>• IRS groupe II : exérèse microscopiquement incomplète (R1).</li> <li>• IRS groupe III : exérèse macroscopiquement incomplète (R2).</li> <li>• IRS groupe IV : localisation à distance.</li> </ul> <p><b>Classification TNM</b> (pré-thérapeutique)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>T : Tumeur</u>  <i>T0</i> Pas de tumeur identifiée.  <i>T1</i> Tumeur <b>confinée</b> à l'organe d'origine  <i>T1a</i> Tumeur de 5 cm ou moins dans sa plus grande dimension  <i>T1 b</i> Tumeur de <b>plus de 5 cm</b> dans sa plus grande dimension  <i>T2</i> Tumeur intéressant un ou <b>plus d'un organe</b> ou tissu contigu à la tumeur d'origine ou associé à un <b>épanchement</b> malin, ou intéressant <b>plusieurs sites</b> du même organe  <i>T2a</i> Tumeur de 5 cm ou moins dans sa plus grande dimension  <i>T2 b</i> Tumeur de <b>plus de 5 cm</b> dans sa plus grande dimension</li> <li>• <u>N : Ganglions locorégionaux</u>  <i>No</i> Absence de ganglion locorégional en TEP ou en imagerie morphologique : ganglion sentinelle recommandé  <i>N1</i> Existence de ganglions locorégionaux en TEP ou en imagerie morphologique  <i>Nx</i> Ambiguïté en TEP ou en imagerie morphologique : nécessité d'une vérification histologique</li> <li>• <u>M: Métastases à distance</u>  <i>Mo</i> Absence de métastase.  <i>M1</i> Existence de métastases.  <i>Mx</i> <i>Nécessité d'une vérification histologique</i></li> </ul> <p><b>Définition des métastases ganglionnaires =&gt; atteinte au-delà des premiers relais suivants :</b></p> <table> <tr> <td>Tête et cou</td> <td>cervical et sus-claviculaire (atteinte bilatérale possible si primitif central)</td> </tr> <tr> <td>Orbite</td> <td>pré-auriculaire, jugulo-carotidien</td> </tr> <tr> <td>homolatéral</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Thorax</td> <td>médiastinal, mammaire interne</td> </tr> <tr> <td>Paroi thorax claviculaire</td> <td>mammaire interne, axillaire, sous-claviculaire</td> </tr> <tr> <td>Abdomen et pelvis iliaque selon le</td> <td>sous-diaphragmatique, intra-abdominal ou primitif</td> </tr> <tr> <td>Paroi abdominale</td> <td>inguinal ou crural</td> </tr> <tr> <td>Vessie-prostate, Utérus, Vagin</td> <td>iliaques, externes, internes ou primitives</td> </tr> <tr> <td>T. paratesticulaires</td> <td>iliaque externe, lombo-aortique et hilaire</td> </tr> <tr> <td>rénale (inguinal si</td> <td>scrotum)</td> </tr> <tr> <td>Vulve</td> <td>inguinal</td> </tr> <tr> <td>Périnée</td> <td>inguinale et iliaque (parfois bilatéral)</td> </tr> <tr> <td>Membres inférieurs</td> <td>poplitée et inguinal</td> </tr> <tr> <td>Membres supérieurs</td> <td>épitrochléen et axillaire</td> </tr> </table> <p><b>Définition des métastases pulmonaires</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Au moins un nodule pulmonaire de 10 mm de diamètre ou plus</li> </ul>	Tête et cou	cervical et sus-claviculaire (atteinte bilatérale possible si primitif central)	Orbite	pré-auriculaire, jugulo-carotidien	homolatéral		Thorax	médiastinal, mammaire interne	Paroi thorax claviculaire	mammaire interne, axillaire, sous-claviculaire	Abdomen et pelvis iliaque selon le	sous-diaphragmatique, intra-abdominal ou primitif	Paroi abdominale	inguinal ou crural	Vessie-prostate, Utérus, Vagin	iliaques, externes, internes ou primitives	T. paratesticulaires	iliaque externe, lombo-aortique et hilaire	rénale (inguinal si	scrotum)	Vulve	inguinal	Périnée	inguinale et iliaque (parfois bilatéral)	Membres inférieurs	poplitée et inguinal	Membres supérieurs	épitrochléen et axillaire
Tête et cou	cervical et sus-claviculaire (atteinte bilatérale possible si primitif central)																												
Orbite	pré-auriculaire, jugulo-carotidien																												
homolatéral																													
Thorax	médiastinal, mammaire interne																												
Paroi thorax claviculaire	mammaire interne, axillaire, sous-claviculaire																												
Abdomen et pelvis iliaque selon le	sous-diaphragmatique, intra-abdominal ou primitif																												
Paroi abdominale	inguinal ou crural																												
Vessie-prostate, Utérus, Vagin	iliaques, externes, internes ou primitives																												
T. paratesticulaires	iliaque externe, lombo-aortique et hilaire																												
rénale (inguinal si	scrotum)																												
Vulve	inguinal																												
Périnée	inguinale et iliaque (parfois bilatéral)																												
Membres inférieurs	poplitée et inguinal																												
Membres supérieurs	épitrochléen et axillaire																												

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Et/Ou au moins 2 nodules bien limités de diamètre compris entre 5 et 9 mm</li> <li>• Et/Ou au moins 5 nodules bien limités de moins de 5 mm</li> </ul> <p><b>Définition des métastases osseuses</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyperfixations pathologiques sur la FDG-TEP</li> <li>• En cas de lésion osseuse unique, documenter le caractère pathologique de l'hyperfixation avec d'autres examens : <ul style="list-style-type: none"> <li>- en 1<sup>ère</sup> intention : radios standards</li> <li>- en 2<sup>ème</sup> intention : TDM sans injection en coupes millimétriques et/ou IRM</li> <li>- en 3<sup>ème</sup> intention : vérification histologique</li> </ul> </li> </ul> <p><b>FDR histologiques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Favorable</b> : RMS embryonnaire, à cellules fusiformes, botryoïde</li> <li>• <b>Défavorable</b> : RMS alvéolaire quel que soit le site primitif</li> </ul>
<b>Points clés de l'interprétation</b>	<p><b>Extensions locales tumorales initiales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Tête et cou</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>primitif paraméningé</b> : Sinus, Fosses nasales, Nasopharynx, Fosse infra temporale/ fosse ptérygopalatine/espace parapharyngé, Oreille moyenne</li> <li>- <b>extensions paraméningées</b> : Sinus, Fosses nasales, Nasopharynx, Fosse infra temporale/ fosse ptérygopalatine/espace parapharyngé, Oreille moyenne, Espace rétrostylien, Lyse osseuse (paroi orbitaire ou sinusienne, base du crâne, vertèbre), toute extension à des structures vasculo-nerveuses franchissant la base du crâne (carotide interne, artère vertébrale, nerf optique, trijumeau ou facial), extension extra durale de contigüité, atteinte leptoméningée ou du nevraxe.</li> </ul> </li> <li>• <b>Pelvis</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>primitifs et extensions défavorables</b> : Vésico-prostatique (dôme, trigone, col, ouraque, prostate), Périnéal, Péri-anal</li> <li>- <b>contact/englobement Vx/N</b> : artères, veines, plexus lombo-sacré, N sciatique</li> </ul> </li> <li>• <b>Membres</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>site primitif principal</b>, compartiments adjacents atteints</li> <li>- <b>extension vasculaire, nerveuse, osseuse</b></li> </ul> </li> </ul>
<b>Critères d'évaluation</b>	Tumeur primitive : critères en cours de réévaluation (3D versus RECIST)
<b>Principaux protocoles académiques en cours en France</b>	<p><b>RMS 2005</b> : RMS non métastatique (enfant et adulte &lt; 21 ans)</p> <p><b>BERNIE</b> : RMS métastatique (enfant et adulte &lt; 21 ans)</p>
<b>Références biblio</b>	<p>Schoot RA, McHugh K, van Rijn RR, Kremer LC, Chisholm JC, Caron HN, Merks JH. Response assessment in pediatric rhabdomyosarcoma: can response evaluation criteria in solid tumors replace three-dimensional volume assessments? Radiology. 2013 Dec;269(3):870-8</p> <p>Eugene T, Corradini N, Carlier T, Dupas B, Leux C, Bodet-Milin C. <sup>18</sup>F-FDG-PET/CT in initial staging and assessment of early response to chemotherapy of pediatric rhabdomyosarcomas. Nucl Med Commun. 2012 Oct;33(10):1089-95.</p>

### 3 Critères d'évaluation

#### 3.1 RECIST 1.1

Les critères RECIST 1.1 sont les plus fréquemment utilisés, ils sont basés sur une mesure unidimensionnel (plus diamètre dans le plan axial) de lésion cible et sont utilisé uniquement pour les tumeurs solides.

	Lésions cibles	Lésions non cibles	Nouvelles lésions
Définition	Lésion > 1cm (grand diamètre) Ganglion > 15 mm (petit axe).  Maximum de 5 lésions (dont 2 max/organe)  Somme des lésions cibles = somme des plus grands diamètres pour les lésions et petit axe pour les ganglions	Lésion < 1cm (grand diamètre) Ganglion < 15 mm (petit axe). Lésions mesurables qui n'ont pas été choisies, Lésions non mesurables (lésions osseuses, leptoméningées, ascite, épanchement pleural ou péricardique, lymphangite carcinomateuse...) Marqueurs tumoraux > normale (si pertinent et prédéfini)	Nature secondaire certaine
Réponse complète (CR)	Disparition de toutes les lésions cibles et tous les ganglions < 10mm de petit axe	Disparition de toutes les lésions non cibles et normalisation des marqueurs tumoraux	Non
Réponse partielle (PR)	≥30 % de la somme des lésions cibles par rapport à la somme prétraitement	Pas de progression	Non
Maladie stable (SD)	Ni réponse, ni progression	Persistance d'une ou de plusieurs lésions non cibles et/ou dosages de marqueur tumoraux > normale	Non
Maladie en progression (PD)	≥20 % de la somme des lésions cibles par rapport à la plus petite somme mesurée au cours du suivi (nadir) et ≥5mm en valeur absolue	Progression « non équivoque » (appréciée qualitativement) en taille des lésions (une seule lésion augmentant de taille ne suffit pas)	oui

Définitions et catégories de réponse pour chaque type de lésion selon RECIST 1.1. (d'après L.Fournier, 2014)

LESIONS CIBLES	LESIONS NON CIBLES	NOUVELLE LESION	REPONSE GLOBALE
CR	CR	Non	CR
CR	SD	Non	PD
PR	Non PD	Non	PR
SD	Non PD	Non	SD
PD	Indifférent	Oui ou non	PD
Indifférent	PD	Oui ou non	PD
Indifférent	Indifférent	Oui	PD

Définition de la réponse globale selon la réponse de chaque catégorie de lésion (d'après L. Fournier 2014) (CR : réponse complète ; PR : réponse partielle ; SD : maladie stable ; PD : maladie en progression)

Fournier L, Ammari S, Thiam R, Cuénod C-A. Critères de la réponse tumorale en imagerie : RECIST, mRECIST, Cheson. Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle 2014; 95 (7-8):678-692

Schwartz LH, Litière S, de Vries E, Ford R, Gwyther S, Mandrekar S, Shankar L, Bogaerts J, Chen A, Dancey J, Hayes W, Hodi FS, Hoekstra OS, Huang EP, Lin N, Liu Y, Therasse P, Wolchok JD, Seymour L. RECIST 1.1-Update and clarification: From the RECIST committee. Eur J Cancer 2016; 62:132-7  
 Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, Schwartz LH, Sargent D, Ford R, Dancey J, Arbuck S, Gwyther S, Mooney M, Rubinstein L, Shankar L, Dodd L, Kaplan R, Lacombe D, Verweij J. New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1). Eur J Cancer 2009; 45(2):228-47  
 Radpocket : application de la SIAD (Société imagerie abdominale et digestive)

### 3.2 Critères de CHESON (IWG 2007)

Les critères de Cheson modifiés en 2007 s'appliquent aux lymphomes hodgkinien et non hodgkinien.

	Ganglions	Foie, rate, autres
<b>Définition</b> Cibles : mesure des 2 axes perpendiculaires  Somme des produits des diamètres en mm <sup>2</sup> (grand axe* petit axe)  Maximum 6 cibles, réparties dans le maximum de régions anatomiques, privilégiant les plus volumineuses lésions et les localisations médiastinales et rétropéritonéales  Lésions non cibles : lésions mesurables non choisies et lésions non mesurables	Cibles : grand axe > 15mm Ou petit axe > 10mm	Cibles : grand axe ≥ 10mm  Cibles hépatiques / spléniques : deux axes perpendiculaires ≥ 10mm  Non cibles (Lésions osseuses, épanchements, lymphangite, HSMG (mesurées par TDM), lésions groupées, lésions irradiées lésions détectées par l'examen clinique (sauf HSMG)
<b>Réponse complète (CR)</b>	Toutes les lésions grand axe ≤ 15mm ou petit axe ≤ 10mm  ET disparition de toutes les lésions cibles non ganglionnaires OU TEP négative quel que soit l'aspect des lésions à la TDM	Non palpables à l'examen clinique Pas de nodule visible à l'imagerie
<b>Réponse partielle (PR)</b>	≥ 50 % de la SPD des lésions cibles  OU persistance d'au moins 1 site positif à la TEP sans progression des autres lésions à la TDM	≥ 50 % de la SPD des lésions cibles (ou du grand axe si un seul nodule) Pas d'HSMG clinique
<b>Maladie stable (SD)</b>	Ni réponse, ni progression	
<b>Maladie en progression (PD) ou récidive</b>	Nouvelle(s) lésion(s) > 15mm de grand axe  Ou ≥ 50 % de la SPD d'au moins une lésion ganglionnaire par rapport au « nadir » ; Ou ≥ 50 % du grand axe d'un ganglion qui avait précédemment un petit axe ≥ 10mm  En cas de maladie hyper-métabolique à la TEP avant traitement, les lésions nouvellement apparues à la TDM doivent être également hyper-métaboliques ; inversement, toute nouvelle lésion apparue à la TEP doit être confirmée par la TDM	≥ 50 % de la SPD d'au moins une lésion splénique ou hépatique par rapport au « nadir »

Définitions et catégories de réponses pour chaque type de lésion selon IWG 2007 (Cheson 1999 modifiés) (D'après L.Fournier 2014) SPD : somme des produits des diamètres ; TEP : tomographie à émission de positons ; TDM : tomodensitométrie, HSMG hépatosplénomégalie.

Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., Gascoyne R.D., Specht L., Horning S.J., et al. Revised response criteria for malignant lymphoma *J Clin Oncol* 2007; 25 (5) : 579-586

Cheson B.D., Horning S.J., Coiffier B., Shipp M.A., Fisher R.I., Connors J.M., et al. Report of an international workshop to standardize response criteria for non-Hodgkin's lymphomas. NCI Sponsored International Working Group *J Clin Oncol* 1999; 17 (4) : 1244

Fournier L, Ammari S, Thiam R, Cuénod C-A. Critères de la réponse tumorale en imagerie : RECIST, mRECIST, Cheson. *Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle* 2014; 95 (7-8):678-692

Radpocket : application de la SIAD (Société imagerie abdominale et digestive)

### 3.3 Critère de DEAUVILLE

IL existe plusieurs critères d'évaluation. Le critère de Deauville est le plus utilisé. Il s'agit d'une échelle visuelle en 5 niveaux.

Score 1	Absence de captation	TEP négative
Score 2	Captation $\leq$ à celle du médiastin	TEP négative
Score 3	Captation $>$ au médiastin mais $\leq$ à celle du foie	TEP négative
Score 4	Captation $>$ à celle du foie	TEP positive
Score 5	Captation $>>$ à celle du foie	TEP positive

Barrington SF1, Qian W, Somer EJ, Franceschetto A, Bagni B, Brun E, Almquist H, Loft A, Højgaard L, Federico M, Gallamini A, Smith P, Johnson P, Radford J, O'Doherty MJ. Concordance between four European centres of PET reporting criteria designed for use in multicentre trials in Hodgkin lymphoma; *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2010 Oct;37(10):1824-33.