

ANNEE: 2013

THESE N°: 107

TERATOME RENAL CHEZ L'ENFANT
A PROPOS D'UN CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Mouad BEQQALI HASSANI

Né le 23 Décembre 1986 à Chefchaouen

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Tumeur rénale – Tératome – Wilms.

JURY

Mr. M. N. BENHAMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. L. CHAT

Professeur de Radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قالوا سبحانك لا علم لنا إلا

ما علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية 32



**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 étudiantes
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

1. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

2. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
4. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

5. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
6. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
7. Pr. BENSOUDA Mohamed Anatomie
8. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI Physiologie

Novembre 1983

10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* Pneumo-phtisiologie
11. Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie
12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 13. Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 14. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 15. Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 16. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 17. Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 18. Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | |
|---|---|
| 19. Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 20. Pr. BENSALD Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 21. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 22. Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 23. Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-ptisiologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | |
|--|------------------------------|
| 24. Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 25. Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 26. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 27. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-ptisiologie |
| 28. Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 29. Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 30. Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 31. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 32. Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 33. Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------|
| 34. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 35. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 36. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 37. Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 38. Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | |
|------------------------------------|--------------------------|
| 39. Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 40. Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 41. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 42. Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 43. Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 44. Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 45. Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 46. Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 47. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 48. Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 49. Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

50.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
51.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
52.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
53.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
54.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
55.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
56.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
57.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
58.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
59.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
60.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
61.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
62.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
63.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
64.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
65.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
66.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
67.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

68.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
69.	Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
70.	Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
71.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
72.	Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
73.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
74.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
75.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
76.	Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
77.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
78.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
79.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
80.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
81.	Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
82.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
83.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

84. Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
85. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
86. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
87. Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
88. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
89. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
90. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
91. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
92. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
93. Pr. EL AOUIAD Rajae	Immunologie
94. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
95. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
96. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
97. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
98. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
99. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
100. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
101. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
102. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
103. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
104. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
105. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
106. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
107. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
108. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
109. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

110. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
111. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
112. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
113. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
114. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
115. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
116. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
117. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
118. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
119. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
120. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
121. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
122. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
123. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

124. Mars 1995
125. Pr. ABOUQUAL Redouane Réanimation Médicale
126. Pr. AMRAOUI Mohamed Chirurgie Générale
127. Pr. BAIDADA Abdelaziz Gynécologie Obstétrique
128. Pr. BARGACH Samir Gynécologie Obstétrique
129. Pr. BEDDOUCHE Amokrane* Urologie
130. Pr. BENAZZOUZ Mustapha Gastro-Entérologie
131. Pr. CHAARI Jilali* Médecine Interne
132. Pr. DIMOU M'barek* Anesthésie Réanimation
133. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* Anesthésie Réanimation
134. Pr. EL MESNAOUI Abbas Chirurgie Générale
135. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila Oto-Rhino-Laryngologie
136. Pr. FERHATI Driss Gynécologie Obstétrique
137. Pr. HASSOUNI Fadil Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
138. Pr. HDA Abdelhamid* Cardiologie
139. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed Urologie
140. Pr. IBRAHIMY Wafaa Ophtalmologie
141. Pr. MANSOURI Aziz Radiothérapie
142. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia Ophtalmologie
143. Pr. SEFIANI Abdelaziz Génétique
144. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali Réanimation Médicale
- Décembre 1996
145. Pr. AMIL Touriya* Radiologie
146. Pr. BELKACEM Rachid Chirurgie Pédiatrie
147. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim Ophtalmologie
148. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan Chirurgie Générale
149. Pr. EL MELLOUKI Ouafae* Parasitologie
150. Pr. GAOUZI Ahmed Pédiatrie
151. Pr. MAHFOUDI M'barek* Radiologie
152. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid Chirurgie Générale
153. Pr. MOHAMMADI Mohamed Médecine Interne
154. Pr. MOULINE Soumaya Pneumo-phtisiologie
155. Pr. OUADGHIRI Mohamed Traumatologie-Orthopédie
156. Pr. OUZEDDOUN Naima Néphrologie
157. Pr. ZBIR EL Mehdi* Cardiologie

Novembre 1997

158. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
159. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
160. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
161. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
162. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
163. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
164. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
165. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
166. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
167. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
168. Pr. KADDOURI Nouredine	Chirurgie Pédiatrique
169. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
170. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
171. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
172. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
173. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
174. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
175. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
176. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

177. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
178. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
179. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
180. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
181. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
182. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
183. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
184. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
185. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

186. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
187. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
188. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

189. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
190. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
191. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
192. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
193. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
194. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie

- | | |
|---|--------------------------|
| 195. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer | Chirurgie Générale |
| 196. Pr. ECHARRAB El Mahjoub | Chirurgie Générale |
| 197. Pr. EL FTOUH Mustapha | Pneumo-phtisiologie |
| 198. Pr. EL MOSTARCHID Brahim* | Neurochirurgie |
| 199. Pr. EL OTMANY Azzedine | Chirurgie Générale |
| 200. Pr. GHANNAM Rachid | Cardiologie |
| 201. Pr. HAMMANI Lahcen | Radiologie |
| 202. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim | Anesthésie-Réanimation |
| 203. Pr. ISMAILI Hassane* | Traumatologie Orthopédie |
| 204. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss | Gastro-Entérologie |
| 205. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* | Anesthésie-Réanimation |
| 206. Pr. TACHINANTE Rajae | Anesthésie-Réanimation |
| 207. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida | Médecine Interne |

Novembre 2000

- | | |
|--------------------------------------|---|
| 208. Pr. AIDI Saadia | Neurologie |
| 209. Pr. AIT OURHROUI Mohamed | Dermatologie |
| 210. Pr. AJANA Fatima Zohra | Gastro-Entérologie |
| 211. Pr. BENAMR Said | Chirurgie Générale |
| 212. Pr. BENCHEKROUN Nabiha | Ophtalmologie |
| 213. Pr. CHERTI Mohammed | Cardiologie |
| 214. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma | Anesthésie-Réanimation |
| 215. Pr. EL HASSANI Amine | Pédiatrie |
| 216. Pr. EL IDGHIRI Hassan | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 217. Pr. EL KHADER Khalid | Urologie |
| 218. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah* | Rhumatologie |
| 219. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 220. Pr. HSSAIDA Rachid* | Anesthésie-Réanimation |
| 221. Pr. LACHKAR Azzouz | Urologie |
| 222. Pr. LAHLOU Abdou | Traumatologie Orthopédie |
| 223. Pr. MAFTAH Mohamed* | Neurochirurgie |
| 224. Pr. MAHASSINI Najat | Anatomie Pathologique |
| 225. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae | Pédiatrie |
| 226. Pr. NASSIH Mohamed* | Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 227. Pr. ROUIMI Abdelhadi | Neurologie |

Décembre 2001

- | | |
|-----------------------------|------------------------|
| 228. Pr. ABABOU Adil | Anesthésie-Réanimation |
| 229. Pr. BALKHI Hicham* | Anesthésie-Réanimation |
| 230. Pr. BELMEKKI Mohammed | Ophtalmologie |
| 231. Pr. BENABDELJLIL Maria | Neurologie |
| 232. Pr. BENAMAR Loubna | Néphrologie |
| 233. Pr. BENAMOR Jouda | Pneumo-phtisiologie |

234. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
235. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
236. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
237. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
238. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
239. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
240. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
241. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
242. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
243. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
244. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
245. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
246. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
247. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
248. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
249. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
250. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophthalmologie
251. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
252. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
253. Pr. ETTAIR Saïd	Pédiatrie
254. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
255. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
256. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
257. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
258. Pr. KABIRI El Hassane*	Chirurgie Thoracique
259. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
260. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
261. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
262. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
263. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
264. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
265. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
266. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
267. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
268. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

269. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
270. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
271. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
272. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
273. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
274. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
275. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie

276. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
277. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
278. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
279. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
280. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
281. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
282. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
283. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
284. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
285. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
286. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
287. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
288. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
289. Pr. IKEN Ali	Urologie
290. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
291. Pr. JAAFAR Abdeloïhab*	Traumatologie Orthopédie
292. Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
293. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
294. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
295. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
296. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
297. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
298. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
299. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
300. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
301. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
302. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
303. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
304. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
305. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

306. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
307. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
308. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
309. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
310. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
311. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
312. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
313. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
314. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
315. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
316. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie

- | | |
|----------------------------------|-----------------------------|
| 317. Pr. EL HANCHI ZAKI | Gynécologie Obstétrique |
| 318. Pr. EL KHORASSANI Mohamed | Pédiatrie |
| 319. Pr. EL YOUNASSI Badreddine* | Cardiologie |
| 320. Pr. HACHI Hafid | Chirurgie Générale |
| 321. Pr. JABOUIRIK Fatima | Pédiatrie |
| 322. Pr. KARMANE Abdelouahed | Ophtalmologie |
| 323. Pr. KHABOUZE Samira | Gynécologie Obstétrique |
| 324. Pr. KHARMAZ Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 325. Pr. LEZREK Mohammed* | Urologie |
| 326. Pr. MOUGHIL Said | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 327. Pr. NAOUMI Asmae* | Ophtalmologie |
| 328. Pr. SASSENOU ISMAIL* | Gastro-Entérologie |
| 329. Pr. TARIB Abdelilah* | Pharmacie Clinique |
| 330. Pr. TIJAMI Fouad | Chirurgie Générale |
| 331. Pr. ZARZUR Jamila | Cardiologie |

Janvier 2005

- | | |
|-------------------------------------|---|
| 332. Pr. ABBASSI Abdellah | Chirurgie Réparatrice et Plastique |
| 333. Pr. AL KANDRY Sif Eddine* | Chirurgie Générale |
| 334. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid | Microbiologie |
| 335. Pr. ALLALI Fadoua | Rhumatologie |
| 336. Pr. AMAZOUZI Abdellah | Ophtalmologie |
| 337. Pr. AZIZ Noureddine* | Radiologie |
| 338. Pr. BAHIRI Rachid | Rhumatologie |
| 339. Pr. BARKAT Amina | Pédiatrie |
| 340. Pr. BENHALIMA Hanane | Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale |
| 341. Pr. BENHARBIT Mohamed | Ophtalmologie |
| 342. Pr. BENYASS Aatif | Cardiologie |
| 343. Pr. BERNOUSSI Abdelghani | Ophtalmologie |
| 344. Pr. BOUKLATA Salwa | Radiologie |
| 345. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed | Ophtalmologie |
| 346. Pr. DOUDOUH Abderrahim* | Biophysique |
| 347. Pr. EL HAMZAOUI Sakina | Microbiologie |
| 348. Pr. HAJJI Leila | Cardiologie |
| 349. Pr. HESSISSEN Leila | Pédiatrie |
| 350. Pr. JIDAL Mohamed* | Radiologie |
| 351. Pr. KARIM Abdelouahed | Ophtalmologie |
| 352. Pr. KENDOUCI Mohamed* | Cardiologie |
| 353. Pr. LAAROUSSI Mohamed | Chirurgie Cardio-vasculaire |
| 354. Pr. LYAGOUBI Mohammed | Parasitologie |
| 355. Pr. NIAMANE Radouane* | Rhumatologie |
| 356. Pr. RAGALA Abdelhak | Gynécologie Obstétrique |
| 357. Pr. SBIHI Souad | Histo-Embryologie Cytogénétique |
| 358. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam | Ophtalmologie |
| 359. Pr. ZERAIDI Najia | Gynécologie Obstétrique |

AVRIL 2006

400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
401. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
402. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
403. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
404. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
405 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
431. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
432. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
434. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
435. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
439. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
440. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
441. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie

442. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
443. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
450. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
451. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
452. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhousain *	Microbiologie
459. Pr. MRANI Saad *	Virologie
460. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
461. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
470. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
471. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
478. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
479. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
480. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
481. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
482. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
483. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

484. Pr TAHIRI My El Hassan*
485. Pr ZOUBIR Mohamed*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes
487. Pr. AZENDOUR Hicham *
488. Pr. BELYAMANI Lahcen *
489. Pr. BOUHSAIN Sanae *
490. Pr. OUKERRAJ Latifa
491. Pr. LAMSAOURI Jamal *
492. Pr. MARMADÉ Lahcen
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar
497. Pr. MSSROURI Rahal
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *
499. Pr. BOUI Mohammed *
500. Pr. KABBAJ Nawal
501. Pr. FATHI Khalid
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *
503. Pr. CHAKOUR Mohammed *
504. Pr. DOGHMI Kamal *
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *
506. Pr. ENNIBI Khalid *
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha
508. Pr. ZOUHAIR Said*
509. Pr. L'kassimi Hachemi*
510. Pr. AKHADDAR Ali *
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
512. Pr. AGADR Aomar *
513. Pr. KARBOUBI Lamyia
514. Pr. MESKINI Toufik
515. Pr. KABIRI Meryem
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
517. Pr. BASSOU Driss *
518. Pr. ALLALI Nazik
519. Pr. NASSAR Ittimade
520. Pr. HASSIKOU Hasna *
521. Pr. AMINE Bouchra
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
523. Pr. KADI Said *

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
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

Octobre 2010

524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
525. Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
526. Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
527 Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
528. Pr. KANOUNI Lamy	Radiothérapie
529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
530. Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
531. Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
532. Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
533. Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
534. Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
536. Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
537. Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
538. Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
539. Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
540. Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
541. Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
542 .Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
543. Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
544 .Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
545. Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

*** *Enseignants Militaires***

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

- | | | |
|-----|--|--|
| 1. | Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. | Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. | Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. | Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. | Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. | Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. | Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. | Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. | Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootéchnie |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbès | Pharmacologie |
| 15. | Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine | Biotechnologie |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M ^{ed} | Chimie Organique |
| 21. | Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |



Dédicaces

A la mémoire de mon père

Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en ton absence...

Ton visage gai et souriant...

Ta tendresse infinie...

Et ton amour incomparable...

Resteront à jamais gravés dans mon cœur...

*Je te remercie pour tous les beaux moments
que nous avons partagé en famille...*

Je te remercie pour m'avoir appris à prendre des décisions dans la vie...

Je te remercie pour ton grand amour...

Tu me manques beaucoup Papa...

J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour...

Mais le destin en a décidé autrement...

J'espère que tu es fier de moi Papa...

Je t'aime...

Que ton âme repose en paix...

A Ma très chère Mère

*Pour l'affection, la tendresse et l'amour que tu m'a toujours donné,
Pour le sacrifice et le dévouement dont tu as toujours fait preuve,
Pour l'encouragement sans limites que tu ne cesses de manifester.*

*Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments
profonds d'amour, de respect et de reconnaissance.*

Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers toi.

Puisse le grand puissant te donner bonne santé et longue vie

A mes sœurs

Je vous remercie infiniment pour ton aide...

Sans vous, ma thèse n'aurait pas vu le jour...

Je vous remercie aussi pour tous les moments de rire et de folie...

Et j'espère que l'avenir sera plein de belles choses pour nous tous...

Je vous aime...

A mes très chers amis

*Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments
les plus sincères.*

Avec tout mon amour, je vous souhaite un avenir souriant.

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



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.

Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.

A Notre Maître et Juge de Thèse

Madame le Professeur L. Chat

Professeur en Radiologie

*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.

A Notre Maitre Professeur

M. EL KABABRI

Vous nous avez toujours accueilli avec amabilité et sympathie, malgré vos nombreuses occupations professionnelles.

Votre haute compétence, votre gentillesse et vos conseils nous ont facilité l'élaboration de ce travail. Que ce travail soit l'expression de notre profonde gratitude et le témoignage de notre grande estime.

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION	2
II. RAPPELS	4
A –Anatomie morphologique:	4
1 – L’espace rétro péritonéal	4
2 – La loge rénale	5
4 – La morphologie interne	8
4 – Vascularisation	12
<i>a. L’artère rénale:</i>	12
<i>b. La veine rénale :</i>	12
<i>c– Innervation:</i>	13
B – Rapports topographiques du rein	17
C- Particularité Du Rein Chez L’enfant	20
III. EMBRYOLOGIE DE L’APPAREIL URINAIRE	22
IV. MATERIELS ET METHODES	34
V. OBSERVATION MEDICALES	36
VI. DISCUSSION	52
A. Epidémiologie :	53
B. Clinique :	53
1. Signes Urologiques :	54
<i>a-Hématurie</i>	54
<i>b -Douleur abdominale</i>	54
<i>c- Masse abdominale</i>	55
2. Signes extra –urinaires :	55
<i>a -L’hypertension artérielle :</i>	55
<i>b- Métastases :</i>	55
3-Signes généraux	56
<i>a-Altération de l’état général</i>	56
<i>b-fièvre</i>	56

C. Para clinique :	56
L'imagerie :	56
<i>Echographie et doppler :</i>	57
<i>Echographie :</i>	57
<i>Echographie- doppler :</i>	60
<i>La tomodensitométrie(TDM) et l'imagerie par résonance magnétique(IRM) :</i>	60
<i>Urographie intraveineuse :(UIV)</i>	65
Biologie :	66
<i>Numération de la formule sanguine (NFS) :</i>	66
<i>Vitesse de sédimentation(VS) :</i>	66
<i>Calcémie :</i>	67
<i>Uricémie-créatinémie :</i>	67
<i>Les marqueurs tumoraux :</i>	67
Etude anatomo-pathologique	70
<i>Classification des TGM selon l'OMS :</i>	70
<i>Généralités sur les tératomes :</i>	70
<i>Etude macroscopique :</i>	74
<i>Classification histologique</i>	77
<i>Classification par stade.....</i>	79
<i>Etude microscopique:(3)</i>	81
D. Diagnostic différentiel :(41 ,42,43,44)	85
E. Traitement	86
F. SURVEILLANCE.....	118
CONCLUSION.....	119
RESUMES	121
BIBLIOGRAPHIE	125



I. INTRODUCTION

Les tératomes du rein sont extrêmement rares, ces tumeurs sont constituées de tissus d'origine ectodermique (peau, tissu nerveux) mésodermique (muscle, tissu adipeux) et/ou endodermique (tube digestif, branche), elles se différencient par la nature et la maturité des tissus regroupés au sein de la tumeur.

Le diagnostic est exceptionnellement évoqué en préopératoire, car les différents moyens d'investigations ne permettent pas d'éliminer le néphroblastome : première tumeur rénale chez l'enfant .seul l'examen anatomopathologique permet d'affirmer le diagnostic.

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

Nous rapportons un cas de tératome rénal chez un nourrisson de 5mois colligé dans le service de chirurgie pédiatrique(A) du CHU de rabat ,dont les signes cliniques et radiologiques lors de l'admission ne permettaient pas sa distinction avec les autres types histologiques plus fréquemment observés chez l'enfant ,notamment la tumeur de wilms ou néphroblastome .

L'objectif de ce travail et de discuter les critères du diagnostic positif et différentiel du tératome intra rénal à la lumière d'une revue de la littérature.



Rappels Anatomiques

II. RAPPELS

A– Anatomie morphologique:

1 – L'espace rétro péritonéal :(1)

Situé immédiatement en dehors de la région pré vertébrale des gros vaisseaux, entre péritoine pariétal postérieur en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière, l'espace rétro péritonéal latéral contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les vaisseaux gonadiques et les surrénales (fig1.).

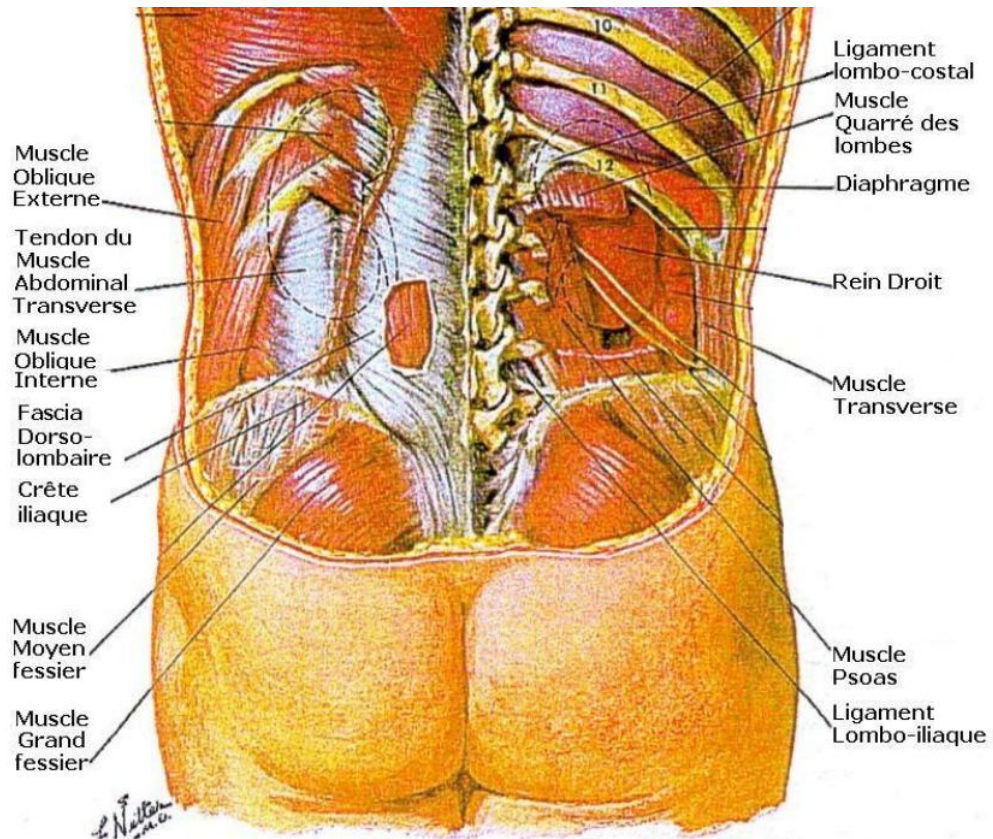


Fig1.: Vue postérieure du cadre osseux et des éléments musculo-aponévrotiques de l'espace retro péritonéal (2)

2 – La loge rénale :

Dans la région rétro péritonéale, chaque rein est situé dans une loge cellulo-adipeuse : La loge rénale (Fig2 ,3), située en avant de la paroi postérieure de la cavité abdominale, en dehors de la saillie de la colonne vertébrale et du psoas, en arrière du péritoine pariétal postérieur. Elle s'étend de la onzième côte à la crête iliaque et occupe donc toute la partie crâniale de l'espace rétro péritonéal.

Elle présente un feuillet antérieur, pré rénal, mince et lâche ; et un feuillet postérieur, rétro rénal, dit encore fascia de Zuckerkandl, plus dense et plus résistant (1)

A l'intérieur de cette loge les reins sont séparés des parois par une graisse très fluide, la graisse péri rénale, ou encore capsule adipeuse du rein.

Cette graisse péri rénale ne doit pas être confondue avec la graisse para - rénale, encore dite fascia de Gérota, qui, à l'inverse du feuillet ventral de la loge qui adhère totalement au péritoine pariétal postérieur, permet au feuillet dorsal d'être séparé des plans pariétaux et d'être facilement clivable de la paroi musculo-aponévrotique ; clivage largement utilisé en chirurgie classique mais dont l'intérêt redouble au cours de la rétropéritonéoscopie. (1)

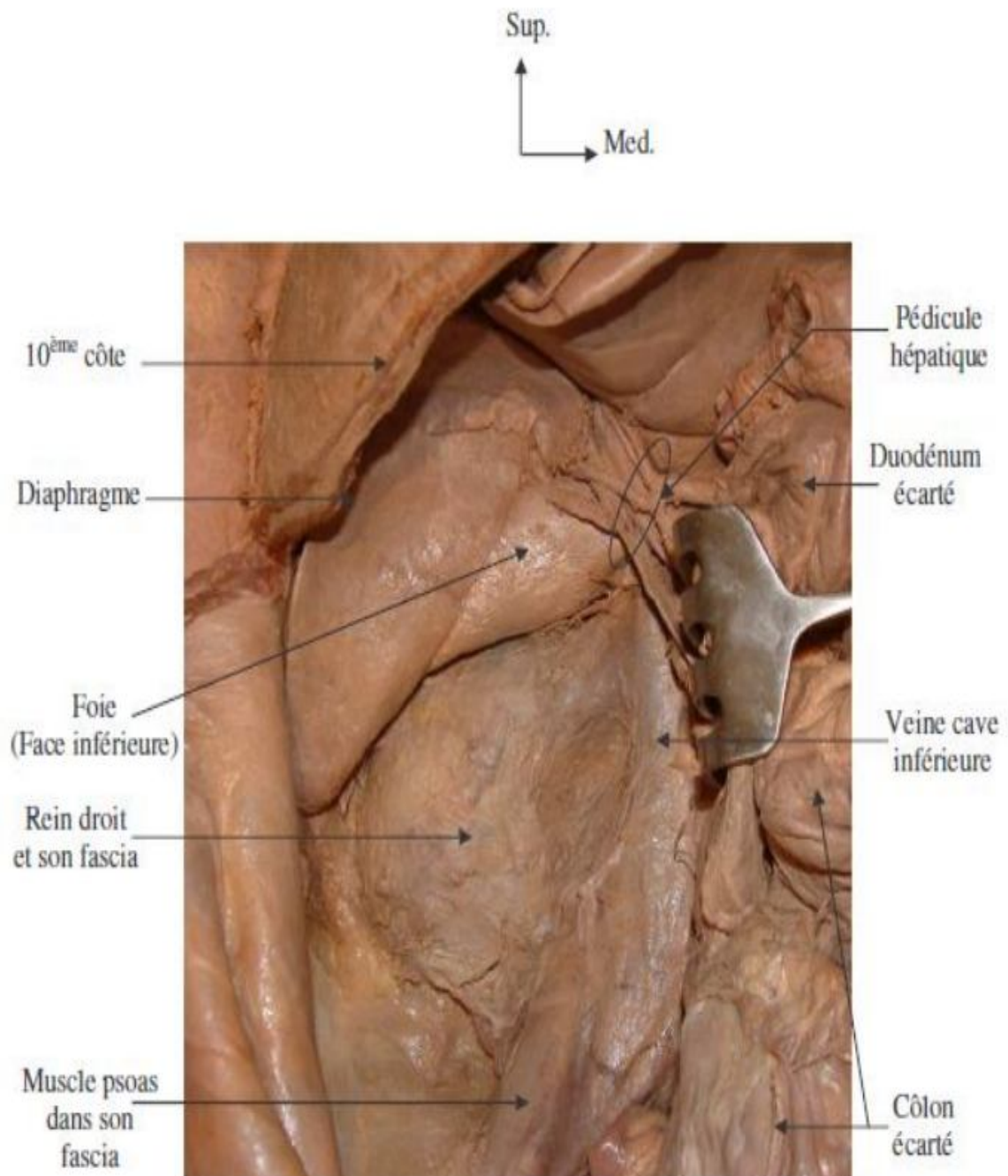


Figure2 : vue antérieure de la loge rénale droite

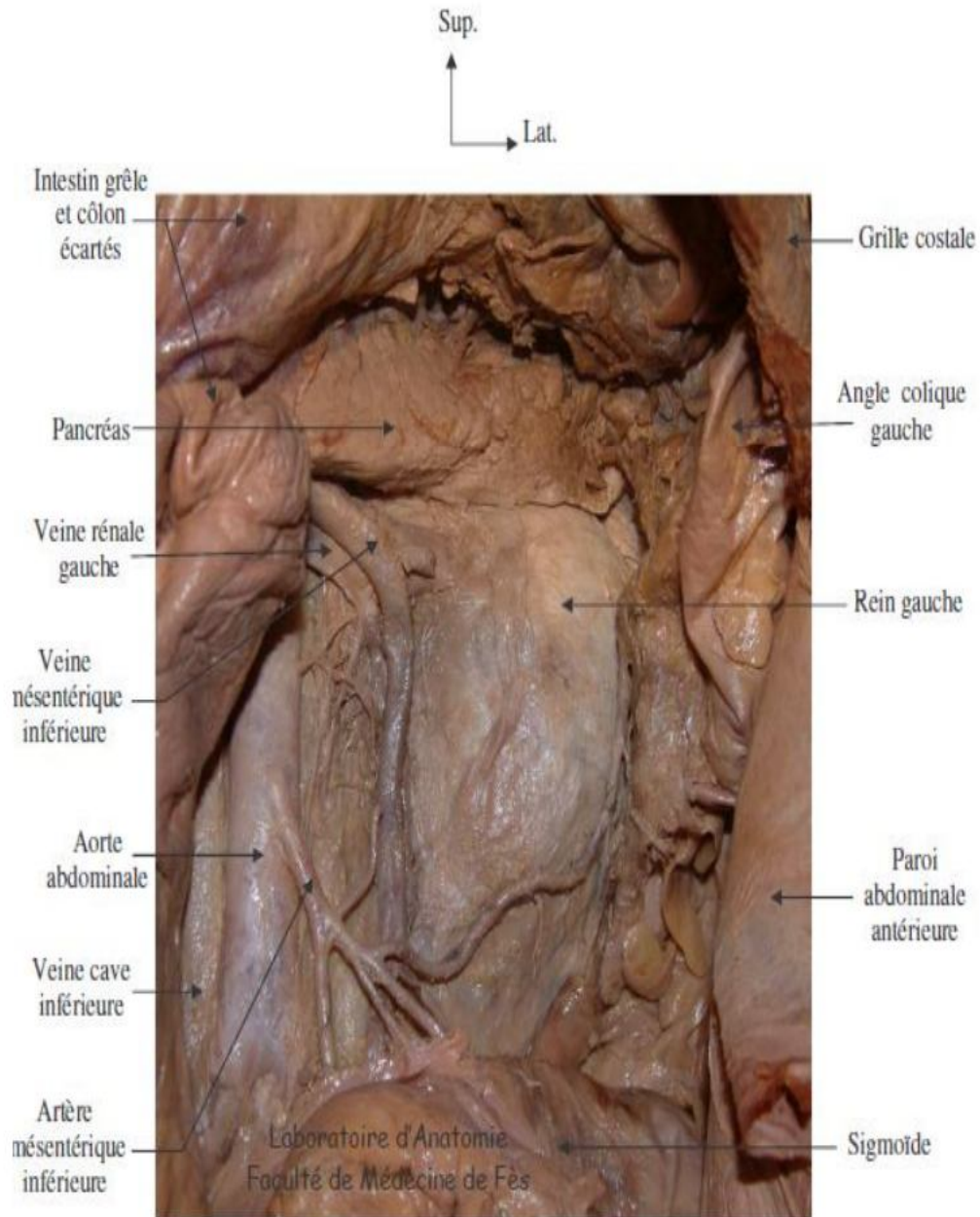


Figure3 : vue antérieure de la loge rénale gauche

Tableau 1 : Longueur normale des reins en fonction de la taille de l'enfant d'après Kous et al.

Taille (cm)	Rein droit (mm)	Rein gauche (mm)
60	50	50
80	60	65
100	70	75
120	78	80
140	85	90

4 – La morphologie interne :(4), (5), (6)

Les reins sont constitués d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement. La capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule et l'adventice de la VES le parenchyme rénal est constitué d'une médulla rénale centrale et d'un cortex rénal périphérique (fig.5).

La médulla rénal: centrale, représentée par l'ensemble des pyramides de Malpighi qui sont au nombre de 8 à 10, qui s'ouvrent dans le sinus par des papilles.

Ces pyramides sont distinctes les unes des autres par des colonnes de Bertin.

Le cortex rénal: périphérique, entoure les pyramides de Malpighi. Il est constitué d'une portion contournée et d'une portion radiée. La portion contournée constitue le cortex superficiel, au contact de la capsule. Elle contient les corpuscules rénaux (ou corpuscules de Malpighi). La portion radiée est située au contact de la base des pyramides rénales. Elle est constituée de nombreux faisceaux striés: les pyramides corticales (ou pyramides de ferrein).

Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal; raison pour laquelle, il existe une lobulation des reins chez l'enfant, qui disparaît chez l'adulte.

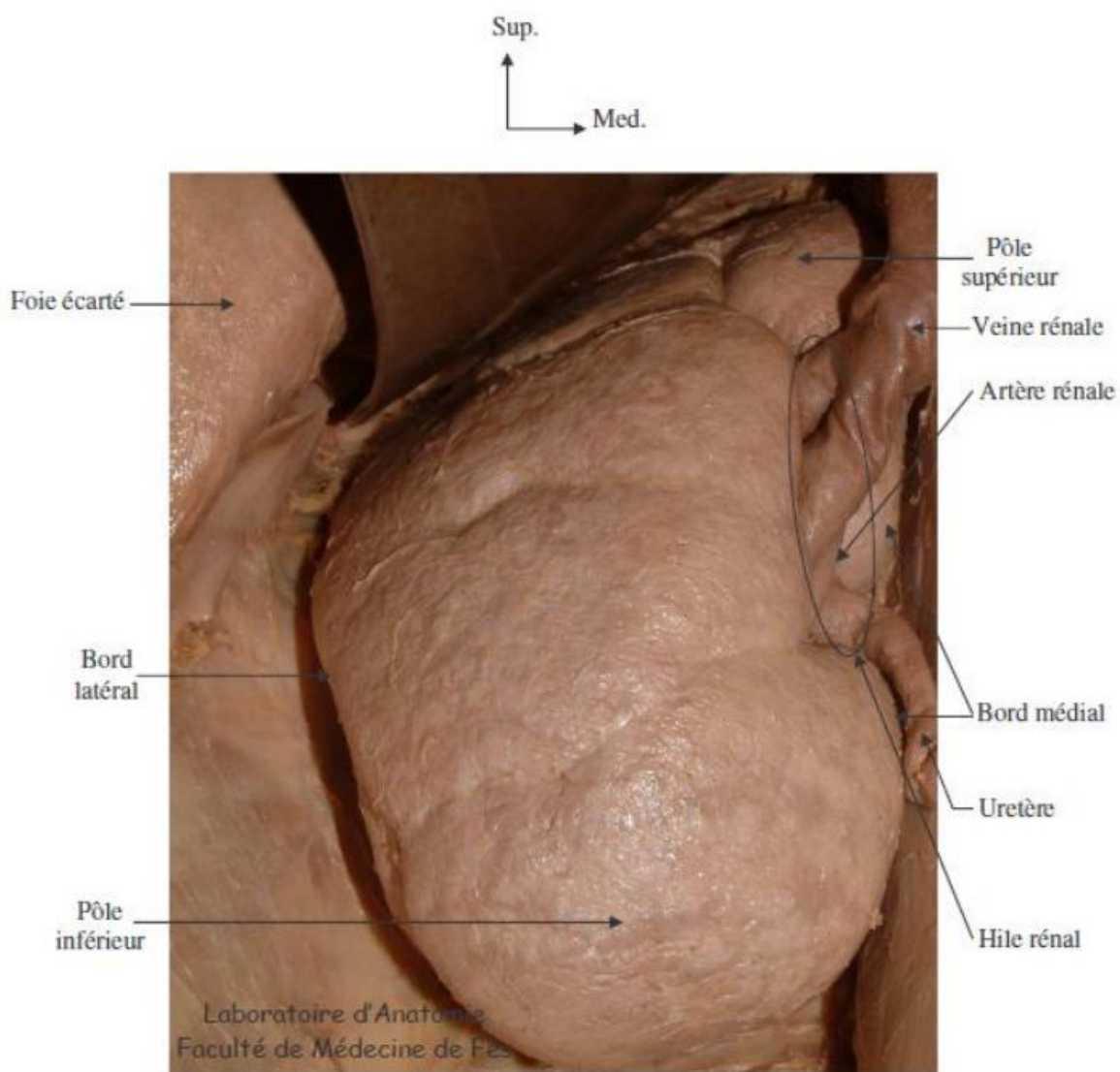


Figure6: vue antérieure de rein montrant sa configuration externe

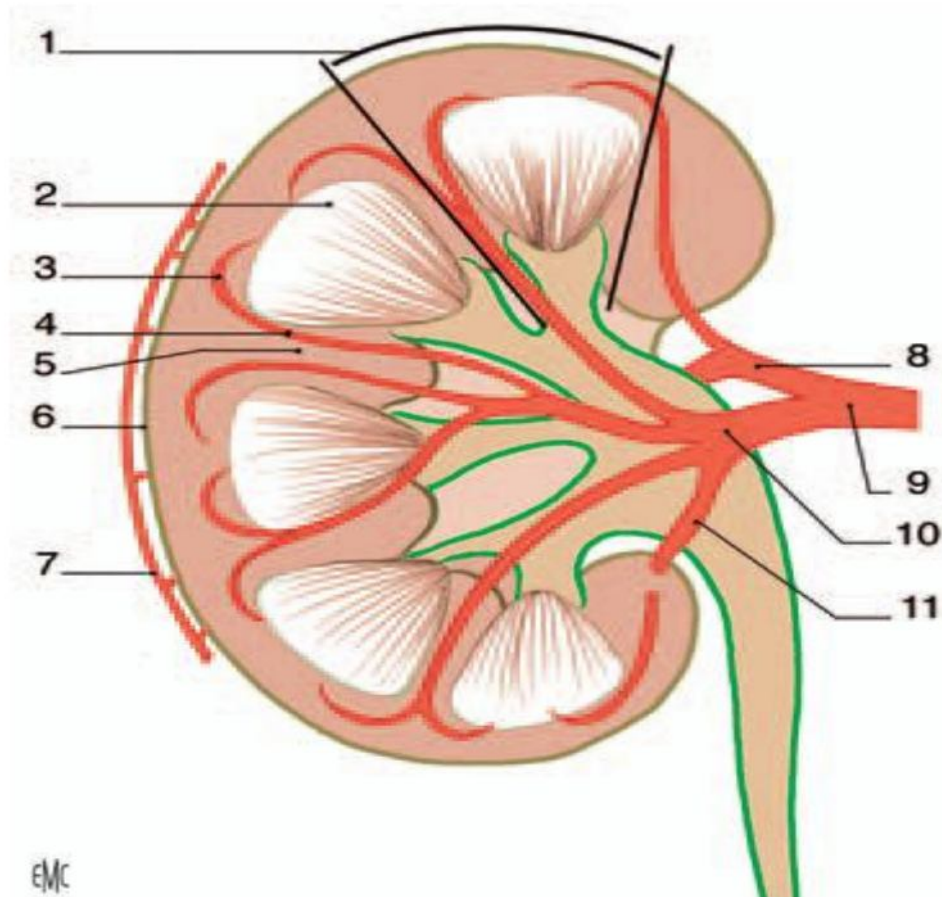


Fig5.: Morphologie interne du rein droit. (6)

- | | |
|---------------------------|------------------------------------|
| 1. Lobule rénal ; | 7. Cercle artériel exo rénal ; |
| 2. Pyramide rénale ; | 8. Artère rétro-pyélique ; |
| 3. Artère arquée ; | 9. Artère rénale ; |
| 4. Artère inter lobaire ; | 10. Artère pré-pyélique ; |
| 5. Colonne rénale ; | 11. Artère segmentaire inférieure. |
| 6. Capsule rénale ; | |

4 – Vascularisation: (2 ,6) (fig5 ,7 ,8 ,9)

C'est une vascularisation de type terminal, assurée par les artères rénales

droite et gauche, qui vascularisent aussi la partie initiale de l'uretère et une partie de la surrénale. Au sein du pédicule, l'artère rénale est l'élément le plus postérieur et la veine rénale est antérieure.

a. L'artère rénale:

- Origine : bord latéral de l'aorte au niveau de L1 - L2
- Trajet: oblique latéralement en bas et en arrière vers le pédicule rénal.
- L'artère rénale droite plus longue que la gauche contourne en arrière la VCI.
- Terminaison : elle se divise en deux branches (avant d'atteindre le hile) une antérieure (pré-pyélique) et une postérieure (rétro-pyélique). Ces branches pénètrent entre les pyramides de Malpighi (branches pyramidales ou inter lobaires) pour se terminer à leurs bases en constituant une corbeille vasculaire «les artères arquées » d'où partent perpendiculairement les artères radiées
- Collatérales: artère surrénalienne inférieure, artère pyélo-urétériques et Artère capsulo-adipeuse (vascularise la graisse péri rénale).

b. La veine rénale :

Les veines lobaires, satellites des artères homonymes, se réunissent dans le sinus pour former les deux branches antérieure et postérieure, qui se réunissent à leur tour, pour former la veine rénale et ramener ainsi le sang à la VCI.

Contrairement aux artères, les veines sont largement anastomosées, aussi bien entre elles qu'avec le système Azygos.

c– Innervation:

Les rameaux nerveux proviennent du plexus solaire et se répartissent en deux plans: antérieur et postérieur. Le plexus a pour origine les ganglions coéliqués, mésentériques supérieurs, aortico-rénaux (destinés au plan antérieur) et les nerfs petit et grand splanchniques (destinés au plan postérieur).

D-drainage lymphatique :

Les vaisseaux lymphatiques forment trois plexus: le premier au sein même du rein, le deuxième sous la capsule fibreuse et le troisième dans la graisse péri rénale.

Ils suivent, dans le parenchyme rénal, les vaisseaux sanguins.

Le rein droit: chaîne ganglionnaire inter-aorto-cave.

Le rein gauche : chaîne ganglionnaire latéro-aortique gauche

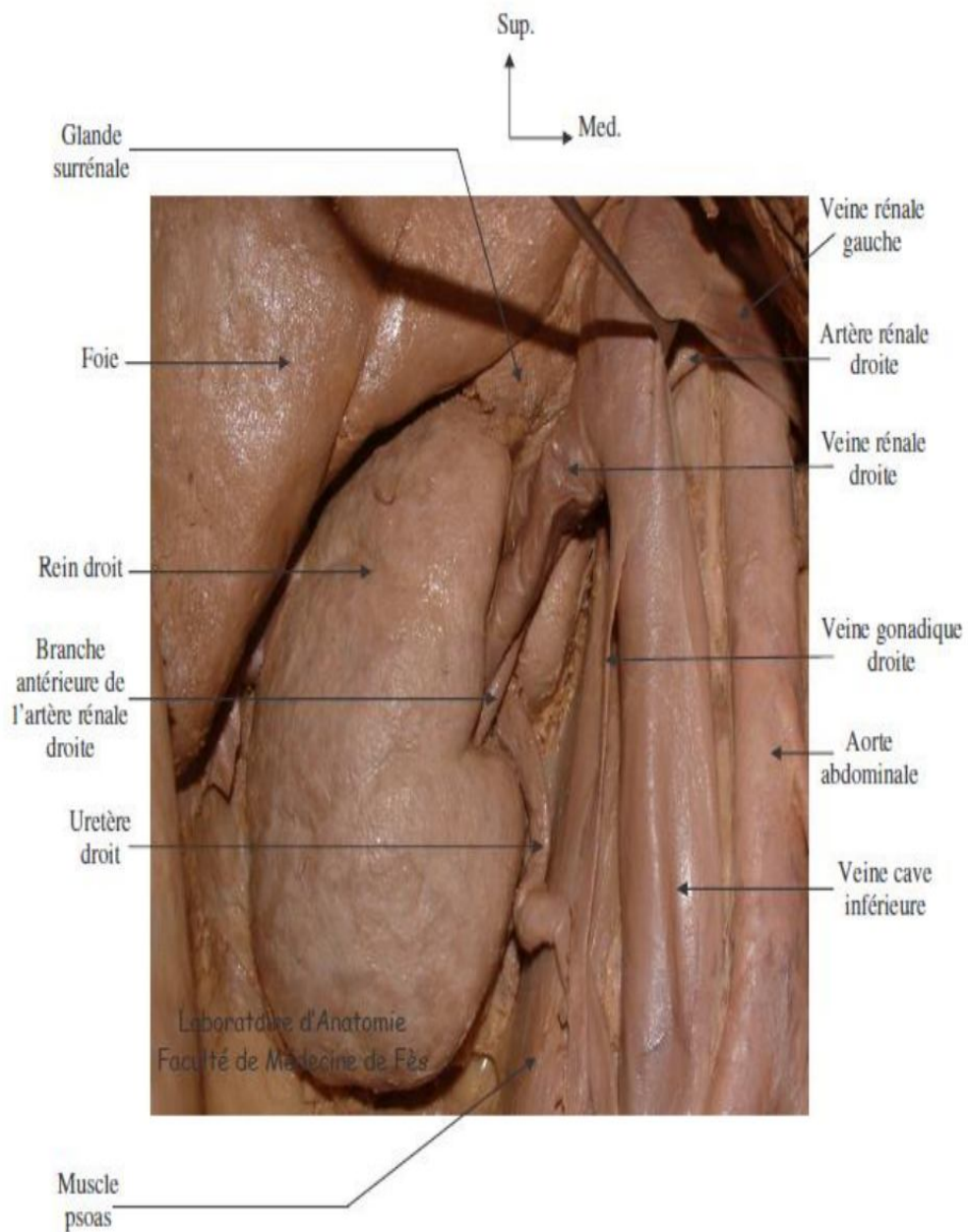


Figure7 : vue antérieure de rein droit après dissection de péritoine pariétal Postérieur et de la loge rénale droite

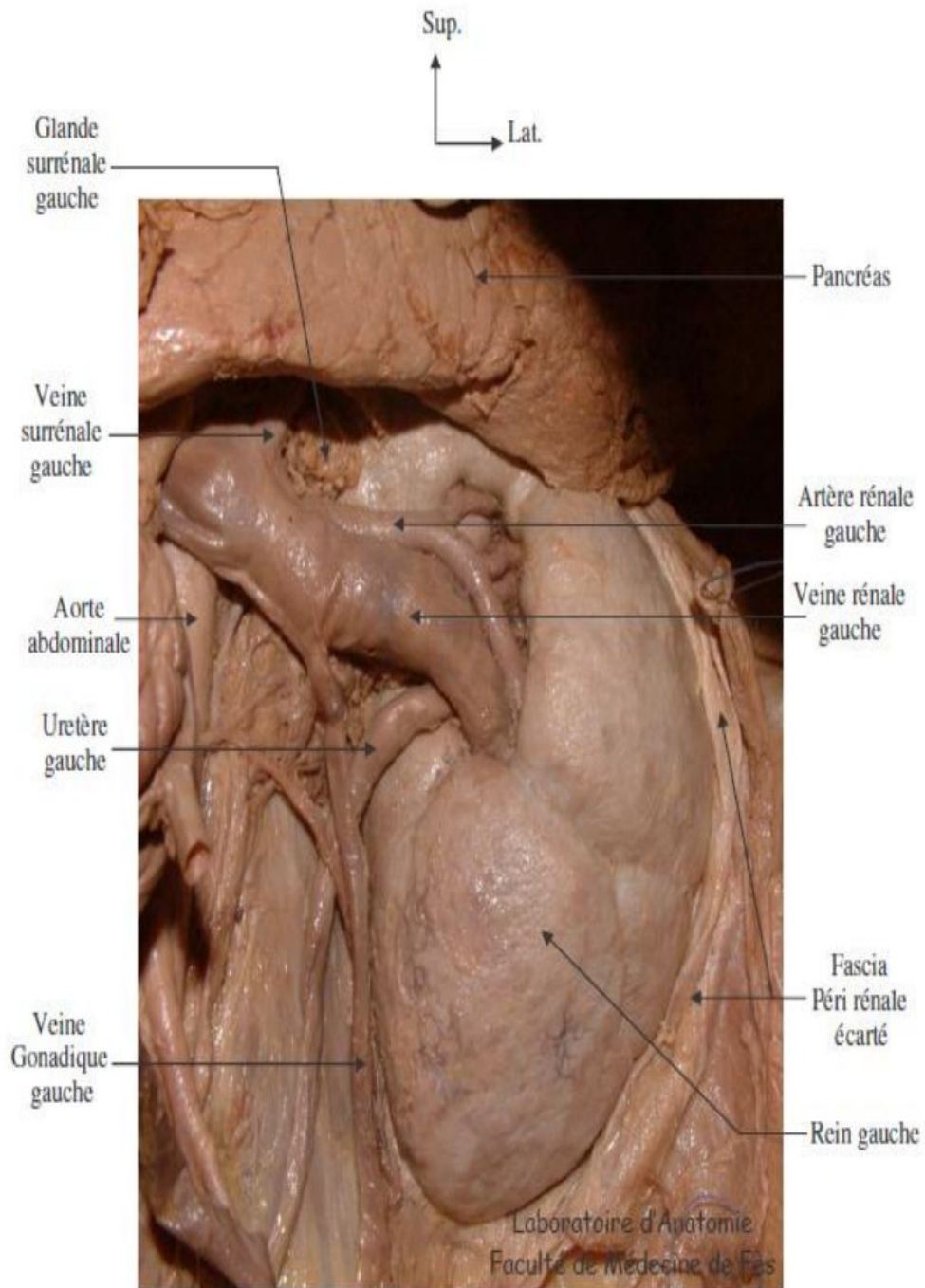


Figure 8 : vue antérieure rapprochée de pédicule rénale gauche

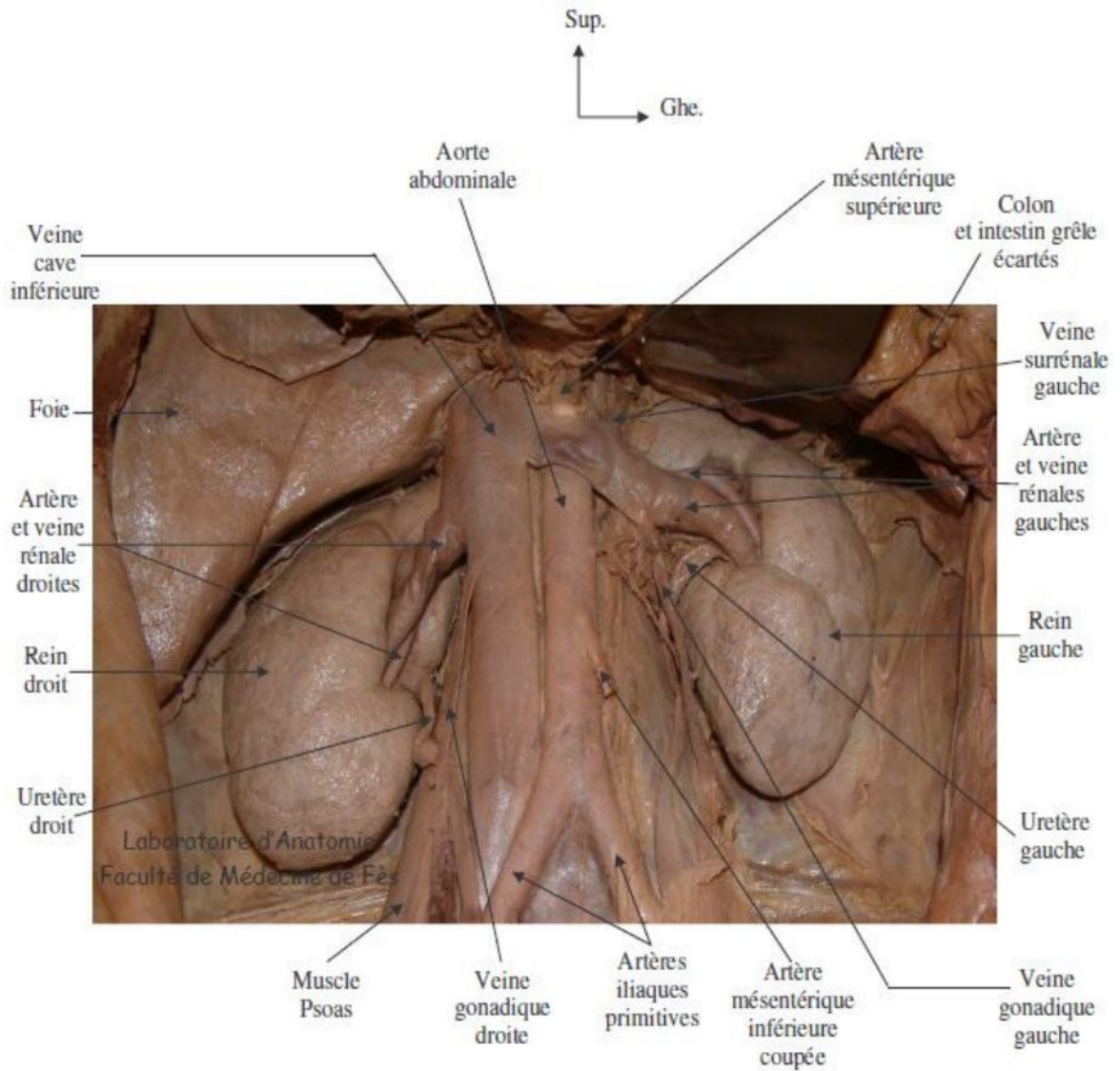


Figure 9 : vue antérieure des deux reins montrant leur vascularisation
(colon et intestin grêle écartés)

B – Rapports topographiques du rein: (fig9,10 ,11)

❖ Rein droit :

L'angle colique droit et son fascia d'accolement de Told recouvrent en avant l'extrémité inférieure du rein.

La partie descendante du duodénum et son fascia d'accolement de Treitz

Recouvrent en avant le bord médial du rein (bassinets et pédicule rénal).

La glande surrénale est appliquée sur le segment supérieur du rein.

Le lobe droit du foie retombe en avant des deux tiers supérieurs du rein.

Les gros vaisseaux pré vertébraux (la VCI et l'aorte abdominale) répondent à la partie interne du rein (2 ,6)

❖ Rein gauche :

La surface rénale de la rate répond à la partie supéro- latérale.

La glande surrénale gauche est appliquée à la partie supéro- médiale.

Le corps et la queue du pancréas sont appliqués sur l'extrémité supérieure de la face antérieure.

L'estomac est séparé du rein par l'arrière cavité des épiploons.

Le colon transverse croise la partie moyenne du rein. L'angle colique gauche et la partie haute du colon descendant sont en avant du bord externe du rein.

Le hile du rein répond au pédicule rénal.

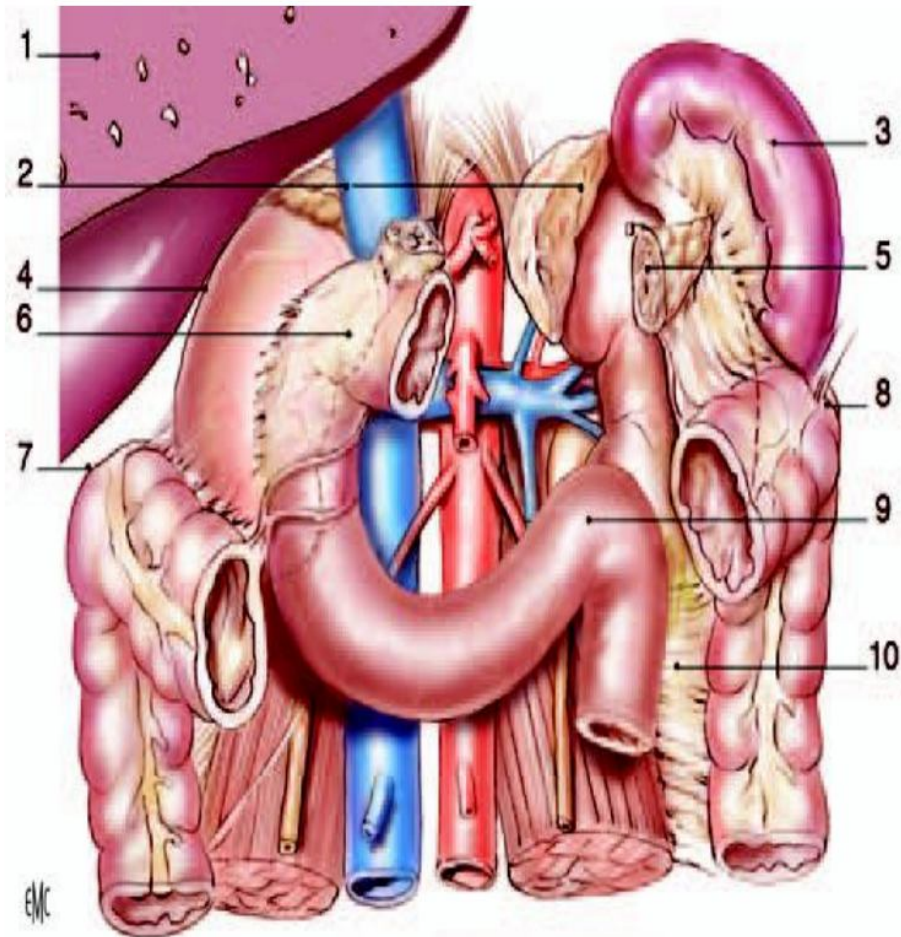


Fig10.: rapport avec les viscères rétro- et intrapéritonéaux(vue de face).(6)

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

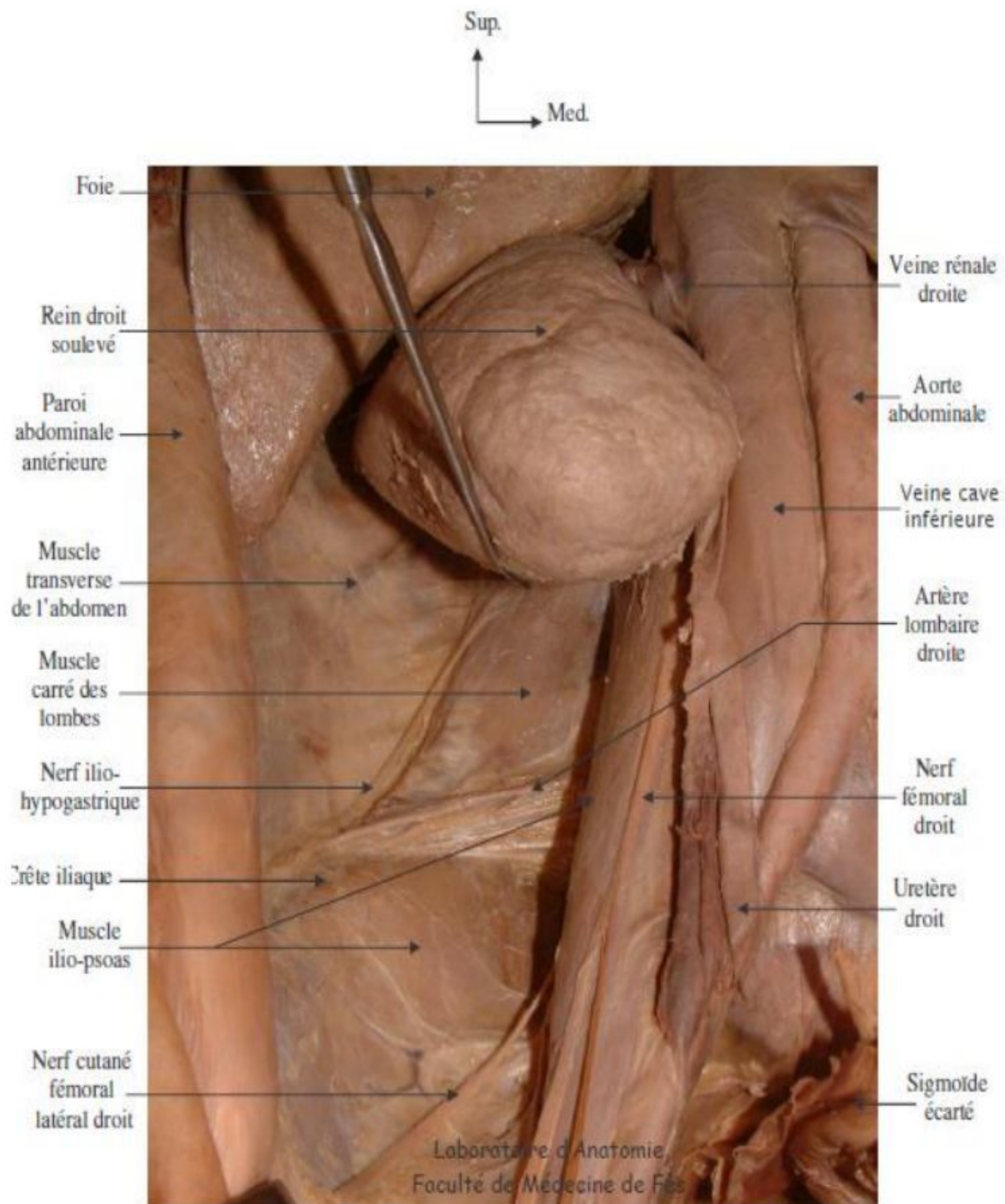


Figure11: vue antérieure de la paroi abdominale postérieure (rein droit écarté)

C- Particularité Du Rein Chez L'enfant :

Le rein chez l'enfant possède quelques particularités qui le rendent plus vulnérable au cours des traumatismes abdominaux :

- C'est un organe abdominal volumineux, qui possède une mobilité plus importante par rapport à celle de l'adulte.
- Le tissu graisseux qui l'entoure est pauvre et moins développée que celui de l'adulte, ce qui l'expose aux différentes agressions.
- Aussi, la faiblesse des muscles de la paroi abdominale qui sont moins développés, et la flexibilité de la cage thoracique, en particulier les dernières côtes qui sont incomplètement ossifiées, ne permettent pas une réelle protection contre les traumatismes.

Toutes ces raisons évoquées, permettent d'expliquer la fréquence des traumatismes rénaux chez l'enfant.



*Embryologie de l'appareil
urinaire*

III. EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL URINAIRE

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 intrautérine,

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). (figure 12). 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. (figure 12). 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 10^e 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^e semaine. La maturation rénale est longue et se termine vers le 8^e mois de la vie extra-utérine. Au niveau du rein définitif, la néphrogénèse débute dès la 8^e semaine et aboutit 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^e 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^e et 38^e semaines.

Sur une coupe de rein de fœtus, 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^e 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.

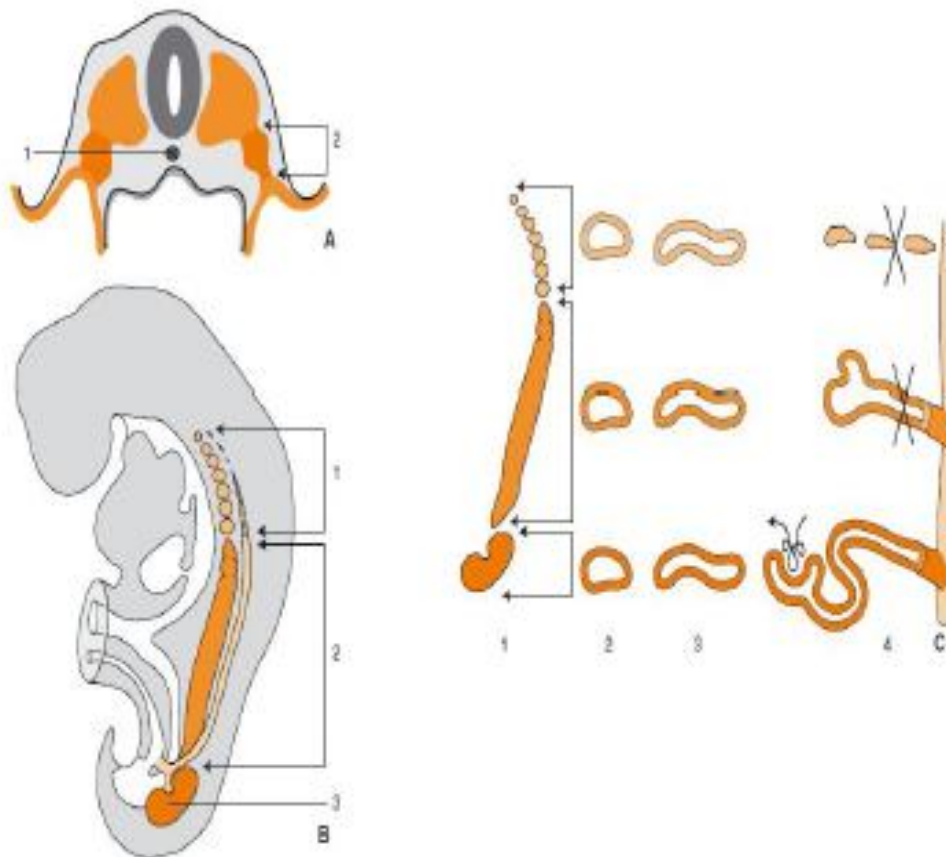


Figure 12 [7] : Différenciation du cordon néphrogène :

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

1. Chorde ;

2. Mésoderme intermédiaire.

B. Formation du cordon néphrogène.

1. Pronéphros.

2. Mésonéphros.

3. Métanéphros.

C. Différenciation du cordon néphrogène :

1. Segmentation du cordon néphrogène.

2. Stade de vésicule.

3. Stade de tubule.

4. Stade de néphron fonctionnel

Noter les néphrons en voie de régression.

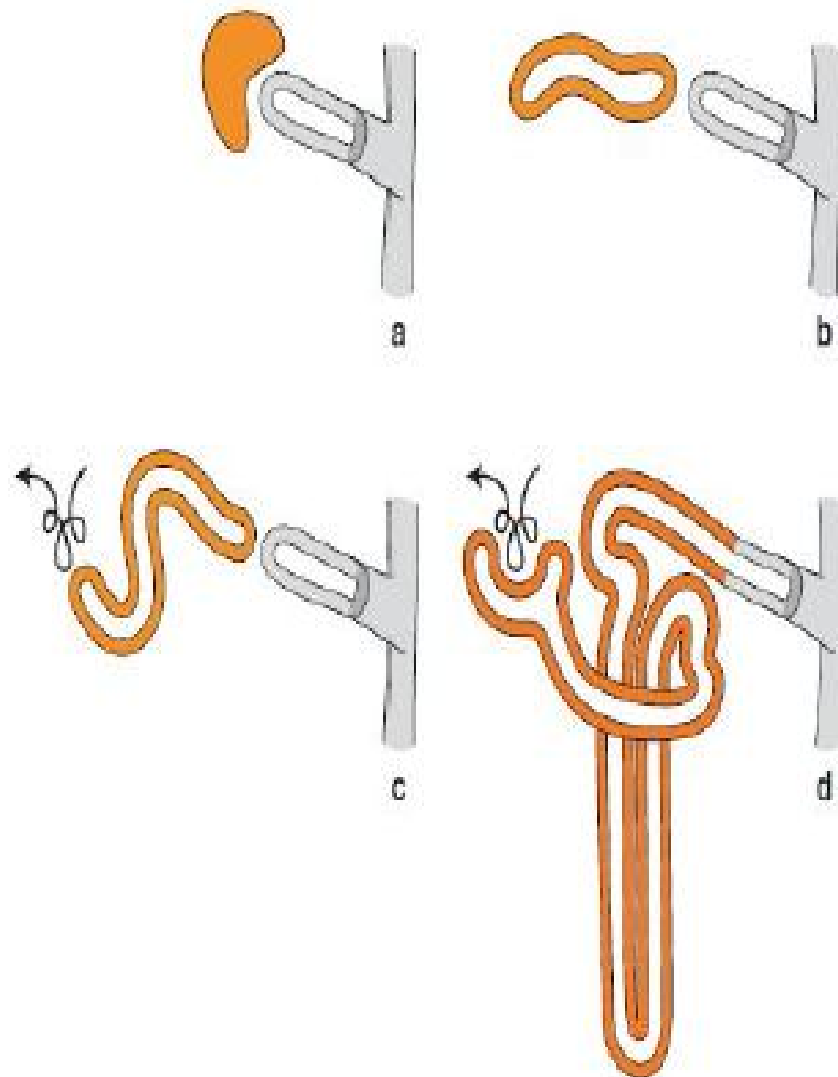


Figure 13 [7]: Différenciation d'un néphron du métanéphros.

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

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

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- β) et la voie de signalisation de WT (Wilms tumor).

WT1 régule la production de facteurs de croissance de la famille des TGF- β (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- β 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. figure14. Ses premières ramifications sont à l'origine des grands et petits

calices (vers la 12^e 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^e 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^e 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^e 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'ouraque, reliquat de l'allantoïde. Le canal de l'ouraque 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 13e semaine, alors que le sphincter strié ne se différencie que vers la 21e 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 9e 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 12e semaine. Les cellules glandulaires se différencient autour des canaux excréteurs, à partir de la 15e semaine. La différenciation de la prostate est androgénodépendante.

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

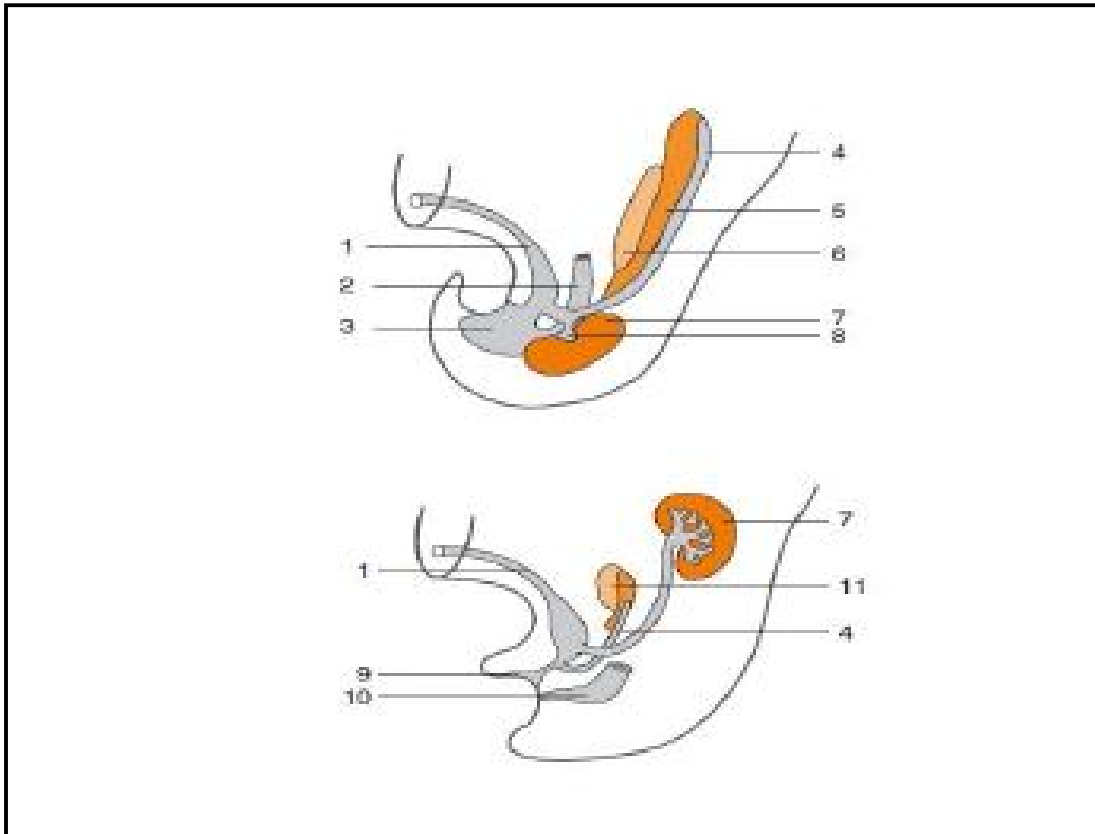


Figure 14 [7] : Naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrices

- | | |
|--------------------|---------------------------------------|
| 1. Allantoïde. | 7. Métanéphros. |
| 2. Intestin. | 8. Bourgeon urétéral. |
| 3. Cloaque. | 9. Sinus uro-génital. |
| 4. Canal de Wolff. | 10. Rectum. |
| 5. Mésonéphros. | 11. Gonade et vestige du mésonéphros. |

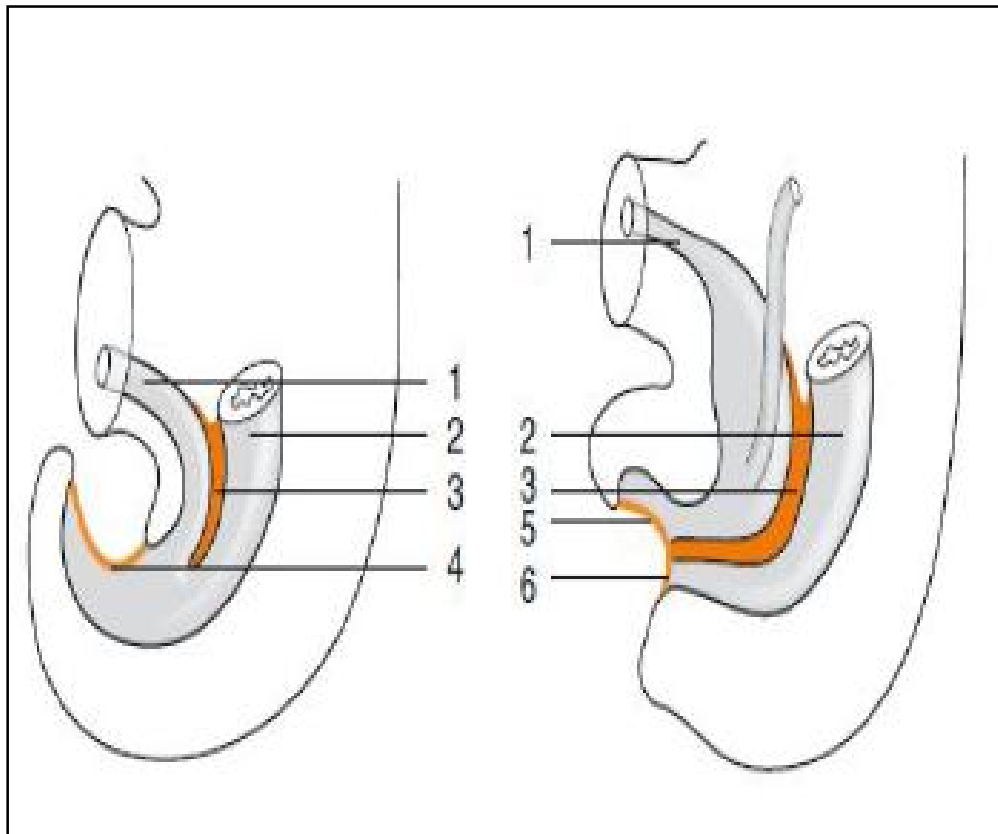


Figure 15 [7]: Développement de la vessie. Cloisonnement du sinus urogénital.

1. Allantoïde.
2. Tube digestif.
3. Eperon périnéal.
4. Membrane cloacale.
5. Membrane urogénitale.
6. Membrane anale.

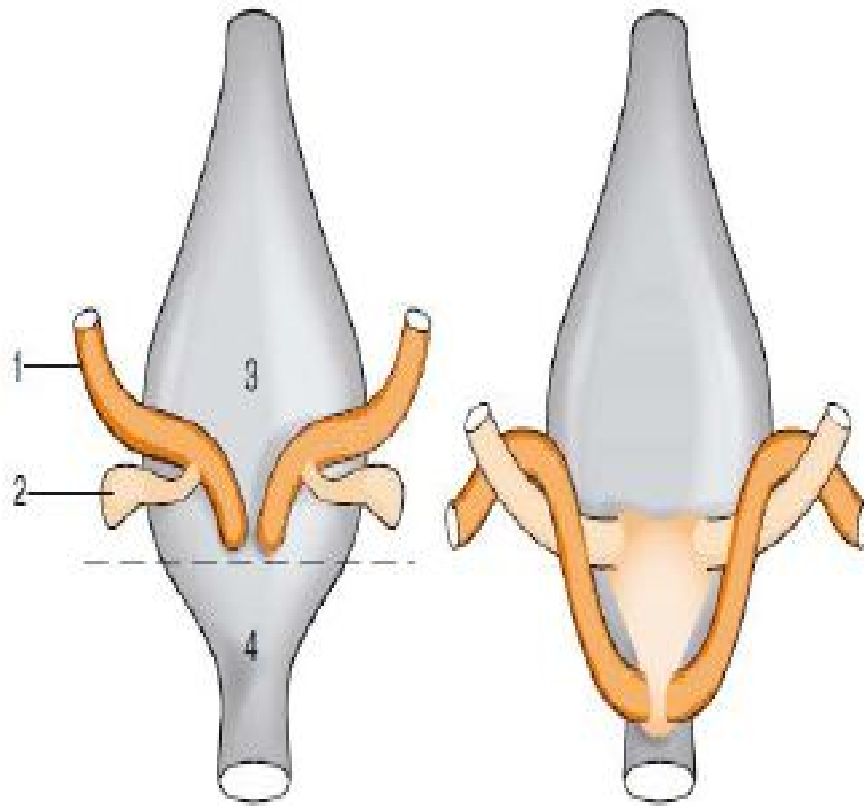


Figure16 [7]: Vue postérieure du sinus urogénital. Incorporation des canaux de Wolff et formation du trigone.

1. Canal de Wolff.
2. Bourgeon urétéral.
3. Segment supérieur du sinus urogénital.
4. Segment inférieur du sinus urogénital



Matériels et méthodes

IV. MATÉRIELS ET MÉTHODES

Dans ce travail nous rapportons une nouvelle observation pédiatrique de tératome intra-rénal, dont les signes cliniques et radiologiques lors de l'admission ne permettaient pas sa distinction avec les autres types histologique plus fréquemment observés chez l'enfant, notamment la tumeur de wilms ou néphroblastome



Observation Médicale

V. OBSERVATION MEDICALES

✚ **DATE D'ENTREE** : 16 / 11/11

✚ **NUMERO D'ENTREE** : 15220

✚ **SERVICE** : CHU RABAT, HOPITAL D'ENFANT : CHIRURGIE PEDIATRIQUE(A)

✚ **IDENTITE DE MALADE** :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 5mois et 2jours, 3^{ème} d'une fratrie de trois, originaire et habitant d'Er-Rachidia mutualiste.

✚ **MOTIF D'HOSPITALISATION** : Masse abdominale

✚ **ANTECEDENTS** :

➤ **Personnel** :

❖ Médicaux :

- Né à terme (grossesse suivie) ;
- Vaccins faits: BCG , polio0, HB1

DTC, Hib1 VDO, HB2

DTC, Hib2 VPO

Rota +antipneumo (1^{ère} vaccination);

- Pas de notion d'infection à répétition ;
- Pas de contage tuberculeux ;
- Pas de notion de transfusion préalable ;
- Pas de notion d'allergie médicamenteuse.

❖ Chirurgicaux : jamais opéré.

➤ Familiaux :

- Pas de notion de consanguinité parentale.
- Pas de notion de cas similaire dans la famille.

✚ **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

Remonte à 15 jours avant son admission par l'apparition de fièvre non chiffrée associée à des vomissements alimentaires postprandiaux tardifs avec des cris incessants pour lesquels le patient à été mis sous traitement symptomatique sans amélioration ,ce qui à motivé la famille à consulter à l'hôpital d'Er-Rachidia ou le patient à été hospitalisé pendant 9 jours et à bénéficié d'un bilan biologique et radiologique , puis fut adressé au service de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge

✚ **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 120batt /min, FR à 22Cy /min, TA=13 /8cm hg

✚ **L'EXAMEN ABDOMINAL :**

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

- Les orifices herniaires sont libres.
- L'examen pleuro-pulmonaire est normal.
- L'examen cardio-vasculaire est normal.

- L'examen neurologique est normal.
- L'examen des organes génitaux : ectopie testiculaire+Méat urétral apical.
- L'examen des aires ganglionnaires est sans particularité.

 **LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

Réalisés sont les suivants :

NFS: 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 = 3 μ g ;	Acide urique =32 ,
Na=130 meq /l,	CRP=16mg/l ,
k=3,1meq/l;	α FP=276,80ng/ml (09/09/11)
Calcémie =109mmol/l	α FP=98ng/ml (26/09/11),
Protidémie =62g/l ,	β HCG=200 ng/ml
ASAT= 54 ;	

Les catécholamines : Acide vanilmandélique=13 mol/L.

Acide homovanillique urinaire=23,9 mol/L.

LE PATIENT A BENEFICIE EGALEMENT D'UN BILAN RADIOLOGIQUE :

- **Radio-thoracique** : sans anomalies

- **Echographie** : abdominale à objectivée une masse solido-kystique au contact du rein gauche d'allure tumorale dont l'origine peut-être rénale ou surrénalien.

- **TDM abdominal** : présence d'une volumineuse masse retro-péritonéale majoritaire kystique, de forme ovale, 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 cœliaque 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

Etage thoracique :

- Absence d'anomalie de densité du parenchyme pulmonaire
- Absence d'adénomégalie médiastinale
- Absence d'épanchement pleuro-pulmonaire
- A noter un gg axillaire gauche ovalaire infra centimétrique (05mm de petit axe)

✚ ATTITUDE 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 ;



Figure17 : image per-opératoire montrant une grosse tumeur rénale gauche (tératome rénal)

- 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.



Figure18 : Pièce d'urétéro-néphrectomie gauche pesant 800g,
mesurant 16×14×8,5cm

Examen anatomopathologique de la pièce :

• **Macroscopie :**

1-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 réalisées 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

2-Ganglion iliaque gauche :

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

• **Microscopie :**

1-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

2-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 :2N/2N

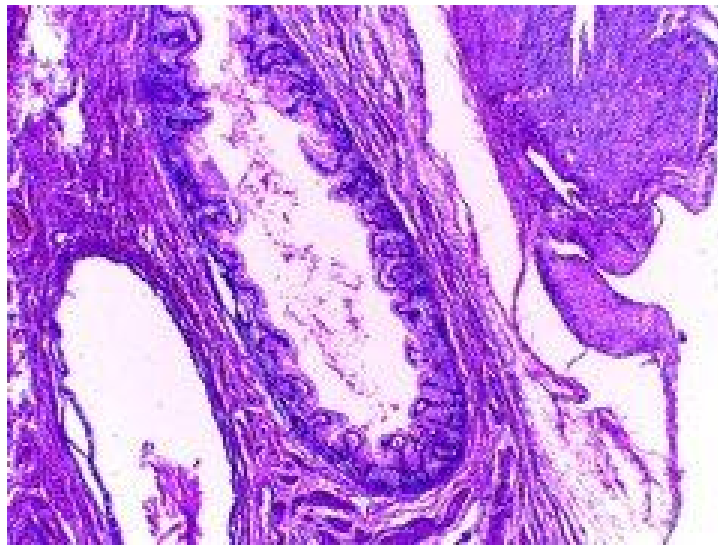


Figure 19 : tératome intra-rénale formation glandulaires bordées par un épithélium mucineux avec de nombreuses cellules à Goblet (hématoxylline éosine ; x 100).



Figure 20 : Aspect macroscopique de la tumeur rénale. Coupe sagittale du rein du gauche montrant une tumeur kystique intra-rénale. Bien limitée de 11 x 9 x 5 cm

✚ LES SUITES OPERATOIRES :

Elles ont été simple, sans signes d'infection, l'ablation du drain à j5 du post-opératoire (27/11/11).

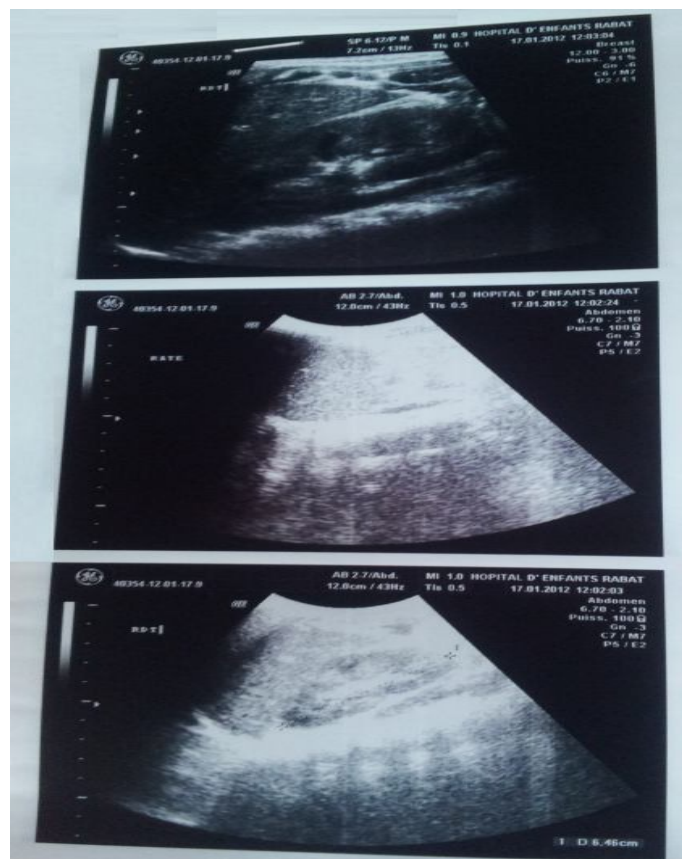
Contrôle biologique+radiologique : chaque mois/3 premiers mois puis tous les 3 mois pendant 1 année

17/01/2012:

Examen clinique : RAS

AFP=10,5ng/ml β HCG \leq 1MUI/ml

Echo abdominale : sans particularité

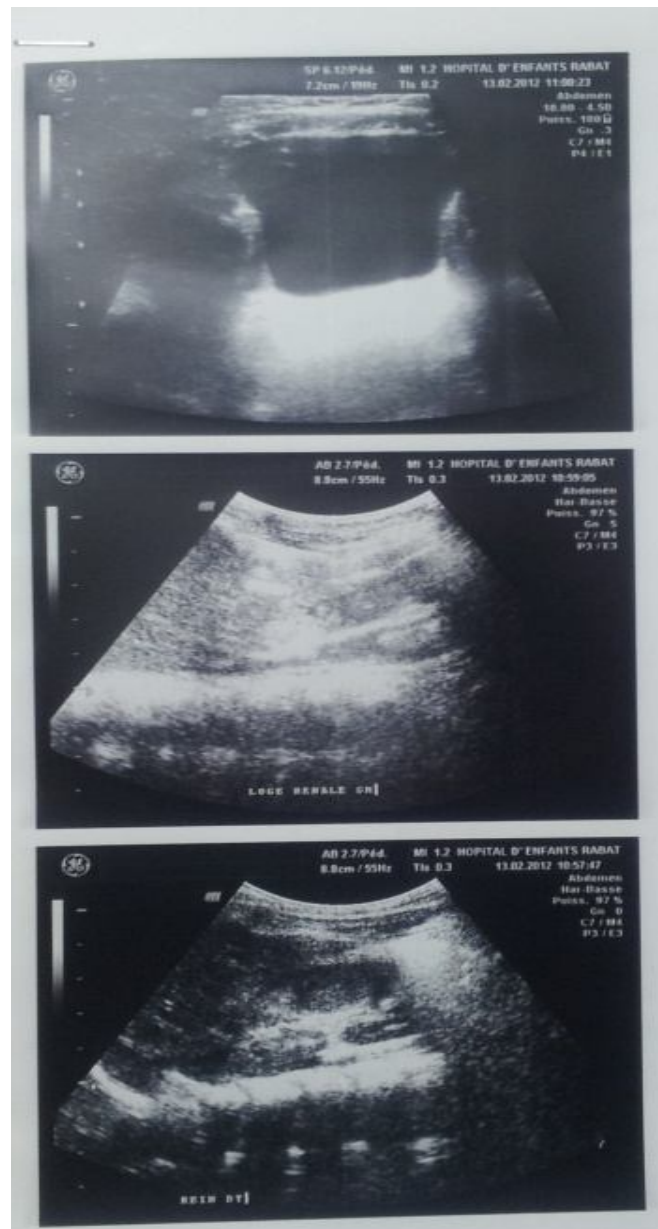


14/02/2012:

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

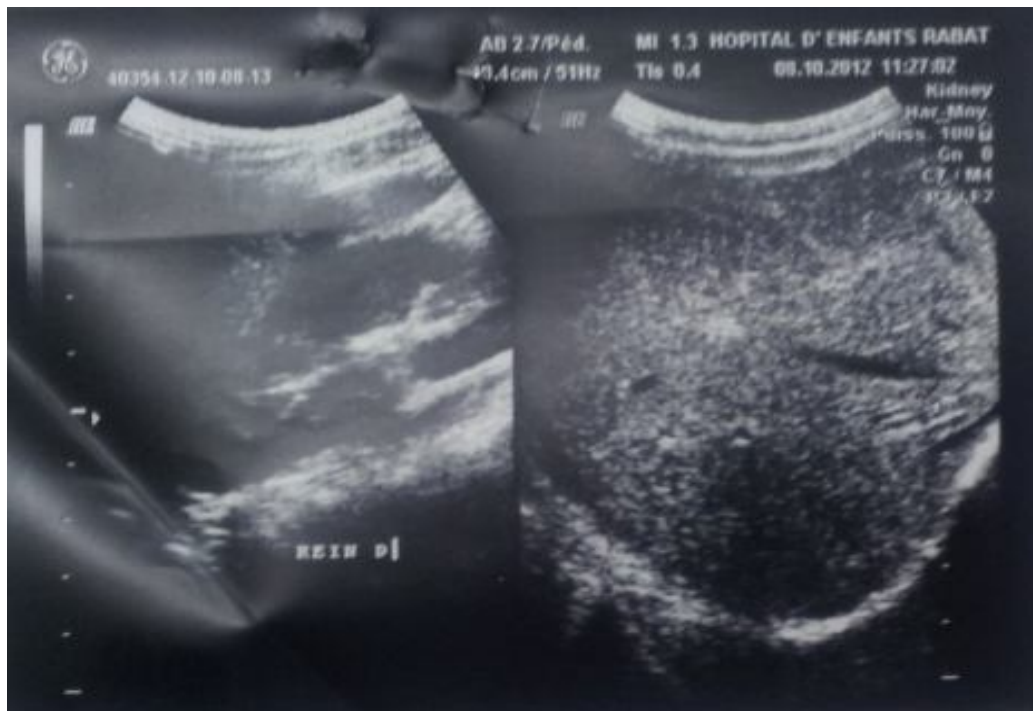


09/10/2012 :

Examen clinique :RAS

AFP= non faite

Echo abdominale = normale





Discussion

VI. DISCUSSION

Le tératome est une tumeur germinale malformative dérivée de cellules multipotentiels embryonnaires. il peut se voir chez l'enfant et l'adulte .Il possède un potentiel de différenciation multiple ce qui explique l'hétérogénéité des tissus contenus dans la masse (cheveux-dents-nerfs).cette tumeur est fréquente dans le testicule et l'ovaire ,mais aussi dans la région sacro-coccygienne du petit enfant .le siège intra -rénal des tératomes est inhabituel .les observations publiées ont été considérées comme des cas de néphroblastomes tératoïdes ou comme l'extension intra-rénale d'un tératome rétro-péritonéal.

BECKWITH(48) a proposé des critères diagnostiques concernant le tératome intra rénal, à savoir :

- ✓ La tumeur primitive doit être de siège intra-rénal, délimitée par la capsule rénale
- ✓ Absence de tumeur à distance pouvant avoir donné des métastases dans le rein
- ✓ La tumeur rénale doit montrer une organogenèse hétérologue sans équivoque

Ces différents critères ont été retrouvés dans notre observation.

A. Epidémiologie :

Les tératomes congénitaux sont observés dans 1 /4000naissances, ils représentent 25% à35% de l'ensemble des tumeurs néo-natales.

Les formes cervico-faciales constituent environ 5% à15% des localisations, sacroccygiennes 60% et gonadiques 22% étant les plus fréquentes.

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

Le sexe ratio n'a pas été rapporté chez l'enfant

Quinze de ces tératomes (75%) sont histologiquement immature et de ces tumeurs, moins de la moitié sont infiltrées localement ou avec des métastases (même pour les cas infantiles)

B. Clinique :

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

1. Signes Urologiques :

a-Hématurie

L'hématurie est un signe fréquent mais hélas tardif. (9), (10)

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

Elle est classiquement totale, macroscopique, non caïllotante, indolore. Elle peut être retrouvée de façon isolée mais le plus souvent elle est associée à d'autres signes(11), (12), (9)

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 une pyurie dans 2 %des cas, faisant évoquer le diagnostic d'une infection urinaire, une fièvre dans 20 %des cas et des troubles digestifs(13),(11),(12)

b -Douleur abdominale

Elle est de type lombalgie, rarement de colique néphrétique, elle est parfois isolée et souvent négligée jusqu'à l'apparition de l'hématurie et /ou exacerbation de la douleur qui motive la consultation. (12)

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 aigue, de abdomen aigu ou subaigu ou de péritonite. (14)

c- Masse abdominale

Elle est en rapport avec un gros rein. Son apparition au début de la symptomatologie, motive la mise en route du bilan étiologique. (11), (13)

Elle peut être isolée, découverte par la famille dans 24% des cas, ou par un médecin dans 64% des cas à l' occasion d'une maladie intercurrente, d'une intervention, ou lors d'un bilan radiologique montrant une masse para vertébrale.

Elle est alors indolore et peu sensible, ou au contraire de volume important occupant tout un héli-abdomen. (11)

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

2. Signes extra –urinaires :

a -L'hypertension artérielle :

Est due soit à une compression de l'artère rénale, soit à une sécrétion inadéquate de la rénine par la tumeur(18)

b- Métastases :

Pulmonaire, hépatique, ganglions, osseuse, cérébrale

3-Signes généraux (9), (12), (17)

a-Altération de l'état général

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

b-fièvre

Il s'agit d'un signe non spécifique .

Les mécanismes en jeu sont nombreux : synthèse de toxines, nécrose tumorale et sécrétion de substances pyrogènes elle disparaît avec l'ablation de la tumeur.

C. Para clinique :

➤ L'imagerie :

L'aspect radiologique est le plus souvent non spécifique.

Il est difficile de distinguer le tératome rénal 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.

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

✓ *Echographie et doppler :*

✓ *Echographie :*

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. (15), (18)

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. (15)

L'aspect échographique des tératomes matures :(19)

- 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(20), (21), présentant des zones liquidiennes, des calcifications disséminées et quelques plages graisseuses.

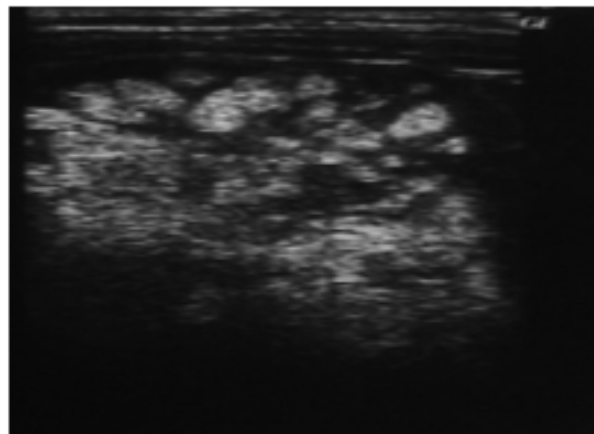
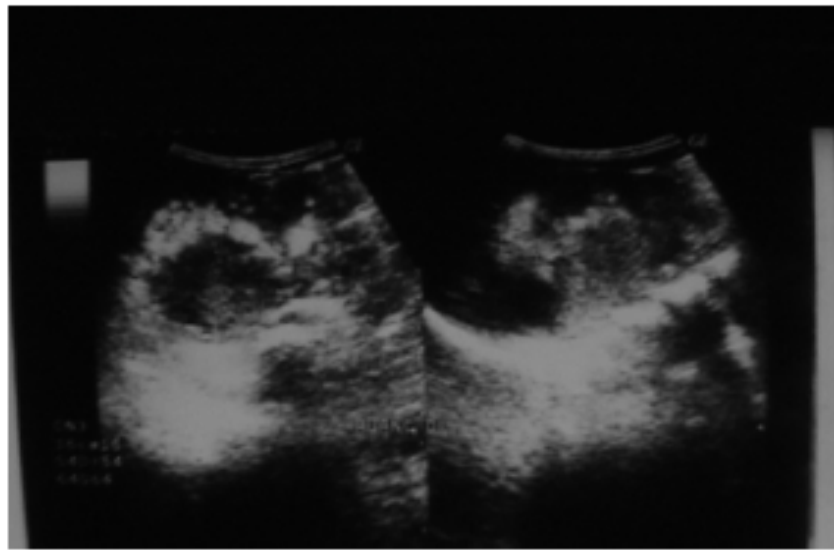


Figure 21 : un processus lésionnel rénal droit, d'échostructure tissulaire dépassant la ligne médiane, sans cône d'ombre postérieur, renfermant des plages hyper-échogènes en rapport probablement avec une composante graisseuse.(59)

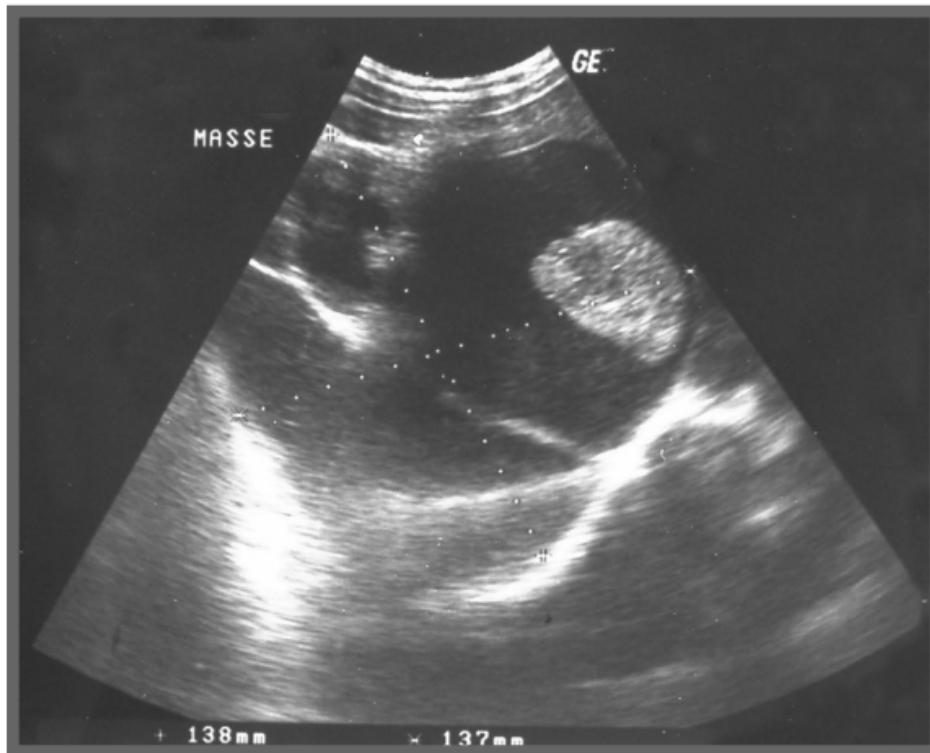


Figure 22 : Echographie abdominale : formation kystique avec composante solide

✓ *Echographie- doppler :*

L'échographie-doppler n'est pas réalisée de façon systématique, mais c'est une technique intéressante, par son caractère non invasif, pour apprécier l'état du pédicule vasculaire rénal. (15), (10), (22)

✓ *La tomodensitométrie(TDM) et l'imagerie par résonance magnétique(IRM) :(21), (22), (23), (24), (25), (26)*

✓ tomodensitométrie :

Elle 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

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.

- TERATOME 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.

- TERATOME 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.

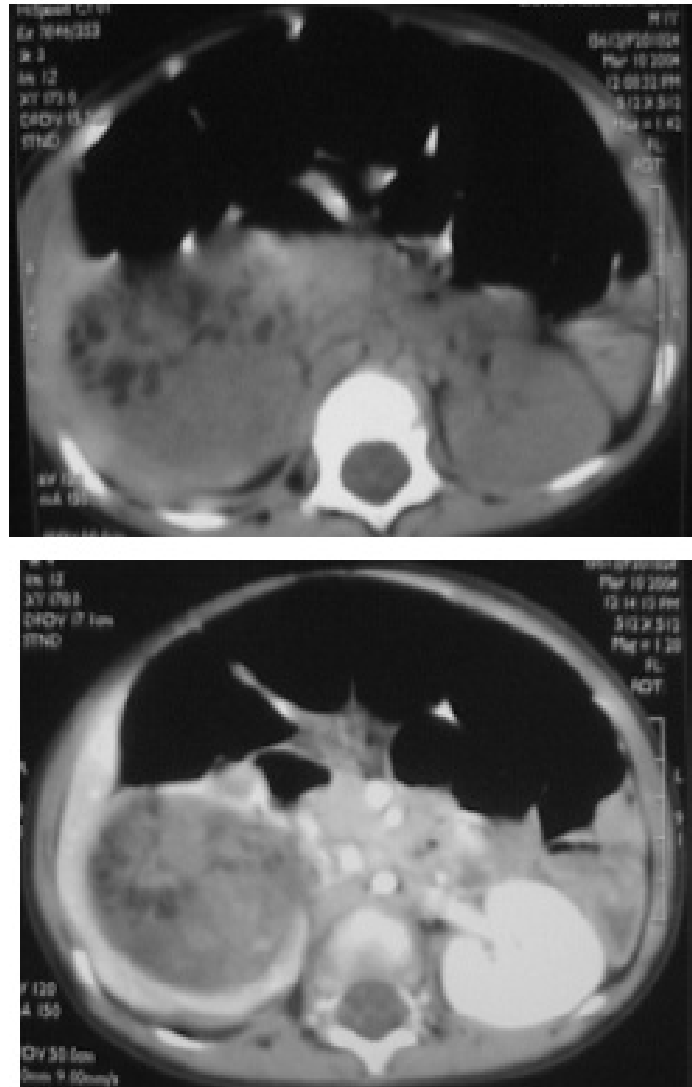


Figure 23 : TDM abdominale : Processus tumoral du rein droit occupant les cavités excrétrices avant et après injection de produit de contraste (23)

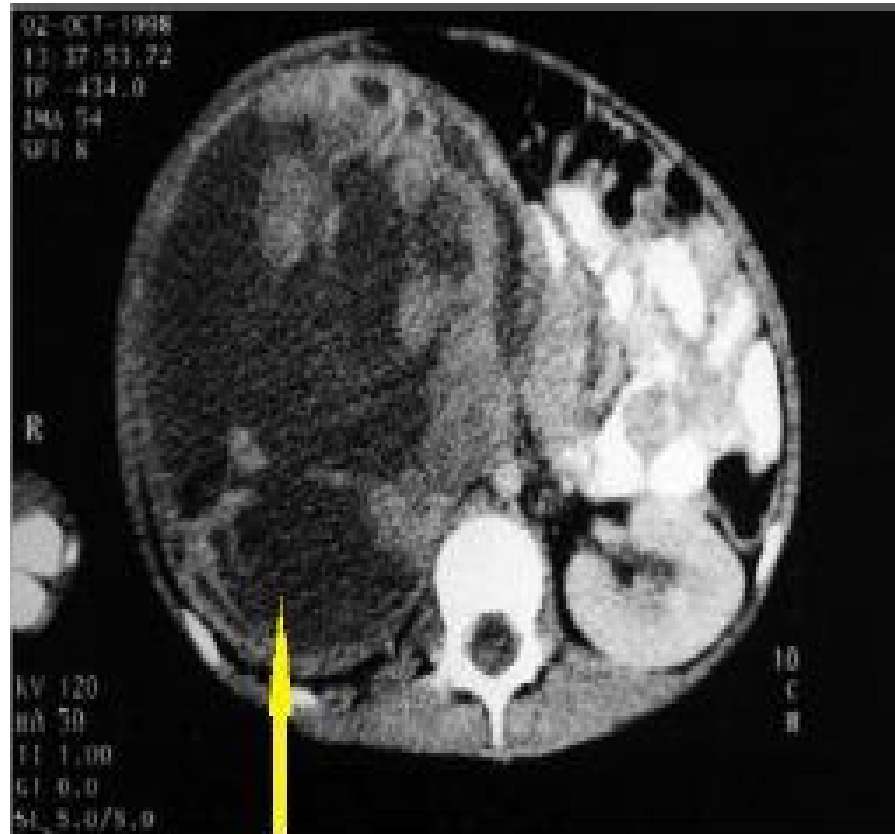


Figure 24 : coupe scannographique montrant une volumineuse masse tissulaire hétérogène renfermant des zones de densité liquidienne de siège rénal droit, dépassant la ligne médiane(23)

✓ *Urographie intraveineuse* :(UIV) (27), (9), (18), (21), (28)

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 25 : UIV : montrant un syndrome tumoral à gauche(59)

➤ **Biologie** :(10), (29), (30), (46), (47)

✓ Numération 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.

✓ Vitesse de sédimentation(VS) :

Elle est accélérée, elle est très contestée par certains auteurs comme élément pronostic. en effet un dosage isolé de la VS ne renseigne pas sur le caractère localisé ou métastatique de la tumeur.

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

✓ Calcémie :

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

✓ Uricémie-créatinémie :

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

✓ 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 secrétée par le placenta puis par le foie du fœtus et par le tractus gastro-intestinal ,atteignant leur pic vers 12 a 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 récurrences ou la dissémination métastatique.

Tableau 2 : 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	48.408 ± 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 ± 56
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 : α et β la chaîne α est commune à d'autres hormones (LH, TSH, FSH) la chaîne est spécifique de L' HCG.

LA β -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' β HCG témoigne d'une récurrence ou d'une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signes clinique.

➤ **Etude anatomo-pathologique**

✓ Classification des TGM selon l'OMS :

Les TGM comprennent selon la classification anatomo-pathologique de l'OMS :

- Les Dysgerminomes ou séminomes,
- Les tératomes immatures et les tératomes matures (ces dernières sont des tumeurs
- Bénignes)
- Les tumeurs du sac villetin ou Yolk sac tumor,
- Les Choriocarcinomes,
- Les Carcinomes Embryonnaires,
- Les tumeurs mixtes : les différents contingents tumoraux peuvent être associés de Façon variable au sein d'une même tumeur.

✓ Généralités sur les tératomes :

 DEFINITION

Etymologiquement, le mot tératome est issu du Grec « teras » ou « teratos » qui signifie monstre.

Ce terme générique regroupant toutes les tumeurs malignes et bénignes constituées de tissus variés dont l'aspect rappelle les différents stades du développement embryonnaire, jusqu'au stade adulte dans certains cas, tissus normalement étrangers à l'organe ou à la région anatomique qui les abritent.

Il est de coutume d'ajouter comme un pré-requis à l'utilisation de ce terme, que ces divers tissus doivent dériver des trois feuillets primordiaux.

Or si une représentation complète de l'ectoderme, de l'endoderme et le mésoderme est habituelle en cas de tératome différencié ou mature, ce n'est pas toujours le cas lorsque la tumeur est plus ou moins indifférenciée, l'un des feuillets pouvant ne pas être identifié, le terme de tératome reste cependant de rigueur.

Ainsi la définition du tératome peut être précisée à l'aide des trois caractéristiques suivantes :

- La multiplicité des espèces tissulaires.
- Leur disposition topographique les unes par rapport aux autres (avec fréquemment des ébauches d'organes).
- Le site anatomique de la tumeur, auquel ces tissus sont normalement étrangers.

NOMENCLATURE

Plusieurs termes ont été utilisés dans la littérature comme synonyme de tératome :

- ✓ TERATOBLASTOME.
- ✓ TUMEUR TERATOIDE.
- ✓ DYSEMBRYOME, qui peut prêter à confusion en raison de l'étymologie même de ce terme qui rapporte le tératome à un embryon malformé. Certains auteurs ont parfois parlé de «dysembryome bidermique» ou «dysembryometridermique» indiquant respectivement l'origine des tissus à partir de deux ou trois feuillets embryonnaires primordiaux.

Ces différents termes ne sont plus guère employés aujourd'hui.

CLASSIFICATION

▪ En fonction de la localisation:

On distingue trois groupes :

✓ Les tératomes dits «extérieurs» :

Ils sont adhérents à l'une ou d'autre extrémité de l'axe vertébral, réalisant une excroissance plus au moins volumineuse et organoïde appendue à la ligne médiane.

Exemples : tératome sacro-coccygien, tératome cervical, tératome buccopharyngé ou épignathe.

✓ Les tératomes dits «internes» :

Ils sont contrairement aux précédents, sans attache avec l'axe vertébral.

Deux variétés sont individualisées :

- tératomes gonadiques : ovaires et testicules, sont les plus fréquents.
- tératomes extragonadiques : sont beaucoup plus rares, tératome de la cavité abdominale, du médiastin, et de la glande pinéale.

▪ En fonction de l'aspect macroscopique :

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.

▪ En fonction de l'hétérogénéité tissulaire :

On distingue :

✓ Les tératomes pluritissulaires complexes :

Il s'agit d'assemblage de tissu très divers de même âge ou d'âge varié, le tératome sacro- coccygien du nourrisson en est un exemple.

✓ Les tératomes unitissulaires ou simplifiés :

Un tissu prolifère seul, prédominant très largement sur les autres, à titre d'exemple le kyste dermoïde de l'ovaire.

▪ En fonction de la maturité tissulaire :

Les différents constituants d'un tératome peuvent se trouver à tous les stades du développement embryonnaire.

On distingue :

✓ Les tératomes matures :

Ils sont composés de tissus adultes arrivés au terme de leur différenciation, et du même âge que leur porteur.

✓ Les tératomes immatures :

Ils sont composés de tissus peu ou pas différenciés, leur nature ecto, endo, mésoblastique est difficile à identifier.

Parfois on peut mettre en évidence des formes «embryoïdes» tendant à reproduire l'aspect des premières segmentations de l'œuf fécondé.

✓ Les tératomes mixtes :

Ils associent des tissus matures et immatures en proportion variable.

▪ En fonction du comportement anatomo-clinique :

Il est classique de distinguer :

- ✓ Le tératome bénin : constitué de tissu mature bien différencié qui ne donne pas de métastase, mais peut récidiver en l'absence d'exérèse complète.
- ✓ Le tératome malin avec diffusion métastatique, il contient toujours des tissus immatures peu ou pas différenciés.

Mais les tissus adultes d'un tératome peuvent parfois subir une transformation maligne comme les autres tissus adultes normaux, on parle alors de tératome cancérisé.

✓ Etude macroscopique :

✚ Pièce « fraîche » de néphrectomie [58]

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 ou scanoguidée

Les indications de la biopsie sont très discutées en raison essentiellement de la morbidité potentielle du geste.

Selon l'étude qui a été menée par l'United Kingdom Children Cancer Study Group(UKCCSG), le diagnostic préopératoire exact des tumeurs rénales pédiatriques n'est pas toujours possible et dans seulement 85% des cas que la biopsie percutanée pose un diagnostic préopératoire exact avec un risque faible de complications et de rechutes locales [48,49,50,51,52,53].

→ Procédure en cas de biopsie [55]:

- Bilan de coagulation normal,
- Anesthésie générale,
- Biopsie par voie postérieure,
- Biopsie guidée par l'échographie,
- Les éléments de la biopsie doivent être adressés en toute urgence au pathologiste,
- La taille du tru-cut doit être signalée à l'anatomo-pathologiste avec l'envoi.

→ Selon SIOP 2001 La biopsie percutanée n'est pas nécessaire avant de débiter une chimiothérapie préopératoire ; celle-ci ne sera réalisée qu'en cas d'atypies, résumées ci-dessous :[55]

** présentation clinique inhabituelle :*

- enfant de plus de 6 ans,
- infection urinaire concomitante,
- septicémie,
- inflammation du psoas.

**caractéristiques inhabituelles en imagerie (après réalisation du scanner) :*

- calcifications (volumineuses),
- volumineuses adénopathies,
- parenchyme rénal sain non visible,
- masse de développement extra rénal,
- sites métastatiques inhabituels (non pulmonaires).

→ La principale contre-indication à la réalisation de la biopsie percutanée est la suspicion de rupture ou d'hémorragie tumorale, les deux autres étant plutôt des non indications à la biopsie, avec indication à une chirurgie première : masse survenant chez un enfant de moins de 6 mois, (forte probabilité de néphrome mésoblastique) et une masse totalement kystique, sans portion tissulaire (forte probabilité de NB kystique partiellement différencié ou de néphrome kystique, et surtout forte probabilité de non réponse à la chimiothérapie).

✓ Classification histologique [56-57] :

Durant les vingt dernières années les grands groupes coopérateurs SIOP et NWTS ont amélioré leurs connaissances concernant les sous-types histologiques. La classification de Stockholm révisée en 1994 est utilisée dans l'étude SIOP 93-01, son évolution dans l'étude SIOP 2001 est décrite dans le tableau ci-dessous. Cette classification distingue trois groupes en fonction de leurs risques évolutifs et tient compte des aspects morphologiques observés après chimiothérapie :

CLASSIFICATION SIOP 2001 DES TUMEURS DU REIN(54)

Cas prétraités

Tumeurs de bas risque

Néphrome mésoblastique

Néphroblastome kystique partiellement différencié

Néphroblastome complètement nécrotique

Tumeurs de risque intermédiaire

Néphroblastome de type épithélial prédominant

Néphroblastome de type stromal prédominant

Néphroblastome de type mixte prédominant

Néphroblastome de type régressif prédominant

Néphroblastome avec anaplasie focale

Tumeurs de haut risque

Néphroblastome de type blastémateux prédominant

Néphroblastome avec anaplasie diffuse

Sarcome à cellules claires du rein

Tumeur rhabdoïde du Rein

Autres Tumeurs

Cas non traités

Tumeurs de bas risque

Néphrome mésoblastique

Néphroblastome kystique partiellement différencié

Tumeurs de risque intermédiaire

Néphroblastome non anaplasique avec ses variantes

Néphroblastome avec anaplasie focale

Tumeurs de haut risque

Néphroblastome avec anaplasie diffuse

Sarcome à cellules claires du rein

Tumeur rhabdoïde du Rein

✓ Classification par stade [54,55] :

Elle est déterminée après l'intervention chirurgicale en fonction des comptes-rendus opératoires et anatomo-pathologiques. Elle est définie par des critères dans l'esprit de la classification TNM et adaptée de façon très proche au néphroblastome dans les deux grands groupes coopérateurs la SIOP et le NWTSG.

Actuellement, il existe une nouvelle classification révisée par la SIOP en 2001 à utiliser pour les essais et les études futures.

→ Stadification selon la SIOP 2001 [56,57]

• **Stade I :**

- a. La tumeur est limitée au rein ou entourée par une pseudo capsule fibreuse si elle se développe en dehors des contours normaux du rein, la capsule rénale ou pseudo capsule peut être infiltrée par la tumeur mais ne la dépasse pas et est complètement réséquée (limites d'exérèse indemnes)
- b. La tumeur peut faire protrusion dans les cavités pyélocalicielles le bassinet et « plonger » dans l'uretère (mais n'infiltré pas les parois)
- c. Les vaisseaux des sinus rénaux sont indemnes.
- d. Les vaisseaux intra-rénaux peuvent être atteints.

***NB :** l'aspiration à l'aiguille fine ou la biopsie percutanée type « tru-cut » ne « surstade » pas la tumeur mais la taille en gauge de l'aiguille doit être mentionnée au pathologiste.*

La présence de nécrose tumorale ou de signe induit par la chimiothérapie dans le sinus rénal et /ou en dehors du rein n'est pas une raison pour « surstader » une tumeur

- **Stade II :**

- a. La tumeur s'étend en dehors du rein ou pénètre la capsule rénale et /ou la pseudo capsule fibreuse dans la graisse péri rénale mais est complètement réséquée (marges de résection indemne).
- b. La tumeur infiltre le sinus rénal et / ou envahi les vaisseaux sanguins ou lymphatiques en dehors du parenchyme rénal mais est complètement réséquée.
- c. La tumeur infiltre les organes adjacents ou la veine cave mais est complètement réséquée.

- **Stade III :**

- a. Excision incomplète de la tumeur qui s'étend au delà des marges de résection (tumeur macroscopique ou histologique résiduelle postopératoire).
- b. Tout ganglion lymphatique abdominal tumoral.
- c. Rupture tumorale avant ou en péropératoire (sans tenir compte des autres critères du stadification).
- d. La tumeur a pénétré la surface péritonéale.
- e. Les implants tumoraux sont retrouvés sur la surface du péritoine
- f. Thrombus tumoraux présents au niveau de la marge de résection des vaisseaux ou de l'uretère, réséqués ou retirés par petits fragments par le chirurgien.
- g. La tumeur a été biopsie chirurgicalement avant la chimiothérapie préopératoire ou la chirurgie.

***NB :** la présence de tumeur nécrotique ou d'aspects histologiques induit par la chimiothérapie dans un ganglion ou aux marges de résection doivent être considérés comme un stade III.*

- **Stade IV:**

Métastases hématogènes (poumon, foie, os, cerveau etc ...) ou métastases ganglionnaires en dehors de la région abdomino-pelvienne.

- **Stade V**

Tumeur rénale bilatérale au diagnostic. Chaque côté doit être stadifier selon les critères sus mentionnés.

✓ Etude microscopique:(3)

1-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 rétiniennes. 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.

2-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'immaturité 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 26 : un rein élargi droite avec une masse tumorale encapsulé (flèches)
dans le pole supérieur le reste du rein aussi diffus infiltré [33]

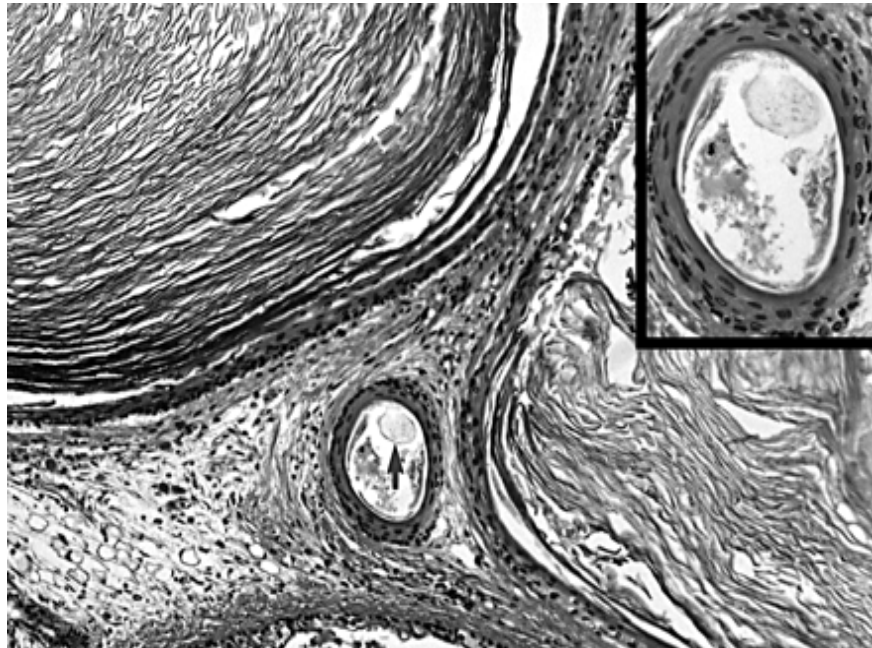


Figure 27 : kyste kératiniques, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, follicule pileux avec tige des cheveux [33]

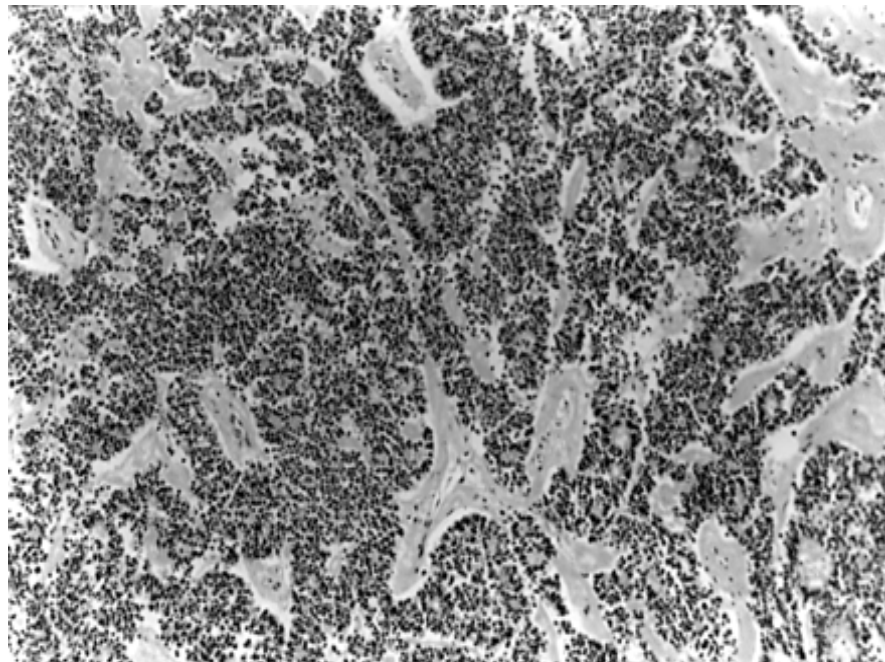


Figure 28 : tératome immature neuroépithéliale avec des canaux neuroectodermiques focaux et des rosettes[33].

D. Diagnostic différentiel :(41 ,42,43,44)

- ✓ Le diagnostic différentiel pré-opératoire pour les enfant ayant un tératome intra-rénale inclus : tumeur de wilms ,neuroblastome, hydronéphrose,tératome rétropéritonéal,et kystes rénaux infectés
- ✓ Le diagnostic différentiel d'imagerie pour des masses contenant des matières grasses rénales macroscopiques : angiomyolipome ,carcinome des cellules rénale ,tumeur de wilms ,le lipome,le liposarcome,oncocytome
- ✓ Histologiquement ,le tératome intra –rénal est à distinguer du néphroblastome tétratoïde . ce dernier est une variante morphologique du néphroblastome ,caracterisé par la présence de foyers de néphroblastome classique et d'éléments tératomateux matures representant plus de 50% de la surface tumorale examinée . la présence de différenciationn organoïde composée de plus d'un type cellulaire reste un bon élément pour différencier les tératomes ou elle est présente des néphroblastomes tératoïdes ou elle est absente

E. Traitement

Le traitement des tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant est multimodal, associant chimiothérapie, chirurgie et parfois radiothérapie, en France aujourd'hui tout enfant atteint d'une tumeur germinale maligne extra-cérébrale doit être enregistré et traité selon le protocole de la société française d'oncologie pédiatrique(S .F.O.P.) :TGM95

Il sera ainsi pris en charge par une équipe multidisciplinaire incluant anesthésiste, chirurgien, pathologiste, oncologue pédiatre, radiologue, radiothérapeute, etc.

PRESENTATION DE LA STRATEGIE : TGM 95

(12 ,18,27 ,23,7 ,31)

Cette stratégie thérapeutique s'applique aux tumeurs germinales malignes (TGM) extra cérébrales.

L'alpha foeto-protéine (α FP) et la fraction β de l'hormone gonadotrophine chorionique (β HCG) Sont les marqueurs biologiques respectifs de la tumeur du sac villetin et du choriocarcinome.

La LDH peut être un marqueur du séminome.

L'objectif de cette stratégie thérapeutique est d'améliorer la survie des patients en adaptant au mieux le traitement selon la nature histologique de la tumeur

La date de début de cette stratégie thérapeutique est le 3 décembre 1994.

➤ **LA STRATEGIE THERAPEUTIQUE dépend de :**

- l'extension initiale de la maladie (stade clinique) et du stade postopératoire. La classification Utilisée est la classification TNM (annexes 1 et 2).
- Du caractère sécrétant ou non de la tumeur et de ses composants histologiques, en individualisant les TI non sécrétant des autres TGMnS et du niveau initial de sécrétion d' α FP supérieur ou inférieur à 15000 ng/ml. On individualise ainsi 2 groupes pronostiques, l'un à risque standard, l'autre à haut risque.

➤ **BILAN**

• **L'examen histo-pathologique :**

Il n'est pas nécessaire pour les tumeurs sécrétantes puisque le diagnostic peut être affirmé sur la présence d'une sécrétion élevée d' α FP et/ou de β HCG.

Il est indispensable pour les tumeurs non sécrétantes et comportera dans la mesure du possible les études immuno-histochimiques visant à mettre en évidence une sécrétion d' α FP et de β HCG.

• **Les marqueurs :**

Le dosage de l' α FP et de la β HCG est indispensable avant la mise en route du traitement. Il est souhaitable que pour un même malade, le dosage des marqueurs soit réalisé avec les mêmes kits tout au long du traitement. Il est indispensable de nous communiquer le type et les normes de la trousse utilisée ainsi que très précisément la fraction de la β HCG dosée.

➤ **LE BILAN INITIAL COMPREND :**

- bilan local : échographie et scanographique
- radiographie de thorax
- de plus : en cas de métastase : scanner pulmonaire et cérébral, la scintigraphie osseuse n'est qu'en cas de signe d'appel.

➤ **MOYENS THERAPEUTIQUES**

LES MOYENS THERAPEUTIQUES sont donc la chirurgie et la chimiothérapie à base de sels de platine. La place de la chirurgie se situe, soit à la phase initiale de la maladie soit après la chimiothérapie.

1. LA CHIRURGIE INITIALE

- Dans un but diagnostique : simple biopsie d'une énorme tumeur. En cas de tumeur sécrétante, la biopsie est inutile.
- Dans un but thérapeutique : exérèse complète d'une tumeur, sécrétante ou non, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante.

❖ ***Technique de référence : néphro-urétérectomie totale élargie :***

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 coté 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 29 : 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 latéro-aortique 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 endoluminale.

→ *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.

❖ **Abord laparoscopique** :

Chez l'adulte, la laparoscopie tend à devenir la technique de référence et est recommandée comme le gold standard du traitement des tumeurs rénales ne dépassant pas les limites du fascia de Gérota. Elle permet de répondre aux impératifs carcinologiques tout en offrant les avantages de la voie Laparoscopique : la diminution des pertes sanguines, la réduction de la durée d'hospitalisation et des douleurs postopératoires [35]. Le bénéfice est excellent, en particulier chez l'enfant. En effet, la néphrectomie laparoscopique est devenue une pratique courante dans plusieurs centres pédiatriques, adaptée à la plupart des pathologies bénignes [36].

La néphrectomie laparoscopique pour les tumeurs rénales unilatérales a été rapportée [38,39]. La plupart des chirurgiens qui ont déclaré leur expérience de néphrectomies laparoscopiques ont régulièrement conseillé une chimiothérapie préopératoire [40].

Récemment, une équipe brésilienne a rapporté les premiers cas de tumeurs rénales chez l'enfant traités par néphrectomie laparoscopique avec des résultats très encourageants. L'abord a été transpéritonéal dans tous les cas (technique à 4trocarcs) et l'extraction du rein, non morcelé, a été faite à travers une incision de Pfannenstiel [37]

2. La chirurgie secondaire après chimiothérapie

➤ Sur la tumeur primitive :

- ✓ Il n'y a pas eu de chirurgie initiale : la chirurgie s'impose pour enlever l'organe initialement atteint, même s'il n'y a pas de résidu tumoral et même si les marqueurs sont négatifs.
- ✓ Il y a eu une chirurgie initiale :

Existence d'un reliquat tumoral :

- Si les marqueurs sont normalisés, l'exérèse du résidu s'impose, complète si possible
- Si les marqueurs ne sont pas normalisés, il convient de privilégier la chimiothérapie en utilisant une chimiothérapie de seconde ligne. Cependant, chez des patients ayant une très grosse tumeur initiale et ayant reçu plusieurs lignes de chimiothérapie, la chirurgie d'exérèse du résidu est à considérer. Certains patients ont pu être guéris dans ces conditions. Absence de résidu tumoral : il n'y a pas d'indication d'une vérification chirurgicale.

➤ Sur les métastases :

- ✓ S'il y a un résidu : l'exérèse complète est recommandée
- ✓ S'il n'y a pas de résidu : il n'y a une indication de chirurgie que dans les cas d'atteinte ganglionnaire lombo-aortique initiale ; s'il convient alors de biopsier les ganglions initialement envahis avec contrôle extemporané. Si les ganglions sont positifs, on réalisera une lymphadénectomie unilatérale.

3. La chimiothérapie

Elle est différente selon le groupe pronostique. On définit :

- ✓ Des formes de risque standard : α FP initiales <15000 et pas de métastases
- ✓ Des formes de haut risque : α FP initiales >15000 et/ou présence de métastases au diagnostic.

a) dans les formes de risque standard (RS)

- L'association chimiothérapie est le VBP (annexe 3)
- Vinblastine 3mg/m²/j J1,J2 IV
- Bléomycine 15mg/m²/j J1, J2 sur 6h, IV
- Cisplatine 100mg/m²/j J3

b) dans les formes à haut risqué (HR)

- l'association chimiothérapie utilisée, le VIP (annexe 4)
- Ifosfamide 3g/m²/j J1,J2
- Etoposide 75mg/m²/j J1, J2, J3, J4, J5
- Cisplatine 20mg/m²/j J1, J2, J3, J4, J5

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

La rapidité de décroissance des marqueurs reste une notion primordiale (les TGMnS son capables dedevenir rapidement chimiorésistantes). Nous considérons donc qu'un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en 3 cures maximum pour un risque standard et 4 cures maximum pour un haut risque est en non rémission et doit donc recevoir un traitement de rattrapage.

4. La radiothérapie

Elle n'a pas fait preuve de son efficacité dans le TGMnS.

LES TERATOMES IMMATURES NON SECRETANTS

Elles sont opérées d'emblée puisque non sécrétantes. La chirurgie est le moyen

Thérapeutique essentiel. Elle doit être aussi complète que possible.

➤ **En cas d'exérèse totale d'une tumeur localisée à l'organe d'origine**

- pas de traitement complémentaire et surveillance de l'imagerie
- surveillance du taux d' α FP dans les cas particuliers suivants :
 - les TI sacrococcygiens néonataux doivent faire l'objet d'une surveillance rigoureuse avec dosage des α FP pendant 3 ans, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac villetin étant possible.
 - Dans les cas de TI chez les enfants de moins de 1 an, le taux d' α FP peut être d'interprétation difficile compte-tenu des variations physiologiques à cet âge (annexe 10).

Le caractère complet de l'exérèse, le caractère localisé de la tumeur et la décroissance progressive des α FP sont des arguments pour l'absence de traitement complémentaire.

➤ **En cas d'extension loco-régionale**

Ceci concerne essentiellement les localisations ovariennes avec granulations péritonéales

- si à l'examen histopathologique ces granulations sont du tératome mature ou du tératome immature grade I et II (annexe 6) : pas de traitement complémentaire, même si l'exérèse a été incomplète

- si ces granulations sont du tératome immature grade III (annexe 6) :
chimiothérapie Complémentaire bien que son efficacité ne soit pas
prouvée VBP - 3 cures

Evaluation soit par imagerie soit par ré-intervention chirurgicale en cas de
résidu non détectable par l'imagerie

- en cas de masse mesurable n'ayant pas répondu à cette
chimiothérapie.VIP – 3 cures

LES TGMNS DE RISQUE STANDARD (α FP INITIALES <15000 NG/ML ET ABSENCE DE METASTASE)

➤ TGMnS localisées avec exérèse initiale complète [stade clinique (CS) I ou II, stade post-opératoire (PS) 1]

En cas d'exérèse complète d'une tumeur localisée (pS1)

- **pas de traitement complémentaire**, comme dans les protocoles précédents
- **surveillance rigoureuse** par la clinique, les dosages des marqueurs, l'imagerie n'est pas>

Systématique sauf pour les tumeurs non sécrétantes ou les tumeurs mixtes contenant du carcinome embryonnaire.

Les dosages des marqueurs (α FP et β HCG) faits en préopératoire et en postopératoire immédiat doivent être contrôlés chaque semaine jusqu'à négatation complète. La négatation doit être obtenue dans les 3 mois. En cas de non normalisation dans les 3 mois ou de ré-ascension ou d'apparition d'une masse tumorale, il y a indication d'une chimiothérapie.

➤ TGMnS opérées d'emblée avec résidu microscopique ou macroscopique ou extension au delà de l'organe d'origine (non PS1)

Chimiothérapie complémentaire par des cures de **VBP** (annexe 3)

2 cures supplémentaires après négatation des marqueurs avec un minimum de 3 cures et un maximum de 5 cures si les marqueurs ne sont pas négativés après 3 cures _ **non rémission** et rattrapage par VIP chirurgie secondaire après chimiothérapie

➤ **TGMnS inopérable d'emblée**

- chimiothérapie **VBP** (annexe 3)
- nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 3 cures, sinon _ non **rémission** et rattrapage par VIP (annexe 4)
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 3 cures et un maximum de 5 cures
- chirurgie en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. S'il existe des cellules tumorales viables autres que du tératome mature ou immature à la chirurgie, on discute l'indication d'une chimiothérapie de **rattrapage** par VIP (annexe 4). L'intervention peut être pratiquée en cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent (souvent TI).

LES TGMNS DE HAUT RISQUE (α FP >15000 NG/ML ET/OU

PRESENCE DE METASTASES

➤ TGMnS localisées avec exérèse initiale complète

- chimiothérapie complémentaire par des cures de **VIP** (malgré le caractère PS1)(annexe4)
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4cures et un maximum de 6 cures
- si marqueurs non négativés après 4 cures _ **non rémission** et rattrapage (annexe7) suivie d'intensification par chimiothérapie lourde

➤ TGMnS opérées d'emblée avec résidu microscopique ou macroscopique ou Extension au delà de l'organe d'origine avec ou sans métastase

- chimiothérapie VIP (annexe 4)
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures
- si marqueurs non négativés après 4 cures _ non rémission et rattrapage (annexe7)
- chirurgie secondaire après chimiothérapie sur la tumeur primitive et/ou sur les métastases

➤ **TGMnS de haut risque inopérable d'emblée avec ou sans métastase**

- chimiothérapie **VIP** (annexe 4)
- nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures, sinon _ **non rémission** et rattrapage (annexe 7)
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4cures et un maximum de 6 cures
- intervention en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. L'intervention peut être discutée en cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent (souvent TI). S'il existe des cellules tumorales viables autres que TM ou TI à la chirurgie, discuter l'indication d'une chimiothérapie de rattrapage avec les responsables de l'étude
- la chirurgie des métastases

PROBLEMES PARTICULIERS DU TRAITEMENT INITIAL

➤ liés au contexte général et métabolique

Il peut arriver que le contexte général et métabolique (insuffisance rénale) contre-indique au moins pour la première cure l'administration du VIP ou l'administration de la BLEOMYCINE. On discutera alors une cure de VELBE – CARBOPLATINE +/- BLEOMYCINE aux doses du TGM90.

J1-J2 VINBLASTINE 3mg/m²/j, IVD

BLEOMYCINE 15mg/m²/j, IV sur 6 heures

J3 CARBOPLATINE 400 mg/m²/j, IV sur 1 heure

➤ liés à la méconnaissance précise du taux initial d'αFP

Il peut arriver que l'on soit amené à traiter l'enfant dans un contexte d'urgence sans que l'on connaisse encore le taux d'αFP, ce qui ne permet pas de déterminer le groupe thérapeutique. On admet alors que le traitement commence par une cure de VBP. Néanmoins, ceci doit être exceptionnel, les laboratoires ayant maintenant la possibilité de déterminer rapidement les taux d'αFP.

➤ 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' α 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.

LES NON REMISSIONS

Concerne :

- Les TGMnS avec marqueurs non négativés après :
 - 3 VBP, pour les TGMnS à risque standard
 - 4 VIP, pour les TGMnS à haut risque
- Les TGMnS dont le résidu après chimiothérapie VBP ou VIP contient des cellules tumorales viables autres que du tératome mature ou immature. L'indication d'une chimiothérapie de rattrapage peut être discutée
- Les TI inextirpables et, n'ayant pas répondu à la chimiothérapie initiale VBP et VIP

✓ **Si la chimiothérapie initiale était VBP :**

Passer au VIP (annexe 4), 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures

✓ **Si la chimiothérapie initiale était le VIP :**

Chimiothérapie de rattrapage (annexe7) suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.

La chirurgie peut avoir une place pour compléter la chimiothérapie et obtenir la rémission complète après 2 lignes de chimiothérapie.

LES RECHUTES

Refaire le bilan local et général

✓ **si rechute non sécrétante** : chirurgie si possible, pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique

✓ **si rechute sécrétante** : reprise de la chimiothérapie dont les modalités dépendront de celle Administrée antérieurement :

- chimiothérapie de rattrapage (annexe 7)
- suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde
- puis discuter les modalités d'une chirurgie complémentaire selon la localisation et la Persistance d'un résidu

✓ chez notre patient ,la masse était considérée au départ comme un néphroblastome .selon le protocole de la SIOP adapté à l'hopitale d'enfants de rabat ,le traitement commence par une chimiothérapie pré-opératoire .en général, la chirurgie est le deuxieme temps du traitement sauf pour les nourrissons de 6 mois chez qui la prédominance des tumeurs bénignes justifie la chirurgie premiere .cette conduite thérapeutique aurait été plus raisonnable dans notre cas surtout devant sa taille ,il a été décidé de commencer le traitement par une chimiothérapie dans le but de réduire le volume tumoral .

ANNEXE N°1

CLASSIFICATION CLINIQUE TNM – SFOP

T : Tumeur primitive

T0 pas de signe de tumeur primitive

T1 tumeur localisée à l'organe d'origine <5 cm dans sa plus grande dimension

T2 tumeur localisée à l'organe d'origine >5cm sans dépasser 10 cm dans sa plus grande dimension

T3 tumeur localisée à l'organe d'origine >10cm dans sa plus grande dimension

T4 tumeur qu'elle que soit sa taille avec extension loco-régionale

T5 tumeur bilatérale

Tx on ne dispose pas de conditions minimales requises pour classer la tumeur primitive

N : adénopathie régionale

N0 pas de signe d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux

N1 présence d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (clinique ou radiologique)

Nx on ne dispose pas des conditions minimales requises pour classer les ganglions lymphatiques régionaux

M : métastase à distance

M0 pas de signe de métastase à distance

M1 présence de métastase à distance y compris foie et ganglions à distance

Mx on ne dispose pas des conditions minimales requises pour apprécier la présence de métastases à distance

Stades cliniques : Stades C

Stade I T1 N0Nx M0

Stade II T2T3 N0Mx M0

Stade IIIA T1T2T3 N1 M0

T4 N0N1Nx (tout N) M0

Stade IV T1T2T3T4 N0N1Nx M1

(tout T)(Tout N)

En résumé :

Stade C I tumeur <5cm localisée à l'organe d'origine

Pas de ganglion

Pas de métastase

Stade C II tumeur >5cm

Pas de ganglion

Pas de métastase

Stade C III A tumeur quelle que soit sa taille

Avec extension locorégionale (péritonéale et/ou ascite tumorale)

Avec ou sans atteinte ganglionnaire

Pas de métastase

Stade C IV tumeur quelle que soit sa taille, son extension locorégionale

Et l'atteinte ganglionnaire avec métastase à distance

ANNEXE N°2

CLASSIFICATION POST-OPERATOIRE TNM – SFOP

pT : Tumeur primitive

pT0 : pas de tumeur à l'examen histologique de la pièce

pT1 : exérèse complète de la tumeur sans envahissement histologique de la marge de section

pT2 : exérèse complète histologiquement d'une tumeur étendue au delà de l'organe d'origine (T4)

pT3 : existence d'un résidu tumoral

pT3a résidu tumoral microscopique

pT3b résidu tumoral macroscopique, ascite hémorragique ou ascite avec cellules tumorales au millipore

pT3c exérèse largement incomplète : simple biopsie

pTx : l'étendue de l'envahissement ne peut être appréciée

pN : Adénopathies régionales

pN0 pas d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux

pN1 envahissement des ganglions lymphatiques régionaux :

pN1a les ganglions envahis ont été complètement enlevés

pN1b les ganglions envahis ont été incomplètement enlevés

pNx il n'est pas possible d'apprécier l'étendue de l'envahissement : aucune exérèse chirurgicale de ganglions n'a été faite ou aucune information histologique adéquate

Stades anatomopathologiques post-chirurgicaux : stade pS

Stade pS I pT1 pN 0, pNx pM 0

Stade pS II pT1 pT2 pN 1a pM 0

pT2 pN0, pNx, pN1a pM 0

Stade pS IIIa pT3a pN0, pN1a, pNx pM 0

pS IIIb pT2 pN1b pM0

pT3b, pT3c tout pN pM0

Stade pS IV tout PT tout pN pM1

En résumé :

Stade pS I tumeur sans extension locorégionale complètement enlevée sans métastase à distance

Stade pS II tumeur avec extension locorégionale avec ou sans envahissement ganglionnaire complètement enlevée, sans métastase

Stade pS III tumeur avec extension locorégionale dont l'exérèse est incomplète, sans métastase à distance

pS IIIa avec résidu microscopique

pS IIIb avec résidu macroscopique ou ascite tumorale

Stade pS IV métastase à distance

Le stade anatomopathologique post-chirurgical peut être déterminé d'emblée pour les patients opérés avant tout diagnostic.

ANNEXE N°3

Cure de VBP

risque standard α FP < 15000 ng/ml et pas de métastase

Bilan préalable :

- NFS : a priori, il faut 1000 polynucléaires, 100 000 plaquettes pour faire la cure
- Bilan sanguin indispensable avant chaque cure de cisplatine : ionogramme + créatinine, Ca + Mg dans le sang.

J1 : VINBLASTINE 3mg/m²/j IVD

BLEOMYCINE 15mg/m²/j IV sur 6 heures

Dans 125 cc de SGI avec une ampoule d'hémisuccinate d'hydrocortisone et une ampoule de Polaramine avant la perfusion pour éviter les chocs allergiques

J2 VINBLASTINE 3 mg/m²/j IVD

BLEOMYCINE 15mg/m²/j IV sur 6 heures

Dans 125 cc de SGI avec une ampoule d'hémisuccinate d'hydrocortisone et une ampoule de Polaramine avant la perfusion pour éviter les chocs allergiques

J3 CISPLATINUM 100mg/m²/j selon les modalités suivantes :

De 8 à 12 heures :

Perfusion de B27, ou glucose 5% avec ions standards : 125ml/m²/h

De 12 à 15 heures :

Diluer le Cisplatine dans 180ml/m² de sérum physiologique à 9 pour mille

Perfusion en Y 60ml/m²/h de sérum physiologique + Cisplatine

60ml/m²/h de mannitol à 10%

De 15 à 18 heures :

Perfusion en Y 60ml/m²/h de sérum physiologique 60ml/m²/h de mannitol à 10% ne pas associer aux aminosides et autres toxiques rénaux il est nécessaire de prévenir les vomissements, souvent importants avec le Cisplatine

Intervalle J1 – J1 : 21 jours

Chez les enfants de moins de 1 an ou moins de 10kg : calculer les doses par kg

VINBLASTINE 0,1mg/kg/j

BLEOMYCINE 0,5 mg/kg/j

CISPLATINUM 3,3 mg/kg/j

ANNEXE N°4

CURE DE VIP

_ haut risque : α FP >15000ng/ml/ et/ou métastase

Bilan préalable :

NFS : a priori, il faut 1000 polynucléaires, 150 000 plaquettes pour faire la cure

Bilan rénal indispensable avant chaque cure de Cisplatinum : ionogramme, créatinine, Ca, Mg, P, dans le sang β 2 microglobulinurie, lysosymurie et phosphaturie à chaque cure à partir de la 3ème cure dans le but d'une éventuelle étude rétrospective

J1 et J2 ETOPOSIDE (VP16) 75mg/m²/j IV de 9h à 10h

A diluer dans 125cc ou 250cc de sérum phy et à passer sur 1h

IFOSFAMIDE* 3g/m²/j IV de 11h à 14h

CISPLATINUM* 20mg/m²/j IV de 17h à 19h

J3 - J4 – J5 - ETOPOSIDE (VP16) 75mg/m²/j IV de 9h à 10h

A diluer dans 126cc ou 250cc de sérum phy et à passer sur 1h

CISPLATINUM** 20mg/m²/j IV de 17h à 19h

La dose totale de CISPLATINUM par cure est 100mg/m²

La dose totale d'HOLOXAN par cure est 6g/m²

*administration de l'Ifosfamide 3g/m²/j et du Cisplatinum 20mg/m²/j (J1 et J2)

- mélanger l'IFOSFAMIDE (3g/m²/j) à une perfusion de 250cc à 500 cc de sérum physiologique après dissolution préalable dans l'ampoule de solvant ou 20ml de sérum physiologique et l'administrer sur 3 heures.

- hydratation 2l/m²/j de SGI + électrolytes et y associer l'UROMITEXAN à la dose de 3600mg/m²/j en perfusion continue, débutée ½ heure avant le passage de l'IFOSFAMIDE, soit à 10h30 à J1, et poursuivie jusqu'à la 24ème heure du dernier jour d'IFOSFAMIDE.

- Il est conseillé de maintenir un écart de 3heures entre la fin de l'IFOSFAMIDE et le début du CISPLATINUM afin que le sujet reçoive au moins 6heures de l'hydratation contenant

l'UROMITEXAN avant l'interruption de 3 heures nécessaire à la perfusion du CISPLATINUM. Dès la fin du CISPLATINUM (20mg/m²) sur 3 heures, durant l'interruption de l'Uromitexan. Le CISPLATINUM et l'UTOMITEXAN ne doivent pas couler en même temps pour éviter les phénomènes d'inactivation.

Diluer le Cisplatinum dans 180ml/m² de sérum physiologique à 9 pour mille et l'associer en Y :

Cisplatinum+60ml/m²/heure de sérum physiologique

60ml/m²/heure de mannitol à 10%

ne pas associer d'aminosides ou d'autres toxiques rénaux

toxicité de l'Ifosfamide :

- sécrétion inappropriée d'ADH
- hématologique (légère)
- urinaire++ (cystite hématurique)
- cérébrale (coma, crises convulsives)

En cas de cystite, on peut augmenter l'hydratation et ajouter un diurétique, lasilix (0,5mg/kg)

2 heures et 6 heures après l'injection

**administration du cisplatinum sans Ifosfamide (J3, J4,J5)

- l'hydratation 2l/m²/j de SGI + électrolytes est maintenue
- l'UROMITEXAN se termine à la 24ème heure du dernier jour d'IFOSFAMIDE c'est à dire à 14h le J3
- L'administration du CISPLATINUM (20mg/m²/j) est maintenue dans les mêmes conditions de temps, sur 3 heures de 17h à 19h et avec la même réanimation :
- Diluer le cisplatinum dans 180ml/m² de sérum physiologique 9/mille et l'associer en Y : 60ml/m²/heure de mannitol à 10%
- ne pas associer d'aminosides ou d'autres toxiques rénaux intervalle J1-J1 : 21 jours chez les enfants de moins de 1 an ou moins de 10 kg, mais plus de 6mois :

IFOSFAMIDE 0,1g/kg/j IV J1 et J2

ETOPOSIDE (VP16) 2,5mg/kg/j IV J1 à J5

CISPLATINUM 0,65mg/kg/j IV J1 à J5

Enfants de moins de 6 mois :

Chirurgie première

- si exérèse complète d'une tumeur localisée : pS1, nous proposons :

- radiothérapie prophylactique 20 grays en 14 jours et 10 séances sur :
- la chaîne ganglionnaire iliaque homo-latérale sans transposition d'ovaire
- les chaînes ganglionnaires lombo-aortiques

le ganglion sus-claviculaire où s'abouche le canal thoracique (si lymphographie faite) ou

les deux creux sus-claviculaires si cette information manque

- autres stades, non métastatiques :

chimiothérapie VBP, 3 cycles

pas de vérification chirurgicale systématique sauf en cas de résidu. En cas de résidu tumoral positif, la radiothérapie complémentaire sera à discuter au cas par cas.

ANNEXE5

VALEURS SÉRIQUES MOYENNES D'AFP OBSERVÉES SELON L'ÂGE DES ENFANTS

AGE	NOMBRE	Moyenne \pm DS (ng/ml)
Prématuré	11	134.734 \pm 41.444
Nouveau-Né	55	48.406 \pm 34.718
Nouveau-né – 2 semaines	18	33.113 \pm 32.503
Nouveau né – 1 mois	43	9.452 \pm 12.610
2 semaines – 1 mois	12	2.654 \pm 3.080
2 mois	40	323 \pm 278
3 mois	5	88 \pm 87
4 mois	31	74 \pm 56
5 mois	6	48,5 \pm 19
6 mois	9	12,5 \pm 9,8
7 mois	5	9,7 \pm 7,1
8 mois	3	8,5 \pm 5,5

ANNEXE N°6

CLASSIFICATION DU TERATOME IMMATURE D'APRES NORRIS (45)

Grade 0 :

tissu complètement mature

Grade 1 :

Quelques foyers de tissus immatures, absence de tissu neuroblastique ou présence limitée à de rares champs au faible grossissement (maximum un foyer/coupe)

Grade 2 :

Présence de foyer immature, plus nombreux que dans le grade I

Présence de tissu neuroblastique n'excédant pas 3 champs par coupe au faible grossissement.

Grade 3 :

Tissu à prédominance immature

Présence de tissu neuroblastique dans 4 champs ou plus par coupe au faible grossissement

ANNEXE N°7

CHIMIOOTHERAPIE DE RATTRAPAGE APRES ECHEC DU VIP

A la date de Décembre 94, la chimiothérapie proposée est BLEOMYCINE-CARBOPLATINEADRIAMYCINE

Bilan préalable :

- NFS
- Ionogramme – Créatinine
- Vérification de la fonction cardiaque

J1 et J2 BLEOMYCINE 15 mg/m²/j IV sur 6 heures

Dans 125cc de SGI avec une ampoule d'hémisuccinate d'hydrocortisone et 1 ampoule de Polaramine avant la perfusion pour éviter les chocs allergiques

J3 ADRIAMYCINE 60mg/m²/j IV

En l'absence de possibilité d'utilisation du CARDIOXANE qui a été prouvé cardioprotecteur sans modification d'efficacité et sans apparition d'autre toxicité significative, il est recommandé d'administrer l'Adriamycine à un débit d'horaire proche de 1,5mg/m²/h, ce qui correspond pour une dose de

60mg/m² à une durée d'administration de 48 heures.

CARBOPLATINE 600mg/m²/j IV sur 1 heure

A diluer dans 125cc ou 250cc de sérum physiologique

Intervalle J1-J1 : 21 jours

Chez les enfants de moins de 1 an ou moins de 10kg mais plus de 6 mois

BLEOMYCINE 0,5mg/kg/jour

CARBOPLATINE 20 mg/kg/jour

ADRIAMYCINE 2mg/kg/jour

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 3mois la première année, tous les 6mois pendant 5ans, 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 métastatique ou locale, rétro et /ou intra péritonéale.

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

✓ Notre cas a bénéficié d'une surveillance régulière clinique et para clinique pour dépister une récurrence n'objectivait jusqu'à maintenant, avec 10 mois de recul, aucune lésion suspecte.

:



Le tératome est un groupe hétérogène de rare tumeur originaire de cellules pluripotentes dérivé de 3 feuillets embryonnaire, dont la pathogénie n'est pas encore précise, il siège préférentiellement dans la région sacroccygyenne, la localisation rénale est très rare.

Depuis 1934 seulement 12 cas pédiatriques de tératome rénal ont été rapportés dans la littérature.

Le diagnostic est histopathologique l'approche thérapeutique est multidisciplinaire repose essentiellement sur la chirurgie.

L'examen anatomopathologique est capital à la recherche d'éléments malins qui guideront le pronostic et d'éventuel traitement à venir.

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



Résumé

Titre : Tératome rénal de l'enfant

Auteur : MOUAD BEQQALI HASSANI

Mots clés : rein-tératome –tumeur de wilms

Le tératome intra rénal est une tumeur extrêmement rare. Peu de cas ont été publiés dans la littérature médicale.

Le diagnostic est souvent confirmé par l'étude anatomopathologique l'approche thérapeutique est multidisciplinaire repose essentiellement sur la chirurgie. Nous rapportons le cas d'un tératome kystique de localisation intra rénal chez un nourrisson de 5mois .une exérèse radicale de sa tumeur a été réalisée .devant la suspicion de tumeur de wilms ,une chimiothérapie était administrée en préopératoire .il n'est en général pas sensible à la chimiothérapie .ceci est du au caractère mature et bien différencié des tissus tumoraux qui le constituent .pour le chirurgien et le pathologiste pédiatres ,le diagnostic doit toujours être présent à l'esprit devant une masse rénale kystique pour évite une chimiothérapie nocive pour ces jeunes patients .

SUMMARY

Title : renal teratoma in children about one case

Author : MOUAD BEQQALI HASSANI

Keywords: kidney tumor, teratoma-wilms

Intra renal teratoma is a tumor extremely rare. few cases have been reported in the medical literature.

The diagnosis is often confirmed by histological study is multidisciplinary therapeutic approach is essentially based on surgery. our report the case of a cystic teratoma of intrarenal localization in an infant of 5 months. Radical resection of the tumor was performed. before the suspected tumor wilms impairment, preoperative chemotherapy was administered. generally it is not sensitive to chemotherapy. Character this is due to mature and well differentiated tumor tissue that constitute it. Surgeon to the pathologist pediatricians, the diagnosis must always be borne in mind before cystic renal mass to avoid harmful chemotherapy for these young patients.

ملخص

العنوان: الورم المسخي الكلوي عند الطفل بصدد حالة واحدة

من طرف: معاذ بقالى حسني

الكلمات الأساسية: ورم الكلي - مسخي - ويلمس

الورم المسخي الكلوي نادر للغاية تم تشخيص حالات قليلة في الأدبيات

الطبية يؤكد في كثير من الأحيان التشخيص عن طريق الدراسة النسخية للورم ،

علاج هذا الورم متعدد الاختصاصات تقوم في جوهرها على الجراحة .

نذكر حالة من ورم مسخي الكيسي داخل الكلية عند رضيع في الشهر

الخامس من عمره تم إجراء استئصال كلي للورم.

عند شكنا بورم ويلمس قمنا بعلاج كيميائي قبل الجراحة.

عموما ليست حساسة للعلاج الكيميائي هذا الطابع يرجع إلى نسيج الورم

الناضج والمتباين بشكل جيد ، يجب على الجراح طبيب الأطفال أن يكون

التشخيص دائما حاضرا في الذهن أمام كتلة كلوية كيسية لتجنب العلاج

الكيميائي الضار لهؤلاء الأطفال.



Bibliographie

- [1] **BOUCHET A., CUILLERET J.**
La région rétropéritonéale. Anatomie topographique descriptive fonctionnelle.
Edition Masson, T4, 2001.
- [2] **NETTER FH.**
Atlas d'anatomie humaine.
Med. Univ. Collection, Masson 4ème Edition; 2007: 320.
- [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] **RHA SE., BYUN JY., JUNG SE., OH SN., CHOI YJ., LEE A., LEE JM.**
The Renal Sinus: Pathologic Spectrum and Multimodality Imaging Approach.
Radiographics, 2004 Oct; 24: S117-S131.
- [5] **AMIS ES JR., CRONAN JJ.**
The renal sinus: An imaging review and proposed nomenclature for sinus cysts.
J. Urol., 1988 Jun; 139 (6): 1151-1159.
- [6] **HENRY N., SEBE P.**
Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-001-C-10,2008.

- [7] **F. ENCHA-RAZAVI, E. ESCUDIER. EMBRYOLOGIE.**
EMC (Elsevier Masson SAS), Obstétrique, 5-001-A-50, 2010.
- [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 Pathol*1934; 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 Surg*1973; 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 Pathol*1983; 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] **COULANGE F.**
Cancer du rein de l'adulte ,Rapport du congre de l'AFU . Progres en
urologie,1997 ,7 ,5,775-793
- [16] **BRETHERAU D,LECHEVALIER E , COULANGE C**
Adenocarcinome renal Encycl med chir ,nephrologie-urologie,18-096-A-
10,1995,16p
- [17] **HUMPL T,THUROFF JW ,GUTJAHR P .**
Paediatric urological malignancies.
BJU int. 2001 May;87(8):741-6. REVIEW
- [18] **NARLA LD , HINGSBERGEN EA , JONES JE**
Adult diseases in children Pediatr radiol. 1999 APR; 29(4):244-54.
- [19] **DISCHEMR, JOHNSTON R.**
Teratoma in horseshoe kidneys. Urology1979; 13: 435–438.
- [20] **AARONSONIA, SINCLAIR-SMITH C.**
Multiple cystic teratomas of the kidney (letter). Arch Pathol Lab Med1980;
104: 614.

[21] GLAZIERWB, LYTTON B, TRONIC B.

Renal teratomas: case report and review of the literature. *J Urol*1980; 123: 98–99.

[22] NEUENSCHWANDER.

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

[23] ISHIIC, SINGLETON EB, GRESIK MV.

Computerized tomography demonstration of an intrarenal teratoma.

*J Urol*1987; 137: 272–273.

[24] KIMJ, SUH K.

Primary carcinoid tumor in a mature teratoma of the kidney: ultrasonographic and computed tomographic findings. *J Ultrasound Med*2004; 23: 433–437.

[25] CECCHETTOG, ALAGGIO R, SCARZELLO G, ET AL.

Teratoid Wilms' tumor: report of a unilateral case.

*J Pediatr Surg*2003; 38: 259–261

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

Renal teratoma: a rare entity. *J Pak Med Assoc*2003; 53: 492–493.

- [27] **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
- [28] **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 pediatri oncol.1997 MAR,28(3):201-4.
- [29] **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
- [30] **LUTZ P, FLAMANT F, BARANZELLI M.C**
IMMATURE TERATOMAS :WHAT IS THE IMPACT OF CHEMOTHERAPY ?
Experience of the institute Gustave Roussy and the french pediatrie oncology societyXXIIIe Meeting SIOP , Rhodes,octobre1991

- [31] **BARANZELLI M.C , FLAMANT F , LEJARS O ET COLL** TREATMENT OF NON –METASTATIC NON –SEMINOMATOUS MALIGNANT GERM-CELL TUMORS IN CHILDHOOD : experience of the société française d'oncologie pédiatrique
MGCT 1985-1989 STUDY
Medical and pediatric oncology,1993 , 21 ,6 :395-401
- [32] **NEYSSA M , FONTANESI J, KUN L ET COLL**
TREATMENT OF CHILDHOOD GERM CELL TUMORS
Review of the st jude experience from 1979 to 1988 Cancer , 1992 , 70 ,n° 10 :2568-75
- [33] **D. GOVENDER LM. NTEENE; R CHETTY , GP HADELEY**
Journal of clinical pathology 2001,54:253-254
- [34] **BARANZELLI M.C FLAMANT F ,PATTE C. ET COLL**
EXTRACRANIAL NON SEMINOMATOUS GERM CELL TUMORS (TGMnS)
French society of pediatric oncology Experience (SFOP) ,1985-1989
XXVe Meeting SIOP ,san francisco, octobre1993
- [35] **DOUBLET JD,**
Nephrectomie lomboscopique; EMC; Editions:
Technique chirurgicales-urologie;41-036-B;2000,6p

- [36] **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
- [37] **DUORTE RJ, DENES FT, CRISTOFANI LM ET AL.**
Further experience with laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy; BJU International(2006)98,155-159
- [38] **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
- [39] **DUARTE RJ, DENES FT, CRISTOFANI LM, ET AL.**
Laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. Expert Rev Anticancer Ther 2009;9(6):753-61.
- [40] **BARBER TD, WICKISER JE, WILCOX DT, ET AL.**
Prechemotherapy laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. J Pediatr Urol 2009;5(5):416-9.
- [41] **HELENONO, MERRAN S, PARAF F, ET AL.**
Unusual fat-containing tumors of the kidney: a diagnostic dilemma. RadioGraphics 1997; 17: 129–144.

- [42] **CECCHETTOG, ALAGGIO R, SCARZELLO G, ET AL.**
Teratoid Wilms' tumor: report of a unilateral case.
J Pediatr Surg 2003; 38: 259–261.
- [43] **GOVENDERD, NTEENE LM, CHETTY R, HADLEY GP.**
Mature renal teratoma and a synchronous malignant neuroepithelial tumour of the ipsilateral adrenal gland.
J Clin Pathol 2001; 54: 253–254.
- [44] **BECKWITH JB.**
Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center.
Hum Pathol 1983; 14: 481–492
- [45] **NORRIS H.J. ZIRKIN H.J. BENSON W.L**
IMMATURE (MALIGNANT) TERATOMA OF THE OVARY : A CLINICAL AND PATHOLOGIC STUDY OF 58 CASES
Cancer, 1976, 37: 2359-72
- [46] **DR ANNE D'ANDON , DR CATHERINE PATTE, PR GILLES VASSAL , DR DOMINIQUE COUANET , DR OLIVIER HARTMANN**
Les tumeurs des organes génitaux féminins Institut Gustave- Roussy, 39 rue Camille Desmoulins 94805 Villejuif – cedex . décembre 2004
- [47] **MARRIN KJ ; SLEIJFER DT ; DEVRTES EG, ETAL.**
Alpha-fetoprotein-pectin binding as a marker of tumor activity of liver damage Eur J cancer 1990; 26: 969

[48] IYER VK, AGARWALA S, VERMA K.

Fine needle aspiration cytology of
clear-cell sarcoma of the kidney: a study of eight cases. *Diagn
Cytopathol* 2005;33:83–9.

[49] SHET T, VISWANATHAN S.

The cytological diagnosis of paediatric renal
tumours. *J Clin Pathol* 2009;62:961–9.

**[50] ELLISON DA, SILVERMAN JF, STRAUSBAUCH PH, WAKELY PE,
HOLBROOK CT, JOSHI VV.**

Role of immunocytochemistry, electron microscopy,
and DNA analysis in fine-needle aspiration biopsy diagnosis of Wilms’
tumor. *Diagn Cytopathol* 1996;14:101–7.

[51] KRISHNAMURTHY S, BHARADWAJ R.

Fine needle aspiration cytology of
clear-cell sarcoma of the kidney: a case report. *Acta Cytol*
1998;42:1444–6.

[52] DRUT R, POMAR M.

Cytological characteristics of clear-cell sarcoma of
the kidney (CCSK) in fine needle aspiration biopsy (FNAB): a report of
4 cases. *Diagn Cytopathol* 1991;7:611–4.

- [53] **RADHIKA S, BAKSHI A, RAJWANSHI A, ET AL.**
Cytopathology of
uncommon malignant renal neoplasms in the pediatric age group.
Diagn Cytopathol 2005;32:281–6.
- [54] **E. PERLMAN, L. BOCCON-GIBOD :**
Tumeurs du rein de l'enfant : A n n P a
t h o l 2 0 0 4 ; 2 4 : 5 1 6 - 3 5
- [55] **PROTOCOLE SIOP 2001 VERSION ANGLAISE.PDF.**
- [56] **VUJANIC, MD, GORDAN M. BENGT S.**
Revised international society of
pediatric oncology (SIOP) Working classification of renal tumors of
childhood. Med pediatr oncol 2002 ; 38 :79-82
- [57] **BECKWITH BJ. MD, HON TRCPATH.**
Revised SIOP working
classification of renal tumors of childhood. Med pediatr oncol
2002 ;38 :77-78

[58] QUALMAN SJ, BOWEN J, AMIN MB, SRIGLEY JR, GRUNDY PE, PERLMAN

EJ. 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.

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

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

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جعل صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

ورم مسخي كلوي عند الطفل بصدد حالة واحدة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: معاذ بقالبي حسني

المزاد في: 23 دجنبر 1986 بشفشاون

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم الكلي - مسخي - ويلمس.

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

السيدة: لطيفة الشاط

أستاذة في طب الأشعة