

**Fiche à compléter pour le résumé grand public**

*Titre du projet : Facteurs cliniques, biologiques et radiologiques prédictifs de la régression histologique des masses surrenaliennes périnatales pour guider la prise en charge non chirurgicale*

*Durée : 18 mois*

*Equipe : Francesca Gigola, Emmanuel Desandes, Hervé Sartelet, Isabelle Schiff, Dominique Plantaz, Sabine Sarnacki et Florent Guérin*

*Mots clés : masses surrenaliennes, tumeurs surrenaliennes, neuroblastome, nourrisson, surveillance*

*Montant demandé : 24,250 euros*



Les tumeurs surrenaliennes périnatales peuvent inclure les neuroblastomes, ganglioneuroblastomes et ganglioneuromes. Le diagnostic est dans la plupart des cas fait pendant la période prénatale ou dans les premiers mois de vie. Le diagnostic différentiel doit inclure les anomalies rénales ou pulmonaires, les tératomes, les tumeurs adrenocorticales et l'hématome de la surrenale. Le bilan initial prévoit une échographie, le dosage des catécholamines urinaires et une scintigraphie MIBG. Ces tumeurs ont généralement un bon pronostic avec une biologie et une histologie qui ne sont pas agressives et la possibilité de régression spontanée.

La prise en charge des tumeurs neurogènes surrenaliennes périnatales est donc passée de la chirurgie à une approche de « surveillance attentive et attentiste ». Des études récentes, y compris une cohorte SIOPEN, (Société internationale d'oncologie pédiatrique, groupe neuroblastomes) confirment que l'observation durant les premiers mois est sans risque et efficace, évitant la chirurgie dans 75 % des cas.

Les directives européennes actuelles de la société internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) recommandent une surveillance de 48 semaines pour les patients asymptomatiques, avec une intervention chirurgicale uniquement en cas de persistance tumorale. Cependant, il n'existe pas de consensus sur le moment et l'opportunité de la chirurgie des tumeurs neurogènes surrenaliennes périnatales résiduelles après observation. Bien que la résection chirurgicale soit généralement avec peu de complications, elle comporte des risques qui alimentent le débat sur les critères d'intervention chirurgicale pour les lésions résiduelles.

Dans une étude pilote rétrospective menée sur 21 patients, une réduction de taille de plus de 20 % au cours de la première année était un facteur prédictif de régression histologique (moins de 10 % de cellules neurogènes à l'histologie,  $p=0,03$ ). Le diagnostic pré- ou postnatal, une taille >50 mm et la captation MIBG ne se sont pas révélés être des facteurs prédictifs de l'histologie tumorale dans cette cohorte ( $p>0,05$ ). De plus, 10 patients sur 21 (48 %) présentaient soit une lésion non tumorale ( $n=2$ ), soit un neuroblastome presque complètement régressé avec moins de 10 % de cellules tumorales résiduelles ( $n=8$ ). L'objectif de cette étude est donc d'élargir cette cohorte pour confirmer le facteur prédictif observé dans l'étude préliminaire et identifier d'autres facteurs radiologique, clinique ou biologiques qui pourrait aider à identifier les lésions qui peuvent bénéficier d'une observation plus prolongée pour leur donner la possibilité de régression spontanée, en évitant la chirurgie. Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique à partir des données du Registre National des Cancers de l'Enfant. La période de l'étude est de 2013 au 2023, avec inclusion des patients diagnostiqués avec une masse surrenalienne isolée suspectée d'être un neuroblastome durant la période anténatale ou dans les six premiers mois de vie, et n'ayant pas reçu de chimiothérapie. Les patients inclus doivent avoir subi une intervention chirurgicale après une période de surveillance attentive. Les patients avec masse surrenalienne métastatique, les patients ayant reçu une chimiothérapie en raison de symptômes mettant en jeu le pronostic vital ou pour d'autres indications, les patients avec diagnostic posé après six mois de vie, ou masse surrenalienne sans suspicion de neuroblastome au diagnostic seront exclus de l'étude. Les données collectées permettront de définir quelles caractéristiques pourraient prédire une régression spontanée ou indiquer la présence de tissu nécrotique ou mature lors de l'examen anatomopathologique après chirurgie. Le critère de jugement principale sera le pourcentage de cellules neuroblastiques résiduelles <10% ou présence exclusive de cellules matures dans un tissu fibreux. Résultats attendus :

- 100 patients diagnostiqués avec un neuroblastome périnatal ayant subi une résection chirurgicale au cours de la dernière décennie dans les services de chirurgie pédiatrique et d'oncologie en France.
- Confirmation de l'absence d'événements au cours de la période d'observation, avec une tendance générale à la réduction de la taille des lésions.
- 50 % des patients opérés présentant soit un neuroblastome totalement régressé, soit une lésion non tumorale.
- Confirmation des résultats de notre analyse préliminaire indiquant qu'une réduction de taille de plus de 20 % au cours de la première année est un facteur prédictif de régression histologique.
- Identification d'autres caractéristiques associées à la présence de cellules matures/nécrotiques lors de l'examen anatomopathologique.
- Définition des lésions qui pourraient bénéficier d'une intervention chirurgicale et des celles pourraient être surveillées en toute sécurité sur une période plus longue.
- Recueil des informations concernant le type de chirurgie (mini-invasive vs chirurgie ouverte), la durée d'hospitalisation, les taux de conversion, les complications chirurgicales selon la classification de Clavien-Madadi et les complications à long terme permettront d'évaluer la morbidité de cette chirurgie à l'échelle nationale.