

Mémoire de Maîtrise en médecine No 780

# Étude rétrospective de la qualité de la chirurgie oncologique pédiatrique dans un centre académique suisse

## **Étudiant**

Amélie Farron

## **Tuteur**

Dr Jean-Marc Joseph

Département médico-chirurgical de pédiatrie, CHUV

## **Co-tuteur**

Dr Christophe Gapany

Département de l'Enfant et de l'Adolescent, HUG  
Responsable qualité de la Société Suisse de Chirurgie  
pédiatrique

## **Expert**

Dr Nicolas von der Weid

Département médico-chirurgical de pédiatrie, CHUV

Lausanne, décembre 2012

**Abstract :****Introduction :**

Il est essentiel pour les patients, mais aussi pour l'utilisation appropriée des ressources médicales et financières, que les centres pédiatriques oncologiques de moindre envergure répondent de manière adéquate aux normes de soins et atteignent des résultats comparables à ceux des grands centres.

Étant donné que l'impact économique des soins de santé est devenu un important modulateur des décisions politiques, il est urgent que les institutions abordent le sujet de la qualité en chirurgie pédiatrique oncologique, et fournissent des éléments pour appuyer ou modifier les lignes directrices existantes

**Patients et méthode :**

Par cette étude monocentrique rétrospective de 13 ans, nous avons analysé la qualité de la chirurgie pédiatrique de tumeurs abdominales ou thoraciques du Département Médico-Chirurgical du CHUV pratiquée sur 48 enfants. Afin d'y parvenir, nous avons choisi et analysé deux indicateurs de la qualité de ces soins. Le premier est la conformité de la pratique de ce service, avec les directives des protocoles de traitements internationaux. Le second paramètre étudié est la mesure du taux d'événements indésirables liés à la chirurgie du cancer observés dans notre population de patients.

**Résultats :**

La conformité avec les protocoles de traitement est très élevée avec un taux de 96%. L'incidence des événements indésirables liés à la chirurgie est de 34 patients sur 48 (66%). Les complications graves sont rares, avec 85% ne nécessitant pas plus qu'un traitement médical simple. Aucune mortalité chirurgicale n'a été identifiée.

**Conclusion :**

Nos données suggèrent que la planification méticuleuse de la chirurgie et l'exécution de celle-ci par des chirurgiens dédiés à l'oncologie pédiatrique, ainsi qu'une étroite collaboration avec des oncologues pédiatres sont des conditions essentielles à la qualité des soins apportés à ces patients. Dans ces conditions, même un centre d'oncologie pédiatrique de moindre envergure peut répondre aux normes établies par les grands centres internationaux.

**Mots-clés :**

chirurgie, pédiatrique, cancer, qualité, complications

# Table des matières

<b>1. Introduction.....</b>	<b>5</b>
1.1 Généralités sur la qualité dans le domaine des soins.....	5
1.2 Indicateurs de qualité choisis pour cette étude.....	7
1.3 Les cancers pédiatriques.....	8
1.4 But de l'étude.....	10
<b>2. Patients et méthode.....</b>	<b>11</b>
2.1 Patients.....	11
2.1.1 Critères d'inclusion.....	11
2.1.2 Critères d'exclusion.....	11
2.2 Méthode.....	12
2.2.1 Méthode d'évaluation de la conformité avec les protocoles.....	12
2.2.2 Méthode d'évaluation des complications.....	12
2.2.3 Critères d'évaluation primaires et secondaires.....	13
<b>3. Résultats.....</b>	<b>14</b>
3.1 Les données cliniques et démographiques.....	14
3.2 Conformité avec les protocoles.....	15
3.3 Les complications post-opératoires.....	16
3.4 Critères d'évaluation secondaires.....	17
<b>4. Discussion.....</b>	<b>18</b>
4.1 Analyse des résultats et mise en perspective.....	18
4.2 Limites de l'étude.....	19

4.3 Les possibilités d'amélioration de la pratique.....	20
<b>5. Conclusion.....</b>	<b>23</b>
<b>6. Remerciements.....</b>	<b>24</b>
<b>7. Remarques.....</b>	<b>24</b>
<b>8. Bibliographie.....</b>	<b>25</b>
<b>Abréviations.....</b>	<b>Annexe 1</b>
<b>Tableaux 1 à 20.....</b>	<b>Annexe 2 à 23</b>

# 1. Introduction

## 1.1 Généralités sur la qualité dans le domaine des soins

Une définition de la qualité des soins médicaux fournis aux patients est celle de l'Institut de médecine américain qui précise que la qualité est « la capacité des services de santé destinés aux individus et aux populations d'augmenter la probabilité d'atteindre des résultats de santé souhaités, en conformité avec les connaissances professionnelles du moment » (21). Dans le système Suisse de santé, il est d'obligation éthique et légale que les soins médicaux fournis aux patients répondent au critère de la qualité. La mesure objective de celle-ci en devient nécessaire et est une étape clé pour l'amélioration et le développement continu. Malheureusement, les données pertinentes pour la qualité sont difficiles à définir et à mesurer. L'étude de la qualité peut s'intéresser aux structures (ici les structures de soins), aux processus, ou encore aux résultats (22). La qualité des structures de soins s'intéresse aux infrastructures et à leurs normes, au nombre du personnel (médecins et infirmiers) et de patients ayant recours aux services du centre, ainsi qu'aux aspects organisationnels. La qualité des processus de soins s'intéresse aux interactions entre les professionnels de la santé, les patients et les pouvoirs publics, plus précisément à la perception de la qualité qu'ont ces trois acteurs. La mesure des résultats s'intéresse dans ce contexte à l'impact des soins sur la santé du patient (par exemple guérison, guérison partielle, mortalité, morbidité). On le verra, ce travail abordera ces deux derniers aspects, à la lumière du premier.

L'utilisation de données objectives et mesurables permet de suivre l'évolution de la qualité des soins dans le temps ou dans sa distance avec une cible visée. Les

indicateurs de qualité, souvent exprimés sous forme de taux, synthétisent des données pertinentes pour la qualité sous la forme d'une grandeur mathématique objective et reproductible (23, 24).

De nombreuses pathologies représentent un défi de santé publique de part leur fréquence et / ou leur impact économique. C'est le cas par exemple des maladies cardiovasculaires, du diabète ou des dépendances. D'autres se caractérisent par une discordance entre leur faible fréquence et l'importance des ressources qu'elles mobilisent. C'est par exemple le cas des tumeurs malignes de l'enfant, qui requièrent un très haut niveau de spécialisation et d'infrastructures, alors que leurs fréquences individuelles les classent parmi les maladies orphelines (1,2). La rareté de ces tumeurs, ajouté à une grande diversité de l'éventail clinique rencontré par centre, rend particulièrement difficile toute comparaison entre les centres de chirurgie pédiatrique oncologique.

Pourtant, il est sans aucun doute essentiel pour les patients, mais aussi pour l'utilisation appropriée des ressources médicales et financières, que les centres pédiatriques oncologiques de moindre envergure répondent de manière adéquate aux normes de soins et atteignent des résultats comparables à ceux des grands centres. Par ailleurs, la collectivité qui met à disposition les infrastructures est en droit de s'interroger sur la qualité des prestations qui y sont offertes, notamment en comparaison avec les standards en vigueur.

Étant donné que l'impact économique des soins de santé est devenu un important modulateur des décisions politiques, il est urgent que les institutions abordent le sujet de la qualité en chirurgie pédiatrique oncologique, et fournissent des éléments pour

appuyer ou modifier les lignes directrices existantes. En effet, alors que les grandes institutions ont le privilège d'acquérir l'expérience par l'abondance de patients traités, il reste à prouver que des soins exceptionnels peuvent ou non être fournis dans un centre à plus faible envergure.

## 1.2 Indicateurs de qualité choisis pour cette étude

Pour cette étude, nous avons choisi deux indicateurs de qualité : le taux d'inclusion de nos patients dans des protocoles internationaux de traitement, et la morbi-mortalité associée.

La conformité avec les lignes directrices en tant qu'indicateur de la qualité des soins a déjà été utilisée dans d'autres domaines de la santé (9). Le taux d'événements indésirables est un autre paramètre important de la qualité et a été choisi comme second indicateur de qualité dans ce travail. La chirurgie pédiatrique oncologique est souvent pratiquée sur des enfants présentant une diminution de leurs ressources physiologiques, étant donné que le cancer est une maladie systémique. Par conséquent, ces patients sont plus enclins à des complications. Sans être un sujet tabou, l'étude des complications est souvent associée à des valeurs négatives dans la tradition médicale et chirurgicale, au lieu d'être une incitation au progrès, et donne lieu à peu de publications.

Les termes « complications » et « événements indésirables » ont des définitions imprécises et ont été considérés comme synonyme pour ce travail. (10).

### 1.3 Les cancers pédiatriques

Le cancer est la deuxième cause de mortalité pédiatrique dans les pays industrialisés. Son incidence annuelle normalisée selon l'âge est de 154 par million d'enfants en Suisse. Les tumeurs malignes solides représentent 35 à 40% de tous les cancers de l'enfant et sont responsables de la moitié des décès (4,5). Le neuroblastome, le néphroblastome / tumeur de Wilms, et quelques autres tumeurs abdominales ou thoraciques représentent respectivement 6%, 5.2% et moins de 1% des cancers pédiatriques selon le Registre Suisse du Cancer de l'Enfant (6). Le reste des tumeurs malignes solides, soit 23 à 28% des cancers, est surtout représenté par les tumeurs cérébrales et osseuses. Les tumeurs pédiatriques ont souvent comme origine les tissus embryonnaires, à l'inverse de celles rencontrées chez les adultes, où les carcinomes prédominent (6).

Dans ce travail, nous nous focalisons sur les tumeurs pédiatriques malignes solides abdominales ou thoraciques les plus fréquentes et dont l'exérèse chirurgicale, complémentaire aux autres modalités thérapeutiques, est une étape importante de la prise en charge (7,8) : le neuroblastome et le néphroblastome.

Le neuroblastome est la deuxième tumeur solide de l'enfant la plus fréquente, après les tumeurs du système nerveux central. Cette tumeur maligne dérive des cellules formant le système nerveux sympathique et est caractérisée par une grande hétérogénéité clinique et biologique. Son évolution, son pronostic et la stratégie thérapeutique dépendent de l'âge de l'enfant au moment du diagnostic, de l'extension tumorale et des caractéristiques biologiques de la tumeur, principalement de la présence de l'amplification du gène N-myc (17,18). Les neuroblastomes localisés et opérables d'emblée sont traités par chirurgie seule. Les enfants atteints



de tumeur jugée non opérable, reçoivent une chimiothérapie pré-chirurgicale dite néo-adjuvante, puis une chimiothérapie adjuvante selon les cas. En cas de métastases ou d'amplification du gène N-myc, la chimiothérapie néo-adjuvante et la chirurgie sont complétées par une chimiothérapie à haute dose et par une greffe autologue de cellules souches originaires de la moelle osseuse. Pour ces groupes à haut risque, un traitement complémentaire par l'acide 13-cis-rétinoïque a montré des premiers résultats favorables par l'amélioration ultérieure du taux de guérison (7). Si la tumeur contient l'amplification du gène, que l'enfant conserve des résidus tumoraux actifs ou présente des récives, une radiothérapie locale peut également être délivrée (17,18).

Les tumeurs rénales ont pour étiologie différentes anomalies génétiques et sont majoritairement constituée par les tumeurs de Wilms / néphroblastomes. Comme pour le neuroblastome, la chirurgie peut être curative dans des cas de tumeur limitée. Dans le cas contraire, les patients bénéficieront d'une chimiothérapie néo-adjuvante visant à réduire la taille de la tumeur. Les enfants souffrant de tumeurs de risque histologique intermédiaire reçoivent une chimiothérapie adjuvante. Certaines tumeurs à haut risque, en particuliers les tumeurs rhabdoïdes et les sarcomes à cellules claires ont encore un pronostic sombre et nécessitent des traitements intensifs de chimiothérapie combinées et de radiothérapie (19). Grâce au traitement multimodal, le taux de survie de ces enfants, tous stades tumoraux et diagnostiques confondus, est de 96% (19).

Un degré élevé de spécialisation dans les soins en oncologie pédiatrique, le développement de stratégies de traitements multimodales, ainsi que la réalisation et le respect scrupuleux des protocoles de traitements internationaux associés à la recherche ont contribué à améliorer la survie de ces patients, comme en témoignent

plusieurs études multicentriques (7,8). Alors que l'incidence des cancers pédiatriques montre une augmentation constante de 1% par an depuis les années 1950 dans les pays industrialisés (4), on note parallèlement une amélioration de la survie et une diminution de la morbidité dans le neuroblastome (7). En effet, on assiste à une réduction du risque relatif de décès de 8% entre les années 1995-1999 et les années 2000-2002, et à une moyenne de probabilité de survie à 5 ans qui est passée de 65% à 81% (4).

#### 1.4 But de l'étude

Le but de cette étude couvrant 13 années de pratique est donc d'analyser la qualité de la chirurgie pédiatrique oncologique délivrée par un centre à faible recrutement : le service de chirurgie pédiatrique oncologique du Département Médico-chirurgical du CHUV. Afin d'y parvenir, nous avons choisi et analysé deux indicateurs de la qualité de ces soins. Le premier est la conformité de la pratique de ce service de chirurgie pédiatrique oncologique, avec les directives des protocoles de traitements internationaux. Le second paramètre étudié est la mesure du taux d'événements indésirables liés à la chirurgie du cancer observés dans notre population de patients.

## **2. Patients et Méthode**

### 2.1 Patients

#### 2.1.1 Critères d'inclusion

Les dossiers médicaux et chirurgicaux de tous les enfants de moins de 18 ans opérés entre le 1 Janvier 1997 et le 31 Décembre 2010 dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du Département Médico-chirurgical de Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, ainsi que les codes chirurgicaux, ont été recherchés à la fois électroniquement et manuellement pour les diagnostics de neuroblastome, de néphroblastome, de tumeur primitive neuro-ectodermique (PNET), de rhabdomyosarcome et d'autres tumeurs primaires malignes solides abdominales et thoraciques. Les patients dont le diagnostic initial de tumeur maligne a été infirmé à l'histologie ont été inclus jusqu'au moment du diagnostic définitif.

#### 2.1.2 Critères d'exclusion

Les patients avec des tumeurs du système nerveux central ont été exclus, de même que les patients opérés primairement dans un autre centre. Pour plus d'homogénéité, les tumeurs germinales ont été exclues. Les simples biopsies n'ont pas été incluses. La mise en place / ablations de PAC n'ont pas été considérées dans les gestes chirurgicaux.

## 2.2 Méthode

### 2.2.1 Méthode d'évaluation de la conformité avec les protocoles

Pour cette étude rétrospective monocentrique, les dossiers des patients ont été vérifiés pour l'inclusion dans un protocole de traitement international, ainsi que pour l'adhérence à chaque élément chirurgical identifiable du protocole en vigueur.

Les directives non-chirurgicales n'ont pas été enregistrées ni analysées. La conformité globale avec le protocole a été calculée comme la proportion d'éléments chirurgicaux satisfaisants divisés par le nombre total d'éléments. Les taux sont exprimés en pourcentages et les âges en médianes.

### 2.2.2 Méthode d'évaluation des complications

Les complications post-opératoires précoces, c'est-à-dire survenues dans les 30 jours à compter de la chirurgie, et tardives ont été identifiées avec l'aide des codes diagnostiques et par une recherche manuelle, puis classées selon Clavien et Dindo ((11) Clavien 2009). Cette classification présente l'avantage de définir une complication comme tout événement déviant de l'idéal du cours post-opératoire. Elle est constituée de cinq degrés reflétant la gravité des événements et leurs conséquences thérapeuthiques. Le premier degré fait référence aux complications pour lesquelles l'utilisation d'un traitement pharmacologique ou d'une intervention endoscopique, radiologique ou chirurgicale n'est pas nécessaire. Cependant, les antiémétiques, les antipyrétiques, les analgésiques, les diurétiques, les électrolytes et la physiothérapie sont autorisés. Les infections de plaies ouvertes au lit du patient sont incluses. Les complications classées en degré 2 requièrent un traitement par

des substances pharmacologiques autres que les médicaments utilisés dans le degré 1, ainsi que par des transfusions sanguines et l'alimentation parentérale totale si nécessaire. Les événements classés en degrés 3a ou 3b nécessitent une intervention endoscopique, radiologique ou chirurgicale. Un degré 3a signifie que le geste n'est pas réalisé sous anesthésie générale, à l'inverse du degré 3b. Le degré 4a ou 4b contient les complications potentiellement mortelles nécessitant des soins intermédiaires ou intensifs. Les complications du système nerveux central, tels que les hémorragies cérébrales, les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques, les hémorragies sous-arachnoïdiennes sont incluses, contrairement aux accidents ischémiques transitoires (AIT). Le degré 4a signifie que le patient présente une défaillance d'un organe. Une défaillance nécessitant une dialyse est incluse dans cette catégorie. Les défaillances multi-organiques sont nommées par le degré 4b. Pour finir, le cinquième degré équivaut à la mort du patient.

### 2.2.3 Critères d'évaluation primaires et secondaires

Les critères d'évaluation primaires sont :

- 1) l'inclusion du patient dans un protocole de traitement international
- 2) l'adhérence au protocole en vigueur
- 3) la mortalité chirurgicale et les taux de complications / événements indésirables post-opératoires précoces et tardifs

Les critères d'évaluation secondaires sont :

- 1) l'intégralité de l'exérèse chirurgicale si indiquée
- 2) le temps avant la réalimentation entérale totale

- 3) le délai possible jusqu'à la reprise d'une chimiothérapie post-opératoire, si celle-ci est requise

Le protocole d'étude a été approuvé par la commission cantonale vaudoise d'éthique de la recherche sur l'être humain, le 08 juin 2011 (Numéro 217/11).

### **3. Résultats**

#### **3.1 Les données cliniques et démographiques**

60 patients éligibles ont été identifiés, dont 55% de filles et 45% de garçons, avec un âge médian au diagnostic du cancer de 18 mois. Dix patients n'ont pas été opérés et ont été exclus : trois ont présenté une progression de leur maladie, rendant leur cancer inopérable ; cinq ont évolué favorablement sans chirurgie ; un n'a eu qu'une biopsie ; et un a été opéré dans un autre centre et référés secondairement. Un patient a été opéré hors délai de notre étude et est également exclu de l'analyse. Un dernier patient était atteint d'un carcinome cortico-surrénalien et a été opéré sans avoir été admis dans un protocole international. En effet, Il n'existe pas de protocole pour ce type de cancer chez l'enfant. Par conséquent, Il a été exclu de l'analyse de la conformité avec les protocoles internationaux, mais a été inclus dans l'analyse des complications. De ce fait, 48 enfants ont subi 51 interventions chirurgicales et ont été retenus dans la population étudiée. Cette population est composée de 53% de filles et de 47% de garçon, avec un âge médian à la présentation du cancer de 27 mois. Les diagnostics identifiés sont le neuroblastome (22%), le néphroblastome (11%), le

ganglioneurome (4%), la tumeur primaire neuro-éctodermique (4%), le ganglioneuroblastome (2%), le rhabdomyosarcome (2%), le carcinome rénal à cellules claires (1%), le sarcome rénal (1%) et l'adénofibrome rénal (1%). Ces données cliniques et démographiques sont décrites dans le tableau 1.

### 3.2 Conformité avec les protocoles

Toutes les décisions liées à la prise en charge de la maladie ont été examinées et délibérées dans un colloque multidisciplinaire d'oncologie, incluant un oncologue pédiatre, un radiologue pédiatre et un chirurgien spécialisé en oncologie pédiatrique. Toutes les opérations ont été effectuées par ou sous la supervision directe d'un chirurgien expérimenté en oncologie pédiatrique.

Tous les patients inclus dans notre analyse avaient été inclus dans l'un des 16 protocoles de traitements associés à la recherche (tableau 2). Ces protocoles contiennent des critères techniques précis, les indications et les instructions pour la chirurgie des tumeurs. Les items chirurgicaux analysés sont résumés dans les tableaux 5 à 10.

Dans l'ensemble, la conformité avec les protocoles était très élevée, avec 997/1053 éléments satisfaits (95%). Un taux de conformité parfaite avec le protocole a été atteint pour 8/16 d'entre eux, regroupant 32/51 procédures (63%). Le tableau 2 résume la conformité avec les protocoles chirurgicaux.

Les éléments problématiques concernent principalement la documentation requise dans le rapport opératoire de l'échantillonnage des ganglions lymphatiques, respectivement la documentation de la stadification de la maladie (18/38 éléments problématiques, 47%). Les autres éléments de non-conformité sont des cas isolés. Dans quatre cas (10% des éléments problématiques), la mise en place recommandée de clips aux marges de la dissection manque. On note également que deux des exigences dans la chirurgie des néphroblastomes, soit la laparotomie transverse abdominale et la palpation de la veine rénale et de la veine cave inférieure à la recherche d'extension tumorale, ne figurent pas dans le compte-rendu opératoire chez un respectivement trois patients. Un autre élément problématique concerne l'évaluation de la probabilité de tumeur microscopique résiduelle par le chirurgien en prélevant des biopsies du lit et des marges de la tumeur.

### 3.3 Les complications post-opératoires

Il n'y a pas eu de mortalité chirurgicale, ni d'admission non programmée ou de réadmission dans l'unité de soins intensifs. 21 patients (43%) ont présenté une ou plusieurs complications, pour un total de 34 complications (66% des procédures). Dans l'ensemble, 85% des complications ont été classifiées de degré 1 ou 2 selon Clavien et Dindo (11). Le tableau 3 résume les grades et les taux de complications rencontrées.

La complication la plus fréquente est la fièvre post-opératoire, avec 10 événements (21% des patients et 19.6% des procédures). Une infection documentée a été trouvée dans deux cas. L'une était une infection de la voie centrale à *Staphylococcus epidermidis* et l'autre une infection des voies urinaires à *Escherichia coli*. Dans un



autre cas d'infection clinique, un *Staphylococcus epidermidis* a été trouvé sur la gastrostomie, mais n'a pas été considéré comme pathogène. Aucun enfant n'a présenté de sepsis. On note trois complications de grade 3b, correspondant respectivement à une nécrose intestinale, un épanchement pleural, et un pneumothorax, ainsi que deux complications de grade 4a, une nécrose tubulaire aigue et un syndrome de compartiment abdominal. Une transfusion sanguine durant la période per-opératoire a été nécessaire chez huit patients, dont une seule pour cause d'hémorragie chirurgicale massive. Toutes les autres transfusions sanguines étaient motivées par une anémie pré-opératoire chimio-induite.

Un patient a présenté 180 jours de pseudo-obstruction intestinale, après une ischémie intestinale post-néphrectomie. Ce patient avait été traité préalablement par chimiothérapie de vincristine, une molécule connue pour provoquer une paralysie intestinale.

Les détails des complications rencontrées sont résumés dans le tableau 4.

### 3.4 Critères d'évaluation secondaires

L'exérèse chirurgicale macroscopique a été complète chez 40/48 patients (83%). Une exérèse macroscopiquement incomplète (n=7) a été retrouvée dans cinq cas de neuroblastome stade 3 ou 4 et deux cas de ganglioneurome englobant l'aorte ou les vaisseaux iliaques.

Le délai médian pour la reprise de l'alimentation entérale a été de un jour (moyenne 11 jours). Le délai médian jusqu'à la chimiothérapie post-opératoire a été de 15 jours (moyenne 16.2).

## **4. Discussion**

### **4.1 Analyse des résultats et mise en perspective**

Le but de cette étude est d'analyser rétrospectivement la conformité de notre pratique dans un centre à faible recrutement avec les directives des protocoles de traitements, et de mesurer le taux d'événements indésirables post-opératoires survenus.

Nous constatons que, sur plus de 13 ans de chirurgie dans un centre oncologique pédiatrique Suisse de moindre envergure, tous les patients ont été inclus dans des protocoles de traitements internationaux. La conformité avec les éléments détaillés des exigences chirurgicales de ces protocoles est très élevée avec un taux de 96%, et le taux de résections totales macroscopiques est de 83%. L'exérèse macroscopiquement complète n'a pas toujours été le but de la chirurgie, par exemple lorsque celle-ci aurait pu compromettre la sécurité du patient sans bénéfices attendus en termes de survie. Nous relevons l'absence de toute issue fatale directement liée à une procédure chirurgicale sur le cancer, définie par la mort du patient survenue dans les 30 jours à compter de la chirurgie. La chirurgie n'a pas retardé les traitements ultérieurs (ou adjuvants), étant donné que nos patients étaient

prêts pour la chimiothérapie, lorsqu'elle était nécessaire, dans un délai médian de 15 jours à partir de la chirurgie.

Dans l'ensemble, nos données semblent suggérer que, malgré une casuistique modeste, la conformité avec les normes internationales peut atteindre un très haut niveau dans un centre de chirurgie oncologique pédiatrique. Cette constatation est importante, d'autant plus que l'application des recommandations de bonne pratique peut s'avérer être difficile malgré la solidité des arguments scientifiques en leur faveur (12).

Nos résultats reflètent l'existence d'un colloque multidisciplinaire d'oncologie obligatoire et régulier dans notre centre (Tumor board), conduisant à des stratégies de traitement consensuelles et discutées ouvertement entre pairs, ainsi qu'un enseignement chirurgical post-gradué également obligatoire et régulier. Il est reconnu dans la littérature que de telles étapes sont très importantes, étant donné qu'une planification déficiente, par exemple de la chirurgie, peut entraîner une morbidité et une mortalité accrues chez des patients cancéreux (13).

## 4.2 Limites de l'étude

Notre analyse comporte plusieurs limites. Son caractère rétrospectif, et le nombre limité de cas inclus rendent toute analyse difficile à interpréter. Cette étude est, de ce fait, positionnée à un niveau de preuve scientifique de grade C et de niveau 4, c'est-à-dire faible.

En ce qui concerne notre analyse d'événements indésirables, nous avons délibérément choisi d'utiliser une définition sévère des complications chirurgicales, telles que définies par Clavien et Dindo (11), qui inclut toutes les déviations du cours post-opératoire idéal. Notre taux de complications est par conséquent élevé avec 21 patients sur 49 (43%) concernés. Toutefois, les complications graves sont rares, avec 85 % de grade 1 ou 2 ne nécessitant pas plus qu'un traitement médical simple. Le traitement chirurgical des complications a été nécessaire pour l'insertion d'un drain thoracique chez deux enfants souffrant l'un d'un pneumothorax et l'autre d'un épanchement pleural. La complication la plus fréquente est la fièvre post-opératoire sans présence d'une infection clinique, qui n'est pas surprenante chez les patients oncologiques. Le taux de 10 épisodes de fièvre post-opératoire sur 51 procédures (19.6%) observés dans notre série est en réalité très faible comparé aux chiffres rapportés allant jusqu'à 79% dans une autre étude rétrospective pédiatrique (14).

#### 4.3 Les possibilités d'amélioration de la pratique

Nos données mettent en évidence plusieurs possibilités d'amélioration importante. La fragilité préexistante des patients est l'une des explications aux événements indésirables observés, mais n'explique évidemment pas l'apparition de pneumothorax ou de compression du nerf cubital qui restent des événements isolés. La documentation de l'échantillonnage des ganglions lymphatiques dans le rapport opératoire, nettement en-dessous de nos attentes, reflète un problème systémique de processus qui nous a plus préoccupés. Ce phénomène est connu : en 2005, le groupe d'étude américain des tumeurs de Wilms (the National Wilm's Tumor group) a rapporté que 9% de l'échantillonnage ganglionnaire requis n'a pas été réalisé (15),

ce qui peut avoir un impact significatif sur le stade de la tumeur et par conséquent sur la thérapie délivrée aux patients et sur leur pronostic. Dans notre série, ces insuffisances n'ont pas eu de conséquence pour les patients. Néanmoins, nous avons décidé de modifier notre pratique par l'utilisation obligatoire d'un protocole et d'une liste per-opératoire standardisée et spécifique à une maladie donnée, incitant clairement à la description de la dissection des ganglions lymphatiques. L'efficacité de cette mesure sera évaluée dans un processus cyclique d'amélioration continue (20).

Conceptuellement, il existe plusieurs avantages liés aux soins délivrés au sein d'un centre oncologique pédiatrique de moindre envergure, que nos données peuvent mettre en lumière. Une étude récente dans le domaine des tumeurs cérébrales pédiatriques n'a montré aucune preuve que la qualité des soins fournis par un petit centre diffère de celle d'une grande institution (16). De plus, on pourrait soutenir que la taille de ce service pourrait faciliter l'actualisation et la réalisation rapide, harmonieuse et efficace des recommandations chirurgicales, pour ainsi produire un impact directement positif et de façon certaine sur la qualité des soins. En outre, l'enseignement obligatoire et régulier de la chirurgie aux jeunes collègues pourrait contribuer à l'amélioration des services délivrés à notre population de patients. Les inconvénients d'un petit centre comprennent certainement le nombre limité de patients pris en charge. Ce point influence négativement le temps nécessaire à acquérir l'expérience requise pour la réalisation de ces procédures complexes et hautement spécialisées. Dans ce contexte, le recrutement et la formation de jeunes chirurgiens, et à long terme de tuteurs, sont primordiaux. Toutes les considérations qui précèdent ont un caractère clairement spéculatif, mais des études bien conçues

par des services pédiatriques de chirurgie oncologique à moindre envergure peuvent être réalisées afin d'y répondre.

Nous avons décidé de traiter d'une part la conformité de la pratique du service de chirurgie pédiatrique oncologique avec les directives des protocoles de traitement internationaux, et d'autre part de mesurer le taux d'événements indésirables liés à la chirurgie du cancer observés dans notre population de patients. L'hypothèse étant que ces deux indicateurs pourraient permettre des comparaisons avec les grands centres, et servir de mesures indirectes de la qualité des soins fournis aux enfants atteints de tumeurs malignes. Pour une étude plus approfondie, nous aurions pu ajouter d'autres mesures reflétant indirectement la qualité des soins, telles que le taux de survie des enfants après le traitement de leur cancer ou le taux de récurrence de leur tumeur primaire après la chirurgie, et comparer ces résultats à ceux des centres de plus haut débit. Ces deux autres indicateurs de la qualité sont importants dans la mesure où l'on peut imaginer que ce qui importe le plus aux patients est de connaître leurs chances de guérison. Nous nous sommes arrêtés aux deux indicateurs de la qualité des soins qui nous paraissaient les plus importants et qui reflètent, selon nous, au mieux la qualité de la pratique de la chirurgie pédiatrique. En effet, la plus part des cancers dont souffrent les enfants de notre population d'étude sont traités de façon multimodale. De ce fait, le taux de survie et le taux de récurrence ne dépendent pas uniquement de la qualité de la chirurgie, mais également de la qualité des traitements néo-adjuvants ou adjuvants fournis. La porte n'est pas fermée, d'autres mesures de la qualité pourraient être ajoutées à l'avenir, afin d'étoffer au mieux cette étude...

Nous pensons que notre étude pourrait servir d'exemple pour tout d'abord favoriser et promouvoir le partage ouvert et objectif de données entre les centres d'oncologie pédiatrique de moindre envergure, puis pour améliorer et renforcer d'une part l'autocontrôle essentiel de la pratique des médecins et d'autre part les mesures de la qualité des soins, pour que finalement notre population de patients puisse en bénéficier.

## **5. Conclusion**

Dans notre étude rétrospective de 13 ans de pratique, par l'évaluation de l'adhésion aux protocoles de traitements et des événements indésirables liés à la chirurgie comme indicateurs de la qualité de la chirurgie pédiatrique de tumeurs abdominales et thoraciques, nous identifions un taux élevé d'adhésion aux protocoles chirurgicaux, quelques complications graves et aucune mortalité chirurgicale. Nos données suggèrent que la planification méticuleuse de la chirurgie et l'exécution de celle-ci par des chirurgiens dédiés à l'oncologie pédiatrique, ainsi qu'une étroite collaboration avec des oncologues pédiatres sont des conditions essentielles à la qualité des soins apportés à ces patients. Dans ces conditions, même un centre d'oncologie pédiatrique de moindre envergure peut répondre aux normes établies par les grands centres internationaux.

## **6. Remerciements**

Je remercie Madame la Dre Emma Garcia pour son aide dans la récolte des données.

## **7. Remarques**

Cette étude a fait l'objet d'un article scientifique en cours de soumission à un journal à politique éditoriale.

Mon travail a consisté à recenser les protocoles chirurgicaux utilisés, à identifier les patients répondant aux critères d'inclusion et à étudier les dossiers médicaux de la population de l'étude.

J'ai comparé ces dossiers aux items pertinents des protocoles pour en analyser les taux de conformité.

J'ai ensuite recherché les complications post-opératoires dans les dossiers, en les classant selon l'échelle retenue.

Enfin, j'ai cherché les indicateurs secondaires tels que le rétablissement de l'alimentation entérale et le délai pour reprise de la chimiothérapie.

À chaque étape, la validité de la démarche était vérifiée avec les deux tuteurs, sur la base d'une confrontation de résultats. Les éventuelles discordances étaient résolues par consensus sur la base de l'étude du dossier.



Le texte du mémoire a été rédigé par moi-même, relu et corrigé par les deux co-tuteurs.

## Bibliographie

1. Fernandez CV. Our moral obligations in caring for patients with orphan cancers. CMAJ : Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne 2007 Jan 30;176(3):297, 9.
2. Vogelzang NJ, Benowitz SI, Adams S, *et al.* Clinical cancer advances 2011: Annual Report on Progress Against Cancer from the American Society of Clinical Oncology. Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology 2012 Jan 1;30(1):88-109.
3. Corrigan JJ, Feig SA, American Academy of P. Guidelines for pediatric cancer centers. Pediatrics 2004 Jun;113(6):1833-5.
4. Kaatsch P. Epidemiology of childhood cancer. Cancer treatment reviews 2010 Jun;36(4):277-85.
5. [http://seer.cancer.gov/csr/1975\\_2008/browse\\_csr.php?section=28&page=sect\\_28\\_table.01.html%20on%20January%202012](http://seer.cancer.gov/csr/1975_2008/browse_csr.php?section=28&page=sect_28_table.01.html%20on%20January%202012)
6. Michel G, von der Weid NX, Zwahlen M, *et al.* The Swiss Childhood Cancer Registry: rationale, organisation and results for the years 2001-2005. Swiss medical weekly 2007 Sep 8;137(35-36):502-9.
7. Matthay KK, Villablanca JG, Seeger RC, *et al.* Treatment of high-risk neuroblastoma with intensive chemotherapy, radiotherapy, autologous bone marrow transplantation, and 13-cis-retinoic acid. Children's Cancer Group. The New England journal of medicine 1999 Oct 14;341(16):1165-73.
8. Yu AL, Gilman AL, Ozkaynak MF, *et al.* Anti-GD2 antibody with GM-CSF, interleukin-2, and isotretinoin for neuroblastoma. The New England journal of medicine 2010 Sep 30;363(14):1324-34.
9. Morse RB, Hall M, Fieldston ES, *et al.* Hospital-level compliance with asthma care quality measures at children's hospitals and subsequent asthma-related

outcomes. JAMA : the journal of the American Medical Association 2011 Oct 5;306(13):1454-60.

10. Dekutoski MB, Norvell DC, Dettori JR, Fehlings MG, Chapman JR. Surgeon perceptions and reported complications in spine surgery. Spine 2010 Apr 20;35(9 Suppl):S9-S21.
11. Clavien PA, Barkun J, de Oliveira ML, *et al.* The Clavien-Dindo classification of surgical complications: five-year experience. Annals of surgery 2009 Aug;250(2):187-96.
12. Lee HY, Cooke CE, Robertson TA. Use of secondary prevention drug therapy in patients with acute coronary syndrome after hospital discharge. Journal of managed care pharmacy : JMCP 2008 Apr;14(3):271-80.
13. Wang TI, Wu PK, Chen CF, *et al.* The prognosis of patients with primary osteosarcoma who have undergone unplanned therapy. Japanese journal of clinical oncology 2011 Nov;41(11):1244-50.
14. Hendershot E, Chang A, Colapinto K, Gerstle JT, Malkin D, Sung L. Postoperative fevers in pediatric solid tumor patients: how should they be managed? Journal of pediatric hematology/oncology 2009 Jul;31(7):485-8.
15. Ehrlich PF, Ritchey ML, Hamilton TE, *et al.* Quality assessment for Wilms' tumor: a report from the National Wilms' Tumor Study-5. Journal of pediatric surgery 2005 Jan;40(1):208-12; discussion 12-3.
16. Wolff JE, Driever PH, Wolff B, *et al.* Pediatric neuro-oncology in small centers--quality control of network support: the HIT-GBM experience. Anticancer research 2011 Feb;31(2):661-4.
17. D'andon A, Pein F, Valteau-Couanet D, Couanet D, Hartmann O. Le Neuroblastome. Institut Gustave-Roussy 2004 Sep.
18. Beck Popovic M, Joseph JM, Gross N, *et al.* Le neuroblastome. Revue Médicale Suisse 2006;2:999-1004
19. Diezi M, Tercier S, Osterheld MC, Joseph JM, *et al.* Tumeurs rénales de l'enfants. Revue Médicale Suisse 2007;3:360-5.
20. Walter A. Shewhart, Statistical Method from the Viewpoint of Quality Control, Dover, New York, 1939, (ISBN 0-486-65232-7)

21. Institute of Medicine (2001), Crossing the quality chasm : A new health system for 21st century. Washington DC, National Academy Press.
22. Donabedian A. (1980), The definition of quality and approaches to the management, volume 1 : Explorations in quality assessment and monitoring. Ann Arbor, MI : Health Administration Press.
23. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK2664/>
24. [http://fr.wikipedia.org/wiki/Objectifs\\_et\\_indicateurs\\_SMART](http://fr.wikipedia.org/wiki/Objectifs_et_indicateurs_SMART)

### Abréviations :

- 1) PNET : tumeur primitive du neuro-ectoderme
- 2) PAC : port-à-cath

Tableau 1

Données cliniques et démographiques de la population étudiée

	<b>Chirurgie (%)</b>	<b>Total (%)</b>
Nombre de patients	49 (100%)	60 (100%)
M :F ratio	0.9	0.8
Âge médian au diagnostic du cancer	27 mois	18 mois
Neuroblastome (inclus NB, GNB et GN)	28 (%)	38 (63.3%)
Néphroblastome (tumeur de Wilms)	11 (%)	11 (18%)
PNET/Ewing	4 (%)	5 (9%)
Rhabdomyosarcome	2 (%)	2 (3%)
Carcinome rénal à cellules claires	1 (%)	1 (2%)
Sarcome rénal	1 (%)	1 (2%)
Adénofibrome rénal	1 (%)	1 (2%)
Carcinome cortico-surrénalien	1 (%)	1 (2%)

Tableau 2

Conformité avec les protocoles chirurgicaux

<b>Protocoles</b>	<b>Nombre de patients inclus</b>	<b>Nombre de procédures chirurgicales</b>	<b>Conformité globale avec les éléments chirurgicaux du protocole</b>
<b>Neuroblastome</b>			
Protocole HR/ESIOP	4	6	90%
Protocole LNESG2	8	10	92%
Protocole INES	5	5	93%
Protocole SIOP E.N.	2	2	95%
Protocole 3961	2	2	93%
Protocole POG 9640	2	2	100%
Protocole 9641	1	1	85%
Protocole NB87	2	2	100%
Protocole NB90	2	2	100%
<b>Néphroblastome</b>			
Protocole POG 9440	4	4	90%
Protocole SIOP 2001	7	8	99%
<b>PNET</b>			
Protocole Euro-Ewing 99	2	2	100%
Protocole AEWS0031	1	1	100%
Protocole POG 9457	1	1	100%
<b>Rhabdomyosarcome</b>			
Protocole RMS 2005	1	1	100%
Protocole ARSTO331	1	1	100%
<b>Conformité globale</b>	<b>48</b>	<b>51</b>	<b>96 %</b>

Tableau 3

Détails, grades et taux de complications selon Clavien et Dindo

Nombre de patients	49	
Nombre de procédures	51	
Nombre de complications	34	66 % des procédures
Grade 1	19	56 % des complications
Grade 2	10	29 % des complications
Grade 3a	0	0 % des complications
Grade 3b	3	9 % des complications
Grade 4a	2	6 % des complications
Grade 4b	0	0 % des complications
Grade 5	0	0 % des complications

Tableau 4

Détails des complications

Type de complication	Nombre de cas	Pourcentage de complications
Fièvre (>38.5°C)	10	19.6 %
Infection documentée	2	8 %
Nécrose intestinale	1	2 %
Infection/déhiscence de plaie	1	2 %
Subiléus	5	10 %
Besoin d'oxygénothérapie	1	2 %
Syndrôme du compartiment abdominal	1	2 %
Arythmie cardiaque	1	2 %
Epanchement pleural	1	2 %
Pneumothorax	1	2 %

Emphysème sous-cutané	1	2 %
Insuffisance rénale chronique grade 1	1	2 %
Nécrose tubulaire aigue	1	2 %
Hématurie	1	2 %
Œdème des membres inférieurs	1	2 %
Compression du nerf cubital	1	2 %
Lésion du nerf phrénique	1	2 %
Hyponatrémie	1	2 %

Commentaires concernant les tableaux 5 à 20 :

- Les chiffres en-dessous de la colonne « Patients », correspondent aux numéros des patients.
- 0 = conforme à l'exigence de l'item du protocole et 1 = non-conforme à l'exigence de l'item du protocole.

Tableau 5 : Protocole chirurgical POG 9640

Protocole chirurgical	Patients	
	36	32
<b>POG 9640</b>		
<b>Tumeur stade 4 :</b>		
1ère procédure chirurgicale -> diagnostique et stade + tissu pour études biologiques (POG 9047) sauf si moelle osseuse est très infiltrée par cellules tumorales.	0	0
Si pas d'infiltration de la moelle osseuse -> biopsie du site de tumeur le plus facilement accessible et pas de procédure de réduction tumorale si tumeur intraspinale.	0	0
Si pas d'infiltration de la moelle osseuse + tumeur primaire est abdominale/pelvienne et que suspicion de métastases dans le foie -> laparotomie + biopsie ou exérèse complète de la tumeur primaire si faisable sans morbidité, mais pas d'exérèse d'organes vitaux tel que le rein. Pas de biopsie du foie si imagerie, clinique et palpation sont normaux.	0	0
Si invasion tumorale des foramens intervertébraux -> l'utilisation de la radiothérapie et/ou laminectomie est acceptable	0	0
L'utilisation de la radiothérapie et/ou laminectomie est acceptable si d'autre tumeur primaire ou métastases sont disponibles.	0	0
Pas de chirurgie post-chimiothérapie d'induction -> si tumeur primaire est dans cou/thorax, si tumeur primaire est inconnue, si cellules de neuroblastome visibles ds moelle osseuse car pas de prélèvement de cellules souches possible.	0	0
Pas d'exploration laparoscopique -> si tumeur primaire est rétropéritonéale, particulièrement dans le haut de l'abdomen.	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	0	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1	4
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	21	23
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0

Tableau 6 : Protocole chirurgical HR/ESIOP



Protocole chirurgical	Patients					
	34	23	18	18	18	16
HR/ESIOP						
Biopsie pré-chimiothérapie d'induction.	0	0	0	0	0	0
Opération après chimiothérapie d'induction.	0	0	0	0	0	0
Opération après prélèvement de cellules souches périphériques.	0	0	0	0	0	0
Exérèse complète (=toute la tumeur visible) tumeur primaire avec ou sans irradiation local. Peut être incomplète si risque de mort ou de mutilation. Encastrement vasculaire n'est pas une contre-indication.	0	0	0	0	0	0
Si exérèse avec tumeur résiduelle minimale restante (<5% de la taille de la tumeur ou <5ml du volume) ou exérèse incomplète -> évaluation de la quantité restante par le chirurgien + par imagerie post-opératoire si exérèse incomplète.	0	0	0	0	0	0
Evaluer probabilité de tumeur microscopique résiduelle -> par le chirurgien + en prélevant biopsies du lit et des marges de la tumeur.	0	0	0	0	1	1
Vérification exérèse complète par imagerie CT/IRM post-opératoire (24-48h).	0	0	0	0	0	0
Exérèse ganglions lymphatiques anormaux.	0	0	0	0	0	0
Si tumeur dans région latéro-cervicale -> échantillonner ganglions lymphatiques de la chaîne jugulaire + de la zone supraclaviculaire.	0	0	0	0	0	0
Si tumeur dans thorax -> échantillonner ganglions lymphatiques médiastinaux au-dessus et en-dessous de la tumeur.	0	0	0	0	0	0
Si tumeur dans abdomen -> échantillonner ganglions cœliaques (infra-diaphragmatique), mi-aortiques (au niveau rénal) et de la région iliaque (bilatéral).	1	0	1	1	1	1
Si extension intraspinale -> exérèse de la tumeur extraspinale en laissant la partie tumorale intraspinale + maladie macroscopique peut être laissée dans le foramen intervertébral si risque de fuite du liquide rachidien ou risque de compromettre l'irrigation sanguine de la moelle épinière.	0	0	0	0	0	0
Pas de néphrectomie effectuée, sauf si maladie résiduelle après chimiothérapie myélo-ablative et que seule solution pour exérèse complète.	0	0	0	0	0	0
Clips en titane ou absorbables résorbables puisque imagerie post-opératoire.	0	0	0	0	0	0
<b>complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>						
mort dans les 30 jours post-op	0	0	0	0	0	0
hémorragie >30% volume sanguin	0	0	0	0	0	0
lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0	0	0	0	0
lésion moelle épinière	0	0	0	0	0	0
lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0	0	0	0	0
lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0	0	0	0	0
<b>complications post-opératoires</b>						
infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0	0	0	0	0
problème thrombo-embolique	0	0	0	0	0	0
neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0	0	0	0	0
se tromper de patient et/ou d'opération	0	0	0	0	0	0
autres	1	1	1	0	1	1
<b>incidents per-opératoires</b>	0	0	0	0	0	0
<b>autres paramètres</b>						
délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	4	6	3	1	1	0.5
délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	25	19	14	19	29	21
exérèse incomplète macroscopiquement	0	1	1	0	0	0

Tableau 7 : Protocole chirurgical LNESG2

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>Patients</b>							
<b>LNESG2</b>	<b>24</b>	<b>41</b>	<b>12</b>	<b>11</b>	<b>5</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>33</b>
CT + angiographie pré-opératoire -> facteurs de risques (FR) de complications liées à la chirurgie (encastrement vasculaire) -> contre-indication pour chirurgie primaire.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si FR découverts lors de l'opération-> abandonner la chirurgie.	0	0	0	0	0	0	0	0
Chirurgie primaire -> exérèse complète (=toute la tumeur visible).	0	0	0	0	0	0	0	0
Tumeur intacte -> envoyer au pathologue.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si exérèse avec maladie résiduelle minimale restante ou exérèse incomplète -> évaluation de la quantité restante par le chirurgien + par imagerie post-opératoire.	0	0	0	0	0	0	0	0
Evaluer probabilité de tumeur microscopique résiduelle -> par le chirurgien + en prélevant biopsies du lit et des marges de la tumeur.	1	1	0	1	1	1	0	1
Exérèse ganglions lymphatiques anormaux.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur dans région latéro-cervicale -> échantillonner ganglions lymphatiques de la chaîne jugulaire + de la zone supraclaviculaire.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur dans thorax -> échantillonner ganglions lymphatiques médiastinaux au-dessus et en-dessous de la tumeur.	0	1	0	0	0	1	1	0
Si tumeur dans abdomen -> échantillonner ganglions coéliquaux (infra-diaphragmatique), mi-aortiques (au niveau rénal) et de la région iliaque (bilatéral).	0	0	1	1	1	0	0	1
Extension tumorale -> exploration cavité abdominale/thoracique avec biopsies des lésions suspectes.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si extension intraspinale -> exérèse de la tumeur extraspinale en laissant la partie tumorale intraspinale + maladie macroscopique peut être laissée dans le foramen intervertébral si risque de fuite du liquide rachidien ou risque de compromettre l'irrigation sanguine de la moelle épinière.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si maladie intraspinale avec symptômes neurologiques -> chimiothérapie et pas de chirurgie primaire.	0	0	0	0	0	0	0	0
Pas de néphrectomie effectuée, si seul moyen pr exérèse complète -> changer de protocole.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur friable et que sa dissection conduirait à déversement -> abandonner opération + changer de protocole.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur est rétropéritonéale -> laparotomie transverse.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si large tumeur thoracique -> double thoracotomie à distance de 2-3 espaces intercostaux.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur du dôme du thorax -> incision en trappe incluant le cou, la clavicule et le sternum.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur est cervico-médiastinale ou dans le médiastin supérieur -> cervicotomie + thoracotomie.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur pelvienne -> laparotomie + approche postérieure sacro-coccygienne.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur est dans le médiastin et dépasse la ligne médiane -> double thoracotomies séparées de 3-4 semaines.	0	0	0	0	0	0	0	0
Laminectomie est associée à opération abdominale/ thoracique.	0	0	0	0	0	0	0	0
Chirurgie minimale invasive est permise à condition que les principes opératoires du protocole soient respectés.	0	0	0	0	0	0	0	0
Si imagerie ultérieure -> clips en titane ou résorbables.	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>								
Mort dans les 30 jours post-op	0	0	0	0	0	0	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion moelle épinière	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0	0	0	0	0	1	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>								
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0	0	0	0	0	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0	0	0	0	0	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0	0	0	0	0	1	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0	0	0	0	0	0	0
Autres	1	0	1	0	0	0	1	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Autres paramètres</b>								
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1	1	1	1	1	1	1	2
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	/	/	/	/	/	/	/
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0	0	1	0	0	1	0

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>ent</b>				
<b>INES</b>	<b>39</b>	<b>38</b>	<b>42</b>	<b>31</b>	<b>40</b>
CT/IRM pré-opératoire -> résecabilité de la tumeur (relation de la tumeur avec les vaisseaux) -> exérèse ou biopsie -> investigations biologiques -> stratégie de traitement.	0	0	0	0	0
<u>Tumeur résecable (tumeur localisée non-métastatique) :</u>					
Exérèse radicale primaire de la tumeur localisée (non-métastatique) -> si imagerie pré-opératoire montre qu'elle est résecable (absence de couche de graisse entre la tumeur et de gros vaisseaux n'est pas une contre-indication) + absence de facteurs de risque liés à sa localisation, à sa taille, à sa fragilité (zone nécrotique ou liquide à sa surface)+ pas de tumeur avec extension intraspinal avec signes neurologiques qui n'a pas d'indications pour laminectomie urgente + opération sera sans risque pour le patient et n'engendrera pas de séquelles + pas de métastases.	0	0	0	0	0
Si le chirurgien réalise pendant l'opération qu'il est impossible d'obtenir une exérèse complète -> biopsie -> opération ultérieure possible suivant les données histologiques et biologiques.	0	0	0	0	0
Si néphrectomie/exérèse d'organe est nécessaire pour que l'exérèse soit complète ou que dissection vasculaire difficile -> pas de chirurgie primaire.	0	0	0	0	0
<u>Tumeur non-résecable stades 2 et 3 : (proximité avec nerf/ vaisseaux ou invasion moelle épinière)</u>					
Biopsie -> diagnostique + investigations biologiques.	0	0	0	0	0
Chimiothérapie, puis exérèse si tumeur est résecable.	0	0	0	0	0
Si tumeur toujours inopérable après 4 cycles -> 2 cycles CADO -> exérèse si tumeur est résecable, si non -> biopsie.	0	0	0	0	0
Arrêt de traitements si histologie montre un ganglioneurome.	0	0	0	0	0
<u>Tumeur stades 1 et 2 résecable :</u>					
Exérèse tumeur primaire sans traitement additionnel, même si la chirurgie est incomplète.	0	0	0	0	0
<u>Tumeur stade 4 :</u>					
Biopsie -> diagnostique + investigations biologiques.	0	0	0	0	0
<u>Tumeur stade 4S ou stade 4 sans métastases SNC, pleurales ou osseuses :</u>					
Biopsie -> diagnostique + investigations biologiques.	0	0	0	0	0
Exérèse de la tumeur primaire n'est pas nécessaire à moins qu'elle soit réalisée dans le cadre de la biopsie primaire ou qu'elle peut être effectuée facilement et sans risque.	0	0	0	0	0
<u>Chirurgie (primaire, post-chimiothérapie d'induction, de second-look) :</u>					
Exérèse complète -> si elle est sans risque pour le patient et que n'entraînera pas de mutilation comme néphrectomie.	0	0	0	0	0
Exploration de la cavité abdominale/ thoracique + biopsies de toutes lésions suspectes.	0	0	0	0	0
Si tumeur ds région latéro-cervicale -> examiner ganglions lymphatiques de la chaîne jugulaire + de la zone supraclaviculaire et les biopsier si ils apparaissent anormaux.	0	0	0	0	0
Si tumeur dans thorax -> examiner ganglions lymphatiques médiastinaux au-dessus et en-dessous de la tumeur et les biopsier si ils apparaissent anormaux.	0	0	0	0	0
Si tumeur dans abdomen -> examiner ganglions coéliquas (infra-diaphragmatique) + mi-aortiques (au niveau rénal) + de la région iliaque (bilatéral) et les biopsier si ils apparaissent anormaux.	0	0	0	0	0
Si exérèse avec tumeur macroscopique résiduelle restante -> évaluation de la quantité restante par le chirurgien + par imagerie post-opératoire.	0	0	0	0	0
Masse de la tumeur + biopsie du lit -> envoyer au pathologue -> exérèse radicale avec ou sans tumeur résiduelle microscopique.	0	0	0	0	0
Exérèse complète peut être faite en plusieurs tranches de section -> seulement si tumeur est ferme et compacte.	0	0	0	0	0
Si tumeur est rétropéritonéale -> laparotomie transverse.	0	0	0	0	0
Si tumeur est pelvienne -> laparotomie transverse.	0	0	0	0	0
Si large tumeur thoracique -> double thoracotomies à distance de 2-3 espaces intercostaux.	0	0	0	0	0
Si tumeur est dans le médiastin et dépasse la ligne médiane -> double thoracotomie séparées de 3-4 semaines.	0	0	0	0	0
Si tumeur est cervico-médiastinale ou dans le médiastin supérieur -> cervicotomie + thoracotomie en une session.	0	0	0	0	0
Si tumeur est pelvienne -> laparotomie + approche postérieure sacro-coccygienne en une session.	0	0	0	0	0
Laminectomie associée à opération abdominale/ thoracique en une session.	0	0	0	0	0
L'utilisation de clips n'est pas recommandée.	0	0	0	0	0
Il est recommandé que l'oncologue et que le pathologue assistent à l'opération -> pour subdiviser le tissu tumoral pour les études histologiques, moléculaires et la banque de tissu tumoral.	0	0	0	0	0
Un rapport chirurgical détaillé doit être écrit pendant l'opération ou immédiatement après et doit indiquer que l'exérèse est complète + les résultats intra-opératoires.	0	0	0	0	0

<b>Chirurgie de second-look :</b>					
Chirurgie de second-look -> si exérèse incomplète ou simple biopsie lors d'une première opération et que bonne réponse à chimiothérapie post-opératoire (pas de progression tumorale ou d'apparition de métastases) + si exérèse complète ou avec résidu minime lors d'une première opération mais que rechute locale.	0	0	0	0	0
Pas de chirurgie de second-look si l'imagerie montre que chimiothérapie a induit une régression complète de la tumeur primaire.	0	0	0	0	0
Si exérèse incomplète ou que seulement biopsie a pu être faite lors de la chirurgie de second-look -> chirurgien décide d'une opération supplémentaire.	0	0	0	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>					
Mort dans les 30 jours post-op	0	0	0	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0	0	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0	0	0	0
Lésion moelle épinière	0	0	0	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0	0	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0	0	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>					
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0	0	0	1
Problème thrombo-embolique	0	0	0	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0	0	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0	0	0	0
Autres	0	0	1	0	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0	0	0	0
<b>Autres paramètres</b>					
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	3	2	0.3	2	>12
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	/	/	/	5
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0	1	0	0

Tableau 8 : Protocole chirurgical INES

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>Patients</b>	
<b>&gt; 1 an, SIOP Europe Neuroblastoma</b>	<b>6</b>	<b>20</b>
Imagerie pré-opératoire + clinique -> résecabilité de la tumeur (facteurs de risque liés à sa localisation).	0	0
Biopsie ouverte pré-chimiothérapie de 2 zones différentes de la tumeur (1ère procédure chirurgicale) ou biopsie à l'aiguille de 4 sites différents de la tumeur -> si tumeur avec amplification gène N-MYC -> patient exclu de ce protocole.	0	0
Chimiothérapie d'induction.	0	0
Exérèse complète de la tumeur (= toute la tumeur visible) -> si pas de progression de la tumeur + entrainera pas risque de mort, de morbidité ou de mutilation (néphrectomie peut être acceptable, encastrement vasculaire n'est pas une contre-indication).	0	0
Si facteurs de risque sont découverts lors de l'opération -> arrêt de l'opération.	0	0
Si imagerie suggère que la tumeur a disparu -> exploration chirurgicale doit être entreprise.	0	0
Exploration de la cavité abdominale/thoracique + biopsies de toutes lésions suspectes.	0	0
Exérèse ganglions lymphatiques anormaux.	0	0
Si tumeur dans région latéro-cervicale -> examiner ganglions lymphatiques de la chaîne jugulaire + de la zone supraclaviculaire et les retirer si ils apparaissent anormaux.	0	0
Si tumeur dans thorax -> examiner ganglions lymphatiques médiastinaux en-dessus et en-dessous de la tumeur et les retirer si ils apparaissent anormaux.	1	0
Si tumeur dans abdomen -> examiner ganglions coeliaques (infra-diaphragmatique)+ mi-aortique (au niveau rénal) + de la région iliaque bilatérale et les retirer si ils apparaissent anormaux.	0	0
Si extension intraspinale -> exérèse de la tumeur extraspinale même si la partie tumorale intraspinale doit être laissée en place + maladie macroscopique peut être laissée dans le foramen intervertébral si risque de fuite du liquide rachidien ou risque de compromettre l'irrigation sanguine de la moelle épinière.	0	0
Si maladie intraspinale avec symptômes neurologiques -> chimiothérapie et pas de chirurgie primaire.	0	0
Néphrectomie est à éviter, sauf si elle permet exérèse complète de la tumeur après chimiothérapie. Chirurgien doit alors être certain que le rein controlatéral est normal et que ces vaisseaux sont libres de tumeur.	0	0
Incision de la tumeur est autorisée si cela aide à l'exérèse.	0	0
Biopsies du lit et des marges de la tumeur -> envoyer au pathologue.	0	0
Chirurgien + pathologue -> évaluation de la probabilité de résidus microscopiques de la tumeur, même si exérèse macroscopiquement complète.	1	0
Si exérèse avec maladie résiduelle minimale -> quantité restante doit être estimée par le chirurgien en mls ou pourcentage du volume tumoral total + par imagerie post-opératoire.	0	0
Les résultats et informations intra-opératoires doivent être décrits en détails.	0	0
Clips en titane ou résorbables.	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissu	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	1	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	6	6
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	23
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	1

Tableau 10 : Protocole chirurgical 3961

Protocole chirurgical	Patients	
	15	25
<b>3961</b>		
Résécabilité de la tumeur est évaluée selon son extension dans structures adjacentes, sa fixation ou encastrement dans de gros vaisseaux, le risque hémorragique et l'atteinte tumorale globale.	0	0
Si tumeur non-résécable -> chirurgie minimale invasive pr histopathologie + étude biologique.	0	0
Résection totale de la tumeur primaire avec exérèse de glande surrénale, ggl sympathiques ou ggl lymphatiques si infiltration. Pas d'exérèse ou de dommage permanent causé à d'autres structures.	0	0
Si extension intradurale et parésie émergente -> peut donner chimiothérapie avant biopsie, mais elle doit être faite dans les 96h après le début de la chimiothérapie.	0	0
Si stade 4S + patient âgé < 2 mois + hépatomégalie avec paroi abdominale tendue -> biopsie site extra-abdominal de la maladie (nodule sous-cutané, ggl lymphatique) s'il en existe. Si non -> biopsie moelle osseuse. Si pas disponible -> biopsie percutanée de la tumeur, mais patient ne sera pas enregistré dans ce protocole si classification histopathologique Shimada est impossible.	0	0
Néphrectomie à éviter, si possible.	0	0
ggl contigus attachés à la tumeur primaire, des ggl non-contigus -> à mettre dans rapport opératoire.	0	0
Si tumeur dans cou -> échantillonner ggl lymphatiques le long de la chaîne cervicale adjacente à la tumeur + ggl des parties haute et basse de la nuque.	0	0
Si tumeur dans thorax -> échantillonner ggl lymphatiques supérieur/ au milieu/ inférieur des chaînes paraspinales et médiastinales + pas de clips en titane ou en métal.	0	0
Si tumeur dans abdomen -> échantillonner ggl lymphatiques situés le plus haut sous le diaphragme, ggl para-aortique qui drainent la zone de la tumeur et ggl situés dans zones de bifurcation de l'aorte + ggl para-cave, inter-aortico-cave et para-aortique + ggl mésentérique, portale et cœliaque.	1	1
Si tumeur pelvienne -> échantillonner ggl lymphatiques des chaînes para-aortique et para-cave, de la bifurcation aortique et des 2 chaînes iliaques.	0	0
Si suspicion clinique ou imagerie d'une atteinte hépatique -> biopsie de zone infiltrée du foie. (Sauf si stade 4S + patient âgé < 2 mois + hépatomégalie -> biopsie site extra-abdominal de la maladie s'il en existe. Si + paroi abdominale tendue -> biopsie moelle osseuse, Si pas disponible -> biopsie percutanée de la tumeur, mais patient ne sera pas enregistré dans ce protocole si classification histopathologique Shimada est impossible.)	0	0
Seconde intervention chirurgicale -> pour réséquer une tumeur résiduelle après l'achèvement de la chimiothérapie, pour patients ac maladie progressive après l'achèvement de la chimiothérapie -> clips radiodenses placés en marge du périmètre de la récurrence, pour réséquer une récurrence sur le site de la tumeur primaire après sa résection initiale complète, pour patients ac neuroblastome à risque intermédiaire et stade 4 qui ont eut une biopsie mais pas de chirurgie initiale -> retarder la chirurgie de second look jusqu'à ce que patients aient reçu la chimiothérapie, pour évaluer une nouvelle maladie présumée.	0	0
Procédure chirurgicale complémentaire -> pour évaluer la résécabilité de la tumeur chez patients avec une tumeur initiale non-résécable, qui a spontanément régressée jusqu'à devenir stable mais qui est toujours persistante.	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissu	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie liée au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	0	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	2	1
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	/
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0

Tableau 11 : Protocole chirurgical 9641

Protocole chirurgical	Patic
<b>9641</b>	<b>26</b>
Résécabilité de la tumeur est évaluée suivant son extension dans structures adjacentes, sa fixation ou encastrement dans de gros vaisseaux, le risque hémorragique et l'atteinte tumorale globale.	0
Résection totale de la tumeur primaire ac exérèse de glande surrénale, ggl sympathiques ou ggl lymphatiques si infiltration. Pas d'exérèse ou de dommage permanent causé à d'autres structures.	0
Si stade 4S -> biopsie de la tumeur primaire ou de métastases pour études histologique et biologique. Exérèse de la tumeur primaire si maladie métastatique est résolue et que la masse au site primaire persiste après chimiothérapie.	0
Si stade 4S + patient âgé < 60 jours + hépatomégalie -> biopsie site extra-abdominal de la maladie (nodule sous-cutané, ggl lymphatique) s'il en existe. Si non -> biopsie percutanée de la tumeur, mais patient ne sera pas enregistré dans ce protocole si classification histopathologique Shimada est impossible.	0
Néphrectomie devrait être évitée à l'exploration initial, excepté pour les patients qui seraient rendus entièrement libre de toute maladie résiduelle.	0
Ganglions lymphatiques nettement visibles doivent être échantillonnés indépendamment du fait qu'ils apparaissent normaux ou pas + différencier les ggl contigus attachés à la tumeur primaire, des ggl qui ne le sont pas -> à mettre dans rapport opératoire.	1
Si tumeur dans cou -> échantillonner ggl lymphatiques le long de la chaîne cervicale adjacente à la tumeur + ggl des parties haute et basse de la nuque.	0
Si tumeur dans thorax -> échantillonner ggl lymphatiques supérieur/ au milieu/ inférieur des chaînes paraspinales et médiastinales + pas de clips en métal, mais en titane pour marquer la tumeur résiduelle.	0
Si tumeur dans abdomen -> échantillonner ggl lymphatiques situés le plus haut sous le diaphragme, ggl para-aortique qui drainent la zone de la tumeur et ggl situés dans zones de bifurcation de l'aorte + ggl para-cave, inter-aortico-cave et para-aortique + ggl mésentérique, portale et cœliaque.	1
Si tumeur pelvienne -> échantillonner ggl lymphatiques des chaînes para-aortique et para-cave, de la bifurcation aortique et des 2 chaînes iliaques.	0
Si suspicion clinique ou imagerie d'une atteinte hépatique -> biopsie de zone infiltrée du foie.	0
Seconde intervention chirurgicale -> pour obtenir du tissu pr les tests biologiques afin d'affecter à un groupe de risque des patients qui ont eut une biopsie de leur neuroblastome, mais chez qui le risque biologique n'a pas été établi + pour réséquer une tumeur résiduelle qui a été initialement biopsiée et traitée par la chimiothérapie + pour réséquer une récurrence ou une maladie locale/régionale progressive durant l'observation post-chirurgicale ou pendant ou après l'achèvement de la chimiothérapie + pour réséquer si possible une maladie qui persiste après le traitement par chimiothérapie d'une récurrence ou d'une maladie progressive + pour réséquer une tumeur progressive de stade 2A, 2B ou 3 si la progression de la tumeur est une menace pour la fonction des organes vitaux + pour évaluer une nouvelle maladie présumée.	0
Procédure chirurgicale complémentaire -> pour évaluer la résécabilité de la tumeur chez patients avec une tumeur initiale non-résécable, qui a régressé spontanément ou après la chimiothérapie jusqu'à devenir stable mais qui est toujours persistante.	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>	
Mort dans les 30 jours post-op	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0
Lésion moelle épinière	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0
<b>Complications post-opératoires</b>	
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0
Problème thrombo-embolique	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0
Autres	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0
<b>Autres paramètres</b>	
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	2
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/
Exérèse incomplète macroscopiquement	0

Tableau 12 : Protocole chirurgical NB 87

Protocole chirurgical	Patients	
	28	29
<b>NB 87</b>		
CT pré-chimiothérapie et pré-opératoire -> mesure du site de la tumeur primaire (incluant les ganglions lymphatiques régionaux).	0	0
Chimiothérapie d'induction.	0	0
Si métastases -> chirurgie de la tumeur primaire lorsque réponse maximale (réduction du volume tumoral) du site primaire avec la chimiothérapie est obtenue.	0	0
Si ganglions lymphatiques élargis ou ganglions identifiables -> biopsie, mais pas nécessaire pour ganglions controlatéraux du thorax s'ils ne sont pas élargis.	0	0
Avant la chirurgie -> évaluation de la réponse à la chimiothérapie du site de la tumeur primaire + des métastases ganglionnaires ou autres métastases + des métastases osseuses (par scintigraphie MIBG) et moelle osseuse (biopsie) + biologie (catécholamine etc....).	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	0	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	3	2
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	11	7
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0



Tableau 13 : Protocole chirurgical NB 90

Protocole chirurgical NB 90	Patients	
	13	17
<u>Formes graves d'emblée :</u>		
1 cure de chimiothérapie (CO) pré-opératoire.	0	0
Si réponse à la 1ère cure de chimiothérapie (évaluation par mesure du foie, de la tumeur primaire et des catécholamines) -> encore 5 cures de chimiothérapie, puis chirurgie (pas nécessaire d'avoir obtenue une rémission complète des métastases) sauf si progression secondaire : 2ème ligne de chimiothérapie (VP16 + carboplatine).	0	0
Si progression de la maladie surtout au niveau hépatique après la 1ère cure de chimiothérapie -> radiothérapie hépatique -> si maladie régresse : encore 5 cures de chimiothérapie ou traitement est arrêté puis chirurgie. Si non-régression de la maladie : 2ème ligne de chimiothérapie.	0	0
<u>Formes communes :</u>		
Surveillance pendant 3 semaines (sauf si patient est menacé par un phénomène compressif ou des troubles métaboliques).	0	0
Si régression spontanée -> surveillance et suivi sans traitement jusqu'à ce que bonne régression des métastases et que permet chirurgie de la tumeur primaire.	0	0
Si stagnation -> patients doivent être discutés au cas par cas avec le responsable du protocole. Puis chirurgie lorsque métastases ont régressé mais elles ne doivent pas être nécessairement en rémission complète.	0	0
Si progression tumorale -> chimiothérapie. Si progression hépatique sous chimiothérapie : radiothérapie hépatique. Si progression extra-hépatique sous chimiothérapie : 2ème ligne de chimiothérapie et stade à réévaluer. Puis chirurgie lorsque métastases ont régressé mais ne doivent pas être nécessairement en rémission complète.	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	0	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1	2
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	/
Exérèse incomplète macroscopiquement	1	0

Tableau 14 : Protocole chirurgical POG 9440

Protocole chirurgical POG 9440	Patients			
	50	56	57	60
US pré-opératoire -> extension tumorale intravasculaire (v. rénale + v.cave inf.).	0	0	0	0
incision transabdominale transpéritonéale avec extension thoracique si nécessaire.	0	0	0	0
Exploration chirurgicale complète de la cavité abdominale.	0	0	0	0
Incision du fascia de Gerota du rein controlatéral -> palpation + visualisation du rein avant la néphrectomie -> biopsie de toutes zones suspectes de maladie bilatérale.	0	0	0	0
Zones suspectes d'atteintes métastatiques -> biopsie + clips en titane + localisation précisée dans listes chirurgicales.	0	1	0	0
Chirurgien doit attribuer un stade locorégional basé sur les résultats intra-opératoires (ggl lymphatiques), la connaissance de métastase à distance n'a pas d'influence.	0	0	0	0
Clips en titane -> tumeur résiduelle + marges de la dissection tumorale + zones suspectes.	1	1	0	1
Echantillonner ganglions lymphatiques des zones iliaques, para-aortique et cœliaque -> stade.	1	1	0	1
Exérèse ganglions lymphatiques anormaux ou suspects -> indiquer dans listes chirurgicales.	0	0	0	0
Palpation de v.rénale + v.cave inférieure -> extension tumoral intravasculaire -> si oui, exérèse en bloc avec le rein si possible avant ligature de la v. -> préciser dans notes chirurgicales.	1	1	1	1
Ligaturer vaisseaux rénaux avant de mobiliser la tumeur primaire, sauf si techniquement difficile ou dangereux.	0	0	0	0
Biopsie de la tumeur ne doit pas être faite avant son exérèse + le moment de la biopsie et la technique doivent être précisés dans notes chirurgicales.	0	0	0	0
Glande surrénale peut être laissée en place si elle n'est pas contigüe à la tumeur, mais si tumeur se trouve sur le pôle supérieur du rein -> exérèse de la glande avec la tumeur.	0	0	0	0
Uretère doit être réséqué aussi bas que possible, mais pas nécessairement entièrement.	0	0	0	0
Si structures essentielles adjacente et adhérentes à la tumeur -> biopsie de tumeur + attribuer un stade chirurgical à la tumeur -> chimiothérapie pré-opératoire.	0	0	0	0
Si structures non-essentiels (segment du colon, de la rate, du diaphragme ou du muscle psoas, queue du pancréas, une portion de l'estomac) adjacentes et adhérentes à la tumeur -> exérèse en bloc si chirurgien est certain qu'elle peut être complète, si incomplète -> biopsie + sites identifiés avec clips métalliques.	0	0	0	0
Néphrectomie et pas de néphrectomie partielle, sauf si maladie bilatérale synchrone ou métachrone ou rein solitaire.	0	0	0	0
Si rupture de la tumeur pré-opératoire et dissémination de cellules tumorales dans cavité péritonéale -> stade 3 -> radiothérapie délivrée à l'entier de la surface péritonéale.	0	0	0	0
si chirurgien coupe à travers le tissu tumoral pendant l'exérèse de structures adhérentes ou l'exérèse de ggl lymphatiques -> chirurgien doit indiquer si dissémination locale ou diffuse de cellules tumorales dans cavité péritonéale.	0	0	0	0
Si rupture postérieur de la tumeur et que hématome -> marges sup. inf. médial et lat. de l'hématome doivent être marquées avec clips en titane + décrites dans notes chirurgicales -> stade 3 -> radiothérapie.	0	0	0	0
Si liquide péritonéal sanglant ou tumeur pénètre la capsule rénale ou nodule distinct sur la surface péritonéale/séreuse à distance de la tumeur primaire -> chirurgien doit préciser dans protocole chirurgical que contamination majeure de cavité péritonéale + la cause.	1	0	0	0
Tout matériel réséqué -> pathologie + noter si défauts de préparation du matériel tumoral frais.	0	0	0	0
Procédures chirurgicales entreprises, stade attribué, évaluation du rein controlatéral, status des ggl lymphatiques, adhérences de la tumeur, contamination/dissémination de la tumeur, tumeur résiduelle -> dans notes chirurgicales.	0	0	0	0

Suite tableau 14 :

<u>Tumeur inopérable (taille, extension tumorale dans portion sus-hépatique de v.cave inf., thrombus au dessus du niveau de v.hépatique ou autre raison) :</u>				
Exploration abdominale initiale -> évaluation résécabilité de la tumeur + extension tumorale extra-rénale -> biopsie de tumeur + de zones suspectes de métastases + de ggl lymphatiques suspects.	0	0	0	0
Chimiothérapie pré-opératoire. Si cycles pas terminés avant néphrectomie -> les terminer en post-opératoire.	0	0	0	0
Radiographie -> réduction taille tumeur + réduction de l'invasion de v.cave (si invasion).	0	0	0	0
Si réduction tumorale après la chimiothérapie -> néphrectomie.	0	0	0	0
Si pas de réduction tumorale après la chimiothérapie -> chirurgie de second look pour confirmer -> radiothérapie pré-opératoire.	0	0	0	0
Si toujours pas de réduction tumorale après radiothérapie -> biopsie tumeur primaire et lésions métastatiques + chimiothérapie.	0	0	0	0
<u>Wilms bilatérale :</u>				
Maladie bilatérale ou rien solitaire -> biopsie, puis combinaison de chimiothérapie pré-opératoire, puis CT pré-opératoire -> réduction du volume tumoral + résécabilité de la tumeur, puis résection chirurgicale, puis chimiothérapie post-opératoire.	0	0	0	0
Si CT pré-opératoire montre persistance de la tumeur (pas de régression) -> confirmer par exploration chirurgicale -> radiothérapie.	0	0	0	0
Néphrectomie partielle ou résection cunéiforme si cela ne compromet pas la résection de la tumeur et l'obtention de marges négatives -> si oui, excision complète de la tumeur du rein le moins atteint puis, si rein est viable et fonctionnel, néphrectomie radicale du 2ème rein. Si possibilité de sauver le rein restant -> biopsie + délimitation de l'extension tumorale avec clips en titane.	0	0	0	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>				
Mort dans les 30 jours post-op	0	0	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0	0	0
Lésion moelle épinière	0	0	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>				
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0	0	0
Autres	0	0	0	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0	0	1
<b>Autres paramètres</b>				
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	4	3	3	456
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	24	15	5	17
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0	0	0

Tableau 15 : Protocole chirurgical SIOP 2001

Protocole chirurgical	Patients											
	2	3	55	58	61	51	51	59	54	52	53	
SIOP 2001												
Chimiothérapie pré-opératoire si indiquée.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
US + CT pré-opératoire -> extension de la tumeur, sa localisation dans le rein, sa relation avec vx centraux, diaphragme, foie, pancréas, rate, glande surrénale, hypertrophie ggl lymphatiques intra-abdominaux, thrombus v. rénale ou v. cave, métastases intra-abdominales.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si pas de CT pré-opératoire -> clips en titane au bord supérieur et inférieur de la tumeur.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si rupture ou saignement de la tumeur pré-opératoire -> urgence.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Laparotomie transverse transabdominale.	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Inspection cavité abdominale (recherche métastases ds foie, ggl lymphatiques et péritoine) avant l'exérèse de la tumeur -> chaque lésion doit être réséquée ou biopsiée (si non-résécable) et localisation marquée + échantillonner ggl lymphatiques hilare et para-aortique même si non-suspects.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Exérèse sans rupture des ganglions lymphatiques suspects.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Tout le matériel excisé ou biopsié -> envoyer au pathologue.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si imagerie pré-opératoire montre localisation bilatéral de la tumeur -> inspection de l'espace rétropéritonéal opposé obligatoire. Si imagerie négative -> chirurgien décide de l'inspection suivant cas individuel.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si imagerie post-opératoire -> utiliser clips en titane et pas de clips en métal.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Tumeur unilatéral :</b>												
Ligaturer a. rénale puis v.rénale avant néphrectomie, sauf si considéré trop risqué.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Exérèse de la tumeur avec marges de tissu sain -> néphrectomie avec exérèse capsule adipeuse + structures environnantes envahies sauf si source de mutilation comme pancréatectomie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Néphrectomie partielle si troubles urologiques et néphrologiques controlatéral ou syndromes génétiques associé, avec augmentation risque de Wilms (mais il existe des contre-indications à néphrectomie partielle).	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Recherche + exérèse thrombus dans v.rénale ou v.cave. Mais si infiltration de la paroi de v.cave -> faire radiothérapie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Laisser la glande surrénale in situ seulement si marges de sécurité assez grandes ac la tumeur, si non l'enlever.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Uretere doit être réséqué aussi près que possible de la vessie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Tumeurs stade IV :</b>												
Exérèse complète (résection cunéiforme/ segmentectomie/ lobectomie mais pas de pneumonectomie) des métastases pulmonaires après début de la chimiothérapie post-opératoire.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Exérèse complète (résection cunéiforme) des métastases hépatiques.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Exérèse complète des métastases. Sauf si progression des métastases avec chimiothérapie pré-opératoire ou que l'exérèse entraine perte d'organes vitaux -> faire chimiothérapie et/ou radiothérapie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Tumeurs bilatérales :</b>												
Néphrectomie partielle bilatérale (ou résection cunéiforme) avec marges de tissu sain -> 2 opérations séparées de 1-2 semaines.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Commencer par le rein le moins atteint.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Néphrectomie complète d'un côté + partielle de l'autre côté peut être faite si suffisamment de tissu rénal fonctionnel peut être préservé.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Enucléation -> pas recommandé sauf si pas de possibilité d'une autre type de chirurgie. épargnant le néphron	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeur inopérable pendant l'opération -> biopsie + chimiothérapie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si néphrectomie complète bilatérale est le seul moyen pour exérèse complète -> faire radiothérapie + chimiothérapie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Si tumeurs bilatérales découvertes pendant l'opération -> biopsie des 2 tumeurs (si petite, peut être excisionnelle) + chimiothérapie.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Récidive (local ou métastase) :</b>												
Chimiothérapie pré-opératoire. Sauf si métastase solitaire du poumon -> chirurgie, et si métastase solitaire SNC -> urgence chirurgicale.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Exérèse avec marges de tissu sain -> lorsque réponse à chimiothérapie et que tout site persistant de maladie est résécable.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lit de tumeur + sites suspicieux de maladie résiduelle -> clip en titane + radiothérapie ciblée.	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Suite tableau 15

<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>												
Mort dans les 30 jours post-op	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion moelle épinière	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>												
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Autres	1	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Autres paramètres</b>												
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1	4	1	2	1	3	2	1	1	1	1	1
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	/	/	10	9	14	8	/	/	16	12	/	/
Exérèse incomplète macroscopiquement	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Tableau 16 : Protocole chirurgical Euro-Ewing 99

Protocole chirurgical	Patients	
	48	47
<b>Euro-Ewing 99</b>		
Chimiothérapie pré-opératoire, sauf si urgence chirurgicale telle que compression médullaire.	0	0
Chirurgie de la tumeur primaire -> après 6 cycles VIDE dans les tumeurs localisées mais aussi chez patients avec métastases pulmonaires ou pleurales. Si tumeur non-résécable -> continuer chimiothérapie/radiothérapie.	0	0
Exérèse complète avec marges de tissu sain.	0	0
Pas de procédures de réduction tumorale si tumeur intraspinale, mais biopsie du canal doit être incluse dans le prélèvement chirurgical.	0	0
Si métastases pulmonaires résiduelles après chimiothérapie d'induction -> biopsie ou exérèse des lésions.	0	0
Exérèse de métastases n'est souvent pas possible, sauf si pulmonaire.	0	0
Techniques de chirurgie reconstructive devraient être appliquées chaque fois que possible.	0	0
Procédure chirurgicale doit être classifiée par le chirurgien et par le pathologue en fonction des marges chirurgicales et de la réponse histologique.	0	0
<u>Classification de la procédure chirurgicale en fonction des marges chirurgicales :</u>	0	0
"radicale" -> exérèse complète avec ligne intacte de tissu sain (capsule), biopsie du canal avec marges adéquates doit être réséquée en bloc avec le prélèvement chirurgical -> confirmer macroscopiquement + microscopiquement.		
"marginale" -> exérèse complète macroscopiquement, mais tissu tumoral peut atteindre des marges de résection microscopiquement, sans preuve évidente de tumeur résiduelle in situ.		
"intra-lésionnelle" -> exérèse incomplète, ou lésion de la tumeur durant la chirurgie, ou tissu tumoral atteint les marges de résection avec évidence de tumeur résiduelle in situ.		
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>		
Mort dans les 30 jours post-op	0	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0	0
Lésion moelle épinière	0	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0	0
<b>Complications post-opératoires</b>		
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0	0
Problème thrombo-embolique	0	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0	0
Autres	1	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0	0
<b>Autres paramètres</b>		
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1	2
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	22	14
Exérèse incomplète macroscopiquement	1	0

Tableau 17 : Protocole chirurgical AEWS0031

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>Patient</b>
<b>AEWS0031</b>	<b>49</b>
Biopsie ouverte avec incision longitudinale afin d'éviter l'exposition de structures vitales (paquet neurovasculaire, articulation) + biopsie doit être placée dans un endroit où la peau et les tissus contaminés pourront être enlevés en bloc avec la tumeur lors de la chirurgie définitive + sa localisation ne doit pas interférer avec une éventuelle radiothérapie future. Biopsie à l'aiguille peut être faite pour tumeurs des corps vertébraux ou de la crête iliaque.	0
Chimiothérapie d'induction -> chirurgie dans les 30 jours après la semaine 12 de chimiothérapie.	0
Evaluation des ganglions lymphatiques régionaux avant tout traitement -> cliniquement + par imagerie. Si ggl sont cliniquement suspects -> biopsie ouverte ou à l'aiguille. Pas nécessaire d'échantillonner ggl régionaux si ceux-ci n'apparaissent pas suspects cliniquement et radiologiquement, sauf pr les tumeurs primaires des tissus mous.	0
Amputation -> pour tumeur primaire des mbres inférieurs chez des patients < 10 ans où une longueur inégale considérable des mbres est anticipée.	0
Exérèse -> si réponse à chimiothérapie d'induction + si l'obtention de marges de tissus sains suffisantes (marges osseuses = > 1 cm et entre 2-5 cm, marges de tissus mous ou aponévrose = 2 mm, marges de muscle ou de graisse = 5mm) est possible + si résultat fonctionnel correct. Il faut tenir compte des structures neurovasculaires, des muscles non-envahis, de l'articulation adjacente et des centres de croissance.	0
Dissection -> à travers du tissu non-oedématié et non-inflammé. Si oui -> radiation.	0
<b>Côtes :</b>	
Chimiothérapie d'induction et pas d'exérèse primaire.	0
Exérèse de la côte avec marges de tissus sains suffisantes ( si besoin, enlever une côte normal en-dessus et en-dessous de la tumeur ou le sternum adjacent ou la clavicule) en bloc -> si n'engendrera pas de morbidité excessive.	0
Profondeur de la résection doit inclure -> la pleine épaisseur de la paroi thoracique musculo-squelettique avec la plèvre si nécessaire + une large résection de toutes les zones d'attachement du parenchyme pulmonaire sous-jacent, du péricarde ou du diaphragme.	0
Si tumeur empiète sur les vertèbres, l'aorte, le cœur, l'œsophage, les vx brachio-céphalique ou le plexus brachial -> limite une exérèse de tumeur efficace.	0
Si muscles plats recouvrant la paroi thoracique ou la graisse sous-cutanée adjacente sont envahis par la tumeur -> exérèse.	0
Radiothérapie primaire est une alternative à l'exérèse si elle paraît déraisonnable.	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>	
Mort dans les 30 jours post-op	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0
Lésion moelle épinière	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0
<b>Complications post-opératoires</b>	
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0
Problème thrombo-embolique	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0
Autres	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0
<b>Autres paramètres</b>	
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	15
Exérèse incomplète macroscopiquement	0

Tableau 18 : Protocole chirurgical POG 9457

Protocole chirurgical	Pati
<b>POG 9457</b>	<b>43</b>
Biopsie ouverte, mais biopsie à l'aiguille peut être faite pour tumeur des corps vertébraux ou de la crête iliaque.	0
Exérèse -> si réponse à chimiothérapie d'induction + si l'obtention de marges de tissus sains suffisantes (marges osseuses = > 1 cm et entre 2-5 cm, marges de tissus mous ou aponévrose = 2 mm, marges de muscle ou de graisse = 5mm) est possible + si résultat fonctionnel correct. Il faut tenir compte des structures neurovasculaires, des muscles non-envahis, de l'articulation adjacente et des centres de croissance.	0
Amputation -> pour tumeur primaire des os des mains et des pieds + pour tumeur primaire des mbres inférieurs chez des patients < 10 ans où une longueur inégale considérable des mbres est anticipée.	0
<b>Côtes :</b>	
Chimiothérapie d'induction et pas d'exérèse primaire.	0
Exérèse de la côte ac marges de tissus sains suffisant ( si besoin, enlever une côte normal en-dessus et en-dessous de la tumeur ou le sternum adjacent ou la clavicule) en bloc -> si n'engendrera pas de morbidité excessive.	0
Profondeur de la résection doit inclure -> la pleine épaisseur de la paroi thoracique musculo-squeletique avec la plèvre si nécessaire + une large résection de toutes les zones d'attachement du parenchyme pulmonaire sous-jacent, du péricarde ou du diaphragme.	0
Si tumeur empiète sur les vertèbres, l'aorte, le cœur, l'œsophage, les vx brachio-céphalique ou le plexus brachial -> limite une exérèse de tumeur efficace.	0
Si muscles plats recouvrant la paroi thoracique ou la graisse sous-cutanée adjacente sont envahis par la tumeur -> exérèse.	0
Radiothérapie primaire est une alternative à l'exérèse si elle paraît déraisonnable.	0
<b>Métastases :</b>	
Exérèse primaire de métastases est rarement indiquée, sauf pr le poumon.	0
Si 2 sites de maladie métastatique -> dans de rare cas, exérèse des 2 sites possible si morbidité et perte de fonction minimales.	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>	
Mort dans les 30 jours post-op	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0
Lésion moelle épinière	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0
<b>Complications post-opératoires</b>	
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0
Problème thrombo-embolique	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0
Autres	1
<b>Incidents per-opératoires</b>	0
<b>Autres paramètres</b>	
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	11
Exérèse incomplète macroscopiquement	0



Tableau 19 : Protocole chirurgical RMS 2005

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>Pati</b>
<b>RMS 2005</b>	<b>44</b>
Biopsie chirurgicale -> diagnostic, études cytogénétique, biologique et anapathologique, congélation.	0
Si tumeur intracavitaire (vagin, vessie-prostate) -> biopsie peut être réalisée par voie endoscopique.	0
Chimiothérapie d'induction si indiquée.	0
Exérèse primaire (surtout pour tumeurs paratesticulaires) -> exérèse complète avec marges de tissu sain suffisantes -> si pas d'envahissement des ganglions lymphatiques locorégionaux + si pas de métastases + si n'engendrera pas de risque vital ni de mutilation (exentération orbitaire, grandes résections faciales, pneumonectomie, exentération pelvienne avec diversion urinaire ou digestive, cystectomie totale, prostatectomie totale, hystérectomie, amputation d'un membre ou exérèse musculaire étendue).	0
Ré-excision primaire (avant chimiothérapie, si résidu microscopique après chirurgie initiale) (surtout pour tumeurs du tronc et des membres) -> exérèse complète avec marges de tissu sain suffisantes -> si n'engendrera pas de risque vital ni de mutilation.	0
Si rupture tumorale accidentelle durant la chirurgie -> radiothérapie adjuvante.	0
Temps entre chirurgie primaire et début de la chimiothérapie ne doit pas être > 8 semaines.	0
Chirurgie secondaire -> si résidu tumoral après chimiothérapie. Chirurgie mutilante peut être indiquée chez patients < 3 ans. Pas d'interventions de réduction tumorale. Chirurgie reconstructive peut être envisagée.	0
Si résidu microscopique ou macroscopique après chirurgie secondaire -> radiothérapie.	0
Pas de curage ganglionnaire au diagnostic.	0
Pas d'exérèse de métastases, sauf métastases hépatiques ou pulmonaires -> si exérèse peut être complète + si tumeur primitive est en rémission.	0
Si récurrence -> chirurgie mutilante peut être utilisée, surtout si le patient a déjà reçu radiothérapie.	0
Si irradiation post-opératoire -> clips en titane pour marquer le lit tumoral.	0
Marquer les fragments prélevés -> orientation des fragments + indication des zones où l'exérèse est douteuse -> pathologie.	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>	
Mort dans les 30 jours post-op	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0
Lésion moelle épinière	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0
<b>Complications post-opératoires</b>	
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0
Problème thrombo-embolique	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0
Autres	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0
<b>Autres paramètres</b>	
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	1
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	25
Exérèse incomplète macroscopiquement	0

Tableau 20 : Protocole chirurgical ARST0331

<b>Protocole chirurgical</b>	<b>Patic</b>
<b>ARST0331</b>	<b>45</b>
Biopsie chirurgicale excisionnelle.	0
Evaluation des ganglions lymphatiques régionaux cliniquement et radiologiquement + du ganglion lymphatique sentinelle par injection de bleu de méthylène au site de la tumeur primitive avant tout traitement -> stade + si ganglions lymphatiques sont élargis -> biopsie + histologie.	0
Chirurgien doit marquer toutes les marges de la dissection.	0
Tous tissus prélevés -> pathologue.	0
Toute suspicion de tumeur résiduelle microscopique ou macroscopique -> marquer le lit de la tumeur avec clips en titane -> radiothérapie post-opératoire.	0
<u>Ré-excision :</u>	
Ré-excision avant chimiothérapie ou radiothérapie -> si résidu macroscopique, si marges microscopiquement envahies, si marges ou résidu sont incertains.	0
Large ré-excision du site opératoire précédent avec marges de tissu sain suffisantes.	0
Ne doit pas entraîner de perte de fonction ou de résultat cosmétique inacceptable.	0
<u>Tumeur paratesticulaire :</u>	
Si lésion adjacente au testicule ou au cordon spermatique -> orchidectomie et exérèse de l'entier du cordon spermatique par incision inguinale et contrôle du cordon spermatique proximal.	0
Biopsie ouverte ou déversement de la tumeur de tout genre sont à éviter.	0
Si biopsie nécessaire avant orchidectomie -> contrôle atraumatique du cordon spermatique haut + le testicule mobilisé et le cordon doivent être isolés du champ opératoire avec draps non-perméable + le site de biopsie doit être fermé et le testicule couvert avec pansement non-perméable + si biopsie positive -> le testicule, l'entier du cordon et la pince atraumatique doivent être enlever sans retirer les pansements non-perméables + champ opératoire doit être abondamment irrigué.	0
Patients < 10 ans avec CT qui ne montre pas de ganglions lymphatiques hypertrophiques -> dissection des ganglions rétropéritonéaux n'est pas nécessaire. Si vaste envahissement des ganglions -> biopsie.	0
Patients > 10 ans -> dissection des ganglions lymphatiques rétropéritonéaux ipsilatéral jusqu'au niveau de la veine rénale -> résection du nerf ipsilatéral en épargnant les vx spermatiques par approche abdominale ou laparoscopique. Si vaste envahissement des ganglions -> biopsie.	0
Si envahissement scrotale de la tumeur -> biopsie ganglions lymphatiques inguinaux.	0
<b>Complications chirurgicales définies par le protocole chirurgical</b>	
Mort dans les 30 jours post-op	0
Hémorragie >30% volume sanguin	0
Lésion vasculaire -> perte de tissus	0
Lésion moelle épinière	0
Lésion nerf périphérique -> perte de fonction	0
Lésion d'un autre organe reconnue ou non	0
<b>Complications post-opératoires</b>	
Infection/ déhiscence de plaie post-opératoire	0
Problème thrombo-embolique	0
Neuropathie lié au positionnement durant l'opération	0
Se tromper de patient et/ou d'opération	0
Autres	0
<b>Incidents per-opératoires</b>	0
<b>Autres paramètres</b>	
Délai jusqu'à reprise alimentation entérale complète (jours)	0.3
Délai jusqu'à chimio/radio si indiquée (jours)	25
Exérèse incomplète macroscopiquement	0