

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014

THESE N°: 44

ADENOCARCINOME RENAL CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Saloua AFILAL
Née le 29 Décembre 1988 à Tanger

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Rein – Adénocarcinome – Enfant – Diagnostic – Traitement.

JURY

Mr. M. KHATTAB

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. M. EL KABABRI

Professeur de Pédiatrie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

صَلِّ عَلَى
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعاً وقلبا خاشعاً وشفاءً

من كل واء و سقم



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALID Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie



Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENIAMAMOUCII Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale



Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. MANSOURI Aziz*
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie
Urologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAC Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale



Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. GOURINDA Hassan
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL BARNOUSSI Leila
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HADDOUR Leila
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. ISMAEL Farid
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie



Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila

Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophthalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophthalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophthalmologie
Ophthalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie

(mise en disposition)



Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*

Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL



Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHARCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 Pr. MOUTAJ Redouane*
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Anesthésier réanimation
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine inteme
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale



Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. AZENDOUR Hicham*	Anesthésie Réanimation
Pr. BEL YAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique



Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SA YEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Drissi*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-ENTÉROLOGIE
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation



Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LA TIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'ammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Am ina	Chimie Organique

*Mise à jour le 13/02/2014 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

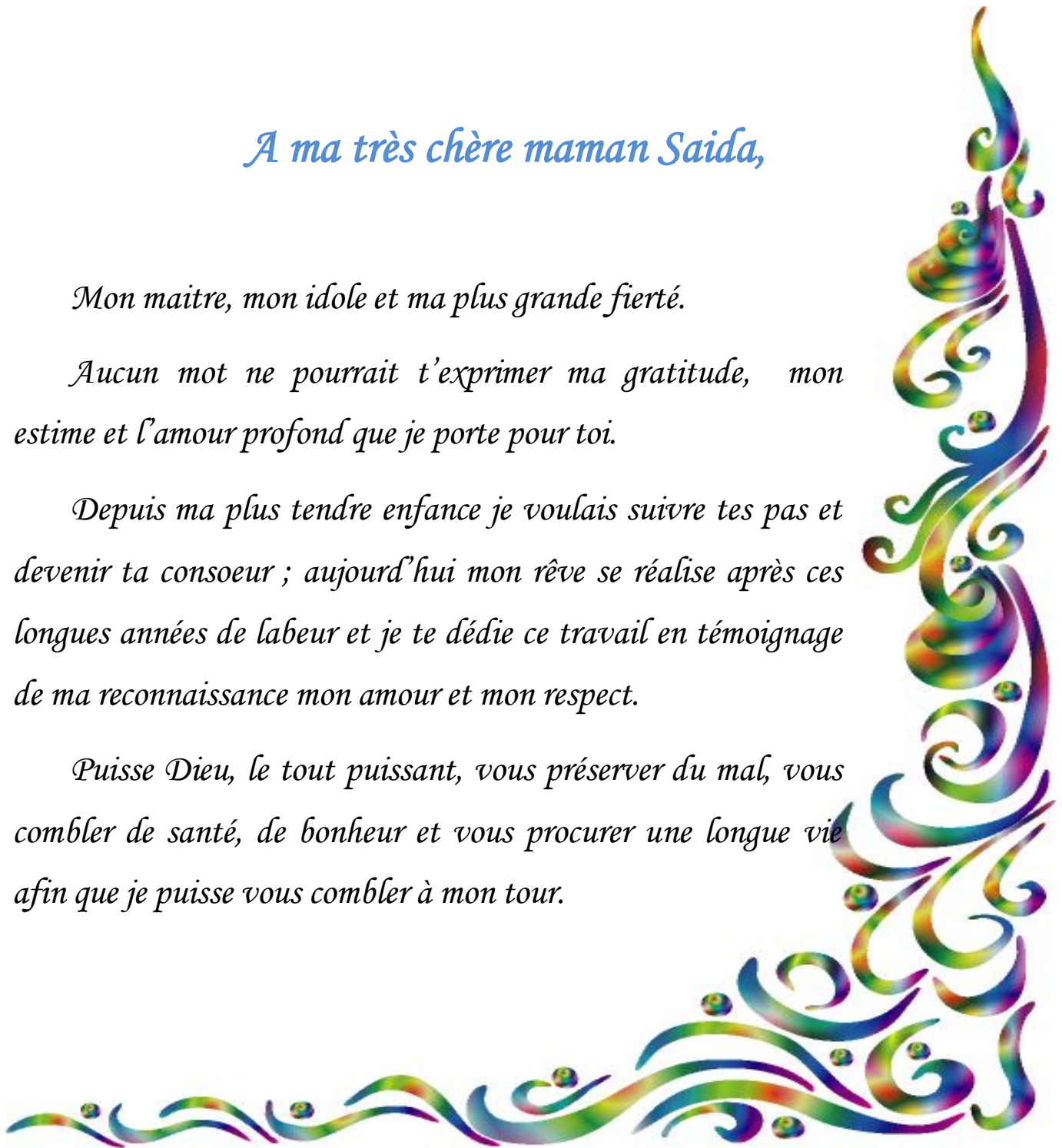
A ma très chère maman Saida,

Mon maitre, mon idole et ma plus grande fierté.

Aucun mot ne pourrait t'exprimer ma gratitude, mon estime et l'amour profond que je porte pour toi.

Depuis ma plus tendre enfance je voulais suivre tes pas et devenir ta consoeur ; aujourd'hui mon rêve se réalise après ces longues années de labeur et je te dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance mon amour et mon respect.

Puisse Dieu, le tout puissant, vous préserver du mal, vous combler de santé, de bonheur et vous procurer une longue vie afin que je puisse vous combler à mon tour.



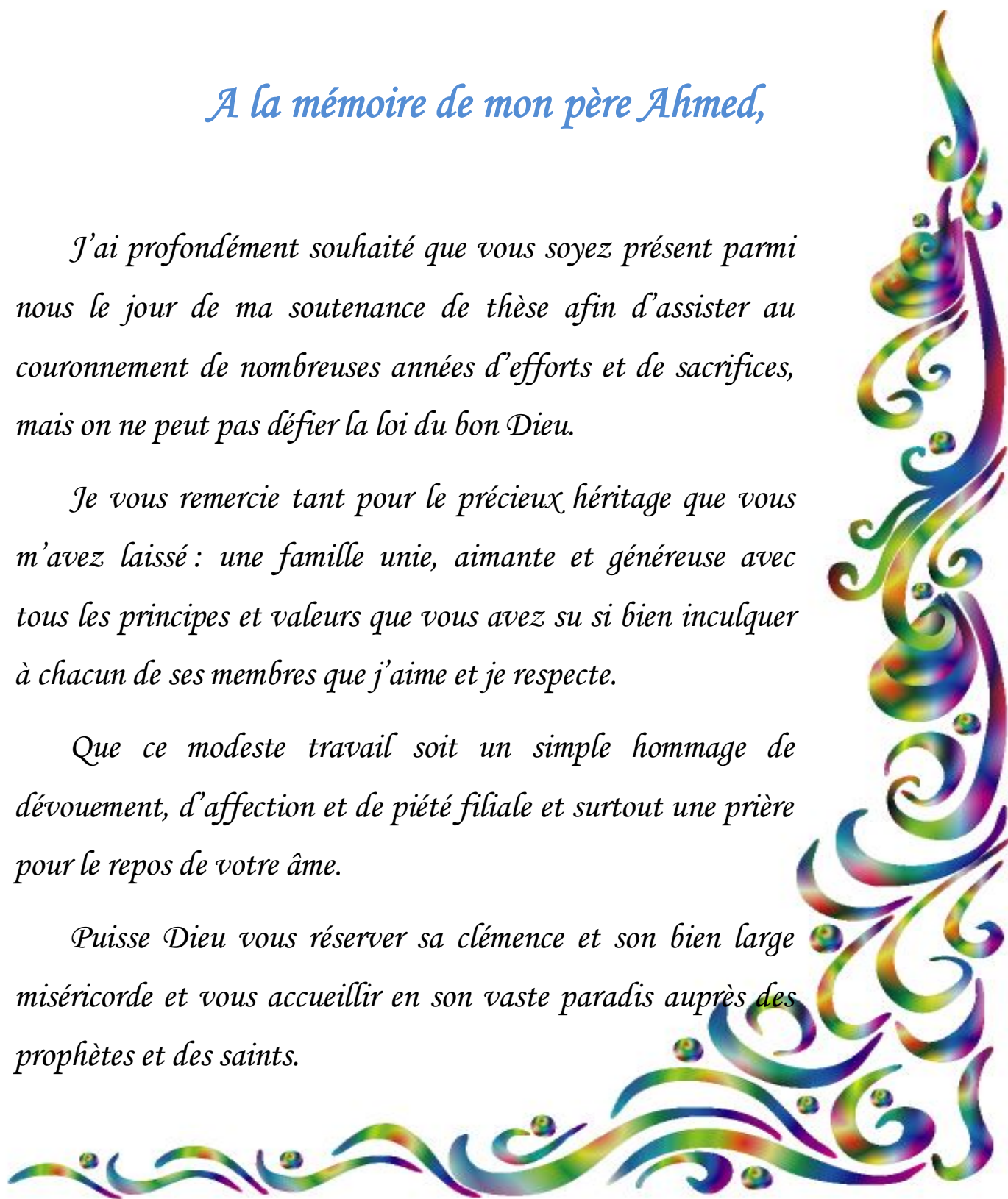
A la mémoire de mon père Ahmed,

J'ai profondément souhaité que vous soyez présent parmi nous le jour de ma soutenance de thèse afin d'assister au couronnement de nombreuses années d'efforts et de sacrifices, mais on ne peut pas défier la loi du bon Dieu.

Je vous remercie tant pour le précieux héritage que vous m'avez laissé : une famille unie, aimante et généreuse avec tous les principes et valeurs que vous avez su si bien inculquer à chacun de ses membres que j'aime et je respecte.

Que ce modeste travail soit un simple hommage de dévouement, d'affection et de piété filiale et surtout une prière pour le repos de votre âme.

Puisse Dieu vous réserver sa clémence et son bien large miséricorde et vous accueillir en son vaste paradis auprès des prophètes et des saints.



A mon très cher mari Hamza,

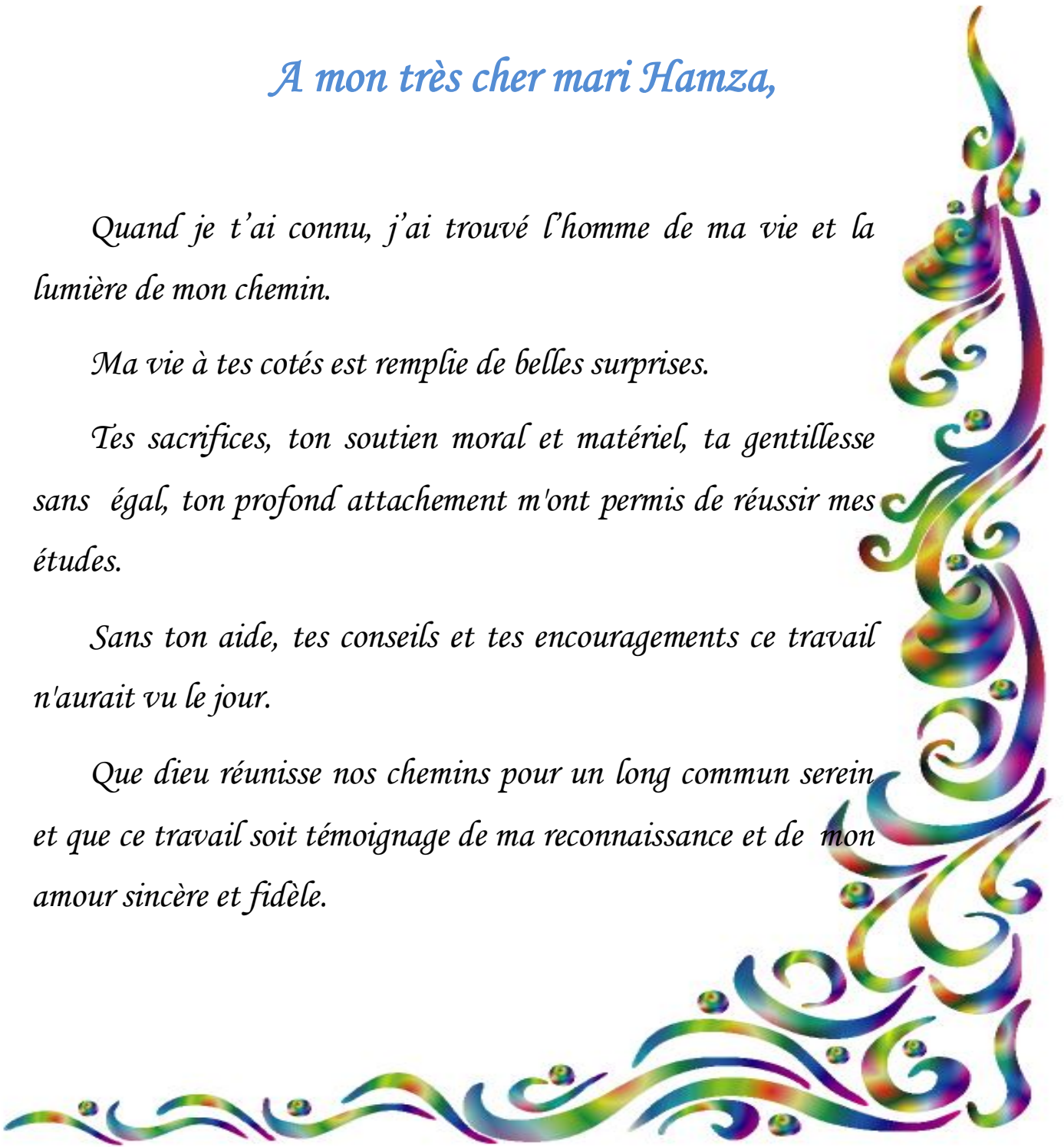
Quand je t'ai connu, j'ai trouvé l'homme de ma vie et la lumière de mon chemin.

Ma vie à tes cotés est remplie de belles surprises.

Tes sacrifices, ton soutien moral et matériel, ta gentillesse sans égal, ton profond attachement m'ont permis de réussir mes études.

Sans ton aide, tes conseils et tes encouragements ce travail n'aurait vu le jour.

Que dieu réunisse nos chemins pour un long commun serein et que ce travail soit témoignage de ma reconnaissance et de mon amour sincère et fidèle.



A mon cher frère Omar,

Je te dédie ce travail en te rappelant que malgré toutes les péripéties et difficultés rencontrées dans la vie, il faut toujours se battre pour arriver à nos fins.

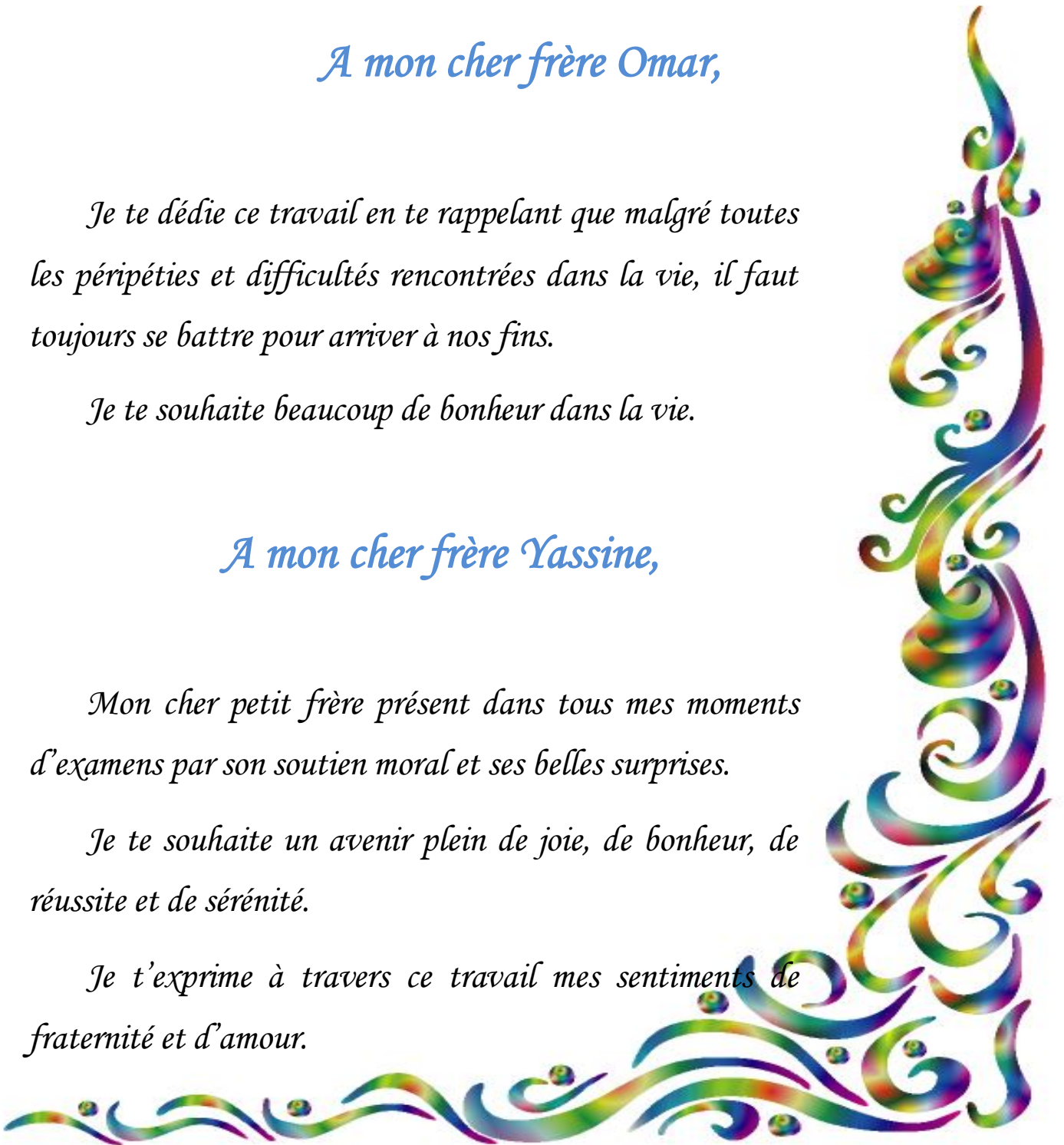
Je te souhaite beaucoup de bonheur dans la vie.

A mon cher frère Yassine,

Mon cher petit frère présent dans tous mes moments d'examens par son soutien moral et ses belles surprises.

Je te souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.

Je t'exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.

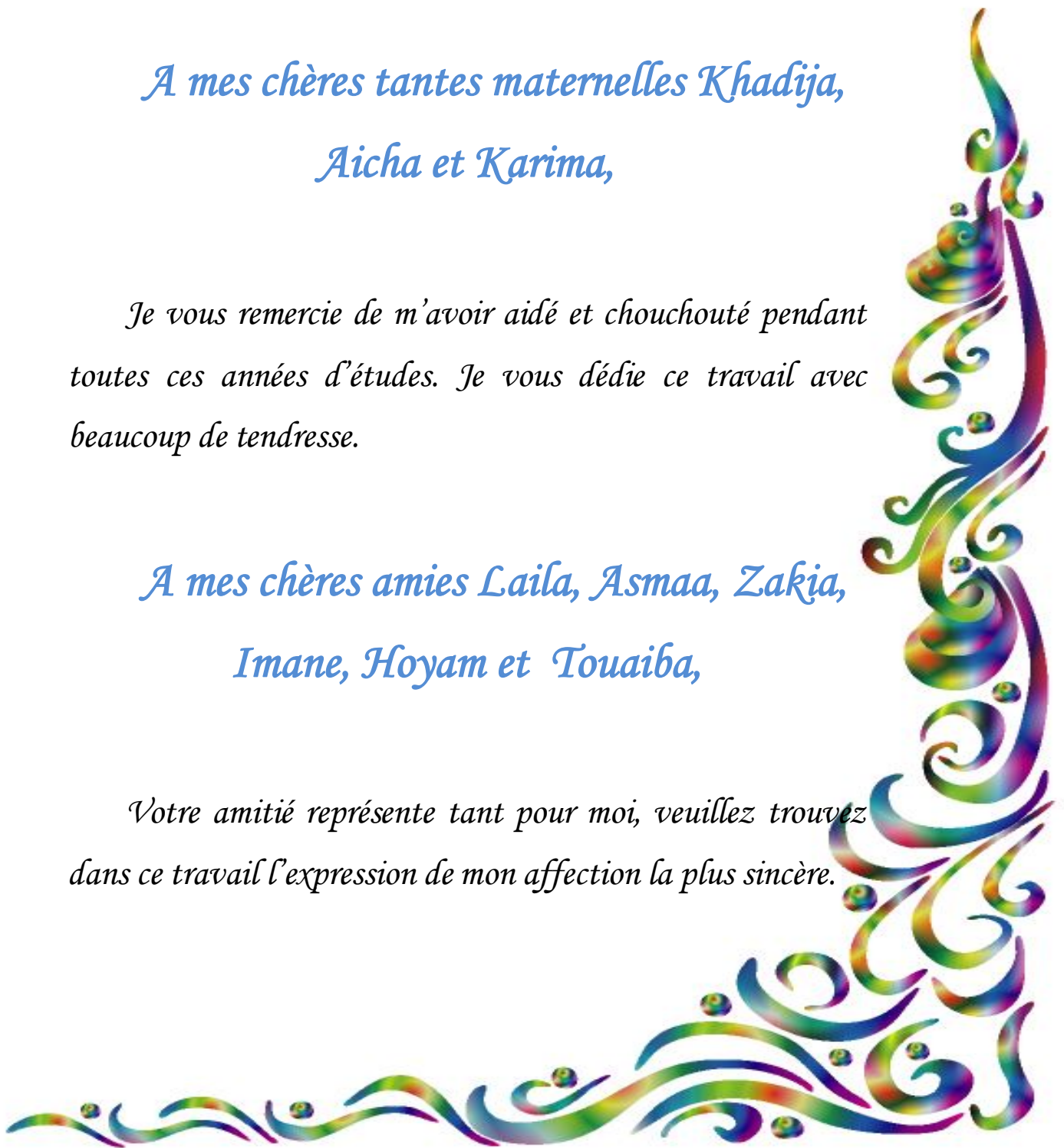


*A mes chères tantes maternelles Khadija,
Aicha et Karima,*

*Je vous remercie de m'avoir aidé et chouchouté pendant
toutes ces années d'études. Je vous dédie ce travail avec
beaucoup de tendresse.*

*A mes chères amies Laila, Asmaa, Zakia,
Imane, Hoyam et Touaiba,*

*Votre amitié représente tant pour moi, veuillez trouver
dans ce travail l'expression de mon affection la plus sincère.*



A la mémoire de mes grands parents paternels

A la mémoire mon grand père maternel

A ma grand-mère maternelle

A mes oncles, mes tantes, mes cousins et cousines

A la mémoire de mon beau père

A ma chère belle mère,

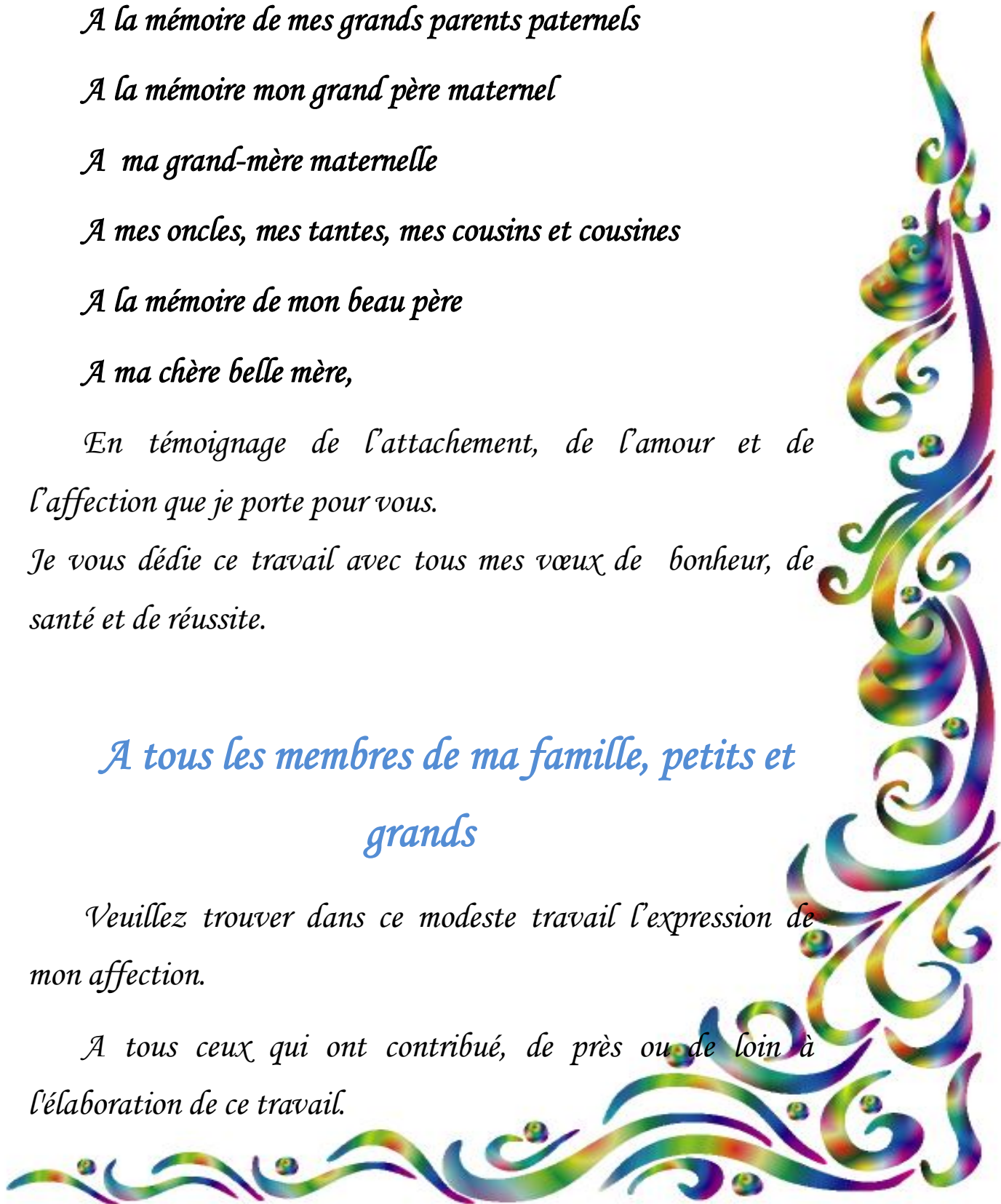
*En témoignage de l'attachement, de l'amour et de
l'affection que je porte pour vous.*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de
santé et de réussite.*

*A tous les membres de ma famille, petits et
grands*

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de
mon affection.*

*A tous ceux qui ont contribué, de près ou de loin à
l'élaboration de ce travail.*





Remerciements

A Notre maître et président de jury

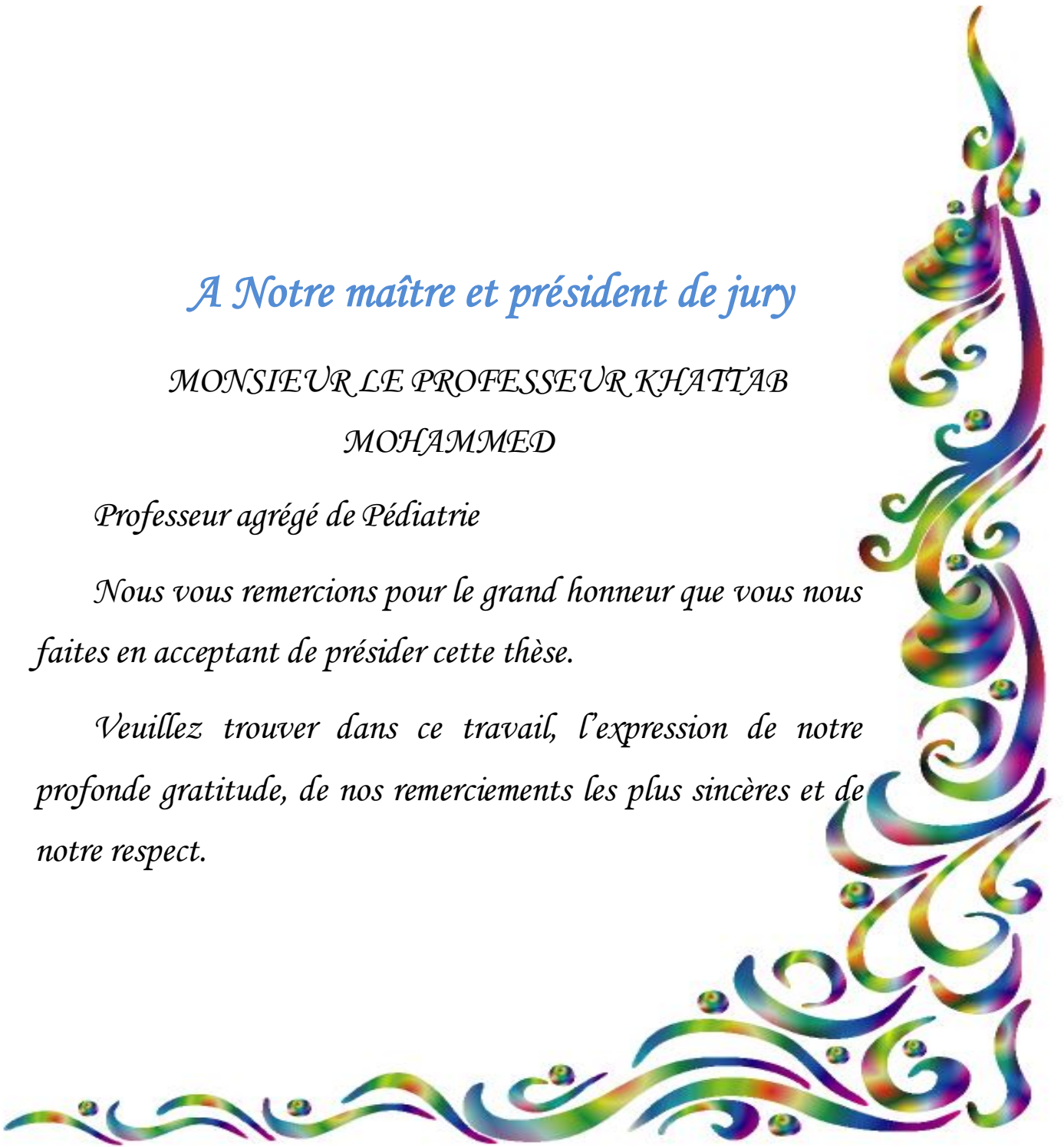
MONSIEUR LE PROFESSEUR KHATTAB

MOHAMMED

Professeur agrégé de Pédiatrie

Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider cette thèse.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde gratitude, de nos remerciements les plus sincères et de notre respect.



A Notre maître et rapporteur de thèse

MONSIEUR LE PROFESSEUR KISRA MOUNIR

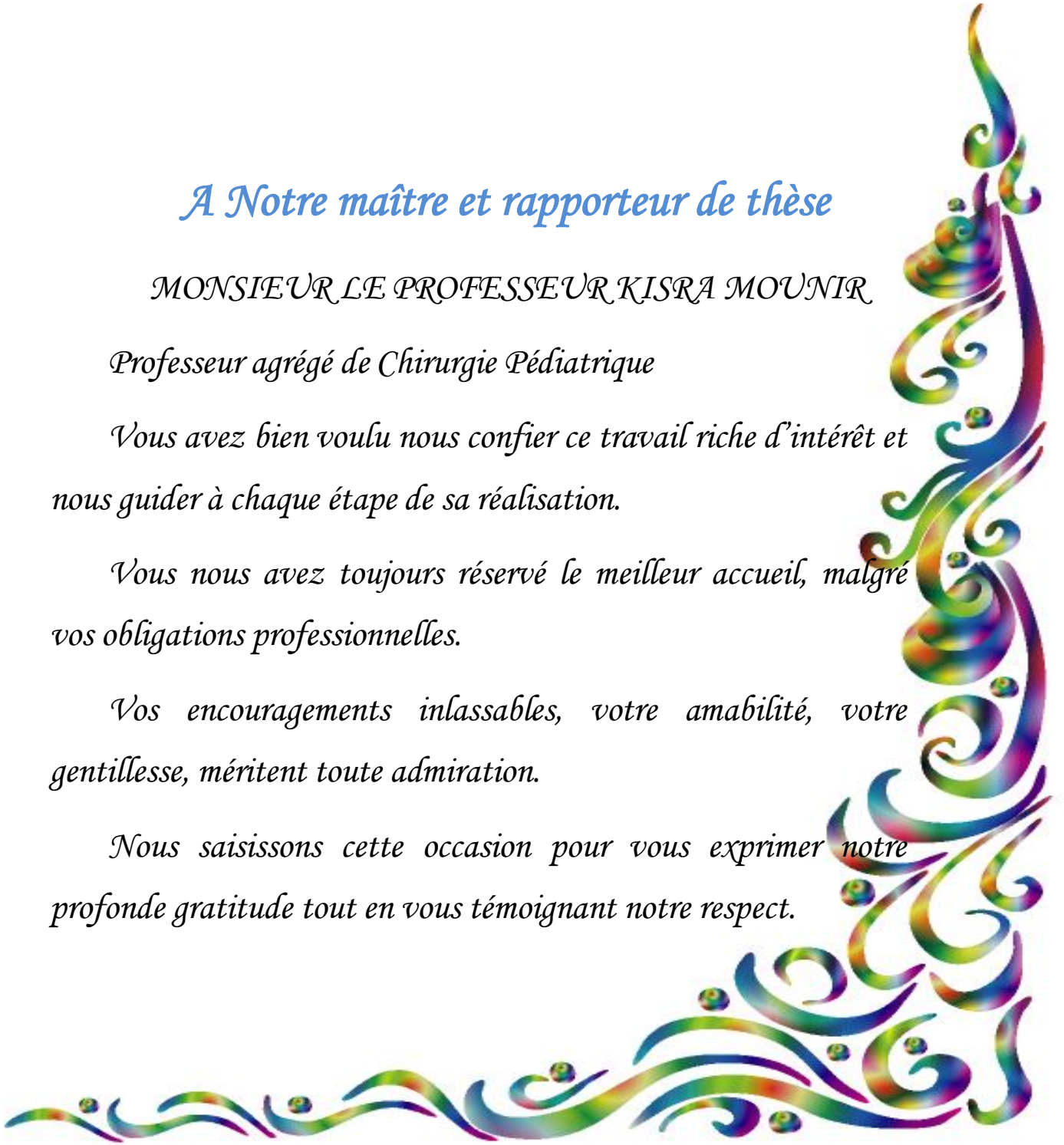
Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Vous avez bien voulu nous confier ce travail riche d'intérêt et nous guider à chaque étape de sa réalisation.

Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Vos encouragements inlassables, votre amabilité, votre gentillesse, méritent toute admiration.

Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.



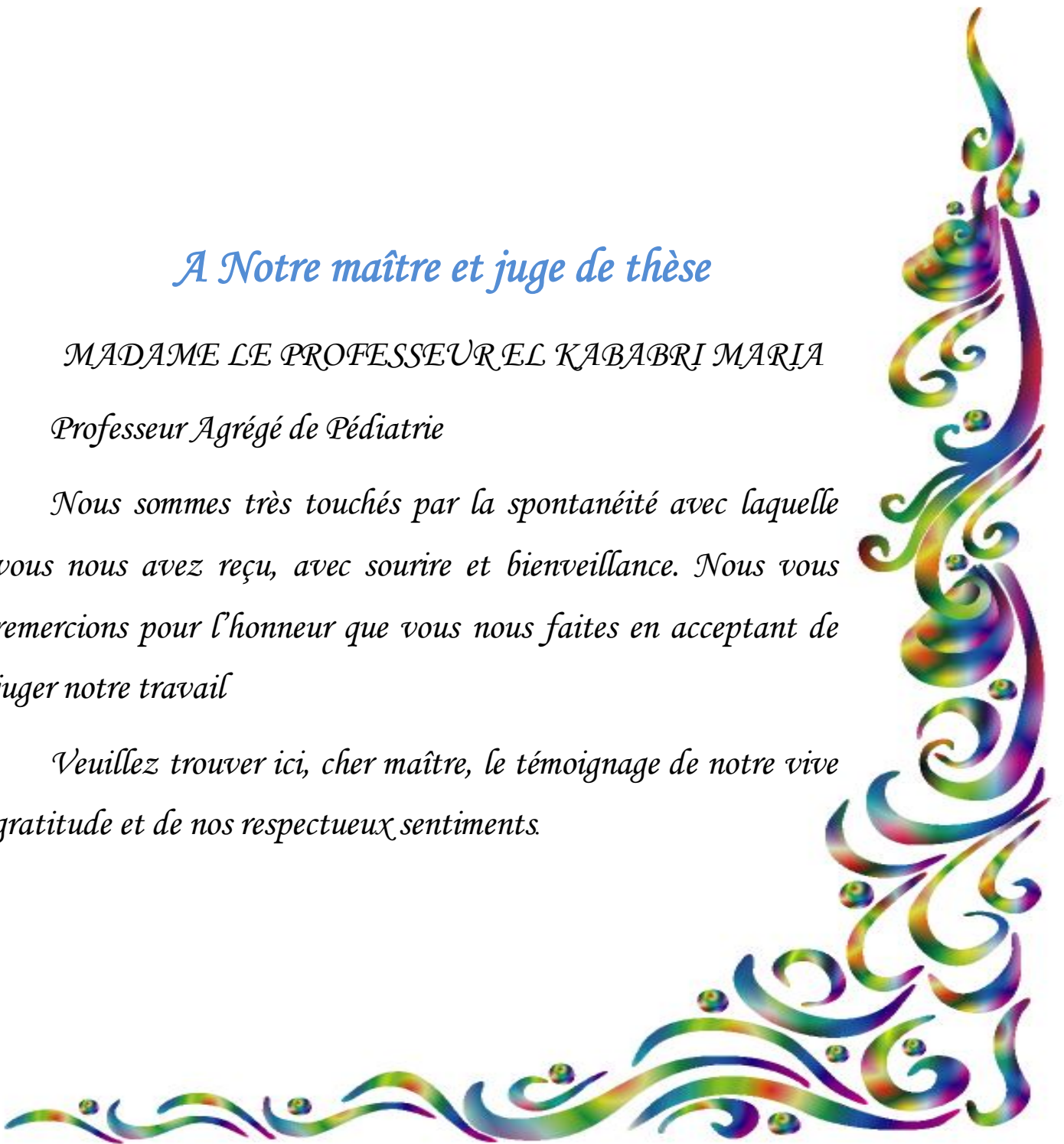
A Notre maître et juge de thèse

MADAME LE PROFESSEUR EL KABABRI MARIA

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Nous sommes très touchés par la spontanéité avec laquelle vous nous avez reçu, avec sourire et bienveillance. Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre vive gratitude et de nos respectueux sentiments.



Notre maître et juge de thèse

MADAME LE PROFESSEUR LAMALMI NAJAT

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous sommes très sensibles à votre gentillesse et à votre accueil très aimable.

Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.

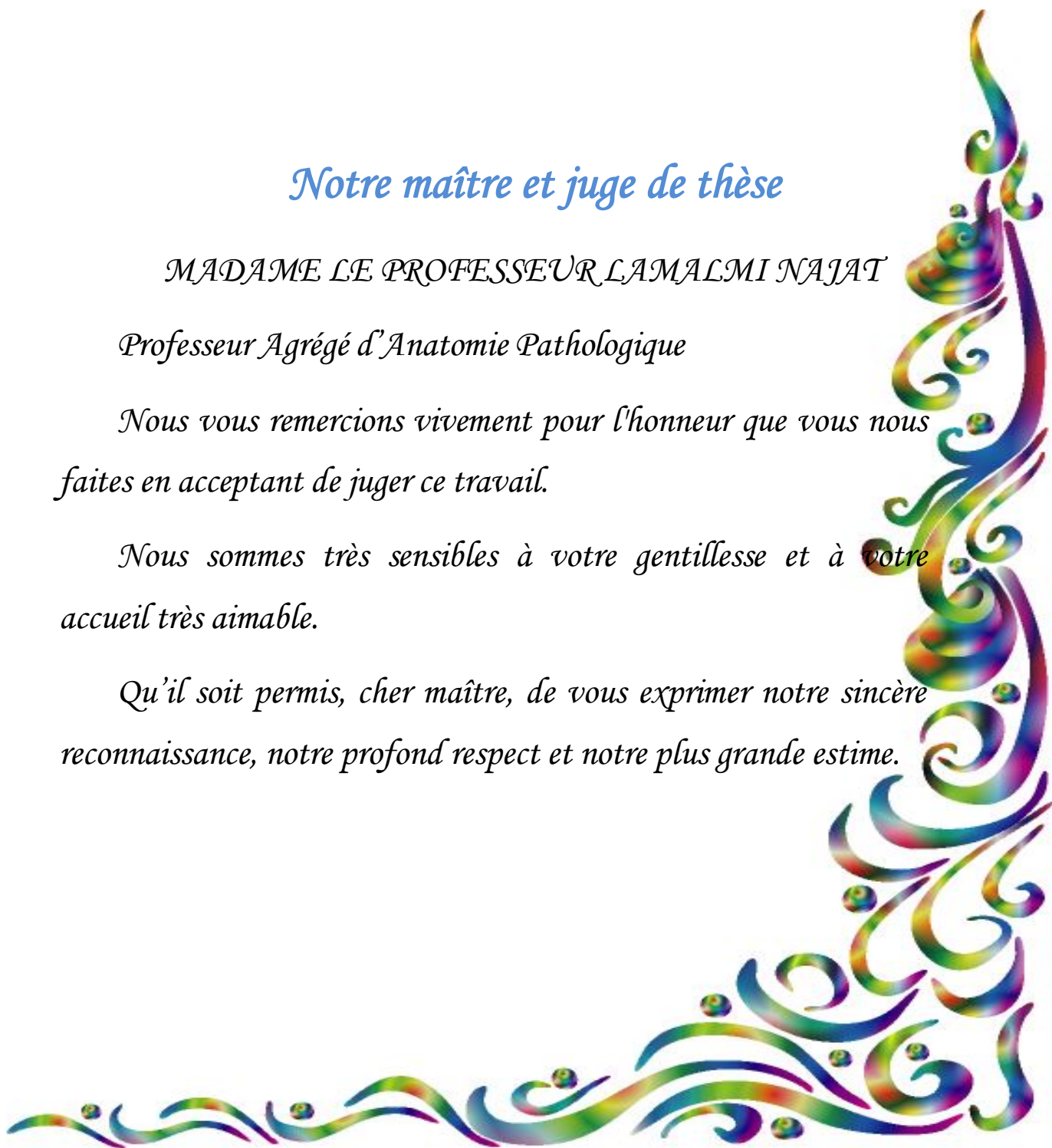




Table de matière

I.	INTRODUCTION.....	1
II.	RAPPEL ANATOMIQUE	4
1.	Embryologie de l'appareil urinaire :	5
2.	Anatomie du rein et de la voie excrétrice supérieure :	10
III.	MATERIELS ET METHODES	24
1.	Matériel :	25
2.	Méthodologie :.....	25
3.	Paramètres étudiés :.....	25
3.1.	Données épidémiologiques :	25
3.2.	Données cliniques :.....	25
3.3.	Données d'imagerie :	26
3.4.	Données chirurgicales :.....	26
3.5.	Données anatomopathologiques :	26
3.6.	Suivi.....	26
IV.	RESULTATS.....	27
A.	Observations :	28
B.	Analyse des résultats :	62
1.	Age :	62
2.	Sexe :	62
3.	Clinique :	62
a.	Délai de consultation :	62
b.	Circonstances de découverte :	62
c.	Examen clinique :	62
4.	Examens radiologiques :	65
a.	Echographie abdominale :	65
b.	TDM abdominale :.....	66
c.	Urographie intraveineuse (UIV):	67
d.	Abdomen sans préparation (ASP):	67
e.	Radiographie thoracique :	67
5.	Biologie :	68
a.	Numération formule sanguine (NFS) :	68

b. Uricémie-créatinémie :	68
c. Vitesse de sédimentation :	68
6. Anatomopathologie :	68
a. Prélèvement :	68
b. Sous type histologique :	69
c. Extension :	69
7. Traitement :	69
8. Evolution :	70
VI. DISCUSSION	72
1. Epidémiologie :	73
a. Fréquence:	73
b. Age :	73
c. Sexe :	74
d. Facteurs de risques :	74
2. Anatomopathologie :	79
a. Moyens d'études :	79
b. Classification histologique de l'adénocarcinome rénal :	82
c. Modes d'extension :	90
3. Clinique :	93
3.1. Signes urologiques :	93
a. Hématurie :	93
b. Douleur abdominale :	94
c. Masse abdominale :	94
3.2. Signes extra-urinaires :	96
a. L'hypertension artérielle :	96
b. Les métastases :	97
c. Les signes généraux :	97
4. Paraclinique :	99
4.1. Biologie :	99
a. Numération de la formule sanguine (NFS) :	99
b. Vitesse de sédimentation (VS) :	99

c.	Calcémie :	99
d.	Uricémie-créatinémie :	99
e.	Autres :	100
4.2.	Imagerie :	100
a.	Echographie et Doppler :	101
b.	Tomodensitométrie (TDM) :	102
c.	Imagerie par résonance magnétique (IRM) :	104
d.	Urographie intraveineuse (UIV) :	104
e.	Abdomen sans préparation :	105
f.	Artériographie :	106
g.	Radiographie du thorax face et profil :	106
5.	Diagnostic différentiel :	107
6.	Facteurs pronostiques et stadification de la tumeur :	110
6.1.	Facteurs pronostiques :	110
6.2.	Stadification de la tumeur :	111
a.	Classification TNM de l'adénocarcinome rénal :	111
b.	Grade de FUHRMAN :	113
7.	Traitement :	114
7.1.	Chirurgie :	114
7.2.	Chimiothérapie :	121
7.3.	Radiothérapie :	122
7.4.	Immunothérapie :	122
a.	Immunothérapie active :	122
b.	Immunothérapie adoptive :	124
c.	Grefe de la moelle :	126
7.5.	Traitement anti-angiogénique :	127
8.	Evolution :	134
9.	Pronostic :	135
VII.	CONCLUSION	136
VIII.	RESUMES	138
IX.	BIBLIOGRAPHIE	142



I. INTRODUCTION

L'adénocarcinome rénal ou tumeur de Grawitz est une tumeur rénale maligne primitive développée à partir de l'épithélium des tubes contournés.

Depuis sa description princeps en 1826, l'adénocarcinome rénal a connu plusieurs appellations dont l'hypernéphrome, tumeur à cellules rénales puis tumeur de Grawitz considérée comme exceptionnelle avant l'âge de 15 ans.

Cette entité tumorale est habituellement rencontrée chez l'adulte avec une incidence de 3% de l'ensemble de la pathologie maligne et une plus grande fréquence de survenue entre la 5^{ème} et la 6^{ème} décennie.

Par contre, chez l'enfant elle est relativement rare et représente approximativement 2% à 6% des néoplasmes malins rénaux, contrastant avec la tumeur de Wilms qui est estimée de 58% à 87%.

L'adénocarcinome rénal de l'enfant semble être différent de celui de l'adulte autant par ses caractères cliniques, sa fréquence, son étiopathogénie que par son pronostic.

Son diagnostic est exceptionnellement évoqué en préopératoire, car les différents moyens d'investigations ne permettent pas d'éliminer le néphroblastome : première tumeur rénale de l'enfant de façon formelle. Seul examen anatomopathologique permet d'affirmer le diagnostic.

Cependant, la distinction entre ces 2 types de tumeurs avant le traitement est très important du fait de la résistance de l'adénocarcinome à la chimiothérapie et la radiothérapie contrairement au néphroblastome, mais dans la pratique courante cette différenciation reste difficile à accomplir.

Notre travail consiste en une étude rétrospective concernant 6 enfants, suivis au Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique (SHOP), et opérés au service de chirurgie viscérale pédiatrique A à l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

Le but de cette étude est de permettre d'avoir le diagnostic de certitude de l'adénocarcinome rénal avant toute chimiothérapie abusive.

A travers cette étude nous allons passer en revue les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutives de l'adénocarcinome du rein chez l'enfant.

Ainsi, dans la première partie de ce travail nous proposons un rappel anatomique du rein, dans la deuxième partie, l'étude de notre série, notamment la méthodologie suivie lors de l'exploitation des dossiers de même que les résultats obtenus. La troisième partie de ce travail a été consacré à la discussion de nos résultats par rapport aux données de la littérature.



II. RAPPEL ANATOMIQUE

1. Embryologie de l'appareil urinaire : [1]

L'appareil réno-urinaire dérive du cordon néphrogène (mésoderme intermédiaire) au cours de la vie intra-utérine et du sinus urogénital (endoderme). 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'immature est indispensable au bien-être du fœtus. La filtration de l'urine commence dès la 10^{ème} semaine et la diurèse augmente avec la gestation. L'urine fœtale est déversée dans la cavité amniotique et entre pour 80% dans la composition du liquide amniotique.

❖ Appareil réno-urinaire :

Le développement de l'appareil réno-urinaire est caractérisé par la succession, dans l'espace et dans le temps, de trois appareils de complexité croissante (pronéphros, mésonéphros, métanéphros). Schéma 1. Le cordon néphrogène, issu du mésoderme intermédiaire, se segmente selon un gradient céphalo-caudal en amas indépendants (néphrotomes).

La différenciation des néphrotomes se fait selon un schéma général, passant par les stades de néphrotomes plein, vésicule et tubule. Schéma 1. Au contact d'une branche artérielle, l'une des extrémités du tubule s'invagine en cupule et forme la capsule de Bowman du glomérule. L'autre extrémité, le pôle excréteur, s'ouvre dans un canal excréteur.

Le pronéphros (rein céphalique) apparaît vers la 3^{ème} semaine donne des néphrons rudimentaires et régresse en une semaine.

Dès la 4^{ème} semaine, le mésonéphros (corps de Wolff) constitue un deuxième appareil réno-urinaire éphémère avec un canal collecteur distinct

(canal de Wolff). Le mésonéphros involue vers la 10^{ème} semaine. Il perd toute sa fonction réno-urinaire, mais conserve un rôle essentiel dans la différenciation sexuelle.

Le métanéphros forme le rein définitif. Il a une dualité embryologique et fonctionnelle et se met en place avant l'involution du mésonéphros.

Les fonctions de filtration et d'excrétion débutent dès la 12^{ème} semaine. La maturation rénale est longue et se termine vers le 8^{ème} mois de la vie extra-utérine. Au niveau du rein définitif, la néphrogénèse débute dès la 8^{ème} semaine et abouti à terme, à la mise en place d'environ 800 000 néphrons fonctionnels. La néphrogénèse se déroule sous l'action inductrice d'un dérivé du canal de Wolff, le bourgeon urétéral. Schéma 2.

Le rein fœtal a un aspect lobulé qu'il conserve jusqu'à terme. Le métanéphros est initialement en position pelvienne. Il migre vers la région lombaire au cours du développement. Après la naissance, la croissance du rein se poursuit malgré l'arrêt de la néphrogénèse. [1]

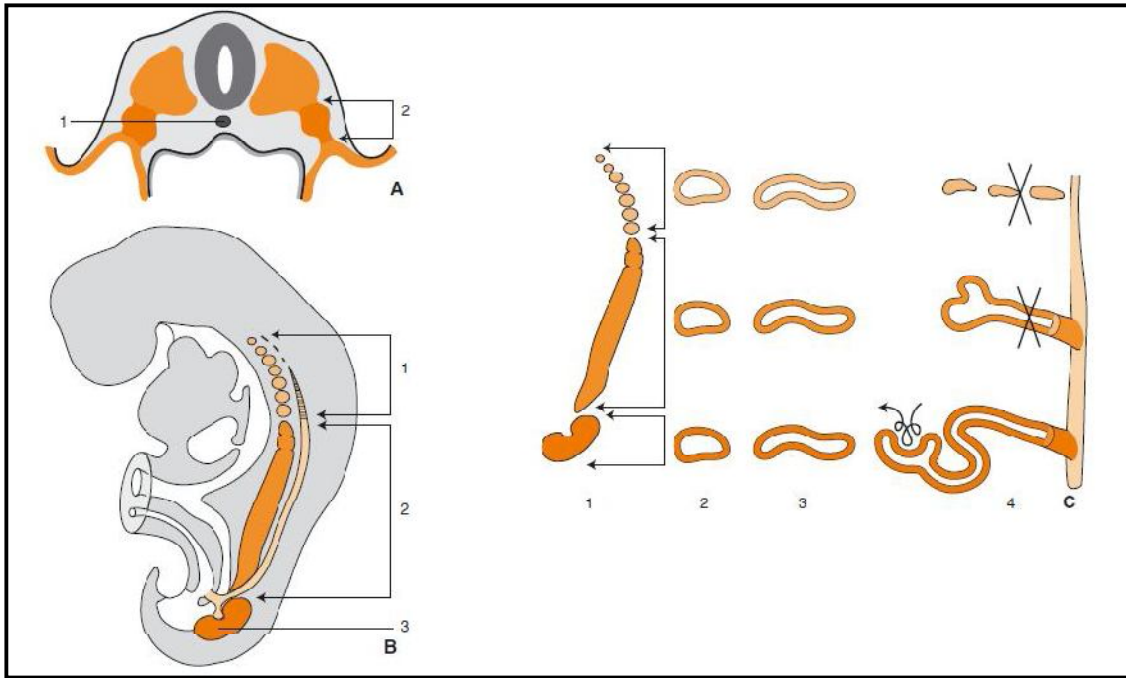


Schéma 1 [1] : Différenciation du cordon néphrogène :

A. Coupe transversale d'un embryon en cours de délimitation.

- 1) Chorde.
- 2) Mésoderme intermédiaire.

B. Formation du cordon néphrogène.

- 1) Pronéphros.
- 2) Mésonéphros.
- 3) Métanéphros.

C. Différenciation du cordon néphrogène :

- 1) Segmentation du cordon néphrogène.
- 2) Stade de vésicule.
- 3) Stade de tubule.
- 4) Stade de néphron fonctionnel

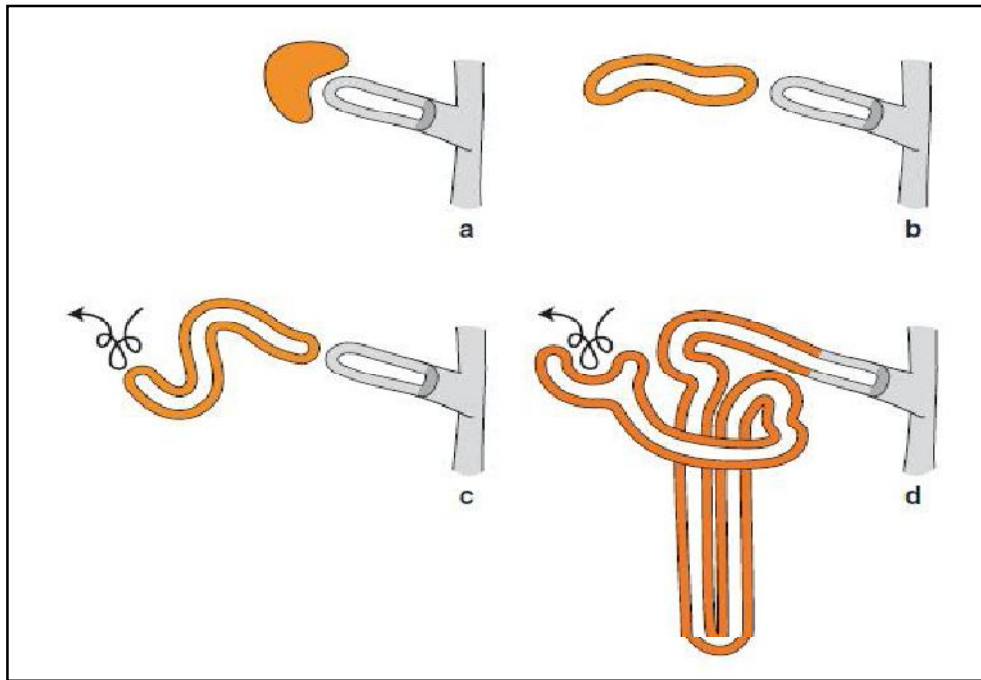


Schéma 2 [1]: Différenciation d'un néphron du métanéphros.

Noter la dualité des structures : métanéphros (orange) et bourgeon urétéral (gris)

- | | |
|--------------------------------|----------------------------------|
| a. Stade de néphrotome plein ; | b. Stade de vésicule ; |
| c. Stade de tubule en « S » ; | d. Stade de néphron fonctionnel. |

❖ Différenciation des voies urinaires :

Les voies urinaires hautes (tubes collecteurs, calices, bassinets et uretères) sont d'origine endodermiques. Les voies urinaires hautes dérivent du bourgeon urétéral.

Ses premières ramifications sont à l'origine des grands et petits calices (vers la 12^{ème} semaine). Ses ramifications profondes forment les tubes

collecteurs qui établissent une communication avec les structures néphroniques et assurent la continuité du néphron.

Les voies urinaires basses dérivent du sinus urogénital après le cloisonnement du cloaque, vers la 7^{ème} semaine.

La membrane urogénitale constitue sa limite inférieure et les canaux de Wolff l'atteignent par sa face postéro-latérale. La partie du sinus située en amont des canaux de Wolff correspond au segment supérieur, et la partie située en aval, au segment inférieur. Le segment supérieur du sinus forme la vessie qui se prolonge initialement par le canal de l'ouraque, reliquat de l'allantoïde. Le canal de l'ouraque s'oblitère ensuite et donne le ligament ombilical médian.

La surface de la muqueuse vésicale comprise entre l'abouchement des uretères et des canaux de Wolff est d'origine mésoblastique (trigone). Elle sera secondairement recouverte par un épithélium d'origine entoblastique provenant du reste de la vessie. L'incorporation dans la paroi vésicale d'une partie du bourgeon urétéral, contribue à l'organisation du système de valve anti-reflux vésico-urétéral. Le sphincter lisse de la vessie se met en place vers la 13^{ème} semaine, alors que le sphincter strié ne se différencie que vers la 21^{ème} semaine. L'urètre dérive du segment inférieur du sinus uro-génital. Son développement est variable selon le sexe. L'urètre reste très court chez la fille, alors que chez le garçon sous l'influence des androgènes, il s'allonge en trois portions prostatiques, membraneuse et pénienne.

La glande prostatique a une double origine, endodermique et mésodermique. Deux bourgeons symétriques apparaissent dès la 9^{ème} semaine, au niveau de l'épithélium du veru montanum (urètre prostatique). Ils colonisent le mésenchyme environnant, se creusent de lumières et forment les canaux

excréteurs, à la 12^{ème} semaine. Les cellules glandulaires se différencient autour des canaux excréteurs, à partir de la 15^{ème} semaine. La différenciation de la prostate est androgénodépendante.

La partie centrale de la prostate aurait une origine différente (müllérienne). La glande de Littre se forme selon le même mécanisme, à partir des cellules épithéliales de l'urètre. [1]

2. Anatomie du rein et de la voie excrétrice supérieure : [2]

Le rein et la voie excrétrice supérieure (VES) sont des entités anatomiques paires et bilatérales qui constituent le haut appareil urinaire. Les fonctions du haut appareil urinaire sont la sécrétion de l'urine par les reins, puis son excrétion par la voie excrétrice supérieure.

La voie excrétrice supérieure est divisée en voie excrétrice supérieure intrarénale, calices et pelvis rénal, et voie excrétrice extrarénale, l'uretère. Ce dernier s'abouche dans la vessie, qui constitue avec l'uretère le bas appareil urinaire, entité anatomique impaire et médiane.

L'ensemble de l'appareil urinaire est en dehors de la cavité péritonéale et le haut appareil urinaire est rétropéritonéal.

❖ Anatomie des reins :

Les reins sont des organes pleins, sécréteurs de l'urine. Ils sont situés de part et d'autre du rachis, dans la région lombaire, contre la paroi postérieure de l'abdomen.

Chaque rein a la forme d'un ovoïde aplati, constitué de :

- Deux faces, antérieure (ou ventrale) et postérieure (ou dorsale).

- Deux bords, externe (ou latéral) et interne (ou médial).
- Deux extrémités ou pôles, supérieur (ou cranial) et inférieur (ou caudal).

Le bord latéral, régulier et convexe, est appelé convexité du rein. Le bord médial, échancré, est creusé d'une cavité à sa partie moyenne : le sinus rénal. L'ouverture du sinus rénal est appelée hile rénal. Le hile rénal contient les éléments du pédicule rénal et délimite les voies excrétrices supérieures intrarénale et extrarénale, appelées également voie excrétrice supérieure intra-sinusale et extra-sinusale. Les deux rebords du hile rénal sont appelés lèvres : antérieure (ou ventrale) et postérieure (ou dorsale).

La surface des reins est lisse chez l'adulte et polylobulée chez l'enfant. Leur couleur est rouge sombre, leur consistance ferme. Chez l'adulte jeune, leurs dimensions moyennes sont: 12 cm de hauteur, 6 cm de largeur et 3 cm d'épaisseur. La hauteur des reins est proportionnelle à la taille de l'individu. Le hile rénal a une hauteur de 3 cm et une épaisseur de 1,5 cm.

Les reins sont constitués d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement.

La capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule et l'adventice de la voie excrétrice supérieure.

Le parenchyme rénal est constitué d'une médulla rénale, centrale, et d'un cortex rénal, périphérique. [2]

❖ Vascularisation du rein :

La vascularisation rénale est assurée par les éléments du pédicule rénal, qui est composé dans 75 % des cas d'une artère et d'une veine. La vascularisation du rein est de type terminal. Au sein du pédicule, l'artère rénale est l'élément le plus postérieur et la veine rénale est antérieure.

○ Vascularisation artérielle :

Les deux artères rénales ont pour origine les faces latérales de l'aorte abdominale.

Elles naissent au même niveau, au tiers inférieur de L1, à environ 2 cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Elles se portent transversalement, oblique en bas et en arrière, vers chaque hile rénal. Chaque artère rénale se divise au hile en deux branches terminales principales qui cheminent de part et d'autre de la voie excrétrice supérieure : un rameau antérieur dit pré-pyélique et un rameau postérieur dit rétro-pyélique. Chaque rameau se divise ensuite en branches intra-rénales dites segmentaires supérieures et inférieures.

Chaque artère rénale donne plusieurs branches collatérales :

- Une artère surrénale inférieure pour la glande surrénale.
- Un rameau urétéral pour l'uretère lombaire.
- Des rameaux nodaux pour les nœuds lymphatiques.
- Des rameaux capsulo-adipeux pour la graisse péri-rénale.

○ Vascularisation veineuse :

Chaque veine rénale a pour origine la réunion des veines intra-rénales à l'intérieur du sinus rénal. Les veines intra-rénales dites segmentaires sont

disposées en réseau péri-caliciel puis péri-pyélique. Au hile rénal, le réseau péri-pyélique se résout en deux ou trois troncs veineux antérieurs, à l'origine de la veine rénale.

Chaque veine a un trajet transversal, oblique en haut et en dedans, et constitue l'élément le plus antérieur du pédicule rénal. Les veines rénales se terminent perpendiculairement sur les faces latérales de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2. Leur ostium cave est avalvulé.

Chaque veine rénale reçoit une veine surrénale inférieure de la glande surrénale, un rameau urétéral de l'uretère lombaire, des rameaux capsulo-adipeux de la graisse périrénale.

De même que le réseau artériel, la capsule adipeuse du rein contient un réseau veineux, le cercle exorénal, qui se déverse dans les veines voisines : supra-rénales, coliques, urétérales. Ce réseau collatéral grêle peut s'hypertrophier en cas de pathologie tumorale, en particulier lorsqu'il existe un thrombus de la veine rénale.

La veine rénale gauche reçoit un plus grand nombre de collatérales, de plus gros calibre :

- La veine surrénale moyenne gauche sur son bord supérieur.
- La veine gonadique gauche sur son bord inférieur.
- souvent l'anastomose de la veine lombale ascendante : arc réno-azygo-lombal, sur sa face postérieure.

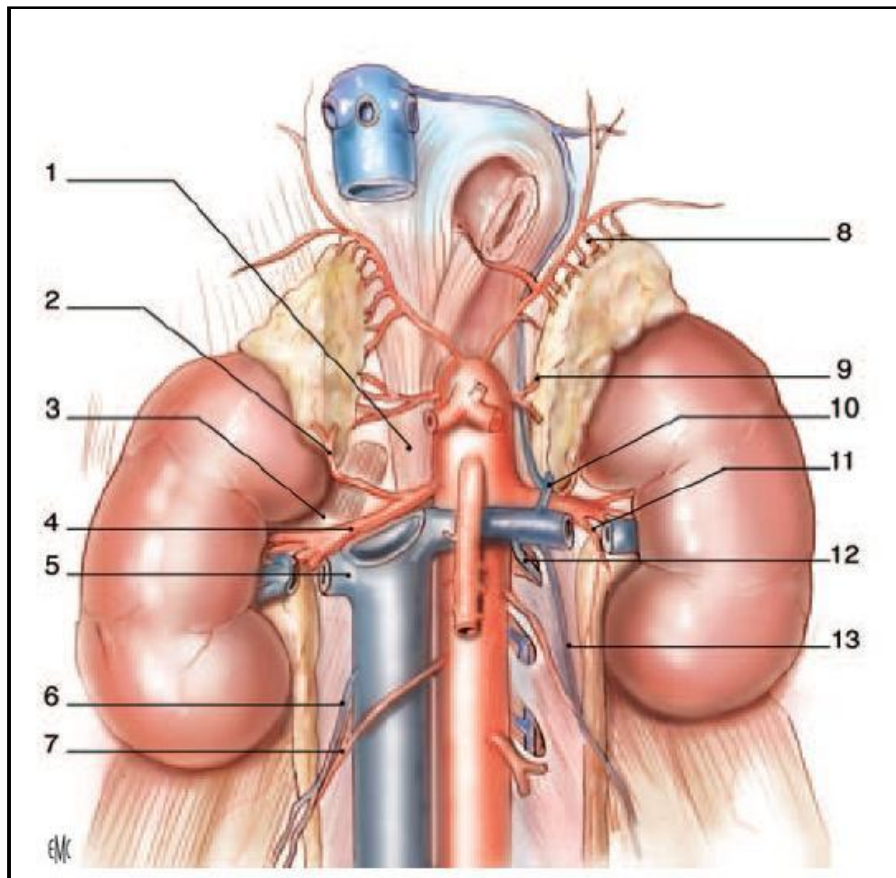


Schéma 6 [2] : Vascularisation rénale (vue de face).

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 1. Pilier droit du diaphragme ; | 2. Artère surrénale inférieure droite ; |
| 3. Muscle grand psoas ; | 4. Artère rénale droite ; |
| 5. Veine rénale droite ; | 6. Veine gonadique droite ; |
| 7. Artère gonadique droite ; | 8. Artère surrénale supérieure gauche
(provenant de l'artère phrénique inférieure gauche) ; |
| 9. Artère surrénale moyenne gauche ; | 10. Veine surrénale inférieure gauche ; |
| 11. Rameau urétéral ; | 12. Arc réno-azygo-lombaire ; |
| 13. Veine gonadique gauche. | |

○ Vascularisation lymphatique :

La vascularisation lymphatique rénale est riche et le débit des lymphatiques rénaux est équivalent à la diurèse. Le réseau initial des lymphatiques intrarénaux est constitué d'un réseau cortical sub-capsulaire et d'un réseau profond se drainant le long des vaisseaux interlobulaires dans la portion radiée du cortex et le long des vaisseaux droits de la médulla.

L'ensemble se draine ensuite le long des vaisseaux arqués puis interlobaires, jusqu'au sinus rénal. Les différents collecteurs émergents ensuite du hile rénal autour de l'artère rénale ou du point de pénétration d'un vaisseau polaire. Leur nombre est variable (de cinq à sept), leur calibre est fin (de 1 à 2 mm). Les lymphonœuds auxquels se rendent les collecteurs sont différents à droite et à gauche. [2]

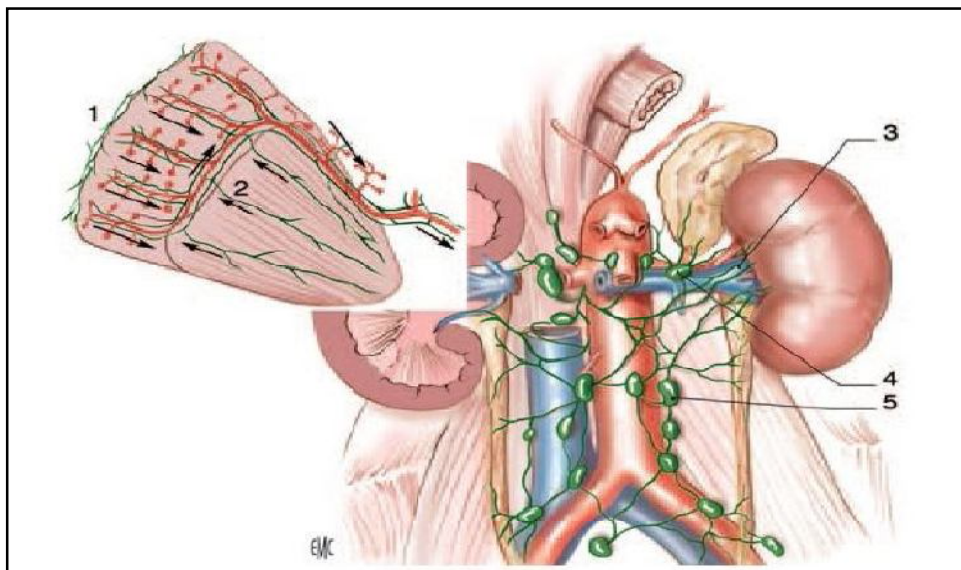


Schéma 7 [2] : Vascularisation lymphatique (vue de face).

- | | |
|------------------------------------|--------------------------------------|
| 1. Réseau cortical subscapulaire ; | 2. Réseau profond ; |
| 3. Collecteurs préartériels ; | 4. Lymphonœuds rénaux pédiculaires ; |
| 5. Lymphonœuds latéro-aortiques. | |

❖ Innervation :

L'innervation rénale dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus cœliaque. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues.

Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri-artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux, l'un d'eux étant à peu près constant, le ganglion aortico-rénal.

Le réseau nerveux autonome pénètre dans le parenchyme rénal en longeant les axes vasculaires et la voie excrétrice supérieure, et se distribue également dans la capsule rénale.

Dans le parenchyme, il est essentiellement péri-vasculaire, et forme de riches plexus autour de l'artère inter-lobulaire et des artères afférentes, dont il va contrôler la vasoconstriction. [2]

❖ Rapports :

- Rapports dans la région lombaire :

Les moyens de fixité des reins sont le pédicule rénal et le fascia rénal.

Le fascia rénal est une condensation du tissu conjonctif rétropéritonéal délimitant la loge rénale. Celle-ci contient le rein, son pédicule, la glande surrénale et la capsule adipeuse du rein. Le fascia rénal se compose de deux feuillets, pré-rénal (ou fascia de Gerota) et rétro-rénal (ou fascia de Zuckerkandl), qui sont en continuité et entourent le rein et sa capsule adipeuse.

La capsule adipeuse du rein ou graisse péri-rénale est une graisse jaune pâle, presque fluide, à la différence de la graisse para-rénale plus compacte, située en dehors de la loge rénale. Elle s'infiltré entre les éléments du pédicule rénal, dans le sinus rénal et autour de la VES. Elle est vascularisée par le cercle vasculaire péri-rénal et permet au rein d'être mobile à l'intérieur de sa loge.

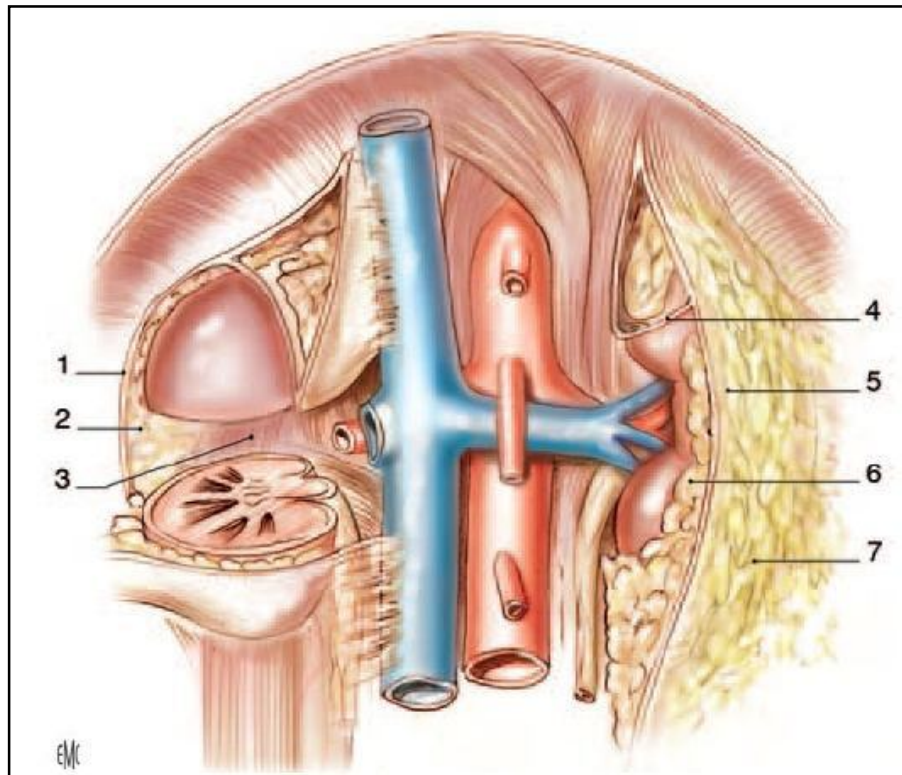


Schéma 8 [2] : Loge rénale et région lombaire (vue de face)

- | | | |
|-------------------------------------|---------------------------|-------------------------|
| 1. Fascia rénal ; | 2. Feuillet rétro-rénal ; | 3. Muscle grand psoas ; |
| 4. Feuillet inter-surrénalo-rénal ; | 5. Feuillet pré-rénal ; | |
| 6. Capsule adipeuse ; | 7. Graisse pararénale | |

- Rapports avec la paroi abdominale postérieure :

La graisse para-rénale est la graisse de la région lombaire qui sépare la loge rénale de la paroi abdominale postérieure et du diaphragme. Elle est surtout abondante en arrière de la loge rénale.

Le muscle grand psoas, portion lombaire du muscle ilio-psoas, est le rapport musculaire le plus important. Au plan chirurgical, le muscle grand psoas est un repère anatomique très utile pour la dissection du pédicule rénal.

Le diaphragme, dans sa portion lombaire, s'insère sur les piliers du diaphragme et le ligament arqué médial.

Les loges rénales reposent en arrière sur les deux dernières côtes. La douzième côte est rétro-rénale et constitue la limite inférieure de la cavité pleurale. La face postérieure de la loge rénale est ainsi en rapport avec le récessus pleural costo-diaphragmatique. Le douzième pédicule vasculo-nerveux chemine sous la douzième côte, en avant du muscle carré des lombes, puis traverse le fascia du muscle transverse. Les nerfs ilio-hypogastrique et ilio-inguinal cheminent également devant le muscle carré des lombes, dans la graisse pararénale, et pénètrent le muscle transverse plus latéralement.

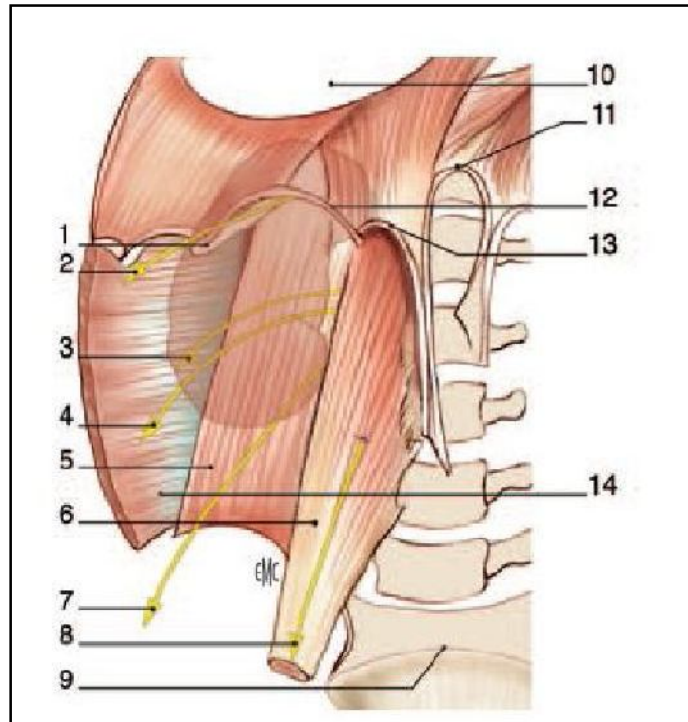


Schéma 9 [2] : Rapports avec la paroi abdominale (vue de face).

- | | |
|----------------------------------|-------------------------------------|
| 1. 12 ^{ème} côte ; | 2. Nerf sous-costal ; |
| 3. Nerf ilio-hypogastrique ; | 4. Nerf ilio-inguinal ; |
| 5. Muscle carré des lombes ; | 6. Muscle grand psoas; |
| 7. Nerf cutané fémoral latéral ; | 8. Nerf génitofémoral ; |
| 9. Promontoire ; | 10. Centre tendineux du diaphragme; |
| 11. Ligament arqué médian ; | 12. Ligament arqué médial ; |
| 13. Ligament arqué latéral ; | 14. Muscle Transverse. |

- Rapports avec les autres organes rétro-péritonéaux :

À droite, la glande surrénale recouvre le pôle supérieur et le bord médial supra-hilaire du rein. Elle se glisse en arrière de la veine cave inférieure. Le pôle

supérieur du rein répond au bord latéral de la veine cave inférieure, lorsque celle-ci s'incline vers la droite pour passer en arrière du foie. La partie descendante du duodénum (ou deuxième duodénum) recouvre la face antérieure du pédicule rénal et la veine cave inférieure par l'intermédiaire du fascia d'accolement duodéno-pancréatique (ou fascia de Treitz).

À gauche, la glande surrénale recouvre le bord médial supra-hilaire du rein et repose sur le pédicule rénal. Elle s'interpose entre l'aorte abdominale et le pôle supérieur du rein, qui se trouve ainsi plus à distance du bord latéral de l'aorte abdominale. L'angle duodénojéjunal recouvre le bord médial infra-hilaire par l'intermédiaire du fascia de Treitz.

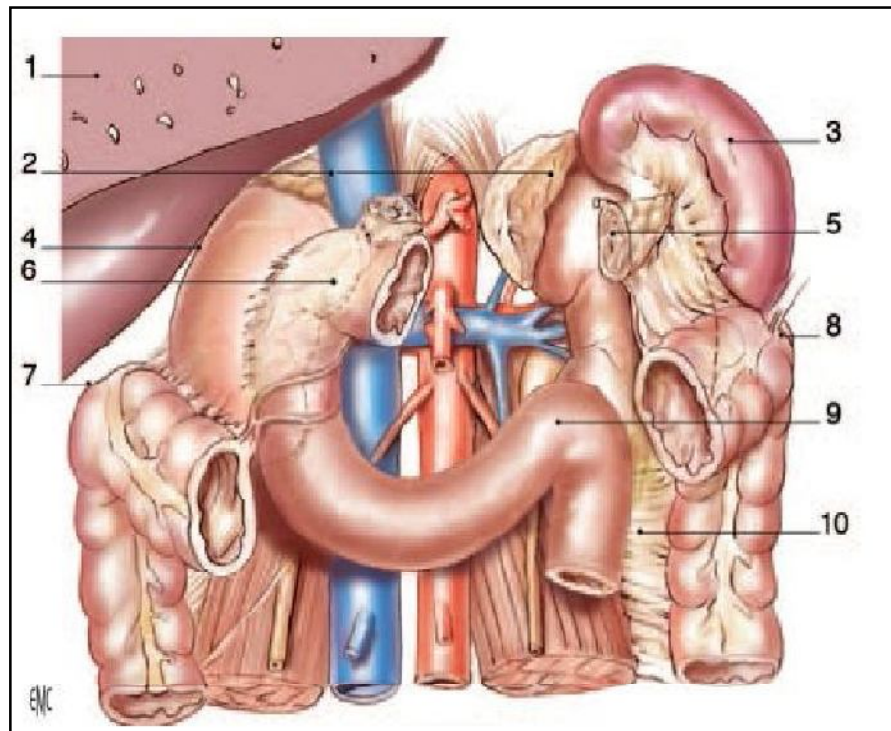


Schéma 10 [2] : Rapports avec les viscères rétro- et intrapéritonéaux (vue de face).

- | | |
|-----------------------------------|---------------------------|
| 1. Foie (sectionné) ; | 2. Glandes surrénales ; |
| 3. Rate ; | 4. Récessus hépatorénal ; |
| 5. Queue du pancréas sectionnée ; | 6. 2e duodénum ; |
| 7. Angle colique droit ; | 8. Angle colique gauche ; |
| 9. Angle duodénojéjunal; | 10. Mésocôlon descendant. |

- Rapports avec les organes intra-péritonéaux :

À droite, l'angle colique recouvre plus ou moins la face antérieure du rein. Le foie répond également à la surface antérieure de la loge rénale, qui n'est pas recouverte par le côlon ou le duodénum. Entre le foie et la moitié supérieure de la loge rénale s'insinue un cul-de-sac péritonéal, le récessus hépatorénal.

À gauche, la portion supérieure de la loge rénale est en rapport avec la rate. Les vaisseaux spléniques et les éléments constituant le tronc porte passent en avant du hile et de la face antérieure du rein gauche. La queue du pancréas, recouverte par les deux feuillets du ligament pancréatico-splénique, est en rapport avec le pôle supérieur et le hile du rein.

C'est à la partie moyenne de la face antérieure du rein que le feuillet péritonéal postérieur de la queue pancréatique se réfléchit sur le péritoine pariétal recouvrant la loge rénale. [2]

- ❖ Anatomie de la voie excrétrice supérieure intrarénale : calices et pelvis rénal [2] :

De chaque côté, la VES est constituée de la VES intrarénale ou intrasinusale, des calices, du pelvis rénal (ou pyélon), et de la VES extrarénale qui lui fait suite, l'uretère.

Les calices sont divisés en calices mineurs et majeurs. Les calices mineurs sont la partie initiale de la VES intrarénale et recueillent l'urine excrétée par les papilles rénales. Les calices majeurs leur font suite et recueillent les urines sécrétées par les calices mineurs. Ils se jettent dans le pelvis rénal, cavité excrétrice centrale du sinus.

Le pelvis rénal a une forme triangulaire. Il est aplati d'avant en arrière et possède :

- deux faces, antérieure et postérieure.
- un bord médial presque vertical.
- un bord inférieur horizontal et concave.
- un sommet, inférieur, qui répond à l'abouchement de l'uretère pour former la jonction pyélo-urétérale.
- une base, qui reçoit les calices majeurs dans le sinus rénal.
 - Vascularisation et innervation :

La VES intrarénale reçoit directement sa vascularisation des branches du pédicule rénal. Son innervation est assurée par les efférences du plexus rénal péri-artériel. Il existe une contraction autonome qui prend naissance dans les calices et se propage dans le pelvis rénal vers la jonction pyélo-urétérale.

- Rapports :

Le pelvis rénal s'enfonce assez peu dans le sinus rénal : le segment intra-sinusal ne dépasse pas un demi-centimètre.

Seuls les pelvis rénaux globulaires s'enfoncent plus profondément dans le sinus rénal en raison de l'absence de calices majeurs. La jonction pyélo-urétérale est ainsi extra-sinusale.

Le pelvis rénal occupe les trois quarts ou la moitié inférieure du hile rénal.

La VES intrarénale est séparée des éléments du pédicule rénal par la graisse périrénale de la capsule adipeuse. La vascularisation péri-calicielle est la plus riche au contact des parois du sinus rénal. À cet endroit, les anastomoses veineuses sont nombreuses.

Au hile rénal, les deux faces du pelvis rénal répondent aux ramifications vasculaires pré- et rétro-pyéliques. Dans sa portion extra-sinusale, le pelvis rénal est situé en arrière du pédicule rénal. Sur sa face antérieure, les branches artérielles pré-pyéliques sont horizontales, et les veines intra-rénales se réunissent pour former la veine rénale. Sur sa face postérieure, le rameau artériel rétro-pyélique, vertical, suit la lèvre postérieure du hile rénal, et laisse ainsi à découvert la portion extra-sinusale du pelvis rénal. L'abord chirurgical du pelvis rénal est donc indiqué sur sa face postérieure. Par l'intermédiaire de la loge rénale, le pelvis rénal extra-sinusal repose sur le muscle grand psoas. À droite, il est recouvert par le deuxième duodénum et à gauche par la queue du pancréas.

[2]



III. MATÉRIELS ET MÉTHODES

1. Matériel :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 6 cas d'adénocarcinome rénal chez des enfants pris en charge au Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique ainsi qu'au Service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat, sur une période allant de 1992 à 2013 (22 ans).

Durant cette période, le service de chirurgie pédiatrique a reçu 10 cas d'adénocarcinomes rénaux, cependant, nous n'avons retrouvé que 6 dossiers.

Il s'agit de 3 garçons et de 3 filles dont l'âge varie entre 6 ans et 15 ans.

2. Méthodologie :

Afin de réaliser ce travail nous avons eu recours aux documents suivants :

- Les dossiers médicaux des patients.
- Les comptes rendus opératoires.
- Les comptes rendus anatomopathologiques.
- Le suivi des malades réalisés par les médecins du Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique.

3. Paramètres étudiés :

3.1. Données épidémiologiques :

Ont été analysés, l'âge au diagnostic, le sexe, et l'origine des patients.

3.2. Données cliniques :

Les antécédents des patients, le délai avant la consultation et la symptomatologie qui a poussé à consulter.

3.3. Données d'imagerie :

Pour le diagnostic et pour le bilan d'extension locorégional et général : l'échographie, la TDM et la radiographie du thorax. (Précédemment, l'abdomen sans préparation et l'urographie intra veineuse ont été également utilisés).

3.4. Données chirurgicales :

L'analyse est réalisée à partir de la relecture des comptes-rendus opératoires, elle a porté sur le geste réalisé.

3.5. Données anatomopathologiques :

A partir des comptes rendus anatomopathologiques.

3.6. Suivi

L'analyse a porté sur la médiane de suivi, le nombre des patients vivants en rémission complète, les perdus de vue, les éventuelles récurrences, le délai de survenue, ainsi qu'un éventuel décès.



IV. RESULTATS

A. Observations :

Observation 1 :

A.R, est un garçon, âgé de 12 ans, originaire de Belksiri, n'a pas d'antécédents pathologiques notables. Le début de la maladie fut progressif, marqué par des épisodes d'infection urinaire 2 mois avant la consultation, avec hématurie totale dans un contexte apyrétique et sans douleur abdominale.

A l'admission le 24/11/92, l'examen clinique retrouve un enfant en bon état général, apyrétique, TA : 11/7, poids : 27 kg.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Bilan biologique sans particularité.

Une échographie abdominale faite le 23/11/92 en privé à Belksiri a montré un rein tumoral.

L'ASP fait le 04/12/92 a montré une opacité de tonalité hydrique se projetant en regard de D10 refoulant les clartés digestives en sa périphérie, absence d'opacité calcique ou de lésion osseuse.

L'UIV : rein droit muet

Une 2^{ème} échographie abdominale réalisée le 06/01/93 a objectivé une masse échogène tissulaire, hétérogène, comportant quelques images calciques de taille variable, située en interhépatorenal. Dimension de la masse : 110x73 mm.

La TDM a montré un processus tumoral de la loge rénale droite de densité tissulaire comportant des calcifications périphériques en coquille d'œuf et intaparenchymateuses granuleuses nettement séparées du bord inférieur du foie

et des autres organes de voisinage non rehaussées par le produit de contraste avec des zones centrales de nécrose.

La radiographie thoracique était normale.

La chirurgie première a été décidée d'emblée.

Le compte rendu opératoire : le 27/01/93

Intervention :

Lombotomie antérolatérale du 11^{ème} espace intercostal. Masse rénale bien encapsulée, rénitente et hypervascularisée. Elle est plus polaire supérieure qu'inférieure. Au cours de sa libération : création d'une brèche pleurale lors de l'élargissement de l'abord en postérieur, suture de cette brèche pleurale sur un drain de Redon. Création également d'une brèche capsulaire avec issue de tissu cérébriforme.

Bassinets gros et congestifs, ainsi que l'uretère lombaire. Ligature-section du pédicule rénal droit, il existe une adénopathie hilare qui a été enlevée. Ablation de la masse après ligature-section de l'uretère le plus bas possible (portion iliopelvienne). Curage cellulo-ganglionnaire latéro-cave. L'atmosphère périrénale est rassurante (pas d'envahissement macroscopique). Fermeture plan par plan sur drain de Redon. A l'ouverture de la pièce, toutes les cavités sont remplies de tissu cérébroïde grisâtre et de caillots de sang. Il n'y a pas de tissu rénal reconnaissable.

-Tumeur des voies excrétrices ?

-Pyélonéphrite xanthogranulomateuse ?

Le compte rendu histopathologique : le 01/02/93

***Macroscopie :**

Le laboratoire a reçu une pièce de néphrectomie ouverte pesant 180 g et mesurant 11x8x5 cm. La capsule est sans particularités notables. La tranche de section montre un parenchyme rénal entièrement occupé par une prolifération tumorale constituée de nodules jaunâtres avec d'importants remaniements nécrotico-hémorragiques. Cette prolifération tumorale envahit les cavités pyélocalicielles. L'uretère a été prélevé sur 10 cm. A 3 cm de bassinnet, on note la présence d'un bourgeon tumoral pédiculé mesurant 2x0,5 cm de diamètre. La veine rénale n'a pas pu être étudiée sur cette pièce.

Un fragment a été remis à part et mesure 1-1,5 cm de diamètre.

***Microscopie :**

Au microscope, les prélèvements au niveau de la tumeur et du fragment remis à part montrent une prolifération tumorale constituée de cordons et d'amas tassés les uns contre les autres. Les cellules tumorales sont pourvues d'un cytoplasme très abondant clair ou éosinophile à limites nettes. Les noyaux sont souvent atypiques. Le stroma est très riche en vaisseaux capillaires congestifs. On note également de nombreux foyers de suffusion hémorragiques avec dépôts d'hémosidérine et des calcifications. Cette prolifération tumorale est entourée par un tissu scléreux, qui refoule en périphérie un parenchyme rénal très remanié. En effet, on observe de nombreux glomérules scléreux en « pains à cacheter », un aspect pseudo thyroïdien des tubes rénaux et une artérite. Le tissu interstitiel est par ailleurs le siège d'un très dense infiltrat inflammatoire à prédominance lympho-plasmocytaire.

Il n'a pas été observé d'effraction capsulaire.

Le prélèvement au niveau du bourgeon enclavé dans l'uretère montre le même aspect histologique tumoral sus-décrit avec infiltration des couches musculaires superficielles de l'uretère. Ce dernier est le siège d'une abrasion de son revêtement avec congestion vasculaire des suffusions hémorragiques et un infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire modéré du chorion sous jacent.

***Conclusion :**

Adénocarcinome rénal d'aspect mixte à cellules claires et éosinophiles au minimum stade I de Robson.

Evolution et recul :

Des contrôles réguliers faits tous les 3 mois ont montré une bonne évolution postopératoire.

Le 27/11/96, le patient revient avec le diagnostic de métastases hépatiques. Il présente depuis presque un mois des vomissements postprandiaux avec douleurs hypochondriales droites, un amaigrissement de 10 kg, ce qui a motivé une consultation au privé à khmis rmila, une échographie abdominale faite le 17/11/96 à Kenitra a objectivé des métastases hépatiques.

L'examen clinique trouve un patient en bon état général, TA : 11/6, apyrétique.

L'examen abdominal retrouve une voussure de l'hypochondre droit avec à la palpation des petites masses hypochondriales de contours réguliers (FH : 17 cm). Au niveau lombaire, il existe deux petites tuméfactions d'apparition récente (2 mois), ces tumeurs mesurent 4 et 2 cm, sont dures et bien limitées.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Le bilan radiologique fait le 19/11/96 objective une hépatomégalie hétérogène de 20 cm due à des lésions secondaires.

Le 12/12/96 : Biopsie d'un nodule sous cutané lombaire droit qui a objectivé un adénocarcinome à cellules claires à point de départ rénal.

Patient mis sous VP16 200 mg pendant 3 jours et Palatamine 100 mg pendant 1 jour.

Le malade revient le 07/01/97 avec énorme hépatomégalie palpable pratiquement sur la cavité abdominale et œdème des deux membres inférieurs.

Abstention thérapeutique. Echographie abdominale faite le 08/01/97 objective un foie métastatique avec une masse de l'hypochondre gauche et un discret épanchement intrapéritonéal.

Le mauvais pronostic a été expliqué au père.

Un traitement palliatif de confort (antalgiques...) a été prescrit. L'enfant est décédé par la suite à domicile.

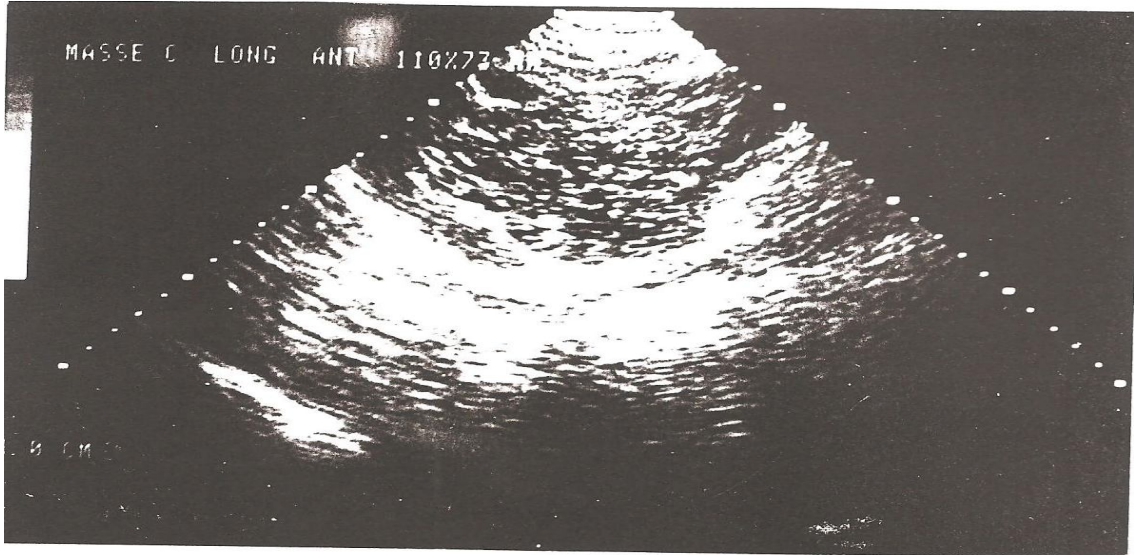


Figure 1 : Echographie abdominale

Montre un processus lésionnel d'échostructure tissulaire hétérogène renfermant des calcifications de siège interhépatorénal.

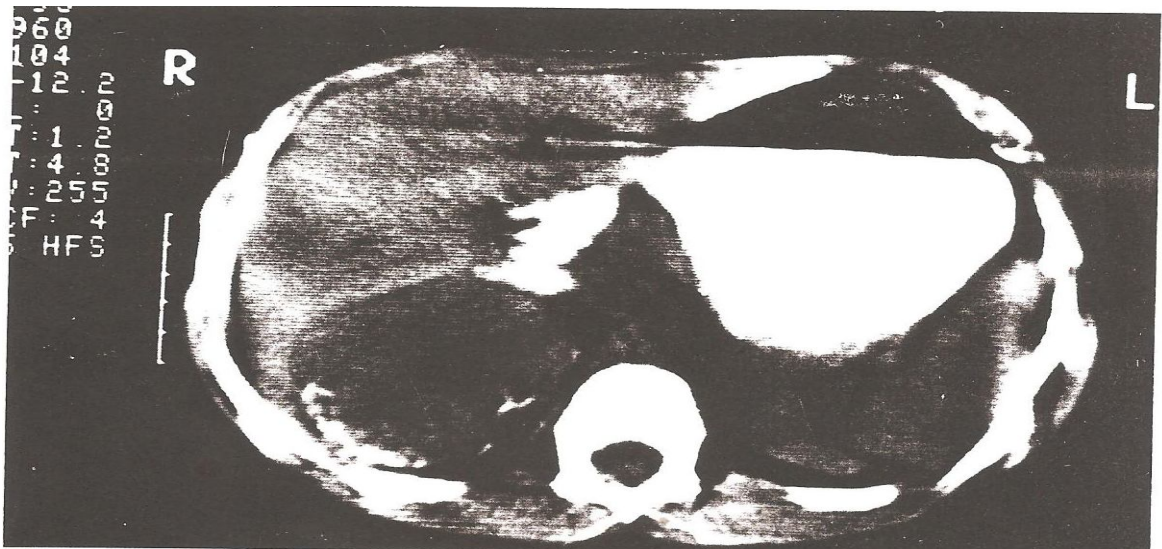


Figure 2 : TDM abdominale : coupe axiale avant injection du produit de contraste. Montre un processus lésionnel de densité tissulaire, hétérogène avec des calcifications périphériques en coquille d'œuf au niveau de la loge rénale droite.

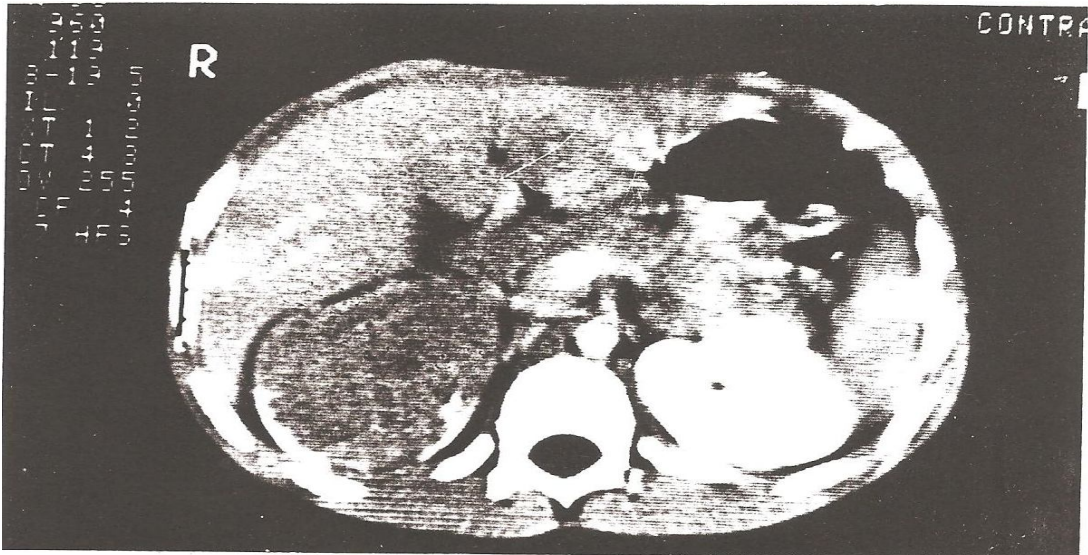


Figure 3 : TDM abdominale : coupe axiale après injection du produit de contraste

Montre la prise de contraste hétérogène du processus lésionnel.

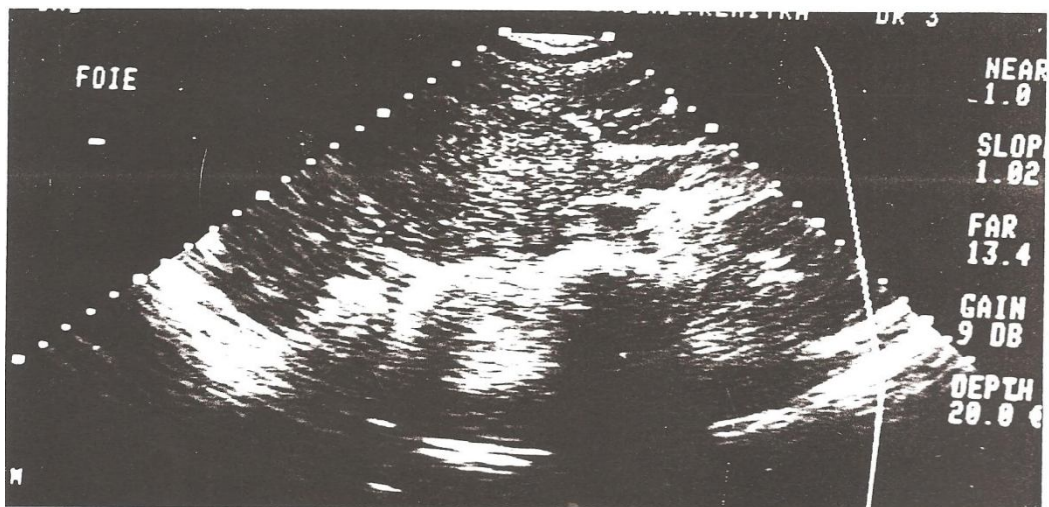


Figure 4 : Echographie abdominale

Hépatomégalie de 20 cm à contours bosselés renfermant de nombreux gros nodules d'échostructure tissulaire hétérogène qui évoquent des métastases hépatiques.

OBSERVATION 2 :

M.A, de sexe masculin, âgé de 6 ans, originaire de Salé, n'a pas d'antécédents pathologiques notables. Il a été hospitalisé en Novembre 1993 pour une masse abdominale constatée une semaine auparavant dans un contexte de douleurs de l'hypochondre gauche avec vomissements nocturnes spontanés et constipation depuis ce jour.

L'examen à l'admission a montré un abdomen distendu aux dépens de l'hypochondre gauche avec existence d'une masse au niveau de l'hypochondre gauche de 12 cm de diamètre, dépassant la ligne médiane, non douloureuse, ferme et mobile. Le reste de l'examen général et somatique n'a rien montré de particulier.

Le bilan biologique était normal.

L'ASP fait le 12/11/93 a objectivé une opacité de tonalité hydrique occupant l'hypochondre et le flanc gauches qui arrive jusqu'à la fosse iliaque gauche, dépasse la ligne médiane, avec non visualisation de la ligne du psoas gauche. Pas de lésions osseuses visibles.

L'UIV a montré des cavités pyélocalicielles gauches dilatées, refoulées vers le haut, vers le côté droit par un processus tumoral inférieur sans signe d'envahissement caliciel.

La radiographie du thorax de face a été normale.

Le diagnostic de néphroblastome polaire inférieur a été retenu et l'enfant a reçu 4 cures de chimiothérapie préopératoire faite de Vincristine 1,5 mg/m²/semaine x 4 et Actinomycine D 15 µg/kg/j x 3 j à J1 et J15 (protocole SIOP 9). A la 5^{ème} semaine, le malade a été opéré.

Compte rendu opératoire : le 16/12/93

Intervention :

Laparotomie transversale sus-ombilicale gauche au dessous du rebord costal. Dissection musculo-aponévrotique. Abord et ouverture du rétropéritoine après écartement des anses intestinales, ouverture du mésocolôn gauche qu'on récline à droite. L'exploration objective une masse aux dépens du rein gauche, encapsulée très adhérente à la région polaire inférieure mesurant environ 7/4 cm. L'exploration est sans particularité, notamment le foie et le douglas. Dissection du pédicule rénal. Ligature et section de l'artère rénale gauche. Ligature et section de la veine rénale respectant la veine spermatique gauche. Dissection de l'uretère qui a été ligaturé et sectionné. Libération des adhérences polaires inférieures puis ablation de la masse emportant le rein gauche. Toilette et hémostase de la loge rénale gauche. Exérèse de 2 ganglions : hilaires et latéro-aortiques. Mise en place d'un drain de Redon dans la loge rénale. Reposition des anses intestinales.

Les suites opératoires ont été simples.

Compte rendu anatomopathologique : le 27/1/93

***Macroscopie :**

Pièce de néphrectomie mesurant 12x8x7, 5 cm.

A la coupe : existence d'une masse à développement hilair, mesurant 9x5 cm, aspect jaune chamois peu remanié. Les vaisseaux hilaires sont libres de toute infiltration. L'extérieur reste lobulé. Pas d'adénopathie au niveau de la pièce.

***Microscopie :**

Les différentes coupes examinées montrent une tumeur constituée de cellules claires de grande taille à noyau central (cellules rénales) formant des plages remaniées par quelques foyers de nécrose. Le processus refoule le parenchyme rénal qui est peu modifié. Les vaisseaux hilaires sont libres de tout envahissement. Ganglions non envahis par la tumeur. Pas de processus blastémateux.

***Conclusion :**

Carcinome à cellules rénales (hypernéphrome).

Pas de traitement postopératoire.

Des contrôles réguliers faits tous les 3 mois, puis tous les 6 mois, puis tous les ans basés sur l'examen clinique, l'échographie abdominale et la radiographie du thorax ont montré une bonne évolution sans récurrence locale ni apparition de foyers métastatiques, le dernier contrôle remonte au 07/01/99, ce qui nous donne un recul de 5 ans.

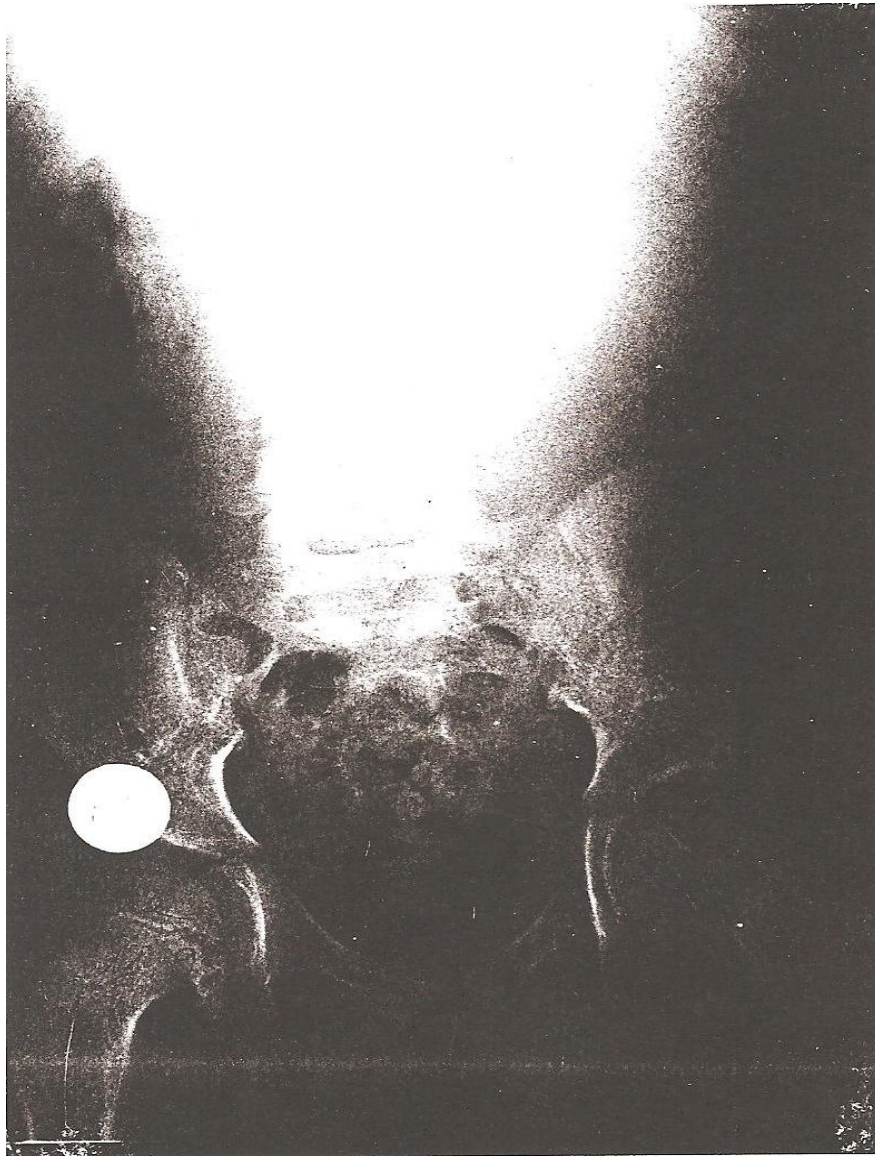


Figure 5 : Abdomen sans préparation

Opacité de tonalité hydrique au niveau de l'hypochondre gauche et du flanc gauche qui refoule les clartés digestives en bas et à droite.

OBSERVATION 3 :

A.N, âgée de 12 ans, de sexe féminin, habitante Salé, sans antécédents pathologiques notables. Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par une pâleur cutanéomuqueuse, une asthénie et un amaigrissement progressif non chiffré.

3 jours avant son hospitalisation, l'enfant a fait une hématurie totale, l'interrogatoire retrouve deux épisodes d'hématurie avant son admission.

A l'admission le 16/05/95, l'examen clinique a montré un enfant en assez bon état général avec pâleur cutanéomuqueuse et conjonctives décolorées, TA : 9/6.

L'examen abdominal a objectivé une sensibilité du flanc gauche sans hépatosplénomégalie, ni masse palpable, le reste de l'examen est sans particularité.

Une échographie abdominale faite le 06/05/95 a montré un rein gauche augmenté de taille siège d'un processus lésionnel au niveau du sinus, hyperéchogène, discrètement hétérogène mesurant $\approx 9 \times 7$ cm avec dilatation des cavités calicielles d'amont.

L'ASP fait le 01/06/95 est normal sans opacité de tonalité calcique ni de lésions osseuses visibles.

L'UIV : rein gauche muet, rein droit normal.

Une TDM faite le 13/06/95 a montré un processus tumoral du rein gauche.

La radiographie thoracique était sans particularité.

Le diagnostic retenu : tumeur de Grawitz avec envahissement des voies excrétrices ou tumeur des voies excrétrices avec extension au cortex rénal. La malade fut transfusée le 22/06/95 par 2 culots globulaires à cause d'une anémie hypochrome microcytaire objectivée au bilan biologique fait le 18/05/95, (Hb à 7,3 g/dl ; VGM à 72,2 μ^3 ; CCMH : 30g/dl)

La chirurgie a été proposée d'emblée.

Le compte rendu opératoire : le 04/07/95

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 périaortiques sur une hauteur de 7 cm environ. Excision de la graisse périrénale et curage ganglionnaire. Hémostase de la loge et fermeture plan par plan sur drain de Redon.

Les suites opératoires ont été simples.

Le compte rendu anatomopathologique :

***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 pyélocalicielles 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 trabéculopapillaire sans atteinte capsulaire ni envahissement hilair.

Ganglions périaortiques. 4 fragments communiqués correspondent à des structures ganglionnaires inclus en totalité et répondent histologiquement à une adénite réactionnelle avec hyperplasie folliculaire et histiocytose sinusale non spécifique.

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

Paquets d'adénopathies périaortiques. 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.

***Conclusion :**

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

Pas de traitement post opératoire.

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 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.

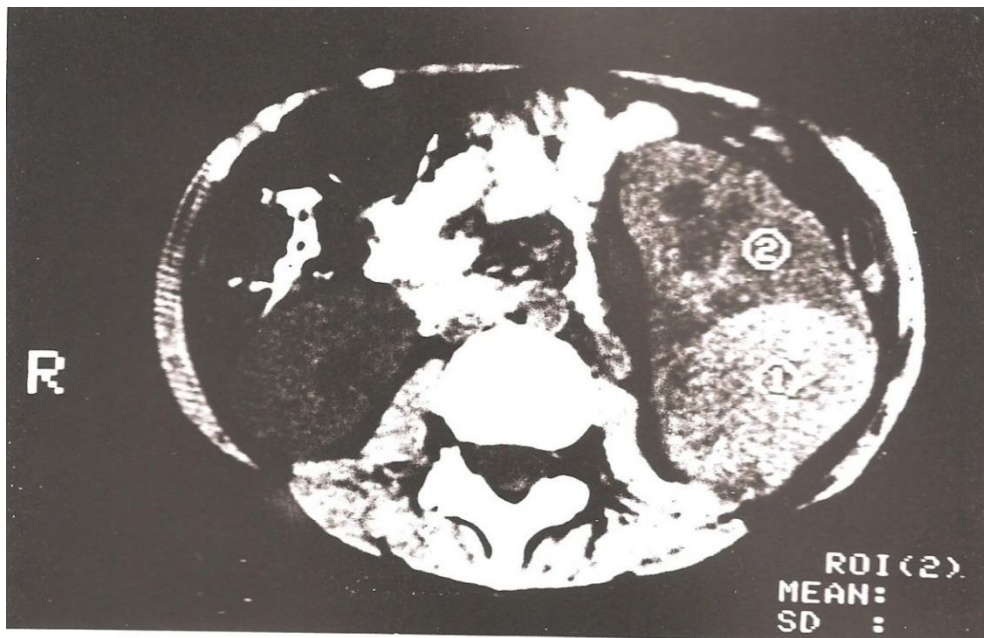


Figure 6 : TDM abdominale : coupe axiale avant injection du produit de contraste. Montre un processus lésionnel rénal gauche de densité tissulaire mesurant 29x86 responsable d'un refoulement et d'une dilatation des cavités pyélocalicielles.

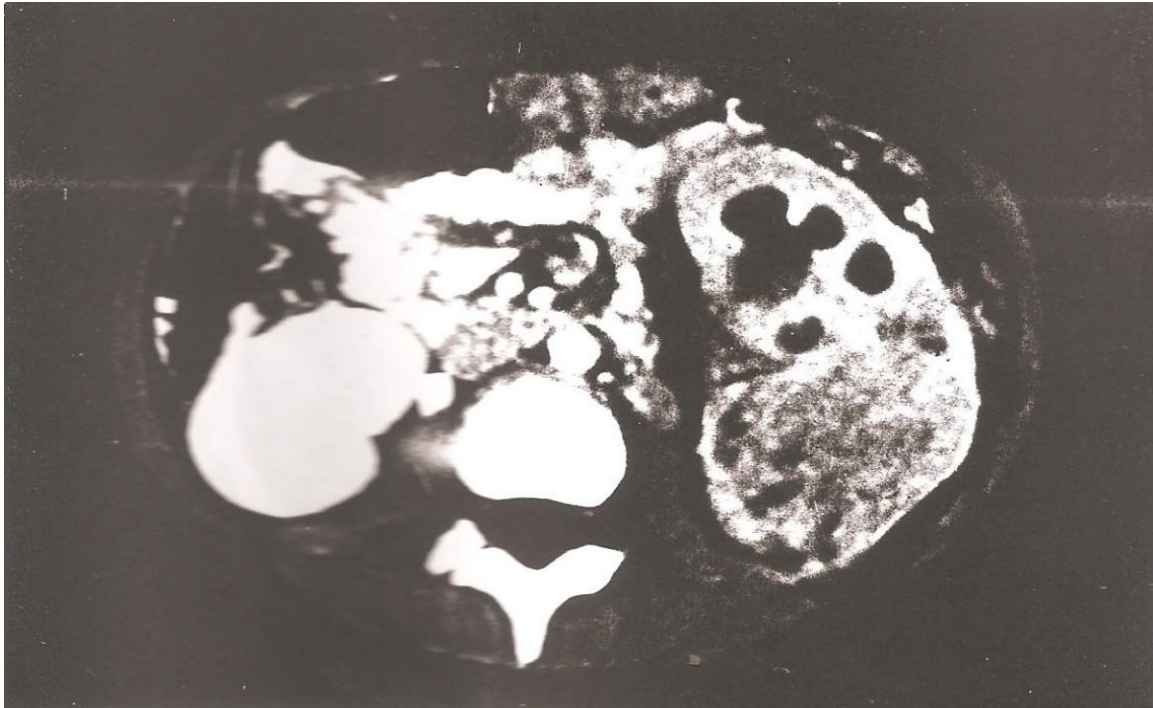


Figure 7 : TDM abdominale : coupe axiale après injection du produit de contraste.

Montre la prise de contraste hétérogène du processus et met en évidence des zones de nécrose.

OBSERVATION 4:

A.A, âgée de 9 ans, de sexe féminin, sans antécédents pathologiques particuliers, qui était hospitalisée pour une masse abdominale du flanc gauche évoluant depuis 1 mois sans aucun autre signe associé.

A l'admission le 14/01/08, l'examen général a montré un enfant en bon état général, conjonctives bien colorées, tension artérielle normale, P : 28 kg.

L'examen abdominal a mis en évidence une masse abdominale du flanc gauche mesurant 9cm/8cm, le reste de l'examen est sans particularité.

Le bilan biologique (NFS+fonction rénale+catécholamines) a été sans anomalie.

Une échographie abdominale faite le 14/01/08 a montré un processus lésionnel rénal polaire inférieur de $\approx 11,3 \times 8,4 \times 10,9$ cm, bien limité, tissulaire hétérogène avec dilatation du groupe caliciel supérieur.

Une TDM faite le 15/01/08 a visualisé la présence d'un processus lésionnel médio rénal gauche, hypodense hétérogène renfermant des macro calcifications et des zones de nécrose se rehaussant de façon hétérogène mesurant 105x105x80 mm.

La radiographie du thorax était normale.

Au stade radiologique, il a été conclu à néphroblastome gauche.

La conduite thérapeutique adoptée, fût une chimiothérapie néoadjuvante pendant 4 semaines suivie d'une chirurgie.

Compte rendu opératoire : le 14/02/08

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 told. L'exploration trouve une masse rétro péritonéale medio rénale gauche bien limitée ne dépassant pas la capsule rénale gauche. La rate et la surrénale gauches 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 périrénale. 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.

Les suites opératoires ont été normales.

Compte rendu anatomopathologique : le 22/02/08

***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 6x2,5x0,5 cm.

Adénopathies latéro-aortiques : treize fragments, le plus grand mesure 3,5x2x0,5 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 immunomarquage par l'AC TFE3 est nécessaire pour pouvoir retenir la 2^{ème} éventualité. Métastases ganglionnaires sous forme de petits foyers tumoraux sur quatre ganglions avec remaniements macrophagiques (4N+ sur 13N).

La patiente était en rémission complète. La surveillance postopératoire clinique et radiologique 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.



Figure 8 : Echographie abdominale :

Un processus lésionnel rénal polaire inférieur, bien limité, tissulaire hétérogène.

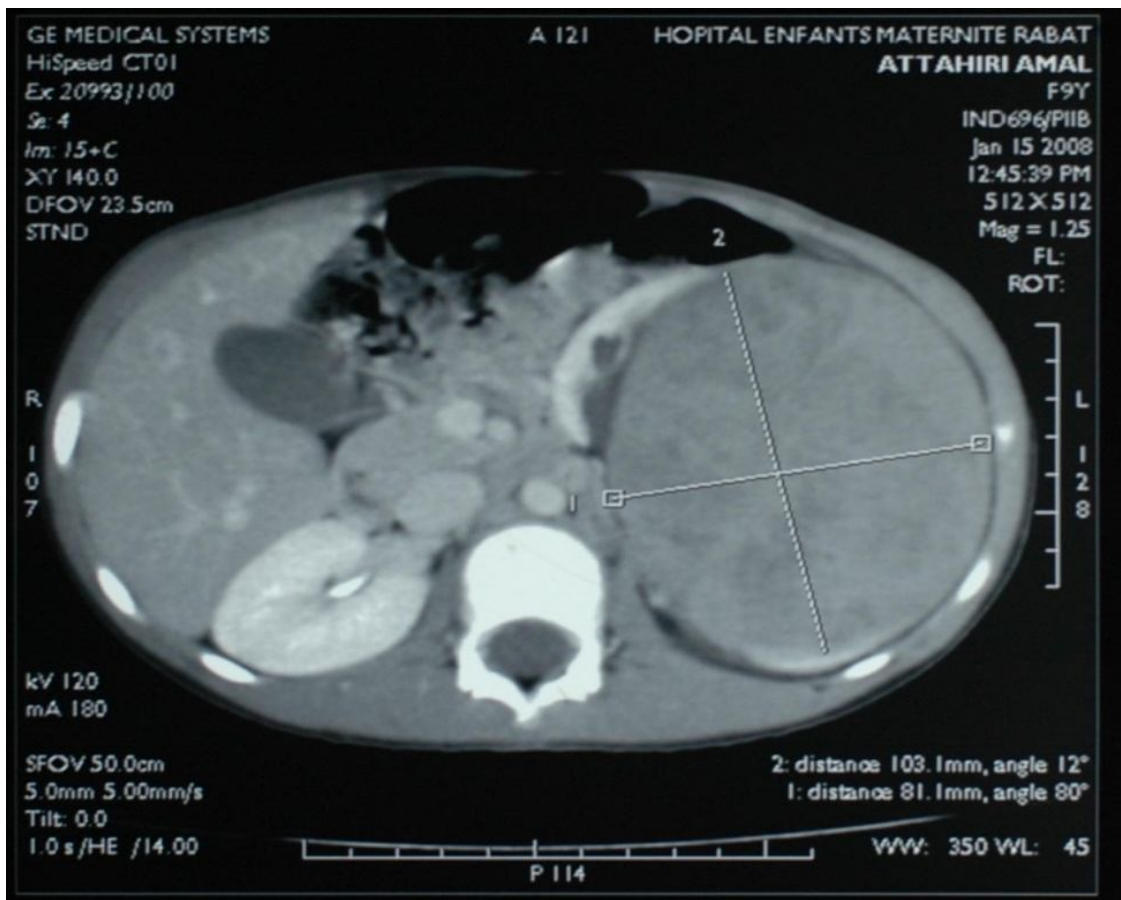


Figure 9 : TDM abdominale : Coupe axiale après injection de produit de contraste.

Un processus lésionnel médio rénal gauche, hypodense hétérogène renfermant des macro-calcifications et des zones de nécrose.

OBSEVATION 5 :

A.B, âgé de 15 ans, de sexe masculin, originaire de Kenitra, sans antécédent personnel o familial particulier, qui présentait depuis 1 an une hématurie macroscopique intermittente d'aggravation progressive avec augmentation de volume de l'abdomen, sensation de pesanteur droite et décharge électrique lombaire.

L'examen général à l'admission (le11/03/13) a noté une pâleur cutanéomuqueuse, une apyrexie et une tension artérielle normale 12/8.

L'examen clinique a mis en évidence une masse palpable au niveau du flanc droit et s'étendant jusqu'à la fosse iliaque droite avec une circulation veineuse collatérale et des adénopathies iliaques et sus claviculaires gauches.

Le bilan biologique a montré une anémie modérée avec une Hb : 10 g/dl et fonction rénale normale.

Un bilan radiologique a été demandé :

-L'échographie abdominale faite le 13/03/13 a montré un énorme processus rétropéritonéal tissulaire mal limité hétérogène à double composante charnue et kystique, nécrosé probablement au dépend du rein droit (rein droit non vu) : aspect évoquant un néphroblastome droit.

-La TDM abdominale faite le 14/03/13 a montré :

La présence d'un volumineux processus lésionnel au niveau de la loge rénale droite, de densité tissulaire renfermant des calcifications, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste, délimitant de larges plages de nécrose centrales et mesurant 190x140x120 mm.

La présence d'un magma d'adénopathies interaortico-cave et lombo-aortique de même caractéristiques que la tumeur comprimant en dehors le tronc porte et la veine cave inférieur. Aspect en faveur d'un néphroblastome droit avec des ADP métastatiques.

-La radiographie du thorax était normale.

Le patient a bénéficié de 2 cures de chimiothérapie à base de Vincristine + Actinomycine D, puis il a été opéré.

Compte rendu opératoire: le 10 /04/13

Intervention

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 2^{ème} masse (V2) par rapport à ses adhérences intimes avec les gros vaisseaux puis son exérèse.

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

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 post opératoires étaient normales.

Compte rendu anatomopathologique: le 16/04/14

***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 graisseux de 6 g, et mesurant 8x2 cm.

Adénopathie mésentérique : Reçu 1 fragment de 2 g, et mesurant 2,5x1,5 cm.

Tissu graisseux iliaque (pelvien) : Reçu 1 fragment de 0,4x0,3 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 endartrite 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 périrénale 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 sarcomateuse.

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 tissu graisseux iliaque indemnes.

Stade T2b N2.

Pas de traitement post opératoire.

La surveillance du malade est assurée par des contrôles réguliers tous les trois mois basés sur l'examen clinique, l'échographie abdominale, et la radiographie thoracique.

Le dernier contrôle fait le 17/12/13, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique étaient normales.

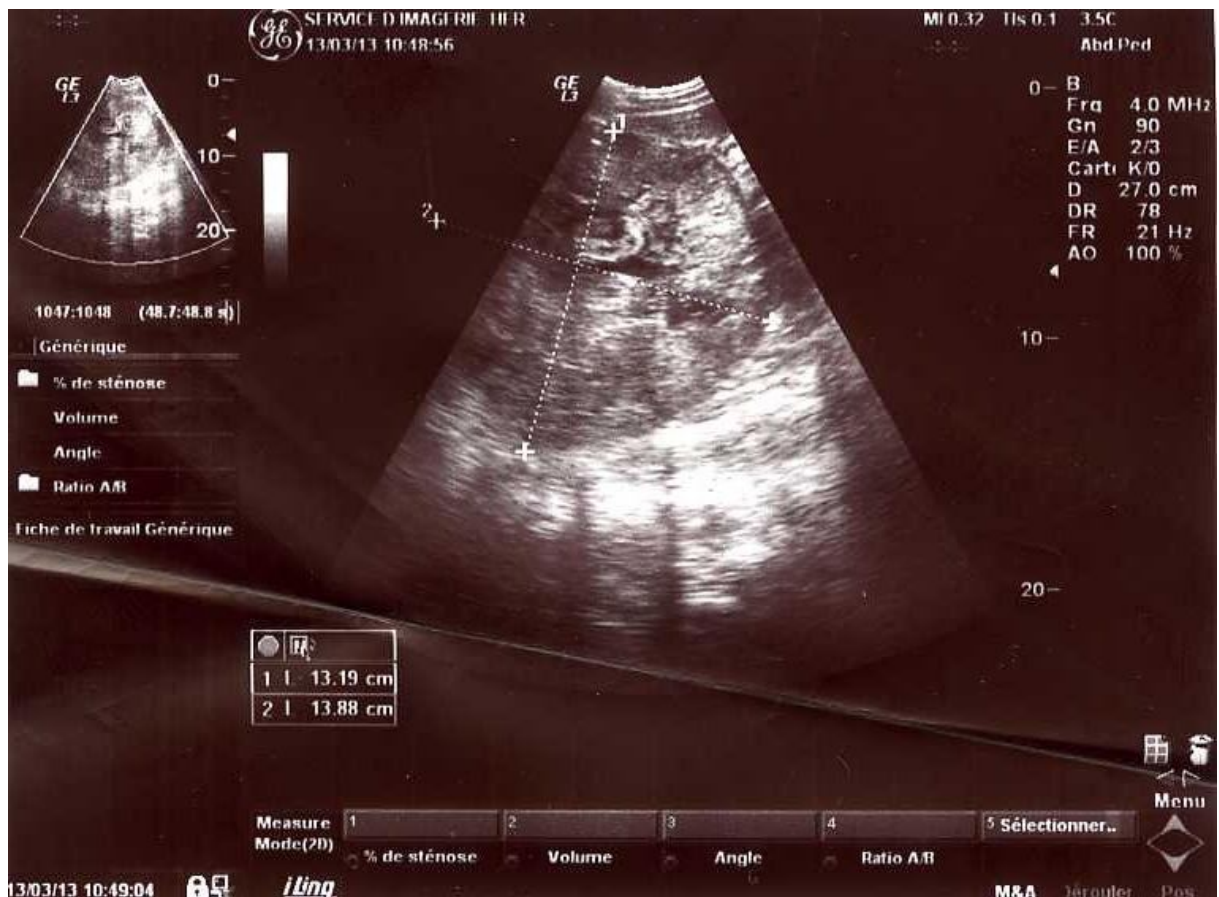


Figure 10 : Echographie abdominale :

Un énorme processus rétropéritonéal tissulaire mal limité hétérogène à double composante charnue et kystique, nécrosé probablement au dépend du rein droit.

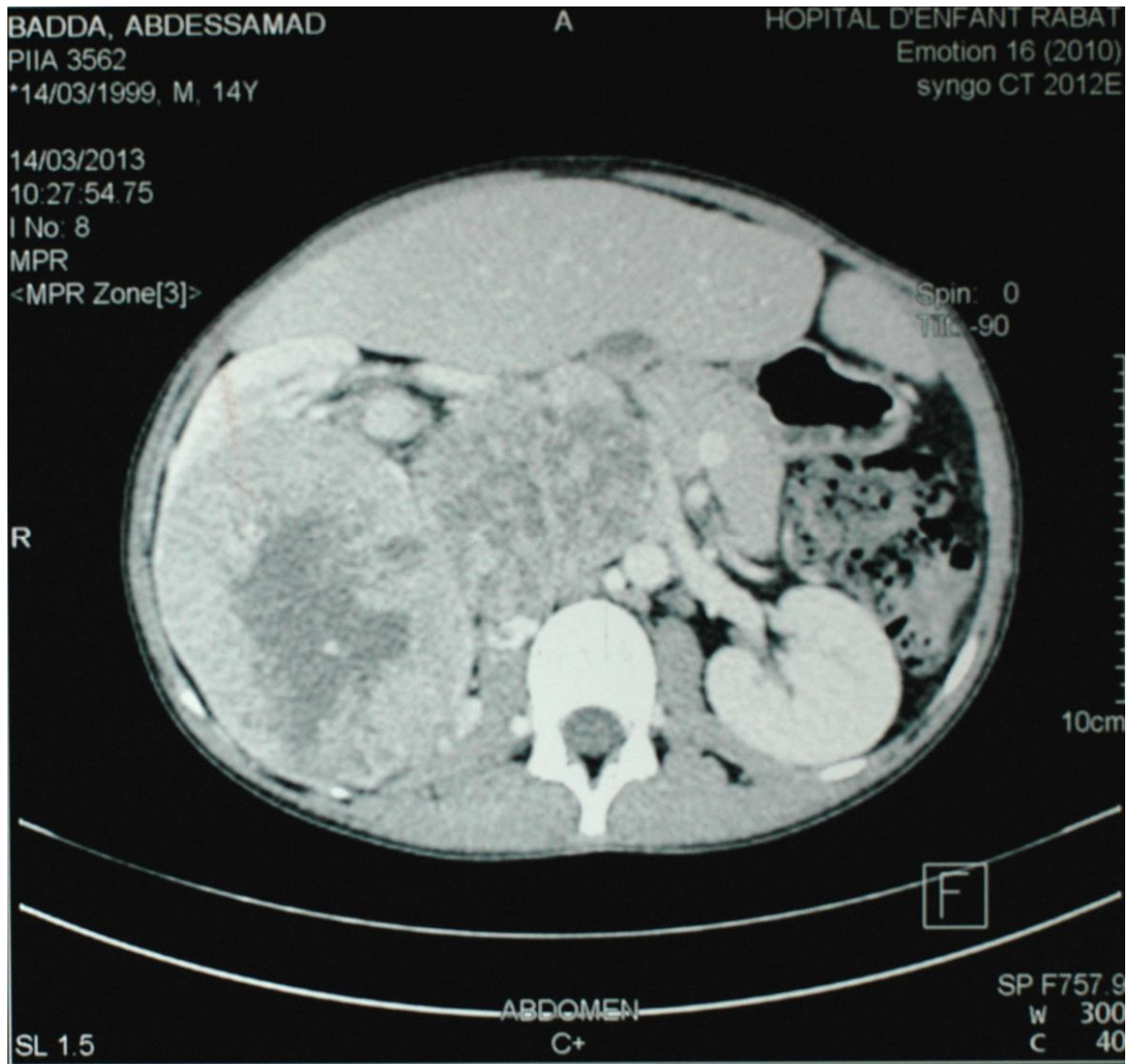


Figure 11 : TDM abdominale : Coupe axiale après injection de produit de contraste :

Un volumineux processus lésionnel au niveau de la loge rénale droite, de densité tissulaire renfermant des calcifications, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste, délimitant de larges plages de nécrose centrales.

OBSERVATION 6 :

E.W, de sexe féminin, âgée de 11 ans, originaire de Tétouan, sans antécédents pathologiques notables, qui présentait depuis 5 jours une douleur lombaire droite, type pesanteur, intense, d'installation brutale, sans irradiation, associée à des vomissements alimentaires post prandiaux et évoluant dans un contexte fébrile.

L'examen à l'admission (le 09/06/13) a trouvé un enfant en assez bon état général, conjonctives normalement colorées, fébrile à 39°C, TA : 11/6, P : 25 kg.

L'examen abdominal a noté une sensibilité au niveau du flanc droit. Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Le bilan biologique a révélé une hyperleucocytose ($24090/\text{mm}^3$) à PNN ($20525/\text{mm}^3$), une élévation de la CRP à 106 mg/l, une fonction rénale normale et la présence d'une leucocyturie ($60/\text{mm}^3$) sans germe à l'ECBU.

Un bilan radiologique a visée diagnostic a été demandé :

-L'échographie abdominale faite le 10/06/13 a montré la présence d'un processus lésionnel médio rénal droit, mesurant 54x43 mm, d'échostructure tissulaire, hétérogène (zones kystiques, calcifications...), mal limité, avec effraction capsulaire, hypervascularisé, sans dilatation des voies excrétrices.

-La TDM abdominale a mis en évidence :

Un processus lésionnel tissulaire hyperdense hétérogène, se rehaussant intensément après injection d'iode et délimitant des zones hypodenses de nécrose. Cette masse intéresse la face antérieure du rein droit, mesurant 5,21x4,49 cm et s'étend en hauteur sur 5,70 cm. Elle est rétro hépatique, refoule

en haut la partie inférieure du foie et elle est bien limitée par une capsule rénale dense.

Une ascite de faible abondance.

-La radiographie thoracique de face était normale.

Au stade radiologique, le diagnostic retenu est celui d'un processus tumoral médio rénal droit, néphroblastome probable mais vu l'âge de la patiente le sarcome ne peut être écarté.

La conduite thérapeutique adoptée était de traiter la tumeur comme étant un néphroblastome. La patiente a bénéficié de 4 cures de chimiothérapie première à base de Vincristine : $1,5/m^2/semaine \times 4$ et Actinomycine D : $45\mu g/kg/15j$. A la 5^{ème} semaine, la malade a été opérée.

Compte rendu opératoire : le 18/07/13

Intervention : tumeur rénale droite

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 post opératoires étaient simples.

Compte rendu anatomopathologique : le 26/07/13

***Macroscopie :**

Néphrectomie droite mesurant 11x7,5x4 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 3,2x3x1,5 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 compacts, 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 est rompue en un point par la tumeur.

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

Pas de traitement post opératoire.

La surveillance est assurée par des contrôles réguliers tous les trois mois, basés sur l'examen clinique, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique.

Le dernier contrôle remonte au 28/11/13 : la patiente était en rémission complète avec une échographie abdominale et radiographie thoracique sans particularités.

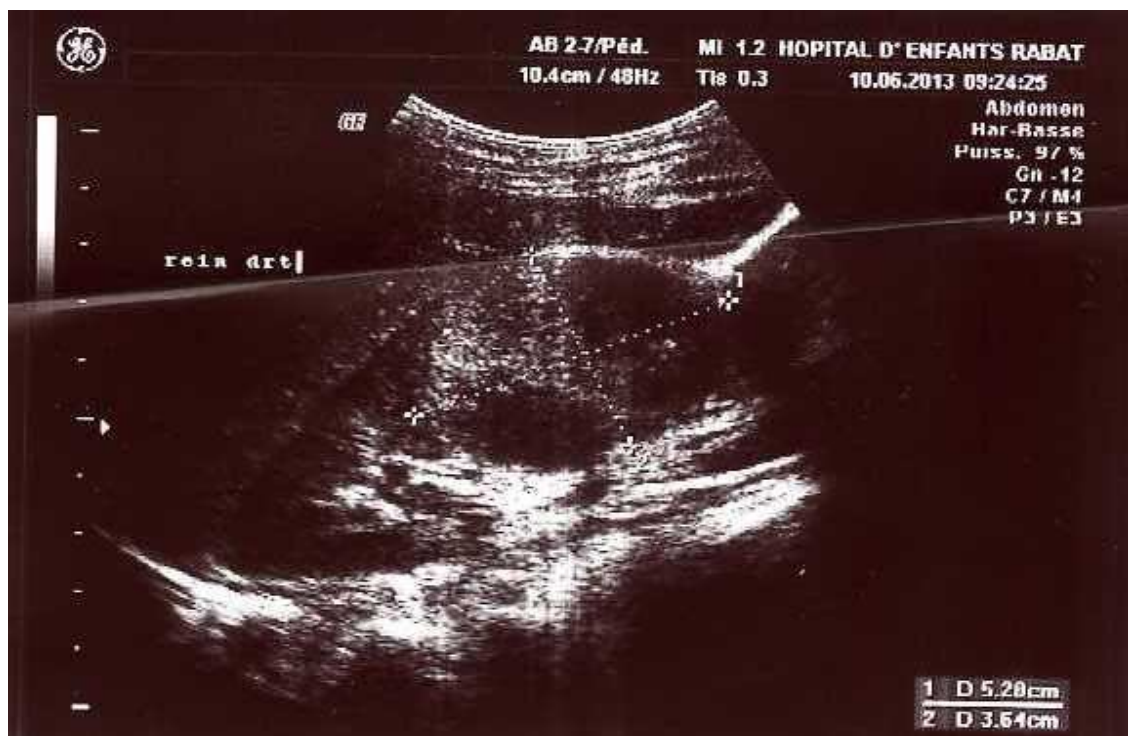


Figure 12 : Echographie abdominale : Un processus lésionnel médio rénal droit, d'échostructure tissulaire, hétérogène (zones kystiques, calcifications...), mal limité, avec effraction capsulaire, hypervascularisé.



Figure 13 : TDM abdominale : Coupe axiale après injection de produit de contraste :

Un processus lésionnel tissulaire hyperdense hétérogène, et délimitant des zones hypodenses de nécrose. Cette masse intéresse la face antérieure du rein droit, elle est rétro hépatique, refoule en haut la partie inférieure du foie et elle est bien limitée par une capsule rénale dense.

B. Analyse des résultats :

1. Age :

L'âge de nos patients variait entre 6 ans et 15 ans, avec une moyenne d'âge de 10 ans.

2. Sexe :

Dans notre série, le sexe ratio était de 3 garçons/3 filles.

3. Clinique :

a. Délai de consultation :

Il variait entre 5 jours et 12 mois avec une moyenne de 3 mois.

b. Circonstances de découverte :

Parmi les 10 cas d'adénocarcinome rénal mentionnés dans les registres de Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique ainsi qu'au service de chirurgie pédiatrique entre 1992 et 2013, 6 dossiers seulement ont pu être étudiés. Ainsi, cette tumeur a été diagnostiquée chez 3 garçons et 3 filles avec des circonstances de découverte variables chez les 6 patients.

La masse abdominale était présente chez 3 patients. L'hématurie était présente chez 3 patients. La douleur abdominale était présente chez 3 patients.

La triade clinique : hématurie, douleur abdominale et masse abdominale, a été retrouvée chez 1 seul patient. (Observation n°5)

c. Examen clinique :

• Examen général :

L'altération de l'état général a été observée chez 1 patient. (Observation n°3)

La fièvre a été retrouvée chez 1 patient. (Observation n°6)

La Tension artérielle était normale chez tous nos patients.

•Examen uro-génital :

La masse abdominale était présente chez 3 patients.

•Signes d'extension :

L'examen clinique trouve des adénopathies iliaques et sus claviculaires gauches chez 1 patient. (Observation n°5)

L'hépatomégalie a été observée chez 1 patient au cours du suivi de l'évolution de la maladie. (Observation n°1)

Cependant, l'examen clinique à la recherche douleurs osseuses et des signes respiratoires était négatif chez tous nos patients.

Le tableau I illustre les circonstances de découverte et les signes cliniques.

Observations	Age (ans)	Sexe	Circonstances de découverte	Structure	Masse nodulaire	Courant	Aléator	Fièvre de haut grade	Signes digestifs	Tension artérielle	Signes d'extension
N1	12	M	Signes d'adénopathie cervicale	-	-	-	-	-	-	110	Parotidienne
N2	1	M	Courant-masse	-	+	-	-	-	+	100	-
N3	12	F	Accident	-	-	-	+	-	-	110	-
N4	5	F	Masse nodulaire	-	+	-	-	-	-	100	-
N5	16	M	Masse nodulaire	-	+	-	-	-	-	100	Adénopatie parotidienne cervicale axillaire
N6	11	F	Courant-masse	-	-	-	+	+	+	110	-

4. Examens radiologiques :

a. Echographie abdominale :

Elle a été réalisée chez 5 patients. (Observations n°1,3,4,5 et 6)

- Diagnostic :

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

- Côté tumoral :

Le rein gauche était le siège de la tumeur chez 2 patients (observation 3 et 4) par contre le rein droit représentait le siège tumoral chez 3 patients (observations 1,5 et 6).

- Localisation et Taille tumorale :

Interhépatoréal : 1 cas (observation n°1) et mesurant 11x7,3 cm.

Au niveau du sinus rénal : 1 cas (observation n°3) et mesurant 9x7 cm.

Médio-réal : 2 cas (observations n°4 et 6) et mesurant respectivement 11,3x8,4x10,9 et 5,4x4,3 cm.

Diffuse : 1 cas (observation n°5), dimension non mentionné.

- Bilan d'extension :

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.

Extension ganglionnaire :

Dans un seul cas, l'échographie a objectivé un magma d'adénopathies rétropéritonéales nécrosés. (Observation n°5)

Extension a distance :

L'échographie a révélé une image de métastases hépatiques dans 1 seul cas. (Observation n°1)

b. TDM abdominale :

Elle a été réalisée chez 5 patients. (Observations 1,3,4,5 et 6)

• Diagnostic :

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

• Côté tumoral, localisation et taille tumorale :

Observations	Côté tumoral	Localisation tumorale	Taille tumorale
N°1	Droit	-	-
N°3	Gauche	-	2,9x8,6 cm
N°4	Gauche	Medio-rénal	10,5x10,5x8 cm
N°5	Droit	Polaire supérieur	19x14x12 cm
N°6	Droit	Face antérieur	5,21x4,49 cm

• Calcification :

Dans notre série, 3 cas avaient une tumeur calcifiée. (Observations 1,4 et 5)

- Bilan d'extension :

La TDM a objectivé la présence d'un magma d'adénopathies interaortico-cave et lombo-aortique de même caractéristiques que la tumeur comprimant en dehors le tronc porte et la veine cave inférieure dans un seul cas. (Observation n°5)

Une ascite de faible abondance a été objectivée chez 1 seul cas. (Observation n°6)

A distance, la TDM a révélé une image de métastases hépatiques dans 1 seul cas. (Observation n°1)

c. Urographie intraveineuse (UIV):

L'UIV a été faite chez 3 patients. (Observations n° 1,2 et 3)

Elle a objectivé un syndrome tumoral chez 1 seul patient (observation n°2) et un rein muet chez les 2 autres. (Observations n°1 et 3)

d. Abdomen sans préparation (ASP):

L'ASP a été réalisé chez 3 patients. (Observations n° 1,2 et 3)

Elle a été normal chez un patient (observation n°3) et visualisant une masse de tonalité hydrique dans 2 cas mais sans lésions osseuses ou image de calcification. (Observations n°1 et 2)

e. Radiographie thoracique :

Elle a été réalisée chez tous non patients, et elle a été normale dans tous les cas.

5. Biologie :

a. Numération formule sanguine (NFS) :

Tous nos patients ont bénéficié d'une NFS. Chez 1 patient elle a montré une anémie modérée (Hb=10g/dl) et chez le deuxième cas elle a révélée une anémie hypochrome microcytaire importante (Hb=7,3g/dl). (Observations n°5 et 3)

Comme elle a objectivé chez 1 patient une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (GB=24090/mm³, PNN (20525/mm³). (Observation n°6)

b. Uricémie-créatinémie :

L'évaluation de la fonction rénale était systématique chez tous non patients. Elle était normale dans tous les cas.

c. Vitesse de sédimentation :

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

6. Anatomopathologie :

a. Prélèvement :

L'examen anatomopathologique a été fait sur la pièce opératoire chez tous les patients.

L'étude macroscopique sur toutes les pièces opératoires de néphrectomie a révélé des masses mesurant entre 11x7,5x4 et 22x16x11, et pesant entre 150g et 2000g.

b. Sous type histologique :

Le sous type histologique a été précisé chez tous nos patients :

- 3 patients avaient l'adénocarcinome à cellules claires (observations n°2,5 et 6).
- 1 patient avait l'adénocarcinome d'aspect mixte à cellules claires et éosinophiles.
- 1 autre patient avait l'adénocarcinome à cellules rénales dans sa variété remanié trabéculopapillaire.
- 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 :

L'envahissement capsulaire a été noté dans 3 cas (observations n°4,5 et 6), celui de la graisse périrénale, de la surrenale 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° 4 et 5).

7. Traitement :

Le diagnostic a été évoqué dans 2 cas avant la chirurgie. (Observations n°1 et 3)
4 patients ont eu une chimiothérapie préopératoire sans résultats. (Observations n°2, 4,5 et 6)

Tous nos patients ont été opérés avec une exérèse complète.

Les suites opératoires furent simples et sans complications.

Aucun patient n'a reçu une chimiothérapie postopératoire ni radiothérapie.

Un malade a été mis sous chimiothérapie 3 ans après le traitement chirurgical suite à une rechute métastatique atteignant le foie, le péritoine et la peau. (Observation n°1)

8. Evolution :

La surveillance postopératoire clinique, biologique et radiologique (échographie abdominale ; radiographie du thorax) a été réalisé chez tous nos patients. Tous les 3 mois pendant la première année puis tous les 6 mois puis 1 fois par an.

Un malade est décédé suite à des rechutes métastatiques atteignant le foie, le péritoine et la peau. (Observation n°1)

3 malades étaient vivants sans récurrences ni métastases après 60 mois de recul pour un malade, 48 mois pour le deuxième, et 36 mois pour le troisième. (Observations n°2,3 et 4)

2 malades sont encore en vie et sont en rémission complète jusqu'à présent. (Observations n° 5 et 6)

Tableau II : Traitement et évolution des malades.

Observations	Chimiothérapie première	Chirurgie	Evolution	Recul
N°1	–	Néphrectomie totale élargie droite + curage ganglionnaire	Métastases hépatique, cutanée et péritonéale	Malade décédé après un recul de 48 mois
N°2	Vincristine + Actinomycine D	Néphrectomie totale élargie gauche + curage ganglionnaire	Bonne	Vivant 60 mois
N°3	–	Néphrectomie totale élargie gauche + curage ganglionnaire	Bonne	Vivante 48 mois
N°4	Vincristine + Actinomycine D	Urétéro-néphrectomie totale élargie gauche + curage ganglionnaire	Bonne	Perdue de vue après 36 mois de recul
N°5	Vincristine + Actinomycine D	Urétéro-néphrectomie totale élargie droite + curage ganglionnaire	Bonne	Encore vivant, recul de ≈ 12 mois
N°6	Vincristine + Actinomycine D	Urétéro-néphrectomie totale élargie droite + curage ganglionnaire	Bonne	Encore vivante, recul de 6 mois



VI. DISCUSSION

1. Epidémiologie :

a. Fréquence:

L'adénocarcinome rénal est rare chez l'enfant.

En effet, seul 0,3-1,3% de l'ensemble des adénocarcinomes rénaux qui survient durant l'enfance.

Il représente 2-6% des néoplasmes rénaux primitifs malins chez les enfants contre 85-87% pour les néphroblastomes. [3]

b. Age :

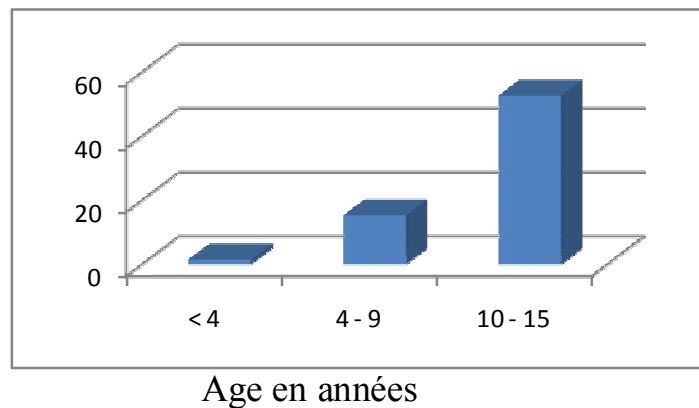
L'adénocarcinome rénal s'observe habituellement entre la 5^{ème} et la 7^{ème} décade. [4]

Chez l'enfant, il se voit plus tardivement que la tumeur de Wilms, l'âge moyen de survenue est situé entre 9 et 15 ans pour l'adénocarcinome, contre 3 ans pour la tumeur de Wilms. [5 ; 6]

L'incidence de l'adénocarcinome rénal augmente avec l'âge, il est plus fréquent au-delà 5 ans, et il atteint l'incidence de la tumeur de Wilms dans la deuxième décennie de la vie. [6]

En outre, selon l'enquête de la Société Japonaise de 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. [7]

Pourcentage



Dans notre série, la moyenne d'âge était 10 ans.

c. Sexe :

Le sexe ratio n'a pas été fermement établi, certains auteurs rapportent une prépondérance masculine [7] et d'autres rapportent une prédilection féminine [6 ; 5], mais la plupart des séries publiées marquent une atteinte identique des deux sexes [5 ; 8 ; 9 ; 10], ce qui n'est pas le cas de l'adénocarcinome rénal de l'adulte où les hommes sont deux fois plus atteints que les femmes. [8]

Dans notre série le sexe ratio était de 3garçons/3filles.

d. Facteurs de risques :

L'adénocarcinome rénal survient le plus souvent de façon sporadique, aucun facteur de risque n'a été fermement incriminé, cependant certains conditions prédisposantes sont associés à un risque accru de survenue de l'adénocarcinome rénal. [11]

- 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 et identifié en 1993.

Son incidence est estimée à un nouveau cas pour 36000 naissances.

Les manifestations cliniques apparaissent habituellement entre 18 et 30 ans mais peuvent aussi révéler dès l'enfance. [12]

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. [13]

L'adénocarcinome rénal associé au syndrome de Von Hippel-Lindau a des caractéristiques morphologiques similaires à l'adénocarcinome classique (à cellule claires) retrouvé chez les personnes âgées. [14]

Cette maladie peut s'associer à d'autres lésions majeurs, tel que l'hémangioblastome du système nerveux central ou de la rétine, cancer du rein, le phéochromocytome, kystes ou tumeurs endocrines du pancréas, et la tumeur du sac endolymphatique. [12]

Tableau III : Présentation clinique de la maladie de Von Hippel-Lindau en France (Richard S, Giraud S, Réseau national INCa « Maladie de VHL et prédispositions héréditaires au cancer du rein ». Données non publiées)

Atteintes cliniques	Nombre de patients atteints Total = 610	Nombre d'enfants atteints ≤ 15 ans Total = 84	Âge de révélation le plus précoce
Hémangioblastome du système nerveux central	449	22 (4,9 %)	9 ans
Hémangioblastome de la rétine	274	45 (16,4 %)	4 ans
Cancer du rein	214	1 (0,5 %)	12 ans
Phéochromocytome	113	25 (22,1 %)	3 ans
Kystes ou tumeur endocrine du pancréas	30	0	
Tumeur du sac endolymphatique	18	0	

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

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

Les personnes avec un 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. [15]

- Sclérose tubéreuse de Bourneville :

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie à transmission autosomique dominante, causée par des mutations dans l'un des les deux gènes, TSC1 sur le chromosome 9 ou TSC2 sur chromosome 16.

Cette maladie est caractérisée par l'élaboration d'hamartomes dans des divers organes.

Les symptômes cliniques communs incluent des convulsions, retard mental, des angiofibromes du visage, et l'insuffisance rénale.

Les lésions rénales associées à la STB surviennent chez environ 60-80% de tous les patient atteints de cette maladie et leur incidence augmente avec l'âge et sont des angiomyolipomes, des kystes rénaux, et rarement des adénocarcinomes rénaux, qui sont de plus en plus signalés chez les adultes. Cependant, l'adénocarcinome rénal associé à la STB est rarement trouvé chez les enfants. [16 ; 17]

Malgré le nombre réduit de cette association STB-adénocarcinome rénal, les sujets atteints de la STB devraient avoir une échographie de dépistage complétée par la tomodensitométrie spiralée qui permet actuellement, avec les coupes fines, de mettre en évidence des lésions de petite taille. [18 ; 19]

- Syndrome de Beckwith-Wiedemann :

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann est un trouble de la croissance, caractérisé par la présence à la naissance d'une macrosomie, une macroglossie, une viscéromégalie, une hernie ombilicale et/ou un omphalocèle et une hypoglycémie néonatale.

Les enfants atteints de ce syndrome, présentent un risque élevé de survenue des tumeurs rénales ; en particulier le néphroblastome et l'adénocarcinome rénal. [20 ; 21 ; 22]

- Rein multikystique :

Il s'agit d'une pathologie unilatérale, à la différence de la polykystose rénale qui est toujours bilatérale. [23]

C'est une dysplasie kystique, qui est le plus souvent découverte par les échographies fœtales, l'évolution se fait habituellement vers la régression complète des structures kystiques et la vacuité de la fosse lombaire. Mais il est indispensable d'affirmer dans tous les cas l'absence de pathologie du côté du rein sain à l'aide d'une urographie intraveineuse et d'une cystographie. [21 ; 23]

La découverte anténatale d'une telle dysplasie, conduit le plus souvent à une simple surveillance et à une abstention si la régression se confirme.

Selon Broeker, il y aurait un risque de survenue de l'adénocarcinome rénal chez les enfants atteints de cette maladie. [21]

- 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.

La plupart des adénocarcinomes rénaux sporadiques touchent les personnes âgées.

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.

Toutefois, afin de confirmer le diagnostic, l'immunohistochimie et / ou les examens cytogénétiques sont nécessaires. [14]

2. Anatomopathologie :

a. Moyens d'études :

• 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 3^{ème} 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). [24]

• 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.

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 : l'anesthésie générale est indispensable. L'abord se fait par voie postérieure rétropéritonéale sous guidage échographique ou scanographique et la ponction est réalisée à l'aiguille fine (calibre 18 G maximum) sans effectuer plus de trois passages.

La principale contre-indication à la réalisation de la biopsie percutanée est la suspicion de rupture ou d'hémorragie tumorale, les deux autres étant plutôt des non indications à la biopsie, avec 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). [25]

Tableau IV : Recommandations de la ponction biopsie rénale. [26]

Indications :
<p>- Une présentation clinique inhabituelle :</p> <ul style="list-style-type: none">○ Age > 5 - 6 ans,○ Infection urinaire,○ Septicémie,○ Inflammation du psoas. <p>- Si des images inhabituelles sont observées en imagerie :</p> <ul style="list-style-type: none">○ Calcifications,○ Adénopathies volumineuses,○ Parenchyme rénal non visible,○ Processus tumoral semblant en grande partie extra-rénal.
Contre-indications :
<ul style="list-style-type: none">○ Age < 6 mois,○ Suspicion de rupture ou d'hémorragie.
Procédure en cas de biopsie :
<ul style="list-style-type: none">○ 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.

➤ Résultats :

○ Intérêt :

La sensibilité de la cytologie est de 80 à 92%, celle de l'histologie est de 70 à 92%, alors que la spécificité est de 83 à 100% pour la cytologie et de 100% pour l'histologie. [27]

La PBP n'a de valeur que positive, les faux négatifs sont essentiellement dus aux difficultés de localiser une tumeur de petite taille.

➤ Complications :

Les complications liées à cet examen sont peu observées (1,5% des cas). On peut citer :

- Un hématome périrénale de petite taille.
- Une hématurie.
- Un ensemencement sur le trajet de la ponction (aucun cas rapporté)

b. Classification histologique de l'adénocarcinome rénal : [28]

Les tumeurs rénales de type épithélial se développant chez l'enfant sont rares, ne représentant pas plus que 1 pour 1 000 des tumeurs malignes pédiatriques. Elles se révèlent en moyenne à l'âge de 9-10 ans.

Leur histologie est différente de celle de l'adulte [29]. Le carcinome à cellules claires du rein n'est jamais rencontré chez des patients de moins de 25 ans en l'absence de condition génétique prédisposant comme un syndrome de Von Hippel Lindau. La plus grande partie des cancers à cellules rénales de l'enfant ne représente donc pas l'extrémité inférieure de la courbe de répartition du cancer à cellules rénales de l'adulte mais en est totalement différente, comme

le démontrent les anomalies cytogénétiques découvertes ces toutes dernières années.

Trois formes histologiques essentielles peuvent être décrites :

- Le carcinome à cellules rénales de type papillaire,
- Le carcinome médullaire rénal,
- Le carcinome à cellules rénales avec translocation concernant le gène TFE3.

➤ **Le carcinome à cellules rénales de type papillaire :**

Le carcinome à cellules rénales de type papillaire (chromophile) [30] est le seul des carcinomes à cellules rénales de l'enfant reproduisant l'équivalent d'un modèle adulte et nous ne nous y attacherons pas longuement ici.

Deux diagnostics différentiels pour cette tumeur : le néphroblastome à prédominance épithéliale et l'adénome métanéphrique.

En principe les carcinomes papillaires s'entourent d'une capsule épaisse souvent entourée d'un infiltrat lymphocytaire.

Les cellules du néphroblastome épithélial sont cylindriques, contenant de volumineux noyaux qui se superposent et de nombreuses mitoses, avec des nucléoles souvent très bien visibles.

Les cellules de l'adénome métanéphrique sont ovales ou cubiques, avec des noyaux « banaux » ne comportant pas de nucléoles proéminents et peu de mitoses.

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.

Le carcinome papillaire est caractérisé par une expression forte et homogène de la cytokératine 7 et de l'EMA alors que l'adénome

métanéphrique n'exprime pas l'EMA et n'est que très partiellement et focalement positif pour la cytokératine 7.

En dépit de tous ces distinguos subtils, le diagnostic différentiel entre ces trois tumeurs rénales papillaires basophiles est souvent très difficile. Il faut garder présent à l'esprit le fait qu'il s'agit de tumeurs se présentant typiquement comme des stades I pour lesquelles l'exérèse complète amène la guérison.

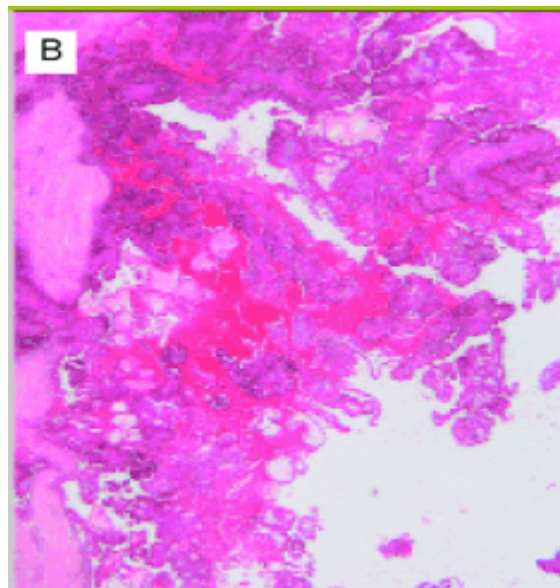


Figure 14 : carcinome rénal papillaire : la tumeur est entourée par une capsule fibreuse et les cellules tumorales prolifèrent sur des axes conjonctivo-vasculaires (papilles).

➤ **Carcinome médullaire rénal :**

Cette tumeur est une tumeur de l'adolescent (âge moyen 15 ans, extrêmes : 5-32 ans) présentant une hémoglobinopathie à cellules falciformes. La plupart des cas concernent donc des sujets de race noire, ainsi que des populations brésiliennes. Il s'agit de tumeurs siégeant dans la médullaire rénale, très mal limitées, une extension intra rénale hémotogène est fréquente. L'architecture de la prolifération est souvent cribriforme, mais parfois solide, micro-kystique ou sarcomatoïde avec un stroma desmoplastique et un important infiltrat inflammatoire, de type aigu ou chronique. Les noyaux sont très volumineux, vésiculeux, avec d'énormes nucléoles. Le cytoplasme fortement acidophile contient des inclusions cytoplasmiques ressemblant à celles observées dans les tumeurs rhabdoïdes, souvent le premier diagnostic proposé pour cette tumeur. 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. Des hématies falciformes sont identifiées tantôt facilement, tantôt plus difficilement dans les vaisseaux. L'évolution de cette tumeur est catastrophique.

Elle se révèle à un stade tardif souvent métastatique, il n'y a ni réponse à la chimiothérapie, ni réponse à la radiothérapie. La survie moyenne est de 4 mois (extrêmes : 2 semaines-15 mois) [31, 32].

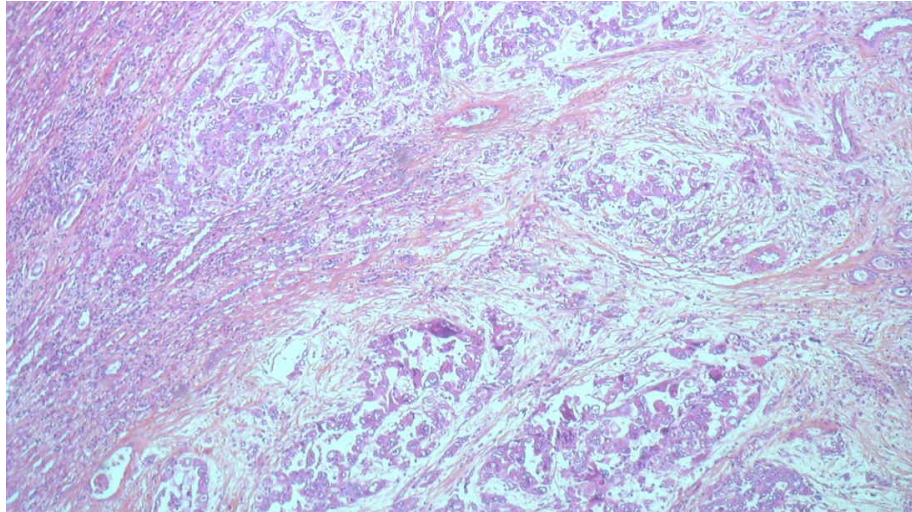


Figure 15 : carcinome médullaire rénal :

La tumeur est faite de larges papilles et de massifs carcinomateux séparés par un stroma extrêmement abondant et inflammatoire. Les cellules carcinomateuses sont larges et éosinophiles.

➤ **Les tumeurs à cellules rénales avec translocation concernant la famille TFE-3 : [33-39]**

Alors que c'est habituellement l'aspect histologique qui définit les tumeurs du rein, il existe un groupe de tumeurs chez l'enfant et le jeune adulte qui a pu être identifié grâce à leur caractéristique génétique. La plupart de ces tumeurs, bien que ressemblant aux autres carcinomes à cellules rénales, ont une translocation concernant le gène TFE-3 situé à *Xp11.2* et un certain nombre d'autres gènes. Morphologiquement ces tumeurs ont souvent un aspect tubulopapillaire, plus rarement solides et sont composées de volumineuses cellules au cytoplasme clair plus rarement acidophile. Les limites cellulaires sont nettes et séparées par de fines cloisons fibro-vasculaires.

La translocation *Xp11.2* n'est pas spécifique des carcinomes à cellules rénales et s'observe également dans le sarcome alvéolaire des tissus mous. Contrairement aux autres carcinomes à cellules rénales, 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 diagnostic différentiel de cette tumeur peut se poser avec l'angiomyolipome épithélioïde, ce dernier étant positif pour HMB45. Il faut terminer par quelques entités encore plus rares : des tumeurs composées de cellules polygonales aux limites bien définies, revêtant un aspect en nid ou épithélioïde. Il semble exister une importante élaboration de membrane basale et une expression homofocale de HMB45 et Melan A. En fait, ces tumeurs sont surtout caractérisées par une translocation t (6;11) (p21;q13). Le clonage de cette translocation a montré que le gène TFE3 fait partie de la même famille de facteurs de transcription que TFE-3.

Tout récemment ont également été isolées les tumeurs d'aspect oncocytoïde chez des enfants chez qui un diagnostic de neuroblastome avait été posé de nombreuses années auparavant (5 à 13 ans). Deux au moins de ces enfants, porteurs d'un neuroblastome 4S n'ayant pas été traités, 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.

En conclusion, pour ce qui est des carcinomes à cellules rénales de l'enfant, 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 [39].

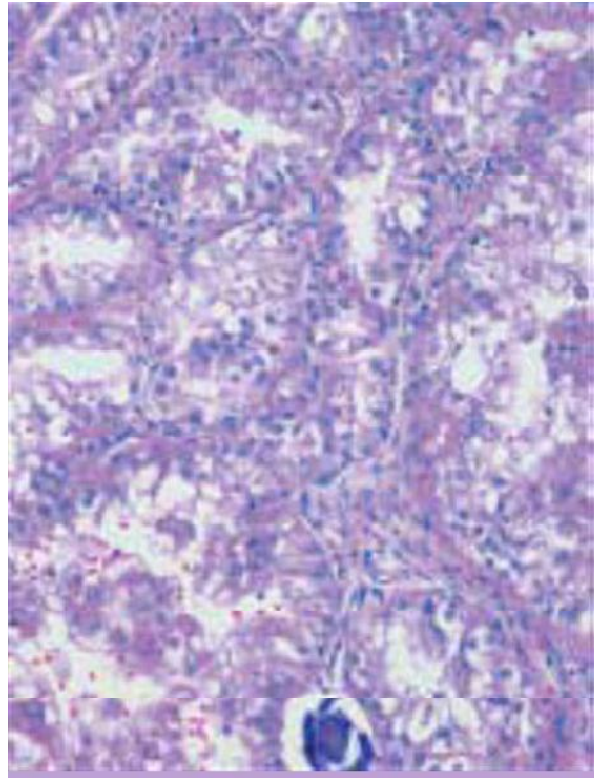
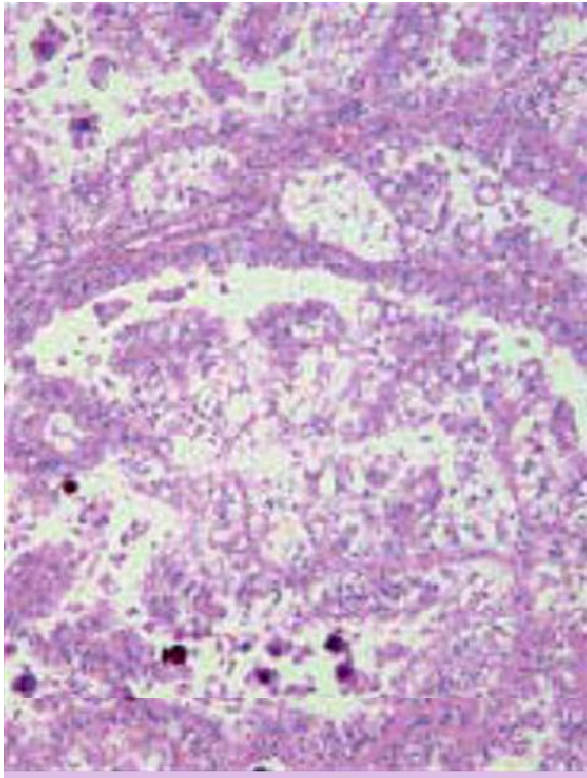


Figure 16 : Carcinome à cellules rénales de type pédiatrique, associé à une translocation $t(Xp11)$ concernant le gène TFE3. Dans la forme la plus fréquente, il existe une architecture papillaire et les cellules comportent un volumineux cytoplasme (à gauche). Plus rarement les cellules se regroupent en formations tubulaires et simulent un carcinome à cellules claires du rein (à droite). Des calcifications psammomateuses sont fréquemment observées.

c. Modes d'extension :

L'adénocarcinome rénal naît le plus souvent au niveau du cortex rénal.

Il existe trois voies de dissémination :

- **Extension par contigüité :**

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

- **La voie hématogène :**

Le cancer du rein est particulièrement vénophile. La première cause d'envahissement néoplasique de la veine cave inférieure est le cancer du rein. C'est une cause rare puisque l'extension cave survient dans 4 à 10 % des cancers du rein. Dans 70% des cas, il s'agit de tumeurs du rein droit en raison de la brièveté de la veine rénale droite. [40]

La voie hématogène reste la voie la plus fréquente qui conduit jusqu'aux poumons par l'intermédiaire de la veine rénale, de la veine cave et de l'oreillette droite. Ce mode de dissémination cellulaire atteint dans un premier temps les poumons pour ensuite donner des métastases pancréatiques, spléniques, intestinales et cardiaques. Les sites métastatiques les plus fréquents sont :

Le poumon (50 à 60 % des cas),

Les ganglions lymphatiques (15 à 30 %),

Les os (30 à 40 %),

Le foie (28 %),

La surrenale : les métastases surrenaliennes homolatérales et controlatérales surviennent respectivement dans 17% et 11% à partir d'un adénocarcinome rénal. [41]

Le cerveau (10 à 13 %). [42]

Mais le cancer du rein, et plus précisément le carcinome à cellules claires, peut métastaser à l'ensemble des organes du corps humain [35]. Des sites inhabituels peuvent être atteints tels que le tube digestif, les organes génitaux, le rétropéritoine, les muscles, la peau, le pancréas, le cœur, les seins, la tête, le cou, etc.... [43 ; 44].

- **La voie lymphatique :**

La voie lymphatique concerne les ganglions locaux et régionaux, rarement les ganglions à distance. 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. L'extension lymphatique siège par ordre de fréquence dans :

La région hilaire, (30% des cas pour le rein droit et 40% pour le rein gauche). Les chaînes latéro-caves (60% des cas pour le rein droit). Les chaînes inter-aortico-caves (30% des cas pour le rein droit et une localisation habituelle pour le rein gauche). Les chaînes para-aortiques (80% pour le rein gauche)

La figure 17 ci-dessous schématise les atteintes ganglionnaires.

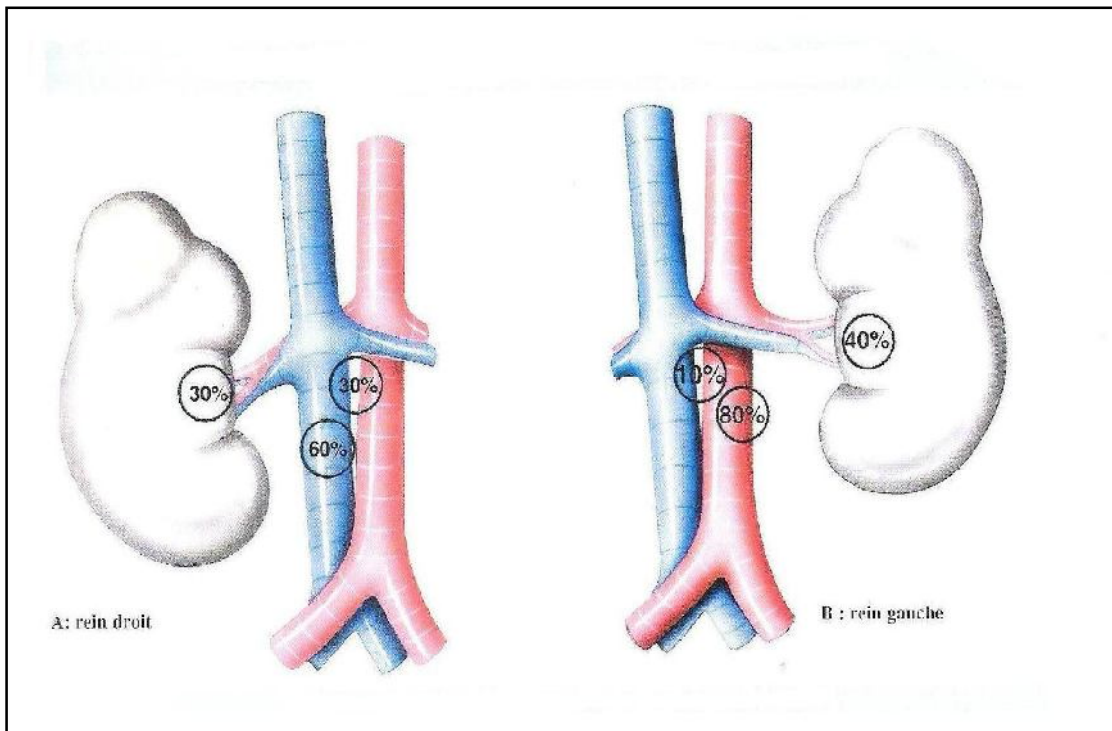


Figure 17 : Siège de métastases ganglionnaires

3. Clinique :

La clinique est dominée par les éléments de la triade classique : hématurie, douleur et masse abdominale. Cependant d'autres signes cliniques doivent être recherchés et un examen clinique général est indispensable tant pour le diagnostic positif que pour le bilan d'extension.

La triade classique de l'adénocarcinome rénal (masse abdominale, douleur et l'hématurie), est retrouvée dans 5 à 10% des cas. [45 ; 46 ; 47]

Dans notre série, cette triade a été retrouvée chez 1 Patient

3.1. Signes urologiques :

a. Hématurie :

L'hématurie est un signe fréquent, présent dans 50 à 65% des cas mais hélas tardif. Dans le néphroblastome premier diagnostic différentiel chez l'enfant, l'hématurie est retrouvée dans 10% des cas. [48 ; 49]

Elle est permanente pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines, ou volontiers épisodique et alors souvent considérée comme une néphrite évoluant sur plusieurs mois. [48]

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. [45 ; 49 ; 50]

Dans 20 à 25% des cas, 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. [48]

D'autres signes d'accompagnements peuvent être retrouvés, telle une pyurie dans 2% des cas, faisant évoquer le diagnostic d'une infection urinaire [45], une fièvre dans 20% des cas et des troubles digestifs dans 18% des cas. [50 ; 45 ; 48 ; 51]

Dans notre série, 3 patients présentaient une hématurie.

b. Douleur abdominale :

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. [48 ; 50]

Associée aux troubles digestifs ou aux signes généraux, fièvre, asthénie et amaigrissement, la douleur abdominale constitue un syndrome clinique trompeur prenant un tableau d'appendicite aiguë, d'abdomen aigu ou subaigu ou de péritonite. [47 ; 48]

Dans notre série, 3 patients présentaient une douleur abdominale.

c. 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. [48 ; 52]

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 paravertébrale [53]. Elle est alors indolore et peu sensible, ou au contraire de volume important occupant tout un héli-abdomen. [54]

Elle peut être découverte dans d'autres circonstances inhabituelles, devant une dyspnée en rapport avec des métastases pulmonaires. [55]

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. [45 ; 48]

Dans notre série, 3 de nos patients présentaient une masse abdominale à l'examen clinique.

Tableau V : La fréquence des principaux symptômes dans le cas de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant. [4]

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

3.2. Signes extra-urinaires :

a. L'hypertension artérielle :

L'association hypertension artérielle (HTA) et adénocarcinome rénal chez l'enfant est une éventualité rare qui a pourtant été retrouvée dans 5% des cas. [47 ; 48 ; 49 ; 56]

Dans une étude comparative des principaux caractères de l'adénocarcinome rénal et du néphroblastome, l'HTA était présente sans 50% des cas de néphroblastome contre 5% des cas dans l'adénocarcinome rénal. [48 ; 52]

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. [52]

Dans notre série, aucun cas n'avait l'HTA.

b. Les métastases :

Elles doivent être systématiquement recherchées devant le caractère très métastatique de ce cancer.

Les métastases de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant surviennent à la même fréquence que chez l'adulte, les poumons sont atteints dans 40 à 65% des cas, le foie dans 35 à 57% des cas, les ganglions dans 30 à 40% des cas, l'os dans 10 à 42% des cas et le cerveau et la surrenale controlatérale dans 7 à 15% des cas. [57]

Dans notre série, un seul cas présentait des métastases ganglionnaires au moment du diagnostic, et un autre des métastases hépatiques.

c. Les signes généraux :

✓ Altération de l'état général :

L'amaigrissement constitue l'élément le plus objectif, il est retrouvé dans 15% des cas, et témoigne le plus souvent d'une tumeur évoluée. [48]

Dans notre série, 1 cas présentait une altération de l'état général.

✓ Fièvre :

Il s'agit d'un signe non spécifique retrouvé dans 9% cas. Les mécanismes en jeu sont nombreux : synthèse de toxines, nécrose tumorale et sécrétion de substances pyrogènes. Elle disparaît avec l'ablation de la tumeur. [49 ; 50 ; 58]

Dans notre série, 1 cas était fébrile.

Tableau VI : principaux caractères distinguant l'adénocarcinome rénal de l'enfant du néphroblastome. [46]

	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%

4. Paraclinique :

4.1. Biologie :

a. 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. [59]

Dans notre série, l'anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée chez 2 patients.

b. Vitesse de sédimentation (VS) :

Elle est accélérée, elle est très contestée par certains auteurs comme élément pronostic. En effet un dosage isolé de la VS ne renseigne pas sur le caractère localisé ou métastatique de l'adénocarcinome rénal. [48 ; 59]

Elle se normalise après néphrectomie radicale et serait alors un moyen de surveillance simple et peu coûteux. [59]

c. Calcémie :

Une hypercalcémie en présence d'un adénocarcinome rénal peut être en rapport avec des métastases osseuses. [59 ; 60]

Elle constitue un bon élément de surveillance au stade métastatique.

d. Uricémie-créatinémie :

Elles permettent l'évaluation de la fonction rénale, leurs valeurs sont le plus souvent normales. [59]

Dans notre série, le bilan rénal de nos patients était normal.

e. 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. [59]

4.2. Imagerie :

L'apport radiologique dans le diagnostic de l'adénocarcinome rénal n'est pas prometteur.

Il n'y a pas de signes radiologiques spécifiques ou distinctifs entre l'adénocarcinome rénal et le néphroblastome. Ce dernier peut apparaître comme une masse rénale avec une faible densité. Les calcifications dans l'adénocarcinome rénal est plus fréquente que dans le néphroblastome (25% contre 9%, respectivement).

Malgré les nouvelles techniques, il existe un manque de tests d'imagerie qui sont suffisamment fiables, sensibles et spécifiques pour la distinction entre ces deux types des tumeurs rénales. Les observations faites par les auteurs confirment qu'il y a une faible corrélation entre les résultats de l'imagerie et les conclusions histologiques. [61]

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. [62]

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. [13 ; 52]

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'appels telle la scintigraphie osseuse et la TDM cérébrale. [52 ; 63]

a. Echographie et Doppler :

➤ Echographie :

C'est un examen non invasif, peu coûteux et très performant, souvent réalisé en première intention. Il permet d'analyser l'ensemble du parenchyme rénal, les contours du rein et la graisse périrénale. L'échogénicité est comparée à celle du foie et de la rate. [64 ; 65]

Dans sa forme typique, l'adénocarcinome rénal se traduit en échographie par une masse solide, déformant l'architecture rénale. Il est généralement isoéchogène dans 44% des cas pédiatriques ou discrètement hyperéchogène par rapport au cortex rénal. Les tumeurs de grande taille sont généralement hétérogènes et contiennent souvent des plages de nécrose tançonnaires. [66]

Les formes hypoéchogènes, qui représentent 35% des cas pédiatriques, caractérisent les adénocarcinomes largement nécrosés donnant parfois un aspect pseudokystique pouvant prêter confusion avec un abcès ou un kyste. [60 ; 65 ; 66]

Cette échographie permet d'évaluer l'extension locorégionale, de vérifier le rein controlatéral et de réaliser un bilan d'extension aux vaisseaux (veine cave inférieure, veine rénale, aorte et artères rénales), aux ganglions locaux et au foie. De plus, elle joue un rôle majeur dans la surveillance postopératoire à moyen et à long terme. [54]

➤ Echographie Doppler :

L'échographie doppler n'est pas réalisée de façon systématique, mais c'est une technique intéressante, par son caractère non invasif, pour apprécier l'état du pédicule vasculaire rénal. [54 ; 59 ; 67]

La mise en évidence d'une néo-vascularisation au sein d'une masse rénale par l'examen Doppler confirme le caractère tumoral et potentiellement malin de la lésion.

Dans la forme hypervascularisée de l'adénocarcinome rénal, le Doppler couleur met en évidence au sein de la masse, de nombreux signaux colorés de flux représentant les néovaisseaux de la tumeur, parfois de véritables lacs vasculaires et de larges veines de drainage en périphérie. [58]

b. Tomodensitométrie (TDM) :

Elle est devenue actuellement l'examen de référence dans le diagnostic des tumeurs du rein, et l'établissement du bilan d'extension locorégionale (périrénale, pararénale, veine rénale, veine cave inférieure, ganglions) et à distance. [67]

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

➤ 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 (30 – 50UH), volontiers hétérogène lorsqu'elle contient des plages hypodenses de nécrose tumorale. [68]

Les calcifications intratumorales sont retrouvées dans 25 à 40% des cas pédiatriques. Typiquement, elles sont centrales et polymorphes, parfois curvilignes et périphériques simulant les calcifications d'un kyste. Plus denses et homogènes que ceux du néphroblastome. [53 ; 65 ; 66 ; 69]

Elles sont mieux visibles à la TDM qu'avec les autres moyennes d'imagerie. Le plus souvent, elle met en évidence une volumineuse masse polaire encapsulée partiellement ou totalement et coiffée d'une calcification arciforme. [65]

➤ TDM avec contraste :

L'injection de produit de contraste montre, dans la forme typique, un rehaussement de densité précoce occupant les zones charnues vascularisées de la tumeur et délimitant des plages de nécrose hypodenses. [48 ; 70]

A distance de l'injection au stade de néphrographie tubulaire, la tumeur devient hypodense par rapport au parenchyme rénal et plus ou moins hétérogène.

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. [59 ; 65]

Néanmoins, il faut reconnaître que le bilan d'extension ganglionnaire est exposé aux mêmes erreurs qu'en échographie, et risque de méconnaître des ganglions envahis de petit volume ou considérer à tort comme métastatiques des ganglions inflammatoires. [65 ; 67]

L'examen TDM est actuellement la méthode diagnostique de référence.

c. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

C'est une technique récente rarement utilisée dans le diagnostic positif des tumeurs rénales. Elle trouve actuellement son intérêt dans le diagnostic positif des formes atypiques et dans l'évaluation de l'extension veineuse.

En effet pour certains auteurs [60], 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 radiographie du thorax et de la TDM.

Sur les images pondérées en T1, le signal de la tumeur est généralement comparable ou légèrement inférieur à celui du cortex rénal.

Une composante nécrotico-hémorragique peut apparaître en hypersignal. En contraste T2, le signal est intense et le plus souvent hétérogène, traduisant la présence de zones nécrosées (hypersignal en T2). L'injection d'un agent de contraste paramagnétique montre un rehaussement de signal précoce au niveau de la portion charnue vascularisée de la tumeur. [62]

d. Urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV a perdu son intérêt dans le diagnostic des tumeurs rénales depuis l'avènement de la TDM.

➤ 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 diagnostique importante en particulier, lorsqu'elles révèlent l'aspect en coquille d'œuf. [49 ; 71]

Il est facile de les différencier des calcifications plus volumineuses de néphroblastome, mais elles peuvent avoir un aspect moins évocateur ou faire défaut. [65 ; 67]

➤ Clichés après injection :

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

Sur les clichés de sécrétion, il existe deux temps :

- La néphrographie vasculaire (15^{ème} seconde) : pendant laquelle on doit rechercher une hypervascularisation localisée en faveur d'un processus tumoral.

- La néphrographie tubulaire (30^{ème} seconde) : qui constitue le temps le plus important de l'UIV. Dans cette phase, on s'acharne à mettre en évidence un syndrome tumoral avec un refoulement disharmonieux, un étirement ou une amputation pyélocalicielle. [65 ; 67]

Parfois des images trompeuses sont retrouvées, il s'agit d'image de rein muet, d'hydronéphrose, ou d'UIV normale. [45 ; 72]

e. Abdomen sans préparation :

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

L'ASP a été pratiqué chez 3 patients dans notre série.

f. Artériographie :

Cette exploration présente maintenant moins d'intérêt pour le diagnostic de l'adénocarcinome rénal, elle ne se fait théoriquement plus. [54 ; 59 ; 67]

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. [52]

Typiquement, l'artériographie objective une néovascularisation tumorale caractérisée par la présence de vaisseaux tortueux, de calibre irrégulier, de distribution aléatoire, avec dilatations pseudo anévrysmales et parfois shunts artérioveineux. Sur les temps tardifs, la tumorographie apparaît hétérogène. Ces images sont considérées comme spécifiques de l'adénocarcinome rénal. [51 ; 66 ; 73]

A l'artériographie, les cancers hypervascularisés sont les plus fréquents, mais tous les degrés de néovascularisation sont possibles y compris les cancers sans vascularisation détectable.

g. Radiographie du thorax face et profil :

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

Le volume tumoral sous-diaphragmatique ne favorise pas la réalisation d'un cliché en parfaite inspiration, ce qui rend son analyse difficile.

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous les enfants dans notre série, elle n'a objectivé en aucun cas des métastases pulmonaires.

5. Diagnostic différentiel :

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

5.1. Tumeurs malignes :

➤ Néphroblastome :

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. [74]

Le néphroblastome représente 6 à 8% des cancers de l'enfant et 90% des tumeurs du rein chez l'enfant en occident. [74 ; 75].

Le néphroblastome touche principalement les enfants de 1 à 5 ans avec un pic de fréquence entre la 2ème et 3ème année de l'enfance.

Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent 5% des cas. Le rein gauche est aussi fréquemment atteint que le rein droit. [76]

Malgré le fait que quelques cas héréditaires de tumeur de Wilms aient été détectés, la majorité (plus de 95%) des cas observés sont sporadiques.

Le diagnostic clinique est facile, l'évolution sans traitement est rapide et sévère.

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

➤ Sarcome à cellules claires :

Le sarcome à cellules claires du rein est une tumeur mésoenchymateuse maligne caractérisée par une prolifération de cellules indifférenciées, formant des cordons ou des nids. Trait caractéristique, la fréquence des métastases

osseuses a conduit à différencier cette tumeur des néphroblastomes et à l'identifier initialement comme « tumeur rénale de l'enfant métastasée aux os »

Le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) représente 5 % des tumeurs du rein de l'enfant, avec un pic d'incidence dans la deuxième année de la vie. La tumeur a été décrite entre l'âge de 2 mois et celui de 54 ans. [77]

➤ Tumeur rhabdoïde :

La tumeur rhabdoïde rénale est une entité rare et extrêmement agressive. Elle représente 2 à 3% des cancers du rein chez l'enfant. Elle a été initialement décrite en 1978 par BECKWITH comme une tumeur rénale distincte du néphroblastome, de haut grade de malignité et touchant le nourrisson. Le terme rhabdoïde lui a été attribué car les cellules tumorales ressemblaient à la microscopie optique à des rhabdomyoblastes.

Cette tumeur survient à un âge moyen de 17 mois avec des extrêmes allant de 1 jour à 18 ans. Elle survient à un âge inférieur à 1an dans 59% des cas. La forme néonatale est rare. [78]

➤ Neuroblastome :

Il peut exceptionnellement avoir une localisation rénale primitive.

C'est une tumeur embryonnaire dérivée de cellules de la crête neurale. Elle est retrouvée surtout chez le nourrisson et le jeune enfant. Elle est souvent méconnue. L'immunohistochimie est utile au diagnostic. En outre, le diagnostic de neuroblastome est aussi biologique (augmentation des catécholamines urinaires). [79]

➤ Rhabdomyosarcome :

Quelques rares cas ont été publiés. Il est beaucoup plus fréquent de rencontrer des néphroblastomes comportant une différenciation musculaire striée prédominante. Un échantillonnage suffisant de la pièce opératoire permet de trouver les zones de blastème et les structures épithéliales qui permettent la distinction. [79]

5.2.Tumeurs bénignes :

➤ Néphrome mésoblastique :

Bolande a initialement isolé cette tumeur du groupe des tumeurs de Wilms .Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance : l'âge moyen de survenue est de 2 mois et elle s'observe dans la première année de vie dans 90 % des cas.

Ce diagnostic doit être remis en question chez les enfants de plus de 2 ans. Les données récentes de la biologie moléculaire des néphromes mésoblastiques sont d'un grand apport : la variante cellulaire du néphrome mésoblastique congénital présente la même translocation chromosomique t (12;15) (p13;q25) que le fibrosarcome infantile. La présence quasi-constante de cette translocation dans la variante cellulaire du néphrome mésoblastique congénital mène à considérer celui-ci comme étant la localisation intrarénale d'un fibrosarcome infantile. Par contre, aucune anomalie cytogénétique dans la forme classique des néphromes mésoblastiques n'a été décrite.

➤ Kyste multiloculaire (cystadénome rénal) :

C'est une tumeur rare, bénigne, unique, bien limitée par une épaisse capsule faite de kystes à paroi épaisse ne communiquant pas les uns avec les autres. [79]

6. Facteurs pronostiques et stadification de la tumeur :

6.1. Facteurs pronostiques : [80]

Un certain nombre de facteurs a été reporté dans la littérature comme ayant une influence potentielle dans l'évolution de l'adénocarcinome rénal à savoir :

➤ Facteurs cliniques :

Performance status, les symptômes locaux, les symptômes systémiques et la cachexie.

➤ Facteurs biologiques :

Hémoglobine, calcémie corrigée, LDH, CRP, et plaquettes.

➤ Facteurs anatomiques :

Taille tumorale, franchissement de la capsule rénale, envahissement veineux, envahissement de la graisse du sinus ou périrénale, envahissement surrénalien, envahissement ganglionnaire ou métastases à distance.

➤ Facteurs histologiques :

Grade de Fuhrman, sous-type histologique, composante sarcomatoïde, invasion microvasculaire, nécrose tumorale et envahissement du système collecteur.

➤ Facteurs moléculaires :

Anhydrase carbonique IX (CaIX), les facteurs de croissance de l'endothélium vasculaire (VEGF), les facteurs induits par l'hypoxie (HIF), p53, PTEN, Cadherine E, CD44.

6.2. Stadification de la tumeur :

a. Classification TNM de l'adénocarcinome rénal : [81 ; 82]

La classification internationale TNM 2009 (pour *Tumor*, *Node*, *Metastasis*), mise à jour en 2011, se réfère à la taille tumorale, l'envahissement veineux, le franchissement de la capsule rénale, l'envahissement surrénalien, les adénopathies et les métastases à distance. Elle permet de différencier les formes localisées (T1 ou T2, N0, M0), les formes localement avancées (T3 ou T4, N0 ou N1 et M0) et les cancers métastatiques (M1) :

T - TUMEUR PRIMITIVE :

- **TX** : Renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive.
- **T0** : Pas de signe de tumeur primitive.
- **T1** : Tumeur intrarénale (limitée au rein) ≤ 7 cm dans son plus grand diamètre.
- T1a : tumeur ≤ 4 cm.
- T1b : tumeur > 4 cm et \leq à 7 cm.
- **T2** : Tumeur intrarénale > 7 cm dans son plus grand diamètre, limitée au rein.
- T2a : tumeur de > 7 cm et ≤ 10 cm.
- T2b : tumeur > 10 cm, limitée au rein.
- **T3** : Tumeur étendue aux veines majeures ou aux tissus périrénaux mais sans envahissement de la glande surrénale ipsilatérale (du même côté) ni dépassement du fascia de Gerota.

- T3a : tumeur macroscopiquement étendue à la veine rénale ou à ses branches segmentaires (contenant des muscles) ou tumeur envahissant la graisse péri rénale et/ou le tissu adipeux du sinus rénal (hile rénal) mais sans dépassement du fascia de Gerota.
- T3b : tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessous du diaphragme.
- T3c : tumeur macroscopiquement étendue à la veine cave au-dessus du diaphragme ou envahissant la paroi de la veine cave.
- T4 : Tumeur étendue au-delà du fascia de Gerota (y compris l'extension par contiguïté à la glande surrénale ipsilatérale).

N - ADENOPATHIES REGIONALES :

- NX : Renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques.
- N0 : Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux.
- N1 : Atteinte d'un ou plusieurs ganglion(s) lymphatique(s) régional (aux).

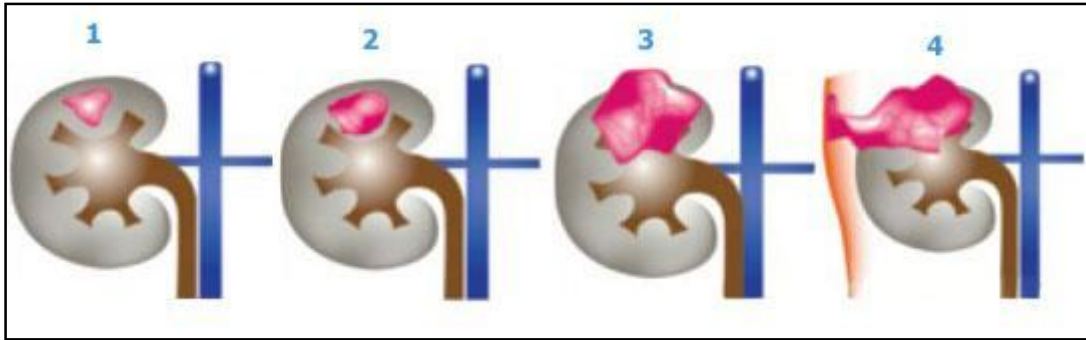
M - METASTASES A DISTANCE :

- M0 : pas de métastase.
- M1 : métastase(s) à distance.

Remarque : Depuis la mise à jour de mai 2011 de la classification TNM 2009, N2 a été supprimée et N1 correspond maintenant à l'atteinte d'un ou plusieurs ganglion(s) lymphatique(s) régional (aux).

Regroupement des stades TNM :

- **Stade I** : T1 N0 M0
- **Stade II** : T2 N0 M0
- **Stade III** : T3 ou N1 avec M0
- **Stade IV** : T4 ou M1



Stades localisés : 1. Stade T1 et 2. Stade T2 Stades localement avancés : 3. Stade T3 et 4. Stade T4

b. Grade de FUHRMAN : [83]

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.

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

7. Traitement :

Malgré les énormes progrès en matière d'immunothérapie, la chirurgie reste actuellement le traitement de base de l'adénocarcinome rénal. Le rôle et l'apport de la chimiothérapie et la radiothérapie ne sont pas encore clairement définis.

7.1. 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. [84]

La voie d'abord varie selon les chirurgiens et bien sûr selon l'extension de la tumeur. Cependant il ne faut pas oublier qu'en règle, il faut tout de même choisir une approche qui va permettre la ligature précoce du pédicule, afin d'éviter l'essaimage tumoral par voie sanguine veineuse lors de la mobilisation de la tumeur et de réduire le risque hémorragique.

a. Voie d'abord :

➤ *Chirurgical :*

❖ Lobotomie oblique :

Afin de limiter les risques digestifs (iléus postopératoire, occlusion) certains auteurs ont proposé un abord strictement extra péritonéal, **lobotomie**, le plus souvent centrée sur la 11^{ème} côte. Elle impose la dissection de la loge rénale avant de pouvoir contrôler le pédicule vasculaire. [85]

Cette voie constitue un facteur aggravant de la constitution secondaire d'une fibrose post radiothérapique des masses musculaires aboutissant à l'apparition de déformations rachidiennes tardives. [67]

❖ Voie abdominale :

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

❖ Thoraco-phréno-laparotomie :

Elle est rarement utilisée, essentiellement dans les volumineuses tumeurs de pôle supérieur, ou dans certains cas de thrombus cave.

➤ *Laparoscopique :*

Elle tend à devenir la technique de référence et elle est recommandée comme le standard de traitement de tumeurs rénales ne dépassant pas les limites du fascia de Gerota. [86]

Deux voies d'abord sont possibles :

Rétropéritonéale (lomboscopie) : elle utilise l'espace para rénal. Celui-ci est abordé par une courte incision cutanée sous costale postérieure, puis du plan aponévrotique. L'introduction d'un doigt par cette incision permet le début de décollement du péritoine en avant pour créer l'espace qui est ensuite développé par différents moyens (insufflation, ballon de distension...). 4 ou 5 trocars sont positionnés.

Transpéritonéale (coelioscopie) : l'espace de travail est créé par l'insufflation de CO₂ dans la cavité péritonéale, après introduction en « open coelio » d'un premier trocar en position ombilicale ou para ombilicale ou insufflation à l'aiguille de Veress. 4 ou 5 trocars sont nécessaires.

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

La voie rétropéritonéale permet un contrôle pédiculaire et une néphrectomie plus rapide [86] et des risques de complications viscérales et pancréatico-spléniques moindres. [86 ; 87]

La voie transpéritonéale offre un espace de travail plus large, une reconnaissance des structures anatomiques évidente et une libération du rein tumoral plus facilement, surtout dans les volumineuses tumeurs.

Il n'y a aucune différence significative entre les deux voies d'abord concernant le niveau de perte sanguine, le délai de reprise du transit intestinal, les douleurs postopératoires et la durée d'hospitalisation [88 ; 86].

b. Types de chirurgie :

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

❖ La chirurgie élargie :

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.

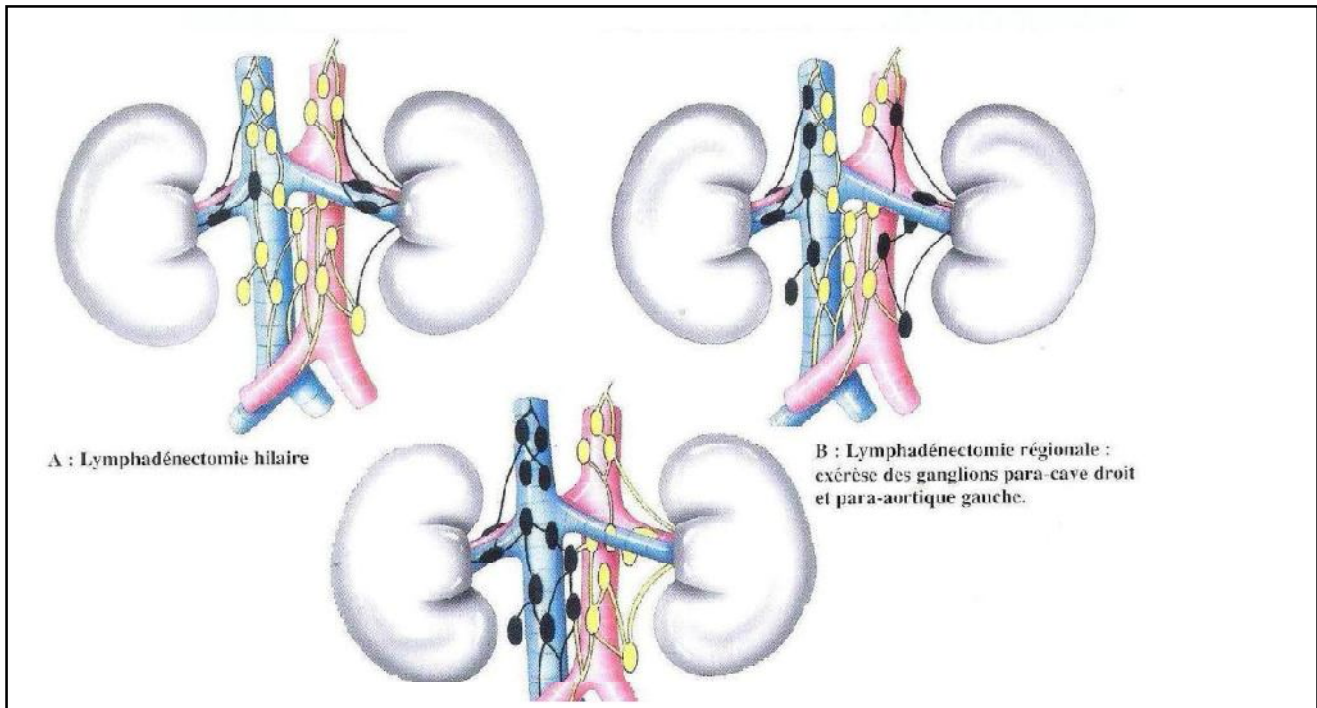
Classiquement et en pratique, c'est la néphrectomie totale élargie, opération qui emporte le rein, la loge rénale avec la surrénale et les ganglions.

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.

Cependant, la nécessité d'une lymphadénectomie dans le but d'augmenter la survie des patients est très controversée. [73]

L'envahissement ganglionnaire se voit dans 30 à 40% des cas chez l'enfant. [57]



C : Lymphadénectomie étendue : excrèse des ganglions latéro-cave, pré-cave, rétro-cave et inter-aortico-cave des piliers du diaphragme à l'origine de la veine cave inférieure à droite ; excrèse des ganglions latéro-aortique, pré-aortique, rétro-aortique jusqu'à l'artère iliaque commune à gauche.

Figure 18 : Types de lymphadénectomies

La surrénalectomie, fait elle aussi partie intégrante de la néphrectomie élargie.

Une conservation surrénalienne peut donc être envisagée 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 peropératoire.

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 métastectomie semble améliorer le pronostic, Chen rapporte un cas avec métastases pulmonaires qui a été néphrectomisé et lobectomisé avec une survie sans récurrence ni métastases après 3 ans. [23]

❖ La chirurgie partielle conservatrice :

Elle peut s'effectuer selon 3 techniques :

➤ La néphrectomie partielle polaire :

Les principes de cette chirurgie reposent sur :

Le contrôle pédiculaire en premier,

L'exérèse complète de la lésion (en dehors du fascia de Gerota) avec une marge de sécurité de parenchyme sain et la graisse périrénale adjacente.

Fermeture étanche de la voie excrétrice,

Hémostase et

Fermeture de la tranche de section.

La marge de sécurité se limite à quelques millimètres de tissu sain. Le temps clé de ce type de chirurgie est le contrôle du saignement pouvant nécessiter :

L'usage de techniques tels que : les sutures, et le bistouri ultrasonique

L'usage de colle

Le clampage total ou partiel du pédicule rénal.

Les principales complications de la néphrectomie partielle sont :

Le saignement peropératoire

La fistule urinaire. Ce risque impose le contrôle peropératoire de la qualité de la suture de la voie excrétrice par injection rétrograde ou intravasculaire de colorant et éventuellement par la mise en place d'une sonde double J.

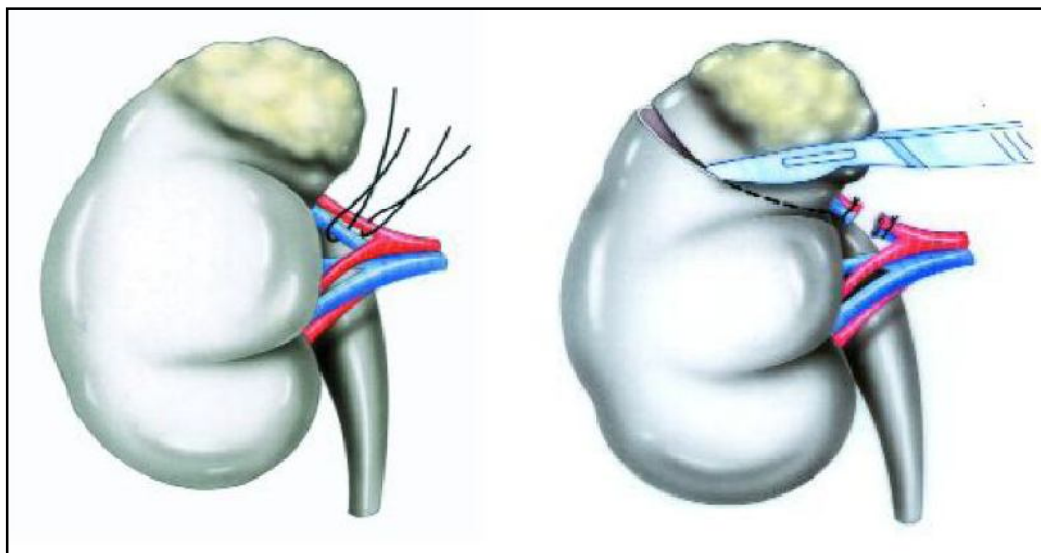


Figure19: Néphrectomie partielle polaire supérieure

➤ L'énucléation :

Elle consiste à retirer la tumeur entourée de sa pseudocapsule avec une marge de sécurité de 5mm en utilisant son plan de clivage. Il est important de noter que cette technique n'obéit pas aux règles carcinologique [89], en effet pour les petites tumeurs inférieures à 3,5cm le risque de franchissement de la pseudocapsule est non négligeable (18,5%) et 60% d'entre elles ont une extension dans la graisse périrénale [90].

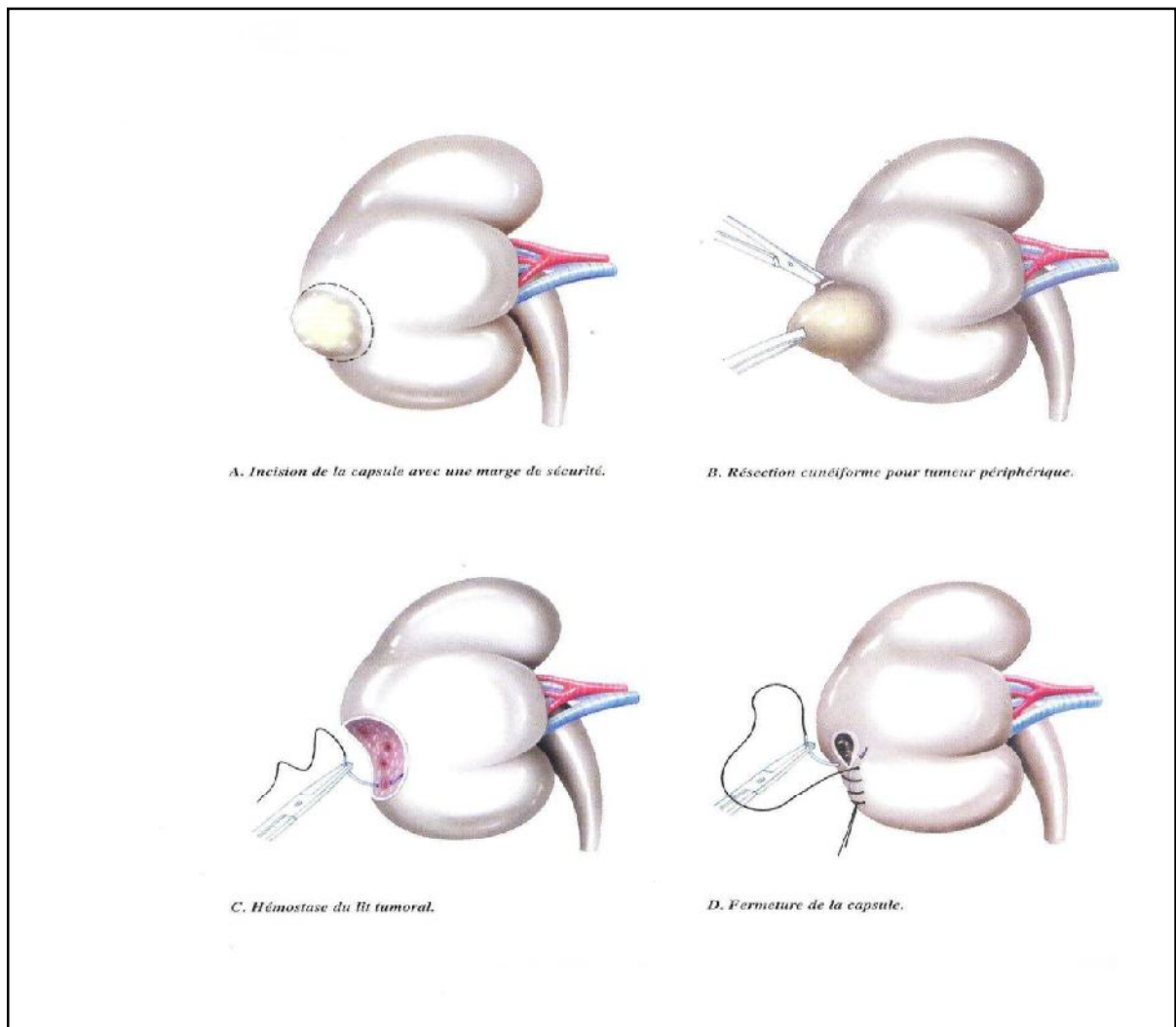


Figure 20 : Schéma d'une énucléation.

➤ Résection cunéiforme :

Elle consiste en une néphrectomie partielle emportant la tumeur avec une marge de sécurité de 5 à 10 mm. Cette technique est réalisée pour les tumeurs périphériques de siège cortical et pour les tumeurs hilaires.

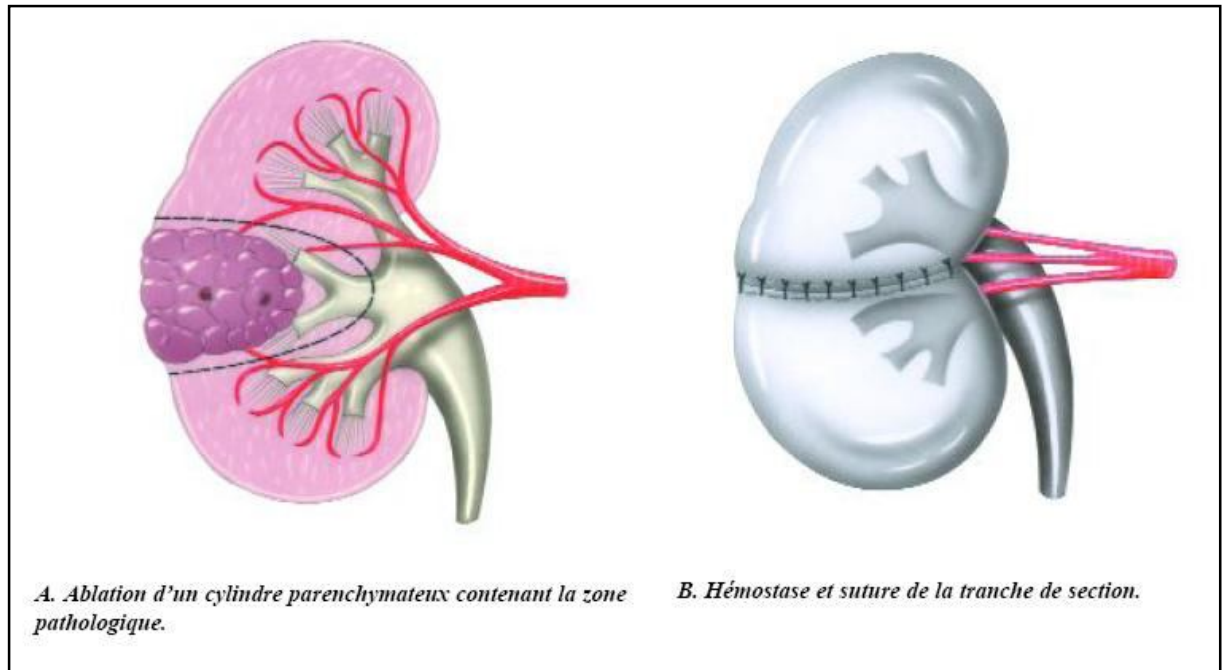


Figure 21 : La résection cunéiforme pour une tumeur hilaire.

7.2. Chimiothérapie :

L'adénocarcinome rénal est une tumeur chimiorésistante. Qu'il s'agisse de mono ou polychimiothérapie, elle n'a permis d'obtenir jusqu'à présent aucun résultat encourageant.

Les caractéristiques de sa chimiorésistance sont une résistance multidrogue.
[52]

Les produits les plus fréquemment utilisés seuls ou en association sont la Vinblastine, l'Actinomycine D, la Vincristine, l'Endoxan et le

Cyclophosphamide, ils sont utilisés parfois suivant les protocoles de traitement de néphroblastomes élaborés par la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP). [52 ; 47 ; 91]

Certaines molécules pourraient être associées à la chimiothérapie pour majorer la chimiosensibilité et en particulier les inhibiteurs de la GP170 responsable de la résistance multidroque. [52, 57]

7.3. Radiothérapie :

L'adénocarcinome rénal est très radio-résistant.

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

Des doses cumulées même modérées peuvent en effet permettre une réduction des douleurs osseuses métastatiques dans 77% des cas et une réduction des tuméfactions des parties molles dans 64% des cas. Lorsqu'il survient, cet effet antalgique se maintient le plus souvent jusqu'au décès du patient.

L'irradiation a moins d'effet sur les métastases du système nerveux central (SNC) ou sur les compressions médullaires: l'effet sur les symptômes est modéré (moins de 30% d'amélioration), et une réponse partielle sur le volume tumoral n'est obtenue que dans 20 à 30% des cas. [92]

7.4. Immunothérapie :

a. Immunothérapie active :

L'Immunothérapie active consiste à stimuler les défenses immunitaires anti-tumorales de l'hôte en utilisant les cytokines seules ou en association. Elle est utilisée dans les formes métastatiques (métastases synchrones ou

asynchrones). Les cytokines les plus utilisées sont les interférons(IFN) et les interleukines(IL).

Les interférons (INF) :

Les interférons ont une activité anti-tumorale directe.

Ils augmentent l'expression des molécules de classe I et II du complexe majeur d'histocompatibilité facilitant ainsi la reconnaissance des cellules tumorales antigéniques par les cellules cytotoxiques.

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 α_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 les plus souvent observés sont :

Les symptômes pseudo-grippaux, la fatigue, la diarrhée, les nausées /vomissements, les douleurs abdominales, les douleurs articulaires, maux de dos, des étourdissements, l'anorexie, augmentation du rythme cardiaque, la pancytopénie, augmentation des enzymes hépatiques et des triglycérides, des éruptions cutanées temporaires, perte de cheveux, la confusion, la dépression et le suicide. [9]

Les interleukines (IL) :

IL-2 est un agent approuvé pour le traitement des métastases de carcinome rénal dans les États-Unis. Cette cytokine est un facteur de croissance qui favorise la prolifération et la fonction des lymphocytes T. Compte tenu du rôle des lymphocytes T dans la réponse immunitaire et leur présence dans les tumeurs rénales.

L'IL-2 a été étudiée largement chez des patients atteints d'un cancer rénal. Une étude récente de plus de 1700 patients traités par l'IL-2 pour le carcinome rénal métastatique suggère que le taux de régression est d'environ 15% à 16%. [93]

Association IL-2 et interféron α :

La publication qui fait référence dans ce domaine est celle de Négrier qui comparait interleukine 2 + interféron α versus interleukine 2 seule versus interféron alpha seul. Cette étude a permis de conclure que :

*Les traitements par IL2 et/ou IFN permettent une régression tumorale significative chez une petite minorité de malades traités.

*Ces régressions sont généralement provoquées par l'association des 2 cytokines plutôt que par les traitements utilisant une seule cytokine (2 fois plus en nombre);

*L'association des cytokines ne confère pas d'avantage en termes de survie globale par rapport à leur utilisation en monothérapie. [94]

b. Immunothérapie adoptive :

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). [92]

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.

Les patients ainsi traités ont une survie 3 à 4 fois plus longue que la population témoin, avec une qualité de vie supérieure. [95]

Le bénéfice de l'addition de cellules LAK à la simple utilisation d'IL2 est discuté [96]. L'adjonction quotidienne de cimétidine amène des réductions objectives de la taille des métastases dans 18 % des cas et un allongement de la survie de 45 % par rapport à un groupe témoin [97].

Cellules tumor infiltrating lymphocytes (TIL):

Le transfert de TIL (*tumor infiltrating leucocytes*), est l'équivalent d'une immunothérapie passive spécifique. Les cellules T CD8+ et CD4+ qui infiltrent la tumeur sont présumées en partie spécifiques des antigènes tumoraux. L'administration d'IL2 et/ou d'INF α préalable à la néphrectomie élève le taux de cellules T CD8+ intratumorales.

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.

Les vaccinations antitumorales (l'équivalent d'une immunothérapie spécifique active) :

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.

Sur 11 patients métastatiques recevant un vaccin cellulaire hybride fait de cellules tumorales allogéniques, deux rémissions complètes ayant duré un an ont été rapportées.

Parmi 13 autres patients vaccinés avec des cellules tumorales autologues fusionnées avec des lymphocytes allogéniques, il n'y eut que deux cas de stabilisation des métastases. [98]

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. [99 ; 100]

c. Greffe de la moelle :

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 (graft versus leukemia) ont servi de base à son utilisation en tumeur solide. [101 ; 102]

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.

7.5. Traitement anti-angiogénique :

Depuis plus de 50 ans, la cellule cancéreuse a été la cible de nombreux traitements développés en oncologie. Cependant, le clone cellulaire est génétiquement instable et siège de nombreuses mutations, ce qui rend difficile la conception de molécules ciblées. La théorie du rôle de l'angiogénèse dans le

processus oncologique développée par Folkman a ouvert la voie vers un traitement spécifique des cellules endothéliales en rapport avec la tumeur. Ainsi, des molécules agissant sur les voies de signalisation des facteurs de croissance angiogéniques ont vu le jour, principalement VEGF (vascular endothelial growth factor) et PDGF (platelet et derived growth factor).

La compréhension progressive des mécanismes moléculaires et génétiques de l'oncogénèse rénale a permis le développement de thérapies ciblées à partir de 2004, incluant notamment le Bévacizumab, le Sunitinib, le Sorafénib, le Temsirolimus et l'Évérolimus (Tableau VII). Ces molécules ont révolutionné la prise en charge des patients métastatiques, permettant d'obtenir une réponse thérapeutique significative et une amélioration de la survie des patients. [103]

Ainsi, depuis ces 10 dernières années, leur utilisation est en pleine expansion en oncologie adulte, cependant, en pédiatrie, les retombées de ces recherches ont été plus tardives mais suscitent actuellement un intérêt grandissant. [104]

Tableau VII : Thérapies ciblées dans le cancer du rein métastatique (en jaune : AMM, en vert : en attente d'AMM, en rouge : en phase d'essai). [105]

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
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

Le sunitinib (Sutent*) :

Le sunitinib est un inhibiteur puissant et sélectif de VEGFR et PDGFR.

Des essais in vitro avec le sunitinib ont démontré l'inhibition de ligand - dépendante VEGFR-2 et PDGFR- B phosphorylation ainsi que l'inhibition de VEGF induite par prolifération des cellules endothéliales.

Les principaux effets secondaires sont : asthénie, nausées, diarrhée, stomatite, et cytopénie. [106]

Le bévacizumab (Avastin*) :

Le bévacizumab est un anticorps monoclonal recombinant (93% d'origine humaine) qui se lie et neutralise tous les isoformes biologiques du VEGF.

La phase initiale avec le bévacicumab a impliqué les patients atteints de cancer avancé et a conclu que bévacicumab peut être administré en toute sécurité par voie intraveineuse à des doses allant jusqu'à 10 mg / kg.

Les principaux effets indésirables sont : l'hypertension artérielle, l'anorexie, la fatigue et la protéinurie. [106]

Le sorafénib (Nexavar*) :

Le sorafénib est une molécule d'urée actif par voie orale, bi-aryle avec VEGFR / Inhibition du PDGFR qui cible la prolifération des cellules tumorales et l'angiogénèse tumorale.

Sorafénib a été initialement conçu comme un inhibiteur de la sérine thréonine kinase Raf-1 qui joue un rôle important dans la tumorigénèse.

Le sorafénib a inhibé significativement la croissance de la tumeur dans les modèles de xénogreffe dans un mode dose-dépendante et a fait l'objet d'évaluation dans plusieurs essais dans les tumeurs solides réfractaires.

Les principaux effets indésirables sont : l'hypertension, des réactions cutanées (main et pied), et la fatigue. [106]

Le temsirolimus (Torisel*) :

Le temsirolimus est un point central de convergence de voies critiques pour la prolifération des cellules de signalisation, la survie, le métabolisme énergétique, et de l'apoptose.

Le temsirolimus est un inhibiteur allostérique de la protéine mTOR connue comme mTORC1 et une thérapeutique ciblée pour l'adénocarcinome rénal.

Les effets indésirables de ce traitement sont l'asthénie, l'anémie et la dyspnée. [106]

L'évérolimus (Afinitor*) :

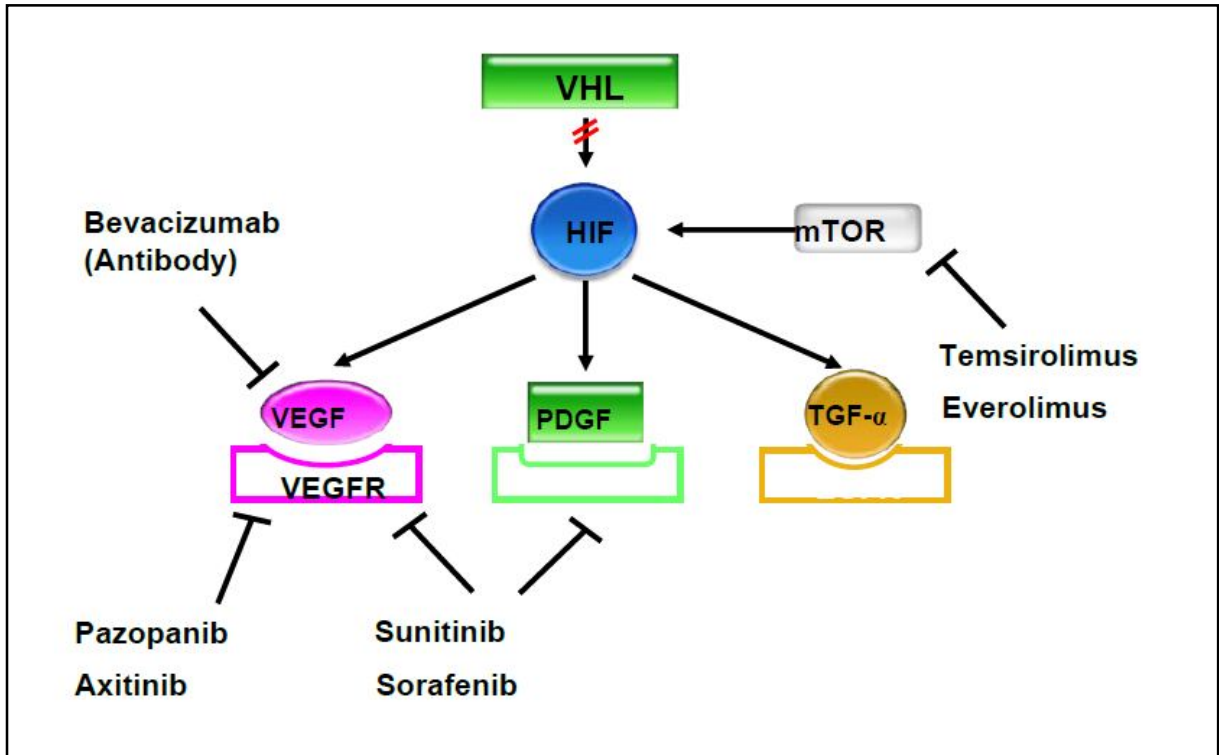
L'évérolimus est un inhibiteur sélectif de mTOR (*Mammalian Target of Rapamycin*, cible de la rapamycine chez les mammifères).

L'évérolimus se lie à la protéine intracellulaire FKBP-12, formant un complexe qui inhibe l'activité du mTOR complexe-1 (mTORC1). L'inhibition du mTORC1, dont la voie de signalisation interfère avec la traduction et la synthèse de protéines par réduction de l'activité de la protéine kinase ribosomale S6 (S6K1) et avec la protéine 4EBP-1 se liant au facteur d'élongation 4 (*Eucaryotic Elongation Factor*), régule les protéines impliquées dans le cycle cellulaire, l'angiogénèse et la glycolyse. L'évérolimus réduit les taux du VEGF, qui potentialise le processus d'angiogénèse tumoral. L'évérolimus est un inhibiteur puissant de la croissance et de la prolifération des cellules tumorales, des cellules endothéliales, des fibroblastes et des cellules musculaires lisses vasculaires. Il a également été montré qu'il réduisait la glycolyse des cellules tumorales in vitro et in vivo.

Sur le plan théorique, ces molécules agissent sur les voies d'activation de l'angiogénèse par des mécanismes différents, directs ou indirects, aboutissant à une activité antitumorale. Dans le cancer du rein, la mutation du gène Von Hippel Lindau (VHL) retrouvé dans 70 % des cas conduit à une activation anarchique de la réponse à l'hypoxie, secondaire à une dérégulation du complexe (hypoxia inductible factor : HIF). L'activation de HIF conduit à l'expression de nombreux gènes dont VEGF, PDGF, FLT3 et leur récepteurs, aboutissant à une néoangiogénèse et donc au développement du cancer du rein. Les inhibiteurs des tyrosines kinases (TKI) comme le sunitinib sont de petites molécules ciblant les récepteurs au VEGF et d'autres protéines angiogéniques.

Le bévacizumab est un anticorps monoclonal recombinant humanisé anti-VEGF capable de neutraliser la protéine circulante, avec une durée de vie de sept à 21 jours. [103]

Schéma montrant le ciblage VHL / HIF.



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. En résumé, leur utilisation actuelle en pédiatrie est donc principalement au stade de phases I ou II, ou encore à titre compassionnel suite à une efficacité démontrée dans des études adultes (tumeurs cérébrales, carcinomes rénaux TFE3 positifs).

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. Les risques cardiovasculaires à court terme (thrombose, hémorragie) sont probablement moindres que chez l'adulte, mais en revanche il est important d'explorer le risque potentiel de toxicité sur les tissus en cours de développement, tels que ceux concernant la croissance ostéo-articulaire, le développement cardiovasculaire ou la maturation du système nerveux central.

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. [104]

8. Evolution :

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

Elle peut être analysée selon la mortalité et la morbidité préopératoire, les récurrences tumorales, la survenue des métastases et la survie des patients opérés.

Les récurrences sont malheureusement possibles, même quand la maladie est apparemment détectée précocement.

Le suivi postopératoire est indispensable, qu'il y ait ou non mise en route d'un traitement adjuvant qui pourra être si nécessaire, réadapté ou débuté en cas de progression ou de récurrence de la maladie.

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. Cette surveillance repose sur la clinique, la biologie, la radiographie du thorax et sur l'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'une récurrence métastatique ou locale, rétro et/ou intrapéritonéale.

Le maximum d'effort de surveillance doit être réalisé dans les trois à cinq premières années suivant le traitement.

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.

9. Pronostic :

Le pronostic de l'adénocarcinome rénal chez l'enfant est plus défavorable que celui de néphroblastome. Globalement, la survie à 5 ans dans les séries pédiatriques d'adénocarcinomes rénaux est de 56 à 64%, 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. [59]

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

Ainsi, Geller et al ont signalé une diminution progressive des taux de survie des stades de l'adénocarcinome rénal de I à IV :

Stade I : 92,4%

Stade II : 84,6%

Stade III : 72,7%

Stade IV : 13,9%.

Comme il y a une différence significative dans la survie des patients avec et sans atteinte ganglionnaire. Dans les cas avec atteinte des ganglions lymphatiques, le taux de survie à 5 ans est de 11-35%.

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. [61]



VII. 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 intrarénal, tissulaire, solide, hétérogène, très vascularisée et calcifiée par place à la TDM et à l'échographie. 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 grade de Fuhrman, le sous type histologique, l'envahissement ganglionnaire, l'envahissement veineux, et les métastases.



VIII. RESUMES

RESUME

Titre : Adénocarcinome rénal chez l'enfant

Auteur : AFILAL SALOUA

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

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

Nous avons colligé 10 cas d'adénocarcinome du rein chez l'enfant dont 6 dossiers seulement étaient exploitables. Ces dossiers ont été colligés sur une période de 21 ans (de 1992 à 2013). Il s'agit de 3 garçons et de 3 filles.

La moyenne d'âge de nos patients était de 10 ans, avec un sexe ratio M/F de 3/3. La symptomatologie clinique est caractérisée par des épisodes d'hématurie (3 patients), la palpation d'une masse abdominale (3 patients) et la présence de douleur abdominale (3 patients). La triade clinique : hématurie, douleur abdominale et masse abdominale, a été retrouvée chez 1 seul patient.

Le diagnostic positif de tumeur rénale est le plus souvent confirmé aux examens radiologiques (UIV, échographie et TDM abdominales). Cependant, le diagnostic de l'adénocarcinome rénal est rarement évoqué en préopératoire. Dans notre étude, il a été suspecté chez 2 patients. 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. Aucun patient n'a reçu une chimiothérapie postopératoire ni radiothérapie.

Un malade qui a été mis sous chimiothérapie 3 ans après le traitement chirurgical suite à une rechute métastatique atteignant le foie, le péritoine et la peau.

Nous avons eu une bonne évolution pour 5 malades sur un recul maximum de 60 mois. Le 6^{ème} patient a eu une rechute métastatique au niveau du foie et de la peau, et il est décédé après un recul de 48 mois.

SUMMARY

Title: Renal cell carcinoma in children

Author: AFILAL SALOUA

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

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

We collected 10 cases of adenocarcinoma of the kidney in children with only 6 cases were usable. These records were collected over a period of 21 years (1992-2013). This is three boys and three girls.

The average age of our patients was 10 years, with a sex ratio M/F 3/3. The clinical symptomatology is characterized by episodes of hematuria (3 patients), palpation of an abdominal mass (3 patients), and the presence of abdominal pain (3 patients). The clinical triad of hematuria, abdominal pain and abdominal mass was found in only 1 patient.

The diagnosis of renal tumor is most often confirmed by radiological examinations (IVU, ultrasound and abdominal CT). However, the diagnosis of renal cell carcinoma is rarely discussed preoperatively. In our study, it was suspected in 2 patients. The diagnosis is based on histological examination.

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

A patient has been undergoing chemotherapy 3 years after surgery following a metastatic relapse reaching the liver, peritoneum and skin.

We had a good evolution for five patients on a maximum decrease of 60 months. The sixth patient had metastatic disease in the liver and skin relapse and died after falling 48 months.

ملخص:

العنوان: السرطانة الغدية الكلوية عند الطفل.

المؤلف: أفيال سلوى

الكلمات الرئيسية: الكلية ، السرطانة الغدية ، الطفل ، التشخيص ، العلاج.

إن السرطانة الغدية الكلوية عند الطفل ، أمر نادر للغاية على عكس الورم الأرومي الكلوي. و هي أكثر شيوعا لدى البالغين.

و لقد سجلنا 10 حالات للسرطانة الغدية للكلية لدى الطفل منها 6 ملفات التي استغلت فقط . و قد تم جمع هذه السجلات على مدى فترة 21 عاما (1992-2013). و يتعلق الأمر بثلاثة أولاد وثلاث بنات .

و قد بلغ متوسط عمر المرضى 10 سنوات، مع نسبة الجنس أنثى/ ذكر 3/3. تتميز الأعراض السريرية بعارضات من البيلة الدموية (3 مرضى) ، وجود لكتلة في البطن (3 مرضى) و وجود ألم في البطن (3 مرضى) . و قد تم العثور على هذه الأعراض الثلاثة : البيلة الدموية وآلام في البطن و الكتلة البطنية فقط لدى مريض واحد .

غالبا ما تؤكد الفحوصات الإشعاعية (تصوير الجهاز البولي عن طريق الوريد ، الموجات فوق الصوتية و المقطعية للبطن) تشخيص الورم الكلوي . لكن تشخيص السرطانة الغدية الكلوية نادرا ما تتم مناقشته قبل الجراحة . و قد اشتبه فيه عند مريضين في دراستنا . كما أن التشخيص المؤكد يستند على الفحص النسيجي .

و على المستوى العلاجي ، 4 مرضى قد تلقوا العلاج الكيميائي قبل الجراحة بدون نتائج . و قد تم إخضاع جميع المرضى لعملية جراحية مع استئصال تام . لم يتلق أي مريض العلاج الكيميائي بعد الجراحة أو العلاج الإشعاعي. مريض واحد فقط الذي خضع للعلاج الكيميائي 3 سنوات بعد الجراحة بعد الانتكاس المنتقل إلى الكبد ، الصفاق والجلد .

كان لدينا تطور جيد لخمسة مرضى مع تراجع المرض لمدة تبلغ أقصاها 60 شهرا . أما المريض السادس فقد انتقل المرض إلى الكبد والجلد وتوفي بعد 48 شهرا .



IX. BIBLIOGRAPHIE

[1]. **F. Encha-Razavi, E. Escudier. Embryologie.**

EMC (Elsevier Masson SAS),
Obstétrique, 5-001-A-50, 2010.

[2]. **N. Henry, P. Sèbe.**

Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC
(Elsevier Masson SAS), Néphrologie, 18-001-C-10, 2008.

[3]. **Fall B, Sarr A, Sow Y, Diao B.**

Renal cell carcinoma with MiTF/TFE3 translocation in children: report of a
case at the stage of lymph node involvement.
Afr J Paediatr Surg. 2011 Sep-Dec;8(3):317-9.

[4]. **Hsin-Lin Tsai, Tai-Wai Chin, Jei-Wen Chang, Chin-Su Liu, Chou-
Fu Wei.**

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

[5]. **Hashim Uddin Ahmed, Manit Arya, Gill Levitt, Patrick G Duffy,
Imran Mushtaq, Neil J Sebire.**

Part I: Primary malignant non-Wilms' renal tumors in children
The Lancet Oncology, Volume 8, Issue 8, August 2007, Pages 730-737.

[6]. **Helmy T, Sarhan O, Sarhan M, El-Baz M, Dawaba M, Ghali A.**

Renal cell carcinoma in children: single-center experience.

J Pediatr Surg. 2009 Sep; 44(9):1750-3.

[7]. **İbrahim Ötgün, İrfan Serdar Arda, Nihan Haberal, Hakan Güney, Akgün Hiçsönmez.**

Renal cell carcinoma: case report and literature review
Journal of Pediatric Surgery, Volume 40, Issue 5, May 2005, Pages e13-e16.

[8]. **Salehipour M, Rasekhi A, Vasei M, Hasanpour A.**

Renal cell carcinoma in a child.

Saudi J Kidney Dis Transpl. 2009 Jan;20(1):124-6.

[9]. **Serhan Kupeli, Bilgehan Yalcin, Munevver Buyukpamukcu.**

Successful Treatment of a Child with Advanced Stage Renal Cell Carcinoma.

Cukurova Medical Journal, 2013 Volume: 38 Issue: 3 Pages: 536-539.

[10]. **B. Fall, B. Diao, Y. Sow, A. Sarr, P.-A. Fall, A.-K. Ndoeye, B.-A. Diagne.**

Carcinome à cellules rénales chez l'enfant : à propos d'un cas avec envahissement ganglionnaire

Archives de Pédiatrie, Volume 18, Issue 5, May 2011, Pages 537-539.

[11].Motzer RJ, Bander NH, Nanus DMN.

Renal cell carcinoma

New England journal of medicine, 1996, 335: 865-875.

[12].Sophie Giraud, Stéphane Richard.

Maladie de Von Hippel-Lindau

Épidémiologie des cancers de l'enfant 2009, pp 179-182.

[13].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.

[14].Ni Wayan Winarti, Pedram Argani, Angelo M. De Marzo, Jessica Hicks and Ketut Mulyadi.

Pediatric Renal Cell Carcinoma Associated With Xp11.2 Translocation/TFE3 Gene Fusion.

Int J Surg Pathol, 2008 january, 16, n°1: 66-72

[15].Tazi karim, chretien Y, Droz D, Richrd S, Dufour B.

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.

[16]. Kubo, M.,Iwashita, K., Oyachi, N., Oyama, T., et al.

Two different types of infantile renal cell carcinomas associated with tuberous sclerosis

Journal of Pediatric Surgery 2011 Volume: 46, Issue: 10, Pages: e37-e41.

[17].Gil AT, Brett A, Cordinhã C, Gomes C.

Bilateral renal cell carcinoma in a pediatric patient with tuberous sclerosis complex.

BMJ Case Rep. 2013 Jul, 12.

[18].Ewalt DH, Sheffield E, Sparagana SP, Delago MR, Roach ES.

Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex.

J urol. 1998 Jul, 160(1): 141-5.

[19].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): 792-30.

[20].Shuman C, Beckwith JB, Smith AC, Weksberg R.

Beckwith-Wiedemann Syndrome.

GeneReviews™ [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2013. 2000 Mar 03 [updated 2010 Dec 14].

[21].Broecker B.

Non wilms renal tumors in children.

Urol Clin North Am. 2000 Aug, 27(3): 463-9.

[22].Yamaguchi T, Fukuda T, Uetani M et al.

Renal cell carcinoma in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome.

Pediatr Radiol. 1996, 26(5): 312-4.

[23].Chen YF, Li Yw, Sheih CP, Hsu CY.

Renal cell carcinoma: unusual pediatric renal tumors.

J Formos Med Assoc. 1999 Feb, 98(2): 118-21

[24].C Coulange, JJ Rambeaud.

Cancer du rein de l'adulte. Chapitre 6 : anatomie

pathologique. Progrès en urologie, 1997, 7, 775-793.

[25].Protocole SIOP 2001. Version anglais.PDF.

[26].Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

(SIOP), Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP).

Néphroblastome; Essai SIOP 2001, Essai de Phase III.

[27]. Herts B.B .Baker M.E.

The current role of percutaneous biopsy in the evaluation of renal masses.
Sem.Urol.Oncol.1995, 13 :254-61

[28]. E. Perlman, L. Boccon-Gibod.

Tumeurs du rein de l'enfant.
Annales de pathologie, volume 24, issue 6, Dec 2004 : 516-535.

[29]. Renshaw AA, Granter SR, Fletcher JA, Kozakewich HP, Corless CL, Perez-Atayde AR.

Renal cell carcinomas in children and young adults: increased incidence of papillary architecture and unique subtypes.
Am J Surg Pathol 1999; 23: 795-802.

[30]. Amin MB, Corless CL, Renshaw AA, Tickoo SK, Kubus J, Schultz DS.

Papillary (chromophil) renal cell carcinoma: histomorphologic characteristics and evaluation of conventional pathologic prognostic parameters in 62 cases.
Am J Surg Pathol 1997; 21: 621-35.

[31]. Davis CJJ, Mostofi FK, and Sesterhenn IA.

Renal medullary carcinoma. The seventh sickle cell nephropathy.
Am J Surg Pathol 1995; 19: 1.

[32]. **Swartz MA, Karth J, Schneider DT, Rodriguez R, Beckwith JB, Perlman EJ.**

Renal medullary carcinoma : clinical, pathologic, immunohistochemical, and genetic analysis with pathogenetic implications.

Urology 2002; 60: 1083-9.

[33]. **De Jong B, Molenaar IM, Leeuw JA, Idenberg VJ, Oosterhuis JW.**

Cytogenetics of a renal adenocarcinoma in a 2-year-old child.

Cancer Genet Cytogenet 1986; 21 : 165.

[34]. **Perot C, Boccon-Gibod L, Bouvier R, Doz F, Fournet JC, Fréneaux P, et al.**

Five new cases of juvenile cell carcinoma with t(Xp11;2) : a cytogenetic and morphologic study.

Cancer Genet Cytogenetics 2003; 143 : 93-9.

[35]. **Argani P, Hawkins A, Griffin CA, Goldstein JD, Haas M, Beckwith JB et al.**

A distinctive pediatric renal neoplasm characterized by epithelioid morphology, basement membrane production, focal HMB45 immunoreactivity, and t(6;11)(p21.1;q12) chromosome translocation.

Amer J Pathol 2001 ; 158 : 2089.

[36].Davis IJ, Hsi BL, Arroyo JD, Vargas SO, Yeh YA, Motyckova G et al.

Cloning of an Alpha-TFEB fusion in renal tumors harboring the t(6;11)(p21;q13) chromosome translocation.

Proc Natl Acad Sci 2003, 100: 6051.

[37].Eble JN.

Mucinous tubular and spindle cell carcinoma and post-neuroblastoma carcinoma: newly recognized entities in the renal cell carcinoma family.

Pathology 2003; 35 : 499.

[38].Medeiros LJ, Palmedo G, Krigman HR, Kovacs G, Beckwith JB et al.

Oncocytoid renal cell carcinoma after neuroblastoma : a report of four cases of a distinct clinicopathologic entity.

Am J Surg Pathol 1999; 23 : 772.

[39].Argani P, Lal P, Hutchinson B, Lui MY, Reuter VE, Ladanyi M et al.

Aberrant nuclear immunoreactivity for TFE3 in neoplasms with TFE3 gene fusions: a sensitive and specific immunohistochemical assay.

Am J Surg Pathol 2003 ; 27: 750-61.

[40].Coulange .C, Hardwigsen.J , LE Treut.P .

Cancer du rein : gestion des thrombus veineux.

Annales d'urologie, 2006, 40 :S77-S8.

[41].Jour A., Patard J.J., Chompin D., Abbou C.C.

Métastases surrenaliennes à forme anévrysmale controlatérale d'un carcinome rénal.

Prog.Urol. ,1998 ,8(8) :89-91.

[42].Coulange C ., Rambeau JJ.

Cancer du rein de l'adulte : clinique. Rapport du 97e Congrès de l'Association Française d'Urologie.

Prog Urol 1997,7:807-12.

[43].Mearini L, Zucchi A, Pizzirusso G, Costantini E, Mearini E.

Renal papillary adenocarcinoma with unusual metastases: case report and review of the literature.

Arch. Ital. Urol. Androl. 2004, 76: 88-90.

[44].Vidart.A, Fehri.K, Pfister C.

Métastases inhabituelles du cancer du rein.

Annales d'urologie, 2006, 40 : 211-219.

[45].Aronson DC, Medary I, Finaly JL, Herr HW, Exelby PR, La Quaglia MP.

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.

[46].Bernard C, Bretagne MC, Hoeffel JC, Olive D, Schmitt M, Prevot J.

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.

[47].Freedman AI, Vates TS, Stewart T, Padiyar N, Perlmutter AD, Smith CA.

Renal cell carcinoma in children: the Detroit experience.

Journal of Urology 1996 May, 155(5): 1708-10.

[48].Bernard C, Hoeffel JC, Schmitt M, Andre JL, Brasse F, Freyd S.

Tumeur de Grawitz avec hypertension artérielle chez l'enfant. A propos d'un cas.

J Radiol. 1986 Dec, 67(12) : 921-5.

[49].Broecker B

Renal cell carcinoma in children.

Urology 1991, 38: 54-56.

[50].Eckschlager T, Kodet R.

Renal cell carcinoma in children: a single institution's experience.

Med Pediatr Oncol. 1994, 23(1): 36-9.

[51].Alessandrini P, Merrot T, Derlon S.

Adénocarcinome rénal chez l'enfant. A propos de 2 cas, avec 8 et 17 ans de recul.

Pédiatrie. 1993, 48(9) : 645-8.

[52].Bretheau D, Lechevalier E, Coulange C.

Adénocarcinome rénal.

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

[53].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.

[54].Coulagne F.

Cancer du rein de l'adulte. Rapport du congrès de l'AFU.

Progres en urologie. 1997,7,5, 775-793.

[55].Sato T, Iwamura M, Ohori M.

Renal cell carcinoma in childhood: a case report

Hinyokika kiyo 1996 Jun, 46(6): 439-41.

[56].Defromont M.

Les biopsies des tumeurs du rein.

Progres en urologie. 1997, 7, 4 : 309-310.

[57].Uchiyama M, Iwafuchi M, Yagi M et al.

Treatment of childhood renal cell carcinoma with lymph node metastasis:
two cases and a review of literature.

J Surg Oncol. 2000 Dec. 75(4); 266-9.

[58].Humpl T, Thuroff JW, Gutjahr P.

Pediatric urological malignancies.

BJU Int. 2001 May, 87(8): 741-6. Review.

[59].Carcao MD, Taylor GP, Greenberg ML et al.

Renal cell carcinoma in children: a different disorder from its adult
counterpart.

Med Pediatr Oncol. 1998 Sep. 31(3): 153-8.

[60].Szolar.

Radiologic staging of renal cell carcinoma.

Radiol. 1999 Jun. 28(6): 458-60.

[61]. **Stachowicz-Stencel T, Bien E, Balcerska A, Godzinski J, Synakiewicz A, Perek-Polnik M, Kurylak A, Pietras W, Kuzmich M, Mizia-Malarz A, Rybczynska A, Nurzynska-Flak J.**

Diagnosis and treatment of renal cell carcinoma in children: a report from the Polish pediatric rare tumor study group.

Klin Padiatr. 2011 May, 223(3):138-41.

[62]. **Jonathan W. said, George Thomas.**

Kidney pathology: current classification of renal cell carcinoma

Current urology reports 2002, 3: 25-30.

[63]. **Bernstein L, Linet M, Malcom A.**

Renal tumors.

ICCC VI National Cancer Institute 1998.

[64]. **Dehner LP, Leestma JE, Price EB.**

Renal cell carcinoma in children: A clinicopathologic study of 15 cases and review of the literature.

Journal of pediatrics 1970. 76: 358-368.

[65]. **Narla LD, Hingsbergen EA, Jones JE.**

Adult diseases in children.

Pediatr Radiol. 1999 Apr. 29(4): 244-54.

[66].Kabala JE.

Renal cell carcinoma in childhood.
Pediatr Radiol, 01-Jan-1992. 22(3): 203-5.

[67].Neuenschwander.

Tumeurs malignes de l'enfant.
Encyclo Med Chir, Radiodiagnostic V, 334117 A30, 12-1990, 6p.

[68].Chan HS, Daneman A, Gribbin M, Martin DJ.

Renal cell carcinoma in the first two decades of life.
Pediatr Radiol. 1983, 13(6): 324-328.

[69].Sharma MC, Bhuyan UN, Lal R.

Renal cell carcinoma in a child: case report and brief review of literature.
Indian Journal of Cancer. 1995 Jun, 32(2): 85-8.

[70].Eschwege P, Benoit G.

Kidney cancer in the adult. Pathologic anatomy, diagnosis, development,
principles of treatment.
Rev Prat. 2000 Mar. 15, 50(6): 679-87.

[71].Thoenes W, St-rkel S, Rumpelt HJ.

Histopathology and classification of renal cell tumors (adenomas, oncocytomas and carcinomas). The basic cytological and histopathological elements, and their use for diagnosis.

Pathologic Research Practice 1986, 181: 125-143.

[72].Grant R, Trevenen C, Hyndman WC, Rubin SZ, Coppes MJ.

Metastatic renal cell carcinoma in a child: 11 year disease free survival following surgery.

Med Pediatr Oncol. 1997 Mar, 28(3): 201-4.

[73].Kebudi R, Ayan I, Candan M, Uysal V, Darendeliler E.

Renal cell carcinoma in childhood: a case report.

Pediatrics Hematology and Oncology. 1995 May-Jun, 12(3): 313-6.

[74].Lemerle J et Tournade M.F.

Néphroblastome.

Rev. Prat. Paris 43, 17 : 2192-6.

[75].Berger G.

Les cancers de l'enfant de la région Rhône-Alpes incidence et survie 1987-1999.

Archives de pédiatrie 2006, 13 : 121-129.

[76].Ben Ahmed.

Etude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centreTunisien.

Annales d'urologie 2003, 37 : 164-169.

[77].Gooskens SL, Furtwängler R, Vujanic GM, Dome JS, Graf N, van den Heuvel-Eibrink MM.

Clear cell sarcoma of the kidney: A review

Eur J Cancer. 2012 Sep, 48(14): 2219-26.

[78].Lassaad SAHNOUN, Mohamed JALLOULI, Riadh JOUINI, Mongi MEKKI, Mohsen BELGITH, Abdellatif NOURI.

Tumeur rhabdoïde du rein chez l'enfant.

Progrès en Urologie 2004, 14 : 55-58.

[79].Bouvier R.

Tumeurs rénales de l'enfant.

Arch anat cyst path 1992, 40, n°5-6, pp: 312-323.

[80].J.J. Patard, H. Baumert, J.-M. Corréas, B. Escudier, H. Lang, J.-A. Long, Y. Neuzillet, P. Paparel, L. Poissonnier, N. Rioux-Leclercq, M. Soulié.

Recommandations en Onco-Urologie 2010 : Cancer du rein.

Progrès en Urologie 2010, 20 Suppl. 4 : S319-S339.

[81]. Edge SB, Byrd DR, Compton CC, et al.

Kidney. In: eds.: AJCC Cancer Staging Manual. 7th ed.
New York, NY: Springer, 2010, pp 479-89.

[82]. Escudier B, Kataja V, Khoo V, Mulders P, Patard JJ, Porta C, Algaba F, Eisen T.

Renal cell carcinoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.

Annals of oncology: official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO 2012, 23, Suppl 7: 65-71.

[83]. Julien Edeline, Nathalie Rioux-Leclercq.

Carcinomes à cellules rénales et facteurs pronostiques.
Annales de pathologie 2008, 28, 5 : 374-80.

[84]. Justin E. Sausville , David J. Hernandez , Pedram Argani , John P. Gearhart

Pediatric renal cell carcinoma

Journal of Pediatric Urology, Volume 5, Issue 4, August 2009, Pages 308-314.

[85].Doublet JD., Peraldi M.N., Gattegno B., Thibault P., Sraer J.D.

Renal cell carcinoma of native kidneys: prospective study of 129 renal transplant patients.

J. Urol., 1997, 158(1): 42-44.

[86].Mihir M.Desai, Brenda Strzempkowski, Surena F .Matin ,

Andrew P. Steinberg, Christopher NG , Anoop M Meraney,

Jihad H.Kaouk , Inderbir Gill.

Prospective randomized comparison of trans peritoneal versus retro peritoneal laparoscopic radical nephrectomy.

J Urol , 173 , 38 – 41 , 2005

[87].Wille AH, Roigas J, Deger S, Tullmann M, Turk I, Loening S.A.

Laparoscopic radical nephrectomy: technic, resultants and oncological outcome in 125 consecutive cases.

Eur Urol, 2004, 45, 483-489.

[88].Matin SF, Gill IS.

Laparoscopic radical nephrectomy: retroperitoneal versus transperitoneal approach.

Curr Urol Rep. 2002 Apr. 164-171.

[89].Blackley S.K., Ladaga L., Woolfitt R.A.,Schellhammerp.F.

Ex situ study of the effectiveness of enucleation in patients with renal cell carcinoma.

J. Urol., 1988, 140 : 6-10

[90].Marshall F.F., Taxy J.B., Fishman E.K., Chang R.

The feasibility of surgical enucleation for renal cell carcinoma.

J. Urol., 1986, 135 : 231-234.

[91].Webber BL, Parham DM, Drake LG, Wilimas JA.

Renal tumors in childhood.

Pathol Annu., 1992, 27 Pt 1: 191-232.

[92].François Desgrandchamps, Olivier Cussenot, Jean-Marie Marechal, Ariane Cortesse, Pierre Teillac, Alain Le Duc.

Les traitements du cancer du rein métastasé. Données actuelles et perspectives.

Progrès en Urologie, 1993, 3 : 177-186.

[93].Bukowski RM.

Natural history and therapy of metastatic renal cell carcinoma. The role of interleukin-2.

Cancer. 1997, 80:1198-1220.

[94].Negrier S., Douillard J-Y., Gomez F., Lasset C., Chevreau C., Escudier B.

Interleukine-2 et Interféron dans le cancer du rein métastatique.
L'expérience du Groupe Français d'Immunothérapie.
Prog Urol, 2002, 12, 2 : 213-218.

[95].Osband M.E., et al.

Effect of autolymphocyte therapy on survival and quality of life in patients with metastatic renal cell carcinoma.
Lancet 1990, 335 : 994-999.

[96].Rosenberg S.A., et al. 1993.

Prospective randomized trial of high-dose interleukine alone or in conjunction with lymphokine-activated killer cells for the treatment of patients with advanced cancer.
J.Natl.Cancer Inst. 85 : 622-632, 1091.

[97].Graham S., et al. 1993.

The use of *ex vivo* activated memory T-cells (autolymphocyte therapy) in the treatment of metastatic renal cell carcinoma: final results from a randomized, controlled, multisided study.
Sem. Urol. 11: 27-34.

[98]. Kugler A., et al. 1998.

Autologous and allogenic hybrid cell vaccine in patients with metastatic renal cell carcinoma.

Br. J. Urol. 82: 487-493.

[99]. Lampe M.I., Oosterwijk E. 2000.

New developments in the use of monoclonal antibodies in the therapy of genitourinary cancer.

Br. J. Urol. 86 : 165-171.

[100]. Old L.J. 1996.

Immunotherapy for cancer.

Scientific American, 275: 103-9.

[101]. Kolb H, Schattenberg A, Goldman J et al.

Graft-versus-leukemia effect of donor lymphocyte transfusions in marrow grafted patients.

Blood, 1995, 86: 2041-2050.

[102]. Ringden O, Labopin M, Gorin NC et al.

Is there a graft-versus-leukaemia effect in the absence of graft-versus-host disease in patients undergoing bone marrow transplantation for acute leukaemia?

Br J Haematol, 2000, 111: 1130-1137.

[103]. F. Audenet, M. Rouprêt, A. Méjean.

Cancer du rein et thérapies ciblées : controverses sur les prises en charge thérapeutiques.

Prog Urol, 2009, 19, 9: 596-605.

[104]. Sébastien Héritier, Daniel Orbach

Angiogenèse et cancérologie pédiatrique. Dossier : Bévacicumab 5 ans !
VEGF actu. 2010 avril, 18 :8-9

[105]. Mejean , Lebret A.T.

Prise en charge du cancer rénal métastatique.

Prog Urol, 2008, 18: S298-308.

[106]. Toni K. Choueiri

Metastatic renal cell carcinoma: A guide to therapy based on current evidence.

Urology Annals, Jan-Jun 2009, Volume 1, Issue 1: 9-14.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

السرطانة الغدية الكلوية عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيدة: سلوى أفيلال

المزودة في: 29 دجنبر 1988 بطنجة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الكلية - السرطانة الغدية - الطفل - التشخيص - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

السيدة: ماريا الكبابري

أستاذة في طب الأطفال