

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

*ANNEE: 2013*

*THESE N°: 209*

LA PATHOLOGIE TUMORALE RENALE  
BENIGNE CHEZ L'ENFANT

A PROPOS DE QUATRES CAS

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

PAR

***Mme. REGRAGUI Sarah***

*Né le 14 Février 1986 à Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

**MOTS CLES** : Tumeur rénale – Tératome – Wilms – néphroblastomatose -néphrome  
mésoblastique.

**JURY**

**Mr. M. N. BENHAMAMOUCH**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mme. N. LAMALMI**

Professeur d'Anatomie Pathologique

**Mr.M'BAREK Abdelhak**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr.GOURINDA Hassan**

Chirurgie-Pédiatrique

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا  
ما علمتنا إنك أنت العليم  
الحكيم

سورة البقرة: الآية 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**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

ADMINISTRATION

Doyen

**Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI**

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

**Professeur Mohammed JIDDANE**

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

**Professeur Ali BENOMAR**

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

**Professeur Yahia CHERRAH**

Secrétaire Général :

**Mr. El Hassane AHALLAT**

PROFESSEURS

Mars, Avril et Septembre 1980

Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam

Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

Pr. HAMANI Ahmed

Cardiologie

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih

Chirurgie Cardio-Vasculaire

Pr. TAOBANE Hamid\*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali

Oto-Rhino-Laryngologie

Pr. BENOMAR M'hammed

Chirurgie-Cardio-Vasculaire

Pr. BENSOUHA Mohamed

Anatomie

Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI

Physiologie

Novembre 1983

Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir

Pneumo-phtisiologie

Pr. BELLAKHDAR Fouad  
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Neurochirurgie  
Rhumatologie

### Décembre 1984

Pr. BOUCETTA Mohamed\*  
Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil  
Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. NAJI M'Barek \*  
Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie  
Radiothérapie  
Médecine Interne  
Anesthésie -Réanimation  
Immuno-Hématologie  
Chirurgie

### Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima  
Pr. BENSALD Younes  
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa  
Pr. IHRAI Hssain  
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo- Faciale  
Pneumo-phtisiologie

### Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali  
Pr. AMMAR Fanid  
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE  
Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq  
Pr. EL HAITEM Naïma  
Pr. EL MANSOURI Abdellah\*  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Gastro-Entérologie  
Pneumo-phtisiologie  
Cardiologie  
Chimie-Toxicologie Expertise  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

### Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. FAIK Mohamed  
Pr. HERMAS Mohamed  
Pr. TOLOUNE Farida\*

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Médecine Interne

### Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAMOUCHE Mohamed  
Pr. AOUNI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima

Médecine Interne  
Médecine Interne  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique

Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda  
Pr. SEDRATI Omar\*  
Pr. TAZI Saoud Anas

Neurologie  
Dermatologie  
Anesthésie Réanimation

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOU DA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHANA El Houssaine	Ophtalmologie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. JANATI Idrissi Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. OUAALINE Mohammed	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
Pr. BENSOU DA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

### Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
-------------------	---------------

Pr. AL BAROUDI Saad  
Pr. BENCHERIFA Fatiha  
Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BENJELLOUN Samir  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur  
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. OULBACHA Said  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR  
Pr. SLAOUI Anas

### 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

### Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz

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

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique

Pr. BARGACH Samir  
Pr. BEDDOUCHE Amoqrane\*  
Pr. BENAZZOUZ Mustapha  
Pr. CHAARI Jilali  
Pr. DIMOU M'barek  
Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. FERHATI Driss  
Pr. HASSOUNI Fadil  
Hygiène  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. IBRAHIMY Wafaa  
Pr. MANSOURI Aziz  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Gynécologie Obstétrique  
Urologie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Préventive, Santé Publique et

Cardiologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. EL MELLOUKI Ouafae\*  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. MOULINE Soumaya  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

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

### Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN AMAR Abdesselem  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. DERRAZ Said  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra  
Pr. HAIMEUR Charki\*

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

Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KANOUNI NAWAL  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. NAZI M'barek\*  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Chirurgie Pédiatrique  
Physiologie  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali\*  
Pr. ALOUANE Mohammed\*  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. KABBAJ Najat  
Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie  
Pneumo-phtisiologie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Neurologie  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

### Novembre 1998

Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENCHERIF My Zahid  
Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHAOUI Zineb  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. EL OTMANY Azzedine  
Pr. GHANNAM Rachid  
Pr. HAMMANI Lahcen  
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation

Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Médecine Interne

### Novembre 2000

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

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

### 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. BOUHOUCHE Rachida  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. CHELLAOUI Mounia  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSI Sidi Mourad\*

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

Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL MOUSSAIF Hamid  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. EL QUESSAR Abdeljlil  
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

Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
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. BICHRA 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

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

Pr. ISMAEL Farid  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
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\*

**PROFESSEURS AGREGES :**

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BENRAMDANE Larbi\*  
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. KARMANE Abdelouahed  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. NAOUMI Asmae\*  
Pr. SASSENOU ISMAIL\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Traumatologie Orthopédie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Chimie Analytique  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Gastro-Entérologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

## 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. BENHARBIT Mohamed  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. BOUKLATA Salwa  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. KARIM Abdelouahed  
Pr. KENDOUCI Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Ophtalmologie  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Cardiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique

## AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHEIKHAOUI Younes  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun

Rhumatologie  
Radiologie  
Dermatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation

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. KHARCHAFI Aziz\*  
 Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 Pr. MANSOURI Hamid\*  
 Pr. NAZIH Naoual  
 Pr. OUANASS Abderrazzak  
 Pr. SAFI Soumaya\*  
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 Pr. SEFIANI Sana  
 Pr. SOUALHI Mouna  
 Pr. TELLAL Saida\*  
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Urologie  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Médecine Interne  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 O.R.L  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid  
 Pr. LALAOU SALIM Jaafar \*  
 Pr. BAITE Abdelouahed \*  
 Pr. TOUATI Zakia  
 Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
 Pr. BALOUCH Lhousaine \*  
 Pr. SELKANE Chakir \*  
 Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi \*  
 Pr. EL ABSI Mohamed  
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader \*  
 Pr. ACHOUR Abdessamad \*  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. GHARIB Noureddine  
 Pr. TABERKANET Mustafa \*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. RABHI Monsef \*  
 Pr. MRABET Mustapha \*

Anesthésie réanimation  
 Anesthésier réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Cardiologie  
 Biochimie  
 Biochimie  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie plastique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Dermatologie  
 Hématologie biologique  
 Médecine interne  
 Médecine préventive santé publique et hygiène

Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
 Pr. SEFFAR Myriame

Microbiologie  
 Microbiologie

Pr. LOUZI Lhoussain \*  
 Pr. MRANI Saad \*  
 Pr. GANA Rachid  
 Pr. ICHOU Mohamed \*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 Pr. MELLAL Zakaria  
 Pr. AMMAR Haddou \*  
 Pr. AOUI Sarra  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 Pr. ACHACHI Leila  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. BENZIANE Hamid \*  
 Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. MAHI Mohamed \*  
 Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. SIFAT Hassan \*  
 Pr. HADADI Khalid \*  
 Pr. ABIDI Khalid  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. TANANE Mansour \*  
 Pr. AMHAJJI Larbi \*

Microbiologie  
 Virologie  
 Neuro chirurgie  
 Oncologie médicale  
 Ophtalmologie  
 Ophtalmologie  
 Ophtalmologie  
 ORL  
 Parasitologie  
 Parasitologie  
 Parasitologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Pharmacie clinique  
 Pharmacie galénique  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Radiologie  
 Radiothérapie  
 Radiothérapie  
 Radiothérapie  
 Réanimation médicale  
 Réanimation médicale  
 Traumatologie orthopédie  
 Traumatologie orthopédie

### Décembre 2008

Pr TAHIRI My El Hassan\*  
 Pr ZOUBIR Mohamed\*

Chirurgie Générale  
 Anesthésie Réanimation

### Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. AZENDOUR Hicham \*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
 Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. LAMSAOURI Jamal \*  
 Pr. MARMADE Lahcen  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim \*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
 Pr. BOUI Mohammed \*

Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Biochimie  
 Cardiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Dermatologie

Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. DOGHMI Kamal \*  
Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. ENNIBI Khalid \*  
Pr. EL OUENNASS Mostapha  
Pr. ZOUHAIR Said\*  
Pr. L'kassimi Hachemi\*  
Pr. AKHADDAR Ali \*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
Pr. BASSOU Driss \*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
Pr. KADI Said \*

### Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufik\*  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. KANOUNI Lamya  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. BOUSSIF Mohamed\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. LEZREK Mounir  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. ZOUAIDIA Fouad  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. DAMI Abdellah\*

Gastro-entérologie  
Gynécologie obstétrique  
Hématologie biologique  
Hématologie biologique  
Hématologie clinique  
Médecine interne  
Médecine interne  
Microbiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Neuro-chirurgie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Rhumatologie  
Traumatologie orthopédique  
Traumatologie orthopédique

Médecine interne  
Gastro entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie réanimation  
Radiothérapie  
Radiologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Médecine aérologique  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Chirurgie pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie générale  
ORL  
Ophtalmologie  
Hématologie  
Anatomie pathologique  
Anatomie pathologique  
Physiologie  
Biochimie chimie

Pr. CHADLI Mariama\*

Microbiologie

### Mai 2012

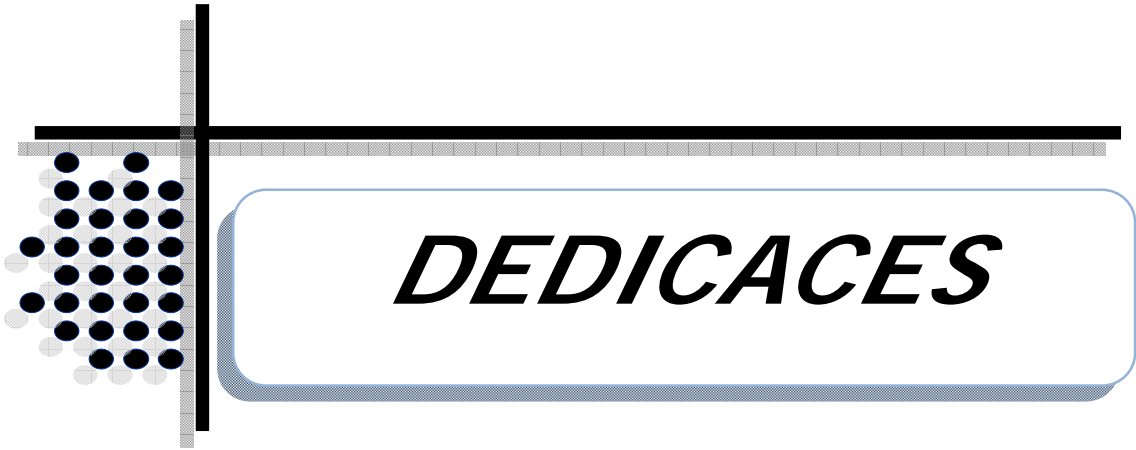
Pr Abdelouahed AMRANI  
Pr. ABOUELALAA khalil  
Pr. Ahmed JAHID  
Pr. BELAIZI Mohamed  
Pr. BENCHEBBA Drissi  
Pr. DRISSI Mohamed  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek  
Pr. OUAZZANI Hanane  
Pr. MEHSSANI Jamal  
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI  
Pr. Mounir ER-RAJI  
Pr. RAISSOUNI Maha

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Traumatologie orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine interne  
Pneumophtisologie  
Psychiatrie  
Chirurgie générale  
Chirurgie pédiatrique  
Cardiologie

### **ENSEIGNANTS MILITAIRES ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS**

Pr. ABOUDRAR Saadia  
Pr. ALAMI OUHABI Naima  
Pr. ALAOUI KATIM  
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
Pr. ANSAR M'hammed  
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
Pr. BOURJOUANE Mohamed  
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia  
Pr. DAKKA Taoufiq  
Pr. DRAOUI Mustapha  
Pr. EL GUESSABI Lahcen  
Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KABBAJ Ouafae  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie  
Biochimie  
Pharmacologie  
Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
Applications Pharmaceutiques  
Génétique Humaine  
Microbiologie  
Biochimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Chimie Organique  
Biotechnologie  
Biochimie  
Biologie  
Biochimie  
Chimie Organique  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique



*DEDICACES*



***A mon très cher époux Jaouad El moufid et  
mon cher fils Mouattaz billah***

*En témoignage de mon amour, de mon respect, de mon admiration et de ma grande affection. Je te prie de trouver dans ce travail l'expression de mon estime et mon sincère attachement.*

*Je te remercie pour ton aide et ton soutien, merci encore une fois.*

*Que Dieu garde et bénisse notre enfant Mouattaz.*

*Je prie Dieu le tout puissant pour qu'il vous donne bonheur et prospérité.*

*Je vous aime...*






# ***A mes très chers parents***

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon profond respect, mon grand amour et toute ma gratitude pour les sacrifices que vous avez consenti.*

*Vous m'avez donné toute l'attention et tout l'amour qu'un être puisse espérer.*

*Aucun de mes mots ne saurait exprimer l'ampleur de ma reconnaissance.*

*Merci pour vos instructions, votre soutien, Que le tout puissant vous accorde une longue vie.*





***A ma belle mère Fatima et mon beau  
père Mohammed***

*Je prie Dieu qu'il vous prodigue santé et longue  
vie.*





***A mon beau frère jalal Edine et mes belles sœurs Majda  
et Sabah***

*Je vous prie de trouver dans ce travail le  
témoignage de mon affection.*

*Que Dieu vous comble de ses bienfaits.*





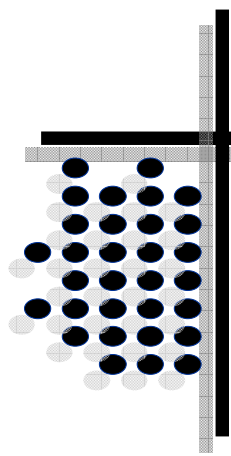
## *A ma très chère tante Fatiha*

*Tu étais toujours présente à mes côtés pour me soutenir, m'aider et m'encourager.*

*Je ne te remercierai jamais assez pour tout ce que tu as fait pour moi.*

*Alors je te prie d'accepter ces doux et tendres baisers sur tes joues et te dédier ce travail pour te témoigner la gratitude, le respect et l'amour.*





---

***REMERCIEMENTS***



***A Notre Maître et Rapporteur de Thèse  
Monsieur le Professeur Mounir KISRA  
Professeur en chirurgie pédiatrique***

*En acceptant d'encadrer ce travail, vous nous avez fait un grand honneur, Vous nous avez toujours accueilli avec bienveillance et aidé à mener à bien cette thèse.*

*Veillez, Monsieur, accepter l'expression de notre dévouement, notre profond respect et notre reconnaissance.*





***A notre maître et Président de jury  
Monsieur le Professeur BENHMAMOUCH  
Professeur en chirurgie pédiatrique***

*Nous sommes profondément touché par la gentillesse et la spontanéité de votre accueil. Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.*

*Votre compétence et votre gentillesse ont toujours suscité grande estime. Veuillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.*





***A Notre Maître et Juge de Thèse  
Monsieur le Professeur H. Gourrinda  
Professeur d'orthopédie***

*Nous avons l'honneur de vous compter  
parmi les membres du jury de notre thèse.*

*Veillez trouver dans ce travail,  
l'expression de notre profond respect et nos  
vifs remerciements*





***A notre maître et juge de thèse  
Madame le Professeur N. Maalmi  
Professeur d'anatomie pathologie***

*Nous vous remercions pour la spontanéité  
avec laquelle vous avez accepté de nous juger.*

*Nous sommes heureux de l'honneur  
que vous nous faites en s'intéressant à ce  
travail.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer  
notre estime et notre sincère reconnaissance.*





SOMMAIRE

<b>I.INTRODUCTION</b> .....	1
<b><i>RAPPEL ANATOMIQUE</i></b> .....	2
<b>II.RAPPEL ANATOMIQUE</b> .....	3
<b>A. RAPPORTS DU REIN</b> .....	4
<b>B.VASCULARISATION</b> .....	5
<b>C.INNERVATION</b> .....	5
<b>III.EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL URINAIRE</b> .....	9
<b>IV. MATERIELS ET METHODES</b> .....	14
<b>OBSERVATION N°1</b> .....	16
<b>A.IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE</b> .....	16
<b>B.L'EXAMEN CLINIQUE</b> .....	16
<b>C.LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES</b> .....	17
<b>D.CONDUITE À TENIR THÉRAPEUTIQUE</b> .....	19
<b>OBSERVATION N°2</b> .....	21
<b>A.IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE</b> .....	21
<b>B.L'EXAMEN CLINIQUE</b> .....	21
<b>C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES</b> .....	22
<b>D.CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE</b> .....	23
<b>OBSERVATION N°3</b> .....	25
<b>A. IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE</b> .....	25
<b>B.L'EXAMEN CLINIQUE :</b> .....	26
<b>C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :</b> .....	27
<b>D.CONDUITE À TENIR THÉRAPEUTIQUE</b> .....	28
<b>OBSERVATIONS N° 4</b> .....	29
<b>A.IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE</b> .....	29
<b>B.L'EXAMEN CLINIQUE</b> .....	29
<b>C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :</b> .....	30
<b>D.CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE :</b> .....	32

<b>A. LES SUITES OPÉRATOIRES</b> .....	35
V. DISCUSSION : .....	38
A. EPIDEMIOLOGIE : .....	38
1. LE NEPHROME MESOBLASTIQUE CONGENITAL : .....	38
2. LA NEPHROBLASTOMATOSE .....	38
3. LE TÉRATOME RENAL .....	38
4. LE CYSTADÉNOME RENAL OU KYSTE MULTILOCULAIRE ....	39
5. <i>L'ANGIOMYOLIPOME</i> .....	39
B. CLINIQUE .....	39
1. <i>MASSE ABDOMINALE</i> .....	39
2. <i>DOULEUR ABDOMINALE</i> .....	40
3. <i>L'HEMATURIE</i> .....	40
4. <i>L'HYPERTENSION ARTERIELLE</i> .....	41
5. <i>LES SIGNES GÉNÉRAUX</i> .....	41
C. LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES .....	41
1. <i>L'IMAGERIE</i> .....	41
a. <i>L'ECHOGRAPHIE ET L'ÉCHODOPPLER</i> .....	42
b. <i>LA TOMODENSITOMÉTRIE (TDM) ET L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE</i> <i>MAGNÉTIQUE (IRM) :</i> .....	45
c. <i>UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE : (UIV)</i> .....	49
2. <i>BIOLOGIE</i> .....	50
3. <i>PLACE DE LA PONCTION BIOPSIE RENALE</i> .....	52
4. <i>L'ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :</i> .....	55
D. CONDUITE A TENIR OBSTÉTRICO-PÉDIATRIQUE DEVANT LA DÉCOUVERTE ANTÉNATALE D'UNE MASSE HYPERÉCHOGENE RÉTROPÉRITONÉALE : ARGUMENTS EN FAVEUR D'UN NEPHROME MESOBLASTIQUE CONGENITAL .....	65
E. TRAITEMENT .....	71
1. LES MOYENS .....	71
2. LES INDICATIONS .....	76
F. SURVEILLANCE: .....	78
VI. CONCLUSION .....	80



---

***INTRODUCTION***

## I. INTRODUCTION

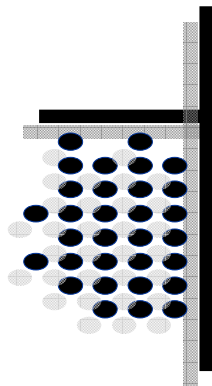
Les tumeurs rénales bénignes sont des tumeurs extrêmement rares, dont le diagnostic est confirmé essentiellement par l'examen anatomo-pathologique de la pièce de néphrectomie, car les différents moyens d'investigation ne permettent pas d'éliminer le néphroblastome : première tumeur rénale chez l'enfant.

Le traitement est avant tout chirurgical, les modalités de cette chirurgie et l'association des thérapeutiques complémentaires dépendent de l'examen histologique.

Dans notre étude, nous rapportons un cas de néphrome mésoblastique congénital chez un nourrisson de 3 mois, deux cas de néphroblastomatose l'une unilatérale chez un nourrisson de 8 mois et l'autre bilatérale chez un nouveau né de 1 mois et 5 jours et un cas de tératome rénal kystique bénin chez un nourrisson de 5 mois, au sein de service de chirurgie (A) dans le CHU de Rabat.

Les signes cliniques et radiologiques de ces tumeurs lors de l'admission de ces patients ne permettaient pas leur distinction par rapport aux autres types histologiques les plus fréquemment observés chez l'enfant, notamment le néphroblastome ou tumeur de Wilms.

L'objectif de ce travail est de discuter les arguments du diagnostic positif afin de ne pas exposer le malade aux risques de chimiothérapie ; ainsi les différentes attitudes thérapeutiques à la lumière d'une revue de littérature.



***RAPPEL ANATOMIQUE***

## **II.RAPPEL ANATOMIQUE [1]**

Le rein est un viscère pair, situé en rétro-péritonéal et thoraco-abdominal, qui excrète de l'urine.

Le rein droit est également plus haut que le rein gauche.

Il a la forme d'un haricot dont les dimensions et le poids varient en fonction de l'âge.

**Tableau : poids et dimensions du rein chez l'enfant.**

<b>Age</b>	<b>Poids/g</b>	<b>Longueur/cm</b>	<b>Largeur/cm</b>	<b>Epaisseur/cm</b>	<b>Surface/cm<sup>2</sup></b>
<b>Nouveau né</b>	11 - 12	4, 2	2, 2	1, 8	/
<b>5 mois</b>	22, 6 – 23, 6	5, 5	3, 1	1, 9	/
<b>1 an</b>	36 – 37	7, 0	3, 7	2, 6	19
<b>5 ans</b>	55 - 56	7, 9	4, 26	2, 76	32, 34
<b>11 ans</b>	82 - 84	9, 8	5, 15	3, 3	41, 3
<b>15 ans</b>	150 - 120	10, 7	5, 3	3, 5	48, 7

Il a une surface lisse, régulière, rouge foncée avec deux faces (antérieure et postérieure) ; deux bords (externe et interne) et deux pôles (inférieur et supérieur). Le bord externe est convexe et le bord interne est concave. Sur ce bord interne il y a une dépression appelée hile du rein et son fond appelé sinus. Le grand axe est oblique en bas, en dehors et en arrière.

Il contient un million (1. 000. 000) de néphrons dont les 2/3 sont corticaux et 1/3 justamédullaire.

Chaque néphron comporte un glomérule (situé dans la région corticale du rein)

auquel fait suite un tubule urinaire. Le tubule rénal est constitué de quatre parties :

Le tube proximal : les cellules épithéliales du tube proximal sont caractérisées par leur bordure apicale en brosse et par de nombreux replis de la membrane basale.

Le segment grêle : qui sépare le segment proximal et le segment distal. Le tube distal : les cellules du tube distal se distinguent de celles du tube proximal par l'absence de bordure en brosse et moins de replis de la membrane basale.

Le canal collecteur : il s'abouche dans le bassinnet.

## A. RAPPORTS DU REIN

Le rein est dans une loge appelée loge rénale, qui est une membrane plus ou moins résistante qui enveloppe le rein et qui est séparée du rein par une épaisse couche de graisse appelée la graisse péri rénale.

### ❖ *rapport interne droit :*

La veine cave inférieure, le bassinnet, l'uretère droit, l'artère droite, la veine rénale droite et les ganglions lymphatiques latéro-caves.

### ❖ *rapport interne gauche :*

Le bassinnet, l'uretère, l'artère et la veine rénale gauche, l'aorte et les ganglions lymphatiques latéro-aortiques.

### ❖ *rapport supérieur droit :*

La glande surrénale, le foie, le diaphragme, la plèvre et le poumon.

### ❖ *rapport supérieur gauche :*

La glande surrénale, la rate, le diaphragme, la plèvre et le poumon.

### ❖ *rapport antérieur droit :*

D'avant en arrière et de bas en haut : l'angle colique, le duodénum, la tête du pancréas et le foie.

### ❖ *rapport antérieur gauche :*

L'angle colique gauche, l'estomac, la queue du pancréas et la rate.

❖ *rapport postérieur* :

D'arrière en avant : les côtes, les espaces intercostaux, la plèvre, le poumon et le diaphragme.

## B.VASCULARISATION

Chaque rein est vascularisé par une artère rénale, une veine rénale et des canaux lymphatiques.

❖ L'artère rénale naît de l'aorte, elle est oblique en bas en dehors et en arrière et se termine dans le sinus rénal. Elle est rarement double.

❖ La veine rénale est généralement unique, elle va du sinus du rein à la veine cave inférieure. La veine rénale droite est plus courte que la veine rénale gauche. La veine rénale gauche passe devant l'aorte ; elle reçoit en haut la veine surrénalienne gauche et en bas la veine gonadique gauche.

❖ Les canaux lymphatiques :

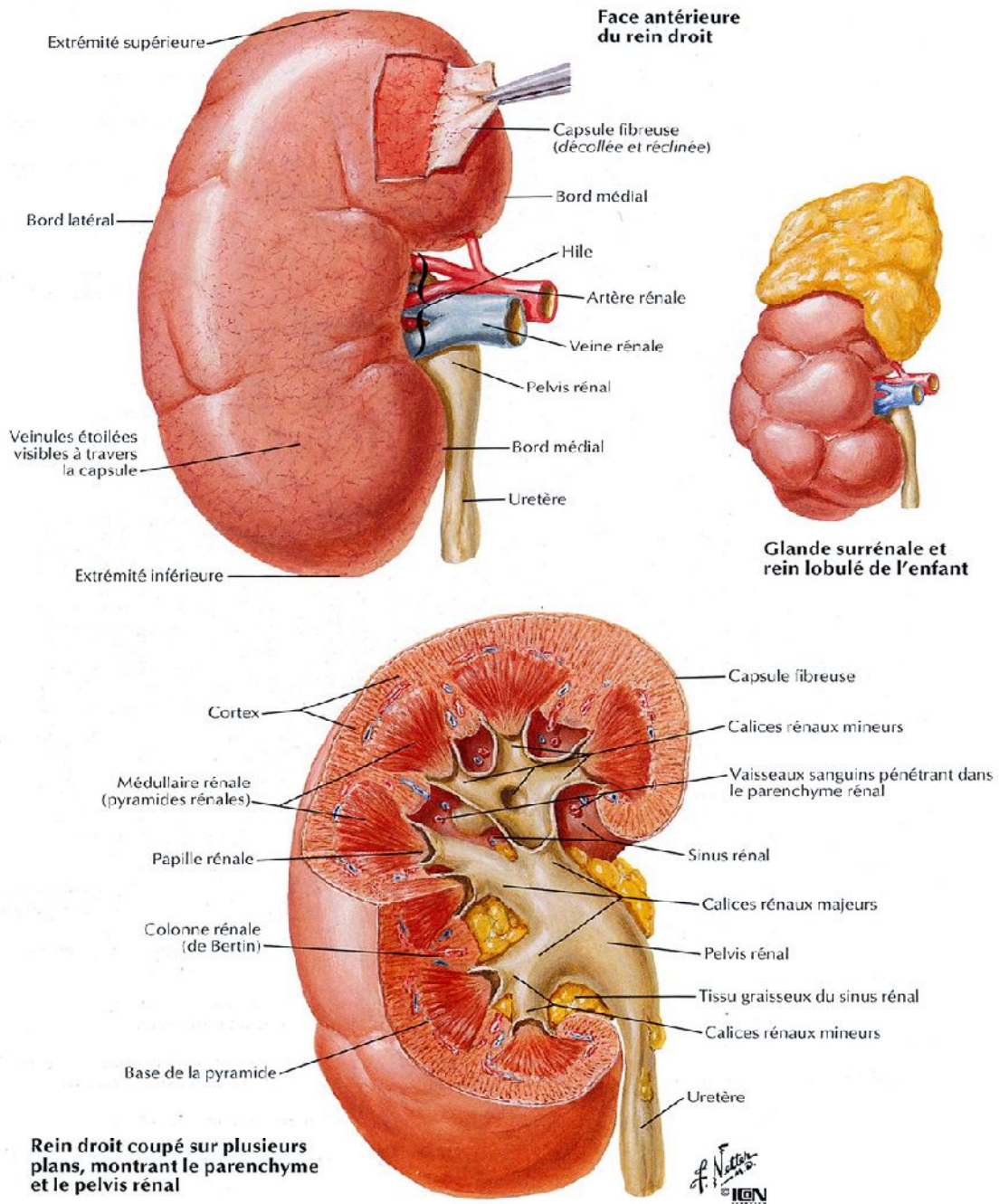
Ceux du rein gauche se drainent dans les ganglions lymphatiques latéro aortiques et inter-aortiques.

Ceux du rein droit se drainent dans les ganglions latéro-caves et inter-aortico-caves.

## C.INNervation

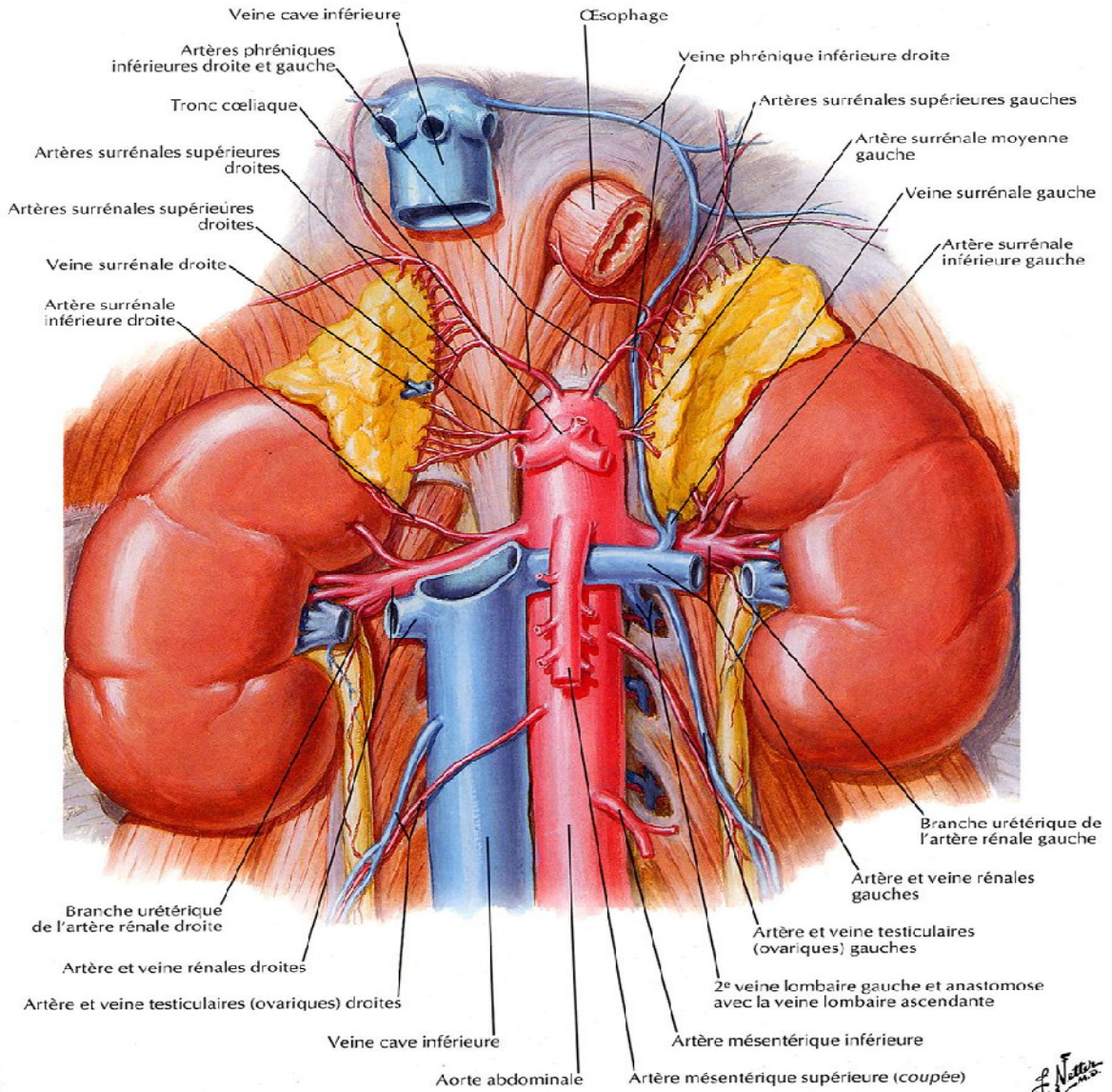
L'innervation des reins provient du plexus rénal de la division sympathique du système nerveux autonome. Les nerfs du plexus accompagnent les artères rénales et leurs branches et sont distribués aux vaisseaux sanguins. Les nerfs étant vasomoteurs, ils contrôlent la circulation sanguine dans les reins en réglant le diamètre des artérioles.

**Structure macroscopique du rein**



**Figure 1 : structure macroscopique du rein [2]**

*Artère et veine rénales in*



*Figure 2 : vascularisation du rein.[2]*



*EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL URINAIRE*

### III. EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL URINAIRE [3]

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 foetal bien qu'immature est indispensable au bien-être du fœtus. La filtration de l'urine commence dès la 10ème semaine et la diurèse augmente avec la gestation. L'urine foetale est déversée dans la cavité amniotique et entre pour 80% dans la composition du liquide amniotique.

Appareils réno-urinaires :

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). Le cordon néphrogène, issu du mésoderme intermédiaire, se segmente selon un gradient céphalo-caudal en amas indépendants (néphrotomes). La segmentation s'interrompt dans la région pelvienne, laissant un bloc de tissu néphrogène indivis, le métanéphros (blastème néphrogène), à l'origine du rein définitif.

La différenciation des néphrotomes se fait selon un schéma général, passant par les stades de néphrotomes plein, vésicule et tubule. 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 3e semaine donne des néphrons rudimentaires et régresse en une semaine. Dès la 4e semaine, le mésonéphros (corps de Wolff) constitue un deuxième appareil réno-urinaire éphémère avec un canal collecteur distinct (canal de Wolff).

La différenciation de structures néphroniques au niveau du mésonéphros, permet une éventuelle filtration urinaire. Le mésonéphros involue vers la 10e 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. La néphrogénèse dépend de

l'action inductrice du bourgeon urétéral (dérivé du canal de Wolff). Les fonctions de filtration et d'excrétion débutent dès la 12<sup>e</sup> semaine. La maturation rénale est longue et se termine vers le 8<sup>ème</sup> mois de la vie extra-utérine. Au niveau du rein définitif, la néphrogénèse débute dès la 8<sup>e</sup> 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.( figure 13). Le bourgeon urétéral dérive de l'extrémité distale du canal de Wolff à la 5<sup>e</sup> semaine. Il pénètre le blastème métanéphrogène, en se ramifiant par des divisions dichotomiques. Chaque génération de ramifications donne naissance à deux types de branches. Une branche qui poursuit ses divisions et une autre dite « terminale » qui ne se divise plus, s'élargit en ampoule urétérale et induit le néphron. Au contact des ampoules urétérales, les cellules du blastème métanéphrogène se condensent en néphrotomes et suivent le schéma général de néphrogénèse (néphrotomes pleins, vésicules et tubules). Le tubule s'allonge en forme de S, avec trois segments distincts. Le segment supérieur, à l'origine du tube contourné distal et de l'anse de Henlé, s'ouvre dans l'ampoule urétérale. Le segment moyen forme le tube contourné proximal, alors que le segment inférieur évolue vers les structures glomérulaires proprement dites. Au contact d'une branche de l'artère rénale, l'extrémité du segment inférieur se déprime en cupule et forme la capsule de Bowman. Les podocytes se différencient au niveau du feuillet interne de la capsule de Bowman et les cellules épithéliales au niveau de son feuillet externe.

Trois vagues de Néphrogénèse centrifuges se succèdent entre les 8<sup>e</sup> et 38<sup>e</sup> semaines.

Sur une coupe de rein de foetus, des néphrons de maturité différente sont présents : les néphrons matures occupent la jonction médullo-corticale, alors que les néphrons en cours de maturation se situent au niveau du cortex moyen. Une couche de tissu métanéphrogène indifférencié persiste sous la capsule rénale jusqu'à la 36<sup>e</sup> semaine. Le rein foetal 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.

### **Contrôle moléculaire de la néphrogénèse :**

Les reins se développent selon un processus de bourgeonnement, résultat d'interactions entre le blastème métanéphrogène et le bourgeon urétéral, via une cascade moléculaire inductive mettant en jeu des facteurs de croissance de la famille des transforming growth factor beta (TGF- $\beta$ ) et la voie de signalisation de WT (Wilms tumor).

WT1 régule la production de facteurs de croissance de la famille des TGF- $\beta$  (glial cell line-derived neurotrophic factor [GDNF], hepatocyte growth factor [HGF]) qui se lient à leurs récepteurs de type tyrosine kinase (RET pour GDNF et MET pour HGF) portés par les bourgeons urétéraux. La prolifération et la succession de ramification des bourgeons urétéraux qui en résultent stimulent en retour la prolifération mésenchymateuse via d'autres facteurs de croissance (FGF-2, BMP7). La néphrogénèse fait également intervenir sous l'effet des gènes régulateurs (PAX2 et Wnt4) des modifications de la matrice extracellulaire. La condensation des cellules mésenchymateuses s'accompagne de l'expression à leur niveau de deux facteurs de transcription (PAX2 et WT1). Une famille de facteurs de croissance, les BMP appartenant à la famille des TGF- $\beta$  est indispensable au bon déroulement de ces étapes de néphrogénèse. Le développement du réseau capillaire glomérulaire se fait sous l'influence du VEGF.

### **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. figure 14. Ses premières ramifications sont à l'origine des grands et petits calices (vers la 12<sup>e</sup> semaine). Ses ramifications profondes forment les tubes collecteurs qui établissent une communication avec les structures néphroniques et assurent la continuité du néphron.

L'histogénèse des voies urinaires se déroule selon un calendrier précis. La myogénèse s'installe en premier (après la 25<sup>e</sup> semaine). La maturation du tissu conjonctif est plus tardive et explique la relative laxité des voies urinaires et des kystes éphémères chez le fœtus jeune.

La lumière des voies urinaires se déroule selon un calendrier précis. La myogénèse s'installe en premier (après la 25<sup>e</sup> semaine). La lumière des voies urinaires se rétrécit au fur et

à mesure que l'histogénèse des voies urinaires progresse.

Les voies urinaires basses dérivent du sinus urogénital après le cloisonnement du cloaque, vers la 7<sup>e</sup> semaine. Figure 15. 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'ouraue, reliquat de l'allantoïde. Le canal de l'ouraue s'oblitère ensuite et donne le ligament ombilical médian. La croissance rapide de la face postérieure de la vessie aboutit à l'incorporation dans sa paroi d'une partie des canaux de Wolff et des bourgeons urétéraux. Il en résulte l'abouchement distinct dans la vessie des canaux de Wolff (futurs canaux déférents) et des bourgeons urétéraux (futurs uretères).

Par ailleurs, les orifices urétéraux se déplacent en direction craniale, alors que les orifices des canaux déférents restent en position caudale.( figure 16). 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<sup>e</sup> semaine, alors que le sphincter strié ne se différencie que vers la 21<sup>e</sup> 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 prostatique, membraneuse et pénienne. La glande prostatique a une double origine, endodermique et mésodermique. Deux bourgeons symétriques apparaissent dès la 9<sup>e</sup> 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<sup>e</sup> semaine. Les cellules glandulaires se différencient autour des canaux excréteurs, à partir de la 15<sup>e</sup> 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.



***MATERIELS ET METHODES***

## IV. MATERIELS ET METHODES

Notre étude à été faite sur quatre observations pédiatriques de tumeurs rénales bénignes :

- \_ Une sur le néphrome mésoblastique congénital(ou tumeur de bolande).
  - \_ Deux sur la néphroblastomatose.
- Et la dernière sur le tératome rénal.

Les signes cliniques et radiologiques de ces types de tumeurs ne confirmaient pas le diagnostic seul l'examen anatomopathologique qui le permet car au début il faut penser au néphroblastome qui est le plus fréquemment observé chez l'enfant.



## OBSERVATION N°1

### A. IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE

Il s'agit du nourrisson Talbi Ali âgé de 3 mois issu d'une grossesse mal suivie dont le terme est imprécis avec accouchement par voie basse, son poids à la naissance était de 2kg200.

L'enfant a été hospitalisé à l'âge de deux mois au service de pédiatrie 3 à l'hôpital d'enfant de Rabat pour hypotonie et refus de tété où il a bénéficié d'une échographie qui a objectivé un processus tumoral rénal gauche, pour cela il a été adressé au service de chirurgie pédiatrique pour une éventuelle prise en charge.

### B. L'EXAMEN CLINIQUE

***Nourrisson tonique réactif, température: 37°C, poids : 4kg.***

1. L'Examen abdominal:

- Abdomen souple.
- Présence d'une masse d'environ 5cm fixe et mobile siégeant au niveau de l'hypochondre gauche.
- Pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie.

2. Examen pleuro-pulmonaire :

- Pas de déformation thoracique à l'inspection.
- Vibrations vocales bien perçues.
- Pas de matité ni d'hyper sonorité à la percussion.
- Murmmures vésiculaires bien transmis.
- Pas de râles à l'auscultation.

3. L'examen cardio-vasculaire :

- B1 et B2 sont bien perçues.
- La systole et la diastole sont libres et sans souffle.

- Pas de bruit surajouté.
- Pouls périphériques présents dans tous les territoires vasculaires.

4. L'Examen des aires ganglionnaires :

- Les aires ganglionnaires sont libres.
- Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

### C-LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

1. L'Echographie abdominale :

- Présence d'une masse rénale gauche, medio-polaire supérieure hypo échogène hétérogène, bien limitée, encapsulée, hypo vascularisée au doppler avec vascularisation artérielle et veineuse, mesurant 50 X 28mm.
- La veine cave inférieure et la veine rénale sont libres.
- Absence d'épanchement intra-péritonéal.



**Figure 4 : échographie : masse tumorale rénale gauche faisant évoquer un néphrome.**

a. La TDM abdominale :

- Présence d'un processus lésionnel rénal gauche médio-polaire supérieur enchâssé dans le parenchyme rénal dont la capsule paraît respectée, ce processus est

hétérogène rehaussé après injection de produit de contraste mais reste hypo dense par rapport au parenchyme rénal. Il mesure environ : 33 mm X 23 mm X 30 mm.

- Le pédicule rénal est fin et perméable.
- Notant par ailleurs un vaisseau dilaté anormal para vertébral gauche, alimentant le processus lésionnel.
- Le rein droit de taille et de densité normal.
- Rate, foie et pancréas sans anomalie.
- Absence d'adénopathies ni d'épanchement péritonéal.



*Figure 5 : TDM processus lésionnel d'allure tumoral médio-rénal et polaire supérieur faisant évoquer en premier une tumeur rabdoïde sans pouvoir écarter un nephrome mésoblastique.*

## 2. IRM abdominale :

- Rein gauche augmenté de taille siège d'un processus lésionnel polaire supérieur bien limité en hypo signal T1, hyper signal T2 se rehaussant après injection du produit de contraste et mesurant 35 X31 X30 mm.

- Ce processus exerce un effet de masse sur les cavités excrétrices en regard responsable d'une dilatation modérée du groupe caliciel inférieur.
- Rein droit est sans anomalies.
- Foie, rate et pancréas sont sans anomalies.
- Absence d'adénopathies.
- Absence d'épanchement péritonéal.



*Figure 6 : aspect IRM en faveur d'un processus lésionnel rénal gauche évoquant plus une origine tumorale qu'une pathologie infectieuse.*

## D.CONDUITE À TENIR THÉRAPEUTIQUE

- Traitement chirurgical :néphrourétérectomie totale élargie après ligature section de l'uretère le plus bas possible de l'artère rénale et de la veine rénale ( la pièce est adressée à l'Ana-path) .
- Prélèvement d'ADP latéro Aortiques gauche et illiaque gauche d'allure normale (adressées à l'Ana-path).
- Compte rendu histopathologique :

- ✓ Pièce de néphrectomie de 24g mesurant 5 X 3.5 X 2.5 cm avec un uretère fin de 4.8cm. A la coupe on note la présence au niveau du pôle supérieur du rein d'une plage nodulaire charnue ferme, mal limitée et blanchâtre de 3.5 X 2.5 cm.
- ✓ Graisse péri rénale : 2 fragments graisseux de 3g inclus en totalité.
- ✓ Ganglions para aortique : un fragment de 2g inclus en totalité.
- ✓ Histologiquement, les différentes coupes effectuées montrent une lésion pluritissulaire faite de plusieurs composantes généralement mature. Elle est dominée par une composante cellulaire fusiforme d'aspect fibromyoblastique disposée en faisceaux emprisonnant des structures épithéliales représentées par des tubes et des glomérules.

Par ailleurs on note l'existence d'ilots et de lobules cartilagineux, plus rarement du tissu mésenchymateux plus lâche.

- Absence d'anaplasie.
- Absence de foyer de néphroblastomatose.
- Absence de foyer de nécrose ou d'hémorragie.
- La capsule rénale est infiltrée et la limite d'exérèse est pathologique.
- La graisse péri rénale et le ganglion para aortique ne montrent pas d'infiltration tumorale.
- ✓ Conclusion : l'aspect réalisé évoque en premier un néphrome mésoblastique avec limite chirurgicale pathologiques.
- Puisque les limites chirurgicales sont pathologiques le nourrisson a été adressé au service d'oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat pour chimiothérapie et surveillance.
- Le service de d'oncologie pédiatrique a décidé de mettre le patient sous VCR.
- Actuellement le patient va bien sa fonction rénale est normale et n'a pas encore commencer sa chimiothérapie.

## OBSERVATION N°2

### A. IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE

Il s'agit du nourrisson Bahaedine Tierach âgé de 8 mois ayant comme antécédent une anomalie rénale détectée en période anténatale et suivi depuis l'âge de 4 mois à Taourirt pour une masse du flanc droit ou des échographies ont été faites et qui ont montré une masse du rein droit qui augmente de volume progressivement.

Pour cela le nourrisson a été envoyé en service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat pour une éventuelle prise en charge.

### B. L'EXAMEN CLINIQUE

Nourrisson en bon état général, conjonctives normo colorées.

#### 1. L'examen abdominal :

- Abdomen souple.
- Masse du flanc droit ferme et fixe par rapport au plan profond d'environ 10cm de diamètre.
- Pas hépatomégalie ni de splénomégalie.
- Pas de matité déclive.

#### 2. L'examen cardio-vasculaire :

- B1 et B2 bien perçues.
- La systole et la diastole sont libres et sans souffle.
- Pas de bruit surajouté.
- Pouls périphériques présents dans tous les territoires vasculaires.

#### 3. L'examen pleuro-pulmonaire :

- Pas de déformation thoracique à l'inspection.
- Vibrations vocales bien perçues.

- Pas de matité ni d'hyper sonorité à la percussion.
- Murmures vésiculaires bien transmis.
- Pas de râles à l'auscultation.

4. L'examen des aires ganglionnaires :

Les aires ganglionnaires sont libres.

## C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. L'échographie :

- Processus lésionnel occupant la quasi-totalité du rein droit (95.5 X 60.1 X 71.6mm) dépassant la ligne médiane, hétérogène, multi kystique avec dilatation des cavités excrétrices évoquant une néphroblastomatose.
- La veine cave inférieure est perméable.
- Absence d'adénopathies profondes.
- Foie, rate et rein gauche sont normaux.



*Figure 6: échographie : processus lésionnel du rein droit multikystique évoquant une néphroblastomatose.*

## 2. TDM abdominale :

Processus lésionnel de la loge rénale droite mesurant 74 X 55 X 100mm, se développe à partir du rein droit de siège pelvien.



**Figure 13 : TDM : processus lésionnel du rein droit.**

## D.CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE

- Traitement chirurgicale : néphrouretérectomie avec résection de la graisse péri rénale et curage ganglionnaire.
- La pièce, la graisse péri rénale et les ganglions sont adressés à l'ANAPATH.
- L'examen anatomo-pathologique :
  - La macroscopie :
    - ✓ Pièce de 240g de 11.7 X 7 X 5cm. L'uretère est de 5cm de longueur. La masse mesure 11.7 X 7 X 5cm et le rein résiduel 5 X 2cm. Il n'y a pas d'ADP hilaires. La surface est lisse,

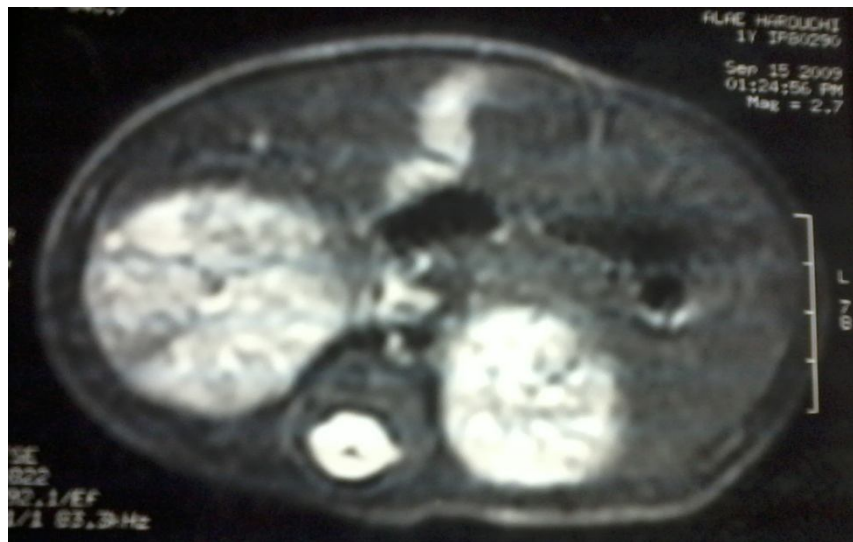
polylobée et multikystisée. A la coupe, la masse a un aspect à la fois tissulaire micronodulaire et microkystique. On retrouve un petit nodule satellite intra rénal de 0.7cm de grand axe.

- ✓ La graisse péri rénale est fragmentée (quatre fragments le plus grand mesure 5 X 3 X 1cm).La dissection ne montre que quelques foyers hémorragiques.
- La microscopie :
  - ✓ La masse est constituée d'une prolifération de cellules arrondies ayant un noyau rond monomorphes, une chromatine fine et un petit nucléole. Ces cellules sont agencées en massifs et forment par endroit des structures tubuliformes gloméruloïdes et micro papillaires. Présence de micro calcifications surtout en périphérie. Cette prolifération est mêlée aux structures rénales normales. En surface, on retrouve une fine capsule, celle-ci n'existe pas entre la prolifération cellulaire et le rein normal.
  - ✓ Le petit nodule satellite montre le même aspect.
  - ✓ La graisse péri rénale et le ganglion sont indemnes.
  - ✓ Conclusion : néphroblastomatose.
  - Décision post chirurgicale : surveillance clinique et échographique.
  - Actuellement le patient va bien :
  - ✓ Fonction rénale normale.
  - ✓ Echographie du rein controlatéral normale.

## OBSERVATION N°3

### A. IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE

Il s'agit du nouveau né Alae Harwach âgé de 1 mois et 5 jours, qui a présenté à l'âge de 20 jours une fièvre chiffré à 40°C avec ballonnement abdominal pour lesquels il a été hospitalisé à l'hôpital Hassan II de Fès où un bilan infectieux a été fait et qui était en faveur d'une infection urinaire. Pour cela il a bénéficié d'un traitement antibiotique par les céphalosporines de 3ème génération et la gentamycine pendant 10 jours, d'une échographie abdominale qui a montré une néphromégalie et d'une IRM rénale qui a évoqué une néphroblastomatose.



*Figure 14 : IRM : néphroblastomatose bilatérale.*

Par la suite le nouveau né a été adressé au service d'oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat pour prise en charge.

## **B. L'EXAMEN CLINIQUE :**

Nouveau né en bon état général, poids : 4kg, T :37°C, conjonctives normo colorées, reflexe de suctions positif.

### **1. L'examen abdominal :**

- Distension abdominale.
- Présence d'une masse au niveau de l'hypochondre droit arrivant jusqu'au flanc droit, ferme, lisse et indolore mesurant 8 X 4cm.
- Présence d'une masse au niveau de l'hypochondre gauche arrivant jusqu'au flanc gauche ferme, lisse et indolore.
- Pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie.
- Pas de matité déclive.

### **2. L'examen pleuro pulmonaire :**

- Pas de déformation thoracique à l'inspection.
- Vibrations vocales bien perçues.
- Pas de matité ni d'hyper sonorité à la percussion.
- Murmmures vésiculaires bien transmis.
- Pas de râles à l'auscultation.

### **3. L'examen cardio-vasculaire :**

- B1 et B2 sont bien perçues.
- La systole et la diastole sont libres et sans souffle.
- Pas de bruit surajouté.
- Pouls périphériques présents dans tous les territoires vasculaires.

4. L'Examen des aires ganglionnaires :

- Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

**C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

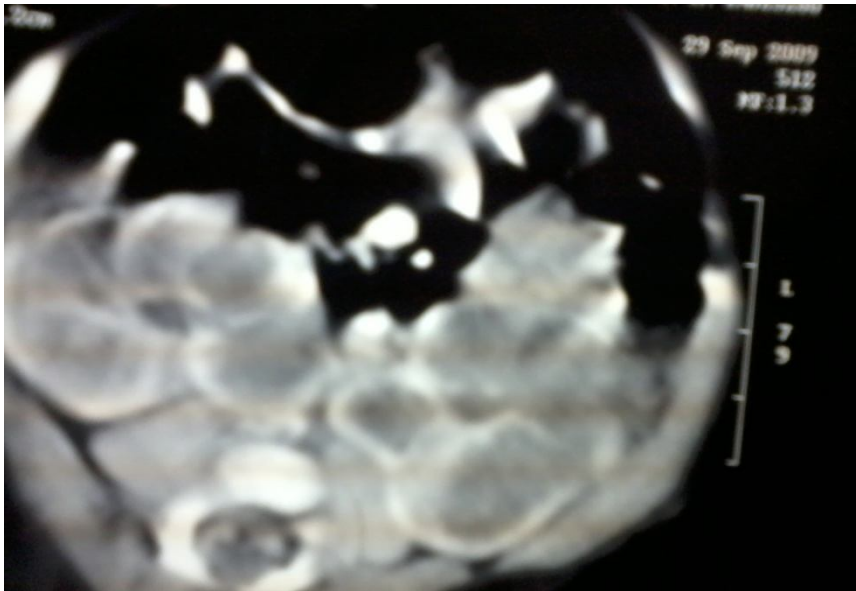
1. L'échographie abdominale :

- Le foie, la rate et le pancréas sont sans anomalies.
- Néphromégalie bilatérale mesurant (rein droit : 73.8 X 42.7 X 44.2 ; rein gauche : 82 X 41.4 X 49.2).
- Les deux reins sont truffés de nodules hétérogènes avec des microkystes, médullaires épaisses sans dilatation des cavités excrétrices droites cependant à gauche on note une discrète hydronéphrose avec extension d'un nodule polaire inférieur en intra pyélique( le plus grand nodule mesure 2.5 cm à droite et 2.7 cm à gauche).
- Absence d'adénopathies profondes.
- Absence d'épanchement intra péritonéale.

2. La TDM abdominales :

- Infiltration hypo dense corticale diffuse réalisant une néphromégalie importante bilatérale.
- Absence d'anomalies de prise de contraste.
- Le foie, la rate et le pancréas ont un aspect normale.

- Absence d'adénopathies profondes.



*Figure 15 : TDM : néphroblastomatose bilatérale.*

## D.CONDUITE À TENIR THÉRAPEUTIQUE

- Le patient a été mis sous chimiothérapie à base actinomycine D et de VCR depuis le 30/09/09 qu'il a arrêté le 18/08/12.
- Actuellement il va bien :
- ✓ Examen clinique normal, pas de masse palpable.
- ✓ Echographie abdominal normale.

## OBSERVATIONS N° 4

### A. IDENTITE ET HISTOIRE DE LA MALADIE

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 5 mois et 2 jours, sans antécédent particulier qui présente à l'âge de 4 mois et demis une fièvre non chiffrée associée à des vomissements alimentaires post prandiaux tardifs avec des cris incessants pour lesquels le patient a été mis sous traitement symptomatique sans amélioration ce qui a motivé la famille à consulter à l'hôpital d'Er-rachidia où le patient a été hospitalisé pendant 9 jours et a bénéficié d'un bilan biologique et radiologique, puis fait adressé au service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital d'enfant de Rabat pour prise en charge.

### B. L'EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique trouve un nourrisson conscient, en bon état général, apyrétique, avec un poids à 5 kg 500 (normal) pour une taille à 60 cm (normal), stable sur le plan hémodynamique et respiratoire : FC 120 batt /min, FR à 22 Cy /min, TA=13 /8 cm hg

#### 1. L'examen abdominal :

Masse ferme non douloureuse intéressant l'hypochondre gauche, arrivant jusqu'à l'ombilic et la fosse iliaque gauche faisant 7 cm de grand axe, sans signe inflammatoire en regard.

#### 2. L'examen pleuro pulmonaire :

- Pas de déformation thoracique à l'inspection.
- Vibrations vocales bien perçues.
- Pas de matité ni d'hyper sonorité à la percussion.
- Murmures vésiculaires bien transmis.
- Pas de râles à l'auscultation.

3. L'examen cardio-vasculaire :

- B1 et B2 sont bien perçues.
- La systole et la diastole sont libres et sans souffle.
- Pas de bruit surajouté.
- Pouls périphériques présents dans tous les territoires vasculaires.

4. L'Examen des aires ganglionnaires :

- Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

**C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

1. Les examens biologique :

<b>NFS:</b> Hb=12,5g/dl ,	PNN=1360/ mm ,
VGM=69, 6,	LYM=6840/mm ,
CCMH=34,	PLQ=26500/mm.
	GB= 9810/mm ,

**Ionogramme sanguin :**

Urée = 0,13 ;	ALAT= 18, LDH =523
Créat = 3µg ;	Acide urique =32 ,
Na=130 meq /l,	CRP=16mg/l ,
k=3,1meq/l;	α FP=276,80ng/ml
Calcémie =109mmol/l	(09/09/11)
Protidémie =62g/l ,	αFP=98ng/ml (26/09/11),
ASAT= 54 ;	βHCG=200 ng/ml

Les catécholamines : Acide vanilmandélique=13 mol/L.

Acide homovanillique urinaire=23,9 mol

## 2. L'échographie abdominale :

Présence d'une masse solido-kystique au contact du rein gauche d'allure tumorale dont l'origine peut-être rénale ou surrénalien.

## 3. La TDM abdominale :

Présence d'une volumineuse masse retro-péritonéale majoritaire kystique, de forme ovalaire, de contours réguliers, contenant des cloisons internes rehaussées faiblement après injection de produit de contraste, elle mesure 72° ; 78° ; 85°mm de diamètre et présente les rapports et extensions suivantes :

- ❖ En avant : elle refoule le pancréas en avant et le tronc spléno-mésaraïque ainsi que la veine rénale qui est perméable.
- ❖ En arrière : repose sur le muscle psoas gauche et refoule le reste du rein en bas et en arrière présentant un angle de raccordement aigu avec son pôle supérieur qui est hypo perfusé
- ❖ Latéralement : il refoule la rate vers la paroi abdominale postéro-latérale gauche sans signe d'envahissement
- ❖ En dedans : il présente un contact intime avec l'aorte et le tronc coéliquaïque qui sont perméables
  - absence de visualisation de la surrénale gauche
  - le pédicule vasculaire rénal gauche est refoulé en avant de la masse sans visualisation de l'artère rénale
  - par ailleurs le foie, la surrénale droite, le rein droit sont sans anomalies
  - absence d'adénomégalie intra et retro-péritonéale
  - absence d'épanchement intra-péritonéale
  - perméabilité de la VCI qui est laminée mais reste perméable en regard de la masse
  - absence de lésion osseuse suspecte

## D.CONDUITE A TENIR THERAPEUTIQUE :

- Tumeur intra-rénale gauche considérée comme néphroblastome sur les données du TDM et écho abdominale, en raison du grand volume tumorale, on propose une réduction première par chimiothérapie donc : 4 VCR hebdomadaire, après 5eme cure de chimiothérapie par VCR il a eue une néphrectomie totale élargie gauche : sous anesthésie générale en décubitus latéral, billot sous costal, incision trans- sus –ombilicale, ouverture du péritoine, décollement de l'angle colique gauche et du colon transverse ;
- A l'exploration, il existe une volumineuse tumeur occupant la loge rénale et surrénalienne, la masse est parenchymateuse et kystique, la capsule est intacte ;



- La masse contracte des rapports intimes avec la queue du pancréas et les vaisseaux spléniques en avant sans les envahir ;
- En haut la masse adhère intimement à l'estomac et aux deux piliers diaphragmatiques.
- En dedans la masse adhère intimement à l'aorte abdominale et à l'origine de l'artère mésentérique sup et au pédicule rénale gauche sans les envahir ;
- Dissection soigneuse de la masse par rapports aux organes de voisinage, la tumeur est classé (stade1 chirurgical) ;

- Ligature section de l'artère et veine rénale ;
- Urétérolyse et ligature section de l'artère le plus bas possible ;
- Biopsie d'un gg iliaque
- Le rein controlatéral est d'aspect normal, puis fermeture plan par plan sur un drain de Redon ;
- La pièce opératoire a été envoyée en totalité au laboratoire d'histopathologie.



**Examen anatomopathologique de la pièce :**

- Macroscopie :
- Néphrectomie gauche :

Pièce d'urétéro-néphrectomie gauche pesant 800g, mesurant 16×14×8,5cm parvenue orientée fraîche, montrant 2 zones d'adhérence musculaire sur sa face étendues sur 15×10 mm.

Après ancrage de l'ensemble de la pièce opératoire, des tranches de section ont été

réalisée et ont montré la présence d'une masse de 11×9cm multi kystique au contenu liquidien clair et parfois mucoïde, se développant au sein de la capsule rénale et refoulant le rein vers le bas, une tranche de section complète fut incluse en totalité ainsi que des prélèvements systématiques et ceux de la zone d'adhérence

▪ **Ganglion iliaque gauche :**

Il a été reçu 1gg de 0,5cm de grand axe inclus en totalité

• **Microscopie :**

▪ **Néphrectomie totale gauche :**

L'examen morphologique des différents prélèvements réalisés sur la masse montre une tumeur constituée de dérivés matures des 3 feuilletts embryonnaires :

- Ectoblastique : faits de kystes à bordure malpighienne avec annexes, tissu neuroglial, plexus choroïdes.
- Endoblastique : faits de structures épithéliales mucipares, de type intestinal et bronchique.
- Mésoblastique : cartilage, muscle lisse.
- Ces structures montrent une différenciation or ganoïde composée de plusieurs types cellulaires et se présentent sous forme d'une paroi digestive, paroi bronchique, tissu nerveux avec plexus choroïdes, tissu cutané.

Par ailleurs, on retrouve sur la lame N : 20 un petit foyer fait de tubes immatures et de cellules indifférenciées rappelant du tissu nerveux immature.

Les limites chirurgicales urétérales et vasculaires sont saines, la zone d'adhérence est indemne d'élément tumoral invasif, la tumeur est encapsulée et de développement exo rénal, le parenchyme rénal montre une congestion importante

Pas vu de reste néphrogénique

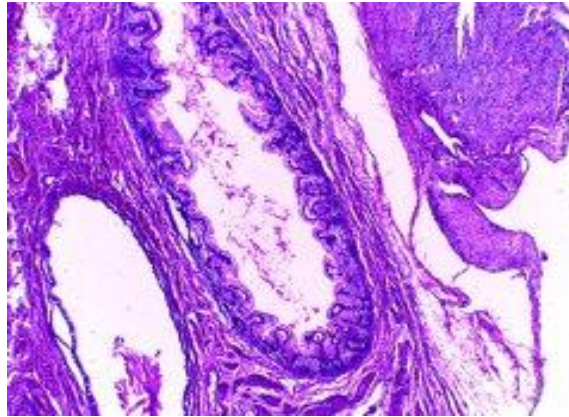
▪ **ganglions iliaques gauches :**

L'examen histologique a porté 2 ganglions indemnes de métastase

• **Conclusion:**

Aspect morphologique d'un tératome multi tissulaire mature.

Les limites chirurgicales saines ainsi que la zone d'adhérence musculaire (muscle diaphragmatique) Ganglions iliaques gauches.



*Figure 16 : t ratome intra-r nale formation glandulaires bord es par un  pith lium mucineux avec de nombreuses cellules   Goblet ( h matoxylline  osine ; x 100).*



*Figure 20 : Aspect macroscopique de la tumeur r nale. Coupe sagittale du rein du gauche montrant une tumeur kystique intra-r nale. Bien limit e de 11 x 9 x 5 cm*

## A. LES SUITES OP RATOIRES

Elles ont  t  simple, sans signes d'infection, l'ablation du drain   j5 du post-op ratoire (27/11/11).

Contr le biologique+radiologique : chaque mois/3premiers mois puis tous les 3mois pendant 1ann e

17/01/2012:

Examen clinique : RAS

AFP=10,5ng/ml  $\beta$ HCG  $\leq$  1MUI/ml

Echo abdominale : sans particularité

14/02/2012:

Examen clinique : RAS

AFP=11,5ng/ml

Echo abdominale : sans particularité

19/06 /2012 :

Examen clinique : RAS

AFP=4,34ng /ml

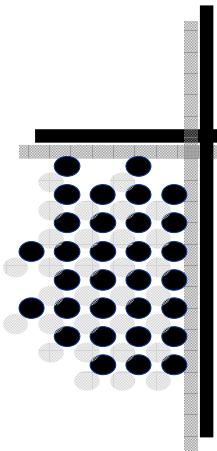
Echo abdominale : sans particularité

09/10/2012 :

Examen clinique :RAS

AFP= non faite

Echo abdominale = normale



***DISCUSSION***

## **V. DISCUSSION :**

### **A. EPIDEMIOLOGIE :**

#### **1. LE NEPHROME MESOBLASTIQUE CONGENITAL [4-5]**

Le néphrome mésoblastique représente la quasi-totalité des rares tumeurs rénales de diagnostic anténatal avant l'âge de 4 mois, 30 à 60 % des tumeurs rénales sont des néphromes mésoblastiques, leur fréquence diminuant ensuite très rapidement (moins de 10 % avant 1 an, pratiquement nulle au-delà).

Ces tumeurs, rarement agressives dans la forme classique, peuvent avoir un potentiel prolifératif plus important dans la forme « cellulaire » : les aspects morphologiques et les altérations moléculaires sous-jacentes les identifient alors aux filiro sarcomes congénitaux (infantiles). les cellules tumorales possèdent en effet dans les deux cas une translocation (12 ; 15) (p13 ; q25) à l'origine d'un gène de fusion ETV6-NTRK3 codant pour une oncoprotéine induisant dans divers types cellulaires.

#### **2. LA NEPHROBLASTOMATOSE [6]**

La néphroblastomatose est une affection rare. Elle est définie par la persistance anormale du tissu rénal embryonnaire au-delà de la 36ème semaine de gestation. Elle est retrouvée dans 1% des autopsies périnatales de routine et dans 0.40% des autopsies d'enfants d'en moins de 4 mois.

#### **3. LE TÉRATOME RENAL**

Les tératomes du rein sont extrêmement rares. Depuis 1934 ,20 cas ont été publiés dans la littérature douze de ces tératomes (60%) ont été trouvés chez les

enfants et huit (40%) chez les adultes avec un Age moyen chez l'adulte de 17ans et 3ans chez l'enfant.

#### **4. LE CYSTADÉNOME RENAL OU KYSTE MULTILOCULAIRE [7]**

C'est une tumeur bénigne qui se rencontre essentiellement chez le jeune enfant au dessous de 4 ans avec une prédominance masculine.

#### **5. L'ANGIOMYOLIPOME**

L'angiomyolipome s'observe en général dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de bourneville surtout après l'age de 10 ans. Mais également dans de très rare cas de neurofibromatose de type I.

## **B.CLINIQUE**

La découverte d'une tumeur, habituellement unilatérale, volumineuse et totalement asymptomatique résume la présentation clinique. Les autres signes d'appel inauguraux sont beaucoup plus rares et peu spécifiques.

### **1. MASSE ABDOMINALE [10-12]**

Sa découverte est fortuite chez un enfant en excellent état général par ailleurs et sans autre signe clinique. Ce sont le plus souvent les parent qui lors de la toilette, remarquent une augmentation globale du volume abdominal ou une tuméfaction localisée d'apparition récente ou le médecin qui palpe la masse lors d'un examen abdominal systématique.



*Figure21 : masse de l'hypochondre gauche en rapport avec une tumeur rénale.*

## **2. DOULEUR ABDOMINALE [11-13]**

Elle est de type lombalgie, rarement colique néphrétique, elle est parfois et isolée et souvent négligée jusqu'à l'apparition de l'hématurie et / ou exacerbation de la douleur qui motive la consultation.

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.

## **3. L'HEMATURIE [8-9-10-11]**

L'hématurie est un signe fréquent mais tardif, 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.

Dans 20 à 25% des cas, elle est associée à une douleur du flanc ou à une douleur abdominale diffuse survenant parfois par crise aiguë à type de colique néphrétique, faisant errer le diagnostic vers la lithiase urinaire.

D'autres signes d'accompagnements peuvent être retrouvés, tel que une pyurie, faisant

évoquer le diagnostic d'une infection urinaire, une fièvre et des troubles digestifs.

#### ***4. L'HYPERTENSION ARTERIELLE [16]***

Est due soit à une compression de l'artère rénale, soit à une sécrétion inadéquate de la rénine par la tumeur.

#### ***5. LES SIGNES GENERAUX [8-11-15]***

- Alteration de d'état general :

L'amaigrissement constitue l'élément le plus objectif et témoigne le plus souvent d'une tumeur évoluée.

- Fièvre :

Il s'agit d'un signe non spécifique. les mécanismes en jeu sont nombreux : synthèse de toxines, nécrose tumorale et sécrétion de substance pyogènes elle disparaît avec l'ablation de la tumeur.

## **C.LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### ***1. L'IMAGERIE***

L'aspect radiologique est le plus souvent non spécifique. Il est difficile de distinguer les tumeurs bénignes du rein du néphroblastome première tumeur de l'enfant avant la chirurgie, seul l'examen histopathologique permet d'affirmer le diagnostic.

Actuellement, le couple échographie-tomodensitométrie(TDM) abdominale est à l' origine de la découverte de la majorité des tumeurs du rein. La place de l'UIV et l'artériographie est de plus en plus limitée.

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

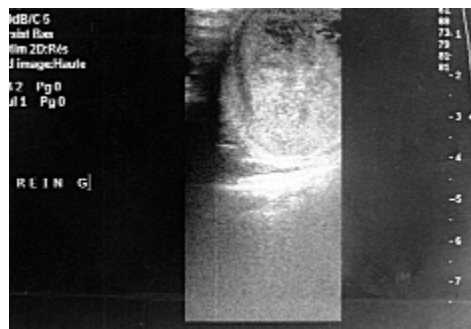
### *a. L'ECHOGRAPHIE ET L'ÉCHODOPPLER[17-16]*

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

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.

#### ❖ Le néphrome mesoblastique congenital [18]

Se présente comme une masse intra-rénale, souvent hétérogène pouvant parfois contenir des zones kystiques, hémorragiques ou nécrotiques.



*Figure 22 : échographie rénale : masse hétérogène inférieure et médio-rénale gauche de contours régulier et bien encapsulée [18]*

❖ La néphroblastomatose [19]

On individualise des formes diffuses ; correspondant en règle aux résidus néphrogéniques RN périlobaires, et des formes multifocales. Les formes diffuses se traduisent par une néphromégalie bosselée avec dédifférenciation cortico-médulaire, et parfois une hyperéchogénicité globale du parenchyme.

Les formes multifocales se traduisent par des nodules multiples d'échogénicité variable, parfois isoéchogène.

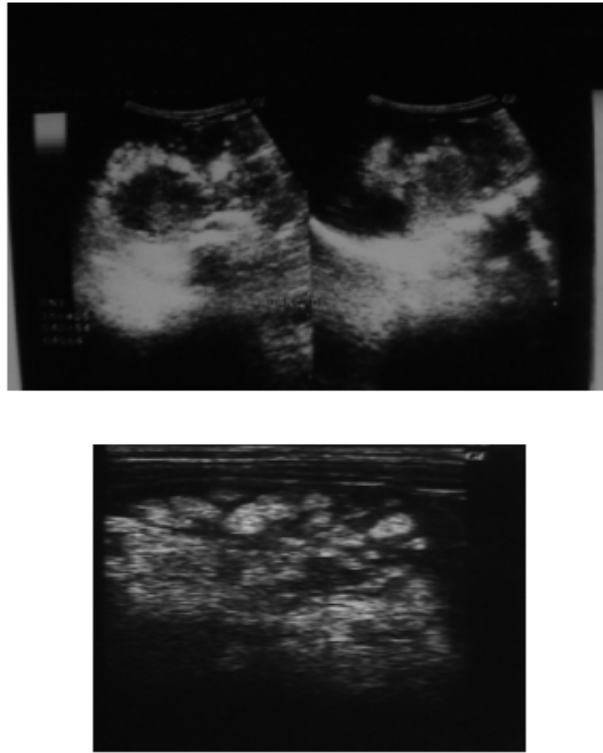
❖ Le tératome rénal

L'aspect échographique des tératomes matures :[20]

- Masse échogène atténuante ; L'atténuation postérieure est secondaire à la présence de cheveux, de sébum épais au sein de la lumière de la lésion, de graisse ou de structures ossifiées.
- Kystes contenant de multiples échos linéaires correspondant aux cheveux flottant dans la lumière du kyste.

A côté de ces deux formes, l'aspect peut revêtir celui d'un kyste d'allure banale (contenu séreux) voir d'un kyste présentant un niveau liquidien (liquide séreux déclive et sébum surnageant).

En échographie, le tératome immature prend la forme d'une tumeur rénale à prédominance tissulaire, présentant des zones liquidiennes, des calcifications disséminées et quelques plages graisseuses.[21-22]



**Figure 23 : un processus lésionnel rénal droit, d'échostructure tissulaire dépassant la ligne médiane, sans cône d'ombre postérieur, renfermant des plages hyper-échogènes en rapport probablement avec une composante graisseuse.[23]**

❖ Le cystadénome rénal :

C'est une tumeur intrarénale, ronde, bien circonscrite. La tumeur est faite d'un amas de zones liquidiennes, de taille inégale, avec des cloisons plus ou moins épaisses juxtaposées les unes aux autres. On peut noter des zones tissulaires mais dont le volume ne dépasse pas 5 % du volume tumoral. Parfois, les kystes sont de très petite taille et l'aspect de cette tumeur à l'échographie peut paraître uniformément hyperéchogène.

❖ L'angiomyolipome:

Il s'agit de nodule hyper-échogènes, et chez l'enfant plus jeune, les lésions sont essentiellement des kystes multiples et corticaux.

## ***b. LA TOMODENSITOMÉTRIE(TDM) ET L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE(IRM)***

La TDM est devenue actuellement l'examen de référence dans le diagnostic des tumeurs du rein, et l'établissement du bilan d'extension locorégionale (péri rénale, para rénale, veine rénale, veine cave inférieure, ganglions) et à distance.

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

L'IRM est plus performante que le scanner

### ❖ Le néphrome mésoblastique congénital [24]

Il s'agit d'une masse de densité tissulaire, hétérogène à développement intra-rénal refoulant le parenchyme rénal résiduel normal en périphérie, donnant ainsi le signe de l'éperon. Cette masse prend le produit de contraste de façon hétérogène.



*Figure 25 : TDM avant injection de produit de contraste : masse tissulaire rénale gauche bien limitée.[24]*

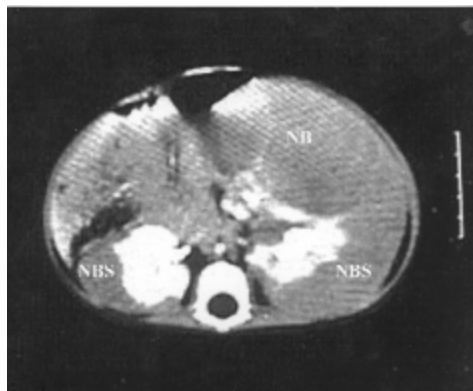


*Figure 26 : TDM après injection de produit de contraste :  
Rehaussement hétérogène de la masse rénale gauche.*

❖ La néphroblastomatose :[25-26-27-28]

Il s'agit de lésions tumorales nodulaires ou diffuses, isodenses qui ne se rehaussent pas ou faiblement après injection de produit de contraste en TDM.

En IRM la néphroblastomatose se présente sous forme de lésions iso-intenses qui deviennent hypo-intense en T1 après injection de Gadolinium [10,13].



*Figure 27: T.D.M après injection de produit  
de contraste : néphroblastome gauche (NB) avec des lésions  
adiffuses, périphériques, bilatérales et hypodenses en rapport  
avec des foyers de néphroblastomatose (NBS).*

❖ Le tératome rénal :[22-29-30-31-32-33]

La présence de graisse est l'élément principal à rechercher en imagerie. C'est la présence de graisse en scanner ou en IRM qui permet de faire le diagnostic dans la plupart des cas.

En scanner la graisse est hypo dense (inférieure à -20UH et le plus souvent proche de -100UH).

En IRM, 3 techniques permettent de reconnaître la graisse : soit un hypersignal T1 ou T2 s'annulant après saturation sélective du signal de la graisse, soit un artéfact de déplacement chimique en périphérie de la lésion graisseuse, soit enfin l'apparition d'un liseré en hypo signal à l'interface eau /graisse ou tissu /graisse sur les séquences écho de gradient en opposition de phase.

Au sein des tératomes, la graisse est présente sous plusieurs formes :

- Liquide : le sébum.
- Les glandes sébacées, riches en sébum.
- Solide : les adipocytes regroupés dans les portions tissulaires de la lésion.
- En périphérie du kyste, on retrouve parfois des macrophages chargés de graisse constituant un granulome lipophagique et témoignant de phénomènes inflammatoires.

- Le tératome mature :

83% des tératomes matures contiennent de la graisse, souvent abondante au sein de la cavité des portions solides de la lésion.

La graisse parfois minoritaire, en cas de contenu uniquement séreux, il faudra chercher attentivement la présence de tissu graisseux dans la paroi de la lésion.

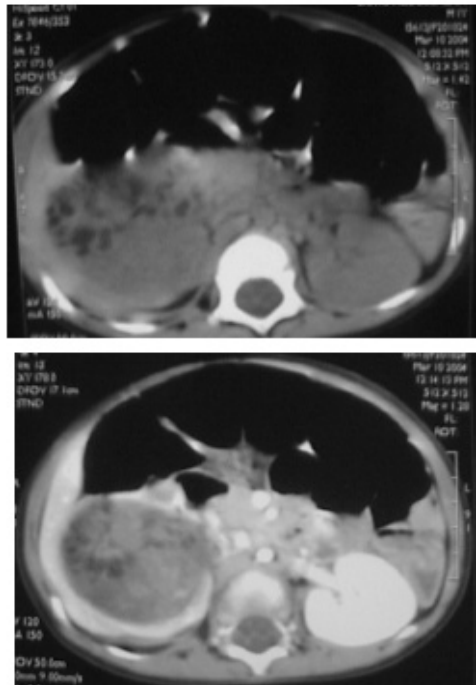
Les lésions multi loculées présentent souvent des logettes de contenu différent, certaines de type sébacé et d'autres de type séreux. Un niveau liquide/graisse peut être visualisé, fortement évocateur. Dans ce cas les éventuels cheveux intra kystiques sont visualisés flottant au niveau de l'interface eau/graisse.

- Le tératome immature :

La graisse est moins omniprésente au sein des tératomes immatures dont le contenu est séreux ou muscineux, exceptionnellement sébacé. Néanmoins, du tissu adipeux est visible dans la majorité des cas au sein des portions tissulaires de la lésion, correspondant généralement au contingent mature de la tumeur.

**NB :CALCIFICATION, OSSIFICATION :**

Des dents, des calcifications, des ossifications au sein d'une tumeur rénale sont fortement évocateurs d'un tératome .elles sont bien reconnues en radiographie standard et en scanner mais peuvent également être visible en IRM, en hypo signal sur toutes les séquences.



*Figure 28 : TDM abdominale : Processus tumoral du rein droit occupant les cavités excrétrices avant et après injection de produit de contraste [30]*

**c. UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE :(UIV)[8-16-22-34-35]**

L'UIV a perdu de 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 rénal en cas de grosse tumeur.

La présence de calcification dans 30 % des cas

- l'UIV montre dans 80% à 95% des cas pédiatriques un syndrome tumoral intra rénal, non spécifique modifiant l'organisation des voies excrétrices.
- Sur les clichés de sécrétion, il existe 2 temps :
- -la néphrographie vasculaire (15ème seconde) pendant laquelle on doit rechercher une hyper vascularisation localisée en faveur d'un processus tumoral.
- la néphrographie tubulaire (30ème 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 dysharmonieux, un étirement ou une amputation pyélocalicielle

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



***Figure 29 : UIV : montrant un syndrome tumoral à gauche [23]***

## **2. BIOLOGIE [9-36-37-38-39]**

### **a. NUMERATION DE LA FORMULE SANGUINE (NFS) :**

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

### **b. VITESSE DE SEDIMENTATION(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 la tumeur.

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

### **c. CALCEMIE :**

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

Elle constitue un bon élément de surveillance au stade métastatique

### **d. URICEMIE-CREATINEMIE :**

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

### **e. LES MARQUEURS TUMORAUX :**

Le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour l'analyse diagnostique des tératomes. Il présente un intérêt pour le pronostic, l'évaluation de la réponse au traitement, le suivi de l'évolution de la maladie.

Il s'agit essentiellement de l'alpha -foeto-protéine(AFP), de l'hormone gonadotrophine chorionique (HCG) et plus précisément sa sous -unité beta.

- ALPHA-FOETOPROTEINE

C'est une protéine normalement sécrétée par le placenta puis par le foie du fœtus et par le tractus gastro-intestinal, atteignant leur pic vers 12 à 14 semaines de la gestation, sa synthèse s'arrête progressivement à partir de la naissance, son taux décroît régulièrement pour se normaliser vers huitième mois de la vie

La demi-vie de l'AFP est de 5 à 7 jours, un taux élevé de l'AFP indique la présence des composantes malignes. L'augmentation inattendue de l'AFP après chimiothérapie est due à la lyse cellulaire

L'AFP peut être élevée dans l'hépatoblastome, hépatocarcinome, et le pancréatoblastome.

Quand l'ablation est complète, le taux d'AFP diminue rapidement dans le sérum pour se normaliser en quelques semaines. La réascension des taux signe les récives ou la dissémination métastatique.

**Tableau :** Valeurs sériques moyennes d'α FP observées selon l'âge des enfants

AGE	NOMBRE	Moyenne ± DS (ng/ml)
Prématuré	11	134.734 ± 41.444
Nouveau-Né	55	48.406 ± 34.718
Nouveau-né – 2 semaines	16	33.113 ± 32.503
Nouveau né – 1 mois	43	9.452 ± 12.610
2 semaines – 1 mois	12	2.654 ± 3.080
2 mois	40	323 ± 278
3 mois	5	88 ± 87
4 mois	31	74 ± 58
5 mois	6	46,5 ± 19
6 mois	9	12,5 ± 9,8
7 mois	5	9,7 ± 7,1
8 mois	3	8,5 ± 5,5

### L'HORMONE CHORIONIQUE gonadotrope

C'est une protéine sécrétée par le placenta et anormalement sécrétée par le choriocarcinome. Elle est formée de 2 chaînes :  $\alpha$  et  $\beta$  la chaîne  $\alpha$  est commune à d'autres hormones (LH, TSH, FSH) la chaîne est spécifique de L' HCG.

LA  $\beta$  -HCG libre peut être augmentée dans les tumeurs germinales malignes mais aussi dans d'autres tumeurs malignes telles que des cancers de vessie.

L'augmentation de ces marqueurs tumoraux affirme avec certitude la présence de la composante sécrétant dans la tumeur, même si on ne la retrouve pas à l'histologie, malgré une analyse tout a fait attentive. Il est indispensable de pratiquer ces dosages avant l'intervention ou juste après, si cela n'a pas été fait auparavant.

Dans le cadre du suivi, les dosages de ces marqueurs identifient précisément la présence ou l'absence de la tumeur sécrétante.ils seront répétés régulièrement chez tous les malades atteints d'une tumeur germinale quel que soit le type histologique.

En effet des tumeurs sécrétâtes récidivent parfois en tumeurs non sécrétâtes et inversement.

Une élévation secondaire et confirmée du taux D' AFP ou D'  $\beta$ HCG témoigne d'une récidive ou d'une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signes clinique.

### **3. PLACE DE LA PONCTION BIOPSIE RENALE [40]**

#### **❖ Techniques de prélèvement:**

La biopsie rénale requiert une infrastructure hospitalière. En effet, même si le geste est rapide et le matériel simple, comprenant un set de ponction et un appareil à ultrasons, un alitement de 4-6 heures avec compression du point de ponction et surveillance des paramètres cliniques est nécessaire, afin de prévenir et détecter une éventuelle complication hémorragique.

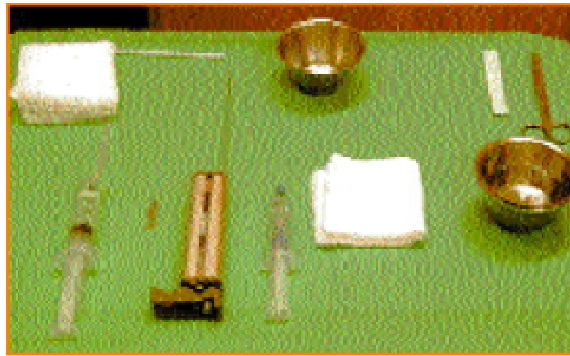


Fig. 1. Matériel de ponction pour une biopsie rénale.

Comme pour toute investigation invasive, un contrôle de la crase (PTT, plaquettes et temps de saignement en cas d'insuffisance rénale avancée) est nécessaire avant toute biopsie rénale. De même, une échographie rénale sera réalisée préalablement ou dans le même temps. Enfin, en cas d'hypertension artérielle, une normalisation des valeurs tensionnelles est indispensable avant la biopsie, en raison de risques hémorragiques accrus.

La ponction-biopsie rénale est transcutanée. Dans de rares cas, comme chez de jeunes enfants, la biopsie peut être chirurgicale, avec incision des tissus cutanés et musculaires et prélèvement rénal par ponction à l'aiguille ou au moyen d'un scalpel.

Le site privilégié de ponction est le pôle inférieur du rein, qui est d'une part en position sous-cutanée, et d'autre part éloigné du pelvis et des grands vaisseaux. Le rein est localisé par ultrasons, le patient étant en décubitus ventral avec un coussin sous l'abdomen permettant d'immobiliser le rein en position sous-cutanée. Après une anesthésie locale, la ponction rénale, guidée par ultrasons, est effectuée avec un pistolet automatique contenant l'aiguille de biopsie (Trucut®).

Le point de ponction est comprimé et le patient observé durant 4-6 heures.

#### ❖ Complications de la biopsie rénale percutanée:

Les améliorations techniques des 20 dernières années ont permis d'imposer la ponction-biopsie rénale comme une technique sûre, dénuée de complications majeures dans la plupart des cas. Aucune complication nécessitant une néphrectomie ou une intervention chirurgicale n'a été rapportée et un seul décès lié à une biopsie rénale a été noté ces 20 dernières années,

biopsie réalisée par guidage échographique en temps réel et la technique du pistolet automatique. Néanmoins, le potentiel de complications sévères reste toujours présent.

❖ **Complications hémorragiques:**

➤ **L'hématurie macroscopique**

L'hématurie macroscopique est la complication la plus fréquente de la biopsie rénale. Le plus souvent, elle justifie seulement d'une surveillance médicale et d'une prescription de boissons en abondance. En cas d'hématurie prolongée ou responsable de déglobulisation, l'artériographie permet d'identifier et d'emboliser sélectivement l'artère à l'origine du saignement. Une hématurie importante peut être responsable d'obstacle urétéral ou vésical. Exceptionnellement, l'obstacle sur un rein unique peut être à l'origine d'une insuffisance rénale aigue.

➤ **L'hématome périrénal**

L'hématome périrénal survient dans moins de 6 % des biopsies rénales évaluées prospectivement. La majorité des hématomes sont asymptomatiques et de petite taille. Leur existence justifie la pratique actuelle du repos de 24 heures au lit, contribuant à la diminution de l'incidence des hématomes cliniquement significatifs. Le volume de l'hématome n'est pas un élément décisionnel thérapeutique en soi, même si la plupart des hématomes nécessitant une intervention thérapeutique sont volumineux que ceux des patients asymptomatiques. Le contrôle échographique immédiat post biopsie rénale n'a aucune valeur prédictive sur le développement des hématomes.

❖ **Autres complications:**

La douleur locales en fin d'effet de l'anesthésie locale est banale et le plus souvent ne nécessite pas de traitement. Parfois, la douleur peut être importante, nécessitant même des opiacés, particulièrement en cas d'hématome périrénal de grande taille ou de colique néphrétique due à l'obstruction urétérale par caillots sanguins.

Une grande variété d'autres complications ont été décrites : hémothorax, perforation colique, biopsie hépatique ou splénique et même pancréatique, conduisant à des poussées de pancréatite. Ces complications deviennent exceptionnelles avec la technique d'écho guidage en temps réel.

#### **4. L'ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :**

##### **+ Pièce « fraîche » de néphrectomie [41]**

L'examen macroscopique de la pièce opératoire répond à un protocole précis.

La pièce reçue à l'état frais, accompagnée d'un schéma, est pesée, photographiée et encrée avant l'ouverture.

L'examen de la pièce fermée est très important pour vérifier l'absence de zone de rupture. La tumeur est ensuite ouverte en bivalve et mesurée selon trois axes. Ses rapports avec les différentes structures du rein sont notés sur un schéma. La tumeur est décrite : charnue, kystique, hémorragique, et le pourcentage de nécrose est évalué. Des prélèvements frais pour la cytogénétique et des prélèvements congelés sont recommandés.

La pièce de néphrectomie, les ganglions et les autres prélèvements sont ensuite placés dans du formol à 4 %.

##### **+ Pièce de néphrectomie fixée**

Les prélèvements histologiques doivent comporter un échantillonnage satisfaisant de toute la tumeur et du rein :

La périphérie de la tumeur et les zones suspectes de rupture spontanée ou per-opératoire ;

- La région du sinus rénal (invasion des vaisseaux) ;
- Les limites d'exérèse : uretère, vaisseaux ;
- L'interface rein-tumeur et rein normal ;
- Les zones de nécrose ;
- Les zones évocatrices des restes néphrogéniques.

- Ces zones doivent être notées sur un schéma.

✚ Biopsie percutanée : A l'aiguille fine écho-guidée :

### ❖ Le néphrome mésoblastique congénital : [42-43]

- Macroscopie :

La forme classique se présente comme une masse hilaire ferme, blanchâtre, de 0,8 à 14 cm (moyenne de 6,2 cm) homogène, à tranche de section fasciculée rappelant l'aspect d'un léiomyome de l'utérus mais cette tumeur n'est pas encapsulée, ses limites sont indistinctes, elle ne présente pas de plan de clivage avec le rein non tumoral. Possibilité de kystes.

A l'inverse, la variété atypique est de consistance encéphaloïde, friable, avec des zones de remaniements nécrotiques et hémorragiques et souvent des remaniements kystiques. Dans cette variété atypique il est fréquent de constater une rupture tumorale

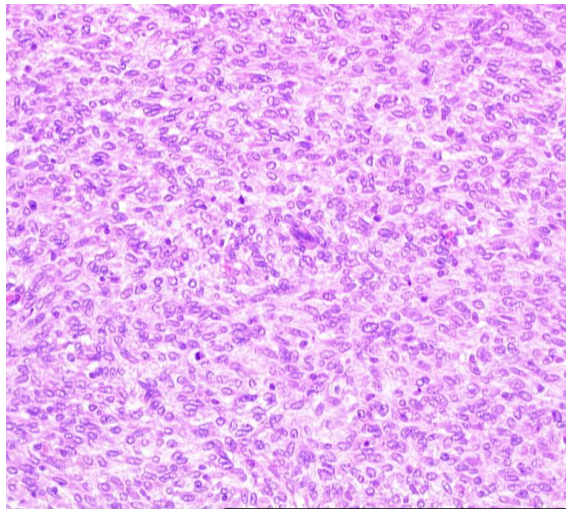


*Figure 30 : aspect macroscopique du néphrome mésoblastique.*

- Histologie :

La forme classique est constituée de cellules fusiformes d'allure fibroblastique ou myofibroblastique disposées en faisceaux entrecroisés. La densité cellulaire rappelle celle d'une myofibromatose, un stroma ovarien ou une tumeur fibreuse solitaire. Les noyaux sont réguliers et les mitoses peu nombreuses. En périphérie les faisceaux tumoraux infiltrent le parenchyme rénal sous forme de 'langues' étroites, isolant des petits groupes de tubes et glomérules normaux qui sont le siège d'une métaplasie embryonnaire avec hyperplasie papillaire ou kystisation, parfois infiltration périrénale. Occasionnellement on peut observer des îlots de cartilage, des foyers d'hématopoïèse ou quelques tubules d'allure dysplasique mais jamais de blastème. L'infiltration intéresse assez souvent la capsule du rein et la région du sinus, plus rarement la graisse périrénale.

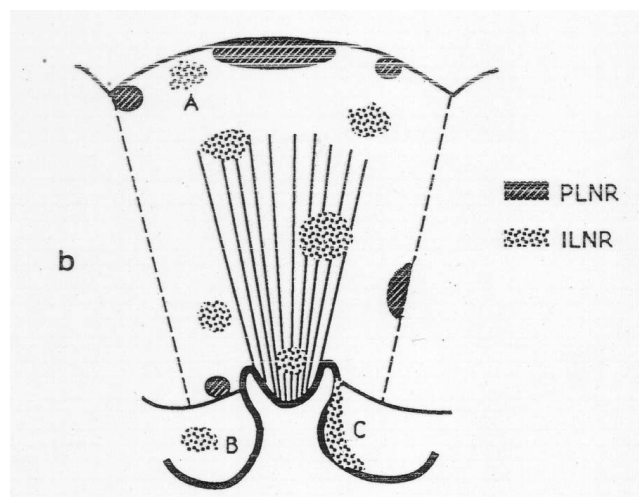
La forme atypique se caractérise par une grande densité cellulaire, une disposition en nappes plutôt que fasciculée, des mitoses nombreuses mais jamais monstrueuses, des zones de nécrose. Les cellules sont dodues, grandes à noyaux vésiculaires et cytoplasme abondant, le polymorphisme est minime à modéré, certains cas formés de petites cellules denses correspondent à la forme intrarénale de fibrosarcome infantile. La périphérie est souvent moins infiltrante que dans la forme classique. Dans quelques cas cette forme atypique peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec le sarcome rénal à cellules claires.



*Figure 31 : aspect microscopique du néphrome mésoblastique cellulaire.*

❖ La néphroblastomatose :[44-45-46-47]

Selon Beckwith la néphroblastomatose signifie la présence de reliquats néphrogéniques multiples ou diffus, le terme générique de reliquats néphrogéniques (RN) étant utilisé pour désigner tous les précurseurs de tumeur de Wilms (néphroblastome). Il reconnaît deux grandes catégories de RN, selon leur localisation dans le lobe rénal, périlobaire (RNPL) et intralobaire (RNIL).



*Figure 32: restes néphrogénique : classification topographique.*

\_ Nomenclature : Beckwith classe la néphroblastomatose en 4 catégories : néphroblastomatose périlobaire, néphroblastomatose intralobaire, néphroblastomatose combinée ( péri et intralobaire) : néphroblastomatose universelle ( diffuse intralobaire).

Il subdivise les reliquats néphrogéniques en 4 catégories : quiescents restés à l'état natif ; sclérosants mature, hyperplastiques, néoplastiques.

- Aspects morphologique des RNPL et des RNIL :

Les RNPL sont situés à la périphérie du lobe sous la capsule ou le long des colonnes de Bertin, leur limitation est très nette, ils sont blastémateux prédominants si les lésions sont jeunes alors que les lésions anciennes sont épithéliales avec des remaniements sclérosants. La forme incipiens est microscopique sans prolifération avec des tubules monostratifiés avec revêtement cubique bas, quand ils prolifèrent ils deviennent + grands et ovales, la forme hyperplasique est formée de blastème et de tubes peu différenciés qui prolifèrent et ressemble à un néphroblastome. Ils sont généralement nombreux, parfois diffus à la périphérie du rein formant une couche +/- continue (néphroblastomatose périlobaire)



Figure 33: RNPL (macroscopie)

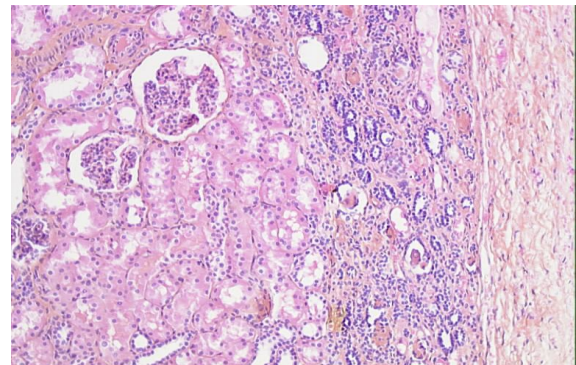
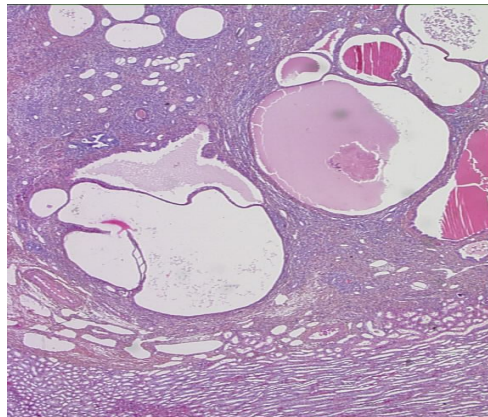


Figure 34 : RNPL (microscopie)

Les RNIL sont localisés sans topographie préférentielle à l'intérieur du lobe, ils ont une limite irrégulière, souvent indistincte. Leur composition est essentiellement mésenchymateuse mais des cellules blastémateuses et épithéliales sont le plus souvent présentes. Ces RNIL sont en général uniques, rarement nombreux, évolution + fréquente vers le Wilms, associé à des mutations de WT1, syndromes de Denys-Drash et WAGR. Ils peuvent devenir hyperplasiques et ressemblent à un néphroblastome, mais contours irréguliers, souvent présence de tissu adipeux (rare dans le néphroblastome), muscle strié rare (fréquent dans le néphroblastome). On peut les retrouver en sous urothélial dans le bassinet, d'aspect botryoïde imitant un néphroblastome.



*Figure 35 : RNIL (microscopie)*

**Les RN** quiescents sont microscopiques, composés de cellules blastémateuses ou d'autres types cellulaires embryonnaires. Les mitoses sont rares.

**Les RN sclérosants** ayant subi une maturation comportent peu ou pas de cellules blastémateuses, la différenciation est épithéliale (tubes à revêtement monostratifié de cellules cubiques basophiles avec peu ou pas de mitoses dans un stroma collagène dense) ou conjonctive avec une hyalinisation du stroma qui est fibreux dense dans les RN obsolètes (le diagnostic différentiel avec une cicatrice n'est possible que s'il existe une association à d'autres RN).

*Les RN hyperplasiques* sont visibles à l'œil nu, de même forme que les RN quiescents. Durant la phase de croissance, des cellules blastémateuses et embryonnaires sont présentes. Après, des RN hyperplasiques sclérosants sont souvent observés.

*Les RN néoplasiques* correspondent à l'un des types ci-dessus contenant une ou plusieurs lésions nodulaires expansives, comprimant les RN situés autour. On distingue :

- des *RN adénomateux* où les nodules ne contiennent que des cellules épithéliales bien différenciées avec peu ou pas de mitoses ;
- et des *RN néphroblastomateux* où les nodules néoplasiques, quelle que soit leur taille, sont composés de cellules embryonnaires se chevauchant comme dans une tumeur de Wilms avec des mitoses nombreuses.

### ❖ Le tératome rénal :[48]

#### ▪ macroscopie :

Deux formes prédominantes :

- ✓ Les tératomes kystiques : ce sont des tumeurs de consistance rénitente, composées d'une ou plusieurs cavités kystiques, remplis d'un matériel varié : liquide grumeleux, épais...
- ✓ Les tératomes solides : ce sont des tumeurs de croissance hétérogène, formées de zones de consistance ferme, et de zones de consistance friable.

#### ▪ Etude microscopique:

#### ➤ Tératome mature :

A l'examen histologique les tératomes comportent en principes les dérivés matures des trois feuilletts embryonnaires .le tissu cutané et ses annexes sont presque toujours présents dans les tératomes, seul constituant (30% des cas) ou en quantité variable par rapport aux autres tissus

Le revêtement malpighie est en général non kératinisant et non parakératosique, et son stroma contient un nombre variable de follicules pileux, de glandes Sébacées et de glandes sudoripares. Parfois, le revêtement malpighie peut être hyperplasique.

Au contraire, il peut être atrophique et souvent alors en continuité avec un revêtement cylindrique de type respiratoire ou aplati. Ce revêtement est dans 14% des cas remanié par un granulome de résorption à cellules géantes multinucléées, devenant parfois très intense et granulomateux, tuberculoïde, notamment au contact de follicules pileux.

Le tissu nerveux est le constituant le plus fréquent après le revêtement malpighien (38%).

Il peut s'agir de simples amas de tissu glial, parfois différenciés (écorce cérébelleuse), entourés souvent d'embouches cartilagineuses et osseuses.

Peut s'y associer des cavités épendymaires (19% des cas), parfois des plexus choroïdes, voire des ébauches rétinienne. Ces structures sont en général indépendantes des fibres nerveuses périphériques (48%) et des cellules ganglionnaires nerveuses 22 %

Le tissu respiratoire 48% peut être représenté par un simple revêtement glandulaire pseudo-stratifié et cilié, mais des ébauches de bronches avec leurs muqueuses et leurs pièces cartilagineuses ne sont pas rares.

Les tissus digestifs 13% sont parfois à maturation régionale très nette : tube gastrique à glandes pyloriques et fundiques, anses intestinales avec tunique musculaire.

Des ébauches salivaires, pancréatiques et hépatiques peuvent s'observer.

Le tissu thyroïdien 14% est décelé surtout à l'examen microscopique.

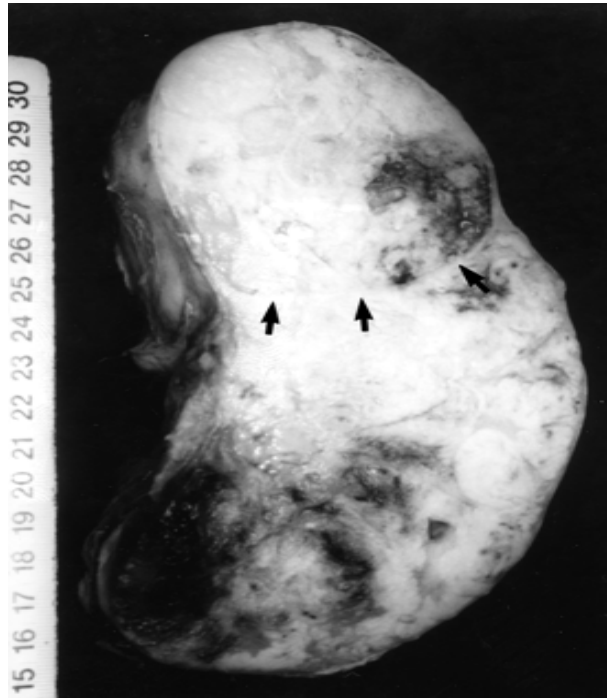
Dans ce cas il est dépourvu de rôle fonctionnel appréciable et associé de préférence à du tissu bronchique.

➤ Tératome immature :

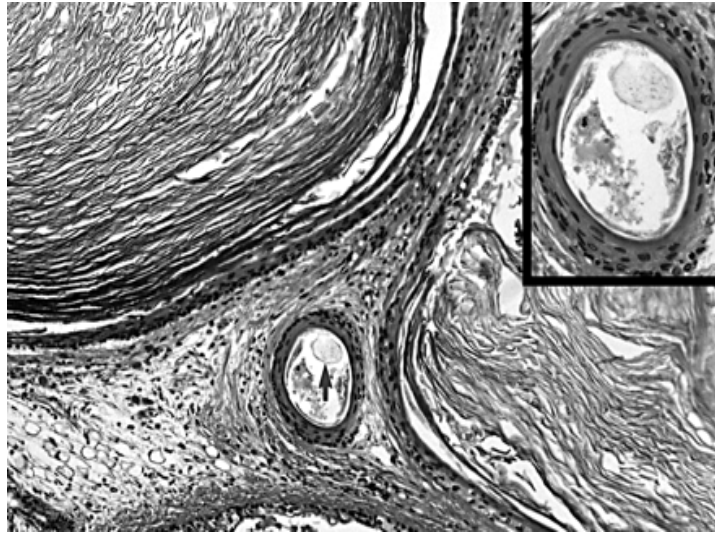
Le tératome immature est une tumeur maligne composée de tissus dérivés des trois lignées cellulaires embryonnaires (le mésoderme, l'endoderme et l'ectoderme) : tissu neural, cartilage, mésenchyme, épithéliums divers présent à des stades de maturation différents, au sein de la tumeur.

Leur potentiel malin est directement dépendant du degré d'imaturité et de la présence de neuroectoderme.

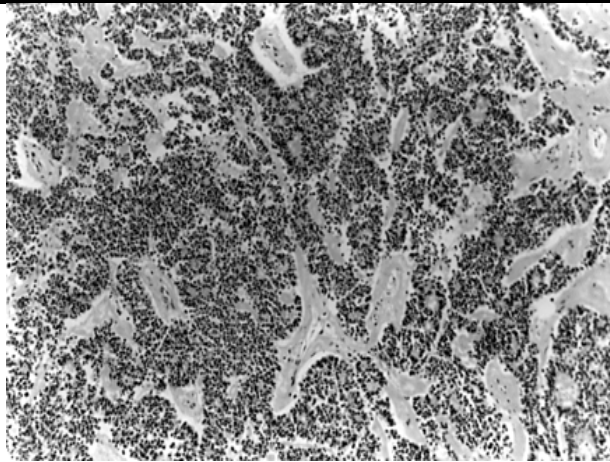
- ✓ Dans notre cas le diagnostic anatomopathologique retenu était celui d'un tératome intra-rénal multi tissulaire avec contingent immature minime



*Figure 36 : un rein élargi droite avec une masse tumorale encapsulé (flèches) dans le pole supérieur le reste du rein aussi diffus infiltré.*



*Figure 37 : kyste kératiniques, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, follicule pileux avec tige des cheveux*



*Figure 38 : tératome immature neuroépithéliale avec des canaux neuroectodermiques focaux et des rosettes.*

## **D.CONDUITE A TENIR OBSTETRICO-PEDIATRIQUE DEVANT LA DECOUVERTE ANTENATALE D'UNE MASSE HYPERECHOGENE RETROPERITONEALE : ARGUMENTS EN FAVEUR D'UN NEPHROME MESOBLASTIQUE CONGENITAL**

### ***1. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ET ASPECT ECHOGRAPHIQUE DU NMC :***

L a découverte du NMC est soit fortuite lors d'un examen échographique, soit lors du bilan d'un hydramnios ou d'un anasarque. L'âge gestationnel lors de la découverte est en général la fin du deuxième trimestre et surtout le début du troisième trimestre.

L'aspect échographique de la tumeur est très polymorphe. L'aspect le plus fréquemment rapporté est une masse rénale solide unilatérale déformant le rein. L'échogénicité de la masse est variable. Elle est le plus souvent décrite hyperéchogène et hétérogène mais certains auteurs ont aussi rapporté une faible échogénicité. Des nodules hyperéchogènes ont aussi été décrits au sein de la tumeur. Il peut exister des éléments kystiques, donc anéchogènes, au sein de cette masse dans certains cas, il a été décrit une tumeur rétropéritonéale sans rein homolatéral visible. Parfois, seule est notée une augmentation importante du volume du rein. Les cavités pyéliqués sont plus ou moins dilatées et modifiées dans leur topographie. Les surrénales sont normales. Il existe souvent une hypervascularisation de cette masse mais elle est trop inconstante pour être discriminative. L'importance de la masse est variable avec un plus grand axe mesuré entre 3,5 et 8cm.

Il peut parfois exister des éléments d'orientation entre les différents types histologiques de NMC. L'augmentation rapide de la tumeur et la présence de plages hémorragiques pourrait être associées à l'existence d'une forme cellulaire.

Affirmer l'origine rénale de la tumeur n'est pas toujours simple. un synchronisme de mouvement entre la tumeur et le rein lors des mouvements respiratoires fœtaux peut être un élément d'orientation. L'IRM peut aussi permettre d'affirmer l'origine rénale de la tumeur. L'échographie 3D peut aider à la localisation mais surtout au calcul du volume de la tumeur.



*Figure 39: coupe parasagittale abdominale fœtale à 38 SA, dos en avant : tumeur de 6 cm hétérogène avec quelques composantes kystiques. La structure normale du rein n'est pas visualisable.*



*Figure 40 : coupe coronale abdominale à 38 SA montrant le rein gauche totalement déformé par la tumeur de 6 cm. La structure normale du rein gauche n'est plus reconnaissable.*

## 5. PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

Devant cet aspect échographique, il faut éliminer les principaux diagnostics différentiels :

- Les autres tumeurs et malformations rénales
- Les tumeurs et malformations abdominales non tumorales extra rénales.
- ❖ **Si l'origine rénale est confirmée, il faut éliminer les autres tumeurs rénales solides et les images kystiques rénales non tumorales :**

Les autres tumeurs rénales solides chez l'enfant sont le néphroblastome, le sarcome à cellules claires, la tumeur rabdoïde du rein et la tumeur stromale métanéphrique. Mais en période prénatale, seul le néphroblastome a été rapporté. Les autres tumeurs sont en effet exceptionnelles chez le nouveau né.

- ❖ **Si l'origine rénale de la tumeur ne peut être affirmée, il faudra éliminer les tumeurs supra rénales :**

Le principal diagnostic différentiel extrarénal est le neuroblastome. C'est la tumeur maligne la plus fréquente en période néonatale (environ 1 /4 des tumeurs diagnostiquées avant j28). Il peut y avoir des signes cliniques maternels : HTA, sueurs, tremblements, malaises, voire pré éclampsie. L'IRM peut aider au diagnostic en distinguant le rein de la tumeur surrénalienne. un gros foie tumoral métastatique peut être associé réalisant le syndrome de Pepper. En période prénatale, le diagnostic différentiel avec une tumeur rénale n'est pas toujours facile à faire s'il n'y a pas de limite nette avec le rein et/ou si le rein semble déformé.

Enfin quelques images kystiques abdominales peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec un NMC : duplications digestives, kyste de l'ovaire...

### ***1. RECHERCHE DE COMPLICATIONS EN PÉRIODE PRÉNATALE***

L'apparition de complications n'est pas exceptionnelle. Elles peuvent aussi être un mode de révélation.

- ✓ L'hydramnios :

L'hydramnios est donc la principale complication à redouter. Dans la majorité des cas, l'hydramnios a été le mode de révélation de la tumeur rénale, plus rarement il a été dépisté

lors de la surveillance. Il expose au risque d'accouchement prématuré. Dans tous les cas publiés, l'existence d'un hydramnios d'un accouchement prématuré (AG moyen de naissance de 33 SA avec des AG extrêmes entre 25 et 38 SA)]. Le mécanisme de cet hydramnios n'est pas univoque : compression digestive par la masse rénale ou hyperdiurèse fœtale. La compression par la tumeur peut être à l'origine de vomissements. Le dosage des enzymes digestifs retrouve parfois un profil de vomissements. Les causes de cette hyperdiurèse sont probablement multiples. L'hypercalcémie, souvent rapportée en période postnatale ou une augmentation du débit sanguin rénal pourrait être à l'origine de cette hyperdiurèse.

✓ L'apparition d'un anasarque :

L'apparition d'un anasarque a aussi été rapportée. Sa survenue est plus rare mais de mauvais pronostic avec un risque de décès de l'enfant in utero ou lors de la réanimation néonatale. Sa fréquence réelle n'est toutefois pas connue. Il existe aussi des diagnostics de NMC lors de conclusions autopsiques après décès inexplicés de fœtus dans un tableau d'anasarque.

✓ Le risque d'accouchement prématuré :

Le risque d'accouchement prématuré, secondaire à l'hydramnios, l'anasarque ou des signes de souffrance fœtale imposant l'extraction est donc une complication majeure du NMC. Cette éventualité doit être connue et la surveillance de la grossesse adaptée à ce risque.

✓ Hémorragie intratumorale :

Diagnostiqué devant une augmentation de volume rapide de la tumeur et une accélération du flux aortique.

## ***2. PLACE DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :***

Les examens complémentaires à discuter en prénatal sont l'IRM, l'analyse du caryotype et du liquide amniotique.

✓ L'IRM :

L'IRM peut aider à localiser la tumeur. Une revue récente des principaux diagnostics à évoquer devant une masse intra-abdominale chez un fœtus place l'IRM comme examen de

second intention permettant de caractériser l'anomalie vue à l'échographie. Les coupes sagittales et coronales sont particulièrement intéressantes au troisième trimestre. En revanche, l'IRM ne peut pas différencier les différentes tumeurs rénales. La distinction entre les différentes tumeurs rénales ne pourra être qu'anatomopathologique.

✓ Réalisation d'un caryotype :

La réalisation d'un caryotype est aussi à discuter avec les parents. En effet, les aneuploïdies sont généralement associées à une augmentation du risque de tumeur : leucémie dans les trisomies 21, hépatoblastome et néphroblastome des les trisomies 18, neuroblastome dans les trisomies 8, 13, 18 et 21. Les anomalies des chromosomes sexuels peuvent aussi s'accompagner de tumeurs solides ( en particulier le neuroblastome) mais surtout chez le grand enfant et peu dans la période néonatale. Le NMC n'est pas associé à un risque plus élevé d'aneuploïdie surtout dans sa forme classique.

✓ L'étude biochimique du liquide amniotique

L'étude biochimique du liquide amniotique à la recherche d'un profil de vomissement peut aider à la compréhension du mécanisme d'un hydramnios. De plus, un tel profil surtout s'il est associé à une tumeur volumineuse peut faire craindre une mauvaise adaptation néonatale et imposera un accueil médicalisé du nouveau-né en maternité de type III.

**3. CONSULTATION PRENATALE PEDIATRIQUE :  
EXPLICATION DE LA PRISE EN CHARGE DES  
COMPLICATIONS POSTNATALES POSSIBLES**

Comme pour toute anomalie foétale nécessitant une prise en charge pédiatrique spécifique, les parents doivent bénéficier de consultations pédiatriques prénatales.

#### 4. LA CONSULTATION AVEC LE NEONATOLOGISTE ET LES COMPLICATIONS POSTNATALES

Dans un premier temps, la consultation avec le néonatalogiste leur permet de comprendre et d'anticiper la prise en charge de leur enfant à la naissance et durant les premiers jours. Celles-ci découlent de la possibilité fréquente de complications post natales.

✓ Le volume de la masse et les conséquences mécaniques

Le volume de la masse peut avoir des conséquences mécaniques sur l'adaptation néonatale et en particulier respiratoire et digestive. Les troubles digestifs, liés à la compression mécanique du tube digestif par la tumeur. Sont aussi fréquemment présents en période néonatale, gênant la mise en route de l'alimentation. Ils sont à rapprocher des troubles de la déglutition rapportés en période prénatale et incriminés dans la constitution d'un hydramnios.

✓ L'hypertension artérielle (HTA)

L'hypertension artérielle (HTA) est une complication postnatale fréquente du NMC. Le plus souvent, cette HTA est modérée et facilement contrôlée par des inhibiteurs calciques. Mais elle peut parfois être sévère associée à une instabilité hémodynamique. Cette HTA est secondaire à la sécrétion de rénine par la tumeur. L'HTA et l'hyper-réninémie disparaissent après néphrectomie. Il semblerait aussi que l'appareil juxtaglomérulaire présent au contact des glomérules englobés dans la tumeur ait un rôle dans la sécrétion accrue de rénine. Un marquage immunohistochimique de la tumeur avec un anticorps antirénine retrouve en effet une forte expression corticale et péri-tumorale. Cette hypersécrétion de rénine peut compliquer la chirurgie avec une hypotension brutale lors de la ligature du pédicule rénal de tumeurs volumineuses. Malgré la grande fréquence de cette HTA en périodes néonatales, ses conséquences anténatales ne sont pas individualisées dans la littérature. On peut toutefois se demander si une HTA sévère n'a pu participer aux rares cas d'anasarque rapportés.

✓ L'hypercalcémie néonatale

L'hypercalcémie néonatale est aussi rapportée dans la littérature. En e période prénatale, elle semble participer à la constitution d'un hydramnios par hyperdiurèse. Mais après la

naissance, sa traduction est plus frustrée. Cette hypercalcémie lorsqu'elle existe est présente dès les premières heures de vie, elle est modérée et souvent sans traduction clinique. Elle disparaît après néphrectomie. Son mécanisme est mal connu. Le taux de parathormone est normal.

✓ La diurèse

Une diurèse élevée est parfois notée dans les premiers jours de vie chez les enfants surveillés en cas de naissance prématurée secondaire à un hydramnios mais elle se normalise spontanément et rapidement (16 heures après la naissance).

## E. TRAITEMENT

### 1. LES MOYENS

#### A. LA CHIRURGIE : LA NEPHRECTOMIE TOTALE ELARGIE : [49-50-51-52-53-54]

La néphrectomie élargie enlève, en même temps que le rein, la graisse péri rénale, la surrénale et le fascia de Gérota. Toute la loge rénale est disséquée et enlevée, épargnant :

→ En arrière, le plan musculaire ;

→ En haut, le diaphragme ;

→ En dedans, les gros vaisseaux pré vertébraux ;

→ En avant, le péritoine ou les viscères intra péritonéaux accolés au péritoine pariétal postérieur.

▪ *Voie d'abord:*

Elle doit permettre une mobilisation facile et anatomique du rein atteint, une bonne exposition de l'aorte et/ou de la veine cave de part et d'autre du carrefour rénal ainsi que l'exploration éventuelle du rein sain et de la totalité de la cavité abdominale pour évaluer correctement l'extension de la tumeur : ce sera donc une laparotomie.

Une voie d'abord largement utilisée correspond à une grande voie transversale épigastrique sectionnant les deux muscles grands droits et les muscles larges du côté atteint.

En cas d'adhérences au diaphragme, la résection partielle de la coupole est très facile par cette voie, qui permet au besoin, L'exérèse de métastases pulmonaires lobaires inférieures. Quelques équipes utilisent volontiers une thoraco-phréno-laparotomie.



*Figure 41 : image per-opératoire montrant une grosse tumeur rénale droite*

▪ ***Exploration:***

*se fait en deux temps:*

• L'examen du rein controlatéral sur SES deux faces après ouverture de sa loge n'est plus recommandé sauf si une petite image suspecte est découverte à l'échographie, au scanner ou à l'IRM préopératoire. Cette zone suspecte est excisée pour examen histologique.

• L'appréciation de l'extension intra-abdominale au péritoine, au foie, aux ganglions lomboaortiques, à la paroi (diaphragme, psoas, muscles lombaires) ainsi qu'aux organes de voisinage (surrénale, rate, pancréas, mésocolon et colon) est indispensable et se fait avant l'exérèse et au cours de celle-ci.

▪ ***Néphrectomie :***

• La région rétro péritonéale du coté atteint est exposée jusqu'à la ligne médiane par décollement du mésocolon, complété à droite par le décollement duodéno-pancréatique et à gauche par le décollement du mésogastre postérieur.

• Le temps suivant est le repérage vasculaire (artère(s) rénale(s) et veine(s)) du rein tumoral. L'artère est liée en premier, la gauche au ras de l'aorte, la droite entre l'aorte et la veine cave. Si la tumeur est très volumineuse, étalée devant les gros vaisseaux, il faut soigneusement repérer, avant de lier l'artère que l'on croit être l'artère du rein tumoral, l'artère controlatérale et l'artère mésentérique supérieure. La ligature de la veine doit être effectuée le plus rapidement possible après celle de l'artère pour minimiser le risque de dissémination par voie veineuse.

• Le rein tumoral doit être enlevé en bloc avec le tissu périrénal, les ganglions du hile et ceux du carrefour aortorénal, ainsi que la partie haute des vaisseaux gonadiques homolatéraux.

• Toute adénopathie latér-oartique suspecte est réséquée, mais un curage lombaire réglé n'est pas recommandé. Toutes les zones d'adhérences suspectes sont repérées sur la pièce, biopsiées sur le lit tumoral en regard et repérées au moyen de clips en titane pour guider une éventuelle irradiation.

• L'uretère est sectionné à ras de la vessie pour éviter toute récurrence endo-luminale.

▪ *Après la néphrectomie :*

La pièce opératoire correctement orientée doit être confinée en totalité au pathologiste, jamais morcelée. Un schéma et/ou des files de repérage indiquent les zones suspectes d'effraction, de franchissement de la capsule ou d'adhérence aux organes de voisinage ainsi que la localisation des ganglions prélevés.

Immédiatement après l'intervention, l'opérateur rédige un compte rendu opératoire objectif et précis, surtout en cas de rupture ou d'effraction tumorale.

Le stade de la tumeur peut alors être défini en fonction de l'analyse anatomopathologique de la pièce d'exérèse.

❖ *Cas particuliers*

→ *Extension de la tumeur dans la veine rénale ou la veine cave :*

Une telle extension doit être connue avant l'intervention. Il importe d'apprécier le niveau du thrombus par rapport à l'abouchement des veines sus-hépatiques.

- Lorsque la veine cave est envahie au dessus des veines sus-hépatiques, l'intervention est souvent assistée d'une circulation extracorporelle.
- Lorsque l'extension se fait en dessous des veines sus hépatiques, l'exérèse sans remplacement de la veine cave inférieure est possible chez le petit enfant, en raison de la bonne qualité de suppléance des réseaux veineux azygos et

Rachidiens. Le seul problème est celui de la préservation du retour veineux du rein controlatéral.

→ *Chirurgie en urgence :*

***Découverte d'une tumeur rénale au cours d'une laparotomie en urgence***

La tendance contemporaine étant au traitement non opératoire des traumatismes fermés de l'abdomen de l'enfant, on dispose habituellement dans le cas d'une tumeur révélée par un traumatisme ou un syndrome abdominal aigu, du temps nécessaire à la réalisation d'une échographie et/ou d'un examen TDM qui vont montrer l'image de la tumeur et permettre de transférer cet enfant en milieu spécialisé.

Dans l'hypothèse d'une laparotomie en urgence, si la tumeur n'est pas rompue, il ne faut surtout pas la biopsie, mieux vaut refermer et confier l'enfant à une équipe spécialisée. Si la tumeur est rompue, il importe de prélever l'épanchement péritonéal, d'effectuer une néphrectomie selon les règles du protocole, de repérer par des clips en titane les zones contaminées par de tissu tumoral et de prendre rapidement contact avec une équipe d'oncologie pédiatrique.

***Chirurgie en urgence d'une tumeur rénale connue :***

Dans ce cas, il doit être possible de respecter complètement les exigences du protocole. Une telle éventualité devrait être très rare.

→ ***Tumeurs bilatérales ou sur rein unique :***

Il convient d'être le plus conservateur possible en respectant les impératifs de la sécurité carcinologique et de la sécurité urologique

La compétence de l'équipe médicale est encore plus impérative que dans les cas de tumeur unilatérale. En cas d'insuffisance rénale terminale, une transplantation rénale ne peut être envisagée qu'après un délai de deux ans sans récurrence, après l'arrêt de la chimiothérapie.

### A. LA CHIMIOTHÉRAPIE :

- Néphroblastomatose :[55]

Traitement identique à celui du néphroblastome stade 1 mais prolongé 1 an :

Oncovin (vincristine): à la posologie de 1,5/m<sup>2</sup>/cure.

Atinomycine D: anciennement administrer sur 3 ou 5 jour, mais don't l'efficacité est équivalente en une seule injection, à la posologie de 1,5mg/m<sup>2</sup>/cure.

- Le tératome renal

- ✓ Protocol n°1 : VBP

- Vinblastine: 3mg/m<sup>2</sup>/j J1,J2 IV
- Bléomycine: 15mg/m<sup>2</sup>/j J1, J2 sur 6h, IV
- Cisplatine: 100mg/m<sup>2</sup>/j J3

-

- ✓ Protocol n°2 :VIP

- Ifosfamide : 3g/m<sup>2</sup>/j J1,J2
- Etoposide: 75mg/m<sup>2</sup>/j J1, J2, J3, J4, J5
- Cisplatine: 20mg/m<sup>2</sup>/j J1, J2, J3, J4, J5

## **2. LES INDICATIONS**

### **A. LE NÉPHROME MÉSOBLASTIQUE CONGÉNITAL :**

La tumeur de Bolande est considérée comme une tumeur bénigne dont le traitement repose exclusivement sur la néphrectomie élargie. Malgré sa nature réputée bénigne, certains auteurs ont rapporté des cas avec des métastases cérébrales, pulmonaires et osseuses.

Le traitement adjuvant à base de chimiothérapie à base de vincristine et d'actinomycine D est préconisé exceptionnellement dans les cas de récurrence, dans les formes atypiques ou quand l'exérèse tumorale a été insuffisante.

### **B. LA NÉPHROBLASTOMATOSE**

Dans la forme associée à un néphroblastome, la conduite à tenir ne prête pas de confusion et le traitement est celui de la tumeur elle-même. Mais la particularité de ces formes, c'est le risque élevé de développer d'autres néphroblastomes controlatéraux. Pour ces raisons, certains auteurs proposent de réaliser une simple tumorectomie ou une néphrectomie partielle afin de préserver le plus possible le parenchyme rénal.

Dans la néphroblastomatose isolée, le traitement est controversé. Bien que l'on puisse espérer une tendance à la régression spontanée, les signes d'évolution vers le néphroblastome sont élevés. Ceci explique que la plupart des autres auteurs sont d'accord pour traiter cette pathologie même en absence de néphroblastome. Actuellement la majorité des auteurs sont partisans de la chimiothérapie seule à base d'Actinomycine D et d'Oncovin. L'efficacité de cette chimiothérapie est discutée et ne peut être jugée vu la rareté de cette affection. Certains auteurs rapportent des résultats spectaculaires avec une disparition complète des lésions. D'autres rapportent des cas où la chimiothérapie était sans efficacité. Mais quelque soit le

résultat de cette chimiothérapie, la transformation maligne demeure toujours possible.

### C. LE TÉRATOME RÉNAL

- Le tératome mature(benin) :

Chirurgie ( tumérectomie ou néphrécomie totale élargie)

- Le tératome immature :

Chirurgie première qu'on complète par la chimiothérapie en fonction du taux de L'αFP.

On distingue :

- Les formes de risque standard : L'αFP initiales <15000 et pas de métastases.
- Les formes de haut risque : L'αFP initiales >15000 et/ou présence de métastases au diagnostic.

*a) dans les formes de risque standard (RS)*

L'association chimiothérapie est le VBP

*b) dans les formes à haut risqué (HR)*

L'association chimiothérapie utilisée, le VIP

**La durée de la chimiothérapie** est adaptée à la date de négativation des marqueurs: 2 cures supplémentaires sont administrées après normalisation des marqueurs biologiques.

➤ **Enfants de moins de 1 an :**

• **Enfants de moins de 3 mois** : on envisage de ne leur donner ni BLEOMYCINE, ni CISPLATINUM ni HOLOXAN. La chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est ENDOXAN +/- ACTINOMYCINE D .

• **Enfants de 3 à 6 mois** : on ne recommande pas la chimiothérapie de type VIP. Si les enfants sont dans le groupe de haut risque, faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.

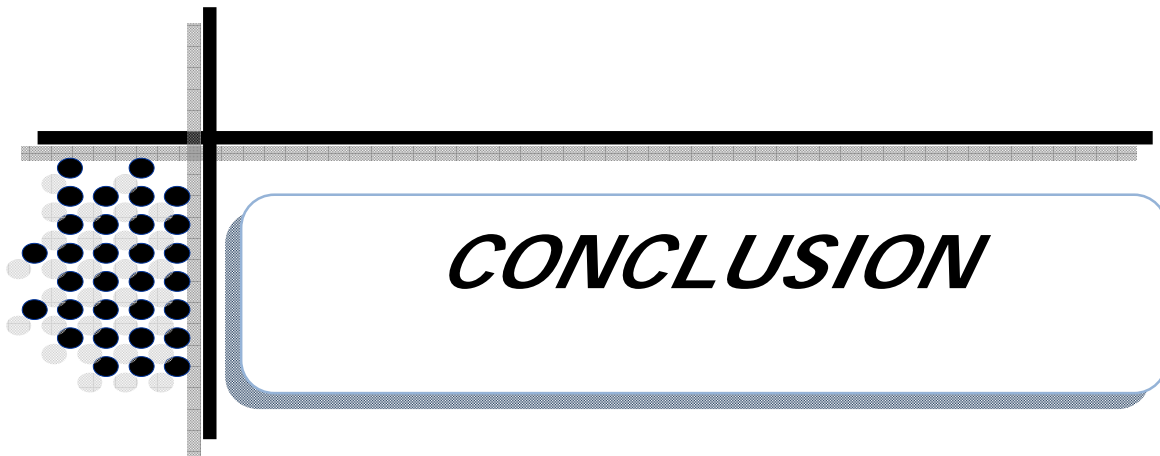
**Enfants de 6 mois à 12 mois ou de poids inférieur à 10 kilos** : les doses sont à adapter au poids en kilos selon les indications données dans les annexes.

Le choix du groupe pronostique lié aux taux d' $\alpha$ FP initial peut être difficile chez les enfants de moins de 1 an d'autant qu'ils sont plus jeunes. La décision peut être discutée avec les membres du comité. Chez les enfants de moins de 6 mois, non métastatiques et ayant bien répondu à la chimiothérapie autre que le VIP, on pourrait envisager de poursuivre par le VBP.

## **F. SURVEILLANCE:**

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 peuvent être de plus en plus espacés en cas d'évolution favorable. Ainsi tous les 3 mois la première année, tous les 6 mois pendant 5 ans, puis tous les ans. Cette surveillance repose sur la clinique, la biologie, la radio de thorax et l'échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'une récurrence, d'une transformation maligne notamment vers le néphroblastome en cas de néphroblastomatose, ou de métastases.

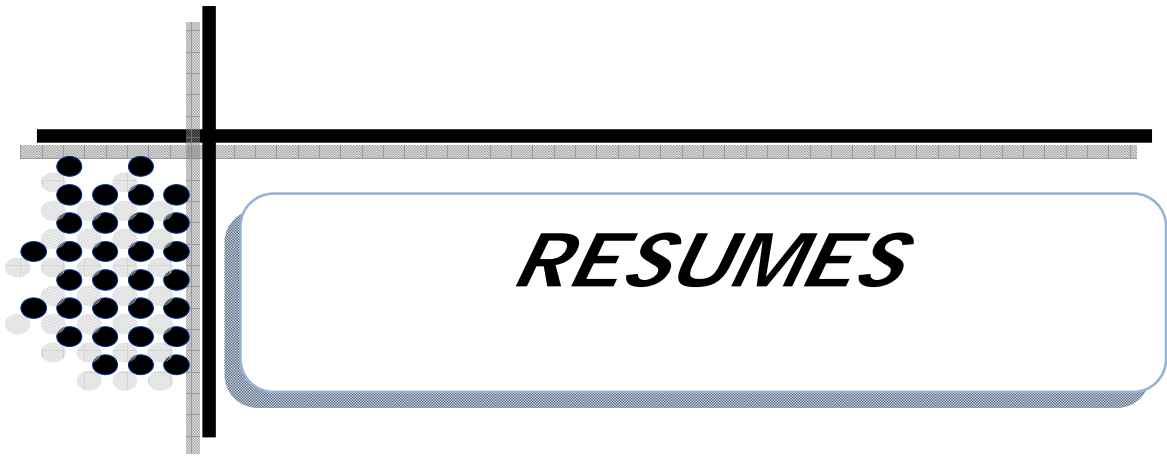


## VI.CONCLUSION

Les tumeurs rénales bénignes de l'enfant sont des tumeurs extrêmement rares ; peu de cas ont été décrits dans la littérature.

Le diagnostic de ces tumeurs est essentiellement histopathologique et l'approche thérapeutique est multidisciplinaire et repose essentiellement sur la chirurgie.

Une surveillance régulière, clinique, biologique et radiologique post-opératoire à moyen et à long terme est nécessaire en raison du risque de récurrence ou de transformation maligne.



## Résumé

Titre : La pathologie tumorale rénale bénigne chez l'enfant

Auteur : Sarah Regragui

Mots clés : Rein, tumeurs bénignes, néphrome mésoblastique, néphroblastomatose , tératome, tumeur de Wilms .

Les tumeurs rénales bénignes sont des tumeurs rares. Peu de cas ont été publiés dans la littérature mondiale.

Le diagnostic est souvent confirmé par l'étude anatomopathologique et le traitement repose essentiellement sur la chirurgie.

Notre étude a été faite sur quatre cas :

\_ Le premier était sur le néphrome mésoblastique congénital chez un nourrisson de 3 mois, traité par néphrécomie avec chimiothérapie adjuvante car les marges d'exérèse étaient pathologiques.

\_ Le deuxième était sur la néphroblastomatose unilatérale chez un nourrisson de 8 mois qui a été traitée par la chirurgie (néphrécomie), avec surveillance post-opératoire clinique et échographique.

\_ Le troisième était sur la néphroblastomatose bilatérale intralobaire chez un nouveau né de 1 mois et 5 jours traité uniquement par la chimiothérapie.

\_ Et le dernier était sur le tératome kystique de localisation intra-rénale chez un nourrisson de 5 mois, une exérèse radicale de la tumeur a été réalisée et devant la suspicion de tumeur de Wilms, une chimiothérapie pré-opératoire a été faite, mais sans résultat vu le caractère mature du tissu tumoral.

## *Summary*

Title: children's pathology of Benign renal tumors

Author: Sarah Regragui

Keywords: Kidney, benign tumors, mesoblastic nephroma, nephroblastomatosis, teratoma, Wilms' tumor.

Benign renal tumors are rare tumors. Few cases have been reported in the world literature.

The diagnosis is often confirmed by histological study and treatment is mainly based on surgery.

Our study was done in four cases:

\_ The first was about the congenital mesoblastic nephroma in a child of 3 months old , treated by nephrectomy and adjuvant chemotherapy because the excision margins were pathological.

\_ The second was about the unilateral nephroblastomatosis in a child of eight months which was treated by surgery (nephrectomy), with clinical and sonographic postoperative surveillance.

\_ The third was about the bilateral intralobar nephroblastomatosis in a newborn of 1 month and 5 days old treated only by chemotherapy.

\_ And the last was the cystic teratoma of intra-renal localization in a child of 5 months old, a radical excision of the tumor was performed and before the suspicion of Wilms' tumor, preoperative chemotherapy was made, but without result given because the nature of the tumor tissue was mature.

## ملخص

العنوان : مرض الاورام الكلوية الحميدة عند الأطفال.

الكاتب: سارة الركراكي.

الكلمات الرئيسية : الكلي ، الورم كلوي الأديم المتوسط الخلقي ،  
نيفروبلاستوماتوز، ورم مسخي، ورم ويلمز.

الأورام الكلوية الحميدة هي أورام نادرة. وقد تم الإبلاغ عن حالات قليلة في الأدب العالمي.

إن تشخيص هذه الحالات يتم عن طريق الدراسة النسيجية والعلاج هو الجراحة بالدرجة الأولى.

وقد تمت دراستنا حول أربع حالات :

كانت أول حالة هي الورم الكلوي الأديم المتوسط الخلقي لطفل رضيع عمره 3 أشهر، وقد تم علاجه باستئصال الكلية مع العلاج الكيماوي المساعد لأن هوامش الاستئصال كانت مرضية.

الحالة الثانية كانت لرضيع من ثمانية أشهر الذي كان يعاني من النيفروبلاستوماتوز في كلية واحدة لذلك تم استئصال كليته مع المراقبة السريرية و بالموجات فوق الصوتية.

أما الحالة الثالثة فهي لطفل حديث الولادة عمره شهر و خمسة أيام و الذي كان يعاني من النيفروبلاستوماتوز داخل الفص في كلا الكليتين و قد استغاد فقط من العلاج الكيماوي.

وكانت آخر حالة لورم مسخي كيسبي كلوي عند طفل رضيع عمره 5 اشهر لذلك تم إجراء عملية الاستئصال الكلوي من بعد العلاج الكيماوي لأنه تم الاشتباه في ورم ويلمز ، ولكن من دون نتيجة معينة لأن طبيعة أنسجة الورم كانت ناضجة.



---

***BIBLIOGRAPHIE***

**[1] Perlemuter L, Waligora J.**

Cahier d'anatomie. 4<sup>ème</sup> édition.

Paris : édition Masson ; 1970 , 1976.

P. 67-86.

**[2] Netter F.**

Atlas d'anatomie humaine.

Abdomen, planche 311.

**[3] KONUS OL, OZDEMIR A, AKKAYA A, ERBAS G, CELIK H, ISIKS.**

Normal liver, spleen, and kidney dimensions in neonates, infants, and children: Evaluation with sonography.

AJR Am J Roentgenol 1998; 171: 1693-8

**[4] Tomlinson GE, Breslow NE, Dome J, Guthrie KA, Norkool P, Li S et al.**

Raboid tumor of the kidney in the National Wilms' Tumor study : age at diagnosis as a prognostic factor.

J Clin Oncol 2005 ; 23 : 7641-5.

**[5] Boccon-Gibod L , Rey A, Sandstedt B, Delemarre J, Harms D, Vujanic G et al.**

Complete necrosis induced by preoperative chemotherapy in Wilms tumor as an indicator of low risk : report of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Nephroblastoma Trial Ant Study.

Med Pediatr Oncol 2000 ; 34 : 183-90.

**[6] Bekwith JB, Kiviat NB, Bonadio JF :**

Nephrogenic rests, nephroblastomatosis and the pathogenesis of Wilms tumor.

Pediatr, Pathol 1990 ; 10 : 1-36.

**[7] Diard F., Ghatel J.F**

Maladies kystiques du rein de l'enfant- Journées de radiologie urinaire, Lyon, 2-3 Juin 1988.

**[8] Murphy WM, Bruce-Beckwith J, Farrow GM .**

(1993) Tumors of kidney .in: Rosai J (Ed) Tumors of the kidney , and related urinary structures Washington D.C, pp:90

**[9] BROECKER B:**

Renal cell carcinoma in children. UROLOGY 38:54-56,1991

**[10] 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,(3):153-8

**[11] MCCURDYGA. RENAL NEOPLASMS IN CHILDHOOD.**

J Pathol1934; 39: 623–633.CrossRef

**[12] DEHNERLP.** Intrarenal teratoma occurring in infancy: report of a case with discussion of extragonadal germ cell tumors in infancy.

J Pediatr Surg1973; 8: 369–378.

**[13] BECKWITHJB**

Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center.

Hum Pathol1983; 14: 481–492.

**[14] FREEDMAN AL ; VASTES TS ;STEWART T ,PADIYAR N ; PERLMUTTER**

**AD ,SMITH CA** Renal carcinoma in children: the Detroit experience journal of urology 1996 MAY;155(5):1708-10

**[15] HUMPL T,THUROFF JW ,GUTJAHR P .**

Paediatric urological malignancies.

BJU int. 2001 May;87(8):741-6. REVIEW

**[16] NARLA LD , HINGSBERGEN EA , JONES JE**

Adult diseases in children Pediatr radiol. 1999 APR; 29(4):244-54.

**[17] COULANGE F.**

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

**[18] SAWYER J.R, MILLER J.P, ROLOSON. G.J ;**

A nouvel réciprocal translocation (14 ;15) (q11 ;q24) in a congénital mésoblastic néphroma. Cancer. Genet. Cytogénét, 1996, 88, 39-42.

[19] LONERGAN GJ, MARTINEZ-LEON MI, ARGONS GA, MONTEMARANO H, SUAREZ E.

Néphrogénic rests, néphroblastomatosis and associated lesions of the kidney.

Radiographics 1998 ; 18 : 947-68.

**[20] DISCHEMR, JOHNSTON R.**

Teratoma in horseshoe kidneys. Urology1979; 13: 435–438.

**[21] AARONSONIA, SINCLAIR-SMITH C.**

Multiple cystic teratomas of the kidney (letter). Arch Pathol Lab Med1980; 104: 614.

**[22] GLAZIERWB, LYTTON B, TRONIC B.**

Renal teratomas: case report and review of the literature. J Urol1980; 123: 98–99.

**[23] FAUQUET I, SAVOYE-COLLET C, THOUMAS D, BADACHI Y.**

Les tumeurs rénales : diagnostic et aspects radiologiques. Feuil Radiol 2001 ; 41 : 305-16.

**[24] LOWE LE, ISUANI BH :**

Pédiatrc rénal masses : wilms tumor and beyond radiographics, 2000, 20, 1585-1603.

**[25] Fernbach S.K., Feinstein K.A., Donaldson J.S., Baum E.S: Nephroblastomatosis :**

Comparison of CT with US and urography. Radiology, 1988; 166: 153-156.

**[26] Franken E.A., Yiu-chiu V., Smith W.L., Chiu L.C: Nephroblastomatosis :**

clinicopathologic significance and imaging characteristics . Am. J. Roentgenol., 1982; 138: 950-952.

**[27] Rohrschneider W.K., Weirich A., Rieden K., Darge K., Troger J., Graf N. : US, CT and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis. Pediatr. Radiol., 1998 ; 28, 435-443.**

**[28] Lonergan G.J., Martinez-Leon M.L., Agrons G.A., Montemarano H., Suarez E.S. :**

Nephrogenic rests, nephroblastomatosis and associated lesions of the kidney. Radiographics,

1998 ; 18 : 947-968.

**[29] NEUENSCHWANDER.**

Tumeurs malignes de l'enfant. ENCYCLO .MED .CHIR ,  
RADIODIAGNOSTIC , 334117A30 ,12-1990 ,6p

**[30] ISHIIC, SINGLETON EB, GRESIK MV.**

Computerized tomography demonstration of an intrarenal teratoma.

J Urol1987; 137: 272–273.

**[31] KIMJ, SUH K.**

Primary carcinoid tumor in a mature teratoma of the kidney: ultrasonographic and computed tomographic findings. J Ultrasound Med2004; 23: 433–437.

**[32] CECCHETTOG, ALAGGIO R, SCARZELLO G, ET AL.**

Teratoid Wilms' tumor: report of a unilateral case.

J Pediatr Surg2003; 38: 259–261

**[33] YAQOORN, AHMED Z, JAFRI N, MUZAFFAR S, HASAN SH.**

Renal teratoma: a rare entity. J Pak Med Assoc2003; 53: 492–493.

**[34] 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

**[35] GRANT R,TREVENEN C,HYNDMAN WC, RUBIN SZ,COPPE MJ.**

Metastatic renal cell carcinoma in a child:11- year disease- free survival following surgery. Med pediater oncol.1997 MAR, 28(3):201-4.

**[36] FLAMANT F ,BARANZELLI M.C,KALIFA C,LEMERLE J,TREATMENT OF MALIGNANT GERMINAL CELL TUMORS IN CHILDREN.**

Experience of the institute gustave roussy and the French society of pediatrie oncology

Oncology/HEMATOLOGY ,1990,99-110

**[37] LUTZ P, FLAMANT F, BARANZELLI M.C**

IMMATURE TERATOMAS :WHAT IS THE IMPACT OF CHEMOTHERAPY ?

Experience of the institute Gustave Roussy and the french pediatric oncology societyXXIIIe Meeting SIOP , Rhodes,octobre1991

**[38] DR ANNE D'ANDON , DR CATHERINE PATTE, PR GILLES VASSAL , DR DOMINIQUE COUANET , DR OLIVIER HARTMANN**

Les tumeurs des organes génitaux feminis Institut gustave- roussy,39 rue camille desmooulins 94805 ville juif – cedex . décembre 2004

**[39] MARRIN KJ ; SLEIJFER DT ; DEVRTES EG, ETAL.**

Alpha-foetoprotein-pectinbinding as a marker of tumor activity of liver damage Eur J cancer 1990;26;969

**[40] Iversen P, Brun C. Aspiration biopsy of the kidney. Am J Med 1951 ;**

11 : 324-30. 2 Zollinger HU, Mihatsch MJ. Clinical and procedural aspects in renal pathology in biopsy. Berlin Heidelberg New York : Springer Verlag, 1978 ; 1-4. 3 Tisher CC, Brenner BM. Clinical indications for kidney biopsy in renal pathology : With clinical and functional correlations. Second Edition. Philadelphia : JB Lippincott Company, 1994 ; 75-84. 4 McCluskey RT. Lupus nephritis in Kidney Pathology. New York Appleton & Lange : Summers SC ed, 1975 ; 456-9. 5 Jennette JC, Thomas DB, Falk RJ. Microscopic polyangiitis (microscopic polyarteritis). Semin Diagn Pathol 2001 ; 18 : 3-13. 6 Colvin RB. The renal allograft biopsy. Kidney Int 1996 ; 50 : 1069-82.

**[41] QUALMAN SJ, BOWEN J,AMIN MB, SRIGLEY JR, GRUNDY PE, PERLMANEJ.**

Protocol for the examination of specimens from patients with

Wilms tumor (nephroblastoma) or other renal tumors of childhood.

*Arch Pathol Lab Med* 2003;127:1280-9.

**[42] Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures. Washington DC :**

Armed forces institute of pathology, 1994.

**[43] Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ. Tumors of the kidney, bladder, and**

**related urinary structures. Fourth series ed.**

Washington : American registry of pathology, 2004.

**[44] Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ. Tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures. Fourth series ed.**

Washington : American registry of pathology, 2004.

**[45] Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. Tumours of 2004.**

**[46] Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures.**

Washington DC : Armed forces institute of pathology, 1994.

**[47] Molinie V, Cochand-Priollet B, Staroz F, Vieillefond A. [Classification of primary kidney tumors in adults].**

Ann Pathol 1998 ; 18(1):29-47.

**[48] KONUS OL, OZDEMIR A, AKKAYA A, ERBAS G, CELIK H, ISIKS.**

Normal liver, spleen, and kidney dimensions in neonates, infants, and children:Evaluation with sonography.

AJR Am J Roentgenol 1998; 171: 1693-8

**[49] DOUBLET JD,**

Nephrectomie lomboscopique; EMC; Editions:

Technique chirurgicales-urologie;41-036-B;2000,6p

**[50] VARLET F, STEPHAN JL, GUYE E, ET AL.**

Laparoscopic radical nephrectomy for unilateral renal cancer in children.

Surg Laparosc Endosc Percutan Tech 2009;19(2):148-52

**[51]DARTE RJ, DENES FT, CRISTOFANI LM, ET AL.**

Laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. Expert Rev Anticancer Ther 2009;9(6):753-61.

**[52] BARBER TD, WICKISER JE, WILCOX DT, ET AL.**

Prechemotherapy laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. J Pediatr Urol 2009;5(5):416-9.

**[53] DUORTE RJ, DENES FT, CRISTOFANI LM ET AL.**

Further experience with laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy; BJU International(2006)98,155-159

**[54] EL-GHONHIMI A,ABOU-H.H, BONNARD A, HUOT O, ET AL.**

Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy in children: At last the gold standard?

Journal of pediatric urology(2006)2,357-363

**[55] LEMERLE J, VOUTE PA, TOURNADE MF, DELEMARRE JF, SERRAZIN D ET AL.**

Effecivenes of preoperative chimioyhérapy in wilm's tumor: results of an international society of pediatric oncology (SIOP) clinical trial J clin oncol 1983; 1: 604-609.

# Serment

*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 بأقراط

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 أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
  - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشريفة 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
  - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشريفة .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - السويسي

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 209

سنة: 2013

# الأورام الكلوية الحميدة عند الأطفال

بصدد حالة واحدة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

السيدة: سارا الريراكي

المزادة في: 14 فبراير 1986 بالرباط

## لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الاورام الكلوية- ورم مسخي-يلمر-نيفروبلاستوماتوز- الورم الكلوي الاديم المتوسط

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

السيد: كورنودة حسن

استاذ في جراحة العظام