



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 019/17

ADÉNOCARCINOME RÉNAL CHEZ L'ENFANT (à propos de 05 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/01/2017

PAR

Mme. ALILOUCH IMANE

Née le 14 juillet 1990 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Rein - Adénocarcinome - Enfant - Diagnostic - Traitement

JURY

M. MBAREK ABDELHAK.....
Professeur de Chirurgie pédiatrique

PRESIDENT

M. KISRA MOUNIR.....
Professeur de Chirurgie pédiatrique

RAPPORTEUR

M. KHATTALA KHALID.....
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

M. OULAHYANE RACHID.....
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

JUGES

LISTE DES ABREVIATIONS :

ADP	: Adénopathie.
AEG	: Altération de l'état général.
ASP	: Abdomen sans préparation.
ATCD	: Antécédents.
BEG	: Bon état général.
CNC	: Conjonctives normo-colorées.
CVC	: Circulation veineuse collatérale.
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines.
HSMG	: Hépatosplénomégalie.
HTA	: Hypertension artérielle.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique.
NFS	: Numération formule sanguine.
PEC	: Prise en charge.
RCC	: Carcinome rénal à cellules claires.
SBW	: Syndrome de Beckwith-Wiedemann.
SRCC	: Sarcome rénal à cellules claires.
STB	: Sclérose tubéreuse de Bourneville .
TDM	: Tomodensitométrie.
UIV	: Urographie intraveineuse.
VCI	: Veine cave inférieure.
VHL	: Von Hippel -Lindau.
VIH	: Virus de l'immunodéficience humaine.

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS	1
PLAN	2
INTRODUCTION	10
GENERALITES	12
I. Embryologie de l'appareil urinaire	13
A. Introduction	13
B. Développement du rein et des voies urinaires	13
II. Propriétés anatomiques communes aux deux reins	22
A. Introduction	22
B. Configuration externe	22
C. Configuration interne	24
D. Les rapports du rein	27
E. Moyens de fixité	30
F. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du rein	30
G. Particularités du rein chez l'enfant	32
MATERIELS ET METHODES	33
I. Matériel	34
II. Méthodes.....	34
III. Paramètres étudiés	34
OBSERVATIONS	36
RESULTATS	64
I. Etude épidémiologique	65
A. Répartition selon l'âge	65
B. Répartition selon le sexe	65
II. Etude clinique	66
A. Délai de consultation.....	66
B. Mode de révélation	66
C. Examen clinique.....	67

III.	Examens radiologiques	68
	A. Echographie abdominale	68
	B. TDM abdominale	69
	C. Urographie intraveineuse(UIV)	70
	D. Abdomen sans préparation(ASP)	70
	E. Radiographie thoracique	70
IV.	Biologie	71
	A. Numération formule sanguine : (NFS).....	71
	B. Uricémie-Créatinémie	71
	C. Calcémie	71
	D. Vitesse de sédimentation	71
V.	Anatomopathologie	72
	A. Prélèvement	72
	B. Sous type histologique	72
	C. Extension	72
VI.	Prise en charge thérapeutique	73
	A. Traitement chirurgical	73
	B. Chimiothérapie	73
	C. Radiothérapie	73
VII.	Evolution	73
	DISCUSSION.....	75
I.	Epidémiologie	76
	A. Fréquence	76
	B. Age	76
	C. Le sexe	76
	D. Facteurs de risques	77
II.	Anatomopathologie	81
	A. Moyens d'études	81

B. Classification histologique de l'adénocarcinome rénal	84
C. Modes d'extension	92
III. Clinique	93
A. Signes urologiques	93
B. Signes extra-urinaires	95
IV. Para clinique	96
A. Biologie	96
B. Imagerie	97
V. Diagnostic différentiel	102
A. Tumeurs malignes	102
B. Tumeurs bénignes	104
VI. Facteurs pronostiques et stadification de la tumeur	105
A. Facteurs pronostiques	105
B. Stadification de la tumeur	105
VII. Traitement	108
A. Chirurgie	108
B. Chimiothérapie	113
C. Radiothérapie	113
D. Immunothérapie	114
E. Les thérapies ciblées	117
F. Les indications du traitement de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant	122
VIII. Suivi /Evolution	124
IX. Pronostic	125
CONCLUSION	126
RESUMES	128
BIBLIOGRAPHIE	132

La LISTES DES FIGURES :

- Figure 1 :Schéma montrant le mésoblaste intermédiaire.
- Figure 2 :Schéma des trois ébauches rénales.
- Figure 3 :Schéma montrant la formation et la différenciation du cordon néphrogène.
- Figure 4 :Naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrices.
- Figure 5 :Diaphragme montrant le développement de la portion excrétrice du métanéphros .
- Figure 6 :Schéma montrant le développement de la portion excrétrice du rein .
- Figure 7 :Schéma montrant le développement du système sécréteur.
- Figure8 :Schéma montrant les rapports de l'uretère et canal de Wolff au cours du développement de la vessie.
- Figure9 :Schéma montrant le développement de la vessie à partir du sinus urogénital.
- Figure 10 :Vue antérieure des reins montrant leur disposition et configuration.
- Figure11 :Coupe sagittale schématique du rein montrant la structure intérieure.
- Figure12 :Schéma montrant les rapports antérieurs des deux reins.
- Figure 13 :Vue antérieure des reins montrant la vascularisation artérielle du rein.
- Figure 14 :TDM abdominale : coupe axiale avant l'injection du produit de contraste, montrant un processus lésionnel rénal gauche de densité tissulaire, mesurant 29*86 responsable d'un refoulement et d'une dilatation des cavités pyélo-calicielles.
- Figure 15 :TDM abdominale : coupe axiale après injection du produit de contraste, Montrant la prise de contraste hétérogène du processus et met en évidence des zones de nécrose.

- Figure16 :Echographie abdominale montrant processus lésionnel rénal polaire inférieur, bien limité tissulaire hétérogène.
- Figure 17 :TDM abdominale : coupe axiale après injection de produit de contraste montrant la présence d'un processus lésionnel médio rénale gauche, hypo dense hétérogène renfermant des macro-calcifications et des zones de nécrose se rehaussant de façon hétérogène.
- Figure18 : Echographie abdominale montrant un processus tumoral de la loge rénale droite tissulaire mal limité hétérogène.
- Figure 19 :TDM abdominale :coupe axiale après injection de produit de contraste montrant la présence d'un volumineux processus lésionnel au niveau de la loge rénale droite de densité tissulaire renferment des calcifications se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste délimitant de larges plages de nécroses centrales mesurant 190*140*120mm.
- Figure20 :Echographie abdominale montrant la présence d'un processus lésionnel médio-rénal droit, tissulaire, hétérogène, mal limité, avec effraction capsulaire, hyper vasculaire, sans dilatation des cavités excrétrice.
- Figure 21 :TDM abdominale : coupe axiale montrant la présence d'un processus lésionnel tissulaire hyperdense hétérogène, se rehaussant intensément après injection d'iode et délimitant des zones hypo dense de nécrose. Cette masse intéresse la face antérieur du rein droit, mesurant 5,21*4,49cm et s'étend en haut sur 5,70cm.
- Figure22 :Echographie abdominale montrant la présence d'un processus lésionnel polaire supérieur, arrondi, bien limité, échogène, vascularisé au doppler, faisant 21mm du diamètre.

- Figure 23 :TDM abdominale : coupe axiale montrant la présence d'une lésion médio-rénale hypo dense, hétérogène, faiblement rehaussée après injection du produit du contraste, mesurant 35*26*24mm.
- Figure 24 :Répartition des cas en fonction de l'âge.
- Figure 25 :Répartition des cas selon le sexe.
- Figure 26 :Mode de révélation de l'adénocarcinome rénale chez l'enfant.
- Figure 27 :Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3, Dans la forme la plus fréquente, il existe une prolifération de cellules à cytoplasme claire ou éosinophile avec une architecture tubulaire, séparés de fines cloisons fibro-vasculaires .
- Figure 28 :Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3, peut ressembler au carcinome rénal papillaire avec un cytoplasme peu abondant.
- Figure 29 :Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3, peut ressembler au carcinome à cellules claires du rein.
- Figure 30 :Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3. Les régions dépourvues de différenciation épithéliale peuvent ressembler à l'angiomyolipome épithélioïde.
- Figure 31 :Carcinome rénal papillaire type 1.
- Figure 32 :Carcinome rénal papillaire type 2.
- Figure 33 :Carcinome médullaire rénal.
- Figure 34 :Carcinome à cellules rénales oncocytaire.

LA LISTES DES TABLEAUX :

- Tableau 1** :Résultat de l'échographie : Côté tumoral, localisation et la taille tumorale des cas de notre série.
- Tableau 2** :Résultat de la TDM : Côté tumoral, localisation et la taille tumorale des cas de notre série.
- Tableau3** :Extension de la tumeur chez les patients de notre série.
- Tableau 4** :Observation, prise en charge thérapeutique et évolution des patients dans notre série.
- Tableau 5** :La fréquence des principaux symptômes dans le cas de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant.
- Tableau 6** :Principaux caractères distinguant l'adénocarcinome rénal de l'enfant du néphroblastome.
- Tableau 7** :Classification TNM 2009 des carcinomes rénaux.
- Tableau 8** :Grade nucléaire selon FUHRMAN et al.
- Tableau 9** :Molécules ciblées dans le traitement du cancer du rein métastatique.

INTRODUCTION

L'adénocarcinome du rein chez l'enfant est une tumeur épithéliale maligne primitive, rare. Son diagnostic reste difficile à établir avec une prise en charge initiale souvent inadaptée par chimiothérapie première en Europe, son incidence est très inférieure à celle de la tumeur de Wilms ou néphroblastome.

Le diagnostic est établi sur des arguments cliniques, radiologiques et surtout anatomo pathologiques, l'échographie et la tomodensitométrie ont permis d'étudier l'extension régionale et locorégionale.

L'adénocarcinome est peu sensible à la chimiothérapie, son traitement est essentiellement chirurgical consiste à une néphrectomie totale élargie.

L'adénocarcinome rénal chez l'enfant fait partie des tumeurs solides malignes d'où l'intérêt d'évoquer ce diagnostic chez le grand enfant qui présente : une masse abdominale, hématurie ou lombalgie pour un diagnostic et prise en charge précoce et garantir un bon pronostic.

L'objectif de notre études sur l'adénocarcinome rénal chez l'enfant est d'apprécier les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques de cette affection chez l'enfant, au sein du service d'Hémo - Oncologie et au service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique à l'hôpital d'enfant IBN SINA Rabat.

GENERALITES

I- Embryologie de l'appareil urinaire :

A. Introduction :

L'appareil urinaire haut se met en place entre 3^{ème} et la 8^{ème} semaine de développement.

Pendant cette période se mettent en place les principales structures et notamment les structures à l'origine des reins définitifs.

Au cours de la vie intra-utérine, les fonctions d'homéostasie normalement dévolues aux reins sont assurées par le placenta. Néanmoins, le rein fœtal bien qu'immaturo, est indispensable au bien-être fœtal. La filtration de l'urine commence dès la 10^{ème} semaine. La diurèse augmente avec la gestation et à partir de la 18-20^{ème} semaine, l'urine fœtale devient la principale source (80%) du liquide amniotique.

B. Développement du rein et des voies urinaires :

i. Développement du rein et des voies urinaires hautes :

Chez un embryon de 3 semaines, on trouve 3 feuillets :

Ø Entoblaste

Ø Ectoblaste

Ø Mésoblaste :

- para-axial
- intermédiaire
- latéral

Le rein dérive du mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogène.

Les voies urinaires hautes se mettent en place à partir de 3 ébauches successives :

- Le Pronéphros
- Le Mésnéphros
- Le Métanéphros

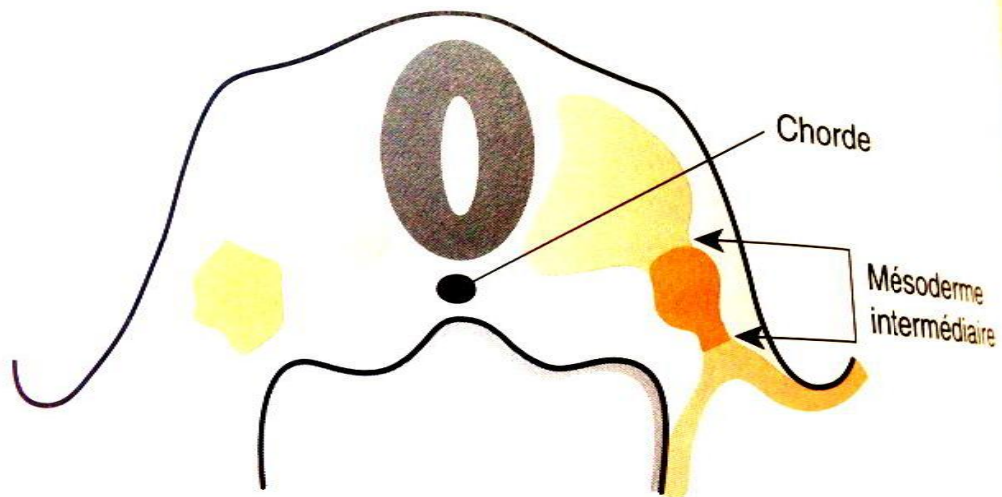


Figure 1 : Schéma montrant le mésoblaste intermédiaire.

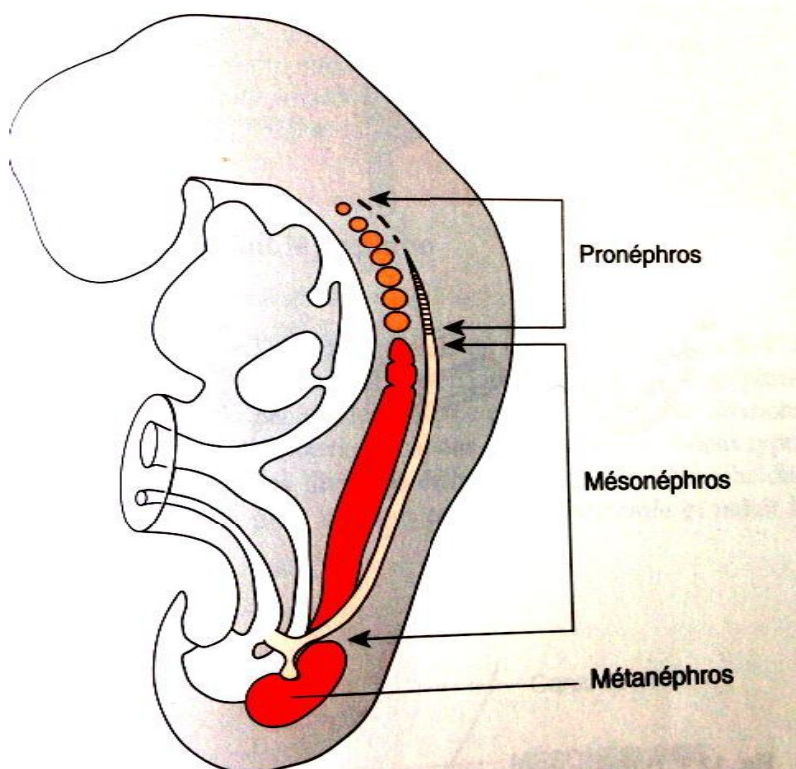


Figure 2 : Schéma des trois ébauches rénales.

Ces trois ébauches se succèdent dans l'espace et dans le temps. Elles se mettent en place à partir du cordon néphrogène.

a. Le pronéphros :

Il apparaît au début de la 4^e semaine et régresse rapidement. Il n'est jamais fonctionnel, mais émet un diverticule qui s'allonge en direction caudale, formant la partie initiale du canal de Wolff.

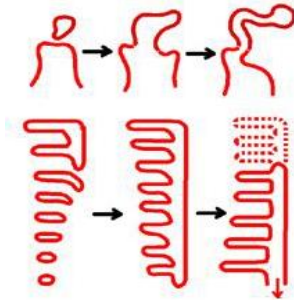


Figure 3 : Schéma montrant la formation et la différenciation du cordon néphrogène.

A partir de la région occipitale, le cordon néphrogénique se segmente en 7 à 10 petits amas cellulaires disposés par métamères. Ces amas se creusent d'une lumière et s'allongent, donnant chacun un tubule dans un plan transversal, angulé sur coupe, le néphrotome.

- Son extrémité antérieure s'ouvre à la cavité coelomique.
- Son extrémité postérieure s'allonge longitudinalement pour se raccorder à l'extrémité du néphrotome sous-jacent. C'est le mode de formation d'un canal longitudinal, le canal pronéphrotique. Il se raccorde à un tube similaire formé par l'ébauche mésonéphrotique sous-jacente.

Les structures du pronéphros régressent au cours de la 4^e semaine, dans leur ordre d'apparition, y compris le canal pronéphrotique.

b. Le Mésonéphros ou corps de Wolff : rein transitoire.

Il apparaît en situation dorsolombaire à la 4^e semaine.

Il constitue un deuxième appareil réno-urinaire avec un canal distinct : canal de Wolff. La différenciation de structures néphroniques au niveau du mésonéphros permet une éventuelle filtration urinaire. Le mésonéphros involue vers la 10^e semaine. Il perd alors toute fonction réno-urinaires mais conserve un rôle essentiel dans la différenciation sexuelle.

Son développement est également métamérique et débute par des structures suivant immédiatement les ébauches du pronéphros.

Les îlots segmentés du cordon néphrogénique forment les vésicules mésonéphrotiques. Chaque vésicule s'allonge transversalement pour donner un tube mésonéphrotique :

- Il ne s'ouvre pas à la cavité coelomique.
- Au niveau de chaque métamère, une branche de l'aorte dorsale, vient se terminer à l'extrémité interne du tube par un petit glomérule artériel. En regard, l'épithélium du tube s'aplatit et forme une cupule à double feuillet, la capsule glomérulaire.

L'extrémité externe du tube mésonéphrotique, comme au niveau du pronéphros, se raccorde avec celle du tube sous-jacent pour former un canal longitudinal, le canal mésonéphrotique ou canal de Wolff.

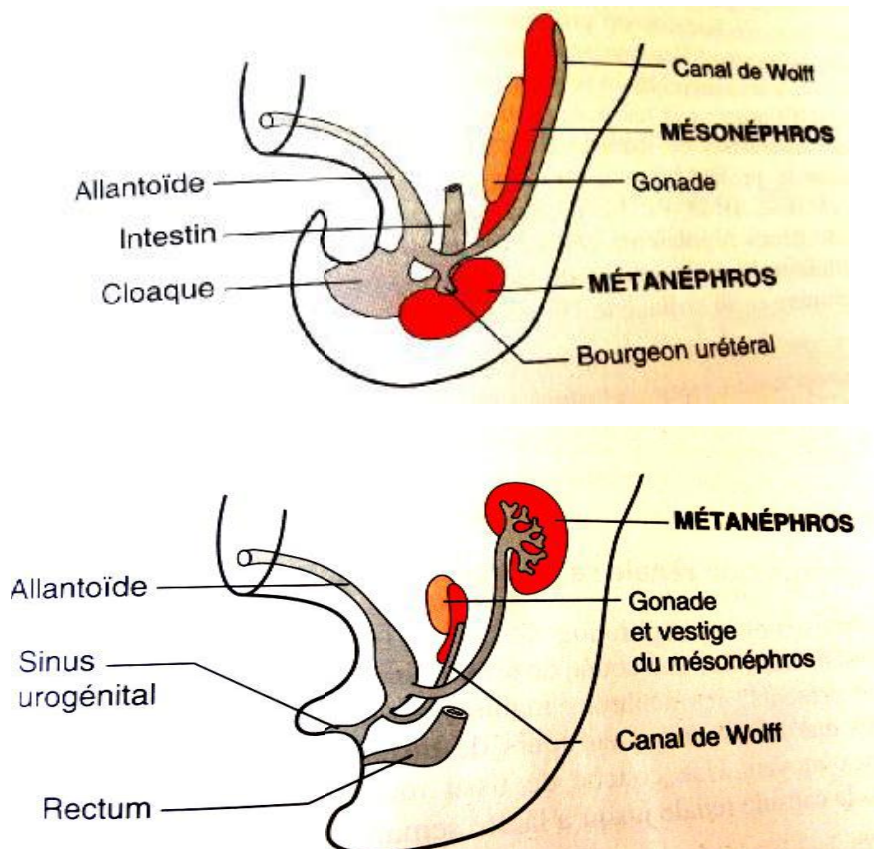


Figure 4 : Naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrices.

Dans le sexe féminin, la régression du corps de Wolff et du canal de Wolff est pratiquement complète.

Dans le sexe masculin, la régression est incomplète. Ces structures participent aux développements des voies génitales : les tubes mésonéphrotiques donnent les canaux efférents. Le canal de Wolff formera l'épididyme et le canal déférent.

A la fin de la 5^e semaine, bien avant le début de la régression, le canal de Wolff émet, à proximité de son extrémité cloacale, un diverticule, l'ébauche urétérale qui participe au développement des voies urinaires et du rein définitif.

c. Métanéphros : rein définitif.

Il apparaît au cours de la 5^e semaine en situation lombo-sacrée sous la forme d'une masse indifférenciée mésoblastique non segmentée, le blastème métanéphrogène. Il est à l'origine de la partie sécrétrice du rein.

La partie excrétrice du rein provient de l'ébauche urétérale.

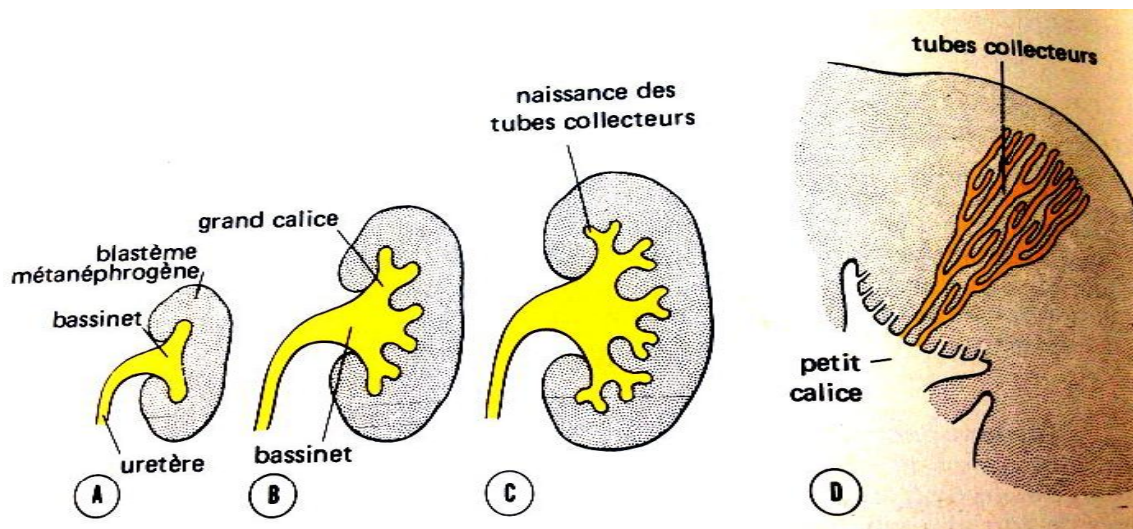


Figure 5 :Diaphragme montrant le développement de la portion excrétrice du métanéphros.

- A)A la 6 semaines, B)A la fin de la 6ème semaine.
C)A la 7 semaines. D) chez le nouveau-né .

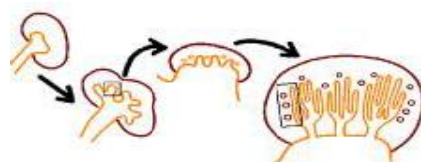


Figure 6 :Schéma montrant le développement de la portion excrétrice du rein.

L'ébauche urétérale pénètre dans le blastème et son extrémité se ramifie (donnant successivement des tubes de 1^{er} ordre, de 2^e ordre, de 3^e ordre et ainsi de suite jusqu'au 12^e ordre environ : Les premiers étages de division formeront les grands calices puis les petits calices. Les segments suivants s'allongent considérablement et formeront les tubes collecteurs du rein).

La croissance de l'ébauche urétérale fragmente le blastème métanéphrotique. L'extrémité de chaque ramification est alors recouverte par un petit amas cellulaire provenant du blastème, la coiffe métanéphrotique.

Les coiffes se creusent en vésicules. Chaque vésicule est à l'origine d'un néphron.

d. Evolution du métanéphros et histogenèse du rein.

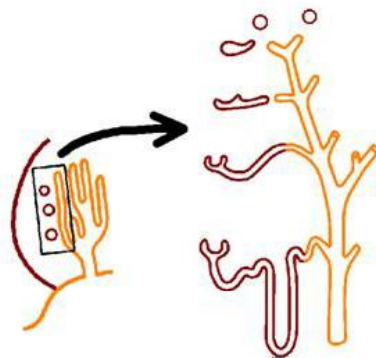


Figure 7 : Schéma montrant le développement du système sécréteur.

La vésicule métanéphrotique s'allonge et forme un tubule en forme de « S ». A une extrémité, une dépression forme la capsule de Bowman et loge un glomérule vasculaire, le glomérule de Malpighi.

L'autre bout se raccorde à une extrémité des ramifications de l'ébauche urétérale. La zone de jonction se situe aux environs des 2/3 du tube contourné distal. Ainsi, la partie terminale du néphron est d'origine wolffienne, comme les tubes collecteurs.

ii. Le développement des voies urinaires basses : la vessie et urètre :

-La vessie :

La vessie provient du dérivé de l'intestin postérieur appelé sinus uro-génital.

A la 4^{ème} à la 7^{ème} semaine du développement, le cloaque se divise en une partie postérieure : le canal ano-rectal et une partie antérieure : le sinus uro-génital primitif.

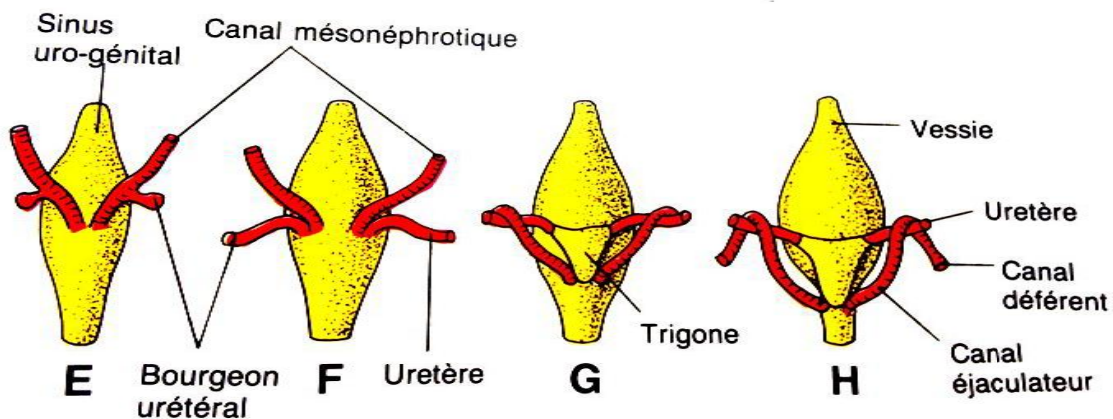


Figure 8 : Schéma montrant les rapports de l'uretère et canal de Wolff au cours du développement de la vessie.

E) Le canal de Wolff est abouché à la paroi postérieure de la dilatation vésicale.

F) L'ébauche urétérale, se sépare du canal de Wolff sur toute sa longueur. Elle vient s'ouvrir dans la vessie par un orifice propre, formant l'uretère définitif. Son abouchement se déplace vers le haut et l'extérieur, tandis que l'orifice du canal de Wolff se déplace vers le bas. Les deux tubes finissent par se croiser.

G-H) La zone triangulaire de la paroi vésicale postérieure entre ces abouchements est le trigone. Son revêtement initial est mésoblastique (provenant de l'épithélium des tubes). Il sera progressivement remplacé par le revêtement entoblastique du reste de la vessie. Mais cette zone reste particulière.

L'épithélium est hormono-sensible et acquiert une différenciation malpighienne sous l'effet des estrogènes chez la femme.

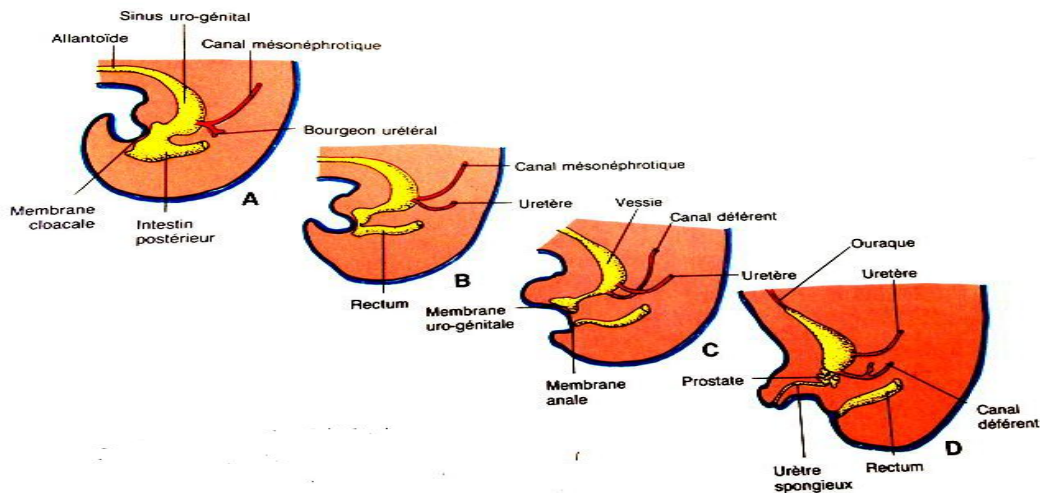


Figure9 : Schéma montrant le développement de la vessie à partir du sinus urogénital.

A) La vessie provient du dérivé de l'intestin postérieur : sinus urogénital.

B) Le septum uro-rectal divise le cloaque en un rectum dorsal et un sinus urogénital ventral.

C-D) Dans le sexe masculin. Le sinus urogénital donne l'urètre prostatique. Membraneux et pénien. La prostate se forme à partir d'un bourgeonnement de l'urètre. Les vésicules séminales proviennent d'un bourgeonnement du canal déférent. L'allantoïde s'atrophie pour donner un cordon fibreux, l'ouraque, qui persiste sous forme du ligament vésico-ombilical chez l'adulte.

-L'urètre :

Dans les deux sexes, l'urètre est tapissé d'un épithélium d'origine entoblastique (entoblaste du sinus urogénital). Ses parois conjonctives et musculaires lisses sont d'origine mésoblastique (mésoblaste splanchnique adjacent) .

A la fin du troisième mois, l'épithélium de la portion craniale de l'urètre commence à proliférer et forme un certain nombre de bourgeons, qui pénètrent dans le mésenchyme avoisinant. Chez l'homme, ces bourgeons vont former la glande prostatique, tandis que, chez la femme, ils donnent naissance aux glandes urétrales et para-urétrales.

II. Propriétés anatomiques communes aux deux reins :

A. Introduction :

Le rein est un organe vital assurant l'élimination des déchets de l'organisme (urée, créatinine, acide urique), et des substances chimiques exogène (toxiques-médicament), ainsi que le maintien de l'équilibre hydro électrolytique de l'organisme.

Le rein a aussi une fonction endocrine : production de la rénine qui joue un rôle important dans le contrôle de la pression sanguine, l'érythropoïétine incitant la moelle osseuse à produire des globules rouges, de 1.25 dihydroxycholecalciferol qui permet de transformer la vitamine D en calcitriol permettant ainsi l'absorption du calcium par l'intestin, et sa fixation dans l'os.

B. Configuration externe :

i. Situation :

Les reins sont au nombre de deux, droit et gauche, situés de part et d'autre du rachis lombaire .Ils se situent dans l'espace rétro-péritonéal.

Rein droit : de bord inférieur du D11 au bord inférieur du processus transverse de L3.

Rein gauche : de bord supérieur du D11 au bord supérieur du processus transverse de L3.

ii. Forme : le rein a la forme d'un haricot et présente :

Deux faces antéro-externe et postéro-interne.

Deux pôles supérieur et inférieur.

Un bord latéral convexe.

Un bord médial concave dont le tiers moyen constitue le hile du rein.

iii. Dimension : 12cm de long, et 6cm de large ,3cm d'épaisseur, poids :
150gramme chez l'homme ,130gramme chez la femme.

iv. Direction et orientation :

Le grand axe de chaque rein est un peu incliné de haut en bas et de dedans en dehors. L'extrémité supérieure du bord interne du rein est à 3ou 4cm de la ligne médiane, tandis que son extrémité inférieure est 5ou6 cm de la ligne.

Les reins ne sont pas dans un plan frontal, en effet, leur face antérieure regarde en avant et en dehors et leur face postérieure en dedans.

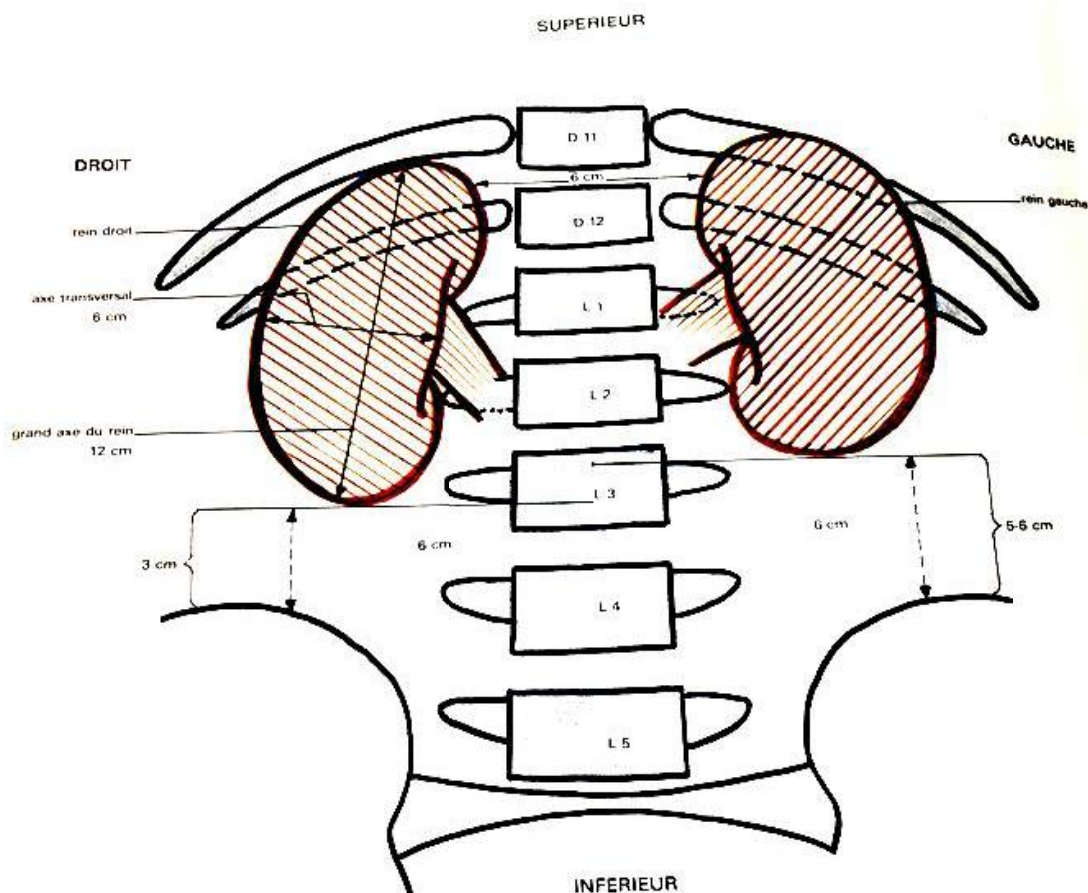


Figure 10 : Vue antérieure des reins montrant leur disposition et configuration.

C. Configuration interne :

Le rein est constitué du parenchyme rénal entouré d'une capsule fibreuse et creusé du sinus rénal.

i. La capsule propre du rein :

Unie au rein par un tractus conjonctifs qui pénètrent dans l'organe. Ces tractus sont très ténus, elle est facilement détachable.

Elle tapisse le sinus rénal et se continue avec la tunique conjonctive des calices et des vaisseaux.

ii. Parenchyme rénal :

Le parenchyme rénal comprend deux parties, l'une externe, le cortex ; l'autre interne, la médulla.

a. Le cortex :

De couleur jaune rougeâtre, le cortex se prolonge entre les pyramides pour constituer les colonnes rénales.

La couche périphérique du cortex se compose de deux parties, les pyramides de Ferrein et le labyrinthe :

- Les pyramides de Ferrein : finement striées, très nombreuses, au niveau des bases des pyramides de Malpighi.

- Le labyrinthe : d'aspect granuleux, dû à la présence des corpuscules de Malpighi, extrêmement nombreux ; formant la corticale entre les pyramides de Ferrein, entre celles-ci et la périphérie du rein. Et constituant entre les pyramides de Malpighi, les colonnes de Bertin.

b. La médulla.

Elle est constituée d'une série de tissus pâles et striés, les pyramides rénales. Les pyramides sont, dans chaque rein, au nombre de 8 à 10 environ. Chaque pyramide présente un sommet interne, la papille rénale et une base externe.

c. lobes et lobules rénaux :

Le rein est formé d'environ 7 à 13 lobes, plus apparents sur le rein fœtal. Chaque lobe est défini par une pyramide rénale et la portion de cortex qui lui est associée.

Le lobule rénal est une subdivision du cortex limitée par des artères interlobulaires. Chaque lobule est formé de deux parties :

-La partie radiée (pyramide de Ferrein), centrale, est constituée par le prolongement des stries radiales de la médulla.

-La partie contournée (labyrinthe rénal), périphérique est composée des corpuscules rénaux et tubules contournés.

iii. Sinus rénal.

Le sinus du rein est une cavité, dont l'ouverture est au hile rénale et contient les vaisseaux rénaux, les calices et le pelvis rénal. Sur sa paroi saillent les papilles rénales.

a. Les calices**-Les calices mineurs :**

Les petits calices sont des canaux membraneux, longs de 1cm environ. Chaque calice se fixe par une extrémité un peu élargie autour d'une papille rénale ou plus.

-Les calices majeurs :

Ils sont formés par la confluence de 2 à 4 calices mineurs. Ils sont généralement au nombre de trois : supérieur, inférieur et moyen.

b. Le pelvis rénal (bassinnet) :

Il est formé par la réunion des grands calices. C'est un entonnoir aplati dont le sommet inférieur se prolonge par l'uretère, il présente une base située dans le sinus rénal et un sommet hors du hile rénal.

-La partie intra rénale est limitée à 0,5cm environ et répond directement aux vaisseaux segmentaires.

-La partie extrarénale est située en dehors du hile rénal.

En avant, elle répond directement à la branche antérieure de l'artère rénale et aux grosses branches de la veine rénale. Elle est aussi en rapport :

A droite, la partie descendante du duodénum et corps du pancréas.

A gauche, l'angle duodéno-jéjunal et son muscle.

En arrière, elle est cernée en haut et latéralement par la branche postérieure de l'artère rénale.

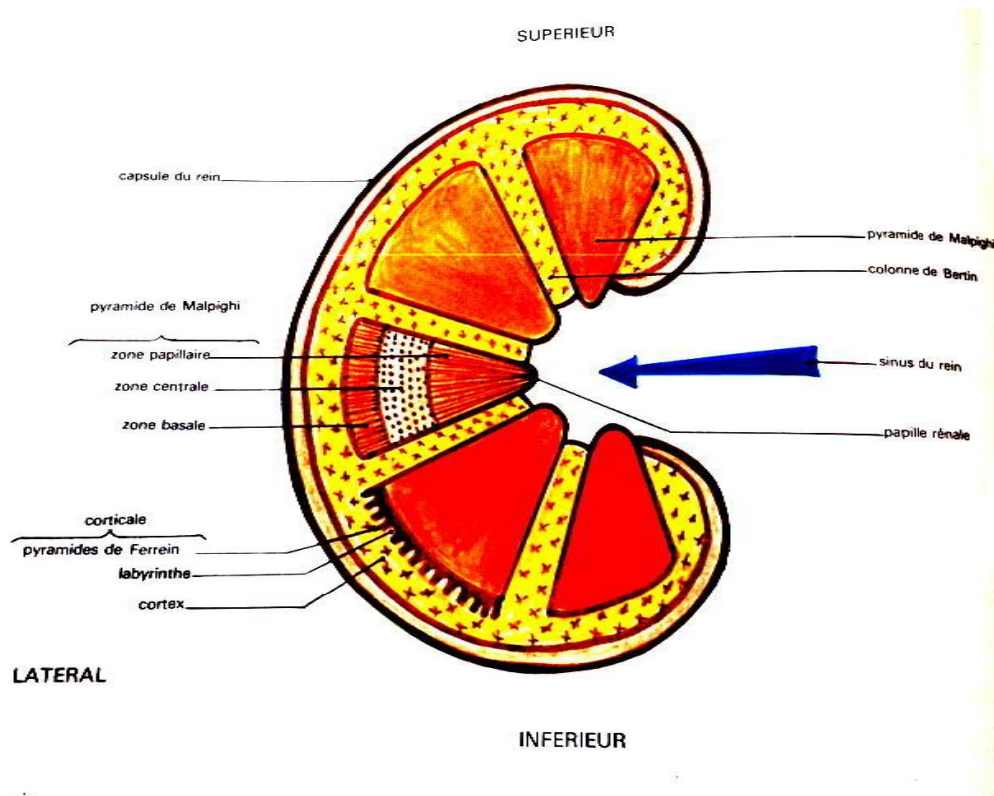


Figure 11 : Coupe sagittale schématique du rein montrant la structure intérieure.

D. Les rapports du rein :

i. Les rapports postérieurs des reins.

Les rapports postérieurs des reins sont les mêmes, à droite et à gauche ; ils se forment par l'intermédiaire de la face postérieure ; on peut lui distinguer une portion diaphragmatique et une portion lombaire.

a. La portion diaphragmatique :

Le rein est successivement et d'avant en arrière, en rapport avec :

- Le diaphragme en regard du ligament arqué latéral et du hiatus costo-lombaire.
- Le cul de sac pleural costo diaphragmatique.
- Les côtes 11 et 12 à droite et 12 à gauche.

b. La portion lombaire :

Le rein est en rapport avec, d'avant en arrière :

- Le corps adipeux para rénal.
- Le plan musculaire qui comprend :

Le muscle psoas recouvert de son fascia ; la lame antérieure du fascia thoraco-lombaire recouvrant le muscle carré des lombes ; et le muscle transverse de l'abdomen.

Sur le fascia du carré des lombes cheminent les nerfs subcostal, ilio hypogastrique et ilio-inguinal.

ii. Les rapports antérieurs des reins :

Les rapports de la face antérieure des reins sont différents à droite et à gauche.

a. Le rein droit :

Il est en rapport avec :

En haut : la face inférieure du lobe droit du foie qui présente l'empreinte rénale. En bas : l'angle colique droit et le méso colon ascendant.

En dedans : 2^{ème} portion du duodénum accolé par le fascia de Treitz.

b. Le rein gauche :

-La partie supérieure : répond à la rate, la queue du pancréas et aux vaisseaux spléniques.

La partie supéro-latérale répond à la rate.

La partie supéro-médiale est séparée de l'estomac par la bourse omentale.

-La partie moyenne : en rapport avec l'extrémité gauche du colon transverse.

-La partie inférieure : en rapport avec le méso colon descendant et les anses jéjunales.

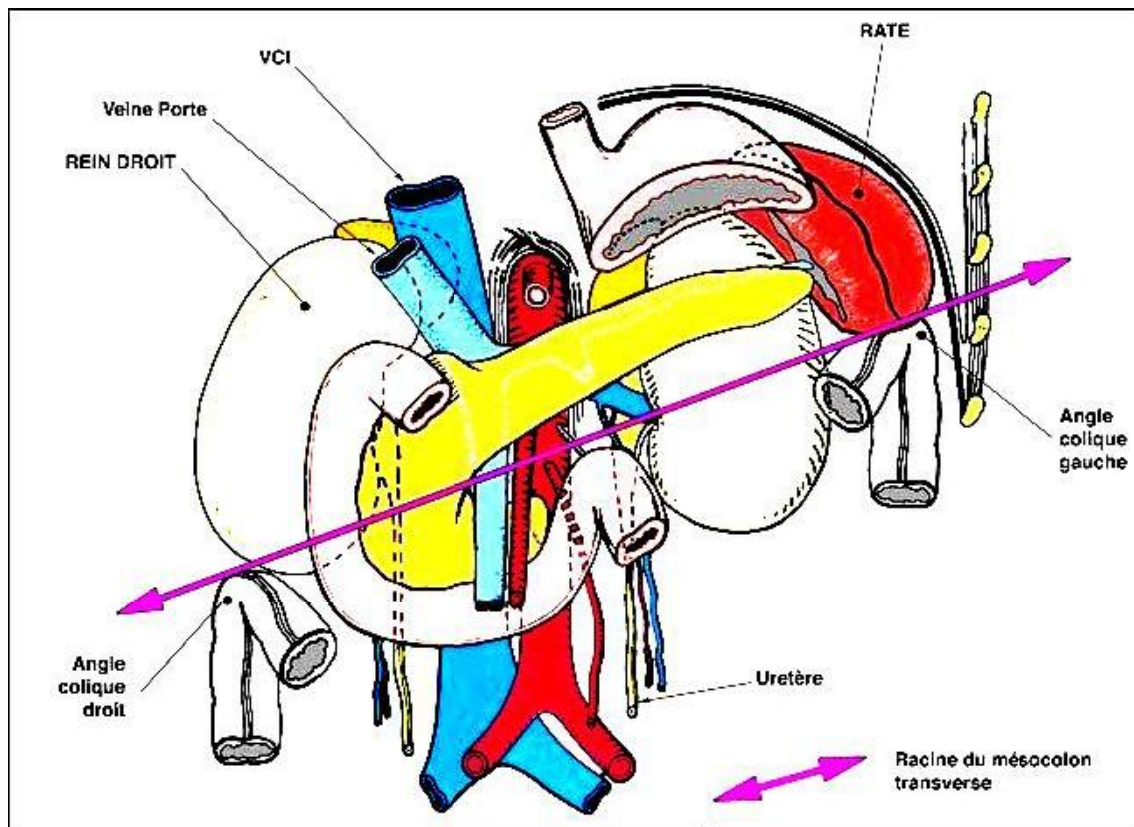


Figure 12 : Schéma montrant les rapports antérieurs des deux reins.

iii. Les rapports des bords et des pôles du rein.**a. Le bord latéral :**

À droite ; il est longé par le foie, à gauche répond à la rate, à l'angle colique gauche et au ligament phrénico-colique.

b. Le bord médial :

On lui distingue :

-Une partie moyenne, le hile du rein, par lequel passent les vaisseaux et l'uretère.

-Une partie supérieure, sus-hilaire, convexe en dedans, en rapport avec la capsule surrénale.

-Une partie inférieure, sous-hilaire, convexe en dedans et longée par l'uretère

Le bord médial de chaque rein est de plus en rapport :

- En dedans, avec la veine cave inférieure à droite, et avec l'aorte à gauche.
- En avant, avec la deuxième portion du duodénum à droite, et l'angle duodéno-jéjunal à gauche.
- En arrière et par l'intermédiaire du muscle psoas, avec le sommet des apophyses transverses des deux premières vertèbres lombaires.

c. Les extrémités :

- L'extrémité supérieure ou pôle supérieur du rein est en rapport avec la glande surrénale, et aussi à gauche avec le sommet de la rate.
- L'extrémité inférieure ou pôle inférieur il est à 3cm au dessus de la crête iliaque à droite, et de 5cm à gauche : le rein droit étant généralement situé plus bas que le rein gauche.

E. Moyens de fixité :

L'enveloppe fibreuse du rein est une couche de tissu conjonctif qui double le péritoine. Le long et un peu en arrière du bord externe du rein se divise en deux feuillets ou fascias, l'un antérieur : pré rénal et l'autre postérieur : rétro rénal.

La loge rénale est entièrement fermée puisque les deux feuillets sont unis autour du rein et adhérent en dedans aux éléments du pédicule rénal.

F. vascularisation, innervation et drainage lymphatique du rein :

i. Les artères rénales :

Elles naissent de chaque côté de l'aorte abdominale, au niveau de la première vertèbre lombaire.

L'artère rénale droite est plus longue (l'aorte placée à gauche) et passe en arrière de la veine cave inférieure. Chaque artère rénale se dirige obliquement en dehors et en bas vers le rein correspondant.

Au cours de son trajet, l'artère rénale fournit les collatérales suivantes :

- L'artère surrénale inférieure.
- Des artérioles pour la graisse péri-rénale.
- Des rameaux pour les ganglions lymphatiques et le plexus solaire.
- Des artérioles pour le bassin et les calices.
- Les artères urétérales antérieure et postérieure.

Dans le pédicule rénal :

Uretere est en arrière, la veine rénale est en avant et l'artère rénale est entre les deux.

L'artère rénale se divise au voisinage du hile généralement en deux branches terminales, antérieure et postérieure, qui donnent les artères segmentaires.

La branche antérieure ou pré pyélique : irrigue les territoires antérieur et latéral et le pole inférieur du rein.

La branche postérieure ou rétro pyélique : irrigue le territoire postérieur et le pole supérieur du rein.

Les artères segmentaires donnent chacune des artères inter lobaires qui se terminent en artères arquées au dessus des pyramides rénales ; des artères arquées et inter lobaires, se détachent les artères inter lobulaires.

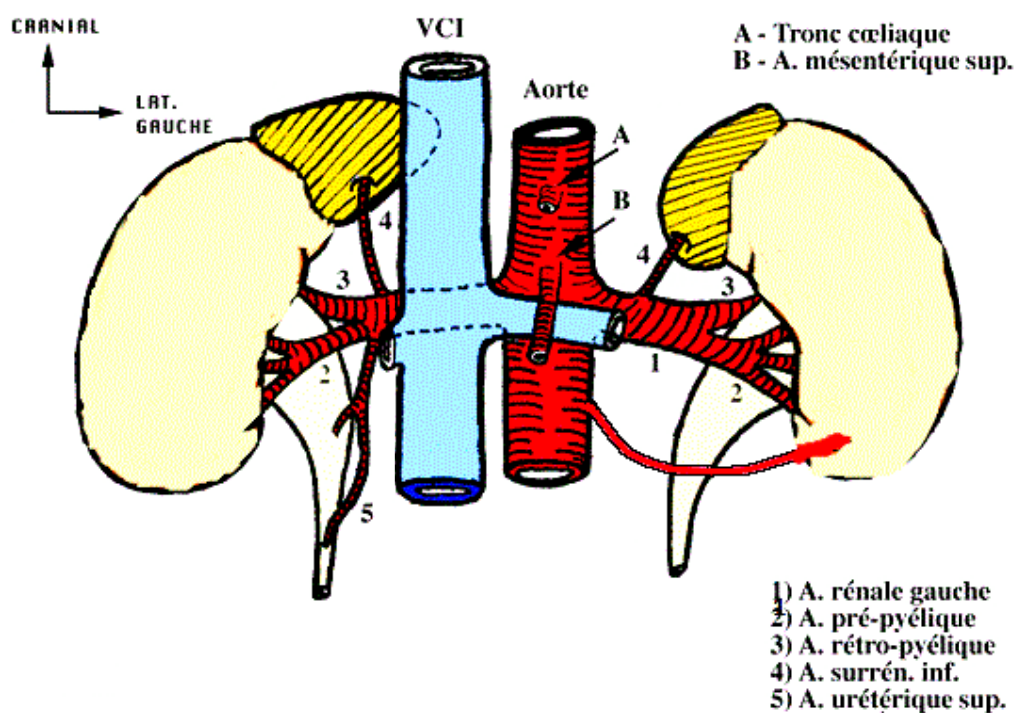


Figure 13 : Vue antérieure des reins montrant la vascularisation artérielle du rein.

ii. Les veines rénales.

Chaque veine segmentaire collecte des veines inter lobaires qui drainent les veines arquées situées à la base des pyramides rénales.

Chaque veine rénale est formée par une branche supérieure :prépyélique et une branche inférieure :sous pyélique .

La veine rénale droite est courte, oblique ascendante ; la veine rénale gauche est longue, horizontale et de gros calibre.

Les veines rénales croisent en avant les artères rénales et se jettent dans la veine cave inférieure à la hauteur de la première vertèbre lombaire.

iii. Les vaisseaux lymphatiques du rein.

Les lymphatiques du rein naissent de deux plexus d'origine :

Le plexus lymphatique intra rénal : il entoure les tubules rénaux et se collecte en 4 ou 5 troncs qui accompagnent, en avant et en arrière, la veine rénale ; ils aboutissent aux nœuds latéro-aortiques et latéro-caves.

Le plexus lymphatique capsulaire : il est situé dans les capsules fibreuse et adipeuse du rein qui rejoignent, au niveau du hile, les collecteurs intra rénaux.

iv. Les nerfs du rein :

Les nerfs proviennent du plexus rénal formé de neuro-fibres issues des ganglions coeliaques et aortico-rénaux.

Dans le rein les nerfs accompagnent les rameaux artériels et les tubules rénaux jusqu'aux glomérules.

Les nerfs rénaux contiennent des neuro fibres sympathiques et para sympathiques.

G. Particularités du rein chez l'enfant :

Le rein chez l'enfant possède quelques particularités :

- C'est un organe abdominal volumineux.
- Le tissu graisseux qui l'entoure est pauvre et moins développée que celui de l'adulte.

MATERIELS

ET METHODES

I. Matériel :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique à l'hôpital d'enfant Rabat en collaboration avec le service d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique et laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques. Etalée sur une période de 21ans, entre 1995 et 2016, concernant 8 cas d'adénocarcinome rénal chez l'enfant dont 5 dossiers seulement étaient exploitables.

II. Méthode :

Pour réaliser ce travail, nous avons collecté les données suivantes :

- Les dossiers médicaux des patients.
- Les comptes rendus opératoires.
- Les comptes rendus anatomopathologiques.
- Le suivi des malades réalisés dans le service d'Hémo- Oncologie Pédiatrique.

III. Paramètres étudiés :

- Identité.
- Données épidémiologiques : le sexe, l'âge au moment du diagnostique, l'origine des parents, consanguinité des parents.
- ATCDs personnels ou familiaux.
- Données cliniques :
 - Circonstance de découverte :
 - ✓ Fortuite : échographie ou TDM abdominale.
 - ✓ Signes fonctionnels : hématurie, douleur ou masse lombaire ; HTA

- ✓ Métastase révélatrice.
- ✓ Signes généraux : AEG, fièvre inexpliquée.
- Examen clinique :
 - ✓ Normal.
 - ✓ Masse palpable.
 - ✓ ADP métastatiques.
 - ✓ Signes obstruction veineuse : varicocèle, OMI.
- Données para-cliniques :

Bilan radiologique : pour le diagnostic et l'extension loco régionale: échographie, et TDM abdominale. Pour le bilan d'extension général : Radio du thorax. La scintigraphie osseuse et la TDM cérébrale en cas de signes d'appel.

- Bilan biologique : NFS, fonction rénale.
- Données anatomopathologiques.

- Traitement :

- Chirurgie.
- Chimiothérapie.
- Radiothérapie.

- Suivi :

- Examen clinique
- Examens para-cliniques : Radio thorax, échographie abdominale

-Evolution :

- Rémission complète.
- Rémission incomplète.
- Rechute.
- Décès.
- Perdu de vue.

OBSERVATIONS

Observation : N°1(1995).

Elle s'agit de la fille A.N âgée de 12ans, issue d'un mariage non consanguin, originaire et habitante à Salé. Sans ATCD pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois avant son admission par l'installation d'une pâleur cutaneo-muqueuse et amaigrissement non chiffré, ce qui a motivé la famille à consulter, l'évolution a été marquée par l'installation de deux épisodes d'hématurie macroscopique totale.

L'examen à son admission : enfant en mauvais état général, apyrétique, conjonctives décolorées, tension artérielle normale, avec à l'examen abdominal : abdomen souple qui respire normalement, présence d'une sensibilité au niveau du flanc gauche, sans HSMG, ni autre masse palpable.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Le bilan biologique : fait de NFS, ionogramme, fonction rénal, ECBU, est revenu en faveur d'une anémie hypochrome microcytaire.

Le bilan radiologique :

- Echographie rénale :

Rein gauche est augmenté de taille .Siège d'un processus lésionnel au niveau du sinus, hyper- échogène, discrètement hétérogène, mesurant 9*7 cm avec dilatation des cavités calicielles d'amont.

La rate, foie, rein droit et pancréas sans anomalies.

-TDM abdominale :

Un processus tumoral du rein gauche de densité tissulaire mesurant 29*26 responsable d'un refoulement et d'une dilatation des cavités pyélo-calicielles. Se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit du contraste.

La veine cave inférieure perméable.

Foie, rate, Rein droit et pancréas sont d'aspect normal.

Pas d'ADP.

- Radio pulmonaire : Normale.
- L'ASP : normale.
- L'UIV : rein gauche muet, rein droit normal.

Au stade radio-clinique, on a conclu à une tumeur de Grawitz avec envahissement des voies excrétrices ou tumeur des voies excrétrices avec extension au cortex rénal.

La patiente a été opérée d'emblée le 04-07-1995, consistant à une urétéro-néphrectomie totale élargie gauche et curage ganglionnaire.

Les suites postopératoires étaient normales.

Compte rendez opératoire :

Intervention :

Abord transversal sus-ombilical gauche. Le rein gauche est le siège d'un processus tumoral au niveau du pôle supérieur et du sinus. Le bassinnet est tuméfié et plein de sang (tumeur de la voie excrétrice ou Grawitz ?). Libération du rein par rapport aux différents plans. Ligature du pédicule rénal gauche et de l'uretère gauche qui est suivi jusqu'au niveau de son entrée vésicale.

Ablation du rein gauche tumoral. Il existe par ailleurs une coulée d'adénopathies manifestement pathologiques latérales et péri-aortiques sur une hauteur de 7 cm environ. Excision de la graisse péri-rénale et curage ganglionnaire. Hémostase de la loge et fermeture plan par plan sur drain de Redon.

Compte rendu anatomopathologique :

Néphrectomie gauche :

-Macroscopie :

Pièce de néphrectomie de 150 g mesurant 12x8x6 cm. Siège d'une tumeur médiane de 7x5 cm complètement remaniée, friable d'allure papillaire avec de

multiples foyers de remaniements nécrotico-hémorragiques. Par ailleurs, on note une dilatation et un comblement des cavités pyélo-calicielles par la tumeur.

-Microscopie :

Les différents fragments réalisés montrent une prolifération carcinomateuse faite de grandes cellules souvent claires parfois granuleuses, aux noyaux assez atypiques avec anisocaryose. Ces cellules sont agencées essentiellement en papilles à axe fibreux et en travées dans un stroma angiomateux et peu inflammatoire. Cette tumeur épargne la capsule rénale ainsi que le hile rénal.

-Conclusion :

Adénocarcinome a cellules rénales dans sa variété trabéculo-papillaire sans atteinte capsulaire ni envahissement hilair.

Uretère : mesurant 9 cm de long dont l'examen histologique montre une paroi urétérale non envahie par le processus tumoral rénal.

Paquets d'adénopathies péri-aortiques. Parvenus en 3 fragments mesurant respectivement 1,5 *2 et 3 cm et qui correspondent histologiquement à des structures ganglionnaires dont l'architecture générale est respectée avec hyperplasie folliculaire non spécifique.

Surrénale gauche. Fragment de 6,3 cm correspondant à une surrénale d'architecture conservée sans foyer suspect de malignité.

Les différentes structures ganglionnaires, urétérales, et surrénaliennes examinées sont indemnes de tout envahissement tumoral.

-La décision était une abstention thérapeutique et une surveillance postopératoire.

Des contrôles réguliers faits tous les 3 mois puis tous les 6 mois puis 1 fois par an basés sur l'examen clinique, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique ont montré une bonne évolution avec absence de récurrence locale et de métastases à distance. Le dernier contrôle remonte au 25/04/99, ce qui fait un recul de 4 ans.

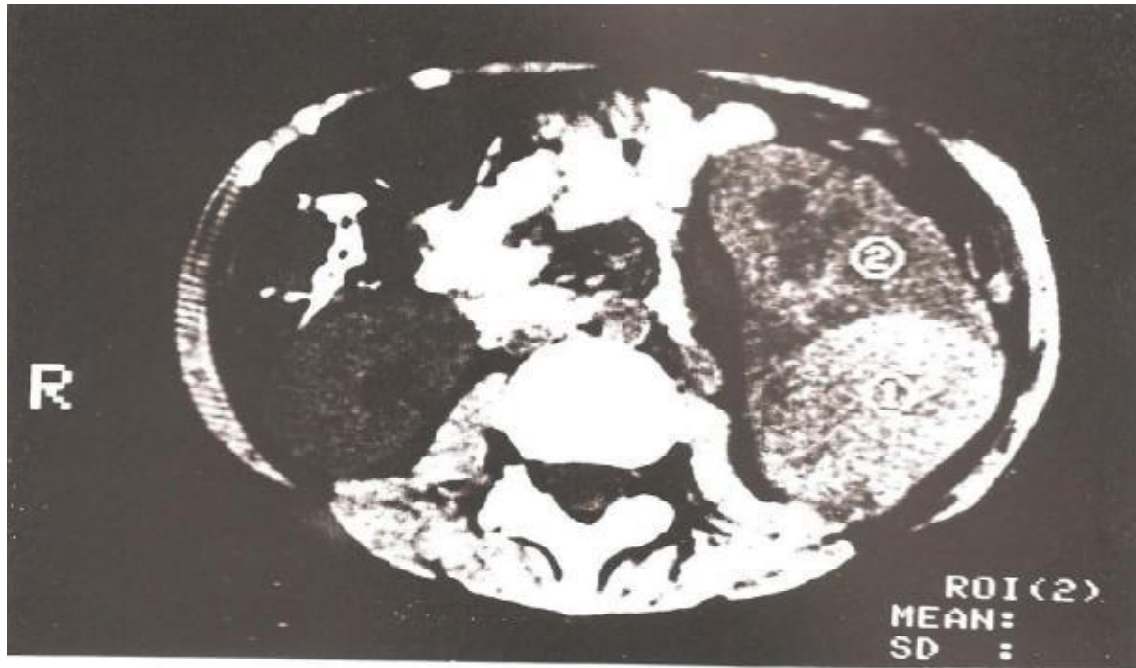


Figure 14 : TDM abdominale : coupe axiale avant l'injection du produit de contraste, montrant un processus lésionnel rénal gauche de densité tissulaire, mesurant 29*86 responsable d'un refoulement et d'une dilatation des cavités pyélo-calicielles.

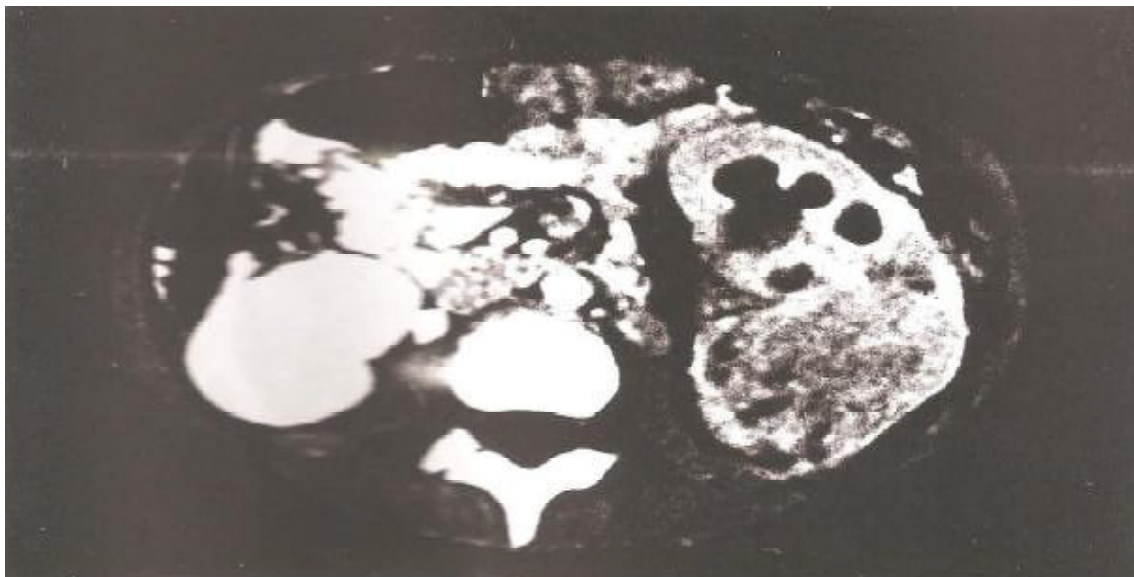


Figure 15 : TDM abdominale : coupe axiale après injection du produit de contraste, montrant la prise de contraste hétérogène du processus et met en évidence des zones de nécrose.

Observation : N° 2 (2008).

Elle s'agit de la fille AA âgée de 9ans, 6ème d'une fratrie de 7 issue d'un mariage consanguin, originaire et habitante à Nador .sans ATCD pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte à un mois avant son admission par l'installation d'une gêne respiratoire, ce qui a motivé la famille à consulter en privé à Nador, une masse abdominale a été découverte à l'échographie. Puis la patiente a été adressée à l'hôpital d'Hématologie et Oncologie à Rabat pour PEC.

L'examen à son admission : enfant en BEG, apyrétique, CNC, poids : 28kg, tension artérielle normale, avec à l'examen abdominal présence d'une masse abdominale à gauche au niveau du flanc gauche mesurant 7à8cm. Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Le bilan biologique : fait de NFS, ionogramme, fonction rénale, sérologie HIV et catécholamines, est revenu normal.

Le bilan radiologique :

- Echographie rénale :

Processus lésionnel rénal polaire inférieur de 11,3*8,4*10,9cm de diamètre, bien limité tissulaire hétérogène avec dilatation du groupe caliciel supérieur.

La rate, foie, rein droit et pancréas sans anomalies

VCI est perméable, absence d'ADP profonde, absence ascite.

- TDM abdominale :

Présence d'un processus lésionnel médio rénale gauche, hypodense hétérogène renfermant des macro- calcification et des zones de nécrose se rehaussant de façon hétérogène, mesurant 105*105*80mm.

Sur le plan topographique, il occupe la partie médiane du rein gauche en écartant les deux versants, arrivant jusqu'au hile avec une veine rénale qui reste

perméable et réalisant un effet de masse sur les cavités calicielles qui sont dilatées, avec une sécrétion normale.

En dehors, ce processus se développe en extra rénale vient en contact de la rate par en droit.

En bas, il arrive jusqu'en regard de la bifurcation iliaque.

Adénopathies rétro péritonéales au niveau du hile rénal gauche, dont la plus volumineuse mesurant 15mm selon le grand axe.

La veine cave inférieure perméable.

Rein droit est de taille normale, de contour régulier sans anomalie de densité.

Foie, rate et pancréas sont d'aspect normal.

- Radio pulmonaire : Normale.

Au stade radio-clinique, on a conclu à un néphroblastome gauche.

La patiente a reçu une chimiothérapie préopératoire, suivie d'une chirurgie le 21-02-2008 consistant à une urétéro-néphrectomie totale gauche et curage ganglionnaires, puis elle a reçu une chimiothérapie postopératoire.

Les suites postopératoires étaient normales.

Compte rendez opératoire :

Intervention :

Malade sous anesthésie générale, décubitus dorsal, intubé ventilé, billot sous les flancs. Incision transversale gauche. Section musculo-aponévrotique et ouverture du péritoine. Ouverture du péritoine pariétal postérieur. Section du fascia de Toldt. L'exploration trouve une masse rétro péritonéale medio rénale gauche bien limitée ne dépassant pas la capsule rénale gauche. La rate et la surrénale gauche sont indemnes. Repérage de l'artère rénale gauche, sa dissection et sa section ligature (lin 2/0). Repérage de la veine rénale, sa dissection et sa section ligature (lin

2/0). Libération de la masse (rein+tumeur) sur tout son pourtour. Repérage de l'uretère gauche, sa dissection jusqu'au contact de la vessie, sa section ligature par certi (soie 2/0). Extraction en bloc de la masse de néphro-urétérectomie. Exérèse de la graisse péri rénale. Poursuite de l'exploration trouve une dizaine d'adénopathies latéro-aortiques gauches. Exérèse d'une dizaine de ces adénopathies. Toilette, hémostase. Fermeture plan par plan sur drain de Redon mis dans la région rétro péritonéale gauche.

Le résultat d'anatomo-pathologiques était en faveur d'un carcinome rénal papillaire type adulte.

Compte rendu anatomopathologique :

-Macroscopie :

Pièce d'urétéro-néphrectomie de 680 g, mesurant 16x10x10 cm, l'uretère mesure 9 cm. Surface lisse, encre de chine. A la coupe, la masse mesure 10,5x8 cm et montre un aspect homogène tissulaire de couleur jaune d'or et blanchâtre.

Elle est polaire supérieure et semble refouler le hile sans l'envahir. On note une très fine capsule périphérique. Fixation puis prélèvements 1 à 21. Un fragment de graisse est parvenu à part et mesure 6x 2,5 x 0,5 cm.

Adénopathies latéro-aortiques : treize fragments, le plus grand mesure 3,5x 2x 0,5 cm ayant un aspect jaune d'or.

-Microscopie :

La masse correspond à une prolifération tumorale faite de cellules cubo-cylindriques, claires ou éosinophiles, munies d'un noyau rond nucléolé parfois discrètement irrégulier (grade nucléaire 2 de Fuhrman). Ces cellules sont sur la presque totalité des prélèvements agencées en papilles. On retrouve en périphérie un agencement en nids ou en structure alvéolaire. L'axe des papilles et le stroma sont fibro-inflammatoires et montrent la présence de larges plages de macrophages

à cytoplasme granuleux. La capsule périphérique est envahie mais non franchie. La graisse parvenue à part est saine. Le hile, les sinus et les limites d'exérèse sont sains.

Adénopathies montrant un parenchyme presque totalement remanié par la présence de plages macrophagiques lobulées par des septa fibreux. Sur quatre fragments (lame 3, 4 et 5) on retrouve des foyers de tumeur vivace mesurant entre 1 et 5 mm.

-Conclusion :

Carcinome à cellules rénales qu'il convient de classer : il peut s'agir soit d'un carcinome rénal papillaire de type adulte soit d'un carcinome rénal avec translocation Xp 11.2. Un immuno-marquage par l'AC TFE3 est nécessaire pour pouvoir retenir la 2ème éventualité.

Métastases ganglionnaires sous forme de petits foyers tumoraux sur quatre ganglions avec remaniements macrophagiques(4N+ sur 13N).

La décision était une abstention thérapeutique vu que le carcinome papillaire type adulte n'est pas sensible à la radiothérapie. Quant à la chimiothérapie.

La patiente était en rémission complète, la surveillance postopératoire basée sur examen clinique et les examens para cliniques : échographie abdominale, radio pulmonaire. La surveillance postopératoire a été assurée pendant 3 ans. La patiente était vivante sans récurrence ni métastases, après l'évolution n'a pas pu être évaluée car la patiente a été perdue de vue.



Figure16 : Echographie abdominale montrant un processus lésionnel rénal polaire inférieur, bien limité tissulaire hétérogène.



Figure 17 :TDM abdominale :coupe axiale après injection de produit de contraste montrant la présence d'un processus lésionnel médio rénale gauche, hypo dense, hétérogène renfermant des macro-calcification et des zones de nécrose se rehaussant de façon hétérogène.

Observation : 3(2013)

Il s'agit de l'enfant B.A âgé de 14ans, 1^{er} d'une fratrie de 3, issu d'un mariage consanguin, originaire et habitant à Kenitra .Sans ATCD pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte a un an avant son admission par l'installation d'une hématurie macroscopique intermittente, avec une distension abdominale, le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement non chiffré et d'apyrexie, l'évolution a été marqué par une aggravation de la symptomatologie, ce qui a motivé la famille à consulter.

L'examen à son admission : enfant en assez bon état général, présence d'une pâleur cutanéomuqueuse, apyrétique, poids : 28kg, tension artérielle normale.

L'examen abdominal : l'abdomen asymétrique : la présence d'une masse au niveau du flanc droit arrivant jusqu' à la fosse iliaque droite, faisant 8à9 cm du diamètre. Avec Présence d'une CVC

Avec à l'examen des aires ganglionnaires : présence de deux ADP iliaques et une ADP sus claviculaire gauche faisant 1cm du diamètre, indolores, mobiles par rapport au deux plans,

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Le bilan biologique : fait de NFS, ionogramme, bilan rénal, catécholamines et ECBU, est revenu en faveur d'une anémie modérée (Hb = 10g/dl).

Le bilan radiologique :

- Echographie abdominale :

Enorme processus lésionnel rétro-péritonéal tissulaire mal limité hétérogène à double composante charnue et kystique, nécrosé probablement au dépend du rein droit (rein droit non vu).

Le foie, TP, rate et le rein gauche est sans anomalies.

Magma d'ADP retro-péritonéales nécrosées.

Absence d'épanchement intra-péritonéale.

-TDM abdominal :

La présence d'un volumineux processus lésionnel au niveau de la loge rénale droite de densité tissulaire renferment des calcifications se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste délimitant de larges plages de nécroses centrales mesurant 190*140*120mm.

Sur le plan topographique :

Ce processus occupe le pôle supérieur du rein droit avec signe de l'éperon.

En avant elle entre en contact avec la face postéro-inférieure du foie qui est refoulé à gauche avec perte de liseré de séparation par endroit et présence d'une hypodensité du segment 7 mal limitée.

En arrière : Il arrive en contact du muscle psoas et du pilier diaphragmatique droit.

En dedans : Il comprime la VCI sans thrombose.

En haut : Il arrive à la hauteur du diaphragme avec perte de liseré de séparation.

En bas : Il s'étend de la région pelvienne et arrive à la hauteur du L3-L4 présentant un contact intime avec les anses digestives.

Présence d'un magma d'ADP inter-aortico-cave (60*51mm) et lombo-aortique (120*80mm) de même caractéristique que la tumeur comprimant en dehors le TP et la VCI.

Perméabilité des veines rénales avec augmentation du calibre de la veine azygos.

Présence de circulation collatérale péri-tumorale et mésentérique.

Rate, rein gauche sans anomalie.

Absence d'épanchement péritonéal.

Absence de lésions osseuse.

-Radio pulmonaire : Normale.

Au stade radio-clinique, on a conclu à un néphroblastome droit avec ADP métastatique.

Le patient a reçu une chimiothérapie première, on est devant une tumeur rénale chez un enfant de 14ans la décision était une vérification histologique première qui s'impose.

Le patient a bénéficié d'une chirurgie consistant à une urétéro-néphrectomie droite totale élargie plus curage ganglionnaire.

Compte rendu opératoire :

Malade sous anesthésie générale, décubitus dorsal, billot basi thoracique. Laparotomie transversale sus-ombilicale élargie à droite. Après ouverture du péritoine et extériorisation des anses intestinales, l'exploration a trouvé une volumineuse masse rétro péritonéale (Vx) au dépend du rein droit, refoulant en haut et en dedans le foie, qui n'est pas envahis et en rapport en haut avec la coupole diaphragmatique droite, arrivant en bas jusqu'à l'orifice supérieur du pelvis. Refoule en dedans les gros vaisseaux abdominaux (l'artérielle et la veine cave inférieure sans les envahir).

La capsule tumorale est parcourue de grosses veines tortueuses.

Se trouve adhérente à cette masse tumorale, une autre masse de volume plus petit (V2) au niveau de son versant inféro-interne, qui présente des contacts avec l'aorte et la veine cave inférieure sous rénales.

Dissection attentive et laborieuse de la masse tumorale (V+) sur toutes ses faces avec dissection de la veine rénale gauche très dilatée. Ligature de l'artère rénale gauche puis sa ligature section.

Urétéro-néphrectomie totale élargie emportant l'uretère qui a été ligaturé et section le plus bas possible.

Dissection de la 2ème masse (V2) par rapport à ses adhérences intimes avec les gros vaisseaux puis son exérèse.

Au dessus de cette 2ème masse (V2), on a trouvé une 3ème masse plus petite en rétro-Aorto cave, qui a été réséquée.

L'exploration des aires ganglionnaires locorégionales trouve :

- 2 grosses adénopathies inter aortico caves supérieures qu'on a réséqué.
- Des adénopathies mésentériques de petite taille dont on a réalisé une biopsie exérèse.
- Il n'y avait pas d'adénopathies au niveau de l'aire iliaque externe (les pièces opératoires avec les adénopathies du curage ganglionnaire ont été adressées pour étude anatomopathologique).

Toilette locale du lit tumoral et vérification de l'hémostase. Fermeture plan par plan sur 2 drains de Redon aspiratifs.

Les suites postopératoires étaient normales.

Le résultat d'anatomo-pathologiques et immuno-histochimique étaient en faveur d'un carcinome clair conventionnel du rein.

Compte rendu anatomopathologique :

-Macroscopie

Reçu une masse rénale droite mesurant 22x16x11 cm et pesant 2000g, l'uretère mesure 15 cm. Cette masse est encapsulée sauf au niveau de sa face

postéro-interne, et repérée par un fil au niveau de pôle supérieur (zone d'adhérence avec le diaphragme).

A la coupe, la tumeur mesure 20x14x11cm, représentée par un seul nodule blanc-grisâtre, et siège d'une nécrose estimée à 60%.

Les lumières pyélique et urétérale sont infiltrées.

Adénopathie latéro-cave : Reçu une masse de 500 g, mesurant 15x11x6 cm, et comportant des franges péritonéales.

Adénopathie rétro-cave : Reçu une masse de 70 g, et mesurant 7x6x3 cm.

Adénopathie inter-aortico-cave : Reçu 2 fragments pesant 6 g en totalité, et mesurant 3x2 cm et 4,5x2 cm.

Zone d'adhérence diaphragmatique : Reçu 1 fragment grasseux de 6 g, et mesurant 8x2 cm.

Adénopathie mésentérique : Reçu 1 fragment de 2 g, et mesurant 2,5x 1,5 cm.

Tissu grasseux iliaque (pelvien) : Reçu 1 fragment de 0,4x 0,3 cm.

-Microscopie :

Les coupes histologiques réalisées au niveau de la tumeur montrent une prolifération tumorale maligne carcinomateuse faite surtout de cordons, tubes et nids, avec de rares papilles. Les cellules tumorales présentent un noyau irrégulier et volumineux avec nucléole visible au faible grossissement (grade 3 de Fuhrman), et un cytoplasme tantôt clair tantôt éosinophile. Le stroma est grêle et vasculaire. Certains vaisseaux présentent une endartérite fibreuse.

Quelques rares psammomes ainsi que des calcifications dystrophiques sont observées.

Absence de composante sarcomatoïde.

Présence d'embolies vasculaires.

La tumeur envahit l'uretère. La limite urétérale présente un revêtement de surface largement exulcéré, soutenu par un chorion siège d'un remaniement fibro-inflammatoire, sans infiltration tumorale.

La tumeur refoule le hile, mais sans l'infiltrer. Les vaisseaux du hile sont remplis de caillots sanguins, sans infiltration tumorale. Elle infiltre la capsule, mais sans la dépasser. La zone d'adhérence avec le diaphragme repéré par un fil comprend une glande surrénale et un tissu graisseux, ainsi que 3 amas tumoraux mais qui n'envahissent pas la surrénale et la graisse (artéfacts?). Absence de fibres musculaires.

La graisse péri-rénale n'est pas infiltrée.

Le rein non tumoral comporte de nombreux glomérules en pain à cacheter, et abrite un léger infiltrat inflammatoire mononucléé au niveau du tissu interstitiel.

Adénopathie latéro-cave : Histologiquement, il s'agit d'un parenchyme ganglionnaire massivement infiltré par une prolifération tumorale maligne correspondant à un carcinome à cellules claires du rein.

Adénopathie rétro-cave : Histologiquement, il s'agit d'un parenchyme ganglionnaire massivement infiltré par une prolifération tumorale maligne correspondant à un carcinome à cellules claires du rein.

Adénopathie inter-aortico-cave : Histologiquement, il s'agit d'un parenchyme ganglionnaire indemne de toute prolifération tumorale.

Zone d'adhérence diaphragmatique : Histologiquement, il s'agit d'un tissu graisseux siège de congestion et d'amas lymphocytaires, sans infiltration tumorale.

Adénopathie mésentérique : Histologiquement, il s'agit d'un parenchyme ganglionnaire indemne de toute prolifération tumorale.

Tissu graisseux iliaque (pelvien) : Histologiquement, il s'agit d'un tissu graisseux indemne de toute prolifération tumorale.

-Conclusion :

Pièce de néphrectomie droite et curage ganglionnaire montrant Un carcinome à cellules claires du rein de 20 cm, de grade 3 de Fuhrman.

Absence de composante sarcomatoïde.

La tumeur envahit l'uretère, mais avec limite urétérale saine.

Glande surrénale, hile, graisse périrénale et zone d'adhérence saines.

Ganglions latéro-cave et rétro-cave métastatiques.

Ganglions inter-aortico-cave, mésentériques, zone d'adhérence diaphragmatique et tissus graisseux iliaque indemnes.

Stade T2b N2.

Pas de traitement postopératoire. Le patient était en rémission complète, la surveillance a été assurée tous les 3 mois pendant la première année, puis tous les 6 mois pendant les 4ans.Le dernier contrôle fait le 05-04-2016 : un recul de 3ans post néphrectomie droite. L'examen clinique normal, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique étaient normales.



Figure18 : Echographie abdominale montrant un processus tumoral de la loge rénale droite tissulaire mal limité hétérogène.



Figure 19 :TDM abdominale :coupe axiale après injection de produit de contraste montrant la présence d'un volumineux processus lésionnel au niveau de la loge rénale droite de densité tissulaire renferment des calcifications se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste délimitant de larges plages de nécroses centrales mesurant 190*140*120mm.

Observation : 4(2013)

Elle s'agit de la fille EW âgée de 11ans ,2ème d'une fratrie de 4, issue d'un mariage non consanguin, originaire et habitante à Fnidek .sans ATCD pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte à 6 jours avant son admission par l'installation d' une douleur lombaire intense, brutale , sans irradiation ,type pesanteur au niveau du flanc droit associe à des vomissements le tout évoluant dans un contexte fébrile chiffré à 39 et une légère conservation de l'état général ,ce qui a motivé la famille à consulter en privé ,un bilan radiologique a été fait , Puis la patiente a été adressée à l'hôpital de Pédiatrie Médicale à Rabat pour PEC .

L'examen à son admission : enfant en BEG, apyrétique, CNC, poids : 25kg, tension artérielle normale.

L'examen abdominal :

Abdomen souple qui respire normalement.

Présence d'une sensibilité abdominale au niveau du flanc droit.

Pas de contact lombaire.

Pas de masse palpable.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Le bilan biologique : fait de NFS, ionogramme, ECBU et bilan rénal, est revenu en faveur d'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (GB=24090/mm³, PNN (20525/mm³) et la présence d'une leucocyturie (60/mm³) sans germe à l'ECBU.

Le bilan radiologique :

-Echographie abdominale :

Présence d'un processus lésionnel médio-rénal droit, d'écho-structure tissulaire, hétérogène, mal limité, avec effraction capsulaire, hyper vasculaire sans dilatation des cavités excrétrice .Ce processus mesure 54*43 mm.

Foie, rein gauche, pancréas et la rate sans anomalies.

Absence d'épanchement pleural.

-TDM abdominale :

Présence d'un processus lésionnel tissulaire hyperdense hétérogène, se rehaussant intensément après injection d'iode et délimitant des zones hypodense de nécrose. Cette masse intéresse la face antérieure du rein droit, mesurant 5,21*4,49cm et s'étend en haut sur 5,70cm.

Elle est rétro-hépatique, refoule en haut la partie inférieure du foie et elle est bien limitée par une capsule rénale dense.

Pas d'extension à la veine rénale ou la veine cave inférieure.

Rein gauche, foie, pancréas et rate sans anomalies tomodensitométrique.

Pas d'adénomégalies intra ou rétro-péritonéales.

Epanchement pariéto-colique droit et de l'espace hépato- rénal.

-Radio du thorax : normale.

Au stade radio-clinique, on a conclu à un néphroblastome droit.

La patiente a reçu une chimiothérapie préopératoire, suivie d'une chirurgie le 18-07-2013 consistant à une néphrectomie totale élargie droite et curage ganglionnaires.

Compte rendu opératoire :

Intervention :

Malade sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, billot basi-thoracique. Incision transversale droite sus ombilicale élargie à ligne médiane .Section des plans musculo-aponévrotique et ouverture du péritoine. Ouverture du fascia de Told et décollement de l'angle colique droit.

A l'exploration on découvre une tumeur médio rénale mesurant 3x3 cm se développant vers le pôle supérieur du rein sans envahissement du pédicule.

La tumeur est bourgeonnante et rompue au contact de la face inférieure du foie lobe coudé.

Stade III chirurgical. Libération du rein par rapport à sa loge. Repérage de l'artère et la veine rénales et leur ligature section. Repérage de l'uretère et sa mise sur lac et sa libération vers le bas puis sa ligature section le plus bas possible.

Néphrectomie totale élargie. Prélèvement d'un processus cellulo-graisseux précaire. Toilette au sérum salé. Fermeture plan par plan sur drain de Redon au niveau de la loge rénale.

Les suites postopératoires étaient normales.

Le résultat d'anatomo-pathologiques était en faveur d'un carcinome à cellules claires du rein droit.

Compte rendu anatomo-pathologique :

Néphrectomie droite :

-Macroscopie :

Néphrectomie droite mesurant 11x7, 5 x4 cm. L'uretère mesure 9 cm.

Présence sur la face antérieure d'une tumeur bombante en surface et rompue.

A la coupe, il s'agit d'une tumeur médio rénale de couleur jaunâtre remaniée par l'hémorragie, mesurant 3,2x3x 1,5 cm. Le hile paraît normal. Plusieurs tranches de la tumeur ont été réalisées. Les éléments du hile sont inclus en totalité

-Microscopie :

A l'examen histologique, la tumeur est faite d'une prolifération de cellules claires de grande taille, polyédriques, aux limites précises, aux noyaux discrètement irréguliers, ovoïdes munis d'un nucléole visible au fort grossissement. Ces cellules

se disposent en travées, en massifs compactes, en acini et en formations papillaires, séparées par des septa fibro-vasculaires.

Cette prolifération est largement nécrosée et siège en périphérie d'une réaction fibreuse riche en histiocytes spumeux. En un point la capsule rénale est rompue.

Le hile et la veine rénale sont indemnes d'infiltration tumorale.

Ganglions latéro-caves :

Les 3 fragments communiqués sont inclus en totalité et correspondent à un tissu graisseux indemne d'infiltration tumorale.

Conclusion :

Carcinome à cellules rénales du rein droit.

La capsule rénale rompue en un point par la tumeur.

Le hile, la veine rénale sont indemnes d'infiltration tumorale.

La décision était une abstention thérapeutique et surveillance trimestrielle par examen clinique, échographie abdominale et radio du thorax.

La patiente était en rémission complète, la surveillance a été assurée tous les 3 mois pendant la première année, puis tous les 6 mois pendant les 4ans.

Le dernier contrôle fait le 19-05-2016 : un recul de 3ans post néphrectomie droite. Patiente âgée de 13ans, scolarisée en 3ème année l'examen clinique normal, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique étaient normales.



Figure20 : Echographie abdominale montrant la présence d'un processus lésionnel médio-rénal droit, tissulaire, hétérogène, mal limité, avec effraction capsulaire, hyper vasculaire, sans dilatation des cavités excrétrice.



Figure 21 : TDM abdominale : coupe axiale montrant la présence d'un processus lésionnel tissulaire hyperdense hétérogène, se rehaussant intensément après injection d'iode et délimitant des zones hypo dense de nécrose. Cette masse intéresse la face antérieure du rein droit, mesurant 5,21*4,49cm et s'étend en haut sur 5,70cm.

Observation : 5(2014)

Il s'agit de l'enfant B.I âgé de 9ans 2ème d'une fratrie de 3, issu d'un mariage consanguin, originaire et habitant à Tétouan .sans ATCD pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte à 15 jours avant sa consultation par l'installation d'une hématurie macroscopique totale, isolée sans fièvre ni autre signes associés, traitée par antibiothérapie orale pendant 10jours, devant la persistance de l'hématurie et l'installation d'une rétention aigue d'urine un bilan radiologique a été fait à l'hôpital du Tétouan, Puis le patient a été transféré pour PEC.

L'examen à son admission : enfant en BEG, apyrétique, CNC, poids : 28kg, tension artérielle normale.

L'examen abdominal : Abdomen souple qui respire normalement, sans HSMG, ni autre masse palpable, pas de contact lombaire.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Le bilan biologique : fait de NFS, ionogramme, ECBU et bilan rénal, est revenu normal.

Le bilan radiologique :

-Echographie rénale :

Le rein gauche de structure normale, contours réguliers, siège d'une formation parenchymateuse polaire supérieure, arrondie, bien limitée, échogène homogène, vascularisée au doppler, faisant 21mm du diamètre.

Il s'y associe une urétéro-hydronéphrose modérée à contenu impur.

Foie, rate, rein droit, pancréas et la vessie sans anomalies.

Absence d'ADP profondes.

-TDM abdominal :

Rein gauche siège d'une lésion médio-rénale hypo dense, hétérogène, faiblement rehaussée après injection du produit du contraste, mesurant 35*26*24mm.

Discrète dilatation pyélique avec rehaussement pariétal.

-Radio du thorax : normale.

Au stade radio-clinique, on a conclu à un néphroblastome gauche. Le patient a reçu une chimiothérapie préopératoire, suivie d'une chirurgie le 16-01-2014 consistant à une néphrectomie totale gauche.

Compte rendez opératoire :

Malade sous anesthésie générale, décubitus dorsal, billot basi thoracique. Laparotomie trans sus ombilical latéralisée à gauche. Dissection musculo-aponévrotique. Ouverture du péritoine.

Protection du champ opératoire pas des petits champs. Section du fascia de Toldt gauche.

Ouverture de la loge rénale gauche et exposition du rein gauche.

Macroscopiquement le rein gauche apparaît ecchymotique et bleuâtre dans ces 2/3 supérieurs. On décide de faire une néphrectomie totale. Dissection des faces antérieures, postérieures et des pôles supérieurs et inférieurs du rein gauche par rapport à la loge rénale.

Ligature section de la veine et de l'artère rénale gauche puis l'uretère.

On ne trouve pas d'ADP latéro-aortique. Fermeture plan par plan.

Les suites postopératoires étaient normales.

La décision était une abstention thérapeutique et récupérer le résultat anatomo-pathologique, il se peut, qu'il ne soit pas un néphroblastome pour les raisons suivantes :

- Le mode de révélation par hématurie.
- L'âge avancé du patient (9ans).
- L'aspect radiologique du processus.

Le résultat d'anatomo-pathologiques était en faveur d'un carcinome rénal gauche rompu dans les voies excrétrices.

Compte rendu anatomo-pathologique.

-Macroscopie :

Pièce de néphrectomie gauche pesant 94gramme, mesurant 10,5*5,5*3cm.

Uretere mesure 2cm de long. A la coupe, présence d'une formation kystique mesurant 1,8*1,6cm largement nécrosée.

-Microscopie :

Histologiquement, les différentes coupes effectuées montrent une tumeur de type épithéliale carcinomateuse bien limitée encapsulée, faite de cellules de grande taille au cytoplasme abondant clair. Ces cellules, disposées en tubes ou en structures papillaires, montrent un nucléole bien visible.

La tumeur infiltre les voies excrétrices. Le groupe caliciel repéré renferme des débris tumoraux.

Le hile et la limite urétérale sont sains.

Le tissu rénal adjacent est siège de néphrite interstitielle.

Conclusion :

Carcinome à cellules rénales (Gravitz) rompu dans les voies excrétrices avec lésions de néphrite interstitielle de voisinage.

Le patient était en rémission complète, la surveillance postopératoire basée sur examen clinique et les examens para cliniques : échographie abdominale, radio pulmonaire, le dernier contrôle remonte à 27 /01/4014 .Le patient était vivant sans récidence ni métastases, après l'évolution n'a pas pu être évaluée car le patient a été perdu de vue.



Figure22 : Echographie abdominale montrant la présence d'un processus lésionnel polaire supérieur, arrondi, bien limité, échogène, vascularisé au doppler, faisant 21mm du diamètre.

Il s'y associe une urétéro-hydronephrose modérée à contenu impur.



Figure 23 : TDM abdominale : Coupe axiale montrant la présence d'une lésion médio-rénale hypo dense, hétérogène, faiblement rehaussée après injection du produit du contraste, mesurant 35*26*24mm.

Discrète dilatation pyélique avec rehaussement pariétal.

RESULTATS

I. Etude épidémiologique :

A. Répartition selon l'âge :

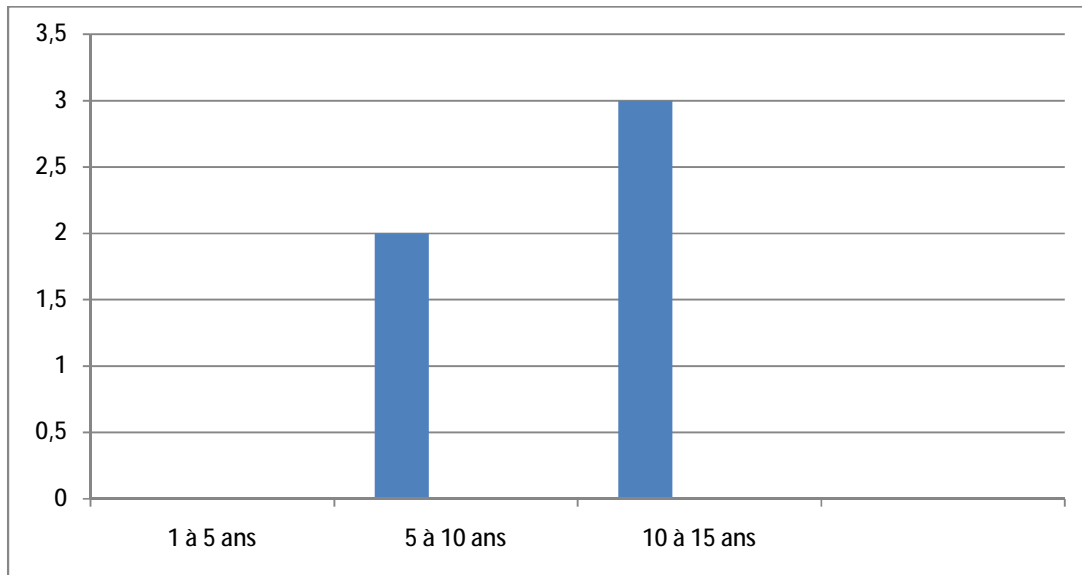


Figure 24 : Répartition des cas en fonction de l'âge.

Dans notre série :

L'âge de nos patients variait entre 9ans et 14ans avec une moyenne de 11ans.

B. Répartition selon le sexe :

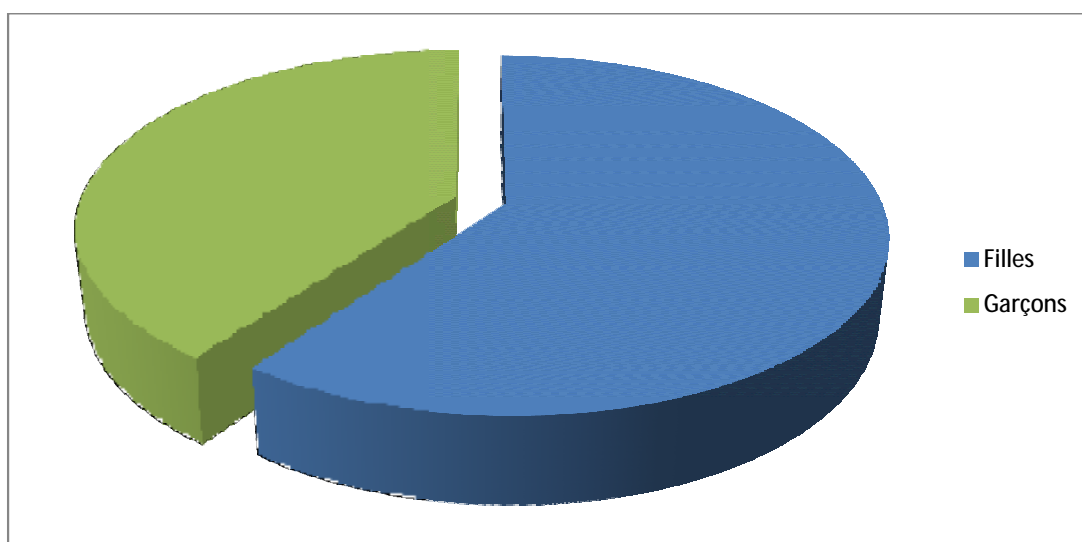


Figure 25 : Répartition des cas selon le sexe.

Dans notre série nous avons 3 filles et 2 garçons, avec un sex-ratio H/F de 2 /3.

II. Etude clinique :

A. Délai de consultation:

Il variait entre 6 jours et 12mois avec une moyenne de 3mois.

B. Mode de révélation :

Dans notre série le mode de révélation était comme suit :

Une hématurie était notée chez 3 patients.

Une masse abdominale était retrouvée chez 2 patients.

Une douleur abdominale était rapportée chez 2 patients.

Autres motif de consultation était : une fièvre inexplicée chez un seul patient, amaigrissement était noté chez 2 patients.

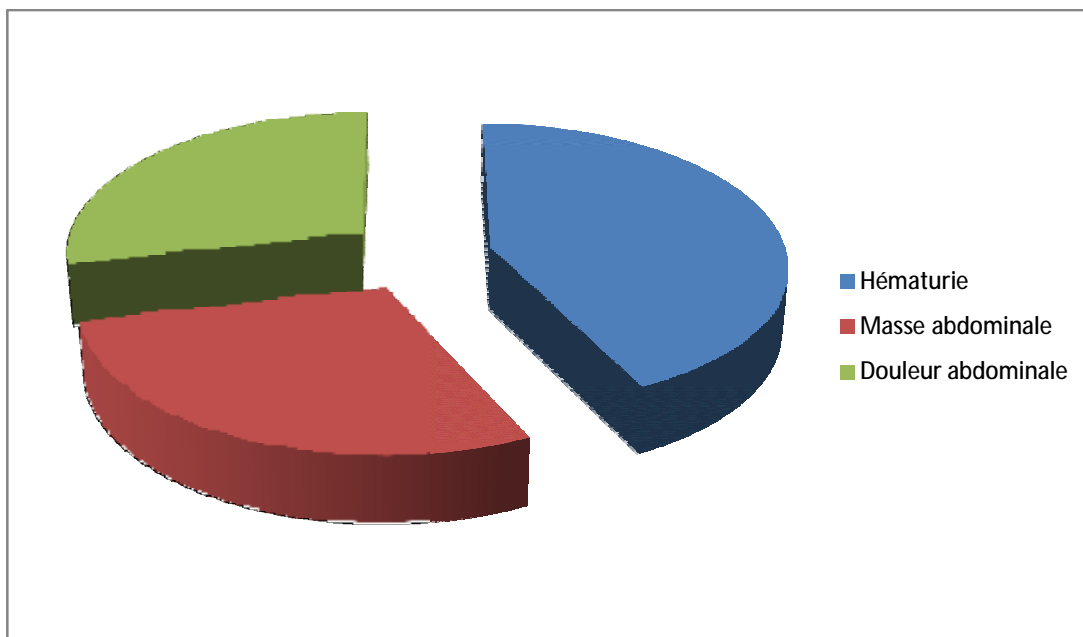


Figure 26 : Mode de révélation de l'adénocarcinome rénale chez l'enfant.

C. Examen clinique :**i. L'examen général :**

-La pâleur cutanéomuqueuse a été observée chez 2 patients (observation N°1 et 3).

-La tension artérielle était normale chez tous nos patients.

ii. L'examen physique :

-La masse abdominale était présente chez 2 patients (observation N°2 et 3).

-L'examen clinique a trouvé des adénopathies iliaques et une sus-claviculaire gauche chez 1 patient (observation N° 3).

-L'examen clinique à la recherche d'une hépatomégalie, douleurs osseuses et des signes respiratoires était négatif chez tous nos patients.

III. Examens radiologiques :

A.Échographie abdominale :

Elle a été réalisée chez 5 patients.

i. Diagnostic :

Les données de l'échographie pratiquée chez ces 5 patients ont confirmé le diagnostic de processus lésionnel à localisation rénale.

a. Côté tumoral, localisation et taille tumorale :

Tableau 1 : Résultat de l'échographie : Côté tumoral, localisation et taille tumorale des cas de notre série.

Observation	Coté tumoral	Localisation tumorale	Taille tumorale
N°1	Gauche	Sinus rénal	9*7cm
N°2	Gauche	Polaire inférieure	11,3*8,4*10,9cm
N°3	Droit	Diffuse	non mentionné
N°4	Droit	Médio-rénal	5,4x4, 3 cm
N°5	Gauche	Polaire supérieure	21mm

ii. Bilan d'extension :

a. Extension vasculaire :

L'échographie doppler n'a objectivé chez aucun patient une thrombose de la veine rénale, du tronc porte ou de la veine cave inférieure.

b. Extension ganglionnaire :

Dans un seul cas, l'échographie a objectivé un magma d'adénopathies rétro-péritonéales nécrosées. (Observation N°3)

c. Extension à distance :

L'échographie n'a pas révélé d'image compatible avec une métastase hépatique ou rénale controlatérale.

B. TDM abdominale :

Elle a été réalisée chez 5 patients.

i. Diagnostic :

Les données de la TDM réalisée chez les 5 patients ont confirmé le diagnostic de processus tumoral à localisation rénale avec des aspects tomодensitométriques variables d'un patient à autre.

a. Côté tumoral, localisation et taille tumorale :

Tableau 2 : Résultat de la TDM : Côté tumoral, localisation et taille tumorale des cas de notre série.

Observation	Coté tumoral	Localisation tumorale	Taille tumorale
N°1	Gauche	-	2,9*2,6cm
N°2	Gauche	Médio-rénal	105*105*80mm
N°3	Droit	Pole supérieur	109*140*120mm
N°4	Droit	Face antérieure	5,21*4,49*5,7cm
N°5	Gauche	Médio-rénal	35*26*24mm

b. Calcification :

Dans notre série, 2 cas avaient une tumeur calcifiée. (Observations N°2 ,3).

ii. Bilan d'extension :

La TDM a objectivé :

- Des adénopathies rétro-pariétales au niveau du hile rénal gauche dont la plus volumineuse mesurant 15mm du diamètre selon le grand axe. (Observation N°2).
- La présence d'un magma d'adénopathies inter-aortico-cave (60*51mm), et lombo-aortique (120*80mm) comprimant le TP et la VCI. (Observation N°3).

-Une ascite de faible abondance a été objectivée chez 1 seul cas. (Observation N°4).

-A distance, la TDM n'a pas révélé d'image compatible avec une métastase hépatique ou rénale controlatérale.

C. Urographie intraveineuse(UIV) :

Elle a été réalisée chez un seul patient (Observation N°1) et avait objectivé un rein muet.

D. Abdomen sans préparation(ASP) :

Elle a été réalisée chez un seul patient (Observation N°1), Elle a été normale.

E. Radiographie thoracique :

Elle a été demandée chez tous nos malades, elle a été normale dans tous les cas.

IV. Biologie :

A. Numération formule sanguine : (NFS).

Tous nos patients ont bénéficié d'une NFS, elle a objectivé:

-Chez 1 patient une anémie modérée (Hb = 10g/dl). (Observation N°3).

-Chez le deuxième patient une anémie hypochrome microcytaire (Hb était à 7,3 g/dl ; VGM à 72,2 μ^3 ; CCMH : 30g/dl). (observation N° 1) .

-chez 1 patient une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (GB=24090/mm³, PNN (20525/mm³). (Observation N°4)

B. Uricémie-Créatinémie :

L'évaluation de la fonction rénale était systématique chez tous nos patients.

Elle était normale dans tous les cas.

C. Calcémie :

La calcémie était normale chez tous nos patients.

D. Vitesse de sédimentation :

Cet examen biologique n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

V. Anatomopathologie :

A. Prélèvement :

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a permis de poser le diagnostic de certitude chez tous nos malades.

B. Sous type histologique :

2 patients avaient l'adénocarcinome à cellules claires. (Observation N° 3et4).

2 patients avaient l'adénocarcinome à cellules rénales dans sa variété papillaire. (Observation N°1 et 5).

Le dernier cas avait un carcinome à cellules rénales qu'il convient de classer : il peut s'agir soit d'un carcinome rénal papillaire de type adulte soit d'un carcinome rénal avec translocation Xp 11.2.

C. Extension :

Tableau 3 : Extension de la tumeur chez les patients de notre série.

	La taille de la tumeur.	Atteinte de la graisse péri-rénale.	Atteinte veineuse ou ganglionnaire.	Atteinte des organes adjacents ou métastase à distance.
Observation N°1	7,5cm	Indemne	Indemne	Indemne
Observation N°2	10,5cm	Indemne	Atteinte des ganglions latéro-aortiques	Indemne
Observation N°3	20cm	Indemne	Atteinte des ganglions latéro-cave et rétro-cave	Indemne
Observation N°4	3,2cm	Indemne	Indemne	Indemne
Observation n°5	1 ,8cm	Indemne	Indemne	Indemne

L'envahissement de la graisse péri-rénale, de la surrénale et de la veine rénale n'a été observé en aucun cas.

Le curage ganglionnaire hilair et régional a objectivé une extension lymphatique dans 2 cas (observations N° 2 et 3).

VI. Prise en charge thérapeutique :

A. Traitement chirurgical

Tous nos patients ont été opérés avec une exérèse complète.

- 1 patient a été opéré d'emblée sans chimiothérapie pré opératoire.
- (Observation N°1)
- 4 patients ont eu une chimiothérapie préopératoire.

B. Chimiothérapie :

- 4 patients ont eu une chimiothérapie préopératoire sans résultats anatomo-pathologique. (Observations N°2, 3, 4, et 5).
- 1 patient a reçu une chimiothérapie postopératoire. (Observation N°2).

C. Radiothérapie :

Aucun patient n'a reçu une radiothérapie adjuvante.

VII. Evolution :

L'évolution a été :

- Favorable sans récurrence locale ou à distance chez 4 patients.
- Le 5ème patient était vivant sans récurrence ni métastases, après l'évolution n'a pas pu être évaluée car le patient a été perdu de vue.

**Tableau 4 : Observation, prise en charge thérapeutique et évolution des patients
dans notre série.**

	Observation	Prise en charge thérapeutique	Evolution
Cas 1	<ul style="list-style-type: none"> - fille de 12ans - une pâleur cutaneo-muqueuse et amaigrissement non chiffré depuis 2mois, puis deux épisodes d'hématurie macroscopique totale. - sensibilité du flanc gauche 	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de chimiothérapie pré - opératoire -Urétéro-néphrectomie totale élargie gauche + curage ganglionnaire 	-Favorable, 4ans de recul
Cas 2	<ul style="list-style-type: none"> - fille de 9ans - une gêne respiratoire depuis un mois. -masse abdominale au niveau du flanc gauche 	<ul style="list-style-type: none"> -chimiothérapie préopératoire. -Urétéro-néphrectomie totale gauche +curage ganglionnaire. 	-Favorable, 3ans de recul
Cas 3	<ul style="list-style-type: none"> - Garçon de 14ans - hématurie macroscopique intermittente depuis un an, une distension abdominale, et amaigrissement non chiffré -une masse au niveau du flanc droit, CVC,et deux ADP iliaques et une ADP sus claviculaire gauche . 	<ul style="list-style-type: none"> -chimiothérapie préopératoire. - Urétéro-néphrectomie totale élargie droite+curage ganglionnaire. 	-Favorable, 3ans de recul
Cas 4	<ul style="list-style-type: none"> - fille de 11ans - Fièvre, douleur lombaire depuis 6jours. - sensibilité au niveau du flanc droit 	<ul style="list-style-type: none"> -chimiothérapie préopératoire. - Néphrectomie totale élargie droite+curage ganglionnaire 	-Favorable, 3ans de recul
Cas 5	<ul style="list-style-type: none"> - Garçon de 9ans - hématurie macroscopique totale et isolée depuis 15jours. 	<ul style="list-style-type: none"> -chimiothérapie préopératoire. - néphrectomie totale gauche. 	-Patient perdu de vue

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

A. Fréquence

L'adénocarcinome du rein représente 90% à 95% des néoplasmes rénaux chez les adultes [8]. Il est extrêmement rare chez l'enfant. Il constitue 2,3 à 6% des tumeurs du rein de l'enfant [9], contrairement au néphroblastome, première tumeur rénale de l'enfant dont l'incidence est à 85 % [10].

B. Age :

L'adénocarcinome du rein se produit habituellement à l'âge de 50 à 70 ans [11].

La tumeur de Wilms est diagnostiquée principalement chez les enfants de moins de 5 ans [12], avec un pic d'âge à 3 ans. Tandis que RCC se présente vers l'âge de 8 à 9 ans dans la plupart des séries [13].

Selon l'enquête de la Société Japonaise des Chirurgiens Pédiatriques, l'adénocarcinome rénal représentait 1,4% de toutes les tumeurs rénales chez les patients de moins de 4 ans, 15,2% chez les patients âgés de 5 à 9 ans et 52,6% chez les patients âgés de 10 à 15 ans. La tumeur est très rare chez les nourrissons [14].

C. Le sexe :

En général, il n'y a pas de prédominance sexuelle pour ce type de tumeur rénale chez les enfants dans la littérature contrairement chez les adultes, le RCC présente une prédominance masculine [15].

D. Facteurs de risques :

i. Facteurs environnementaux :

L'adénocarcinome du rein chez l'adulte est corrélé à plusieurs facteurs environnementaux : tabagisme, obésité, abus d'analgésiques, exposition professionnelle, dialyse à long terme. Alors qu'aucune corrélation semblable n'a été trouvée chez les enfants [16].

ii. Les formes héréditaires du cancer du rein :

Chez l'adulte les carcinomes à cellules rénales associés à des syndromes héréditaires représente environ 4% de tous les carcinomes à cellules rénales. Ils sont caractérisés par un âge d'apparition plus précoce, et ils sont souvent multicentriques et bilatéraux [17].

a. Syndrome de Von Hippel-Lindau :

Le syndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) est une maladie à transmission autosomique dominante, liée aux mutations du gène suppresseur de tumeur VHL, localisé en 3p25-26 (mutation des deux allèles du gène vhl situé sur le bras court du chromosome 3) [18].

La maladie a été d'abord décrite séparément par von Hippel en 1911, et par Lindau en 1926. Son incidence est estimée à un nouveau cas pour 36000 naissances [19].

Les manifestations cliniques apparaissent habituellement entre 18 et 30ans mais peuvent aussi se révéler dès l'enfance [18].

Ils prédisposent au développement des hémangioblastomes de la rétine et du système nerveux central (60 à 80%), des adénocarcinomes et des kystes rénaux (30 à 60%), des kystes et des tumeurs pancréatiques (30 à 70%), des phéochromocytomes (10 à 20%), des tumeurs du sac endolymphatique (2 à 11%), des cystadénomes de l'épididyme (20-50%) [20].

Les sujets atteints de cette maladie développent des lésions rénales dans 80% des cas. Il s'agit d'adénocarcinomes rénaux dans 40% des cas et de kystes rénaux dans 60% des cas [21].

Les cancers du rein observés au cours de cette affection sont caractérisés par [22] :

- L'âge de survenue précoce.
- La multifocalité et la bilatéralité des lésions.
- L'aspect kystique.
- Le type histologique à cellules claires.

Les personnes atteintes de syndrome de Von Hippel-Lindau devraient avoir une échographie rénale tous les ans afin de détecter précocement l'apparition d'une tumeur rénale. Les malades VHL+, traités pour une tumeur du rein devraient avoir un scanner abdominal tous les ans à la recherche d'une atteinte du rein controlatéral. [23]

b. Sclérose tubéreuse de Bourneville

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique, congénitale [24], de transmission autosomique dominante, causée par des mutations dans l'un des deux gènes, TSC1 sur le chromosome 9 ou TSC2 sur le chromosome 16 ; ces gènes sont des gènes suppresseurs de tumeurs [25]. Son incidence est de 1/6 000 à 1/10 000 naissances. [24]

Plus de 60 % des cas proviendraient d'une mutation de novo (néo-mutation) [24].

La maladie se caractérise par une triade de symptômes : adénomes sébacés, retard mental et épilepsie [24].

C'est une affection multi-systémique et polymorphe ; elle associe des anomalies neurologiques, oculaires (phacomés rétiens, hamartomes astrocytaires)

, rénales, (tumeurs , et kystes rénaux), cardio-vasculaires (rhabdomyosarcomes) , pulmonaires ,abdominales , osseuses., et cutanées [24,26].

L'atteinte rénale est signalée dans 80% à 85% des cas. [27]

Les lésions rénales associées au complexe de la sclérose tubéreuse sont les angiomyolipome, kystes rénaux (kystes simples ou kystes similaires à une maladie rénale polykystique chez l'adulte) et rarement le carcinome à cellules rénales. [28] qui sont de plus en plus signalés chez les adultes. Cependant, l'adénocarcinome rénal associé à la STB est rarement retrouvé chez les enfants [25].

Les enfants atteints de la STB devraient avoir une surveillance clinique, parce que l'incidence de l'atteinte rénale augmente avec l'âge [25].

iii. Syndrome de Beckwith–Wiedemann.

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) est un syndrome génétique caractérisé par une croissance excessive, une prédisposition tumorale et des malformations congénitales. [29]

Les trois signes cardinaux classiques du SWB sont la macrosomie néonatale, la macro-glossie et les troubles de fermeture de la paroi abdominale (diastasis des droites, hernie ombilicale et l'omphalocèle). Les autres signes cliniques sont une viscéromégalie, hypoglycémie néonatale, et une héli hypertrophie. [29]

La fréquence des tumeurs associées au syndrome de SBW est d'environ 6-10%. En particulier, les patients atteints d'héli hypertrophie. [30] ces tumeurs se développent généralement au cours de la petite enfance [29] : les huit premières années de vie. [31]

Chez l'enfant atteint de ce syndrome l'adénocarcinome du rein est très rare, et représente moins de 0,5% de tous les cas. Il se produit chez les patients de moins de 20 ans. Son pronostic est semblable à celui de l'adulte. [30]

iv. Rein multikystique :

C'est en fait la cause la plus fréquente de kystes rénaux chez le nouveau-né : 1/3000 naissances.

Le rein est fait d'une grappe de kystes réunis autour d'un tissu conjonctif. L'uretère est atrésique.

Quatre-vingt-dix pour cent sont dépistés in utero devant une échogénicité rénale fœtale.

Après la naissance, le rein multi kystique involue spontanément dans la plupart des cas, et son ablation chirurgicale n'est, le plus souvent, pas nécessaire. [32]

Dans la forme unilatérale, la plus fréquente, le rein controlatéral peut être normal ou hypoplasique, ou porteur d'un syndrome de jonction pyélo-urétérale. [32]

Selon Broeker, il y aurait un risque de survenue de l'adénocarcinome rénal chez les enfants atteints de cette maladie. [33]

v. Facteur génétique :

L'adénocarcinome rénal, que soit sporadique ou héréditaire, il est classé en fonction de son aspect morphologique et les altérations génétiques sous-jacentes.

Le cancer sporadique du rein est rare chez l'adulte de moins de 45 ans. [34]

Chez les enfants et les jeunes adultes, l'adénocarcinome rénal est souvent héréditaire, et particulièrement associé à la maladie de Von Hippel-Lindau, où il se présente sous sa forme classique (à cellules claires).

Sporadiquement, l'adénocarcinome rénal chez les enfants et les jeunes adultes est associé à la translocation Xp11.2 /TFE3 fusions de gènes ou la translocation (6; 11) (p21; q12) / Alpha-TFEB fusion de gènes, et habituellement, ses caractéristiques morphologiques sont distinctes de l'adénocarcinome classique.

L'incidence de l'adénocarcinome rénal associé à la translocation Xp11.2 /TFE3 fusions de gènes est de 0,9% chez adultes, 15% chez les jeunes adultes et 54% chez les d'enfants.

Toutefois, afin de confirmer le diagnostic, l'immuno histochimie et / ou les examens cytogénétiques sont nécessaires. [35,36]

II. Anatomopathologie :

A. Moyens d'études :

i. La pièce opératoire :

La pièce de néphrectomie élargie parvient au laboratoire d'anatomie pathologique dans les plus brefs délais.

La pièce opératoire est fixée au formol tamponné à 10%, cette fixation dure 24 à 48 heures selon la taille de la tumeur.

L'étude macroscopique se fait au 3eme jour sur une coupe sagittale et des coupes étagées tous les 0,5 cm à la recherche de nodule satellite.

Les prélèvements sont effectués au niveau de la tumeur (un prélèvement pour 1 cm de tumeur), de la graisse rénale en regard de la tumeur, des nodules satellites éventuels, du hile rénal et de la surrénale. Les tissus prélevés sont placés dans des cassettes pour inclusion en paraffine et coupe au microtome (3 μ).

Les lames paraffinées sont colorées avec de l'hématoxyline éosine safran (HES). [37]

ii. Biopsie percutanée : A l'aiguille fine écho-guidée ou scano- guidée :

La place de la biopsie et ses modalités techniques ne sont pas clairement établies dans le cadre des tumeurs du rein de l'enfant, et des divergences existent entre les protocoles anglo-saxons et européens, mais aussi à l'intérieur d'un même protocole, en fonction notamment de l'âge de l'enfant.

Une biopsie peut être envisagée pour les équipes SIOP2001 lorsque des éléments cliniques ou l'imagerie ne concordent pas avec le diagnostic de néphroblastome. Un âge inhabituel (moins de 6 mois ou plus de 6 ans), la notion d'infection (urinaire, septicémie, inflammation du psoas), la présence de calcifications, d'adénopathies volumineuses, de lésions surtout extrarénales, un parenchyme rénal non apparent, sites métastatiques inhabituels (non pulmonaires).

La principale contre-indication à la réalisation de la biopsie percutanée est la suspicion de rupture ou d'hémorragie tumorale.

L'indication à une chirurgie première : masse survenant chez un enfant de moins de 6 mois, (forte probabilité de néphrome mésoblastique) et une masse totalement kystique, sans portion tissulaire (forte probabilité de néphroblastome kystique partiellement différencié ou de néphrome kystique, et surtout forte probabilité de non réponse à la chimiothérapie).

Les impératifs techniques de la ponction-biopsie percutanée doivent être scrupuleusement respectés pour que le prélèvement soit contributif sans faire courir un risque de rupture tumorale ou de dissémination et sans modifier à la hausse le stade histologique locorégional de la tumeur. [38]

a. Recommandations pour utilisation d'une biopsie à l'aiguille dans les tumeurs rénales de l'enfant. [39]

On peut envisager une biopsie à l'aiguille dans les cas suivant :

- une présentation clinique inhabituelle :

- Age > 5 - 6 ans,
- Infection urinaire,
- Septicémie,
- Inflammation du psoas.

-Si des images inhabituelles sont observées en imagerie :

- Calcifications,
- Adénopathies volumineuses,
- Parenchyme rénal non visible,
- Processus tumoral semblant en grande partie extra-rénal

- Contre-indications pour l'utilisation de la ponction biopsique :

- Age < 6 mois,

- Suspicion de rupture ou d'hémorragie.

Procédure en cas de biopsie :

- Test de coagulation normal,
- Anesthésie générale,
- Biopsie par voie postérieure,
- Biopsie guidée par échographie (18G mais pas plus pour obtenir du tissu moins si l'on se contente d'une ponction à l'aiguille fine),
- Les éléments de la biopsie doivent être adressés en toute urgence au pathologiste,
- La taille du tru-cut doit être signalée à l'anatomo-pathologiste avec l'envoi

b. Résultats :

La sensibilité de la biopsie est de 80 à 92 %, sa spécificité est de 83 à 98 % et la corrélation entre le grade nucléaire de la biopsie et de la pièce de néphrectomie est de 78 à 89 %. [40]

Le taux de faux négatifs de la biopsie rénale est maintenant seulement de 1% et l'incidence des complications graves est relativement faible. [41]

c. Complications: [40,41]

Complications hémorragiques.

L'hématurie macroscopique.

L'hématome péri rénal.

L'insémination accidentelle des cellules tumorales le long du trajet de la ponction semble extrêmement rare.

Des douleurs légères sont fréquentes.

B. Classification histologique de l'adénocarcinome rénal : [42]-[43]

L'histologie de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant différent de celle de l'adulte.

Le diagnostic histologique des carcinomes à cellules rénales est difficile du fait de l'hétérogénéité des sous types histologique ainsi que des similitudes avec d'autres néoplasmes rénaux pédiatriques.

Trois formes histologiques sont décrites :

- Le carcinome à cellules rénales avec translocation concernant le gène TFE3, le plus fréquent 20% e40%.
- Le carcinome à cellules rénales de type papillaire, et qui représente environ 30% de RCC pédiatrique.
- Le carcinome médullaire rénal.

i. Carcinome à cellules rénales avec translocation du gène TFE3.

Ressemble aux autres carcinomes à cellules rénales mais comporte une translocation concernant le gène TFE3 situé sur le chromosome Xp11. [2]

Le carcinome à cellules rénales avec translocation TFE3 est composé de cellules disposées en tubules, en papilles, et en pseudo papille. Avec cytoplasme abondant éosinophile clair ou variable séparées par des cloisons fibro vasculaires minces.

Les tumeurs n'expriment pas l'EMA, les cytokératines de bas poids moléculaire et la vimentine, ou si elles l'expriment parfois, c'est de manière extrêmement focale. Le pronostic des tumeurs avec translocation *Xp11.2* n'est pas encore bien connu. Les métastases ganglionnaires sont fréquentes et des métastases tardives ont été décrites.

Le RCC avec translocation peut survenir après une chimiothérapie pour d'autres maladies.

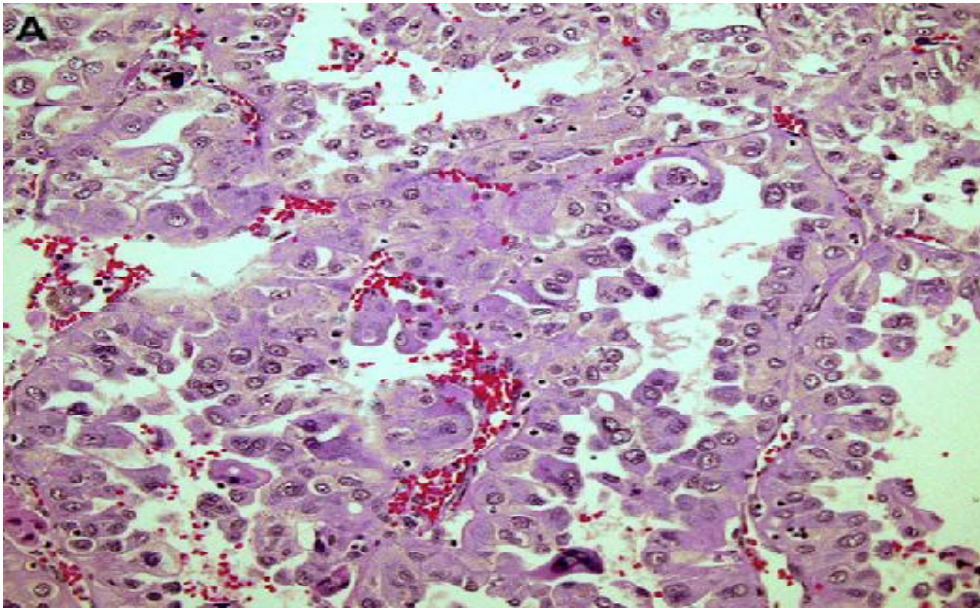


Figure 27 :Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3, Dans la forme la plus fréquente, il existe une prolifération de cellules à cytoplasme claire ou éosinophile avec une architecture tubulaire, séparés de fines cloisons fibro vasculaires.

IHC : EMA -, CK de bas poids moléculaire -, Vimentine -, AC anti TFE3 +.

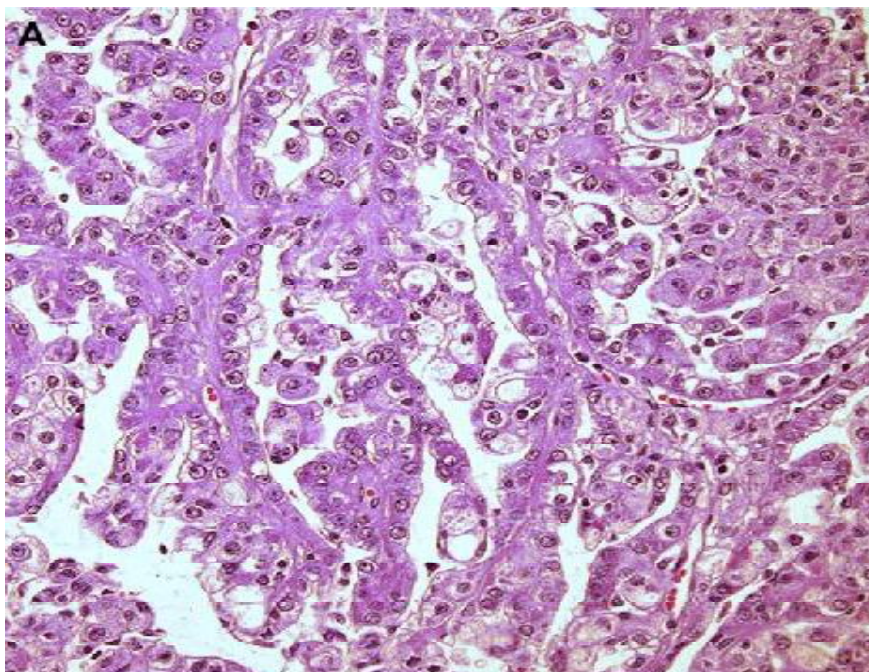


Figure 28: Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation t(Xp11) concernant le gène TFE3, peut ressembler au carcinome rénal papillaire avec un cytoplasme peu abondant.

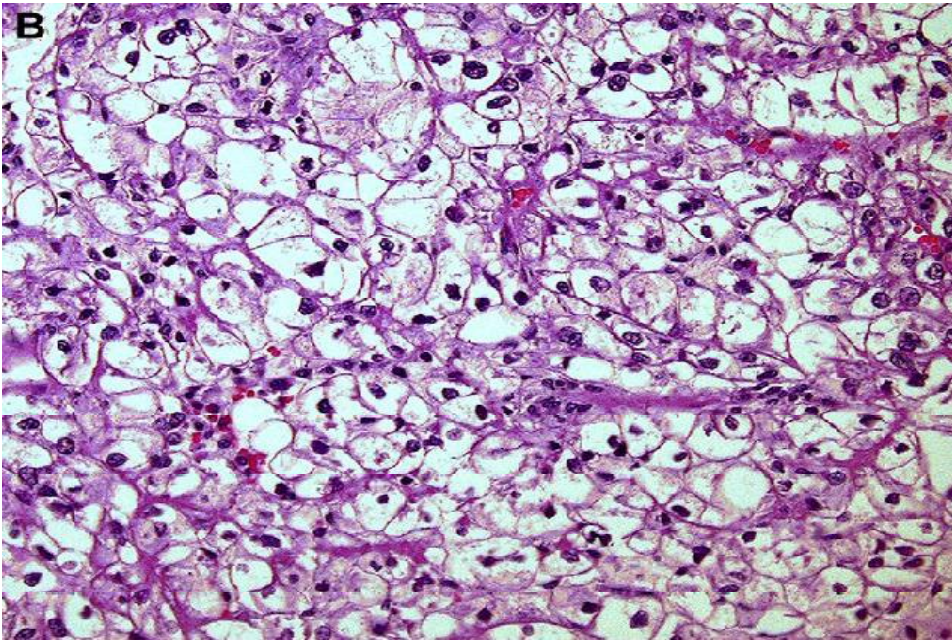


Figure 29 : Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation $t(Xp11)$ concernant le gène TFE3, peut ressembler au carcinome à cellules claires du rein.

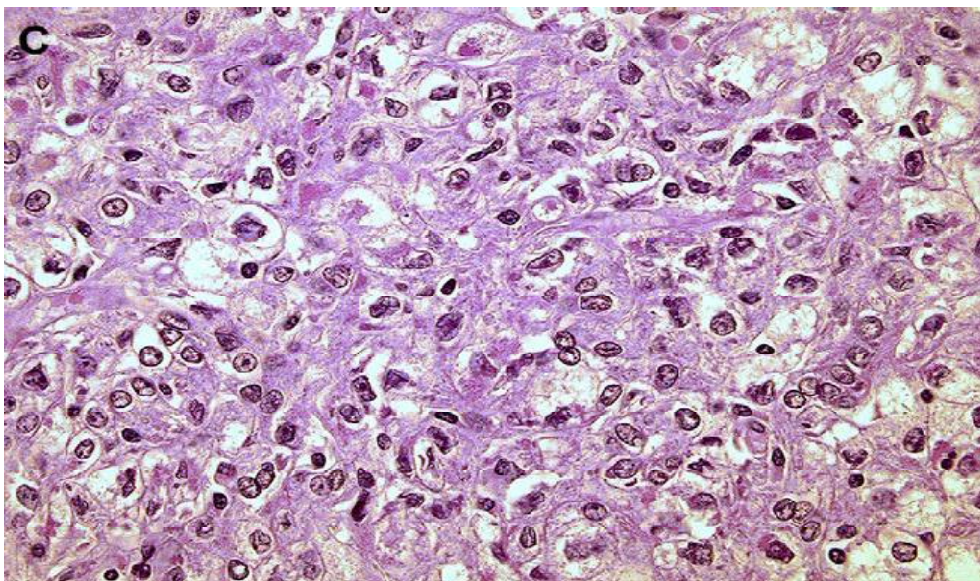


Figure 30 : Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation $t(Xp11)$ concernant le gène TFE3. Les régions dépourvues de différenciation épithéliale peuvent ressembler à l'angiomylipome épithélioïde. Le diagnostic différentiel de cette tumeur peut se poser avec l'angiomylipome épithélioïde, ce dernier étant positif pour HMB45.

ii. Carcinome à cellules rénales de type papillaire.

Il reproduit le modèle adulte.

Les carcinomes papillaires s'entourent d'une capsule épaisse fibreuse.

Le carcinome papillaire est composé de cellules agencées en tubes et en papilles.

Deux types de PRCC Sont identifiés selon la classification de l'OMS :

-Type 1 : correspond aux tumeurs à cellules cuboïdales, avec cytoplasme réduit disposées en une seule couche, de bas grade nucléaire, cytokeratine 7 positive.

-Type2 : correspond aux tumeurs à cellules pseudo-stratifiées, avec cytoplasme abondant éosinophile, de haut grade nucléaire, cytokeratine 7 négative.

Les cellules tumorales expriment EMA, RCC antigen, AMACR, CD10.

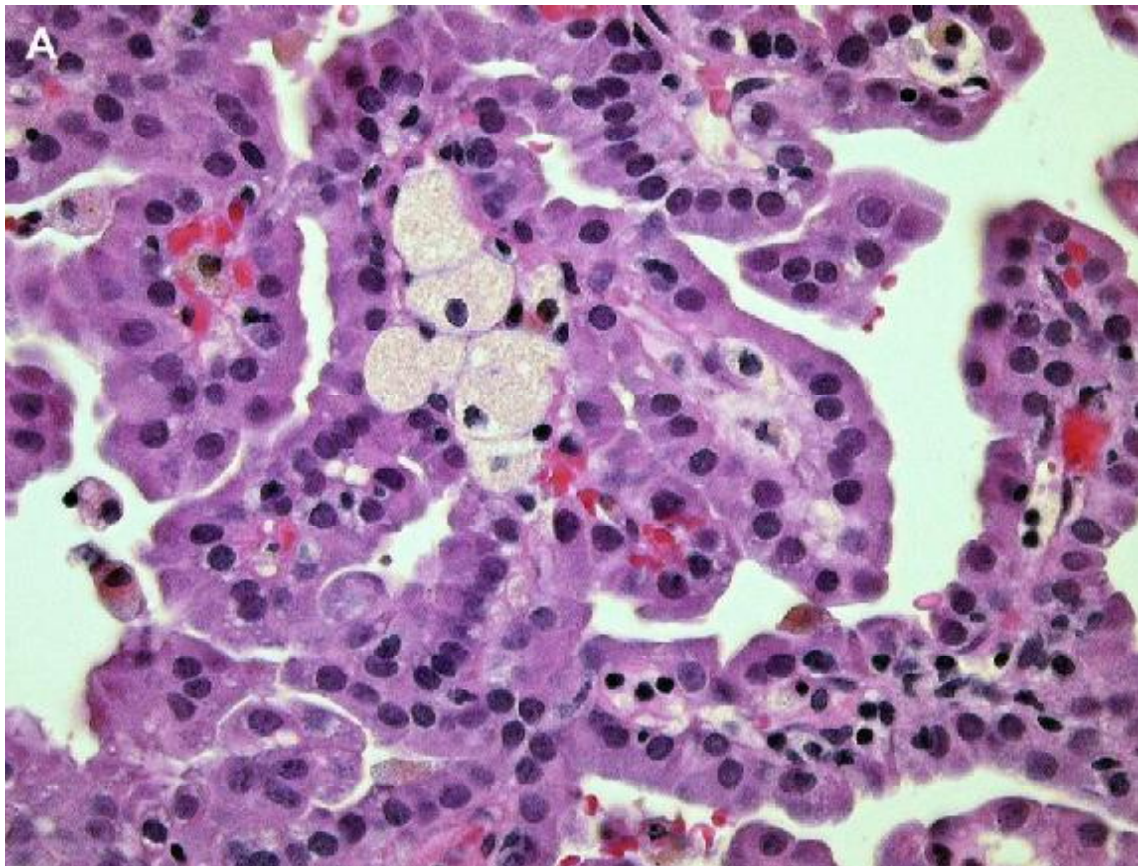


Figure 31 : carcinome rénal papillaire type 1.

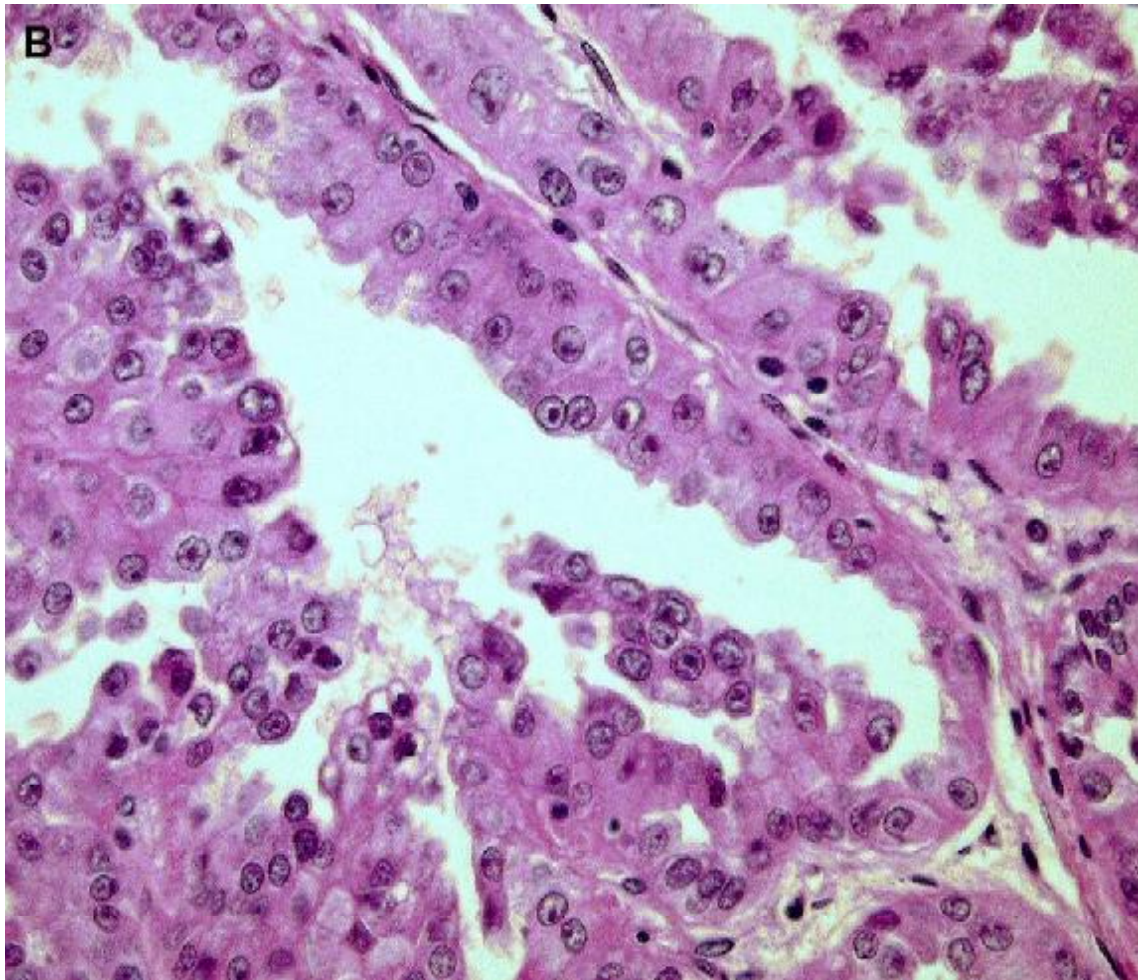


Figure 32 : carcinome rénal papillaire type 2.

Deux diagnostics différentiels pour le carcinome rénal papillaire type 1: le néphroblastome à prédominance épithéliale et l'adénome métanéphrique.

Chez l'enfant l'adénome métanéphrique et les tumeurs épithéliales de Wilms sont plus fréquentes que les PRCC de type 1.

Les indices histologiques qui permettent de distinguer ces lésions similaires sont :

La présence d'une pseudocapsule fibreuse entourant la tumeur de néphroblastome épithélial et la PRCC, tandis que par définition l'adénome métanéphrique interfère directement avec le rein adjacent.

La présence d'activité mitotique (bien que parfois rares) dans la tumeur de Wilms et le PRCC, mais l'absence de mitoses dans l'adénome métanéphrique ; et

l'absence définitive de nucléole dans l'adénome métanéphrique, alors que nucléoles peuvent être présents dans PRCC.

Les carcinomes papillaires comportent eux aussi peu de mitoses mais peuvent présenter des nucléoles proéminents. Plus de 80 % des carcinomes papillaires contiennent des amas de macrophages spumeux, qui sont exceptionnellement rencontrés dans les néphroblastomes et les adénomes métanéphriques. Les calcosphérites sont surtout présents dans les adénomes métanéphriques et les carcinomes papillaires.

iii. Carcinome médullaire :

Cette tumeur est une tumeur de l'adolescent (âge moyen 15 ans, extrêmes : 5-32 ans) présentant une hémoglobinopathie à cellules falciformes.

Siège = médullaire rénale.

Macro: tumeur très mal limitée.

Micro:

Composé de cellules épithéliales disposées en tubulaire, noyaux volumineux, vésiculeux, fortement nucléolées.

Cytoplasmes acidophile contient des inclusions cytoplasmique ressemblant à celles observées dans les tumeurs rhabdoïdes.

L'architecture souvent cribriforme; mais parfois solide, micro kystique ou sarcomatoïde avec un stroma desmoplastique inflammatoire.

Les cellules expriment de manière homogène les cytokératines de bas poids moléculaire et l'EMA, ainsi que la vimentine. Par contre les cytokératines de haut poids moléculaire sont négatives.

Elle se révèle à un stade tardif souvent métastatique, il n'y a ni réponse à la chimiothérapie, ni réponse à la radiothérapie.

Pronostic : sombre, survie de 4 mois en moyenne.

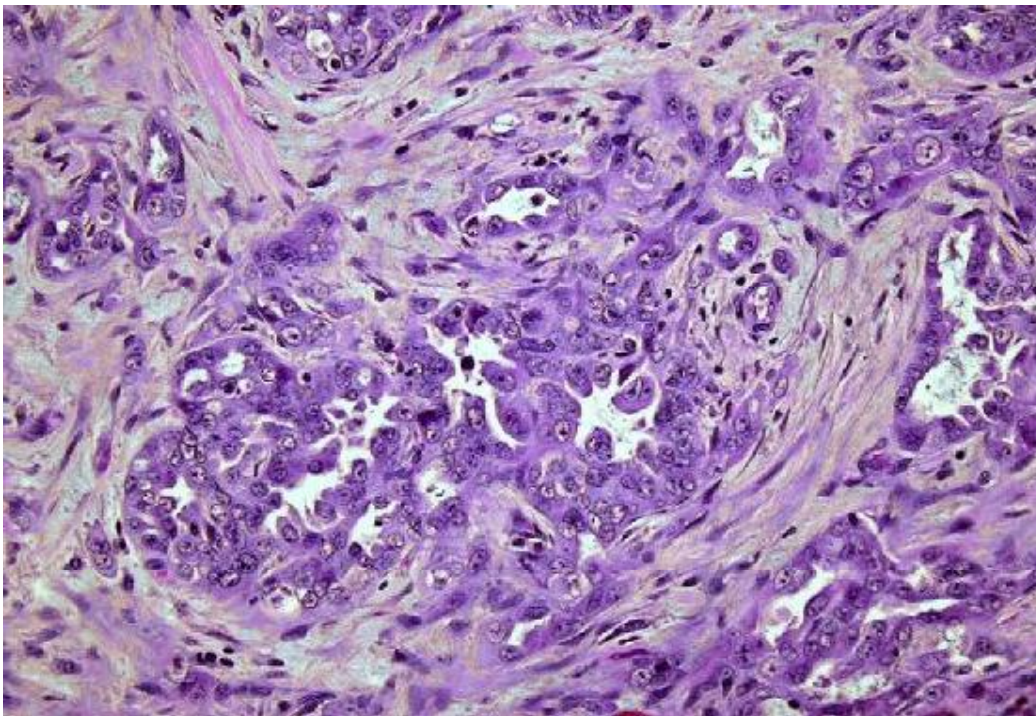


Figure 33 : carcinome médullaire rénal.

Tout récemment ont également été isolées les tumeurs d'aspect oncocytoïde.

Les tumeurs rénales présentant des caractéristiques oncocytaires peuvent être observées chez l'enfance chez qui un diagnostic de neuroblastome avait été posé de nombreuses années auparavant. (En moyenne 8 ans après le diagnostic).

On ne peut considérer ces tumeurs comme des secondes tumeurs favorisées par le traitement.

Les raisons de cette association entre neuroblastome et carcinome rénal de type particulier restent à déterminer.

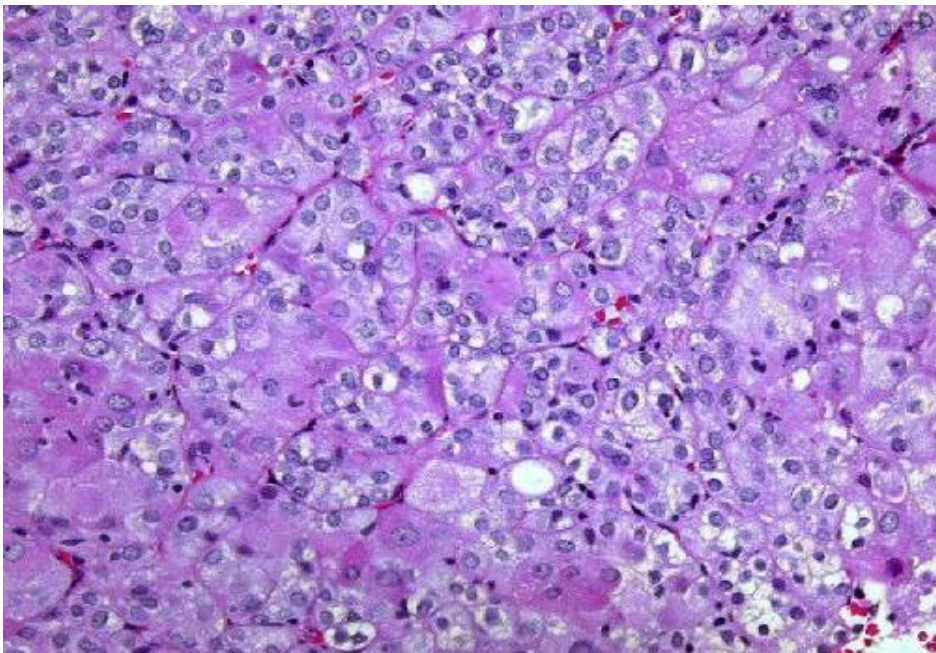


Figure 34 : Carcinome à cellules rénales oncocytaire.

Conclusion :

Chez l'enfant les tumeurs rénales de type épithélial sont rares. Elles se révèlent en moyenne à l'âge de 9-10 ans. Leur histologie est différente de celle de l'adulte. Le diagnostic de carcinome à cellules claires ne devrait pas être posé chez un patient de moins de 25 ans ne présentant pas un syndrome génétique type Von Hippel Lindau.

Une étude immunohistochimique comportant Vimentine, Pancytokératine, cytokératine 7, EMA, HMB45 doit pouvoir être pratiquée, complétée lorsqu'on en dispose par l'anticorps anti-TFE3 récemment décrit et utilisable même après fixation et inclusion en paraffine.

C. Modes d'extension : [44, 45, 46]

Il existe trois voies de dissémination :

i. Extension par contigüité :

L'extension par contigüité concerne les organes de voisinage. La surrénale peut être atteinte directement par une tumeur du pôle supérieur.

ii. La voie hématogène:

La voie hématogène est de loin la plus importante, conduisant jusqu'au poumon par l'intermédiaire de la veine rénale, la veine cave et de l'oreillette droite.

iii. La voie lymphatique :

L'extension par voie lymphatique est le deuxième mode de dissémination. Le siège du premier relais ganglionnaire est étagé de la région sus-pédiculaire jusqu'au niveau de la région mésentérique inférieure, en avant des gros vaisseaux. Cette extension est responsable de métastases ganglionnaires qui sont présentes en région para-cave à droite dans 60% des cas et en région para-aortique du côté gauche dans 80% des cas.

Le siège des métastases viscérales est le suivant :

- Poumon (75%).
- Os (20%).
- Foie (18%).
- La surrénale : les métastases surrénaliennes homolatérales et controlatérales surviennent respectivement dans 17% et 11% à partir d'un adénocarcinome rénal.
- Système nerveux (7%).

III. Clinique :

La présentation clinique de l'adénocarcinome du rein chez les enfants est différente par rapport aux adultes. [47]

La clinique est dominée par les éléments de la triade classique : hématurie, douleur et masse abdominale.

La triade classique de l'adénocarcinome rénal (hématurie macroscopique, douleur, et masse abdominale), est retrouvée dans 1,6% des cas. [48]

A. Signes urologiques :

i. Hématurie :

L'hématurie est le signe révélateur le plus fréquent, présent dans 50 % des cas mais. Dans le néphroblastome premier diagnostic différentiel chez l'enfant, l'hématurie est retrouvée dans 10% des cas. [49]-[50]-[51]

Elle est classiquement totale, macroscopique, non caillotante, indolore. Elle peut être retrouvée de façon isolée, mais le plus souvent elle est associée à d'autres signes. [52, 51,53]

Elle est permanente pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines, ou volontiers épisodique et alors souvent considérée comme une néphrite évoluant sur plusieurs mois. [54]

Elle est associée à une douleur du flanc ou à une douleur abdominale diffuse survenant parfois par crise aigue à type de colique néphrétique, faisant errer le diagnostic vers la lithiase urinaire.

D'autres signes d'accompagnements peuvent être retrouvés, telle une pyurie dans 2% des cas, faisant évoquer le diagnostic d'une infection urinaire [52], une fièvre dans 20% des cas et des troubles digestifs dans 18% des cas.

ii. **Douleur abdominale : [53] –[54]–[55].**

La douleur abdominale est retrouvée dans 32 à 50% des cas, dans le néphroblastome, elle est retrouvée dans 5% des cas. Elle est à type de lombalgie, rarement de colique néphrétique, elle est parfois isolée et souvent négligée jusqu'à l'apparition de l'hématurie et /ou exacerbation de la douleur qui motive la consultation.

La douleur abdominale constitue un syndrome clinique trompeur prenant un tableau d'appendicite aiguë, d'abdomen aigu ou subaigu ou de péritonite.

iii. **Masse abdominale :**

Elle est en rapport avec un gros rein. Son apparition au début de la symptomatologie, motive la mise en route du bilan étiologique. [54, 56]

Elle est peut être isolée, découverte par la famille dans 24% des cas, ou par un médecin dans 64% des cas à l'occasion d'une maladie intercurrente, d'une intervention, ou lors d'un bilan radiologique montrant une masse para vertébrale [57]. Elle est alors indolore et peu sensible, ou au contraire de volume important occupant tout un héli-abdomen. [58]

Elle peut être découverte dans d'autres circonstances inhabituelles, devant une dyspnée en rapport avec des métastases pulmonaires. [59]

La masse abdominale, associée ou non à d'autres signes est présente dans 70% des cas. Dans le néphroblastome, elle est retrouvée dans 90% des cas. [52, 54]

Tableau 5 : La fréquence des principaux symptômes dans le cas de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant. [60]

Symptômes majeurs	Pourcentage%
Hématurie	26,2
Masse abdominale	14,8
Douleur abdominale	11,5
Hématurie + masse	6,6
Masse + douleur	13,1
Hématurie + douleur	16,4
Hématurie + masse + douleur	1,6
Pas de symptômes	6,6

B. Signes extra-urinaires :**i. L'hypertension artérielle :**

L'association hypertension artérielle (HTA) et adénocarcinome rénal est très rare chez l'enfant. [61]

L'HTA était présente dans 50% des cas en cas de néphroblastome contre 5% des cas en cas d'adénocarcinome rénal. [51]

L'hypertension artérielle dans l'adénocarcinome rénal est due soit à une compression de l'artère rénale, soit à une sécrétion inadéquate de la rénine par la tumeur. [56]

ii. Les métastases : [62]

La fréquence des métastases chez l'enfant atteint d'adénocarcinome rénal est semblable à celle des adultes. Les métastases se produisent dans les poumons (40-65%), le foie (35-57%), les os (10-42%) ou la vessie, le cerveau ou la plèvre (7 à 15%).

iii. Les signes généraux : [47]

Les signes paranéoplasiques sont rarement documentés chez les enfants, avec une fréquence plus élevée de symptômes généraux (42,5%) Tels que fièvre (22,5%), nausées /vomissements (17,5%), Pâleur (10%), malaise (10%) et perte de poids (5%).

Tableau 6: principaux caractères distinguant l'adénocarcinome rénal de l'enfant du néphroblastome. [63]

	Adénocarcinome rénal	Néphroblastome
Age de découverte	10 ans	4 ans
Hématurie	65%	10%
Masse palpable	70%	90%
Douleur abdominale	32%	5%
Hypertension artérielle	5%	50%

IV. Para clinique : [47] –[64]

A. Biologie :

i. Numération de la formule sanguine (NFS) :

L'anémie hypochrome microcytaire est l'anomalie hématologique la plus fréquente au cours de l'adénocarcinome rénal. La polyglobulie a été décrite mais reste rare.

ii. Vitesse de sédimentation (VS) :

Elle est accélérée, un dosage isolé de la VS ne renseigne pas sur le caractère localisé ou métastatique de l'adénocarcinome rénal.

Elle se normalise après néphrectomie radicale et serait alors un moyen de surveillance simple et peu coûteux.

iii. Calcémie :

Une hypercalcémie en présence d'un adénocarcinome rénal peut être en rapport avec des métastases osseuses.

Elle constitue un bon élément de surveillance au stade métastatique.

iv. Uricémie–créatinémie :

Elles permettent l'évaluation de la fonction rénale, leurs valeurs sont le plus souvent normales.

v. Autres :

D'autres paramètres biologiques peuvent avoir un intérêt pronostic, comme les phosphatases alcalines et la gamma-GT qui sont généralement élevées dans les formes métastatiques de l'adénocarcinome rénal.

B. Imagerie : [50]-[65]-[66]-[67]-[68]

Malgré les nouvelles techniques, il existe un manque de tests d'imagerie qui sont suffisamment fiables, sensibles et spécifiques pour la distinction entre adénocarcinome rénal et néphroblastome. Les observations faites par les auteurs confirment qu'il y a une faible corrélation entre les résultats de l'imagerie et les conclusions histologiques.

Actuellement, le couple échographie-TDM abdominale est à l'origine de la découverte de la majorité des cancers du rein notamment l'adénocarcinome rénal.

La place de l'UIV et l'artériographie est de plus en plus limitée.

D'autres investigations, notamment l'IRM, et le Doppler couleur peuvent parfois être utiles, surtout devant des formes atypiques ou pour une meilleure évaluation de l'extension locorégionale.

La recherche de métastases se base sur des examens qui sont demandés systématiquement telle la radiographie du thorax, l'échographie et la TDM abdominale ou devant des signes d'appel telle la scintigraphie osseuse et la TDM cérébrale.

i. Echographie et Doppler : [50]-[65]-[66]-[69]-[70]

a. Echographie :

C'est un examen souvent réalisé en première intention. Il permet de confirmer l'origine rénale d'une masse abdominale en mettant en évidence le signe de l'éperon. Ce dernier se traduit par un prolongement du parenchyme rénal sain qui se raccorde progressivement à la masse.

L'échographie permet d'évaluer le volume tumoral initial. Elle étudie l'écho structure de la masse et ses limites.

Elle permet d'analyser l'ensemble du parenchyme rénal, les contours du rein et la graisse péri rénale.

Cette échographie permet d'évaluer l'extension locorégionale, de réaliser un bilan d'extension aux vaisseaux (veine cave inférieure, veine rénale, aorte et artères rénales), aux ganglions locaux et au foie.

L'exploration du rein controlatéral est capitale à la recherche des formes bilatérales.

À l'échographie, la tumeur se présente comme une masse intra rénale, solide et mal limitée, envahissant le parenchyme. Des calcifications sont beaucoup plus fréquentes que dans la tumeur de Wilms (9% 25% contre, respectivement.), elle est souvent hyper échogène.

La taille de la masse rénale est généralement plus petite que dans la tumeur de Wilms.

L'extension se fait vers les ganglions lymphatiques rétro-péritonéaux et la veine cave inférieure ; les métastases pulmonaires ou hépatiques se rencontrent dans 20 % des cas. La bilatéralité est fréquente. En cas d'association au syndrome de von Hippel-Lindau, les localisations multiples sont classiques.

De plus, elle joue un rôle majeur dans la surveillance postopératoire à moyen et à long terme.

b. Echographie Doppler :

Le doppler couleur est très utile pour distinguer le parenchyme rénal sain bien vascularisé de la masse qui est moins vascularisée et permet d'étudier l'extension vasculaire.

ii. Tomodensitométrie (TDM) : [50]-[66]-[68]

L'examen TDM est actuellement la méthode diagnostique de référence. Elle permet de réaliser une étude morphologique précise du syndrome tumoral rénal, et l'établissement du bilan d'extension locorégionale (péri rénale, para rénale, veine rénale, veine cave inférieure, ganglions) et à distance.

Elle permet d'étudier la vascularisation de la tumeur, et de visualiser les limites lésionnelles avec une précision supérieure à celle de l'échographie.

Son intérêt majeur réside dans l'étude densitométrique avant et après injection intraveineuse de produit de contraste.

-TDM sans contraste :

Les images obtenues par la TDM sans contraste sont généralement celles d'un processus de densité tissulaire voisine à celle du parenchyme rénal, volontiers hétérogène lorsqu'elle contient des plages hypodenses de nécrose tumorale.

Le plus souvent, elle met en évidence une volumineuse masse polaire encapsulée partiellement ou totalement et coiffée d'une calcification arciforme.

-TDM avec contraste :

Après injection, la tomодensitométrie différencie le parenchyme rénal sain, qui prend le contraste de la tumeur qui est faiblement rehaussée

-Dans le cadre de l'établissement du bilan d'extension locorégionale et à distance, la TDM peut montrer les possibles adénopathies du pédicule rénal et/ou de la chaîne lombo-aortique, un envahissement de la veine cave inférieure ainsi que des métastases abdominales (foie, rate, surrénale, rein controlatéral) ou pulmonaire.

iii. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) : [50]–[66]

L'imagerie par résonance magnétique offre une meilleure caractérisation tissulaire et un bilan d'extension précis à l'étape diagnostique et au cours de la surveillance.

Son accessibilité très limitée.

En effet pour certains auteurs, l'IRM semble intéressante pour la recherche d'une éventuelle thrombose de la veine cave inférieure en présence des signes cliniques appropriés et devant l'aspect douteux de la TDM.

iv. Urographie intraveineuse : UIV. [50]

Le cliché d'urographie post-scanner a complètement remplacé l'urographie intra-veineuse classique qui n'a plus d'indication dans les tumeurs rénales chez l'enfant.

-Arbre urinaire sans préparation :

Sur le cliché sans préparation, on peut observer une augmentation de l'ombre rénale en cas de grosse tumeur. La présence de calcifications dans 14 à 33% des cas, plus fréquentes que dans le néphroblastome, a une valeur diagnostic importante en particulier, lorsqu'elles révèlent l'aspect en coquille d'œuf.

-Clichés après injection :

L'UIV montre dans 80 à 95% des cas pédiatriques, un syndrome tumoral intra-rénal non spécifique modifiant l'organisation des voies excrétrices.

Parfois des images trompeuses sont retrouvées, il s'agit d'image de rein muet, d'hydronéphrose, ou d'UIV normale.

v. Abdomen sans préparation : [66]

Peu contributive, elle permet de rechercher des signes en faveur d'une autre étiologie à la masse rétro-péritonéale, notamment les calcifications poussiéreuses du neuroblastome.

vi. Artériographie : [49] –[57]–[71]

Cette exploration présente maintenant moins d'intérêt pour le diagnostic de l'adénocarcinome rénal, elle ne se fait théoriquement plus.

Elle ne joue aucun rôle diagnostique dans la forme typique. Toutefois, elle garde deux indications essentielles, la cartographie artérielle en cas de chirurgie conservatrice, et l'embolisation artérielle préopératoire ou à visée palliative.

A l'artériographie, adénocarcinome rénal est plus vascularisé que le néphroblastome.

vii. Radiographie du thorax face et profil : [66]

Elle doit être systématique lors du bilan initial, à la recherche de métastases pulmonaires.

En conclusion : Les éléments Radiologiques devant faire suspecter, l'adénocarcinome rénal chez l'enfant. [50]

- Tumeur de taille inférieure à 4 cm de diamètre.
- Tumeur mal limitée.
- faiblement rehaussée en TDM.
- Existence de calcifications.
- Adénopathies importantes.

V. Diagnostic différentiel :

Le diagnostic différentiel de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant se pose avec:

A. Tumeurs malignes :

i. Néphroblastome : [66, 72, 73, 74]

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur maligne du rein développée aux dépens du tissu rénal embryonnaire. C'est une tumeur quasi spécifique de l'enfant.

Il représente 6 à 8 % des tumeurs malignes pédiatriques et 90 % des tumeurs solides du rein de l'enfant.

Cette tumeur atteint principalement l'enfant entre un et cinq ans (moyenne de 3 ans et demi), sans nette prédominance de sexe.

La plupart des cas sont sporadiques ; un caractère familial n'est retenu que dans moins de 1 % des cas sans anomalie du chromosome 11 identifiée. En revanche, il existe des anomalies associées dans 15 % des cas, avec anomalies fréquentes du chromosome 11.

Le diagnostic positif repose sur des arguments cliniques, radiologiques.

Sur le plan clinique : la tumeur est le plus souvent révélée par un syndrome de masse, plus rarement une hématurie ou d'une hypertension artérielle. Une fièvre peut être associée. Une varicocèle peut être observée en cas d'extension veineuse.

Sur le plan radiologique :

En Échographie : La mise en évidence d'une masse volumineuse, de diamètre supérieur à 8 cm, bien limitée. La structure est en général échogène, plus ou moins hétérogène.

En TDM : la masse est hétérogène rehaussée après injection intraveineuse de produit de contraste.

Le pronostic dépend du contexte clinique, du compte rendu opératoire, et du résultat de l'examen anatomopathologique.

ii. Sarcome rénal à cellules claires (SRCC) : [50,75]

Il représente 4% des tumeurs rénales malignes de l'enfant, et la deuxième tumeur rénale maligne de l'enfant après le néphroblastome. C'est une tumeur très agressive caractérisée par un potentiel métastatique élevé au niveau de l'os qui s'observe dans plus de 50% des cas. L'âge de survenue varie de 18 mois à 5 ans, avec un âge médian de 30 mois.

Une prédominance masculine est notée.

En imagerie, aucun élément ne la distingue formellement d'une tumeur de Wilms, mais le diagnostic est évoqué devant une tumeur rénale à forte composante kystique simulant un kyste multiloculé avec des métastases osseuses très évocatrices.

Cette tumeur est de mauvais pronostic. Une scintigraphie osseuse, des radiographies du squelette, et une exploration cérébrale sont recommandées dans le bilan d'extension.

iii. Tumeur rhabdoïde : [50 ,66 ,70 ,76]

Elle représente 1 à 2 % des tumeurs malignes du rein chez l'enfant. Elle touche le nourrisson, avec une moyenne d'âge de survenue de 16 mois et une prédominance masculine.

Elle peut être associée à une tumeur de la fosse postérieure. Une hypercalcémie peut être associée.

Son aspect n'est pas spécifique en imagerie. Sa situation est plus centrale, car elle est issue du sinus rénal.

Le diagnostic est histologique, Le terme rhabdoïde lui a été attribué car les cellules tumorales ressemblaient à la microscopie optique à des rhabdomyoblastes.

Le pronostic est très défavorable avec 80 à 90 % de décès.

iv. Métastase et envahissement rénal par contiguïté : [66,70]

L'atteinte secondaire du rein de l'enfant par un processus malin non hématologique peut se faire par contiguïté (neuroblastome surrenalien) ou par voie hématogène (beaucoup plus exceptionnel, le sarcome indifférencié de topographie variable).

-Neuroblastome : [66, 70, 77,78]

C'est une tumeur embryonnaire dérivée des cellules de la crête neurale. Elle est retrouvée surtout chez le nourrisson et le jeune enfant.

Le neuroblastome surrenalien peut envahir le pôle supérieur du rein et pose ainsi un problème de diagnostic différentiel avec le néphroblastome.

La tumeur est associée à une augmentation des métabolites, des catécholamines.

L'immunohistochimie est utile au diagnostic.

B. Tumeurs bénignes : [50, 66,70]**i. Néphrome mésoblastique :**

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal.

Le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquente avant l'âge de trois mois. Elle représente 2,8 % des tumeurs rénales de l'enfant. Il existe une petite prédominance masculine.

Son diagnostic échographique est possible en période anténatale où l'association à un hydramnios est rapportée.

Le pronostic du néphrome mésoblastique congénital après néphrectomie est bon, mais il faut connaître la possibilité de récurrence locale.

ii. Kyste multiloculaire (cystadénome rénal) :

Le cystadénome multiloculaire ou néphrome kystique multiloculaire est une tumeur rénale kystique rare. Son pic de fréquence se situe avant l'âge de cinq ans, il existe une prédominance masculine.

La tumeur est caractérisée par de multiples kystes non communicants et une capsule épaisse.

Le diagnostic de néphrome kystique ne sera porté qu'à l'histologie.

VI. Facteurs pronostiques et stadification de la tumeur :

A. Facteurs pronostiques :

Les facteurs pronostiques du RCC chez l'enfant ne sont pas bien connus mais peuvent ressembler à ceux des adultes. [11]

Chez l'adulte les facteurs pronostiques du RCC sont le stade TNM, le grade de Fuhrman et l'altération de l'état général. [61]

Chez l'enfant le pronostic est essentiellement déterminé par le stade tumoral et le caractère complet de l'exérèse chirurgicale, cependant le faible nombre de cas décrit ne permet pas de conclure de façon significative, l'âge au moment du diagnostic semble avoir une incidence avec un meilleur pronostic lorsque la tumeur est découverte avant 11 ans. [79] -[80]

B. Stadification de la tumeur :

i. Classification TNM de l'adénocarcinome rénal : [81 ,82].

La classification actuellement recommandée est la classification TNM 2009 :

Tableau 7 : Classification TNM 2009 des carcinomes rénaux :

T - Tumeur primitive
Tx La tumeur primitive ne peut être évaluée
T0 Aucune preuve de tumeur primitive
T1 Tumeur limitée au rein ≤ 7 cm de grand axe
T1a Tumeur limitée au rein ≤ 4 cm de grand axe
T1b Tumeur limitée au rein > 4 cm mais ≤ 7 cm de grand axe
T2 Tumeur limitée au rein > 7 cm de grand axe
T2a Tumeur limitée au rein > 7 cm mais ≤ 10 cm de grand axe
T2b Tumeur limitée au rein > 10 cm de grand axe
T3 Tumeur intéressant les veines principales ou envahissant la graisse péri-rénale ou du sinus rénal mais sans atteinte du fascia de Gérota
T3a Tumeur envahissant la veine rénale ou ses branches de division segmentaires, la graisse du sinus rénal ou péri-rénale mais n'atteignant pas la surrénale et ne dépassant pas le fascia de Gérota
T3b Tumeur envahissant la veine cave sous forme d'un thrombus sous-diaphragmatique
T3c Tumeur envahissant la paroi de la veine cave inférieure ou thrombus s'étendant au-dessus du diaphragme
T4 Tumeur s'étendant au-delà du fascia de Gérota, incluant l'envahissement de contiguïté de la surrénale homolatérale
N - Envahissement des ganglions régionaux
Nx les adénopathies ne peuvent être évaluées
N0 Pas de métastase ganglionnaire
N1 Métastase ganglionnaire unique
N2 Plus de 1 métastase ganglionnaire
M-métastase à distance
Mx les métastases à distance ne peuvent être évaluées
M0 Métastase ganglionnaire unique
M1 Métastase à distance

Regroupement des stades TNM :

Stade I : T1 N0 M0

Stade II : T2 N0 M0

Stade III : T3-N0-M0 ou T1 à T3-N1-M0

Stade IV : T4-tout N-M0 ou tout T-N2-M0 ou tout T-tout N-M1

ii. Grade de FUHRMAN : [83,84]

Il s'agit d'un grading nucléaire simple et reproductible basé sur l'aspect du noyau au moyen grossissement (x20). Il s'applique quel que soit le sous type histologique. Quatre grades sont ainsi définis, correspondant à des pronostics de plus en plus défavorables.

Tableau 8 : Grade nucléaire selon FUHRMAN et al. (1982) :

Grade I Noyaux ronds, d'environ 10µm, avec un nucléole mal visible ou absent
Grade II Noyaux ronds, un peu irréguliers, d'environ 15µm avec un nucléole visible mais petit
Grade III Noyaux très irréguliers, d'environ 20µm avec un nucléole large et proéminent
Grade IV Noyaux bizarres ou multilobés de plus de 20µm avec un nucléole proéminent et une chromatine irrégulière

VII. Traitement :

A.Chirurgie :

La résection chirurgicale est la pierre angulaire du traitement de l'adénocarcinome rénal du fait de sa résistance intrinsèque à la chimiothérapie et la radiothérapie. [85]

i.Voie d'abord :

a. La chirurgie ouverte :

La chirurgie ouverte classique peut être pratiquée selon trois modalités :

-Lombotomie oblique : [86]

La voie d'abord la plus habituelle est la lombotomie.

Le choix du niveau de l'incision dépend de la topographie de la lésion. Le plus souvent, la lombotomie est réalisée dans le 11^e espace intercostal.

Il s'agit d'une voie extra péritonéale qui a peu de répercussions sur les viscères abdominaux et en postopératoire sur la reprise du transit.

Cette dissection facilite en général le contrôle sélectif des éléments artériels et veineux du pédicule rénal.

-Voie abdominale : [87]

Le contrôle premier du pédicule et la découverte possible per opératoire, d'une extension veineuse, a longtemps fait préférer une voie d'abord transpéritonéale. Elle peut être médiane, souscostale, bi-souscostale.

-Thoraco-phréno-laparotomie :

Elle est réservée aux tumeurs les plus volumineuses et notamment en cas de thrombus cave étendu.

b. La chirurgie par cœlioscopie : Laparoscopie. [88]

La voie d'abord laparoscopique représente une réelle alternative à la chirurgie ouverte pour le traitement des tumeurs du rein. Elle permet la réalisation d'un geste technique et d'un niveau de sécurité équivalent à celui effectué en chirurgie conventionnelle.

Deux voies d'abord sont possibles :

-Rétro-péritonéale (lomboscopie) :

La lomboscopie qui aborde directement par en arrière la loge rénale : elle réalise l'équivalent par abord mini-invasif de la lombotomie.

La voie rétro-péritonéale permet un contrôle pédiculaire et une néphrectomie plus rapide et des risques de complications viscérales et pancréatico-spléniques moindres.

-Trans-péritonéale (cœlioscopie) :

La laparoscopie qui aborde par en avant la loge rénale à travers la grande cavité péritonéale : elle réalise l'équivalent par abord micro invasif de la laparotomie ouverte.

La voie trans-péritonéale offre un espace de travail plus large, une reconnaissance des structures anatomiques évidente et une libération du rein tumoral plus facile, surtout en cas de volumineuses tumeurs.

Chacune de ces deux voies permet le respect des règles carcinologiques de la néphrectomie élargie.

ii.Types de chirurgie :

Deux types de chirurgie peuvent être envisagés dans le traitement chirurgical de l'adénocarcinome rénal.

a. La chirurgie élargie : [79 ,81 ,85 ,87]

Constitue le traitement de choix de l'adénocarcinome rénal aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. Tous les degrés sont possibles, de la simple néphrectomie élargie pour une tumeur limitée à une néphrectomie extensive.

Les taux de survie après la résection complète par rapport à la résection incomplète étaient respectivement de 60 et 10%.

Classiquement et en pratique, c'est la néphrectomie totale élargie, opération qui emporte le rein, la loge rénale avec la surrénale.

-Lymphadénectomie :

Une lymphadénectomie vient souvent compléter la néphrectomie, elle est de trois types :

Une lymphadénectomie hilare.

Une lymphadénectomie régionale qui permet l'exérèse des ganglions para aortiques et para-caves.

Une lymphadénectomie étendue qui consiste en un curage lombo-aortique complet du diaphragme à la bifurcation aortique.

Le curage lymphonodal systématique bien que controversé par certains semble apporter un bénéfice, lorsqu'il existe des adénopathies, en terme de survie car en cas d'envahissement lymphonodal microscopique le caractère total de l'exérèse est un élément déterminant du pronostic.

-La surrénalectomie :

La surrénalectomie peut ne pas être réalisée en dehors des cas suivants :

Les tumeurs du pôle supérieur.

Les tumeurs volumineuses supérieures à 6 cm quel que soit leur siège.

Anomalie morphologique de la surrénale sur le scanner préopératoire ou à l'exploration per opératoire.

-En cas d'adénocarcinome rénal avec envahissement veineux, cette néphrectomie s'élargit à la veine rénale et la veine cave lorsqu'il y a une extension veineuse. Le diagnostic précis d'envahissement doit être fait en préopératoire afin de choisir la voie d'abord et d'être préparé à cette chirurgie veineuse particulière.

-Certaines localisations secondaires peuvent être enlevées en même temps que la tumeur primitive ou dans un deuxième temps. Ils ne constituent pas une contre indication formelle à la néphrectomie.

Dans ce cas on peut faire appel à un traitement chirurgical associant une néphrectomie totale élargie avec ablation de la métastase associée si elle est accessible chirurgicalement. Cette métastasectomie semble améliorer le pronostic.

b. La chirurgie partielle conservatrice [86,89]

-Une néphrectomie partielle polaire supérieure ou inférieure:

Réservée aux tumeurs éxo rénales du pole supérieur ou inférieur.

Elle consiste à enlever la tumeur avec une tranche de section de parenchyme rénal sain de sécurité.

Cette modalité chirurgicale offre le maximum de sécurité carcinologique, mais elle impose souvent l'ouverture d'une tige calicielle qui doit être repérée en per opératoire et suturée de manière étanche.

La graisse située en dehors de la tumeur doit être enlevée dans le même temps chirurgical.

Le plus souvent, cette intervention est réalisée avec un clampage artériel isolé ce qui facilite la dissection et l'hémostase du parenchyme rénal sain.

Il faut assurer une hémostase la plus complète possible avant le déclampage artériel.

L'utilisation des colles hémostatiques, du laser Yag, du bistouri argon peut s'avérer nécessaire et doit être anticipée pour éviter d'allonger le temps d'ischémie chaude.

Après déclampage, l'opérateur vérifie la bonne recoloration du rein et peut le fixer au psoas.

- Une résection cunéiforme: C'est une néphrectomie partielle atypique adaptée aux lésions corticales externes éxo rénales. Elle est également indiquée dans les lésions multifocales sur rein unique.

- Une énucléation tumorale: Elle est réservée aux petites lésions encapsulées par une pseudomembrane. Elle utilise le plan de dissection pseudo capsulaire de la tumeur pour en effectuer l'exérèse. Elle est surtout indiquée dans les tumeurs bénignes de bon pronostic.

- Une chirurgie conservatrice ex situ: Réservée pour les tumeurs médio rénales sur rein unique ou de grande taille à développement hilair lorsque la néphrectomie partielle n'est pas réalisable sur le rein in situ.

B. Chimiothérapie :

L'adénocarcinome rénal est une tumeur chimio résistante.

Les produits les plus fréquemment utilisés sont la vinblastine, actinomycine D et de vincristine +/- épirubicine ou adriamycine, ils sont utilisés parfois suivant les protocoles de traitement de néphroblastomes élaborés par la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP).

L'attitude anglo-saxonne et notamment américaine est de ne pas faire ce traitement en préopératoire en l'absence de confirmation anatomopathologie pour ne pas ajouter aux effets secondaires de la chirurgie ceux d'une chimiothérapie qui, en cas d'adénocarcinome, serait devenue plus délétère que bénéfique et pourrait faire perdre du temps pour le traitement.

Un autre argument contre cette chimiothérapie première est celui de l'absence de confirmation histologique du diagnostic en cas de nécrose tumorale qu'elle peut entraîner ne permet pas de modifier la pratique courante.

C. Radiothérapie :

L'adénocarcinome rénal est très radio-résistant. Elle n'apporte pas de bénéfice en termes de survie quel que soit le stade.

Néanmoins, la radiothérapie garde quelques indications essentiellement dans le cadre d'un traitement palliatif symptomatique.

D. Immunothérapie

i. Immunothérapie active : [44, 79, 80,90]

En cas de forme avancée le traitement post- opératoire repose comme chez l'adulte sur un traitement par immunothérapie par interféron ou interleukine 2 avec un taux de réponse similaire de 10 à 20%.

L'immunothérapie consiste à stimuler et renforcer les défenses naturelles de l'organisme contre les cellules cancéreuses.

Les molécules de référence étaient représentées par l'interféron (IFN) en Europe et l'interleukin 2 (IL2) aux États-Unis.

a. Les interférons (INF) :

L'IFN présente des propriétés anticancéreuses par activation de macrophages, monocytes et *natural killer* et par stimulation des lymphocytes T cytotoxique.

Il existe trois types d'interférons : α , β et δ .

Dans le cancer du rein, l'interféron le plus étudié est l'INF α , et plus particulièrement l'INF $\alpha 2$.

Pour l'adénocarcinome rénal chez les enfants, la durée et la dose optimale d'INF α comme traitement adjuvant n'ont pas été clairement définies.

Uchiyama et al. ont suggéré une dose postopératoire de 3 millions IU/m²/jour pendant 3-6 mois, puis trois fois par semaine ou tous les jours pendant 6-9 mois, puis deux fois par semaine pendant 1 an, et une fois par semaine pendant 1-2 ans.

Les effets secondaires de l'IFN sont les symptômes pseudo-grippaux, augmentation du rythme cardiaque, pancytopenie, augmentation des enzymes hépatiques et des triglycérides, effets indésirables digestifs (l'anorexie, les nausées /vomissements, les douleurs abdominales) et certaines réactions allergiques. L'IFN : peut aussi provoquer des troubles neuropsychiatriques (sommolence, convulsions, dépression).

b. Les interleukines (IL) :

L'IL2 est produite par les cellules T activées et permet l'expansion clonale d'effecteurs cellulaires type *natural killer* et lymphocytes T.

ii. Immunothérapie adoptive : [44]

L'immunothérapie adoptive est celle qui utilise les lymphocytes du patient activés *in vitro* par l'interleukine-2.

Il peut s'agir de lymphocytes circulants (Lymphokine Activated Killer), ou de lymphocytes intra tumoraux (Tumor Infiltrating Lymphocyte).

-Cellules lymphokine activated killers(LAK) :

Des monocytes du sang périphérique du patient séparés par centrifugation sont mis en culture en présence d'IL2 pendant 4 jours puis réinjectés au patient avec de l'IL2 en plusieurs cures successives

-Cellules tumor infiltrating lymphocytes (TIL):

L'administration d'IL2 et/ou d'INF α préalable à la néphrectomie élève le taux de cellules T CD8+ intra tumorales.

Ces lymphocytes (TIL) prélevés dans la pièce de néphrectomie et cultivés *in vitro* en présence d'IL2, sont réinjectés au patient au bout de 6 semaines avec de fortes doses d'IL2.

ü Les vaccinations antitumorales (l'équivalent d'une immunothérapie spécifique active) : [44]

L'injection intradermique de cellules tumorales (autologues, prélevées dans la tumeur rénale du patient ou allogéniques, à partir de lignées cellulaires tumorales standard conservées en laboratoire) tuées par irradiation.

Cette injection déclenche une prolifération de cellules T capables de reconnaître les cellules tumorales vivantes circulant dans l'organisme, favorisant leur destruction.

L'efficacité d'un tel traitement sans effets secondaires notables a été rapportée.

La vaccination antitumorale ne peut être considérée comme traitement efficace du cancer du rein métastaté.

ü La sérothérapie antitumorale, véritable immunothérapie spécifique passive, reste du domaine expérimental. Des antigènes tumoraux administrés à des animaux induisent la fabrication d'anticorps antitumoraux qui, une fois artificiellement humanisés, seront eux-mêmes injectés au patient.

iii. Greffe de la moelle : [91]

La réponse à l'immunothérapie, la mise en évidence de cellules T spécifiques au sein de tumeurs régressives, l'existence de quelques réponses cliniques chez des patients traités par vaccination antitumorale suggèrent la possibilité d'une réponse immunitaire d'origine cellulaire. L'expérience acquise en hématologie dans les leucémies, et la mise en évidence d'un effet GVL (graftversus leukemia) ont servi de base à son utilisation en tumeur solide.

Ainsi, l'extrapolation de cette procédure est en plein développement dans le traitement du cancer du rein métastatique.

En effet, le principe consiste à utiliser la chimiothérapie d'induction uniquement à but immunosuppresseur, permettant la prise de greffe et l'établissement d'un nouveau système immunitaire.

Le potentiel antitumoral des lymphocytes T compris dans le greffon médullaire a été démontré.

Plusieurs équipes de recherche ont rapporté des taux de réponses impressionnants, proche ou supérieur de 50%. Cependant cette modalité thérapeutique dispose de plusieurs contraintes non négligeables :

*Un traitement lourd,

*Une mortalité liée à la procédure,

*Un traitement limité par la disponibilité d'un donneur,

*Une efficacité fréquente sur les métastases pulmonaires ou ganglionnaires mais exceptionnelle en cas d'atteinte osseuse ou hépatique.

E. Les thérapies ciblées : [92, 93 ,94]

Le traitement du carcinome rénal métastatique a considérablement évolué. Il repose désormais sur deux classes thérapeutiques qui ont quasiment supplanté les stratégies d'immunothérapies à base de cytokines :

Les inhibiteurs du facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGF).

Les inhibiteurs de la protéine mTOR.

i. Les anti-angiogéniques inhibiteurs du VEGF :

L'angiogenèse est le processus de croissance de nouveaux vaisseaux sanguins à partir de vaisseaux préexistants. C'est un processus physiologique normal, que l'on retrouve notamment lors du développement embryonnaire. Mais c'est aussi un processus pathologique, primordial dans la croissance des tumeurs malignes et le développement des métastases.

Les anti-angiogéniques utilisés actuellement contre le cancer du rein s'attaquent à deux cibles principales :

a. La protéine de signalisation VEGF (vascular endothelial growth factor) :

Il s'agit d'un facteur de croissance de l'endothélium vasculaire jouant un rôle prépondérant dans l'angiogenèse.

-Le BEVACIZUMAB (Avastin) :

Le bévacizumab est un inhibiteur du VEGF. C'est un anticorps monoclonal recombinant humanisé qui agit en bloquant le VEGF qui circule dans le sang avant de se fixer sur la cellule.

Il est indiqué comme traitement de 1ère ligne (c'est à dire chez des patients n'ayant reçu aucun traitement au préalable) du cancer du rein métastatique en association avec l'interféron. Comparé à l'interféron seul, l'association bévacizumab-interféron double le temps de survie sans progression.

La posologie recommandée est de 10 mg/kg, administré une fois toutes les 2 semaines, en perfusion intraveineuse.

Les effets secondaires possibles, mais rares, peuvent être la fatigue, un retard de cicatrisation, une hypertension artérielle, une protéinurie, des embolies et une tendance hémorragique accrue.

b. Des enzymes spécifiques connues sous le nom de protéines kinases :

Ces protéines se trouvent dans certains récepteurs de facteurs de croissance situés à la surface des cellules, tel le récepteur au VEGF, mais aussi des récepteurs d'autres facteurs. Les inhibiteurs de tyrosines kinases (TKIs), en bloquant le récepteur, bloquent son fonctionnement empêchant ainsi la vascularisation de la tumeur. Il s'agit du sorafenib (Nexavar), du sunitinib (Sutent), du pazopanib (Votrient) et de l'axitinib (Inlyta). Ces substances inhibent également d'autres facteurs importants qui contribuent à l'évolution du cancer du rein.

-Le SUNITIB (Sutent) :

Sa tolérance est relativement correcte, on peut néanmoins observer les effets indésirables suivants : la fatigue, des nausées, une dyspepsie, des vomissements, de la diarrhée, une hypertension artérielle.

-Le SORAFENIB (Nexavar) :

La tolérance est relativement bonne. On peut, cependant observer de la fatigue, des diarrhées, nausée et vomissements, des réactions cutanées, (un syndrome mains-pieds), hypertension artérielle et une perte de poids.

-Le PAZOPANIB (Votrient) :

Ses effets indésirables les plus fréquents sont : perte d'appétit, hypertension, diarrhée, nausée, vomissements, douleurs abdominales, fatigue et élévation des transaminases. Il ne doit pas être utilisé chez les patients souffrant de problèmes hépatiques sévères.

-L'AXITINIB (Inlyta) :

Les effets indésirables les plus couramment observés sont la diarrhée, l'hypertension, la fatigue, la dysphonie, des nausées, la perte d'appétit et le syndrome mains-pieds.

i. Les inhibiteurs de la mTOR :

La protéine mTOR (mammalian Target Of Rapamycin) est une enzyme de la famille des sérine/thréonine kinases qui régule, entre autres, la prolifération et la croissance cellulaires. Les inhibiteurs de cette protéine sont des analogues de la rapamycine, molécule immunosuppressive utilisée pour prévenir le rejet de greffe. En inhibant l'activité de la protéine mTOR, ils empêchent la division des cellules cancéreuses, ralentissant ainsi la croissance et la propagation du cancer.

Les inhibiteurs de la mTOR utilisés pour lutter contre le cancer du rein sont le temsirolimus (Torisel) et l'évérolimus également appelé RAD 001 (Afinitor).

-Le TEMSIROLIMUS (Torisel) :

Il est homologué pour le traitement de première ligne des cancers du rein avancés présentant plusieurs facteurs de risque.

Sa tolérance est acceptable. Les principaux effets secondaires sont la fatigue, hyperglycémie, dyslipidémie, une mucite, diarrhée, nausées, vomissements, des

difficultés à respirer, des infections bactériennes et virales, douleurs musculaires ou articulaires, des problèmes cutanés et des pneumopathies interstitielles.

Des études ont montré son efficacité quelle que soit l'histologie (cellules claires ou non).

-L'EVEROLIMUS (Afinitor) :

Il est destiné en 2^{ème} ligne de traitement aux patients atteints du cancer du rein métastatique en progression sous ou après une thérapie ciblée anti-VEGF.

Les toxicités sont modérées, essentiellement des mucites ou des perturbations métaboliques. La toxicité la plus caractéristique est la pneumopathie interstitielle.

Tableau 9 : Molécules ciblées dans le traitement du cancer du rein métastatique.

[93]

Molécule	Bévacizumab	Sorafénib	Sunitinib	Temsirolimus	Everolimus (RAD001)	Axitinib (AG013736)	Pazopanib (GW786034)
Nom commercial	Avastin	Nexavar	Sutent	Torisel	Afinitor		
Laboratoire	Roche	Bayer	Pfizer	Wyeth	Novartis	Pfizer	GSK
Action	Anticorps monoclonal antiVEGF	Inhibiteur de tyrosine kinase	Inhibiteur de tyrosine kinase	Inhibiteur de mTOR	Inhibiteur de mTOR	Inhibiteur de tyrosine kinase	Inhibiteur de tyrosine kinase
Voie	IV	Per os	Per os	IV	Per os	Per os	Per os
Dosage	10 mg/Kg toutes les 2 semaines	400 x 2 mg/j	50 mg / j, 4 semaines /6	25 mg/ semaine	10 mg/j	-	-
Indication	1 ^{ère} ligne cancer du rein métastatique en association avec interféron	2 ^{ème} ligne cancer du rein métastatique	1 ^{ère} ligne cancer du rein métastatique	1 ^{ère} ligne cancer du rein métastatique chez les patients de mauvais pronostic	AMM en attente. L'indication attendue est une 2 ^{ème} ligne après échec d'une 1 ^{ère} ligne	Inhibiteur de VEGFR-1, 2 et 3, de PDGFR. Essai de phase II très prometteur	Inhibiteur de VEGFR-1, 2 et 3, de PDGFR. Essai de phase II très prometteur, phase III en attente

Ces médicaments, ont permis de nombreux progrès par rapport à l'immunothérapie. Leur efficacité est meilleure et ils permettent une durée de vie et une qualité de vie globalement améliorée. La toxicité est généralement moindre,

mais les toxicités, sont parfois plus sévères que prévues et peuvent conduire à diminuer la posologie chez certains patients.

Leur action semble limitée dans le temps, après une efficacité initiale, les traitements deviennent souvent moins efficaces avec le temps. [85]

L'utilisation de ces nouvelles molécules anti-angiogéniques en oncologie pédiatrique n'en est donc encore qu'à ses débuts. Leur efficacité et leur contribution restent à définir, de même que leur séquence optimale d'administration en combinaison avec les protocoles de chimiothérapie. [85]

En plus des effets secondaires connus chez l'adulte lors de l'utilisation de ces molécules (hypertension artérielle, insuffisance thyroïdienne, syndrome néphrotique...), un point important reste la toxicité potentielle des traitements anti-angiogéniques dans la population pédiatrique, notamment chez les très jeunes enfants. [95]

En tout cas, il n'y a pas actuellement suffisamment de recul sur l'utilisation de ces molécules chez l'enfant et leurs effets à long terme sont totalement inconnus. Ainsi, une surveillance rapprochée des enfants ayant bénéficié de ces traitements, en particulier de leur croissance et de leur développement neurocognitif, ainsi qu'un suivi cardiovasculaire au long cours semblent totalement justifiés. [95]

F. Les indications du traitement de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant :

i. L'adénocarcinome rénal localisé : T_pN₀M₀

En raison de la résistance du RCC à la chimiothérapie et à la radiothérapie, l'exérèse chirurgicale est le pilier du traitement. Le caractère complet de l'exérèse chirurgicale est un facteur pronostic.

La néphrectomie totale est la procédure chirurgicale la plus couramment utilisée; Cependant, des études récentes ont évalué le rôle de la néphrectomie partielle chez les enfants atteints de RCC. [96]

Les tumeurs dont la taille est inférieure à 4cm peuvent subir une néphrectomie partielle. [65]

La néphrectomie partielle doit être envisagée surtout chez les enfants atteints de sclérose tubéreuse ou de Von Hippel-Lindau qui les prédisposent à de multiples tumeurs rénales, car ces patients peuvent nécessiter des résections répétées. [96]

Comme chez l'adulte, il semble que les approches mini invasives seraient probablement aussi efficaces que la chirurgie ouverte avec une morbidité réduite, et seraient ainsi de plus en plus utilisés pour le traitement de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant. [96]

ii. L'adénocarcinome rénal avec envahissement ganglionnaire T_p N_pM₀

La lymphadénectomie est indiquée en cas d'envahissement ganglionnaire (N_p, M₀). [97]

Les enfants atteints de RRC avec envahissement ganglionnaire peuvent ne pas bénéficier de traitements adjuvants, la résection chirurgicale et la lymphadénectomie peuvent être curatives. [96]

iii. L'adénocarcinome rénal métastatique : T_p N_pM_p

Le traitement de RRC métastatique est difficile parce que la tumeur, est faiblement sensible à la radiothérapie et chimiothérapie. [98]

De nombreux essais ont démontré une réponse partielle à l'interféron- α et à l'interleukine-2 avec lymphokineactivated (LAK). [99]

Bien que les thérapies systémiques qui viennent d'être mentionnées ainsi que les thérapies ciblant les voies VEGF et mTOR aient été étudiées de manière approfondie chez les adultes, ce qui a conduit au développement d'algorithmes de traitement, les mêmes traitements n'ont pas été établis pour le CCR pédiatrique, il n'existe pas de recommandations formelles pour leur utilisation dans tels cas à l'heure actuelle. [96]

VIII. Suivi /Evolution : [96, 99]

L'évolution de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant est similaire à celle de l'adulte et dépend principalement du stade de la tumeur.

Le suivi du traitement chirurgical du cancer du rein a pour buts principaux de détecter les récurrences locales et à distance et de suivre l'évolution de la fonction rénale.

Il est fondé sur l'examen clinique, l'imagerie (échographie abdominale et radio thorax) et créatinémie.

La surveillance après chirurgie s'effectue à intervalles de temps réguliers, rapprochés au début, et qui peuvent être de plus en plus espacés en cas d'évolution favorable. Ainsi tous les trois mois la première année, tous les six mois pendant 5 ans, puis tous les ans.

L'évolution peut être défavorable soit en rapport avec des métastases pulmonaires, hépatiques ou cérébrales soit en rapport avec une embolie pulmonaire per-opératoire.

En cas de récurrence ou de métastases à distance, le décès survient dans les deux années qui suivent l'acte chirurgical.

Le diagnostic précoce ainsi que le traitement des patients à des stades précoces semble être de bon pronostic.

IX. Pronostic :

Le pronostic de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant est plus défavorable que celui de néphroblastome. Globalement, le taux de survie globale des adénocarcinomes rénaux chez l'enfant est de 56-64%, et chez l'adulte elle est de 35%. En comparant ces données, le pronostic de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant paraît meilleur que celui de l'adulte. [61]

Comme pour l'adulte le stade d'extension de la tumeur au moment du diagnostic, est le facteur pronostique le plus important.

Les taux de survie des stades de l'adénocarcinome rénal de I à IV : [11]

Stade I : 92,4%

Stade II : 84,6%

Stade III : 72,7%

Stade IV : 13,9%.

Les enfants et les adolescents avec atteinte ganglionnaire en l'absence de métastases à distance ont un pronostic favorable, Les estimations de survie sont presque trois fois plus élevées que chez les patients adultes. [100]

L'invasion du système veineux par l'adénocarcinome rénal a été rapportée dans 4 - 9% des nouveaux cas. Récemment, il a été suggéré que les patients souffrant d'envahissement de la veine rénale ont une meilleure survie à long terme que les patients avec envahissement de la veine cave inférieure. [65]

CONCLUSION

L'adénocarcinome rénal chez l'enfant est une tumeur rare par rapport aux autres tumeurs rénales notamment le néphroblastome, son diagnostic est exceptionnellement évoqué en préopératoire. Il est le plus souvent histologique.

Cependant, malgré sa rareté il doit être suspecté chez tout enfant âgé de plus de 8 ans. Le tableau est d'autant plus évocateur quand le patient présente des épisodes d'hématurie initiale macroscopique, avec un processus lésionnel intra rénal, tissulaire, solide, mal limité, dont la taille est inférieure à 4 cm de diamètre , calcifié par place à la TDM et à l'échographie, et faiblement rehaussé en TDM .A l'exception des formes frustes ou trompeuses où le diagnostic est posé seulement à l'examen anatomopathologique.

La néphrectomie totale élargie reste le seul traitement actuel réellement efficace surtout quand le diagnostic est posé précocement. La radiothérapie et la chimiothérapie se sont montrées inefficaces, néanmoins, l'immunothérapie et le traitement anti-angiogénique représentent une voie de recherche récente et un grand espoir dans le traitement des formes métastatiques de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant.

Le pronostic de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant est plus défavorable que celui du néphroblastome. Les principaux facteurs pronostiques sont le stade, l'âge, le caractère complet de l'exérèse chirurgicale, l'âge au moment du diagnostic semble avoir une incidence avec un meilleur pronostic lorsque la tumeur est découverte avant 11 ans.

RESUMES

RESUMES

Auteur : ALILOUCH IMANE.

Mots clés : Rein, Adénocarcinome, Enfant, Diagnostic, Traitement.

L'adénocarcinome rénal chez l'enfant, est extrêmement rare. Il se rencontre le plus souvent chez l'adulte.

Nous avons colligé 8 cas d'adénocarcinome du rein chez l'enfant dont 5 dossiers seulement étaient exploitables. Ces dossiers ont été colligés sur une période de 21 ans (de 1995 à 2016). Il s'agit de 3 filles, et 2 garçons.

La moyenne d'âge de nos patients était de 11 ans, avec un sexe ratio M/F de 2/3. La symptomatologie clinique est caractérisée par des épisodes d'hématurie (3 patients), la palpation d'une masse abdominale (2 patients) et la présence de douleur abdominale (2 patients). Aucun patient n'a présenté la triade clinique : hématurie, douleur abdominale et masse abdominale.

Le diagnostic positif de tumeur rénale est le plus souvent confirmé aux examens radiologiques (échographie et TDM abdominales). Cependant, le diagnostic de l'adénocarcinome rénal est rarement évoqué en préopératoire.

Dans notre étude, il a été suspecté chez un seul patient. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique.

Sur le plan thérapeutique, 4 patients ont eu une chimiothérapie préopératoire sans résultats. Tous nos patients ont été opérés avec une exérèse complète. Un seul patient a reçu une chimiothérapie postopératoire. Aucun patient n'a reçu une radiothérapie postopératoire.

Nous avons eu une bonne évolution pour 5 malades sur un recul maximum de 48 mois. Le 5ème patient était vivant sans récurrence ni métastases, après l'évolution n'a pas pu être évaluée car le patient a été perdu de vue.

SUMMARY

Author: ALILOUCH IMANE

Keywords: Kidney, Adenocarcinoma, Child, Diagnosis, Treatment.

Renal cell carcinoma in children is extremely rare. It is most commonly found in adults.

We collected 8 cases of adenocarcinoma of the kidney in child with only 5 cases were usable. These records were collected over a period of 21 years (1995-2016). These are 3 girls and 2 boys.

The mean age of our patients was 11 years, with a sex ratio M/F 2/3. The clinical symptomatology is characterized by episodes of hematuria (3 patients), palpation of an abdominal mass (2 patients), and the presence of abdominal pain (2 patients). No patient presented the clinical triad: hematuria, abdominal pain and abdominal mass.

The positive diagnosis of renal tumor is most often confirmed by radiological examinations (ultrasound and abdominal CT). However, the diagnosis of renal cell carcinoma is rarely discussed preoperatively.

In our study, it was suspected in only one patient. The diagnosis of certainty is based on histological examination.

Therapeutically, 4 patients had preoperative chemotherapy without anatomopathological results. All patients were operated with complete excision. Only one patient received postoperative chemotherapy. No patient received postoperative radiotherapy.

We had a good evolution for five patients for a maximum period of 48 months. The 5th patient was living without recurrence or metastasis, after the evolution could not be evaluated because the patient was lost sight of.

ملخص:

المؤلف: بليد وشن ايمان.

الكلمات الرئيسية: الكلى، سرطان الغدة، الطفل، الشخيص، العلاج.

يعتبر سرطان الغدة الكلى وبيد نادرا لغالبة. وكثيرا نشارك ندال بالغبني.

جمعنا 8 حالات لسرطان الغدة الكلى وبيد نادرا لغالبة بما في ذلك 5 لفت فقط التي

تالمعث ورع ليهماو قدتم تجميع هذه المجلات على مدى 21 عاما (1995-2016).

ويتعد لقل الامر بثلاثة ب نك ونكرين .

وكان متوسط أعمار المرضى 11 سنة مع نسبة لجنس تكرر نثي 2/3. وتميزت

لأعراض السريرية بحد وتدلقت من البول الدموي (3 مرضي)، ملامسة لكتلة في

البطن (2 المرضي) وجد ودالم في البطن (2 المرضي) ولم يتم تسجيل لثلاثي

السريري ليدول الدم في الام وكتلة في البطن، ندي مريض .

وغالبا ما يتم شخيل ورم الكلى عن طريق اختبارات إشعاعية الام وجلت فوق

طد وتية وتمد وير المقطعي في البطن). ومع ذلك، فقد ليلا ما يتم شخيل سرطان الغدة

الكلى وبة قبل الجراحة.

فيري لستنا، كان يشدبه في مريضو احدويست ندي الشخيل على الفحص المرضي.

فيري لستنا، كان يشدبه بموض سرطان الغدة الكلى وبيد ندي مريضو احدويست ندي الشخيل

المؤكد على الفحص لسيجي.

اربعة مرضي لقاو العلاج الكيماوي قبل الجراحة وننتيجة لاختبارالسيجي . خضع جميع

المرضي لعملية جراحية مع لمتضال كاملة لقاو احد المرضي العلاج الكيماوي بعد الجراح لقاو

لي مريض العلاج الإشعاعي بعد الجراحة.

كلدي ناطور جيد لخسة مرضي لمدة تمد وبة بلغ 48 شهرا. لكن المرضي الخامس اختفى

بعدما كان على قيد الحياة وندي اعراض مرضية.

BIBLIOGRAPHIE

[1]-F.ENCHA-RAVAZI ; E.ESCUДИER.

Embryologie humaine de la molécule à la clinique, Appareil uro-génital, Pages 227-234.

[2]-J.LANGMAN .

Embryologie médicale, Appareil uro-génital, Pages 261-273.

[3]-IARRY.R-COCHARD

Atlas d'embryologie humaine de Netter, Appareil uro-génital, Pages157-164.

[4]-K.L.MOORE

Embryologie humaine, Appareil uro-génital, Pages 112-118 .

[5]- HENRI ROUVIERE ANDRE DELMAS

Anatomie humaine : descriptive, topographique et fonctionnelle, Tome 2
Tronc, Pages519-563.

[6]- A.LAHLAIDI

Anatomie topographique, L'abdomen, Pages 283-314

[7]- PIERRE KAMINA.

Anatomie clinique : Tome 4, Organes urinaires et génitaux, pelvis, coupes du
tronc, Pages 15-72.

[8]-CARLOS R. ESTRADA, ANJALI M. SUTHAR, SAMUEL H. EATON, et al

Renal cell carcinoma: children's hospital Boston experience, Urology.2005
Dec; 66(6):1296-300.

[9]-IVO LEUSCHNER,MD,DIETER HARMS,MD,AND DIETMAR SCHMIDT,MD.

Renal Cell Carcinoma in Children: Histology,Immunohistochemistry, and
Follow-Up of 10 Cases Medical and Pediatric Oncology 19:3341 (1991).

[10]- BRADLEY W. ANDERSON, DONALD B. HALVERSTADT, DANIEL J. CULKIN,et al

Wilms' tumor with renal cell carcinoma overgrowth in a 3-year-old child.
Urology, 1998, 52 : 128-130.

- [11]- AISSA ABDELLAH, KADIRI SELMA, MARNOUCHE ELAMIN, et al
Renal cell carcinoma in children: case report and literature review. Pan Afr Med J. 2015; 20: 84.
- [12]- PAOLO INDOLFI, MONICA TEREZIANI, FIORINA CASALE, et al
Renal cell carcinoma in children: a clinicopathologic study. J Clin Oncol 2003; 21(3):530-5.
- [13]- ASANUMA H, NAKAI H, TAKEDA M, et al .
Renal cell carcinoma in children: Experience at a single institution in Japan. J Urol 1999;162 (4):1402-5.
- [14]- İBRAHİM ÖTGÜN, İRFAN SERDAR ARDA, NİHAN HABERAL, et al
Renal cell carcinoma: case report and literature review, Journal of Pediatric Surgery, Volume 40, Issue 5, May 2005, Pages e13-e16.
- [15]- ESTRADA CR, SUTHAR AM, EATON SH, et al .
Renal cell carcinoma: Children's Hospital Boston experience. Urology . 2005; 66(6):1296-300.
- [16]- MANUEL D. CARCAO MD, GLENN P. TAYLOR MD, MARK L. GREENBERG, MB, CHB, et al .
Renal-Cell Carcinoma in Children: A Different Disorder from Its Adult Counterpart? Medical and Pediatric Oncology 31:153-158 (1998).
- [17]- ADENIRAN AJ, SHUCH B, HUMPHREY PA .
Hereditary Renal Cell Carcinoma Syndromes Clinical, Pathologic, and Genetic Features, Am J Surg Pathol. 2015 Dec; 39(12):e1-e18.
- [18]- SOPHIE GIRAUD, STEPHANE RICHARD .
Maladie de Von Hippel-Lindau, Épidémiologie des cancers de l'enfant 2009, pp 179-182.

[19]-IWONA BEN –SKOWRONEK SYLWIA KOZACZUK.

Von Hippel-Lindau Syndrome .Department of Pediatric Endocrinology and Diabetology, Medical University of Lublin, Lublin , Poland.

[20]-ANTOINE VALERI, OLIVIER CUSSENOT.

Formes héréditaires des cancers du rein et dépistage génétique, Progrès en Urologie (2003), 13, 1201-1204

[21]-KEELER LL 3 RD, KLAUBER GT.

Von hippel lindeau disease and renal cell carcinoma in 16 year old boy.J Urology, 1992 juin, 147(6): 1588-91.

[22]- FRED H. MENKO AND EAMONN R .MAHER

Diagnosis and Management of Hereditary Renal Cell Cancer, Recent Results Cancer Res 2016; 205:85-104

[23]- TAZI KARIM, CHRETIEN Y, DROZ D, et al

Adénocarcinome rénal à cellules claires chez une fille de 14 ans porteuse d'une maladie de Von hippel lindeau , Annales d'urologie, 1999, 33, n°6-7 : 414-417.

[24]-F. TRUCHOT, N. STOCK, J. GARNIER, et al

la sclérose tubéreuse de Bourneville, revue de littérature et présentation d'un cas clinique.Pages 289-303 , Actualités Odonto-Stomatologiques n° 239, septembre 2007.

[25]- MASAKO KUBO , KIMIE IWASHITA, NOBORU OYACHI , et al

Two different types of infantile renal cell carcinomas associated with tuberous sclerosis, Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, E37-E41.

[26]-ROBERTSON FM, CENDRON M, KLAUBER GT, HARRIS BH.

Renal cell carcinoma in association with tuberous sclerosis in children. J Pediatr Surg. 1996 May; 31(5):729-30.

- [27]- ADENIRAN AJ , SHUCH B, HUMPHREY PA.
Hereditary Renal Cell Carcinoma Syndromes: Clinical, Pathologic, and Genetic Features. Am J Surg Pathol. 2015 Dec; 39(12):e1-e18
- [28]-EWALT DH, SHEFFIELD E ,SPARAGANA SP ,et al
Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex. J Urol. 1998 Jul;160(1):141-5.
- [29]- ALESSANDRO MUSSA ,STEFANIA DI CANDIA , SILVIA RUSSO, et al
Recommendations of the Scientific Committee of the Italian Beckwith-Wiedemann Syndrome Association on the diagnosis, management and follow-up of the syndrome, European Journal of Medical Genetics 59 (2016) 52e64
- [30]- YAMAGUCHI T , FUKUDA T , UETANI M, et al
Renal cell carcinoma in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. Pediatric Radiology. 1996, 26(5): 312-4.
- [31]- SHUMAN C , BECKWITH JB , WEKSBERG R, et al
Beckwith-Wiedemann Syndrome. GeneReviews™ [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016. 2000 Mar 03 [updated 2016 Aug 11].
- [32]- KARINE BROCHARD, STEPHANE DECRAMER.
Reins kystiques de l'enfant, Néphrologie & Thérapeutique 6 (2010) 272-279
- [33]-BROECKER B.
Non wilms renal tumors in children. Urol Clin North Am. 2000 Aug, 27(3): 463-9.
- [34]- S. BATTISTI, G. BRAUD, J. RIGAUD, et al
Cancer sporadique du rein chez les patients de moins de 45 ans, Progrès en Urologie (2007), 17, 934-938

- [35]- TAKUJI TANAKA, KUNIAKI HIRAI , FUMIMASA ETORI , et al .
Renal Cell Carcinoma Associated with Xp11.2 Translocation/*TFE3* Gene Fusion:A Case Report with Immunohistochemical and Cytological Features, Open Journal of Pathology, 2016, 6, 19-25
- [36]- QIU RAO,XIU-MEI ZHANG,PIN TU ,et al
Renal cell carcinomas with t(6;11)(p21;q12) presenting with tubulocystic renal cell carcinoma-like features, Case Report, Int J Clin Exp Pathol 2013;6(7):1452-1457
- [37]- C COULANGE, JJ RAMBEAUD.
Cancer du rein de l'adulte. Chapitre 6 : anatomie pathologique.Progrès en urologie, 1997, 7, 775-793.
- [38]- PROTOCOL SIOP 2001. VERSION ANGLAIS.
- [39]-SOCIETE INTERNATIONALE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE (SIOP), SOCIETE FRANCAISE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE (SFOP).
Néphroblastome; Essai SIOP 2001, Essai de Phase III.
- [40]- M. ANDRE.
Biopsie des tumeurs rénales : technique et indications actuelles, Renal masses: technique and indications of kidney biopsy , Rein : traitement localisé des petites tumeurs.
- [41]- GORIS GBENOU, FLECHON, BALDE, et al
Les tumeurs rénales, Biopsie rénale, page 41-44.
- [42]- ELIZABETH J. PERLMAN.
PEDIATRIC RENAL CELL CARCINOMA, Surgical Pathology 3 (2010) 641-651.
- [43]-JASON WANG, BAHIG M. SHEHATA , SIMONE M. LANGNESS, et al
Clear cell, papillary and chromophobe renal cell carcinoma in patients younger than 20 years old: A clinicopathologic study with follow-up, Journal of Pediatric Urology (2012) 8, 531e534.

- [44]- F. DESGRANDCHAMPS, O. CUSSENOT, J.M. MARECHAL, et al
Les traitements du cancer du rein métastasé. Données actuelles et perspectives, *Progrès en Urologie* (1993), 3, 177-186.
- [45]- A .JOUAL, J.J. PATARD, D. CHOPIN, et al
Métastase surrénalienne à forme anévrysmale controlatérale d'un adénocarcinome rénal, *Progrès en Urologie* (1998), 8, 89-91.
- [46]- A. MEJEAN, T. LEBRET.
GESTION DES MÉTASTASES DU CANCER DU REIN, Prise en charge du cancer rénal métastatique, *Progrès en Urologie* (2008), Suppl. 7, S298-S308.
- [47]- M .SALEHIPOUR, A .RASEKHI, M. VASEI, et al
Renal Cell Carcinoma in a Child, *Saudi J Kidney Dis Transplant* 2009;20(1):124-126.
- [48]- JAMES I .GELLER, PETER F .EHRlich, NICHOLAS G.COST, et al.
Characterization of Adolescent and Pediatric Renal Cell Carcinoma, a Report from the Children's Oncology Group Study AREN03B2, *Cancer*. 2015 July 15; 121(14): 2457-2464.
- [49]-BOUBACAR FALL, ALIOUNE SARR, YAYA SOW , et al
Renal cell carcinoma with MiTF/TFE3 translocation in children: Report of a case at the stage of lymph node involvement, *African Journal of Paediatric Surgery*, 2011 / Vol 8 / Issue 3.
- [50]- S. SALAM, I. ZERKTOUNI, N. FERRAM, et al
TUMEURS RENALES NON WILMS CHEZ L'ENFANT (ETUDE MONOCENTRIQUE DE 11 CAS), *Revue Marocaine du Cancer* 2011, vol. 3, n1 : 21-27.
- [51]- BROECKER B.
Renal cell carcinoma in children. *Urology* 1991, 38: 54-56.

[52]-ARONSON DC, MEDARY I, FINALY JL, et al.

Renal cell carcinoma in childhood and adolescence: a retrospective survey for prognostic factors in 22 cases. *J Pediatr Surg.* 1996 Jan, 31(1): 183-6.

[53]- ECKSCHLAGER T, KODET R.

Renal cell carcinoma in children: a single institutions experience. *Med Pediatr Oncol.* 1994, 23(1): 36 9.

[54]- BERNARD C, HOEFFEL JC, SCHMITT M, et al.

Tumeur de Grawitz avec hypertension artérielle chez l'enfant. A propos d'un cas. *J Radiol.* 1986 Dec, 67(12) : 921-5.

[55]-FREEDMAN AL, VATES TS, STEWART T, et al.

Renal cell carcinoma in children: the Detroit experience. *Journal of Urology* 1996 May, 155(5): 1708-10.

[56]- BRETHEAU D ,LECHEVALIER E , COULANGE C.

Adénocarcinome rénal. *Encycl Méd Chir, Néphrologie-Urologie*, 18-096-A-10, 1995, 16p.

[57]-ASUNAMA H , NAKAI H ,TAKEDA M , et al .

Renal cell carcinoma in children: experience at a single institution in Japan. *J Urol.* 1999 Oct, 162(4): 1402-5.

[58]-COULAGNE F.

Cancer du rein de l'adulte. Rapport du congrès de l'AFU. *Progres en urologie.* 1997,7,5, 775-793.

[59]-SATO T , IWAMURA M, OHORI M, et al .

Renal cell carcinoma in childhood: a case report *Hinyokika kyo* 1996 Jun, 46(6): 439-41.

[60]-HSIN-LIN TSAI , TAI -WAI CHIN , JEI -WEN CHANG , et al.

Renal Cell Carcinoma in Children and Young Adults, *Journal of the Chinese Medical Association*, Volume 69, Issue 5, May 2006, Pages 240-244.

[61]- VARAN A , AKYUZ C, SARI N , et al

Renal Cell Carcinoma in Children: Experience of a Single Center, Nephron Clin Pract 2007;105:c58-c61.

[62]-SURESH KUMAR ,PRAMOD SHARMA ,JITTENDRA PRATAP , et al .

Renal cell carcinoma in children and adolescence: Our experience, African Journal of Paediatric Surgery, 2014 / Vol 11 / Issue 2.

[63]- BERNARD C , BRETAGNE MC , HOEFFEL JC , et al .

Tumeur de Grawitz chez l'enfant et l'adolescent: aspects cliniques et radiologiques. A propos de 4 cas. Ann pediatri (Paris). 1985 Mai, 32(5) : 465-70.

[64]-DEHNER. L P, LEESTMA JE, PRICE EB JR.

Renal cell carcinoma in children: A clinicopathologic study of 15 cases and review of the literature, 1970, The Journal of PEDIATRICS, 358-368.

[65]- T. STACHOWICZ-STENCEL, E .BIEN, A .BALCERSKA, et al.

Diagnosis and Treatment of Renal Cell Carcinoma in Children: A Report from the Polish Pediatric Rare Tumor Study Group, Klin Padiatr 2011; 223: 138 – 141.

[66]-N .ALOUÏ-KASBI, S.FELAH, I .BELLAGHA, et al.

Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant, Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 34-40.

[67]- IAN D. WOLF, CARRIE M. SCHAEFER , SCOTT JORGENSEN , et al .

Pediatric renal cell carcinoma, APPLIED RADIOLOGY, April 2016.

[68]- MALKAN AD, LOH A, BAHRAMI A, et al.

An Approach to Renal Masses in Pediatrics, PEDIATRICS Volume 135, number 1, January 2015.

- [69]- CHAN H S , DANEMAN A , GRIBBIN M , et al
Renal cell carcinoma in the first two decades of life, *Pediatr Radiol* (1983) 13:
324-328.
- [70]-P. DEVRED, G. GORINCOUR, B. BOURLIERE, et al
Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant, *Encyclopédie Médico-
Chirurgicale* 34-117-A-20 (2004) .
- [71]-J. HUBERT, J.L. DESCOTES, O. HELENON.
Cancer du rein, *Progrès en Urologie* (2003), 13, 885-920 .
- [72]- P. DEVRED, G. GORINCOUR, B. BOURLIERE, et al
Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant, *EMC-Radiologie* 1
(2004) 440-456.
- [73]- A.LANDOLSI, L .BEN FATMA, K.KALLEL, et al.
Étude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre
tunisien ,*Nephroblastoma in central region of tunisian clinical and histological
study and prognostic factors*, *Annales d'urologie* 37 (2003) 164-169.
- [74]- FADOUA RAIS, NAOUAL BENHMIDOU, GHIZLANE RAIS, et al.
Wilms tumor in childhood: Single centre retrospective study from the National
Institute of Oncology of Rabat and literature review, *Pediatric Hematology
Oncology Journal* 1 (2016) 28e34.
- [75]-HELENE SUDOUR -BONNANGE, FREDERIQUE DIJOURD, MARC-DAVID LECLAIR, et
al.
Sarcome à cellules claires du rein chez l'enfant, *Bulletin du Cancer* (2016).
- [76]- LASSAAD SAHNOUN, MOHAMED JALLOULI, RIADH JOUINI, et al.
Tumeur rhabdoïde du rein chez l'enfant, *Progrès en Urologie* (2004), 14, 55-
58.

[77]- C.PIETTE, M.F.DRESSE, P.FORGET, et al.

les neuroblastomes de l'enfant a propos de 23 cas, Rev Med Leige
2005 :60 :3 :173-180 .

[78]- AURORE L'HERMINE-COULOMB.

Tumeurs du rein de l'enfant et de l'adolescent, Pathologie tumorale rénale.
pages200-221.

[79]- CHRISTOPHE PIRES, JACQUES IRANI, FREDERIC OUAKI, et al

Adénocarcinome du rein chez une enfant de 2 ans 1/2 : diagnostic, prise en
charge thérapeutique et suivi à 10 ans, Progrès en Urologie (2002), 12, 675-
679.

[80]- MASANORI UCHIYAMA, MAKOTO IWAFUCHI, MINORU YAGI, et al.

Treatment of Childhood Renal Cell Carcinoma With Lymph Node Metastasis:
Two Cases and a Review of Literature, Journal of Surgical Oncology
2000;75:266-269.

[81]- J.- J. PATARD, H. BAUMERT, K. BENSALAH, et al.

Recommandations en onco- urologie 2013 du CCAFU : Cancer du rein,
Progrès en Urologie (2013), Suppl. 2 S177-S204.

[82]- J.- J. PATARD, H. BAUMERT, J.-M. CORREAS, et al.

Recommandations en Onco-Urologie 2010 : Cancer du rein, Progrès en
Urologie (2010), 20 Suppl. 4, S319-S339.

[83]-JULIEN EDELINE, NATHALIE RIOUX-LECLERCQ.

Carcinomes à cellules rénales et facteurs pronostiques. Annales de pathologie
2008, 28, 5 : 374-80.

[84]- NATHALIE RIOUX-LECLERCQ.

Le Grade Nucleaire de Fuhrman, Facteur Pronostique du Cancer du Rein depuis
25 ans.EMC ,N°4 Novembre 2006.

[85]- SPREAFICO F, COLLINI P, TEREZIANI M ,et al.

Renal cell carcinoma in children and adolescents, *Expert Rev. Anticancer Ther.* 10(12), 1967–1978 (2010).

[86]- J.-L. DESCOTES.

Techniques de néphrectomie partielle ouverte pour cancer du rein, *Progrès en urologie* (2009) 19, 234—237.

[87]- ANTOINE VALERI.

Apport de la néphrectomie élargie dans le cancer du rein, *Progrès en Urologie* (2005), 15 1043-1044.

[88]- THIERRY PIECHAUD, ARNAUD MEJEAN.

La voie laparoscopique pour la néphrectomie dans le traitement des tumeurs rénales, *Progrès en Urologie* (2005), 15 1057-1060.

[89]- A. QARRO, A. AMMANI, K. BAZINE, et al.

La chirurgie conservatrice dans le cancer du rein, *African Journal of Urology* (2013) 19, 205–210.

[90]- C. MAURIN.

Traitements du cancer du rein, *Progrès en urologie* (2010) 20, 799—801.

[91]- NEGRIER S, MEJEAN A, OUDARD S, et al.

Cancer du rein métastatique : vers de nouvelles approches thérapeutiques, *Progrès en Urologie* (2002), 12,703-708.

[92]- BERNARD ESCUDIER.

Traitement du cancer du rein métastatique.

[93]- A. MEJEAN, T. LEBRET.

Prise en charge du cancer rénal métastatique, *Progrès en Urologie* (2008), Suppl. 7, S298–S308.

[94]- TONI K. CHOUERI.

Metastatic renal cell carcinoma: A guide to therapy based on current evidence,
Urology Annals | Jan - Jun 2009 | Vol 1 | Issue 1.

[95]- SEBASTIEN HERITIER, DANIEL ORBACH.

Angiogenèse et cancérologie pédiatrique. Dossier : Bévacicumab 5 ans !VEGF
actu. 2010 avril, 18 :8-9.

[96]-EZEKIEL E .YOUNG, CHRISTOPHER T. BROWN, PAUL A MERGUERIAN, et al.

Pediatric and adolescent renal cell carcinoma, Urologic Oncology: Seminars
and Original Investigations , (2015) 1-8.

[97]- JUSTIN E. SAUSVILLE, DAVID J. HERNANDEZ, PEDRAM ARGANI, et al.

Pediatric renal cell carcinoma, Journal of Pediatric Urology (2009) 5, 308e14.

[98]- AHMED HU, ARYA M, LEVITT G, et al.

Part II: Treatment of primary malignant non-Wilms' renal tumours in children,
Lancet Oncol 2007: 8: 842-48.

[99]- KEBUDI R, AYAN I, CANDAN M, et al.

Renal Cell Carcinoma in Childhood: A Case Report, Pediatric Hematology and
Oncology, 12:313-316, 1995.

[100]-B. FALL, B. DIAO, Y. SOW, et al.

Carcinome à cellules rénales chez l'enfant : à propos d'un cas avec
envahissement ganglionnaire, Archives de Pédiatrie 2011;18:537-539.