

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

ANNEE: 2012

THESE N°: 239

NEPHROBLASTOME SUR REIN EN FER A CHEVAL

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Mehdi TOREIS

Né le 26 Juin 1986 à Sidi Kacem

Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat

De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Néphroblastome – Rein en fer à cheval – Malformation.

JURY

Mr. M. N. BENHAMAMOUCHE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mme. N. CHERRADI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. L. CHAT

Professeur de Radiologie

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك

أنت المليم الحكيم

صلى الله
عليه وسلم

سورة البقرة: الآية 31



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mars, Avril et Septembre 1980

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. BENSOUA 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. BENSALID 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-physiologie |

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 Fihri Mohamed Taoufiq | Pneumo-physiologie |
| 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 |
| .. 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 |
| .. 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 OUAZZANI 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. OUAZZANI 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 AOUDAD 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 Najja	Neurochirurgie
120. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
121. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
122. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
123. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

124. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
125. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
126. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
127. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique

128. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
129. Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
130. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
131. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
132. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
133. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale
134. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
135. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
136. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
137. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
139. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
140. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
142. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

144. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
145. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
146. Pr. BOULANOVAR Abdelkrim	Ophtalmologie
147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
149. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
150. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
152. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
153. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-physiologie
154. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
155. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
156. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
158. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
159. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
160. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
161. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
162. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
163. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
164. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
166. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
167. Pr. KADDOURI Nouredine	Chirurgie Pédiatrique

168. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
169. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
172. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
173. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
174. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
175. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

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

Novembre 1998

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

Janvier 2000

188. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
189. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
190. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-ptisiologie
193. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
196. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-ptisiologie
197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
198. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
199. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
200. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
202. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
205. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

207. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
209. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie

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

Décembre 2001

227. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
228. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
229. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
230. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
231. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
232. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-ptisiologie
233. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
234. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
235. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
236. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
237. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
238. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
240. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
241. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
242. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
243. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
244. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
245. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
246. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
248. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
249. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
250. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
251. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie

252. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
253. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
254. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
255. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
256. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
257. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
258. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
259. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
260. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
261. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
262. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
263. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
264. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
265. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
266. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
267. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

268. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
269. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
270. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
271. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
272. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
273. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
274. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
275. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
276. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
277. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
278. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
279. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
280. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
281. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
282. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
283. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
284. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
285. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
286. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
287. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
288. Pr. IKEN Ali	Urologie
289. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
290. Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
291. Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
292. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
293. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie

- | | |
|--|--------------------------|
| 294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss* | Gynécologie Obstétrique |
| 295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid* | Cardiologie |
| 296. Pr. NAITLHO Abdelhamid* | Médecine Interne |
| 297. Pr. OUJILAL Abdelilah | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 298. Pr. RACHID Khalid * | Traumatologie Orthopédie |
| 299. Pr. RAISS Mohamed | Chirurgie Générale |
| 300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha* | Pneumophtisiologie |
| 301. Pr. RHOU Hakima | Néphrologie |
| 302. Pr. SIAH Samir * | Anesthésie Réanimation |
| 303. Pr. THIMOU Amal | Pédiatrie |
| 304. Pr. ZENTAR Aziz* | Chirurgie Générale |

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

- | | |
|----------------------------------|---|
| 305. Pr. ABDELLAH El Hassan | Ophtalmologie |
| 306. Pr. AMRANI Mariam | Anatomie Pathologique |
| 307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 308. Pr. BENKIRANE Ahmed* | Gastro-Entérologie |
| 309. Pr. BENRAMDANE Larbi* | Chimie Analytique |
| 310. Pr. BOUGHALEM Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 311. Pr. BOULAADAS Malik | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale |
| 312. Pr. BOURAZZA Ahmed* | Neurologie |
| 313. Pr. CHAGAR Belkacem* | Traumatologie Orthopédie |
| 314. Pr. CHERRADI Nadia | Anatomie Pathologique |
| 315. Pr. EL FENNI Jamal* | Radiologie |
| 316. Pr. EL HANCHI ZAKI | Gynécologie Obstétrique |
| 317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed | Pédiatrie |
| 318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine* | Cardiologie |
| 319. Pr. HACHI Hafid | Chirurgie Générale |
| 320. Pr. JABOUIRIK Fatima | Pédiatrie |
| 321. Pr. KARMANE Abdelouahed | Ophtalmologie |
| 322. Pr. KHABOUZE Samira | Gynécologie Obstétrique |
| 323. Pr. KHARMAZ Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 324. Pr. LEZREK Mohammed* | Urologie |
| 325. Pr. MOUGHIL Said | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 326. Pr. NAOUMI Asmae* | Ophtalmologie |
| 327. Pr. SASSENOU ISMAIL* | Gastro-Entérologie |
| 328. Pr. TARIB Abdelilah* | Pharmacie Clinique |
| 329. Pr. TIJAMI Fouad | Chirurgie Générale |
| 330. Pr. ZARZUR Jamila | Cardiologie |

Janvier 2005

- | | |
|--------------------------------|------------------------------------|
| 331. Pr. ABBASSI Abdellah | Chirurgie Réparatrice et Plastique |
| 332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine* | Chirurgie Générale |
| 333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid | Microbiologie |

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

AVRIL 2006

400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
401. Pr. AKJOUJ Saïd*	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

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*	Chirurgie Générale
485. Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
487. Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
488. Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
489. Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
490. Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
491. Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
492. Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
497. Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
499. Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
500. Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
501. Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique

503. Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
504. Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
506. Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
508. Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
509. Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
510. Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
512. Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
513. Pr. KARBOUBI Lamyia	Pédiatrie
514. Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
515. Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-ptisiologie
517. Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
518. Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
519. Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
520. Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
521. Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
523. Pr. KADI Said *	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 Lamyia	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	Zootecnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCI 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 Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A

FEU SA MAJESTÉ LE ROI

HASSAN II



Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis

A

SA MAJESTÉ LE ROI

MOHAMED VI



*Chef suprême et chef d'état major général
des forces armées royales.*

Que dieu le glorifie et préserve son royaume.

A

SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HÉRITIER

MOULAY EL HASSAN



Que dieu le garde.

A TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A Monsieur le Médecin Général de Brigade

ALI ABROUQ :

Professeur d'oto-rhino-laryngologie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMMED HACHIM :

Professeur de médecine interne.

Directeur de l'HMIMV –Rabat.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération

A Monsieur le Médecin Colonel Major

KHALID LAZRAK :

Professeur de Traumatologie Orthopédie.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMMED JANATI IDRISSE :

Professeur de Chirurgie viscérale.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

HDA ABDELHAMID:

Professeur de Cardiologie.

Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération

À mes chers parents

*Je n'aurais jamais espéré avoir de meilleurs parents. Je vous remercie
d'avoir fait de moi ce que je suis et de m'avoir appris à vivre dans
l'honneur et la dignité.*

A mon cher Papa

Tu as été depuis ma plus tendre enfance, l'exemple à suivre. Ton soutien moral, tes encouragements m'ont poussé à suivre la carrière médicale et d'être ce que je suis. Sans toi et ton aide précieuse, ce travail n'aurait jamais vu le jour dans d'aussi brefs délais. Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour, mon respect et ma reconnaissance.

A ma très chère Maman

Aucune dédicace, aucun mot, ne saurait exprimer réellement, mon profond amour, mon respect et ma reconnaissance pour tous les sacrifices que tu as prodigué pour ma formation et ma réussite.

Que Dieu tout puissant, vous procure santé, bonheur et longue vie.

A ma sœur HINDE, son époux SIDI MOUHAMED.

Avec tous mes sentiments d'amour.

A ma sœur HAJAR, son époux MEHDI.

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mon frère HICHAM, son épouse OUAFAE.

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mon frère NOUAMANE, son épouse SARA.

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mon frère NAOUFEL, son épouse FATIMA-ZEHRA.

Avec tous mes sentiments d'amour.

A ma grand-mère HAJA SEFIA

Que Dieu tout puissant, vous procure santé et longue vie

A ma grand-mère HAJA MEFTAHA (MYMA)

Que Dieu tout puissant, vous procure santé et longue vie

A la mémoire de mes grands-parents

A mon trésor MANELLE RJIMATI,

merci pour tout ce que tu as fait pour moi,

sans toi et ton aide précieuse je n'aurais jamais terminé.

A mon oncle NOURDINE, son épouse JAMILA

et leurs enfants MOUHAMED AMINE ,YOUSSRA E

T L'ADORABLE KENZA

A mon oncle SIMOUHAMED,

son épouse GHIZLAN et leurs enfants

A la mémoire de mon oncle ABDELAALI

*A ma très chère tante NEZHA,
son époux SI-MOUHAMED
et leurs enfants*

*A ma très chère tante SABAH,
son époux FOUAD et leur enfant OUALID*

A mon oncle FOUAD, son épouse KHADIJA et leurs enfants

A mon oncle RACHID, son épouse AMINA et leurs enfants

A mon oncle ADIL, son épouse NADIA et leurs enfants

*A ma très chère tante ZINEB,
son époux MOULAYHMED et leurs enfants*

*A ma très chère tante NADIA,
son époux HAMID et leurs enfants*

*A ma très chère tante AMINA,
son époux AHMED et leurs enfants*

*A ma très chère tante RACHIDA,
son époux et leurs enfants*

*À ma très chère tante MARIYA,
son époux et leurs enfants*

À mes cousins, À mes cousines

À toute ma famille

En témoignage de mon attachement familial.

*Aux familles : RAHOUI, BELHCEN, GHANDI,
BENREHAL*

À mes petits amours :

*AYMAN, ANASS, CHAHD, RIM, LINA, RYAD, ASSIL,
HANAE et la petite nouvelle RANIA*

A mes amis

*Iliass et Soufian el Alami, Azami Mouhamed Amine,
Assoufi Naoufel, Mustapha et Mehdi (Roni Colman) Lalaoui,
zakaria (Yachiro) et Tariq (Yagami) Mouqueraso, Mehdi et Simo
Belhcen, Simo Bhiriss, Azouzi Ayoub, Amine fadel, Ali eloufir,
Chahid, Anass el Boutie, Zakaria Lehlafi, Moutapha Loulou*

A tous les Internes et résidents du CHU RABAT.

A tous les E.O.M

A tous ceux que j'ai omis de citer.

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



Dédicaces



A notre maître Président
Monsieur le professeur Benhmamouch mohamed najib
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.

Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre grande gratitude.

*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir Kissra*

*Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

En me confiant ce travail vous m'avez honorée

*En me recevant pour m'aider, par votre rigueur, votre gentillesse,
vos conseils, vous m'avez comblée.*

*Pour l'honneur que vous me fait en me confiant ce travail,
permettez-moi de vous exprimer ma vive reconnaissance et ma
respectueuse gratitude.*

A notre Maître et juge de thèse

Madame le Professeur NADIA CHERRADI.

Professeur d'Anatomie Pathologique

CHU Ibn Sina Rabat

J'ai beaucoup apprécié vos qualités d'enseignante, vos qualités humaines, votre sympathie, votre gentillesse, et votre modestie.

Veillez chère maître accepter l'expression de ma profonde reconnaissance, et mon grand estime.

.

A Notre Maître et Juge de thèse

Madame le Professeur LATIFA CHAT

Professeur de Radiologie

CHU Ibn Sina Rabat

Je suis très honoré de pouvoir vous compter parmi les membres de jury de thèse.

Je vous exprime à travers ce travail ma haute considération, et ma profonde gratitude.

Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
A . GENERALITES	5
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	5
1- Rein normal	5
2- Rein en fer-à-cheval	10
II . ANATOMIE DU REIN	11
1- Anatomie du rein normal.....	11
1.1. Generalites	11
1.2. Moyen De Fixite	11
1.3. Rapports Chirurgicaux.....	12
1.4. Vascularisation renale.....	16
1.5. Les espaces retro péritonéaux.....	19
2. Anatomie des reins en fer a cheval	19
III. GENETIQUE ET NEPHROBLASTOME	24
1. Les formes familiales	24
2. Les malformations associées au néphroblastome	24
2.1. Les syndromes de prédisposition au néphroblastome	25
2.2 . Les néphroblastomes « totalement » sporadiques	27

B . OBSERVATION CLINIQUE	31
C. DISCUSSION	45
I .INTRODUCTION.....	45
II.EPIDEMIOLOGIE	46
1. Epidémiologie et néphroblastome	46
2. Epidémiologie et rein en fer a cheval	47
3. Epidémiologie sur l'association néphroblastome et rein en fer a cheval	47
III. ETUDE CLINIQUE	48
IV. EXPLORATION PARA CLINIQUE	49
1- Imagerie :.....	49
1.1. Moyens d'investigation	50
1.2. Diagnostic positif.....	52
1.3. Diagnostics différentiels	60
1.4. Bilan d'extension	61
V. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS.....	63
1. Prise en charge macroscopique.....	63
1.1. Pièce « fraîche » de néphrectomie.....	63
1.2. Pièce de néphrectomie fixée	66
1.3. Biopsie percutanée :.....	66
2. Types histologiques :	67

3. Classification histologique.....	72
3.1. Classification Histologique de Stockholm 1994	72
3.2. Classification histologique 2001	79
4. Classification par stade	80
4.1. Staging du protocole SIOP 93	80
4.2. Staging selon la SIOP 2001	82
VI. TRAITEMENT	84
1. Les protocoles utilises.....	84
1.1. Les protocoles SIOP	84
1.2. Les protocoles NWTS	89
2. Chimiotherapie.....	90
3. Les techniques chirurgicales.....	96
3.1. Traitement de la tumeur primitive : la Néphrectomie	98
3.2. Extension de la tumeur dans la veine rénale ou la veine cave	103
3.3. Tumeurs bilatérales ou sur rein unique	108
3.4. La chirurgie "EX-VIVO" avec auto transplantation	108
3.5. La chirurgie partielle	109
3.6. La laparoscopie	111
3.7. La chirurgie en urgence	113
3.8. Traitement chirurgical des métastases et des récives	113
3.9. Complications chirurgicales	114

4. RADIOTHERAPIE	114
4.1. Technique d'irradiation selon la SIOP	114
4.2. Indications.....	115
4.3. Effets secondaires	117
4.4. Impératifs techniques scientifiques	118
5. Suivi sous traitement.....	119
VII.EVOLUTION – PRONOSTIC (87,88).....	119
D.NOTRE CAS CLINIQUE : A LA LUMIERE DE CES DONNEES .	120
CONCLUSION.....	120
RESUMES.....	120
BIBLIOGRAPHIE	120

Liste des figures

Figure 1. Développement de l'appareil urinaire.

Figure 2. Réseau des artères mésonéphrotiques chez l'embryon de 20 mm irriguant à ce stade les glandes surrénales, les gonades et le rein.

Figure 3 : Rapports du rein avec les organes retro péritonéaux.

Figure 4 : Rapport anatomique d'un rein en fer à cheval.

Figure 5 : Rapport vasculaire d'un rein en fer à cheval.

Figure 6 : Syndromes de prédisposition au Néphroblastome.

Figure 7 : néphroblastome sur rein en fer à cheval en tomодensitométrie en coupe transversale.

Figure 8 : l'angio-RMN montre les vascularisations multiples et aberrantes du rein en fer à cheval et de la tumeur.

Figure 9 : Artériographie : temps parenchymateux. Isthme parenchymateux. Au niveau de la tumeur gauche, nombreux petits vaisseaux anormaux.

Figure 10 :

A. Pièce de néphrectomie fermée à l'état frais.

B. Pièce de néphrectomie ouverte après encrage : tumeur médiorénale avec pseudocapsule périphérique.

Figure 11 : Histologie.

A. Néphroblastome : contingent épithélial (*). HPS × 20.

B. Néphroblastome : contingent blastématique et stromal. *Cellules musculaires striées. HPS × 20.

Figure 12 : Lésions bilatérales : néphroblastomatose bilatérale et néphroblastome gauche.

A. Tomodensitométrie : gangue corticale de néphroblastomatose sur le rein droit. Néphroblastome et néphroblastomatose sur le rein gauche.

B. Vue opératoire du rein gauche précédant une chirurgie conservatrice : exérèse du néphroblastome par néphrectomie polaire inférieure.

Figure 13 : Néphro-urétérectomie totale droite pour tumeur du pôle inférieur.

Figure 14 : pièce de néphrectomie pour néphroblastome.

Figure 15 : options tactiques lorsqu'une tumeur envahit la VCI.

Figure 16 : différents types de néphrectomies partielles.

Figure 17 : vue intra-péritonéale de la tumeur (→) apparaît sur le bord externe inférieur du rein gauche et l'uretère (→ →) qui court en avant de l'isthme.

Liste des tableaux

- Tableau 1** : Avantages et limites des examens d'imagerie.
- Tableau 2** : Classification SIOP 2001 des tumeurs rénales de l'enfant.
- Tableau 3** : Les protocoles SIOP
- Tableau 4** : Les protocoles NWTS
- Tableau 5** : Toxicité de la radiothérapie

Liste des Abréviations

RFC : Rein en fer à cheval.

JPU : Jonction pyélo-urétrale.

VCI : Veine cave inférieure.

SIOP : société internationale d'oncologie pédiatrique.

NWTS : National wilms tumor study



Introduction



Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents de tumeurs solides de l'enfant ; depuis le début des années 80, la nosologie de ces tumeurs a beaucoup progressé, grâce aux travaux des grandes séries réunies par le National wilms tumor study (NWTs) pour l'Amérique du nord et la société internationale d'oncologie pédiatrique pour l'Europe ; ainsi qu'au progrès de la génétique moléculaire qui a bouleversé la compréhension de ces tumeurs.

Le néphroblastome représente 6 à 8% des tumeurs malignes pédiatriques et 90 % des tumeurs solides du rein de l'enfant. Cette tumeur atteint principalement l'enfant entre 1 et 5 ans (moyenne de 3 ans et demi), sans nette prédominance de sexe.

Le rein en fer à cheval correspond à une situation ectopique des deux reins réunis au niveau de leurs pôles supérieurs ou inférieurs par un pont fibreux ou mésenchymateux. Cette anomalie de siège et de forme se voit dans 1/400 naissance, chez les garçons plus que les filles. Elle peut constituer une variante anatomique non pathologique, comme elle peut s'associer dans un grand nombre de cas à un état pathologique.

Le risque de développement d'une tumeur dans un rein en fer à cheval est plus élevé que dans un rein normal.

La présence d'une tumeur dans un rein en fer à cheval est une situation inhabituelle dans le sens où ce rein présente le plus souvent des rapports anatomiques et des anomalies surtout vasculaires qui vont agir sur la prise en

charge de cette pathologie. Ce qui explique la variabilité des propositions thérapeutiques et l'absence de protocoles codifiés. La prise en charge doit être multidisciplinaire et doit répondre à 2 impératifs contradictoires, d'une part être curative et d'autre part préserver le maximum de parenchyme rénal pour éviter l'évolution vers l'insuffisance rénale.

Dans ce travail, nous rapporterons un nouveau cas de néphroblastome sur rein en fer à cheval chez un enfant de 6 ans et demi. Le but de cette étude est d'analyser les caractéristiques d'une telle localisation, surtout sur le plan radiologique et de discuter le choix de la technique chirurgicale.



Rappels



A . GENERALITES

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1- Rein normal :

Le rein se développe à partir de trois structures embryonnaires se succédant dans le temps et l'espace : le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros. De ces trois éléments dérivant du mésoderme intermédiaire, seul le métanéphros persiste et donne à terme le rein définitif.

➤ **Pronéphros :**

Dès la troisième semaine, à partir du mésoblaste intermédiaire, s'individualise le cordon néphrogène. Au niveau cervical, ce cordon est des plus rudimentaires et correspond au pronéphros présent chez certaines espèces « inférieures ». Il se développe en cinq à sept segments appariés dans la future région cervicale et thoracique. Le développement des tubules pronéphrotiques débute dans la partie crâniale du cordon néphrogène et progresse en caudale. Chez l'homme, le pronéphros n'est pas fonctionnel et subit une involution totale au début de la cinquième semaine ; l'embryon mesure alors de 2 mm à 3,5 mm.

➤ **Mésonéphros :**

Aux alentours du 24e jour de grossesse, au niveau dorsolatéral, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros, ou corps de Wolff. Dès lors, apparaissent des vésicules néphrotiques, dont certaines s'allongent en véritables tubules.

Le tubule le plus crânial descend parallèlement au mésonéphros pour former le canal de Wolff, qui va se jeter dans le cloaque (28e jour) et constituer une partie limitée de la face postérieure de la vessie.

Les autres vésicules mésonéphrotiques situées sur le bord médial des cordons néphrogéniques se différencient elles aussi progressivement en tubules mésonéphrotiques (40-42 paires).

Leur extrémité interne s'organise en glomérules primitifs à partir de leur rencontre avec les éléments vasculaires issus de l'aorte primitive. Le mésonéphros atteint son développement complet à 37 jours. L'« urine » mésonéphrotique passe alors dans la cavité allantoïdienne. Mais le mésonéphros va subir une involution en deux périodes [2] :

- la première survient avant que l'organe n'ait atteint sa pleine fonction et à la fin de la vie embryonnaire proprement dite, c'est-à-dire à la fin de la huitième semaine après l'ovulation ;
- la seconde commence avec la différenciation du fœtus :
 - chez le garçon, quelques tubes mésonéphrotiques persistent et sont captés par la gonade pour former les canaux efférents entre testicule et épидидyme ; le canal de Wolff donne quant à lui naissance à la voie génitale profonde : épидидyme, canal déférent et vésicules séminales ;
 - chez la fille, les tubes mésonéphrotiques et le canal de Wolff disparaissent et ne laissent que des structures non fonctionnelles, appelées époo-phoron et paraophoron ;
 - dans les deux sexes, de la portion caudale du canal de Wolff naît le bourgeon urétéral qui se dirige vers le blastème métanéphrogène.

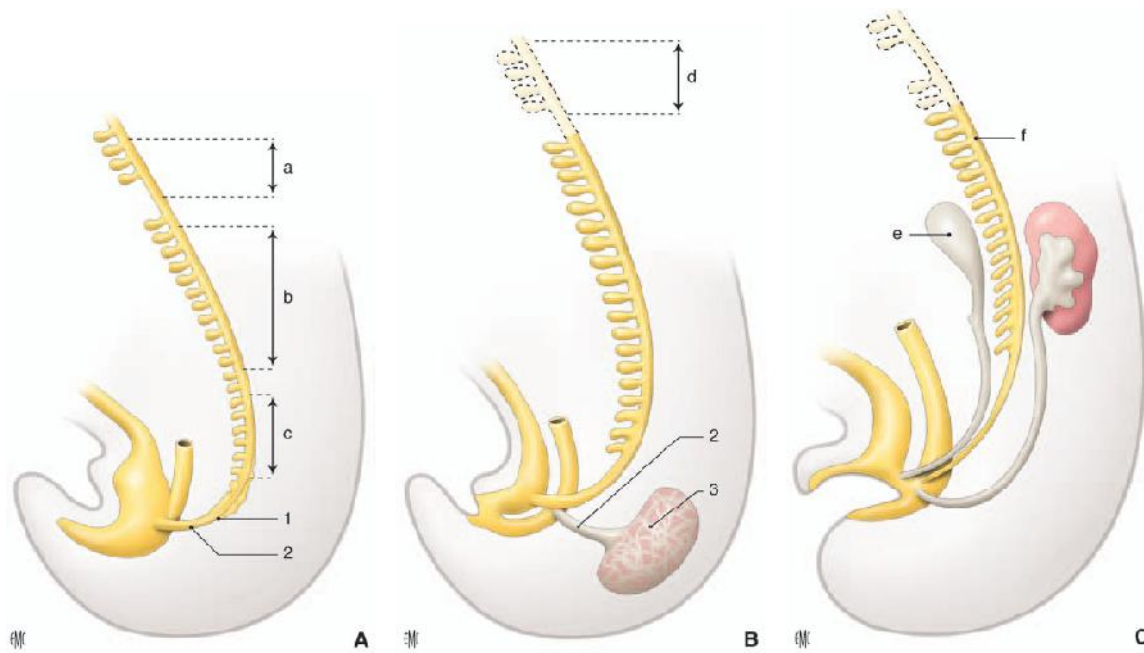


Figure 1. Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros

1. Canal de Wolff ; 2. bourgeon urétéral ; 3. blastème métanéphrogène. a. Pronéphros ; b. tubes du mésonéphros ; c. tissu mésonéphrotique indifférencié ; d. pronéphros dégénéré ; e. gonade indifférenciée ; f. mésonéphros en voie de dégénération.

A. 4e semaine ; **B.** 6e semaine ; **C.** 8e semaine.

REF : N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous

Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

➤ **Vascularisation rénale (4)**

Les artères mésonéphrotiques, estimées à une trentaine de branches, issues de l'aorte, involuent en majorité au cours de la migration crâniale du rein foetal. Cependant, certaines persistent et conservent à terme une destinée rénale, surrénalienne et gonadique.

Lors de l'ascension du métanéphros, les vaisseaux définitifs se connectent progressivement avec les artères mésonéphrotiques les plus récentes et les plus crâniales. On dit alors des reins qu'ils remontent l'échelle mésonéphrotique. Très riche au départ, le réseau se simplifie, mais ce phénomène explique la variabilité de l'origine et du nombre des vaisseaux assurant la vascularisation définitive du rein : artères ectopiques, surnuméraires, polaires.

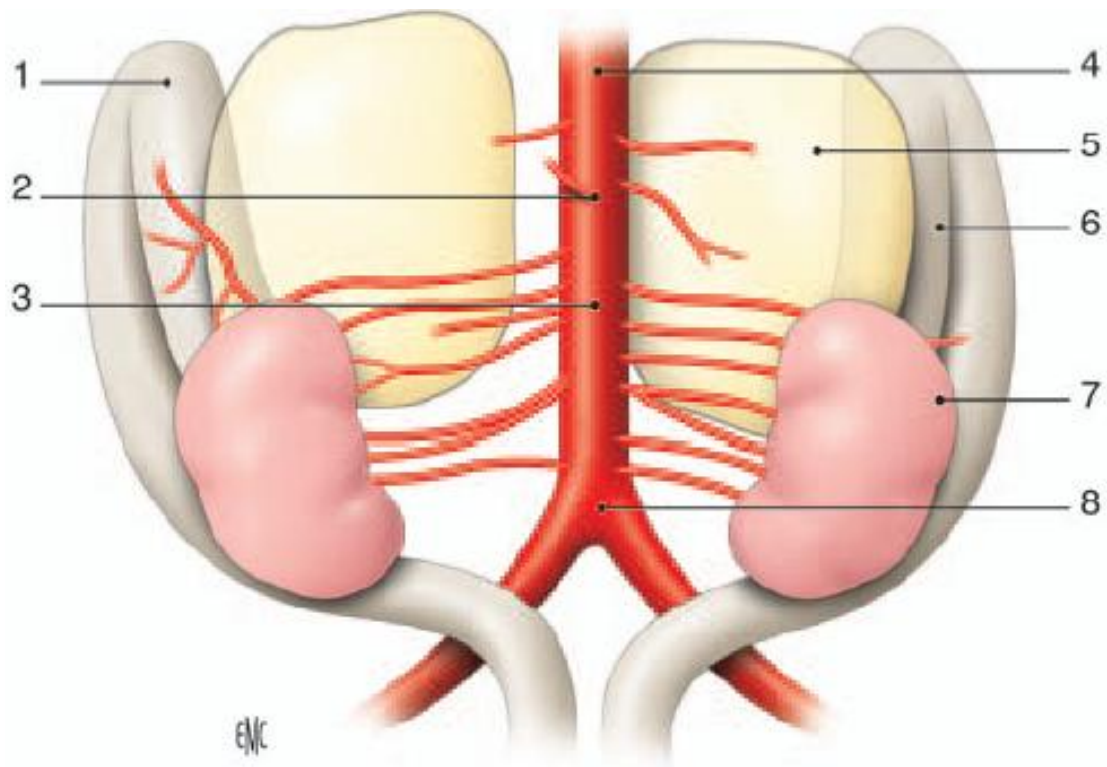


Figure 2. Réseau des artères mésonéphrotiques chez l'embryon de 20 mm irriguant à ce stade les glandes surrénales, les gonades et le rein.

1. Mésonéphros ; 2. artères coeliaques ; 3. artère mésentérique supérieure ; 4. aorte ;
5. glande surrénale ; 6. gonades ; 7. métanéphros ; 8. artère mésentérique inférieure.

REF : N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous

Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

2- Rein en fer-à-cheval :

C'est probablement l'anomalie de fusion la plus fréquente. Les deux masses rénales situées de part et d'autre de la ligne médiane sont reliées par un isthme parenchymateux ou fibreux.

Dans plus de 90 % des cas, l'isthme unit les pôles inférieurs. Le rein en fer-à-cheval doit être distingué de la fusion rénale asymétrique, qui peut prendre la forme d'un fer-à-cheval. Le rein en forme de fer-à-cheval a été décrit pour la première fois au décours d'une autopsie par Decarpi, en 1521, et Botallo, en 1564, en a réalisé la première description détaillée.

➤ Embryologie

L'anomalie survient entre la quatrième et la sixième semaine de gestation après que le bourgeon urétéral est entré dans le blastème rénal. Quel que soit le mécanisme initial potentiellement impliqué (anomalie de l'orientation des reins en migration par une position anormale de l'artère ombilicale ou de l'iliaque commune, anomalie de la formation de la queue de l'embryon, anomalie de migration des cellules de la partie postérieure du blastème, il n'en reste pas moins que la réunion des deux reins s'effectue avant que ceux-ci aient eu le temps d'effectuer leur rotation de leur axe. Ainsi, les uretères et le bassinet sont le plus souvent antérieurs et croisent l'isthme sur sa face ventrale. Très rarement le bassinet peut être antéro-médial, suggérant une fusion plus tardive. De plus, la migration est souvent incomplète avec des reins habituellement plus bas situés que les reins normaux. L'artère mésentérique inférieure pourrait gêner cette ascension en bloquant l'isthme.

II . ANATOMIE DU REIN

1- Anatomie du rein normal (5,6)

1.1. Generalites

Les reins, organes sécrétant l'urine, sont au nombre de deux. Leur forme est comparable à celle d'un haricot à deux faces lisses, antérieure et postérieure et à deux bords l'un externe convexe et l'autre interne concave. Ils ont deux extrémités, l'une supérieure et l'autre inférieure. Les deux reins sont appliqués sur la paroi abdominale postérieure, en arrière du péritoine, l'un à droite, l'autre à gauche de la colonne vertébrale, chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Le rein présente une échancrure au niveau du hile où pénètre l'artère rénale et naît la veine rénale et le bassinet. Sa couleur est rouge brun, avec une consistance ferme mais très différente chez le sujet vivant par rapport au cadavre. En effet la tension interne liée à la richesse vasculaire et à l'urine donne une consistance plus tendue et moins friable à l'organe.

1.2. Moyen De Fixite

Si le péritoine pariétal postérieur et le pédicule vasculaire participent à la fixation du rein, le principal moyen de suspension est réalisé par le fascia péri-rénal qui est solidement uni au diaphragme et aux éléments vasculo-nerveux pré-vertébraux ; et par la capsule adipeuse péri-rénale qui relie le rein au fascia péri-rénal par des travées conjonctives.

1.3. Rapports Chirurgicaux

Les reins sont situés dans la fosse lombaire, constituée par le diaphragme, la colonne vertébrale et les éléments musculaires postérieurs et latéraux de la paroi abdominale.

Dans la fosse lombaire, au sein d'une atmosphère cellulo-graisseuse décrite en 1895 par GEROTA, les reins sont situés dans la loge rénale fermée en haut et en dehors, ouverte en dedans vers les gros vaisseaux et en bas vers les fosses iliaques.

Cette loge est délimitée par le fascia péri-rénal, lui-même constitué par deux feuilletts (antérieur et postérieur). Ces derniers fixés en haut sur le diaphragme, se rejoignent en dehors et se confondent en dedans avec l'adventice des éléments vasculaires du pédicule. C'est par l'intermédiaire des parois de cette loge que se font les rapports du rein.

1. Rapports antérieurs

⇒ **Rein droit** ; Il est en rapport :

- A sa partie supérieure avec la face inférieure du foie par l'intermédiaire du péritoine pariétal postérieur.
- Plus bas avec le 2^{ème} segment du duodénum et avec la racine du mésocolon transverse
- Avec l'angle colique droit à sa partie inférieure
- Enfin plus en dedans, en avant du duodénum avec la partie droite du côlon transverse et de son méso.

⇒ **Rein gauche** ; Il est en rapport :

- En haut avec la queue du pancréas qui croise la partie supérieure du rein gauche dont elle est séparée par l'accolement du mésogastre postérieur.
- Plus en dehors, la face interne de la rate est séparée de la face antérieure du rein par le péritoine pariétal postérieur (PPP).
- Plus en avant, l'extrémité gauche de l'arrière cavité des épiploons sépare la face antérieure du rein, de la grande courbure gastrique, de l'épiploon gastrosplénique, et de la partie gauche du ligament gastro-colique.
- La partie inférieure du rein répond en avant à l'angle colique gauche accolé par le fascia de Told et au mésocolon gauche.

2. Rapports postérieurs

La face postérieure des deux reins est en rapport avec la fosse lombaire par l'intermédiaire du fascia transversalis.

Les seuls éléments anatomiques sont les nerfs et les éléments vasculaires et sympathiques dépendant du rachis.

Le rein gauche est un peu plus haut que le rein droit. Ses rapports avec la portion thoracique de la fosse lombaire sont plus importants.

- Cette portion thoracique est essentiellement représentée par la 11^{ème} et la 12^{ème} côte, le ligament lombo-costal de Henlé et le diaphragme.

- La portion abdominale de la fosse lombaire est constituée de dedans en dehors par le psoas et par le carré des lombes, le muscle transverse, les muscles petit oblique et petit dentelé postérieur et inférieur. Enfin les muscles grand oblique et grand dorsal qui limitent avec la crête iliaque au-dessous du rein, le triangle lombaire inférieur de Jean-Louis Petit.

Cette face postérieure correspond à la voie classique d'abord chirurgical du rein chez l'adulte.

3. Rapports internes

Ils sont représentés essentiellement par les gros vaisseaux et le psoas, veine cave inférieure à droite et aorte à gauche. Le pédicule est en rapport direct avec le hile rénal. A la partie inférieure, il existe un rapport direct avec l'origine de l'uretère lombaire.

4. Rapports supérieurs

A droite comme à gauche, la glande surrénale coiffe le rein dont elle reste distante, séparée du rein par le ligament inter-surrénalo-rénal.

5. Rapports inférieurs

La loge rénale étant ouverte en bas, les reins sont en rapport lointains avec la crête iliaque.

6. Rapports externes

Le diaphragme et la ligne de réflexion du PPP constituent les seuls rapports externes

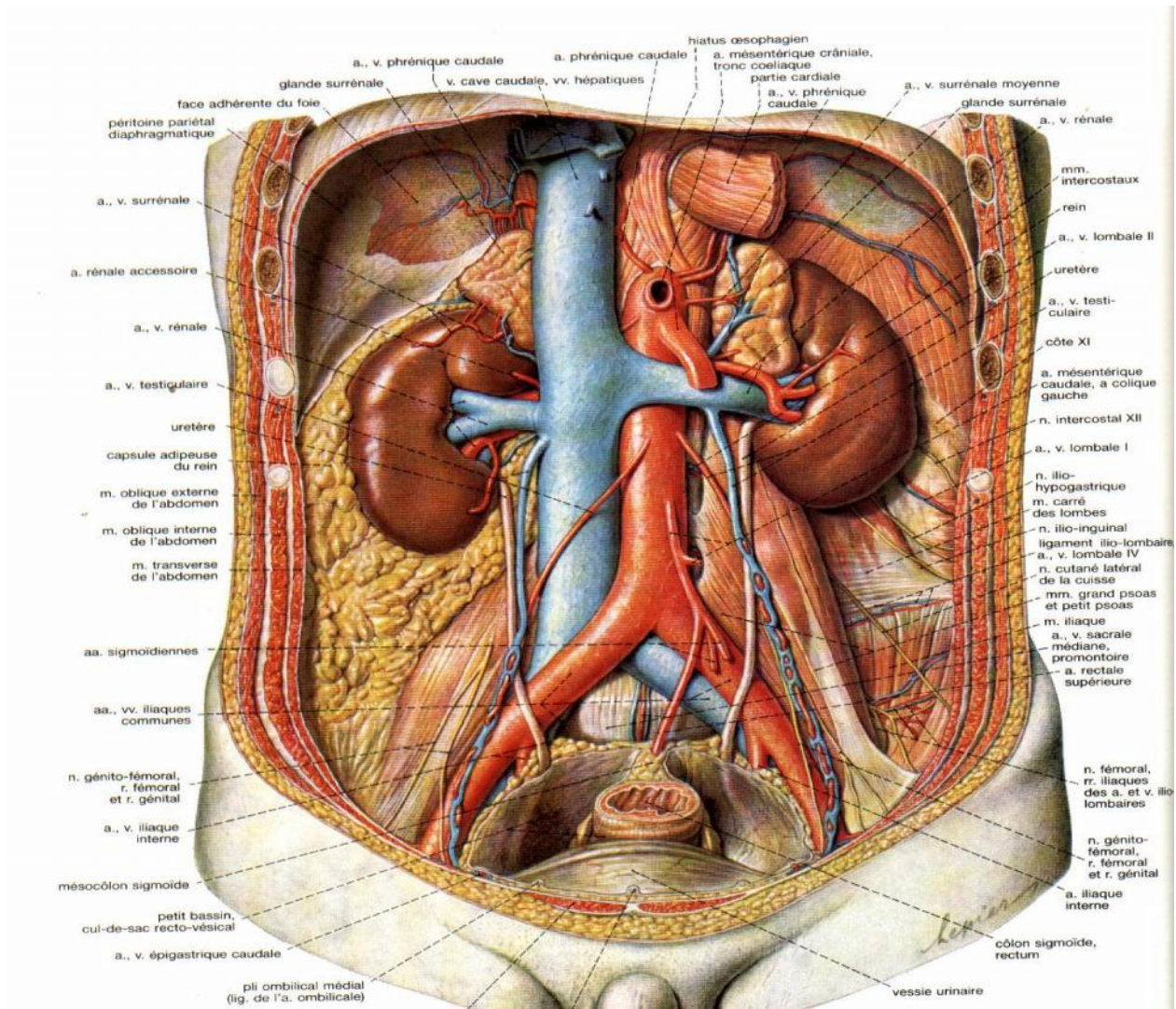


Figure 3 : Rapports du rein avec les organes retro péritonéaux

REF : SABOTA

Atlas d'anatomie humaine

Tome 2 Tronc viscére, membres inférieurs.

1.4. Vascularisation rénale

➤ **Vascularisation artérielle**

Les artères rénales sont au nombre de deux, une par organe. Elles naissent du bord latéral de l'aorte au niveau de la deuxième vertèbre lombaire. A droite, l'artère rénale est plus longue et chemine en arrière de la veine cave pour arriver au hile rénal. Les artères se divisent alors en branches pré-pyélique et rétro-pyélique. Les anomalies sont fréquentes, essentiellement représentées par les artères qui naissent directement de l'aorte, polaire inférieure plus souvent que supérieures.

La vascularisation intra rénale est représentée par des branches terminales qui pénètrent dans le parenchyme au voisinage des papilles. Ces branches péri pyramidales ou artères lobaires se divisent en branches interlobulaires au niveau de la base de la papille.

Des anastomoses existent entre le système artériel terminal rénal et des artères voisines, en particulier au bord externe du rein où un arc exo-rénal reçoit des ramifications d'artères surrénaliennes, spermatiques ou ovariennes, urétériques, et diaphragmatiques. Ces anastomoses peuvent partiellement suppléer une interruption du flux artériel principal si elles sont particulièrement développées.

Des caractères particuliers de cette vascularisation ont été notés :

- La vascularisation rénale est de distribution **radiaire et terminale**, elle est responsable en cas de lésion vasculaire de l'ischémie du territoire intéressé

- L'absence de symétrie absolue entre les cotés droit et gauche
- La grande variabilité des vaisseaux et l'absence de segmentation fixe. Le plus souvent existent trois segments : antérieur, postérieur et inférieur ou deux segments, antérieur et postérieur séparés par **le plan avasculaire de Hyrtl**, situé un peu en arrière du bord externe du rein.

L'absence de corrélations entre les distributions artérielle, veineuse et calicielle.

➤ **Vascularisation veineuse**

Les veines rénales naissent à la surface du rein, au niveau de formations veinulaires, les étoiles de VERHEYEN. A la base de la pyramide, elles constituent une voûte veineuse sus pyramidale, qui donne des veines péri pyramidales ou lobaires. Leur réunion dans le sinus donne les veines rénales. Elles émergent à ce niveau puis se jettent dans la veine cave inférieure à peu près au même niveau que la naissance des artères rénales. La veine rénale gauche plus longue chemine sur la face antérieure de l'aorte, dans la pince effectuée par l'artère mésentérique supérieure de l'aorte. Le système veineux rénal est riche en collatérales :

- Les veinules de la capsule adipeuse du rein, formant une arcade exorénale, et anastomosée avec les veines intra-rénales et avec le réseau sous cutané.
- Les veines du bassin et de l'uretère
- La veine rénale gauche reçoit en outre, la veine surrénale principale formant souvent un tronc commun avec les veines diaphragmatiques inférieures gauches, la veine surrénale inférieure, la veine spermatique ou utéro-ovarienne et la 2^{ème} ou 3^{ème} veine lombaire gauche.

La veine rénale gauche réalise ainsi une **double anastomose** :

1. Une anastomose porto-cave par la surrenale principale et la diaphragmatique inférieure qui draine en partie la face postérieure du cardia et de la grosse tubérosité de l'estomac.
2. Une anastomose cavo-cave par la racine interne de l'hémi-azygos inférieure qui naît de la veine rénale ou d'une anastomose entre la veine rénale et une veine lombaire sous-jacente.

Cet ensemble veineux forme l'**arc réno-lombaire de Lejars**.

➤ **Les vaisseaux lymphatiques du rein**

Se distinguent, dans le pédicule rénal, en antérieurs, moyens et postérieurs, selon qu'ils sont placés en avant ou en arrière des vaisseaux rénaux, ou bien entre l'artère et la veine.

Ils se rendent aux ganglions du pédicule rénal et aux ganglions latéro aortiques compris entre l'origine des artères rénales et celle de la mésentérique inférieure.

➤ **Les nerfs du rein**

Proviennent des nerfs petits splanchniques, du plexus cœliaque, du ganglion aorto rénal et des ganglions mésentériques.

1.5. Les espaces retro péritonéaux

Depuis les descriptions classiques des anatomistes, l'apparition de la tomодensitométrie a permis de définir de façon différente les différents constituants de l'espace rétro péritonéal (SCLAFANI). les cinq compartiments sont :

- **Espace para rénal antérieur**, compris entre le feuillet péritonéal pariétal postérieur et le feuillet antérieur de la loge rénale.
- **Espace para rénal postérieur** compris entre le feuillet postérieur de la loge rénale et le fascia transversalis.
- **Espace péri rénal**, compris entre les deux feuillets de la loge rénale.

Ces trois espaces communiquent à la partie inférieure de la région lombaire, expliquant la diffusion possible de tout épanchement.

- **Espace sous-capsulaire**, compris entre la capsule et le parenchyme
- **Espace rétro péritonéal central**, péri vasculaire

2. Anatomie des reins en fer a cheval (7,8)

Chez 95 % des patients, les reins sont fusionnés par leur pôle inférieur. Dans un petit nombre de cas, l'isthme peut réunir les pôles supérieurs. Généralement, l'isthme est épais et constitué de parenchyme normal avec sa propre vascularisation; parfois il s'agit d'une structure médiane fine, fibreuse, sans vascularisation individualisée. L'isthme se situe le plus souvent en regard de la troisième et la quatrième vertèbre lombaire, juste sous l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Cet isthme est la plupart du temps en avant des gros vaisseaux, exceptionnellement en arrière.

Les calices, en nombre normal, sont atypiques dans leur orientation. Du fait d'un défaut de rotation des reins, les calices sont orientés vers l'arrière. Le calice inférieur se trouve en dedans de l'uretère sur la ligne médiane. L'uretère peut naître haut sur le bassinnet. Sa course vers le bas présente une chicane quand il croise la face antérieure de l'isthme. Cette déviation est d'autant plus importante que la structure médiane est épaisse et parenchymateuse. Le méat urétéral dans la vessie est rarement ectopique.

Le RFC est plus fixé qu'un rein normal. Ceci est dû à sa forme et à ses nombreuses connexions vasculaires.

➤ **Voie excrétrice supérieure : (9, 10, 11)**

Le défaut de rotation des reins donne au bassinnet une situation très antérieure, il est presque toujours irrégulier et souvent unique avec son uretère.

Inversement, il peut exister plusieurs bassinets unilatéralement ou bilatéralement. Enfin, le bassinnet peut être complètement inclus dans le parenchyme rénale et au maximum inexistant. Il existe généralement un seul uretère parfois deux, trois ou même 4 uretères. L'isthme peut avoir un ou deux uretères propres, lesquels se jettent dans l'uretère de la masse rénale correspondante.

L'uretère s'implante haut sur le bassinnet de telle sorte que le calice moyen et surtout inférieur occupent une position très basse par rapport à la JPU. A leur origine, les uretères sont très internes près de la ligne médiane, ils sont tendus dessinant un trajet curviligne à concavité postérieure. Ce trajet de l'uretère a été rendu responsable pour certains auteurs de la fréquence anormale des anomalies de la JPU.

La vascularisation du rein en fer-à-cheval est très variable. Dans 30 % des cas, il existe une artère rénale unique pour chaque rein. Cette vascularisation peut être atypique, avec une duplication, une triplication de l'artère rénale sur un rein ou les deux. La vascularisation de l'isthme et des ponts inférieurs est également variable et peut être assurée par des branches naissant de l'artère rénale principale ou de branches naissant directement de l'aorte au-dessus ou au-dessous de l'isthme. Enfin, cette zone peut également recevoir une vascularisation en provenance de l'artère mésentérique inférieure, de l'artère iliaque externe et commune, voire des artères sacrées.

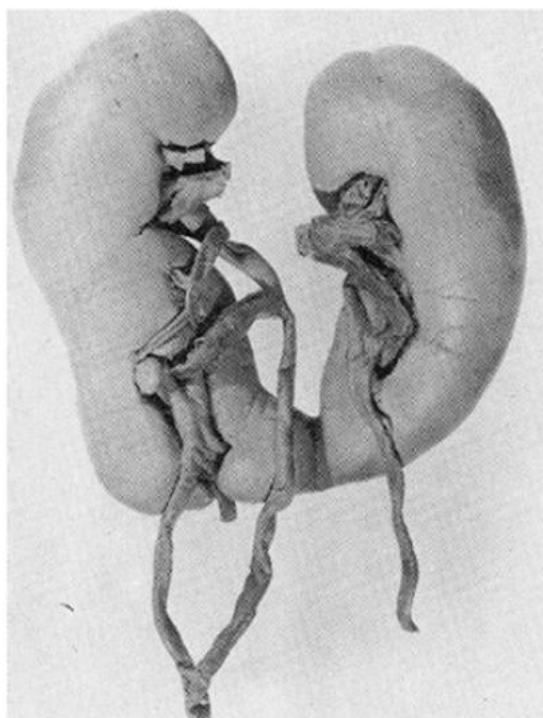
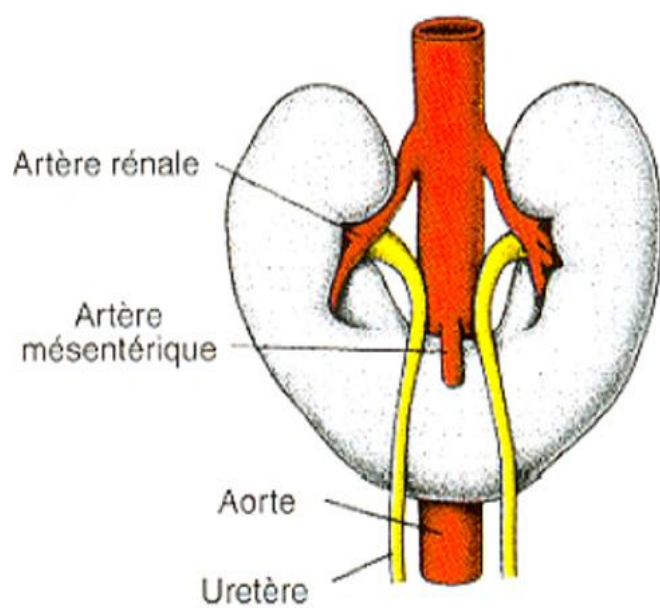


Figure 5 : Rapport vasculaire d'un rein en fer à cheval

REF : www.membres.multimania.fr

III. GENETIQUE ET NEPHROBLASTOME

Comme dans toute tumeur, il existe des lésions des chromosomes des cellules tumorales. Mais ces désordres ne concernent que celles-ci. Il n'y a pas de risque de transmission. (13)

1. Les formes familiales (14, 15, 16, 17)

Elles sont très rares (1 %), ont un âge de survenue à peine plus précoce que les formes sporadiques et ne comportent pas plus de formes bilatérales, ni plus d'associations à des malformations congénitales.

Reflétant son hétérogénéité génétique, la prédisposition familiale au néphroblastome est liée à au moins deux gènes de localisation différente : FWT1 en 17q12 et FWT2 en 19q13. Les gènes identifiés ne semblent pas être de type « suppresseur » de tumeur conformément au modèle de « double frappe » de Knudson, contrairement au rétinoblastome (perte successive des 2 allèles d'un gène suppresseur de tumeur).

2. Les malformations associées au néphroblastome (18, 19, 20, 21)

Sont fréquemment associées au développement d'un néphroblastome :

- **Les malformations génito-urinaires** qui sont vues dans 5 % des néphroblastomes. Il peut s'agir de rein en fer à cheval, cryptorchidie, d'hypospadias, de duplication rénale ou d'ambiguïté sexuelle de degré variable.
- **L'aniridie** qui est présente dans 1 % des néphroblastomes. Environ 33 % des enfants aniridiques développent un néphroblastome

- **L'hémi-hypertrophie** d'un segment corporel ou d'un hémi-corps entier qui est observée dans 2 % des cas de néphroblastome.
- **D'autres anomalies plus rares** qui ont aussi été notées comme la microcéphalie, le retard mental, le cartilage mou et mal ourlé de l'oreille, la cataracte congénitale, les nævi pigmentaires ou vasculaires et des anomalies septales cardiaques.

2.1. Les syndromes de prédisposition au néphroblastome :

Le néphroblastome est associé à un syndrome malformatif dans 2,1 %. Ce dernier est considéré comme prédisposant au néphroblastome.

Les deux premiers syndromes sans syndrome d'hypercroissance sont liés à des anomalies de la région 11p13. Les deux derniers comprenant un syndrome d'hypercroissance, sont liés à des anomalies de la région 11p15.5.

- **Le syndrome WAGR**

L'acronyme **WAGR** désigne un syndrome poly-malformatif associant dans sa forme complète une tumeur de **Wilms** dans 30 % à 40 % des cas, une **Aniridie**, des malformations **Génito-urinaires** et un **Retard mental**. Il est dû à une délétion constitutionnelle, de taille variable, de la région 11p13, source d'un syndrome dit à gènes contigus : Il implique les gènes Pax 6 (aniridie) et WT1. La délétion hétérozygote de WT1 est à l'origine de malformations génito-urinaires conditionnant la prédisposition au néphroblastome après un deuxième événement somatique lors du développement rénal (théorie de Knudson). Il peut s'agir alors d'une autre délétion ou d'une mutation du gène WT1.

▪ **Le syndrome de Denys-Drash (DD) (21)**

Il associe des troubles de la différenciation sexuelle (pseudo-hermaphrodisme mâle), la survenue d'un néphroblastome et une sclérose mésangiale d'évolution rapide vers l'insuffisance rénale terminale. Ce syndrome est dû à des mutations constitutionnelles d'un seul allèle du gène WT1 et sont dites à effet « dominant négatif », avec donc une expression plus sévère que les délétions complètes du gène WT1 (11p13) du syndrome de WAGR, mais plus retardée, de 10 à 15 ans.

▪ **Le syndrome de Wiedemann-Beckwith (SWB) (17, 18)**

Il associe une hypercroissance ou une hémi-hypertrophie, une macroglossie, des anomalies de fermeture de la paroi abdominale (omphalocèle), une viscéromégalie (foie reins, surrénales, rate) et un hyperinsulinisme avec un risque d'hypoglycémie néonatale. La susceptibilité de développer une tumeur maligne est de 8 % des cas, quel que soit l'aspect complet ou non du syndrome : en premier lieu le néphroblastome mais aussi l'hépatoblastome, le corticosurrénalome et le rhabdomyosarcome. En cas d'hémihypertrophie corporelle, le risque de néphroblastome atteindrait 40 %. Le syndrome Wiedemann-Beckwith est habituellement sporadique mais 15% des cas sont familiaux avec un excès des jumeaux.

Les analyses de caryotype d'enfants porteurs d'un SWB ont montré la présence d'une duplication constitutionnelle de la région 11p15, toujours d'origine paternelle. Dans d'autres cas, le caryotype est normal mais on peut trouver un doublement des allèles d'origine paternelle et une disparition des allèles d'origine maternelle. Cette situation est appelée unidisomie uniparentale paternelle.

▪ **Le syndrome de Perlman (17)**

Il associe des anomalies du faciès avec une macrocéphalie, un petit nez court avec ensellure, des yeux encavés, des oreilles basses, une macrosomie, une ascite fœtale, une hyperplasie des îlots de Langerhans, une néphroblastomatose et une prédisposition élevée au néphroblastome, souvent précoce et bilatérale. La transmission est autosomique récessive. Le gène responsable est situé en 11p15.5.

▪ **D'autres syndromes d'hypercroissance (17)**

Le syndrome de Sotos est un gigantisme cérébral, caractérisé par une macrocéphalie, une avance de l'âge osseux et une prédisposition aux tumeurs dont celle de Wilms.

D'autres syndromes d'hypercroissance, plus rares, comme le Simpson-Gobali-Behmel, le Klippel-Trenaunay-Weber et la neurofibromatose type 1, peuvent être associés au développement d'une tumeur de Wilms

2.2 . Les néphroblastomes « totalement » sporadiques (15, 22)

Ils ne sont ni familiaux, ni survenant dans un contexte de malformation ou de syndrome de prédisposition. Ils représentent plus de 90 % des cas de néphroblastomes.

Des études cytogénétiques et des recherches systématiques de pertes d'allèles (cartographie de délétion) ont cependant permis d'identifier plusieurs régions impliquées dans la genèse du néphroblastome sporadique: 11p13 (WT1) ; 11p15.5 (WT2) ; 16q ; 1p ; 1q et 17p. (26, 27).

***Dans la région 11p13**, des mutations du gène WT1 sont retrouvées dans 4 à 6 % des néphroblastomes sporadiques.

***La région 11p15.5** constitue une deuxième région délétée, elle est appelée pour cette raison WT2 dans les cartographies des néphroblastomes sporadiques : plusieurs gènes candidats y ont été définis. Les pertes d'allèles touchent systématiquement l'allèle d'origine maternelle. (28, 29, 30)

***Le bras long du chromosome 16(16q) entre 16q22 et 16q23** est le siège de perte d'allèles dans 14 à 20 % des néphroblastomes. L'allèle perdu est indifféremment d'origine maternelle ou paternelle. Ces pertes d'allèles seraient associées sur une série de 232 cas de néphroblastomes à une moins bonne survie sans rechute à 2 ans, indépendamment des autres facteurs pronostiques comme le stade ou la présence d'une anaplasie. (23, 24, 25)

***Les pertes d'allèles des régions 1p** (bras court du chromosome 1) n'atteignent pas, contrairement au neuroblastome, la limite de significativité statistique pour un pronostic défavorable. (11 % des cas)

***Le gain de 1q** dès le diagnostic, serait significativement plus fréquent parmi 58 rechutes de néphroblastomes d'histologie favorable.

***Les mutations du gène p53**, situées en 17p13 sont retrouvées dans 4 % des néphroblastomes, pratiquement tous porteurs d'anaplasie et de pronostic très défavorable. Les mutations du gène p53 sont donc un des facteurs de survenue d'anaplasie dans un néphroblastome. (22, 31)

D'autres anomalies suggèrent que d'autres gènes puissent jouer un rôle accessoire dans la tumorigénèse du néphroblastome. Mais en dehors des régions 11p, 16q, 1p et 1q, les études d'allélotypage sur l'ensemble du génome n'ont pas montré de fréquence supérieure à 5%, ce qui montre que le génome des néphroblastomes est globalement stable à la différence de la plupart des carcinomes.

En conclusion :

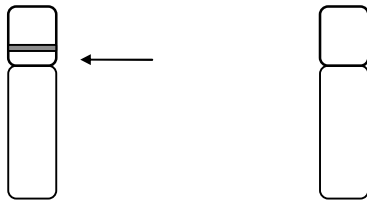
L'enfant porteur d'un néphroblastome est le plus souvent un cas unique dans une famille et ne présente aucune malformation congénitale particulière. Le risque d'avoir un autre enfant atteint est proche de zéro.

Dans le cas de syndrome malformatif, une étude génétique familiale peut être entreprise afin d'évaluer le risque qu'un autre enfant soit atteint. Il n'est pas encore possible d'apporter une réponse à toutes les situations.

Une meilleure compréhension des processus génétiques permettra de progresser dans le diagnostic, peut-être dans le traitement des quelques formes graves, et essentiellement dans le conseil génétique.

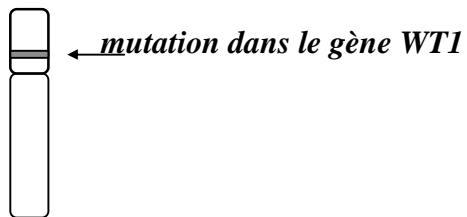
Le syndrome WAGR

région du gène WT1 absence du gène WT1

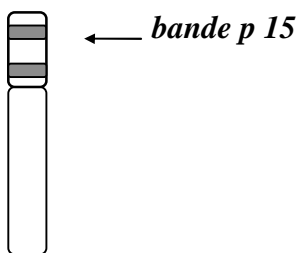


Chromosome 11 normal chromosome 11 dans le syndrome WAGR

Le syndrome de Denys-Drash



Le syndrome de Beckwith-Wiedemann



chromosome 11

Figure 6 : Syndromes de prédisposition au Néphroblastome

Site : <http://www.genetic.ch/htm>

B . OBSERVATION CLINIQUE :

I. IDENTITE :

Il s'agissait de A.E ; enfant de 6 ans et demi issu de parents non consanguin, premier d'une fratrie de 2, originaire et habitant béni Mellal, de parents mutualistes.

II. MOTIF D'HOSPITALISATION :

Masse abdominale douloureuse

III. ANTECEDENTS :

1-personnels :

- Issu d'une grossesse bien suivie, pas de prise de toxiques ou de médicaments par la mère, aucun événement périnatal
- Médicaux : pas d'antécédents pathologiques médicaux notables
- Chirurgicaux : opéré pour appendicite à l'âge de 3 ans

2-familiaux :

Pas de cas similaire dans la famille.

IV. HISTOIRE DE LA MALADIE :

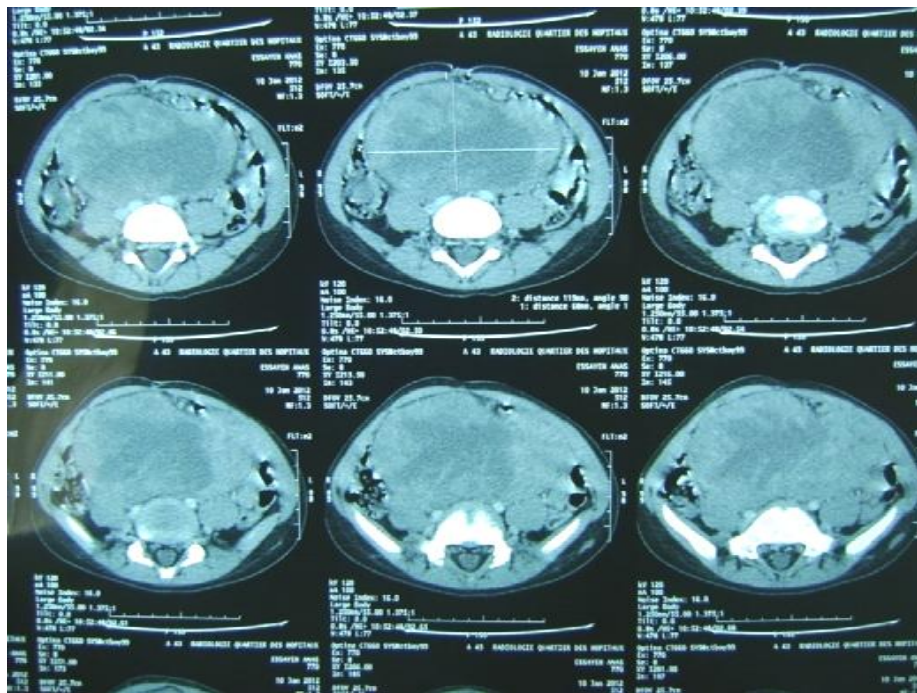
Le patient avait consulté en janvier 2012 à B.M pour une masse abdominale douloureuse remarquée par la maman une semaine avant la première consultation. Cette masse était bien limitée de contours imprécis responsable d'une distension abdominale globale accompagnée de vomissement, sans troubles de transit ni de signes urinaires. L'ensemble dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Une échographie puis un scanner abdominal ont été réalisés à béni mellal dans le cadre du bilan initial.

-Echographie du 09-01-2012 avait montré :



Une grosse masse abdominale sous ombilicale latéralisée à gauche tissulaire, hypo- échogène de 13,5x 5,5 cm. Les reins sont de taille et de morphologie normale.

- Scanner abdominal daté du 10-01-2012 objectivait :



la présence de rein en fer à cheval, avec mise en évidence d'une masse tissulaire hétérogène avec des remaniement nécrotiques évalués à 14,8x13x7 cm , volume estimé à 1346,8 cm³, bien limité par rapport aux structures de voisinage , et dont le point de départ semble être rétro-péritonéal.

➤ Plusieurs hypothèses diagnostiques étaient soulevées dont : lymphome abdominal, neuroblastome médian ayant conduit à une biopsie chirurgicale réalisée le 12-01-2012, dont le résultat anatomo-pathologique revenait en faveur de prolifération tumorale maligne indifférenciée à cellules rondes.

L'enfant était transféré à l'unité médico-chirurgicale d'oncologie pédiatrique du CHU de Rabat pour prise en charge.

V. L'EXAMEN CLINIQUE TROUVAIT

1-Examen général :

- Enfant conscient, GCS a 15, bien orienté dans le temps et dans l'espace.
- Les conjonctives normo-colorés.
- Apyrétique.
- Eupnéique.

2-Examen abdominale :

- Abdomen distendu.
- Cicatrice médian sous ombilicale propre.
- Masse abdominale médiane sous ombilicale, dure de contours réguliers.

3-Examen des aires ganglionnaires :

Les aires ganglionnaires superficielles étaient libres.

4-Examen de l'appareil respiratoire :

- Fréquence respiratoire : 18 c/min
- Vibrations vocales bien transmises
- Murmures vésiculaires bien perçues

5-Le reste de l'examen somatique était sans particularités notables

VI. CONCLUSION CLINIQUE

Au total, enfant de 6 ans et demi opéré à l'âge de 3ans pour appendicite qui présentait depuis janvier 2012 une distension abdominale avec syndrome douloureux, et dont l'examen clinique objectivait une masse abdominale sensible à la palpation dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

VII. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1 : Echographie abdominale : datant du 17-01-2012 réalisée à l'HER



INTERPRETATION :

Reins en fer à cheval avec présence d'un processus lésionnel pré-vertébral médian de l'étage sous rénal au contact intime avec le pont parenchymateux (Isthme).

Ce processus est de contours réguliers polylobés, n'englobant pas les gros vaisseaux à double composante kystique et charnue majoritaire sans calcifications.

Mesurant 14x08x12 cm

Absence d'ADP

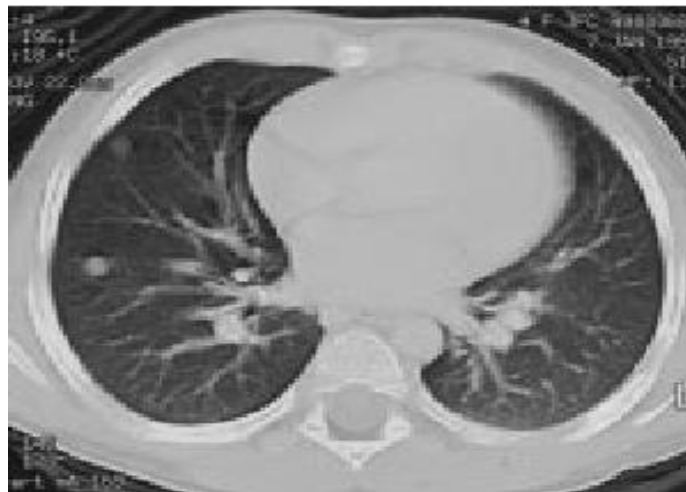
Au total : aspect échographique en faveur d'un néphroblastome sur rein en fer à cheval

2. Bilan d'extension :

a) Radio de poumon :



b) TDM thoracique :



Interprétation :

Lésions parenchymateuses diffuses d'allure secondaire.

c) relecture des lames de biopsie à l'hôpital d'enfant :

L'aspect réalisé évoque en premier lieu un néphroblastome de type mésenchymateux

VIII. CONCLUSION

Néphroblastome métastatique au poumon survenant sur un rein en fer à cheval, stade trois local suite à une biopsie chirurgicale.

IX. TRAITEMENT :

1) Chimiothérapie néo-adjudante :

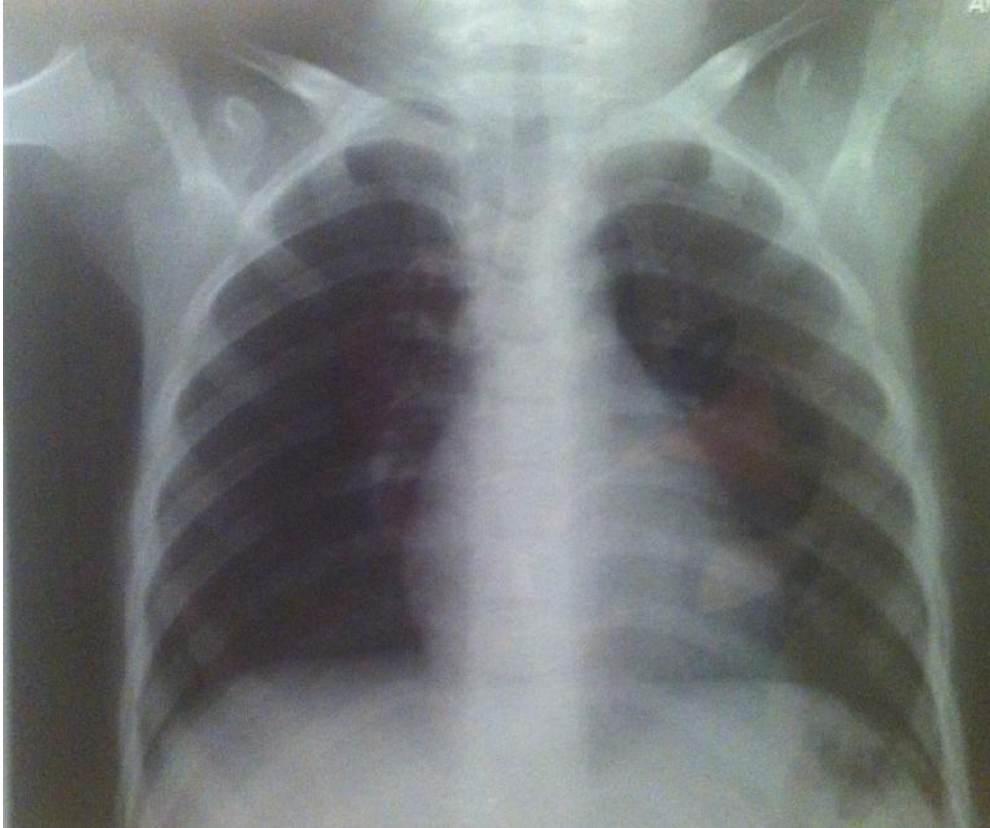
Le patient a reçu 6 cures de chimiothérapie au centre d'hémato-oncologie de l'HER a base de :

- Vincristine
- Adriamycine
- Actinomycine

Dates	Drogues et posologie			Incidents /tolérance
	<i>Vincristine</i> <i>1,5mg/m²</i>	<i>Actinomycine</i> <i>45y/kg</i>	<i>Adriamycine</i> <i>50mg/m²</i>	
S1 : le 20/01/2012	X	X	–	Bien tolérée
S2 : le 27/01/2012	X	–	X	Fièvre 38,5° Anémie : Hb = 9,2
S3 : 07/02/2012	X	X	–	Bien tolérée
S4/ 14/12/2012	X	X	X	Vomissement Fébricule a 38°
S5 : 21/02/2012	X	–	–	Bien tolérée
S6 : 28/02/2012	X	–	–	Bien tolérée

2) Surveillance du traitement :

a) Radio de poumon :

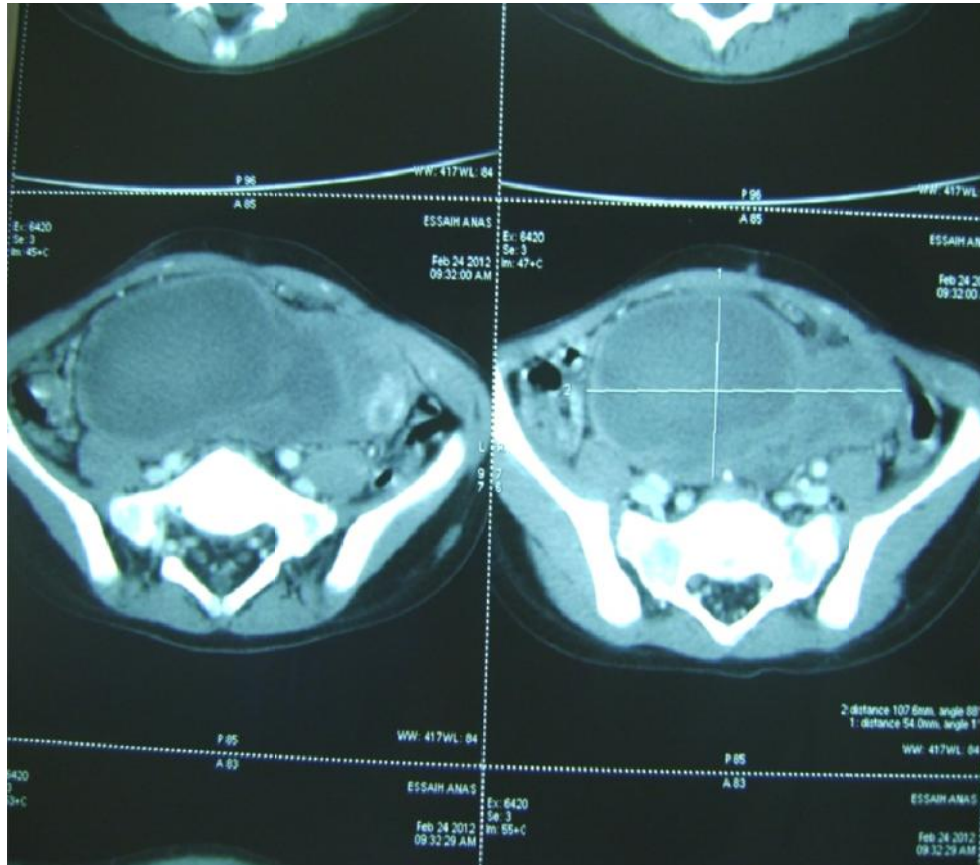


b) Echographie : 27-02-2012

Rein en fer à cheval avec présence d'un processus lésionnel développé aux dépend du pont parenchymateux localisé à droite à développement exo-rénal mesurant 109x49x99 mm de contours lobulés réguliers d'echo-structure tissulaire hétérogène avec des plages de nécrose



c) TDM thoraco-abdominale datant du 24-02-2012 :



- Régression totale de localisations pulmonaires secondaires
- Régression partielle du processus tumoral rénal (environ 30%) calcul du volume tumoral 603 cm³
- Veine cave inférieure et les veines rénales sont perméables



→ Au décours du scanner l'enfant avait présenté une irruption cutanée généralisée avec œdème faisant craindre une réaction allergique, l'angio IRM n'était de ce fait pas réalisable.

3) Bilan pré-chirurgical :09-03-2012

➤ **Numération de la formule sanguine :**

- Hgb : 9,5 g /dl
- GB : 4270 /mm³
- Plq : 359.000 /mm³

➤ **Fonctionne rénal :**

- Urée : 0,23 g/l
- Créat : 4mg/l

➤ **La crase :**

- TP : 100%
- TCA : 30 secs

4) chirurgie : 14-03-2012

- Reprise de la précédente
- Incision médiane sous ombilicale ouverture pariétale et péritonéale
- L'exploration trouve une masse appendue à l'isthme de 5 cm de taille bien limitée respectant les deux reins unis en fer à cheval par leurs pôles inférieurs
- Résection complète de la masse avec marge de sécurité de 1,5 cm en passant dans un tissu macroscopiquement sain tout en respectant une partie de l'isthme
- Résection du trajet pariétal de la première biopsie

5) Examen anatomo-pathologique de la pièce

Néphroblastome de type mésenchymateux avec effraction capsulaire stade III de la SIOP 2001

6) chimiothérapie adjuvante : 22-03-2012

Patient pris en charge dans un centre d'oncologie où il reçoit sa chimiothérapie.

Tumeur classé stade III selon SIOP 2001, patient mis sous :

- Vincristine : 1,5 mg/m²
- Adriamycine : 45µg/Kg
- Adriamycine : 50 mg/m²

Patient actuellement à sa 20ème cures de chimiothérapie, a marqué l'apparition des effets secondaires à type : alopecie, anémie (transfusé), neutropénie.

7) Radiothérapie : 02-04-2012 (cobalt 60) :

Patient a reçu une Radiothérapie faite de 15 Gy :

- 10,5 Gy sur abdomen total
- 4,5 Gy sur le lit tumoral

X. CONCLUSION

Patient de 6 ans et demi ATCD= appendicectomie à l'âge de 3ans hospitalisé pour néphroblastome sur un rein en fer à cheval avec métastases pulmonaire patient a bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante, résection complète de la masse puis radio-chimiothérapie adjuvante selon les recommandations SIOP 2001 pour le néphroblastome stade III.

Un bilan radiologique : échographie abdominale et un scanner thoraco-abdomino-pelvienne est prévu à la fin du traitement.

C. DISCUSSION

I .INTRODUCTION

Le Néphroblastome ou tumeur de Wilms est l'une des tumeurs solides les plus fréquentes : 6 à 12 % selon les pays et les méthodes épidémiologiques.

C'est une tumeur de la première enfance, qui touche l'enfant âgé de moins de 5 ans. Elle est exceptionnelle chez l'adulte.

Grâce aux essais thérapeutiques depuis les années soixante, le taux de guérison est passé de 20 % en 1920 à plus de 90 % en 2000.

La découverte d'un processus tumoral sur un rein en fer à cheval (RFC) permet aux auteurs de faire le point à la fois sur les particularités de cette association et sur les difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

L'incidence de certains types de cancer semblent majorée par cette anomalie (néphroblastomes et carcinoïdes).

Le diagnostic de RFC est parfois difficile, l'imagerie, en particulier l'artériographie, étant essentielle, à la fois pour confirmer l'anomalie morphologique, situer le processus tumoral et définir une stratégie chirurgicale en visualisant les pédicules vasculaires qui sont éminemment variables.

La chirurgie d'exérèse, adaptée à la localisation tumorale, représente le temps thérapeutique essentiel. (30)

Le but est d'évaluer les difficultés diagnostique et thérapeutique qui persistent et de comparer notre cas rapporté aux données de la littérature pour corriger ainsi notre attitude.

II.EPIDEMIOLOGIE

1. Epidémiologie et néphroblastome (31)

Les tumeurs rénales représentent 5 à 8 % des cancers de l'enfant, avec une incidence annuelle d'environ 7 à 10 cas par million avant 15 ans.

Le néphroblastome représente 95 % des tumeurs rénales.

L'âge médian au diagnostic se situe entre 36 à 40 mois ; cette tumeur est très rare au-delà de 7-8 ans, bien que des cas existent également chez l'adulte.

Le sex-ratio montre une discrète prédominance féminine.

Les formes unilatérales représentent environ 95 % des cas.

Des variations ethniques sont décrites avec un risque un peu plus élevé pour les populations noires (États-Unis, Afrique), mais surtout beaucoup plus faible chez les Asiatiques ;

Des facteurs environnementaux ont été évoqués (exposition aux pesticides, aux colorants, profession des parents...), mais aucun n'a été formellement identifié.

La majorité des néphroblastomes est sporadique, et une *origine génétique* est retrouvée dans 5 % des cas. Plusieurs gènes ou régions chromosomiques sont potentiellement impliqués dans les cas de *syndromes de prédisposition* complexes ou de formes familiales isolées. Des anomalies de ces mêmes régions sont retrouvées au niveau de l'acide désoxyribonucléique (ADN) tumoral dans 10 à 15 % des cas sporadiques.

2. Epidémiologie et rein en fer a cheval (32, 33, 34, 35)

Sa fréquence est évaluée entre 1/1 800 et 1/400. Comme toutes les autres anomalies de fusion, il est retrouvé plus fréquemment chez le garçon (sex-ratio 2). L'anomalie peut être découverte à tous les âges, depuis la vie foetale jusqu'à 80 ans.

Sa prévalence semble plus élevée lors des autopsies d'enfant. En fait, la prévalence élevée chez les enfants est due à une incidence importante d'anomalies congénitales associées multiples, certaines d'entre elles étant incompatibles avec une survie à long terme.

Les reins en fer-à-cheval ont été décrits chez des jumeaux monozygotes ainsi que dans des fratries. Cependant, du fait de la rareté de ces descriptions, il ne semble pas possible d'en déduire une prédisposition génétique significative.

3. Epidémiologie sur l'association néphroblastome et rein en fer a cheval (36, 37, 38, 30, 40)

La première observation de cancer sur un RFC a été rapportée par Hildebrand en 1895, et depuis cette date les cas rapportés sont relativement rares. Tous les types histologiques ont été décrits mais avec des incidences variables. Ainsi on note que les néphroblastomes (tumeurs de Wilms) représentent 14,3% ;

L'incidence des tumeurs de Wilms développées sur les RFC semble supérieure à la moyenne. . De ce fait, la découverte d'un rein en fer à cheval chez un enfant semble devoir nécessiter une surveillance toute particulière liée à ce facteur de risque ;

III. ETUDE CLINIQUE

1. symptomatologie initiale :

➤ Néphroblastome : (41)

Le mode de révélation le plus fréquent est la découverte d'une masse abdominale asymptomatique. L'examen retrouve une distension abdominale avec une masse ferme, indolore, siégeant au niveau du flanc et donnant le contact lombaire.

D'autres modes de révélation rares sont possibles : découverte fortuite par examen radiologique, hématurie macroscopique avec ou sans masse palpable.

Dans certains cas isolés, d'autres signes ont été rapportés : hypertension artérielle, douleurs abdominales, constipation, anorexie et fièvre. Les infections urinaires ne faisaient jamais partie de la symptomatologie dans la littérature.

Le délai moyen de diagnostic est de 1 mois, ceci est compréhensible du fait de la rapidité d'évolution de cette tumeur.

➤ Rein en fer à cheval : (42, 43)

Un tiers des patients porteurs d'un rein en fer-à-cheval est asymptomatique.

Le rein en fer-à-cheval est pourtant source de complications : il existe aussi un syndrome de la jonction pyélo-urétérale (JPU) dans 20 % à 30 % des cas. Ce dernier est en fait souvent lié à une implantation haute de l'uretère sur le bassin et/ou à la compression par un vaisseau anormal, et/ou au croisement de l'uretère par l'isthme rénal. Il faut faire attention cependant à ne pas prendre

pour une image d'obstruction un bassinet apparemment dilaté du fait de son orientation interne. Ainsi, les infections urinaires peuvent survenir chez 30 % des patients et des calculs chez 20 % à 80 % d'entre eux.

5% à 10 % des reins en fer-à-cheval peuvent être révélés par la détection d'une masse abdominale.

- **LIMITE : l'ensemble de ces données ne pourrait fournir un élément d'orientation permettant la distinction entre le néphroblastome sur rein en fer à cheval et le néphroblastome sur rein anatomiquement normal.**

IV. EXPLORATION PARA CLINIQUE

1- Imagerie :

L'imagerie occupe une place prépondérante dans le diagnostic positif du néphroblastome sur un rein en fer à cheval. Elle permet également le bilan lésionnel, le bilan pré-thérapeutique, le suivi ainsi que le dépistage des enfants à risque et leur surveillance.

Il est donc indispensable d'obtenir une imagerie de qualité afin d'établir avec certitude ce diagnostic. Cependant, il faut connaître les limites de l'imagerie et ne jamais l'interpréter de manière isolée. Il faut toujours une confrontation radio-clinique et histologique.

1.1. Moyens d'investigation

Les explorations dont on dispose pour étudier l'abdomen d'un enfant par ordre de complexité et de caractère invasif croissant sont les suivant :

- ✧ La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)
- ✧ L'échographie
- ✧ L'échographie doppler couleur
- ✧ L'urographie intra-veineuse (UIV)
- ✧ Le scanner
- ✧ L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM)
- ✧ L'angiographie

Tous ces examens n'ont pas le même impact sur le diagnostic. Il faut privilégier les examens les moins invasifs, qui peuvent être obtenus facilement et rapidement, tout en apportant le maximum d'informations sur la malformation et le siège et la nature de la tumeur.

Les avantages et les limites de chacun d'entre eux sont listés dans le tableau 1.

Tableau 1 : avantages et limites des examens d'imagerie

Type d'examen	Caractère invasif	Etude de l'abdomen★	Points forts	Points faibles
ASP	-	G	Simplicité	Peu d'informations
Echo	-	S	Rein / Foie Rétropéritoine	Gaz digestifs
Echo Doppler	-	S	Idem écho + étude vasculaire	Gaz digestifs
UIV	+	S	Cavités excrétrices rénales	Mauvaise étude du parenchyme rénal
Scanner	+	G	Tous les organes intra-abdominaux	Prémédication Enfant < 3-4 ans
IRM	+	G	Tous les organes intra-abdominaux	Prémédication Enfant < 3-4 ans
Angiographie	++	S	Etude vasculaire	Anesthésie générale

G : Vision globale de la cavité abdominale

S : Vision sectorielle de la cavité abdominale

1.2. Diagnostic positif (43, 44, 45)

➤ La radiographie de l'abdomen sans préparation : ASP

- Elle donne un aperçu global de la cavité abdominale en montrant une opacité anormale du flanc pouvant dépasser la ligne médiane, effaçant l'image du bord externe du psoas, refoulant les clartés digestives qui la moulent.
- Elle montre parfois des calcifications.

➤ L'échographie abdominale

• Elle est particulièrement bien adaptée au petit enfant (absence de graisse, organes peu profonds), ce qui rend possible l'utilisation de sondes de haute fréquence (7,5 MHz, 10 MHz) pour obtenir une meilleure analyse anatomique

- Elle assure le plus souvent à elle seule le diagnostic de la tumeur rénale
- L'échographie permet le plus souvent de visualiser une anomalie de position du rein et de mettre en évidence une éventuelle localisation parenchymateuse.
- Elle ne permet pas toujours d'analyser la portion isthmique. Celle-ci n'est en effet possible que 27 fois sur 34 pour Strauss, la non définition du pôle inférieur du rein faisant suspecter un RFC [46].
- Elle montre la tumeur, précise son siège rétro péritonéal intra rénal, montre ses limites et rapports avec les organes de voisinage.
- Elle précise son écho-génicité, solide, kystique ou plus souvent mixte

- Elle renseigne sur l'existence d'hémorragie, de nécrose et / ou de calcifications intra tumorales,
- Elle précise la taille de la tumeur dans les trois dimensions, et par conséquent le volume
- Elle précise l'état du foie.
- Grâce au doppler, l'échographie peut nous renseigner sur la vascularisation du rein, peut montrer l'artère rénale et la veine cave inférieure.

➤ **L'Urographie intraveineuse : U.I.V**

L'UIV ne permet pas une bonne étude du parenchyme rénal et par conséquent ne montre pas la tumeur elle-même mais les conséquences sur les cavités rénales et les contours du rein.

En cas d'un RFC l'urographie intraveineuse est souvent difficile à interpréter de par la superposition des cavités excrétrices liée au non rotation des reins [47].

Actuellement l'UIV est abandonnée et remplacé par l'échographie et le scanner abdominal .En effet elle n'apporte pas d'informations supplémentaires par rapport à ces examens et n'est plus pratiquée dans les centres européens et américains depuis une dizaine d'années.

➤ **Le scanner abdominal :**

- Est parfois indispensable avant de débiter le traitement pour assurer un degré de confiance plus élevé au diagnostic dans les cas litigieux.
- La tomодensitométrie précise la situation des reins, la structure de l'isthme et les dimensions du processus tumoral.
- Permet de mesurer la tumeur dans ses 3 dimensions,
- Recherche une thrombose de la VCI
- Permet l'étude du parenchyme hépatique
- Si le tableau clinique est douloureux, il faut systématiquement penser à une hémorragie intra-tumorale ou à une rupture tumorale, 3 stades de rupture peuvent se voir :
 - La fissuration : image péri-tumorale en croissant, spontanément hyper dense
 - La rupture rétro péritonéale : plage spontanément hyper dense peri-rénal
 - La rupture intra péritonéale : épanchement liquidien péri-hépatique, inter hépato rénal et dans le cul de sac de douglas.

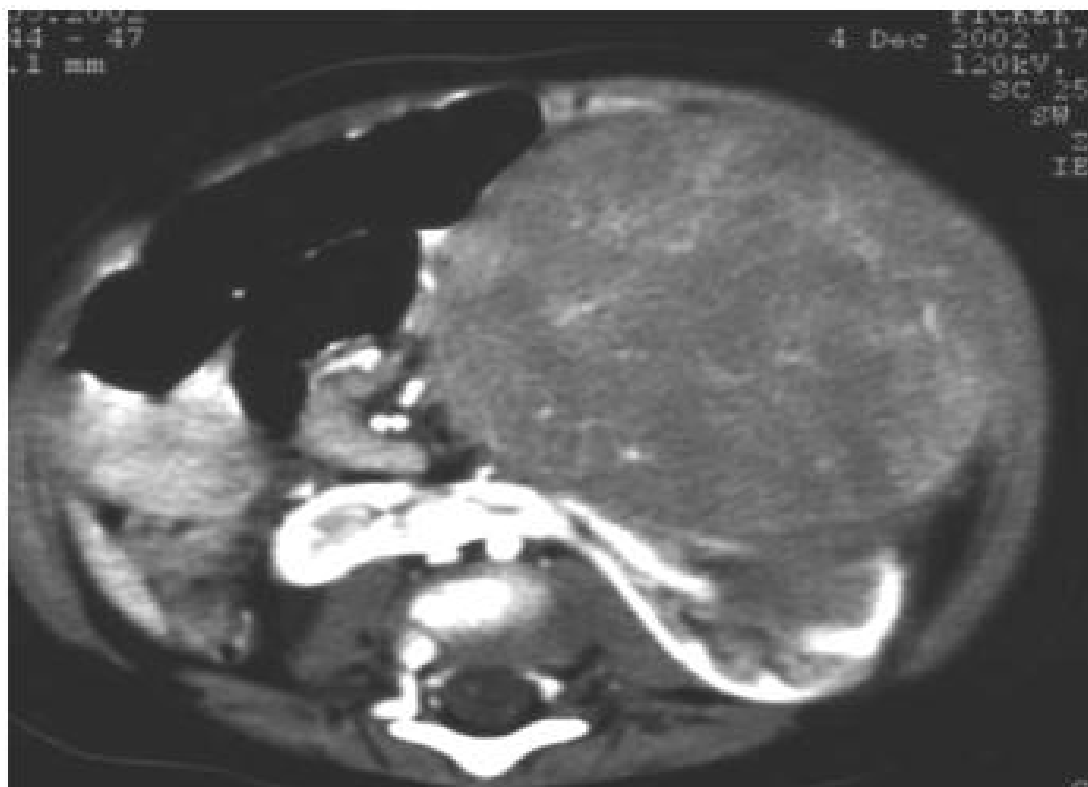


Figure 7 : Néphroblastome sur rein en « fer à cheval »
en tomodensitométrie en coupe transversale.

REF : P. Devred, G. Gorincour, B. Bourlière, P. Petit, K. Lambot, C. Coze, F. Faure

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant

EMC : 34-117-A-20 (2004)

➤ **Imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

- A des indications exceptionnelles, lorsque l'échographie et le scanner abdominaux n'ont pas pu faire la preuve de l'appartenance rénale de la tumeur et dans la néphroblastomatose.
- Son avantage = pas d'exposition aux radiations ionisantes,
- Son inconvénient : plus coûteuse et plus difficile à réaliser chez des enfants de moins de 4 ans qui nécessitent une immobilité prolongée.



Figure 8 : l'angio-RMN montre les vascularisations multiples et aberrantes du rein en fer à cheval et de la tumeur

REF : Véronique BLAZE, Michel CEUTRICK, Claude HAUZEUR, Eric WEPES Néphrectomie élargie par voie laparoscopique pour une tumeur d'un rein en fer à cheval, progrès urologie(2007), 17, 99-100

➤ **L'angiographie : [48, 49, 50, 51]**

C'est en fait l'artériographie qui représente un examen clé, tant sur le plan du diagnostic que dans le domaine de la visualisation des pédicules vasculaires, qui peuvent être éminemment variables et dont la connaissance est essentielle dans la détermination d'une stratégie opératoire. En effet, cette opacification vasculaire permet de confirmer une éventuelle hypervascularisation de la zone tumorale et surtout de localiser les pédicules artériels et leur répartition dans le parenchyme.

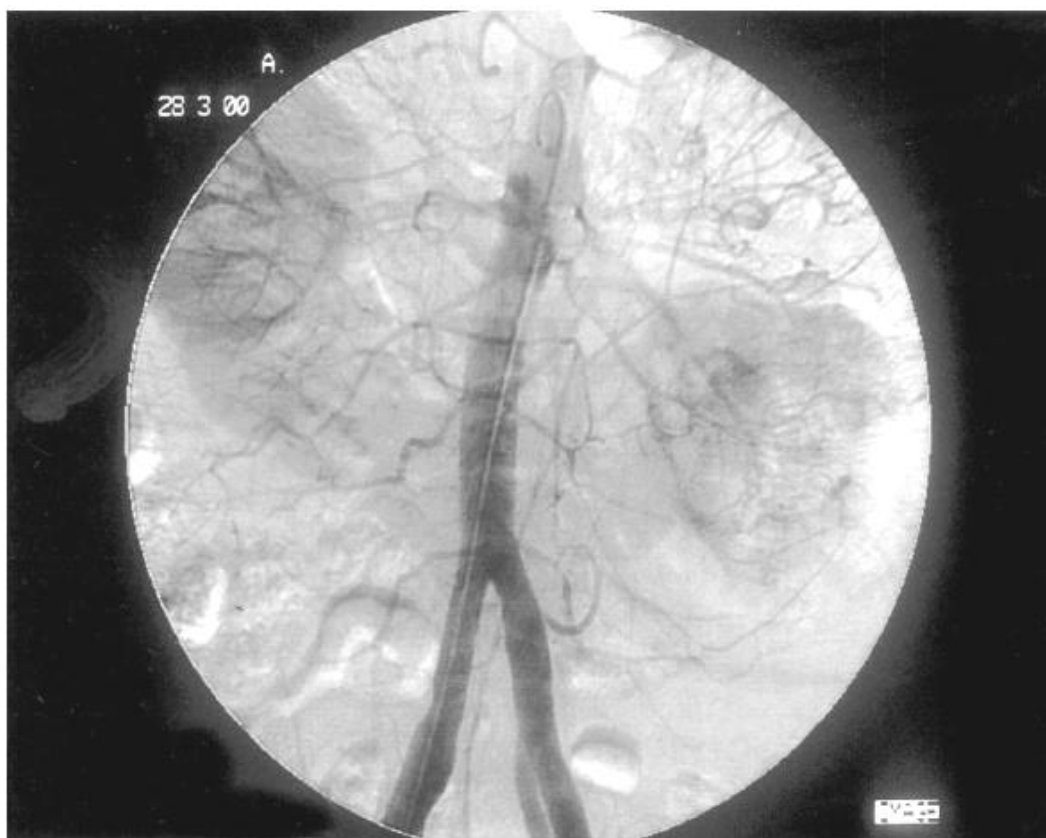


Figure 9 : Artériographie : temps parenchymateux. Isthme parenchymateux.

Au niveau de la tumeur gauche, nombreux petits vaisseaux anormaux.

REF : S. Faucompret, P. Farthouat, E. Deligne, C. Louis, Y. Breda

Cancer sur rein en fer à cheval. À propos d'un cas de découverte fortuite

Ann Urol 2002 ; 36 : 81-6

1.3. Diagnostics différentiels (52, 53)

Dans la majorité des cas, le diagnostic de néphroblastome ne pose pas de problème lorsque la symptomatologie clinique et l'imagerie sont concordantes.

Le développement de la tumeur sur un rein en fer à cheval peut poser un problème de diagnostique vu la présentation

Devant ces présentations atypiques, il faut savoir éliminer :

➤ **Une pathologie infectieuse**

- Hydronéphrose sur malformation de la jonction pyelo-urétérale, pyélon surnuméraire obstructif.
- Infection compliquant un reflux vesico-urétéral ou une lithiase
- Pyonéphrose ou pyélonéphrite xanthogranulomateuse compliquant une lithiase.

➤ **Une pathologie tumorale**

- **Le neuroblastome** apparaît comme lésion infiltrative engainant les vaisseaux rétro péritonéaux, avec extension vers la ligne médiane et les trous de conjugaison, il présente des calcifications dans 50 % des cas. Le diagnostic différentiel peut être difficile en cas de neuroblastome étendu et envahissant le rein.
- **Adénocarcinome à cellules claires** qui se caractérise par la fréquence des calcifications intra tumorale et par les adénopathies lombo-aortiques. Il se voit surtout chez l'adulte exceptionnellement chez l'enfant.

- Une dysplasie multi kystique occupant tout ou partie du rein de découverte anténatale sur l'échographie.
- Une pathologie traumatique avec rupture à l'occasion d'un traumatisme minime.

1.4. Bilan d'extension

- Local fait par échographie et TDM abdominales permettant de :
 - Rechercher les adénopathies rétro-péritoneales
 - Vérifier la liberté de la lumière de la veine rénale et de la veine cave inférieure, s'il existe un thrombus cave, il faut préciser la position de son extrémité supérieure par rapport au confluent sus hépatique et à l'oreillette droite,
 - Préciser l'état du rein controlatéral.
- Métastatique
 - ✓ Le poumon
 - La radiographie du thorax de face et de profil est systématiquement faite à la recherche des métastases pulmonaires.
 - Le scanner thoracique n'est pas systématique, il est pratiqué si :
 - La radio pulmonaire est anormale afin de mieux localiser les nodules et les suivre sous traitement
 - Ou si la radio pulmonaire est douteuse et ne permet pas de différencier des images nodulaires d'une pathologie infectieuse.

✓ Le foie

L'échographie hépatique et le scanner font le bilan des métastases hépatiques qui sont respectivement hypo échogène et hypo dense sur ces examens.

✓ L'os

Les métastases osseuses sont très rares dans le néphroblastome (0,8 %)

-En revanche - elles sont fréquentes dans les tumeurs rénales d'histologie défavorable (Sarcomes à cellules claires, tumeur rhabdoïde. Elles peuvent être mises en évidence sur :

- ✧ les radiographies standards
- ✧ la scintigraphie osseuse au pyrophosphate de Technétium
- ✧ l'IRM sur les os suspects si scintigraphie normale.

✓ Le cerveau

Les métastases cérébrales sont recherchées lors du diagnostic en cas de tumeur rénale d'histologie défavorable, l'IRM est plus sensible que le Scanner.

V. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS

La répartition des types histologiques des tumeurs du rein de l'enfant est très différente de celle des adultes. La classification histopronostique des tumeurs rénales pédiatriques distingue des tumeurs de bas risque (histologie favorable), de risque intermédiaire (histologie standard) ou de haut risque (histologie défavorable). Le type le plus fréquent (95 %) est le néphroblastome. D'autres types comme le néphrome mésoblastique (bas risque), la tumeur rhabdoïde et le sarcome à cellules claires (haut risque) représentent environ 11 % des tumeurs.

Le pathologiste « local » est confronté plus souvent à une pièce de néphrectomie qu'à une biopsie et la qualité de la prise en charge de la pièce opératoire et des prélèvements est fondamentale. L'expérience du pathologiste est à prendre en compte et la relecture centralisée des lames est de toute façon systématique.

1. Prise en charge macroscopique

1.1. Pièce « fraîche » de néphrectomie (54)

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 (Fig. 10). 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. Ils intéressent deux zones tumorales, toute zone évocatrice de restes néphrogéniques et du parenchyme rénal normal. Un peu de sang du patient est également cryopréservé.

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

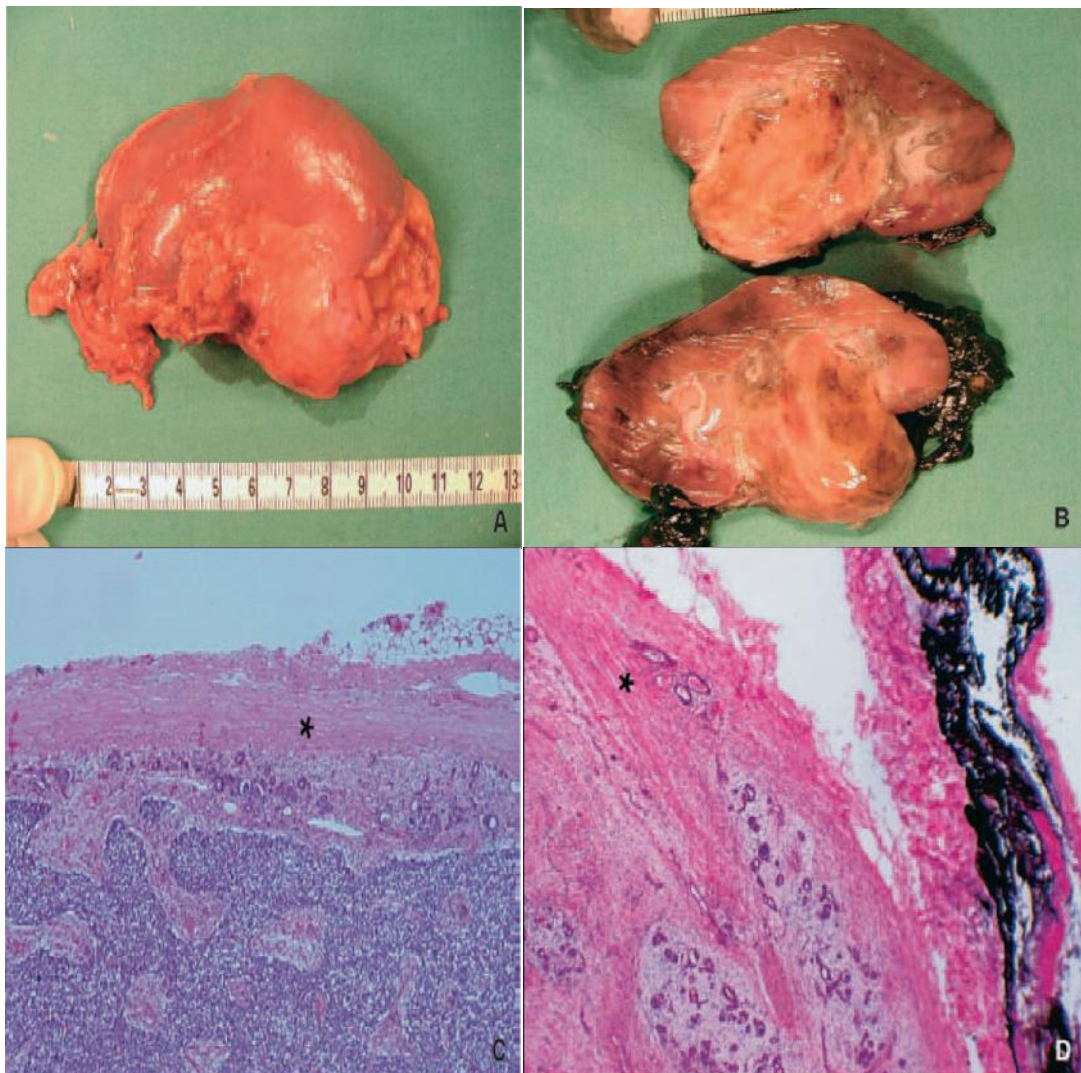


Figure 10 :

A. Pièce de néphrectomie fermée à l'état frais ; B. Pièce de néphrectomie ouverte après encrage : tumeur médiorénale avec pseudocapsule périphérique ; C. Stade I : tumeur intrarénale.

Capsule respectée. Hémalun-phloxine-safran (HPS) $\times 10$; D. Stade II : pseudocapsule fibreuse infiltrée par le néphroblastome (). HPS $\times 10$.

REF : A. Delarue, C. Coze, G. Gorincour, C. Bouvier, X. Murraciolo

Tumeurs du rein de l'enfant, EMC : 4-088-D-10

1.2. Pièce de néphrectomie fixée

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

- périphérie de la tumeur et zones suspectes de rupture spontanée ou peropératoire ;
- région du sinus rénal (invasion des vaisseaux) ;
- limites d'exérèse : uretère, vaisseaux ;
- interface rein-tumeur et rein normal ;
- zones de nécrose ;
- zones évocatrices de restes néphrogéniques.

Ces zones doivent être notées sur un schéma pour déterminer par exemple dans un néphroblastome le type diffus ou local de l'anaplasie.

1.3. Biopsie percutanée : A l'aiguille fine écho-guidée ou scano-guidée (55, 56)

Les indications de la biopsie sont très discutées en raison essentiellement de la morbidité potentielle du geste. De plus, la biopsie n'est pas contributive pour le diagnostic dans 4 à 24 % des cas en raison de la petite taille des prélèvements et de la fragilité tumorale (artefacts d'écrasement). Les problèmes d'échantillonnage sont fréquemment un facteur limitant : si le diagnostic de néphroblastome peut être fait en présence d'un contingent blastémateux et épithélial, il est difficile si seul le contingent blastémateux est présent. L'immunohistochimie ou les données génétiques n'apportent qu'une aide limitée.

Tous les prélèvements histologiques sont inclus en paraffine. Un double jeu de lames colorées est réalisé pour la relecture.

2. Types histologiques : Type de description « Néphroblastome (tumeur de Wilms) »

Cette tumeur maligne embryonnaire est développée à partir du blastème néphrogénique. Les cellules tumorales présentent plusieurs voies de différenciation reproduisant l'histologie du rein en voie de développement. La tumeur est grise, rose ou jaunâtre (histiocytes spumeux) délimitée par une pseudo-capsule.

Elle est de consistance molle ou ferme selon la richesse en contingent stromal, parfois kystique, hémorragique ou nécrotique.

Il existe trois contingents dans la forme habituelle : blastématique, épithélial et stromal (Fig. 11A, B).

- Le contingent blastématique est constitué de nappes de cellules indifférenciées à noyaux ronds ou ovalaires contenant un petit nucléole. Les superpositions nucléaires et les mitoses sont fréquentes. L'architecture est diffuse, nodulaire ou « serpentine ».
- Le contingent épithélial est représenté par des tubes, des papilles, des pseudo-rosettes.
- Le contingent stromal est formé de cellules fusiformes reproduisant l'aspect du mésenchyme embryonnaire, de tissu musculaire, de tissu adipeux ou glial, plus rarement de cartilage ou d'os.

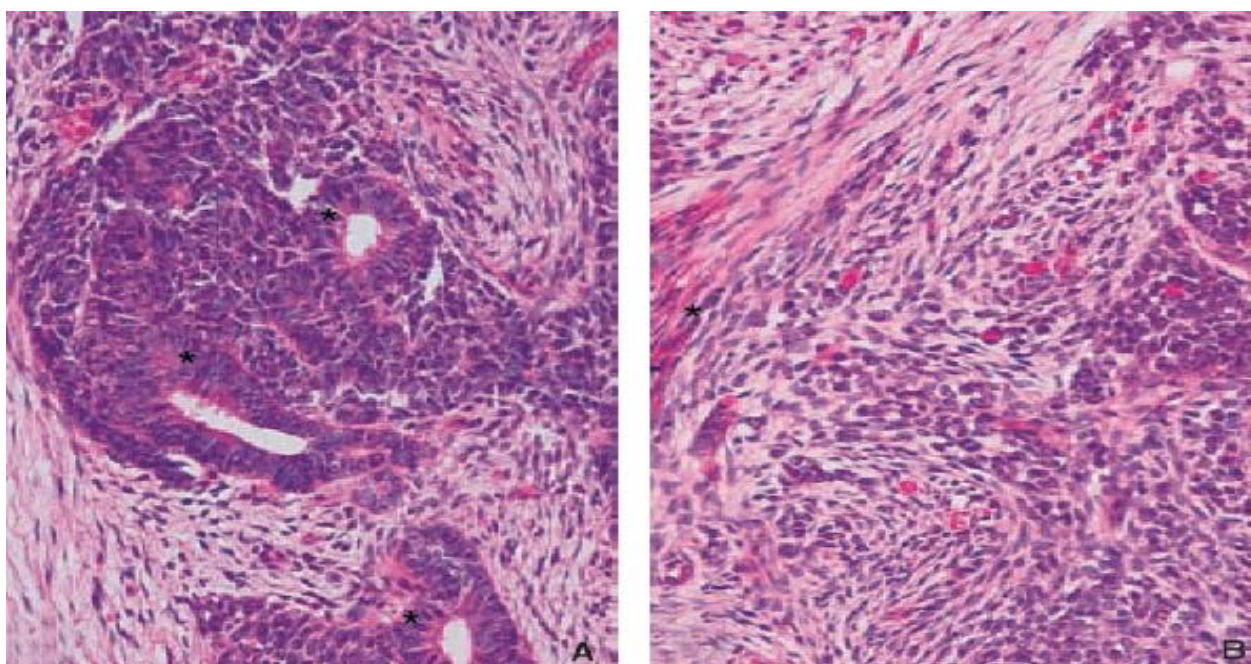


Figure 11 : Histologie.

A. Néphroblastome : contingent épithélial (*). HPS \times 20.

B. Néphroblastome : contingent blastématique et stromal. *Cellules musculaires striées. HPS \times 20.

REF : A. Delarue, C. Coze, G. Gorincour, C. Bouvier, X. Murraciale

Tumeurs du rein de l'enfant, EMC : 4-088-D-10

L'*anaplasie* peut être présente dans chacun des trois contingents et se définit par la présence de mitoses multipolaires polyploïdes, d'un hyperchromatisme et d'une augmentation ($\times 3$) de la taille du noyau. L'anaplasie est focale lorsqu'elle se présente en petits foyers localisés circonscrits sans anomalies nucléaires significatives (« *nuclear unrest* ») dans le reste de la tumeur. L'anaplasie est dite diffuse si elle est constatée sur une biopsie, au-delà de la pseudocapsule tumorale, dans les vaisseaux ou dans les métastases (57).

Des sous-types d'un grand intérêt pronostique doivent être identifiés car ils tiennent compte de la nécrose et de la maturation du contingent, notamment stromal, induite par la *chimiothérapie* : le type « *100 % nécrotique* » sera classé en bas risque et le type « *régressif* » (nécrose supérieure ou égale aux deux tiers du volume tumoral) classé en risque intermédiaire. Dans les autres cas (si la nécrose est inférieure à deux tiers), il faut préciser s'il existe un contingent prédominant (représentant plus de deux tiers de la tumeur restante). Le type « *blastémateux prédominant* » est maintenant classé en haut risque.

Le *néphroblastome avec anaplasie diffuse* est lui aussi identifié comme une tumeur à haut risque. En revanche, le « *néphroblastome kystique partiellement différencié* » est d'évolution favorable.

La tumeur est kystique sans nodule tumoral identifiable. Elle est constituée de kystes multiloculaires délimités du parenchyme rénal normal par une pseudocapsule. Du tissu néphroblastique (blastème et tubules) plus ou moins associé à des fibres musculaires striées ou à du tissu adipeux est présent dans les cloisons entre les kystes. (58)

➤ **Restes néphrogéniques**

Ces foyers de tissu embryonnaire anormaux ont persisté au-delà de la 36^e semaine d'aménorrhée. Uniques ou multiples (*néphroblastomatose*), ils sont associés, dans 25 à 40 % des cas, au néphroblastome, mais non aux autres types de tumeurs du rein. Leur devenir est imprévisible. Ils peuvent involuer (restes « sclérosants »), maturer (avec aspect adénomateux), proliférer en restes hyperplasiques difficiles à différencier du néphroblastome, ou évoluer en un authentique néphroblastome (Fig. 12).

Les arguments en faveur du néphroblastome sont une forme sphérique, le caractère expansif (« *pushing borders* ») du nodule et la présence d'une pseudocapsule fibreuse. Les restes peuvent être *péribolaires*, bien limités, formant une épaisse gangue de tissu beige et mou en périphérie du cortex rénal. Ils sont constitués essentiellement de blastème et de tubules. Les restes *intralobaires* situés dans la partie centrale du lobe sont mal limités et intriqués au parenchyme rénal. Ils comportent un contingent stromal et tubulaire et des éléments dysplasiques.

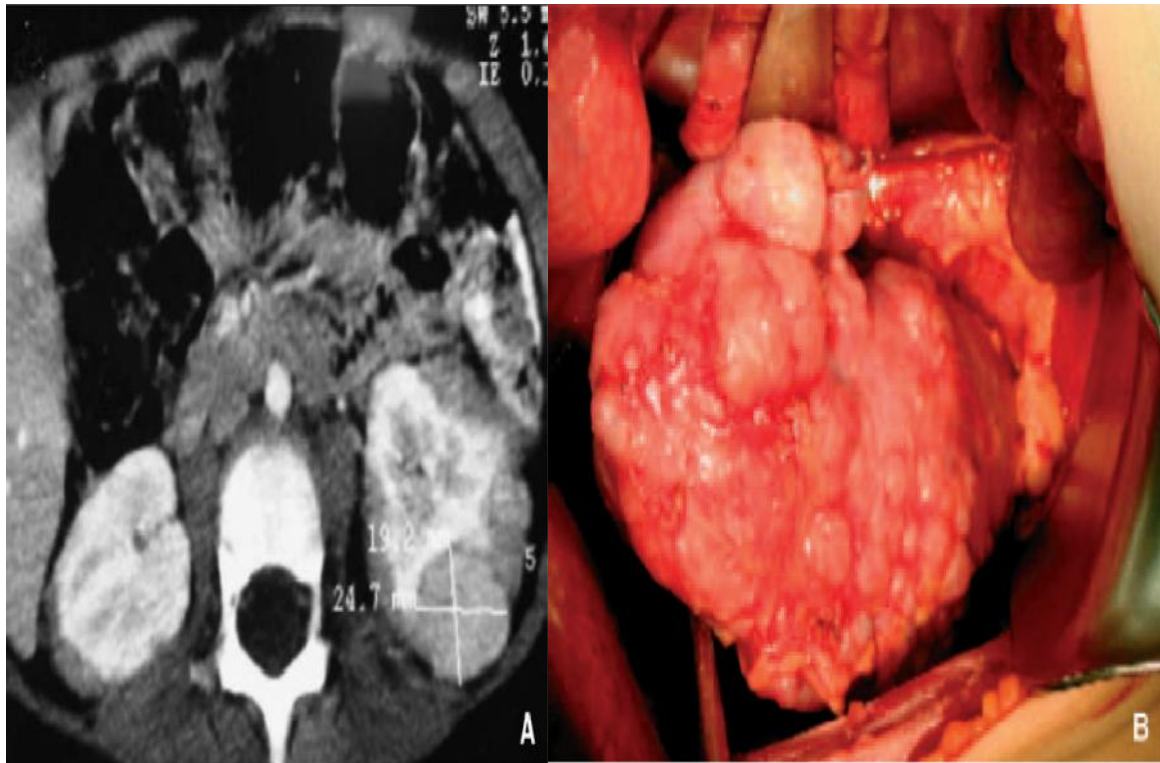


Figure12 : Lésions bilatérales : néphroblastomatose bilatérale et néphroblastome gauche.

A. Tomodensitométrie : gangue corticale de néphroblastomatose sur le rein droit. Néphroblastome et néphroblastomatose sur le rein gauche.

B. Vue opératoire du rein gauche précédant une chirurgie conservatrice : exérèse du néphroblastome par néphrectomie polaire inférieure.

REF : A. Delarue, C. Coze, G. Gorincour, C. Bouvier, X. Murraciale
Tumeurs du rein de l'enfant, EMC : 4-088-D-10

3. Classification histologique (59, 60, 61, 62,63, 64, 65)

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 1.

Cette classification distingue trois groupes en fonction de leurs risques évolutifs et tient compte des aspects morphologiques observés après chimiothérapie

3.1. Classification Histologique de Stockholm 1994 des tumeurs rénales de l'enfant (60, 62)

a. Tumeurs de faible risque (Favorable)

- Néphroblastome différencié Partiellement kystique
- Néphroblastome avec structures fibroadénomateuses-like
- Néphroblastome hautement différencié de type épithélial
- Néphroblastome complètement nécrotique (après chimiothérapie pré opératoire)
- Néphrome mésoblastique

b. Tumeurs de risque intermédiaire (Standard)

- Néphroblastome non-anaplasique avec ses variantes
- Néphroblastome nécrotique mais disparition de certains aspects (<10%)

c. Tumeurs de haut risque (défavorable)

- Néphroblastome avec anaplasie
- Sarcome rénal à cellules claires
- Tumeur rhabdoïde du rein

d. Autres tumeurs ou lésions

✓ Néphrome kystique	✓ Sarcomes divers
✓ Adénocarcinome (toutes variantes)	✓ Lymphome rénal
✓ Carcinome transitionnel	✓ Angiomyolipome
✓ Tumeurs neuro-épithéliales	✓ Adénome
* Neuroblastome rénal	✓ Autres tumeurs et lésions
* PNET renal	✓ Métastases rénales secondaires
* Carcinoïde renal	

a. Les formes d’histologie de faible risque comprennent :

- *Le néphroblastome kystique partiellement différencié* (Cystic Partially Differentiated Nephroblastoma = CPDN), survenant en général avant l’âge de 2 ans. Il s’agit classiquement d’une lésion unilatérale encapsulée dont les cloisons kystiques contiennent un mélange de blastème, d’éléments épithéliaux et/ou

mésenchymateux avec un degré de différenciation variable. Il importe de ne pas confondre cette forme avec le néphrome kystique indistinguable macroscopiquement mais où les septa contiennent en microscopie du stroma mature mais pas de cellules blastémateuses.

- ***Le néphroblastome totalement (=100 %) nécrotique*** sous l'effet de la chimiothérapie pré opératoire des protocoles SIOP, toutes les cellules tumorales ont été tuées par la chimiothérapie.

Le néphrome mésoblastique congénital (CMN) ou tumeur de Bolande, considérée comme « bénigne » c'est une tumeur survenant avant l'âge de 1 an dans 90 % des cas et le plus souvent avant 4 mois (60 % des cas). Sa nature pleine, homogène à l'échographie et au scanner permet souvent d'en soupçonner le diagnostic. Il s'agit d'une tumeur très monomorphe constituée de cellules fusiformes avec des faisceaux

- de fibroblastes et de myofibroblastes entrelacés. Cette tumeur est volontiers considérée comme « bénigne » et traitée par chirurgie seule ; néanmoins 4 % de rechutes sont observées parmi l'ensemble des CMN dans l'expérience du NWTSG, survenant à peu près toutes avant 12 mois après la néphrectomie. De même que des métastases ont été rapportées dans de rares cas.

b. Les formes d'histologie dite de risque intermédiaire (ou standard) comprennent : (61, 64)

- ***Les formes triphasiques ou « mixte »*** : quand aucun contingent ne prédomine à hauteur de 60 % de la tumeur, et qu'il existe un mélange variable des trois types, épithélial, blastémateux et stromal coexistant avec nécrose,

kystisations et hémorragie. Ce sont les plus fréquentes, environ 30 % des cas, qu'il y ait eu ou non-chimiothérapie pré-opératoire. La prédominance de l'un ou l'autre des composantes n'est pas le fait du hasard ni sans conséquences pronostiques : ainsi, les formes épithéliales prédominantes sont des stades bas (>80 % de stades I), sont moins chimio sensibles mais de bon pronostic. Inversement, les formes blastèmateuses sont plus agressives, de stades plus élevés (76 % de stades III et IV), sont plus chimiosensibles. Les formes blastèmateuses résistantes à la chimiothérapie pré opératoires (un tiers environ) sont particulièrement graves.

• ***Les formes épithéliales prédominantes*** (~ 5 %) présentent :

- soit des aspects de cellules épithéliales avec formations de nombreux tubes et par endroit plusieurs couches de cellules cylindriques aux noyaux hyperchromatiques et des mitoses nombreuses.
- soit des formations tubulo-papillaires avec des cellules aux noyaux ronds, peu d'hétérochromatine et de très rares mitoses, le tout rappelant plus un adénome qu'une tumeur de Wilms (« Wilms' tumor with fibroadenomatous structures »).

• ***Les formes stromales prédominantes***, sont beaucoup plus fréquentes après chimiothérapie pré opératoire, pouvant se différencier dans tout le large éventail mésenchymateux c'est à dire ostéoïde, cartilagineux, graisseux ou musculaire lisse ou strié ; cette dernière forme dite « rhabdomyomateuse fœtale » fréquente, régressant peu sous chimiothérapie partage comme les autres un bon pronostic, classique dit « intermédiaire ».

- *Les formes de tumeurs dites régressives* avec moins de 10 % de structures résiduelles reconnaissables (« some features left »), à l'exclusion de la nécrose totale considérée comme de bas risque, ont aussi un bon pronostic dit intermédiaire.

c. Les formes d'histologie de haut risque, comprennent :

- *Les néphroblastomes avec Anaplasie diffuse*

Ils représentent 5 à 7% de l'ensemble des néphroblastomes vrais mais sont responsables de 37 % des décès en raison d'une grande résistance à la chimiothérapie, leur survie tous stades confondus n'excède pas 50 %.

Cette différence totale de pronostic avec le néphroblastome typique implique un traitement plus agressif, sauf pour les stades I, traités dans l'étude SIOP 93-01 comme les stades I d'histologie intermédiaire avec une survie comparable.

Il est donc essentiel de ne pas passer à côté de l'anaplasie en recherchant les critères retenus par Beckwith pour définir l'anaplasie et qui sont :

- Noyaux mesurant plus de trois fois le diamètre des noyaux voisins de même type cellulaire (blastémateux),
- Hyperchromatisme de ces noyaux volumineux,
- Mitoses multipolaires.

- **Le caractère focal des aspects anaplasique**, se définit par la présence en un endroit d'aspects anaplasiques et l'absence dans la majorité du reste de la tumeur ; il s'agit donc d'une définition plus géographique que quantitative à savoir n'excédant pas 10% de la tumeur ; cette anaplasie focale n'a pas la même signification pronostique défavorable de l'anaplasie diffuse et s'approche plutôt de celle des risques intermédiaires ; comme eux ils seront donc traités selon la même stratégie dans l'étude SIOP 2001.
- **Le sous type blastématique prédominant**, en revanche de fréquence quasi égale à la forme triphasique avant toute chimiothérapie pré-opératoire, sont généralement très chimiosensibles, elles posent le diagnostic différentiel avec les autres tumeurs à petites cellules rondes pouvant envahir le rein tel que le lymphome de haut grade, neuroblastome, le sarcome d'Ewing/ PNET et le rhabdomyosarcome.
- **Les sarcomes à cellules claires du rein** ne sont plus considérés comme faisant partie des tumeurs de Wilms.

Ils se distinguent par leur propension à métastasier outre les sites classiques du néphroblastomes, dans le squelette d'où le nom de tumeur rénale de l'enfant métastasante aux os qui a été proposé par Marsden en 1978 et parfois cette métastase osseuse est tardive.

Autrefois classés dans le groupe des histologies défavorables, ils sont encore traités selon la thérapeutique renforcée des néphroblastomes de haut risque quel que soit le stade.

La définition du sarcome à cellules claires est histologique : prolifération en nappe de cellules à cytoplasme et /ou noyaux clairs, avec un tout petit nucléole ; un stroma vasculaire grêle, lobulant plus ou moins la tumeur et lui conférant un aspect alvéolaire régulier.

- *Les tumeurs rhabdoïdes du rein*, rares, sont l'apanage du nourrisson avant deux ans, d'origine embryologique encore incertaine, neuroectodermique ou mésenchymateuse, elles sont fréquemment métastatiques dès le diagnostic, avec souvent de volumineuses adénopathies abdominales ; elles doivent faire rechercher des lésions tumorales intracrâniennes, de la fosse cérébrale postérieure ou de la moelle, elles s'accompagnent parfois d'hypercalcémie. Leur taux de mortalité est très élevé en raison d'une particulière chimio et radio-résistance.

3.2. Classification histologique 2001 (59, 65)

Tableau 2 : Classification SIOP 2001 des tumeurs rénales de l'enfant

Pour les cas pré-traités	Pour les cas de néphrectomie primaire
<p>I. Tumeurs de faible risque</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphrome mésoblastique - Néphroblastome différencié Partiellement kystique - Néphroblastome complètement nécrotique <p>II. Tumeurs de risque intermédiaire</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphroblastome de type épithélial - Néphroblastome de type stromal - Néphroblastome de type mixte - Néphroblastome de type régressive - Néphroblastome avec anaplasie focale <p>III. Tumeurs de haut risque</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphroblastome de type blastemateux - Néphroblastome avec anaplasie diffuse - Sarcome rénal à cellules claires - Tumeur rhabdoïde du rein 	<p>I. Tumeurs de faible risque</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphrome mésoblastique - Néphroblastome différencié Partiellement kystique <p>II. Tumeurs de risque intermédiaire</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphroblastome non-anaplasique avec ses variantes - Néphroblastome avec anaplasie focale <p>III. Tumeurs de haut risque</p> <ul style="list-style-type: none"> - Néphroblastome avec anaplasie diffuse - Sarcome rénal à cellules claires - Tumeur rhabdoïde du rein

4. Classification par stade (60, 66)

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 que sont la SIOP et le NWTSG.

Actuellement, il existe une nouvelle classification révisée par la SIOP en 2001 qu'il est recommandé d'utiliser pour les essais et études futurs.

4.1. Staging du protocole SIOP 93 (60, 62)

- **Stade I : tumeur non rompue limitée au rein et complètement enlevée.**

Ceci suppose qu'il n'y a eu ni rupture, ni biopsie. (Une ponction biopsie avec une aiguille de diamètre inférieur ou égal à 18 G est tolérée).

- La capsule ou la pseudo- capsule est intacte.
- L'invasion par protrusion dans les cavités urinaires (calice, bassinet, et même l'uretère) reste un stade I à condition que l'exérèse ait été complète.

- **Stade II : tumeur s'étendant en dehors du rein mais enlevée en totalité.**

Stade 2a : Invasion de la graisse péri-rénale et /ou du sinus du rein. Adhérence de la tumeur, histologiquement confirmée, complètement réséquée.

Stade 2b : Invasion des ganglions du hile et/ou des ganglions aortiques locaux. Remaniements nécrotiques et/ou xanthomateux dans les ganglions considérés comme envahissement stérilisé par la chimiothérapie pré opératoire.

Stade 2c : Invasion et/ou thrombose des vaisseaux extra-rénaux et thrombose d'apparence non tumorale, examinés systématiquement à la recherche de cellules tumorales. Résection complète du thrombus non adhérent.

Stade 2d : Invasion de la paroi urétérale totalement réséquée.

➤ **Stade III** : exérèse **incomplète, sans métastase hémotogène.**

Stade 3a : biopsie tumorale chirurgicale.

Stade 3b : rupture tumorale pré ou per-opératoire.

Stade 3c : métastase péritonéale (à différencier des simples adhérences excisées du stade II).

Stade 3d : invasion des ganglions au-delà des relais locaux

Stade 3e : excision incomplète.

➤ **Stade IV** : **Métastase (s) hémotogène (s)** dans les poumons, le foie, l'os..., quel que soit le stade local qui est déterminé à part.

➤ **Stade V** : **Tumeur bilatérale.** Chacune des 2 tumeurs prise isolément doit être stadée localement en stade I, II ou III.

4.2. Staging selon la SIOP 2001 (59, 65)

➤ **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 intrarénaux 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 post-opératoire).
- b) Tout ganglion lymphatique abdominal tumoral.
- c) Rupture tumorale avant ou en pér-opératoire (sans tenir compte des autres critères du staging).
- d) La tumeur a pénétré la surface péritonéale.
- e) Les implants tumoraux sont retrouvés sur la surface du péritoine.
- f) Thrombi tumoraux présents au niveau de la marge de résection des vaisseaux ou de l'uretère, réséqués ou retirés par petits fragments ("piece meal") par le chirurgien.
- g) La tumeur a été biopsie chirurgicalement (wedge biopsy) avant chimiothérapie pré-opératoire ou 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.

VI. TRAITEMENT (67,68)

1. Les protocoles utilisés

1.1. Les protocoles SIOP : (tableau 3)

Depuis le début des années 70, la SIOP a établi des protocoles successifs pour le Néphroblastome

Etude	Début	Patients inclus	Principales Conclusions
SIOP 1	09/1971	398	- l'irradiation pré-opératoire prévient la rupture tumorale, et induit une distribution favorable des stades. - 6 cures d'ACTD n'améliorent pas les résultats
SIOP 2	10/1974	246	- confirmation des avantages de la radiothérapie pré-opératoire - une chimio post-opératoire de 6 mois est aussi efficace pendant 15 mois (6 mois 15 mois)
SIOP 5	01/1977	407	- Une chimio pré-opératoire faite de 2 drogues, est aussi efficace que la radiothérapie pré-opératoire, pour éviter la rupture tumorale en cours d'intervention et pour améliorer la distribution des stades.
SIOP 6	07/1980	918	La chimio pré-opératoire faite de 2 drogues augmente la proportion des tumeurs stade I (56%). - Stade I = pas de différence entre les 2 bras concernant la durée - Stade II N- = possibilité d'éviter la radiothérapie post- opératoire - Stade II N+ et II = différence significative en faveur de l'adriamycine.
SIOP 9	12/1987	852	- Par rapport aux 4 semaines, 8 semaines de VCR+ACD n'améliorent pas la distribution des stades. - 4 semaines de chimio pré-opératoire est le standard pour les formes non métastatiques - Le Stade I : 17 semaines en post-opératoire de VCR+ACTD - Le Stade II No : 3 drogues AVE en 27 semaines sans radiothérapie - Les Stades II N+ et III reçoivent 3 drogues en 27 semaines plus radiothérapie 15 Gy +/- surimpression de 10 Gy. - Stade IV = une chimio pré-op de 3 drogues AVE pendant 6 semaines évite le plus souvent le recours à l'irradiation pulmonaire.

PROTOCOLE SIOP 93-01

1) Traitement pré-opératoire

a) > 6 mois, tumeur unilatérale sans métastase

AAA AAA

Semaine V V V V chirurgie

1 2 3 4 5

b) > 6 mois ; tumeur unilatérale avec métastase

E E

AAA AAA AAA

Semaine V V V V V V chirurgie

1 2 3 4 5 6

2) Traitement post-opératoire

a) > 6 mois, stade I faible risque

Pas de traitement post-opératoire.

b) > 6 mois, stade I, risque intermédiaire et anaplasique : AV

AAAAA AAAAA

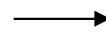
AAAAA

V V V V

Randomisation 10 11 17 18

V V V V

1 2 3 4 Arrêt du traitement



NFT

c) Stade II No, histologie de garde bas et intermédiaire : AVE

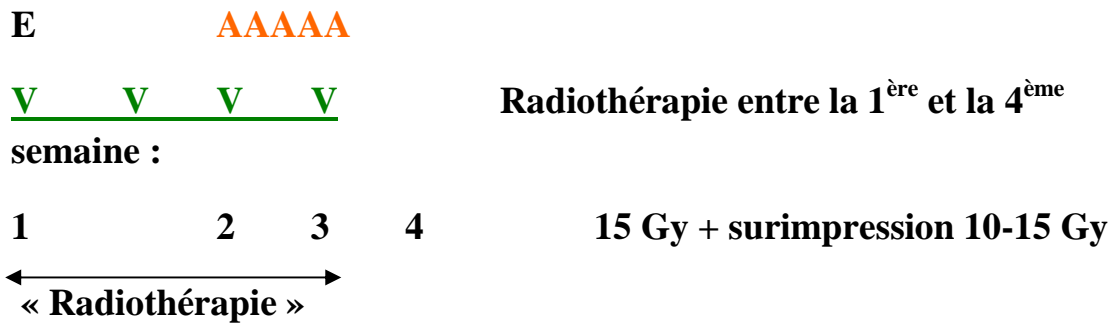
	E		AAAAA		E	AAAAA	E	AAAAA			
	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V
1	2	3	4	5	6	7	8	11	12	14	15
								E	AAAAA		
								V	V	V	V
								17	18	20	21
						E	AAAAA				
								V	V	V	V
								23	24	26	27

LEGENDE : V =Vincristine:1,5 mg/m², A =Actinomycine D:15µg/kg

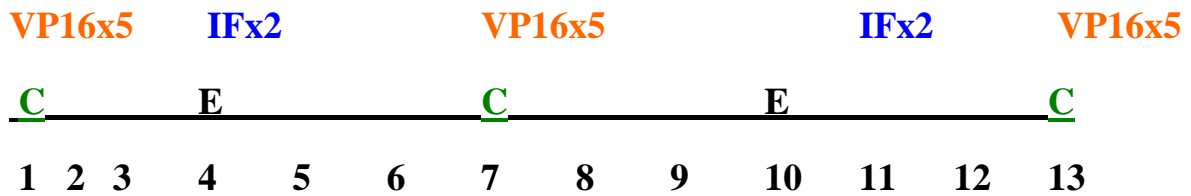
E = Epirubicine: 50 mg/m², IV en 4 heures

d) Stade II N+ et III, histologie de garde bas et intermédiaire AVE + radiothérapie:

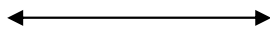
Même chose que 3 ci dessus, en plus de la radiothérapie les 4 premières semaines.



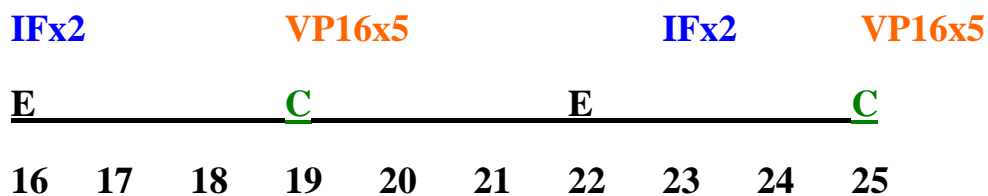
e) Histologie de haut grade = Tous stades, sauf anaplasique stade I : EIVPC



(1-4) Radiotherapie



20- 25Gy + **surimpression** 10-15 Gy



1.2. Les protocoles NWTS : (tableau 4)

En Amérique, les protocoles du traitement de Néphroblastome sont différents de ceux de la SIOP. Ils sont dénommés NWTS 1, 2, 3,

Etude	Début	Nombre de patients inclus	Principales Conclusions
NWTS 1	1969	359	<ul style="list-style-type: none"> - Stade I, âge <2 ans, FH (histologie favorable) : irradiation post opératoire du flanc est inutile. - Stades II et III= VCR+ACTD > 1 seul des 2 médicaments
NWTS 2	1974	513	<ul style="list-style-type: none"> - Stade I, FH=6 mois de VCR+ACTD équivaut à 15 mois - Stades II à IV, la SSR est améliorée par l'addition de Doxorubicine
NWTS 3	1979	1489	<ul style="list-style-type: none"> - Stade II, FH, ni la Doxorubicine, ni l'irradiation n'améliorent les résultats de 15 mois de VCR+ACTD - Stade III, FH, VCR+ACTD donnent de meilleurs résultats en association avec Doxo ; 10 Gy = 20Gy - Stade IV, FH, le rajout de l'Endoxon à VCR-ACTD et Doxo ne donne pas d'amélioration - Stades II-IV, UH (histologie défavorable) l'Endoxan améliore les résultats du protocole à 9 drogues (VCR, ACTD, Doxor) sauf dans l'anaplasie focale.
NWTS 4	1986	1756	<ul style="list-style-type: none"> - Schéma "Pulse-intensive" est aussi efficace que le schéma classique. - 6 mois de chimio sont aussi actifs que 15 mois dans les stades II-IV, FH ainsi que dans les S à CC. - Impact économique des différentes attitudes thérapeutiques : pulse-intensive versus schéma classique.
NWTS 5	1994		<ul style="list-style-type: none"> - Stade I, âge <2 ans ne reçoivent pas de chimiothérapie → excès de rechute → arrêt en 98. - Notion de dissémination mineure locale, non considérée comme stade III → Excès de rechute → arrêt en 98. - Résultats globaux similaires à l'étude 4, excellents résultats des Sarcomes à Cellules Claires.

2. Chimiothérapie (67, 68, 69, 70)

« Le néphroblastome est une tumeur très chimio-sensible ».

L'époque actuelle se caractérise par la définition de protocole de plus en plus affinés et adaptés au risque particulier de chaque enfant: paramètres cliniques (âge, métastases), histologiques, chirurgicaux, réponse obtenue par les dernières séquences de chimiothérapie. Une chimiothérapie première est habituelle dans la SIOP dans le but de réduire le volume tumoral, facilitant ainsi l'exérèse chirurgicale et réduisant le risque de rupture tumorale per opératoire.

2.1. Les médicaments actifs sont maintenant au nombre de 6.

- *L'actinomycine D* (Cosmegen ou Lyovac a été la première utilisée avec succès. Elle a été employée actuellement à la dose de 15 µg par kg et par injection, en cures de 3 ou 5 jours ; l'injection unique de 45µg/Kg du protocole dit « pulse intensive » objet de la randomisation de l'essai NWTS 4 s'est révélé équivalent au protocole sur plusieurs jours, sur le plan de l'efficacité sans ajouter de toxicité hépatique.

- *La vincristine* (Oncovin est arrivée par la suite. On l'emploie toujours à la dose hebdomadaire de 1,5 mg/m² en séries de 2, 4 ou 8 injections selon la phase de protocole.

- *La doxorubicine* (adriamycine ou Adriblastine) introduite dans l'essai NWTS-2 (1974-78), a amélioré la survie sans récurrence des stades II à IV. Sa toxicité cependant préoccupante, cardiaque, cumulative et accrue par l'irradiation médiastinale, conduit à réserver son emploi aux formes les plus graves. La dose usuelle est de 50 mg/m² toutes les 3 ou 4 semaines. Un dérivé réputé moins cardiotoxique, l'épirubicine (Farmorubicine(R) a été utilisé dans les protocoles SIOP 6 et 9 à la même dose de 50 mg/ml mais il s'est avéré non équivalent en efficacité.

- ***L'ifosfamide*** (Holoxan) est un ankylant dérivé du cyclophosphamide, dont la myélotoxicité est équivalente à celle du cyclophosphamide (Endoxan) pour des doses 3 à 4 fois supérieure. Les doses de 3 g/m² d'Holoxan, deux jours de suite, ont démontré une activité en phase II sur 21 rechutes supérieure à 50% et mérité ainsi l'incorporation dans le protocole des hauts risques de l'étude SIOP 9 (schéma « DEVI »). Sa toxicité est vésicale avant tout, prévenue efficacement par l'Uromitexan (Mesna) mais aussi tubulaire rénale (tubulopathie), neurologique, et cardiaque en cas d'association aux anthracyclines données en bolus.

- ***Le cyclophosphamide*** (Endoxan), analogue plus anciennement connu de L'ifosfamide. Sa toxicité gonadique cumulative, au-delà de 5 grammes, est marquée surtout chez le garçon. Quoiqu'il en soit, à dose suffisante et en association avec le VP-16, son activité dans les situations de rechutes s'avère très proche de celle de l'Holoxan.

- ***L'Étoposide ou VP16*** (Vépéside ou son analogue hydro-soluble (Etopophos) est administré à la dose de 100 mg/m²/jour, 5 jours de suite, au prix d'une toxicité muqueuse et hématologique.

- ***Le Carboplatine*** (Paraplatine), est un analogue beaucoup moins néphrotoxique et ototoxique que le Cisplatine ; l'atteinte tubulaire qu'il entraîne est cependant classique, surtout sur le rein unique restant, plus encore irradié même faiblement. Il ne nécessite pas d'hyperhydratation préalable, mais sa toxicité hématologique en particulier plaquettaire est majeure à haute dose. Son efficacité en monothérapie est claire en néo-adjuvant et moins évidente en situation de rechute. Son action en association à l'étoposide est très impressionnante.

☛ Ces 4 dernières drogues s'adressent plus spécifiquement au traitement des formes avec histologie défavorable ou à celui des métastases.

Toutes ces drogues, différemment associées, ont des toxicités immédiates variables, mais dans l'ensemble tolérables. Les vomissements et l'alopécie sont constants et les neutropénies souvent courtes. Les traitements ambulatoires sont en règle possibles. Les effets fâcheux à moyen terme sont ceux des anthracyclines (cœur), de l'ifosfamide (tubule rénal), du cyclophosphamide (fertilité des garçons), et de l'étoposide (leucémie secondaire), ce qui conduit à limiter l'emploi de ces drogues pourtant très actives dans les cas les plus sévères.

Une réduction de doses de 1/3 à 1/2 est préconisée, pour l'ensemble des drogues, pour les enfants de moins de 1 an ou en cas de poids inférieur à 12 kg, ou en cas de toxicité ou d'irradiation concomitante.

Depuis l'essai NWTS 1 démontrant la supériorité de l'association de la Vincristine à l'Actinomycine D par rapport à chacune de ces drogues données isolément, la chimiothérapie repose toujours sur des combinaisons d'au moins deux drogues (68)

2.2 Stratégie thérapeutique

La stratégie thérapeutique actuelle dépend de l'âge du patient, du stade d'extension et de la variété histologique de la tumeur.

La Chimiothérapie préopératoire du protocole SIOP 93-01: a une durée classique de quatre injections hebdomadaires de 1,5 mg/m² de Vincristine (J1-8-15-22) et deux cures d'Actinomycine D de 15 µg/Kg/j pendant 3 jours à partir de J1 et 15 (« AV »). Les enfants de moins de 6 mois sont opérés d'emblée en raison de la forte incidence à cet âge, des néphromes mésoblastiques, tumeurs

curables par chirurgie seule, de plus la tolérance à la chimiothérapie et en particulier l'Actinomycine D est mauvaise dans cette tranche d'âge. En cas de nécessité, la Vincristine seule à la dose de 1mg/m² peut être proposée. En effet, l'expérience anglaise de l'UKCCSG montre que les néphroblastomes de stade I recevant une chimiothérapie par Vincristine seule pendant 6 mois ont des résultats tout à fait comparables à ceux observés dans les études SIOP et NWTS. (69)

Dans les formes métastatiques initiales (stade IV) il est rajouté deux injections à J1 et J29, de 50 mg/m² d'(Epi) adriamycine (« AVE ») pour une durée totale de 6 semaines de l'association A + V. Dans les formes bilatérales d'emblée, seules les deux drogues sont utilisées mais sur une durée poursuivie jusqu'à réduction maximale pour envisager la plus grande économie de parenchyme néphronique de l'un ou des deux côtés.

Cette stratégie a été longtemps opposée à celle prônée par les pays anglo-saxons où la néphrectomie d'emblée a été la règle. Elle fait progressivement l'objet d'un consensus. L'Allemagne (GPOHG) a rallié la SIOP au cours de l'essai SIOP9. Le Royaume Uni (UKCCSG) dans son étude actuelle est en train de conclure en faveur d'une chimiothérapie préopératoire. Le protocole NWTS 5 prévoit l'indication d'une chimiothérapie préopératoire en cas de tumeur inopérable. Cette chimiothérapie préopératoire peut induire une nécrose complète du néphroblastome, qui représente un indicateur de faible risque c'est la conclusion de l'essai SIOP 9 ou une nécrose complète a été notée dans 10% des cas, il s'agit dans 63% de stades I-III et d'un stade IV dans 63%, ce qui implique un traitement post opératoire moins agressif, et une survie plus importante.

⇒ **Il existe deux types d'arguments en faveur de la chimiothérapie première** de réduction. Tout comme la radiothérapie préopératoire, elle annule presque le risque de ruptures opératoires de la tumeur (2,6% dans SIOP-9), ruptures obligeant à des irradiations étendues de tout l'abdomen. En outre, la thérapeutique pré opératoire rend la chirurgie bien plus facile pour les très grosses tumeurs et plus sûre, avec un risque global de complication de 8% sur 548 patients évalués dans l'essai SIOP-9 , contre 19,8% sur une population de 1910 patients enregistrés dans l'étude NWTS-3. Enfin, la chimiothérapie première ne diminue pas seulement et souvent de façon considérable le volume tumoral. Elle modifie aussi, les conditions locales définissant le stade. On constate deux fois plus de stades I après chimiothérapie première qu'après chirurgie d'emblée et d'autant moins de stades II et surtout III, qui sont soumis à une irradiation. Avec le recul des ans, il est maintenant démontré que ces « stades I post chimiothérapie » évoluent aussi bien que les stades I spontanés après chirurgie première, et que l'abstention de les irradier y est tout aussi pertinente.

L'essai SIOP- 9 qui randomise 4 versus 8 semaines d'AV pré-opératoire, a démontré que la durée optimale de la chimiothérapie première, «le standard », est de 4 semaines, le critère principal étant la proportion de stades I. La survie est la même dans les deux bras.

⇒ Les arguments contre la chimiothérapie première sont le fait d'agir à l'aveugle, sur une tumeur dont le diagnostic seulement radiologique s'avère erroné dans 5,5% des cas dans l'essai SIOP-9 mais à peine 2% dans le SIOP 9 : Cela peut conduire à une chimiothérapie, soit inutile à quelques très rares

malades porteurs d'affections rénales bénignes, soit inappropriée pour une affection maligne d'un autre type. Les progrès considérables de la radiologie (échographie et TDM spiralée) réduisent régulièrement ces risques. En cas de doute diagnostique, une biopsie à l'aiguille fine ou une chirurgie première sont des éventualités à envisager, notamment aux âges extrêmes de l'enfance, quand la probabilité d'un néphrome mésoblastique congénital chez le nourrisson ou d'un adénocarcinome chez l'adolescent est élevée. On a pu craindre aussi des difficultés d'appréciation de la variété histologique en cause, du fait des remaniements induits par la chimiothérapie, mais l'expérience a montré qu'il n'en était rien.

➤ **Le traitement post opératoire**, décrit dans l'étude SIOP 93-01 est le suivant :

- **Les stades I** : de bas risque ne reçoivent plus aucun traitement ; ceux d'histologie intermédiaire ou anaplasique, reçoivent dès le 8ème jour opératoire, 4 VCR hebdomadaires et une cure d'ACTD de 5 jours puis sont randomisés pour recevoir soit deux cures d'entretien à six semaines d'intervalle, soit 17 semaines en tout, versus rien après les 4 semaines post-opératoires : cette randomisation a pris fin en juin 2000.

- **Les stades II** d'histologie intermédiaire sans envahissement ganglionnaire vivace (ni « vestiges » sous forme d'histiocytes spumeux), ne sont pas irradiés mais reçoivent 27 semaines d'une chimiothérapie qui comprend en post-opératoire, 8 VCR hebdomadaires et toutes les 2 semaines, soit une injection d'Epirubicine, soit 5 jours d'ACTD Puis, en entretien, après deux semaines de repos, trois cycles des deux combinaisons : VCR J₁et J₈ + Epirubicine J₁ alternées avec VCR J₁ et J₈ + ACTD de J₁ à 5, toujours suivi de deux semaines de repos entre chaque séquence thérapeutique.

- *Les stades II N+ et III* reçoivent cette même chimiothérapie en plus d'une radiothérapie de 15 grays, soit de la fosse lombaire et de la ligne médiane pour les II N+, soit élargie à toute zone d'adhérence voire à l'hémi abdomen pour les stades III par rupture rétro-péritonéale, soit à tout l'abdomen pour les stades III par ensemencement intra péritonéal, avec d'éventuelle surimpression(s) sur des zones suspectes limitées, clippées par le chirurgien.

- *Tous les stades dits de « haut risque »*, à l'exclusion des stades I anaplasiques, reçoivent une chimiothérapie prolongée de 34 semaines « EIVPC », alternant toutes les trois semaines, Carboplatine (600mg/m²) à J₁ et VP-16, 5 jours à 100 mg/m²/jour, puis Ifosfamide 3 g/ m² J₂₂ - J₂₃ et Epirubicine à J₂₂.

3. Les techniques chirurgicales (71, 72, 73, 74)

La Néphrectomie reste le temps essentiel du traitement. Elle ne doit plus jamais être une intervention « héroïque » qui enlève en urgence une tumeur volumineuse au prix de grandes difficultés et de gros risques immédiats et ultérieurs pour le patient.

Dans la majorité des cas, l'avantage d'un traitement pré opératoire permettant l'exérèse réglée à froid d'une tumeur de volume très réduit est maintenant bien admis, au moins en Europe (protocole SIOP), alors qu'en Amérique du Nord (protocole NWTS) le traitement chirurgical est réalisé d'emblée sans chimiothérapie préalable.

La règle du protocole SIOP 93-01 peut être résumée ainsi :

- Tous les enfants de moins de 6 mois sont opérés d'emblée,
- Tous les enfants de plus de 6 mois reçoivent une chimiothérapie pré opératoire dont le type ou la durée dépendent de l'uni ou de la bilatéralité de la tumeur rénale et de l'absence ou de la présence de métastases.
- La chirurgie première peut se discuter cas par cas chez quelques grands enfants pour lesquels le diagnostic de lésion bénigne ou celui d'adénocarcinome est plus probable que celui de néphroblastome.
- Rôle du chirurgien dans le traitement du néphroblastome :

Le rôle du chirurgien ne se limite pas à exécuter le mieux possible l'intervention d'exérèse prévue par le protocole,

- D'une part il partage avec le pathologiste la responsabilité de la détermination du stade de la tumeur dont dépendra le traitement post-opératoire.
- D'autre part, il peut être amené –rarement- à diagnostiquer la tumeur rénale en situation d'urgence et donc à prendre les meilleures décisions possibles avec un minimum d'information. C'est pourquoi le protocole de la SIOP comporte 3 recommandations aux chirurgiens :
 - Avoir lu les suggestions et conseils, et le questionnaire chirurgical avant l'intervention,
 - Réaliser une intervention élective avec une équipe expérimentée,
 - Respecter les exigences du protocole même en cas d'intervention en urgence pour tumeur rompue.

3.1. Traitement de la tumeur primitive : la Néphrectomie

La technique de référence dans les formes unilatérales est la néphro-urétérectomie totale élargie.

a) Monitoring

L'anesthésie doit respecter le même degré d'exigence que la chirurgie. Il s'agit dans la majorité de cas de petits enfants porteurs de tumeur parfois très grosses, au contact des gros vaisseaux abdominaux avec un risque d'hémorragie brutale. Il est donc indispensable de disposer de voies veineuses caves supérieures et de pouvoir surveiller de manière continue de la pression artérielle et de la pression veineuse centrale. Les anesthésistes doivent avoir le même niveau de qualification que l'opérateur.

b) Voie d'abord

Doit être abdominale transpéritonéale, et non lombaire, le plus souvent laparotomie transversale sus ombilicale permettant une mobilisation facile et atraumatique du rein atteint, une exposition correcte de l'aorte et / ou de la veine cave inférieure ; l'exploration éventuelle du rein sain et de la totalité de la cavité abdominale pour évaluer correctement l'extension de la tumeur. Dans le protocole SIOP 93-01 une grande voie transversale épigastrique est utilisée, sectionnant les deux grands droits et les muscles larges du côté transversal sus ombilicaux décalés du côté atteint, en cas d'adhérence au diaphragme, la résection partielle de la coupole est très facile par cette voie. Certains pratiquent volontiers une thoraco-phéno-laparotomie, dans les formes polaires supérieures, pour lesquelles le diaphragme peut être ouvert par sa face inférieure au cours de la laparotomie ou quand l'ablation de métastases résiduelles du même côté s'impose.

c) Exploration le temps d'exploration comporte 2 parties :

- L'examen du rein controlatéral, au mieux en le sortant de sa loge pour explorer ses 2 faces à la recherche d'un petit nodule tumoral ou de néphroblastomatose, l'ouverture de la loge rénale n'étant réalisée qu'en cas de doute sur une lésion à l'écho et / ou au scanner. La zone suspecte sera excisée pour examen histopathologique.
- L'exploration complète de la cavité abdominale, pour apprécier l'extension intra-abdominale : péritoine, foie, ganglions lombo-aortique, paroi, diaphragme et organes de voisinage (surrénale, rate, pancréas, mésocôlon et côlon), toute métastase réséquable sera enlevée.
- **Néphrectomie**
- Le geste chirurgical consiste en une néphro-urétérectomie élargie à la graisse de la loge rénale,
- La région rétropéritonéale du côté atteint est exposée jusqu'à la ligne médiane par décollement du mésocôlon, complété à droite par un décollement duodéno pancréatique, à gauche par le décollement du mésogastre postérieur.
- Le temps suivant est le repérage vasculaire, suivi d'une ligature première de l'artère rénale (la gauche au ras de l'aorte, la droite entre l'aorte et la veine cave) puis de la veine 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 péri rénal, et les zones d'adhérences suspectes bien repérées sur la pièce et éventuellement rebiopsiée dans le lit tumoral, et repérées au moyen de clips en titane pur guider une éventuelle irradiation.
- La surrénale, si elle paraît saine, est laissée en place sauf dans certaines tumeurs du pôle supérieur très proches de la glande.
- L'uretère est sectionné au ras de la vessie pour éviter tout risque de récurrence endoluminale.
- Les ganglions régionaux doivent être prélevés, en particulier les ganglions péri-aortiques pour examen histologique, ainsi que des prélèvements ganglionnaires extra régionaux, un curage réglé n'est pas nécessaire.

e) Après la Néphrectomie

- La pièce opératoire, correctement orientée doit être confiée en totalité, jamais morcelée, fraîche, sans l'ouvrir ni la fixer au pathologiste. Un schéma et/ou de fil de repérage indiqueront les zones suspectes d'effraction, de franchissement de la capsule ou d'adhérence aux organes de voisinage.
- Immédiatement après l'intervention, le chirurgien doit remplir le questionnaire chirurgical et rédiger un compte rendu opératoire, objectif et précis, surtout en cas de rupture ou d'effraction tumorale.

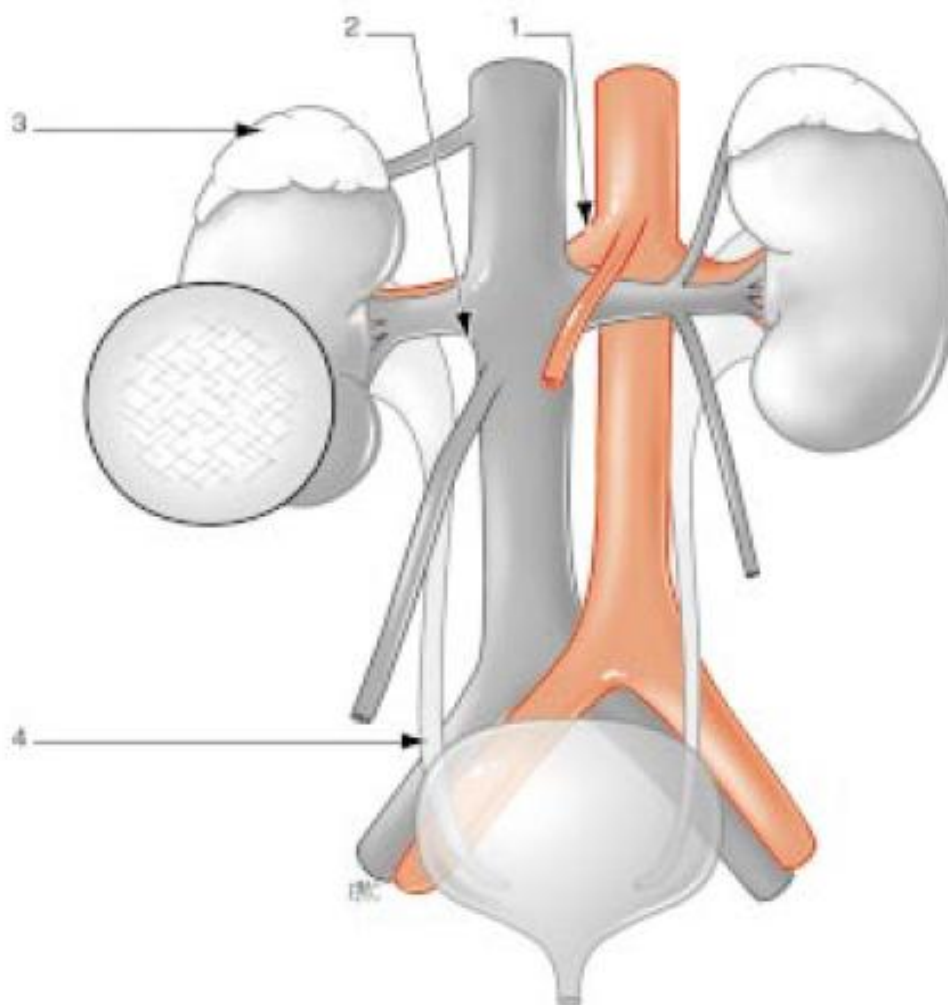


Figure 13 : Néphro-urétérectomie totale droite pour tumeur du pôle inférieur

1 : section de l'artère ; 2 : section de la veine ; 3 : la surrénale peut être conservée ; 4 : section de l'uretère.

REF : P.Chastagner, JC. Fournet, F. Doz, F. Gauthier

Tumeurs du rein de l'enfant

EMC : 4-088-D-10



Figure 14 : Pièce de néphrectomie pour néphroblastome : la tumeur au pôle supérieur est presque nécrose, nombreux îlots sous-corticaux de néphroblastomatose

REF : *P. Devred, G. Gorincour, B. Bourlière, P. Petit, K. Lambot, C. Coze, F. Faure*

Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant

EMC : 34-117-A-20 (2004)

3.2. Extension de la tumeur dans la veine rénale ou la veine cave (75, 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83)

Une telle extension doit être connue avant l'intervention, ce qui justifie la pratique d'une échographie préopératoire systématique.

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 du niveau des veines sus hépatiques au moment du diagnostic, le choix entre une chimiothérapie première ou une chirurgie en urgence doit être discuté. L'échographie cardiaque apporte une aide irremplaçable à cette décision.

L'existence d'une insuffisance cardiaque majeure, d'un risque important d'embolie pulmonaire, ou un syndrome de Budd-Chiari aigu sont les trois indications de la chirurgie en urgence.

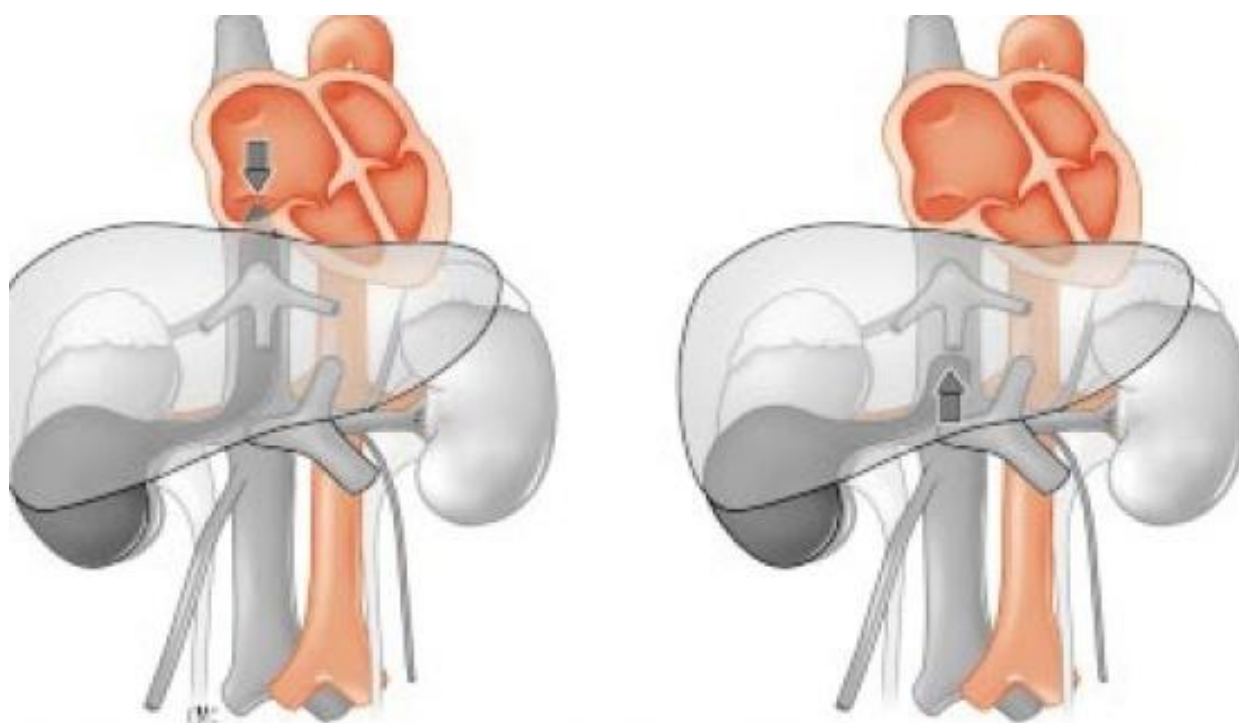
Si la tumeur envahit le confluent sus-hépatico-cave ou l'oreillette le recours à une équipe de chirurgie cardiaque pour effectuer l'intervention sous circulation extra-corporelle, clampage du pédicule hépatique et exclusion cave totale, s'impose.

Lorsque l'extension se fait au-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 problème est celui de la préservation du retour veineux du rein sain.

A gauche, celui-ci est assuré par le réseau-azygo-lombaire et la veine génitale si la veine est liée en aval de la veine capsulaire.

A droite il peut être nécessaire de réimplanter une veine rénale isolée dans la veine cave, voire la veine porte.

Si la tumeur envahit le confluent sus-hépatico-cave ou l'oreillette, le recours à une équipe de chirurgie cardiaque, pour effectuer l'intervention sous circulation extra-corporelle, clampage du pédicule hépatique et exclusion cave totale, s'impose, en particulier dans les interventions en urgence.



*Envahissement de la veine cave inférieure par un thrombus tumoral.
A. La tête du thrombus (flèche) atteint l'oreillette.
B. La tête du thrombus reste au-dessous du niveau des veines sus-hépatiques.*

Figure 15 : Options tactiques lorsqu'une tumeur envahit la VCI

REF : P.Chastagner, JC. Fournet, F. Doz, F. Gauthier

Tumeurs du rein de l'enfant

EMC : 4-088-D-10

☞ **Tactique chirurgicale**

Il est nécessaire de prendre plusieurs voies veineuses de bon calibre au niveau des membres supérieurs. Le champ opératoire doit être large. La voie d'abord doit permettre un contrôle de la veine cave inférieure en amont et en aval du thrombus. On peut utiliser un abord transversal bi-sous-costal en chevron, cette incision offre l'avantage d'être adaptée aux tumeurs droite ou gauche et de pouvoir être agrandie, soit en thoracotomie droite, soit en sternotomie.

➔ Dans le cas d'une tumeur droite, après décollement du côlon droit du duodénum et de la tête du Pancréas, la veine cave sous-hépatique est exposée. L'inspection et la palpation prudente de la veine Cave vont déterminer la position de l'extrémité du thrombus par rapport au foie. Si le thrombus est sus-hépatique, il est assez facile de placer un lacs en aval de lui. Si le thrombus est rétro-hépatique, il faut contrôler la veine cave dans sa portion inter-hépto-diaphragmatique. Chez le jeune enfant, on accède à la portion sus-hépatique de la veine cave après section du ligament falciforme et triangulaire gauche, on refoule alors le foie vers le bas, la veine cave est exposée puis mise sur un lacs. Chez l'enfant plus âgé, cette manœuvre est plus difficile ; il faut inciser le diaphragme en avant de la veine cave et rarement, ce qui permet de contrôler la veine cave. La veine cave est ensuite contrôlée en amont du thrombus : puis la veine rénale controlatérale placée sur un lacs. L'artère rénale est liée.

Après clampage veineux, le malade étant mis en position de Trendelenbourg, le thrombus est extrait une incision sur toute la circonférence de la rénale, cette incision peut être agrandie vers le haut sur la veine cave inférieure en cas de gros thrombus. Le thrombus est extrait prudemment à la pince on peut s'aider d'une sonde de Fogarty ou sonde de Foley. Après inspection et lavage de la veine cave inférieure, celle-ci est suturée par un surjet : avant de le terminer, on purge l'air en dé- la veine rénale controlatérale

Si le thrombus infiltre la paroi, une résection cave peut être nécessaire. Le plus souvent, une partie de la paroi doit être réséquée puis la veine cave est suturée sans problème de continuité. Dans de rares cas, une cavectomie partielle doit être effectuée, i se pose alors le problème de la ligature de la veine rénale controlatérale ou du rétablissement de h continuité. Le rein gauche tolère en général bien la ligature veineuse, s'il s'agit du rein droit, la veine rénale doit être anastomosée à la veine porte à droite, à la veine splénique à gauche ou à la veine cave d'aval, soit directement, soit par l'intermédiaire d'un greffon saphène ou péricardique.

Quand le thrombus s'étend au niveau du diaphragme, un abord thoracique est nécessaire pour contrôler la veine cave intrapéricardique. Si le thrombus atteint l'oreillette, une circulation extracorporelle est indispensable.

➔ En cas de tumeur gauche, la veine cave inférieure est disséquée comme précédemment, il faut ensuite se porter à gauche pour décoller le côlon et lier l'artère rénale gauche, puis on effectue le temps veineux à droite.

3.3. Tumeurs bilatérales ou sur rein unique

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

La chimiothérapie pré opératoire est poursuivie jusqu'à réduction tumorale maximale. La chirurgie doit préserver une masse néphronique représentant au moins 1/3 de la masse néphronique totale, soit les 2/3 d'un rein normal.

Différents types d'exérèse sont possibles : néphrectomie partielle, résection cunéiforme plutôt qu'énucléation.

La compétence de l'équipe médicale est encore plus impérative que dans les cas de tumeur unilatérale. Si la perte néphronique conduit à une insuffisance rénale terminale, une transplantation rénale n'est envisagée qu'après un délai de deux ans sans récurrence, après arrêt de toute chimiothérapie.

3.4. La chirurgie "EX-VIVO" avec auto transplantation (72)

Elle a été proposée en cas de tumeurs multiples ou restant volumineuses pour lesquelles la nécessité d'un clampage pédiculaire prolongé mettrait en jeu la vitalité ultérieure du parenchyme restant.

Elle a alors un intérêt certain permettant l'exérèse de toutes les lésions, tout en minimisant les pertes sanguines et en assurant un meilleur contrôle de l'exérèse et des zones de section qui peuvent être réparées avec précision.

Le rein est perfusé (solution de Belzer) pendant toute la durée du geste et retransplanté le plus souvent en fosse iliaque selon les étapes habituelles de la transplantation rénale classique.

L'utilisation de l'ischémie froide sans transplantation a également été proposée toujours dans le but de réduire les pertes et de protéger le parenchyme d'une ischémie prolongée

3.5. La chirurgie partielle

Elle est essentiellement indiquée en cas de néphroblastome bilatéral, sur rein unique ou chez un sujet à risque (syndrome de Beckwith Wiedemann, Denys Drash, Perlman, aniridie, hémi-hypertrophie ...). Elle doit permettre la conservation d'une quantité suffisante du parenchyme fonctionnel sans pour autant alourdir le pronostic carcinologie,

Il peut s'agir d'une néphrectomie polaire atypique plus ou moins aisée en fonction de la distribution anatomique de la vascularisation et bien différente de la néphrectomie polaire des duplications, ou de tumorectomie unique ou multiple.

Cette attitude conservatrice est maintenant bien admise, et se justifie même de façon itérative en cas de récurrence, pouvant conduire à des néphrectomies partielles répétées quand elles sont techniquement réalisables.

Là encore, le contrôle vasculaire initial doit être réalisé.

L'utilisation du cavitron peut faciliter le geste d'exérèse tout en permettant un meilleur contrôle de la zone de section.

Le protocole SIOP 93-01 ne recommande une néphrectomie partielle en cas de tumeur unilatérale, lorsque les conditions anatomiques paraissent favorables (tumeurs polaires et/ou à développement exorénal) que dans des cas très sélectionnés, d'anomalies uro-néphrologiques du rein controlatéral ou de rédisposition génétique.

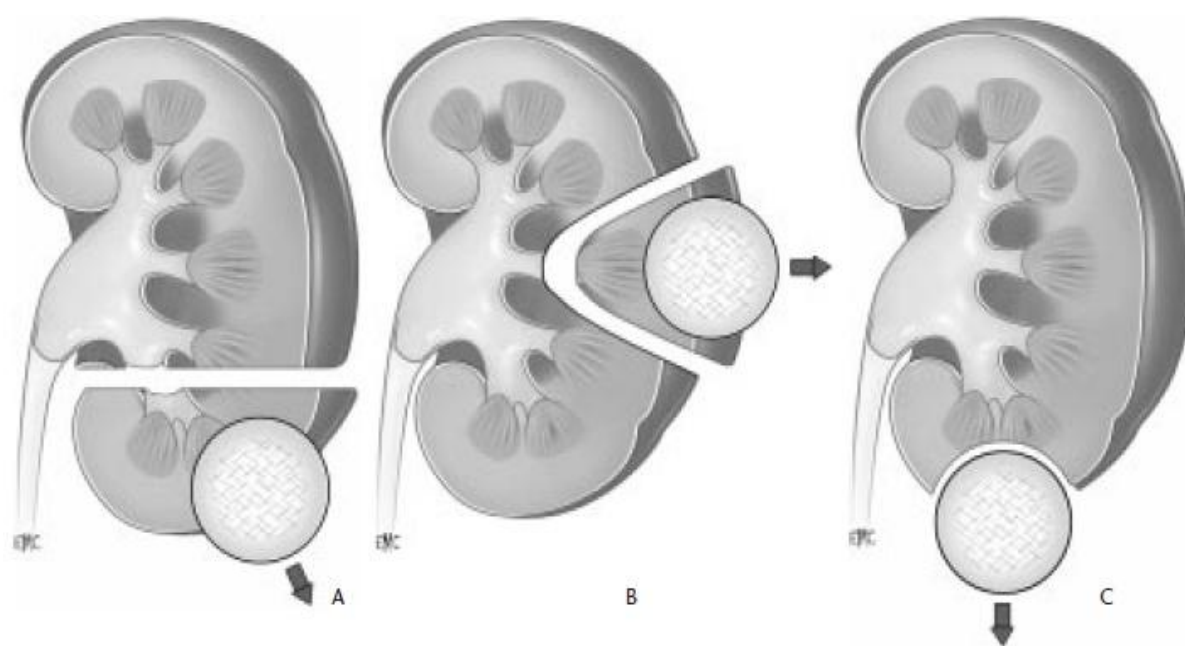


Figure 16 : différents types de néphrectomies partielles.

A : Néphrectomie partielle ; B. Résection cunéiforme ; c. Enucléation (tumorectomie).

REF : P.Chastagner, JC. Fournet, F. Doz, F. Gauthier

Tumeurs du rein de l'enfant

EMC : 4-088-D-10

3.6. La laparoscopie :

L'avènement de la laparoscopie en urologie ; les tumeurs du rein sont traitées de plus en plus par cette technique qui réduit considérablement la morbidité. Cependant, pour le rein en fer à cheval, à notre connaissance, aucune néphrectomie élargie pour tumeur traitée par laparoscopie n'a été rapportée. La vascularisation inhabituelle du rein en fer à cheval probablement surajoutée à la vascularisation aberrante des tumeurs du rein rend cette intervention plus délicate. Des néphrectomies par cette technique moins invasive pour affection bénigne d'un rein en fer à cheval ont déjà été décrites. Récemment, une néphrectomie partielle pour tumeur superficielle dans un rein en fer à cheval a été décrite.

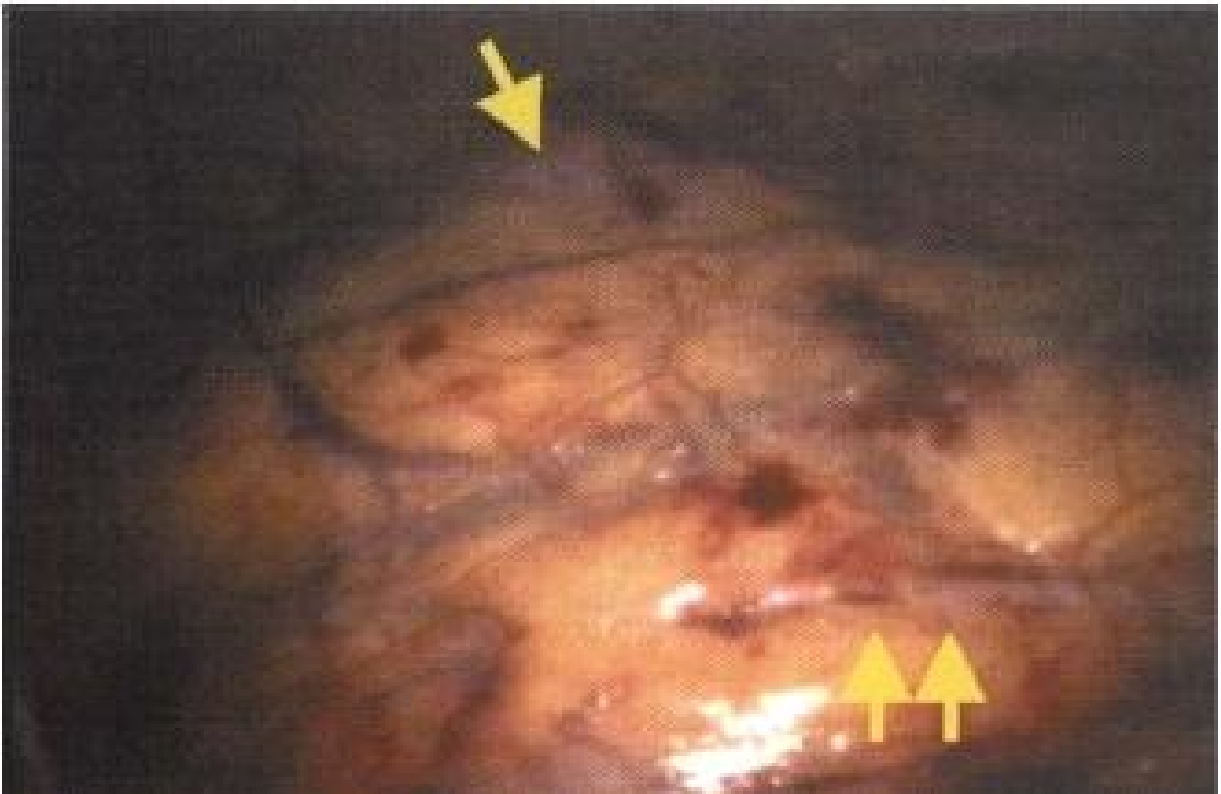


Figure 17 : vue intra-péritonéale de la tumeur (→) apparaît sur le bord externe inférieur du rein gauche et l'uretère (→ →) qui court en avant de l'isthme

REF : Véronique BLAZE, Michel CEUTRICK, Claude HAUZEUR, Eric WEPES

Néphrectomie élargie par voie laparoscopique pour une tumeur d'un rein en fer à cheval,
progrès urologie(2007), 17, 99-100

3.7. La chirurgie en urgence

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 scanner qui montreront l'image de la tumeur et permettront le transfert en milieu spécialisé.

Dans l'hypothèse d'une laparotomie en urgence, la conduite à tenir dépend de l'état de la tumeur :

- Si la tumeur n'est pas rompue, il ne faut surtout pas la biopsier, 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 du tissu tumoral et de prendre rapidement contact avec une équipe d'oncologie pédiatrique.

3.8. Traitement chirurgical des métastases et des récives

Les métastases résiduelles après la chimiothérapie préopératoire sont traitées chirurgicalement.

Dans la plupart des cas de métastases pulmonaires ou hépatiques des exérèses atypiques ("wedge resection") sont le plus souvent suffisantes, et radicales. Une segmentectomie ou une lobectomie pulmonaire, ou une exérèse hépatique réglée, sont parfois nécessaires. Une pneumonectomie, ou une mutilation dans le cas d'une métastase osseuse par exemple, ne doivent pas être envisagées à ce stade.

3.9. Complications chirurgicales

a) Complications spécifiques

La plus fréquente est la rupture tumorale. Les hémorragies massives et les complications vasculaires (dans lesquelles les sacrifices vasculaires programmés en cas d'envahissement veineux ne sont évidemment pas inclus) sont très rares.

b) Complications non spécifiques

La plus fréquente est l'occlusion sur bride, suivie par l'invagination post-opératoire.

4. RADIOTHERAPIE (84,85, 86)

Le néphroblastome est une tumeur très radiosensible et radiocurable à des doses relativement faibles. La place de la radiothérapie est actuellement établie dans le cadre d'associations thérapeutiques mises en place lors de nombreux essais Européens (SIOP) et Américains (NWTS), menés depuis la fin des années soixante.

4.1. Technique d'irradiation selon la SIOP

Ainsi la radiothérapie moderne s'adresse-t-elle au lit tumoral et aux métastases ganglionnaires après chimiothérapie pré opératoire dans la majorité des cas, et plus rarement aux métastases pulmonaires résistantes à la chimiothérapie initiale, après chirurgie d'exérèse ainsi qu'après récurrence locale ou métastatique.

Dans tous les cas se sont des radiations de haute énergie qui sont employées, cobalt 60 ou photons des accélérateurs linéaires.

Au niveau de la loge rénale, le volume irradié en post opératoire est déterminé grâce à un scanner calculant le volume cible et guidé par les données pré- opératoires et les constatations opératoires et pathologiques.

L'irradiation se fait par deux champs opposés, antérieur et postérieur traités chaque jour l'un et l'autre cinq fois par semaines.

La dose hebdomadaire ne dépasse pas 10 Grays (Gy) 7,5 Gy en cas d'irradiation très étendue ou chez le tout petit.

La dose par séance s'élève à 1,5 ou 2 Gy.

De 1989 à 1993, les doses recommandées par la SIOP dans l'essai SIOP 9 ne dépasse pas 15 Gy sur l'ensemble du volume irradié, avec possibilité de faire à la demande des surimpressions atteignant un total de 25 à 30 Gy sur des zones suspectes. C'est notamment ce qui est conseillé en cas d'envahissement ganglionnaire, sur la ligne médiane ou en cas de résidu tumoral identifié dans les stades III.

En cas d'histologie défavorable, on conseille aussi une dose de 30 Gy.

4.2. Indications

La radiothérapie de la loge rénale répond à des indications mieux affinées au fur et à mesure des essais

⇒ *L'essai SIOP 1* (1971) a permis de prouver que la radiothérapie pré opératoire diminue le risque de rupture per-opératoire et induit un nombre plus important de stade localisé.

⇒ *L'essai SIOP2 et NWTS 1*, ont confirmé l'importance de la radiothérapie pré-opératoire,

⇒ *L'essai SIOP 5*, une chimiothérapie pré opératoire est aussi efficace que la radiothérapie. Mais la chimiothérapie s'impose du fait de l'importance des séquelles de la radiothérapie.

⇒ *L'essai SIOP 6*, une désescalade thérapeutique a été envisagée tant au niveau des doses sur le site tumoral que sur les indications d'irradiation pulmonaire

⇒ *L'essai SIOP 9*, la radiothérapie ne concerne que les patients d'un stade égal ou supérieur à II N+, sauf pour les hauts risques II N- ("histologie défavorable"),

⇒ *Essai SIOP 93-01=Indications actuelles*, elles ne concernent que les patients suivants :

- Bas risque et risque intermédiaire : II N+, III
- Haut risque II N- ; II N+ ; III.
- Métastases pulmonaires ne disparaissant pas après chimiothérapie pré-opératoire, ou non réséquables ou dans les formes histologiques à haut risque.

4.3. Effets secondaires (Tableau 5 = Toxicité de la radiothérapie)

Toxicité	Type	Facteurs Favorisants et de risque	Traitement / Surveillance
Peau	Epidermite sèche	- Association Actino - Résolutive en 3 semaines	Colorant sans alcool
Os – Parties molles	- Déformations vertébrales, - Retard de croissance	- Radiothérapie asymétrique rachis - dose totale >15 Gy, - Age < 6ans	- Corset orthopédique - Chirurgie
Gastro-intestinale	- Aiguë: gastrite, diarrhée - Tardive : ulcère, grêle radique	- Dose totale - Dose- Source - Age	- Symptomatique (antidiarrhéique, anti nauséux) - Pas d'irradiation large avant 1an - Régime sans lait, ni glucose
Hépatique	- Hépatomégalie - Thrombopénie - Ictère, ascite	- 30 Gy 80% du foie - Hépatectomie partielle - Actino/Adria associés	- Surveillance
Toxicité hématologique	- Signes précoces - Leucopénie - Thrombopénie	- Si grand volume irradié - Risque d'aggraver une infection associée	- ↓dose chimiothérapie - ne pas interrompre la radiothérapie - Facteurs de croissance
Toxicité rénale	- Néphrite tardive	- Si dose >15 Gy sur Rein sain	- Surveillance TA
Pulmonaire	- Aigue=Pneumopathie - Tardive=Fibrose+ - Atrophie thoracique	- Dose totale - Pas de correction-AIR (cobalt), dose-seance, Surimpression	- Traitement des surinfections
<p>➤ Ovaire → ↓ fonction hormonale + fertilité > 3-5 Gy</p> <p>➤ Testicule → ↓ Spermatogenèse > 1 Gy + Fonction hormonale > 20 Gy</p> <p>➤ Ebauche mammaire → hypoplasie > 3-5 Gy</p> <p>➤ Cardiaque → Cardiomyopathie > 3-5 Gy</p>			

4.4. Impératifs techniques scientifiques

- La totalité de la vertèbre doit être incluse dans le champ d'irradiation pour limiter le risque de scoliose.
- Ne pas dépasser 15 Gy sur la tête iliaque pour éviter une asymétrie de l'os iliaque.
- Ne jamais irradier la tête fémorale même en cas d'irradiation abdominale totale. De la même façon les épaules doivent être cachées lors de l'irradiation bi-pulmonaire.
- Les doses limites aux organes critiques :
 - **Foie** : 15 Gy en totalité, 20 Gy si au moins un quart du foie est protégé.
 - **Rein** : Après néphrectomie, le rein controlatéral ne doit pas recevoir plus de 12 Gy en cas d'irradiation abdominale totale.
 - **Ovaires** : 1 ovaire au moins doit recevoir moins de 2 Gy sauf en cas d'irradiation abdominale totale.
 - **Testicules** : Ils ne sont concernés que par d'irradiation abdominale totale chez le petit enfant.
 - **Bourgeons mammaires** : Ils ne peuvent pas être protégés lors de l'irradiation bi-pulmonaire ; par contre il faut veiller à ne pas les inclure dans les champs de fosse rénale incluant le diaphragme.

5. Suivi sous traitement

Il revient à l'échographie de montrer la régression de la taille de la tumeur rénale sous traitement.

L'absence de diminution peut être due soit à la composition kystique prédominante de la tumeur ou si la tumeur est solide, à une histologie défavorable.

En cas de métastases pulmonaires, un scanner thoracique est effectué après chimiothérapie avant de juger de leur disparition et d'envisager une vérification chirurgicale s'il existe des nodules résiduels.

VII.EVOLUTION - PRONOSTIC (87,88)

Elle se situe parmi les cancers ayant bénéficié le plus des progrès de la chimiothérapie. Les taux de guérison sont passés de 50 à 90%

Les problèmes diagnostiques étant résolus par les progrès de l'imagerie moderne, les recherches actuelles portent sur la cancérogenèse et la définition de nouveaux facteurs pronostiques à fin d'adapter le traitement et d'améliorer le pronostic.

La prise en charge du néphroblastome s'est beaucoup améliorée durant le protocole SIOP 93-01. Les quelques défaillances notées sont surtout imputables aux conditions socio-économiques du patient, la disponibilité des drogues et parfois la non compliance au protocole par les différentes thérapeutiques.

D. NOTRE CAS CLINIQUE : A LA LUMIERE DE CES DONNEES

I. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

1- Age :

- ✧ L'âge de notre patient est de 6 ans et demi
- ✧ Supérieure à l'âge moyen des cas rapportés qui est de 3 ans

2-Sexe :

- ✧ Notre cas clinique porte sur un enfant de sexe masculin
- ✧ Dans la littérature le sexe ratio est égal à 1

II. SUR LE PLAN CLINIQUE

1- La symptomatologie initiale :

- ✧ Notre patient se plaignait d'une masse abdominale douloureuse
- ✧ La distribution des cas selon les symptômes initiaux
 - La masse asymptomatique comme maitre symptômes 46%
 - La douleur abdominale en 2eme lieu à 23%

2- Le délai du diagnostic :

- ✧ Pour notre patient le délai est de 1 mois
- ✧ Le délai moyen en littérature est également de 1 mois

III. SUR LE PLAN RADIOLOGIQUE

Les moyens d'imagerie ont permis d'identifier chez notre patient la présence d'une masse abdominale. Plusieurs hypothèses diagnostiques ont été soulevées dont ; lymphome et neuroblastome.

Toutefois, le diagnostic de néphroblastome a été raté ce qui a conduit à la réalisation d'une biopsie chirurgicale normalement contre-indiquée.

Ainsi que le bilan d'extension a montré une localisation secondaire au niveau pulmonaire

IV. HISTOLOGIE PRE- OPERATOIRE

L'étude anatomopathologique a suspecté un néphroblastome mésoenchymateux.

V. EVOLUTION

Le patient a bien répondu à une chimiothérapie néo-adjuvante confirmée par la diminution de la masse abdominale ainsi que par la disparition de la localisation pulmonaire ce qui confirme que le néphroblastome est très chimio-sensible ce qui est rapporté dans la littérature.

VI. CHIRURGIE

Patient a bénéficié d'une résection complète de la masse en respectant les 2 reins en plus d'une résection du trajet pariétale de la première biopsie ce qui est recommandé.

VII. HISTOLOGIE DE LA PIECE OPERATOIRE

L'étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire a confirmé le type histologique de la masse : néphroblastome mésenchymateux avec effraction capsulaire stade III selon SIOP 2001.

VIII. CHIMIOOTHERAPIE ADJUVANTE

Selon le protocole SIOP 2001 pour le néphroblastome stade III le patient suit des cures de chimiothérapie à base de vincristine, adriamycine, actinomycine.

27 cures est prévu, le patient a reçu 20 cures avec apparition de quelques effets secondaire a type d'alopécie, anémie, neutropénie.

Selon les recommandations SIOP 2001

XI. RADIOTHERAPIE.

Patient a bénéficié des séances de radiothérapie selon le schéma :

- 10,5 Gy sur abdomen totale.
- 4,5 Gy sur le lit tumorale.

Selon les recommandations SIOP 2001

X. CONCLUSION

La prise en charge de patient a respecté les recommandations du protocole SIOP 2001 avec une bonne évolution, un bilan : Echographie abdominal, un scanner thoraco-abdomino-pelvienne sont préconisé à la fin du traitement.



Conclusion



Le rein en fer à cheval est la malformation la plus fréquente des symphyses rénales.

La survenue d'un cancer sur ce type de malformation pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques particuliers.

L'imagerie et en particulier l'artériographie représentent une étape essentielle dans la stratégie chirurgicale en visualisant les différentes anomalies morphologiques et surtout Vasculaires.

La chirurgie, adaptée aux conditions locales des RFC est, comme dans tous les cancers du rein, le temps thérapeutique essentiel.

Les progrès thérapeutiques réalisés par la chimiothérapie et la prise en charge multidisciplinaire des tumeurs de Wilms ont nettement amélioré son pronostic.

Les recherches sont actuellement axées sur l'oncogénèse et l'identification de nouveaux paramètres pronostiques permettant d'alléger le traitement et de diminuer d'avantage les séquelles thérapeutiques.



Résumés



RESUME

Titre : Néphroblastome sur rein en fer à cheval

Auteur : MEHDI TOREIS.

Rapporteur : Pr : A. KISRA

Mots-clés : Malformation, Rein en fer à cheval, Néphroblastome.

Identifier de nouveaux paramètres pronostiques permettant d'alléger le traitement et de diminuer d'avantage les séquelles thérapeutiques.

Le rein en fer à cheval correspond à la fusion généralement polaire inférieure des deux reins par un pont mésenchymateux ou fibreux, peu fréquente, la gravité de cette anomalie congénitale réside dans la fréquence élevée des pathologies rénales associées. Les auteurs rapportent une observation où s'associent rein en fer à cheval et tumeur rénale maligne, le but étant d'attirer l'attention sur la démarche diagnostic dans ce cas de figure à fin d'assurer une prise en charge optimale.

L'enfant A.E âgé de 6 ans, a consulté pour douleurs abdominales paroxystiques rebelles aux traitements symptomatiques associées à une masse abdomino-pelvienne médiane. Un bilan échographique et tomodensitométrique réalisé faisait suspecter un lymphome digestif ou un neuroblastome. L'indication d'une biopsie chirurgicale était posée. L'étude anatomopathologique avait conclut en un néphroblastome. L'enfant était adressé à l'unité médico-chirurgicale d'oncologie pédiatrique HER pour prise en charge. Un nouveau bilan d'imagerie incluant échographie doppler et angio-scanner fut réalisé. Le diagnostic de néphroblastome sur rein en fer à cheval était retenu. La chirurgie consistait en une exérèse complète et économe respectant le parenchyme rénal sain.

Pathologie peu fréquente, sa méconnaissance peu avoir des conséquences péjoratives, le diagnostic repose sur une imagerie de qualité si le doute persiste une biopsie scanno-guidée par voie postérieure et aiguille fine est possible. Dans notre observation la biopsie chirurgicale a induit une transformation de stade, la radiothérapie est de ce fait obligatoirement associée à la chirurgie et la chimiothérapie.

SUMMARY

Title: Nephroblastoma on horseshoe kidney

Author: MEHDI TOREIS.

Rapporteur: Prof. A. KISRA

Keywords: Birth, Horseshoe kidney, Nephroblastoma.

To identify new prognostic parameters to alleviate the processing and reduce the effects of therapeutic benefit.

The horseshoe kidney is the merger generally lower pole of both kidneys by a bridge mesenchymal or fibrous infrequent, the severity of this congenital anomaly is the high incidence of associated renal pathologies. The authors report a case where you can combine horseshoe kidney and renal tumor malignancy, the aim is to draw attention to the diagnostic process in this case at the end to ensure optimal care.

Children A.E aged 6 years, consulted for abdominal pain symptomatic paroxysmal Rebels associated with abdomino-pelvic mass median. Ultra-sound and an assessment was made suspect CT digestive lymphoma or neuroblastoma. The indication for surgical biopsy was asked. Histological study had concluded nephroblastoma. The child was sent to the medical-surgical unit for HER pediatric oncology care. A new assessment including Doppler ultrasound imaging and angio-scanner was performed. The diagnosis of nephroblastoma in a horseshoe kidney was retained. Surgery consisted of a complete resection and economical respecting the healthy renal parenchyma.

Uncommon disease, his ignorance little affect pejorative diagnosis is based on imaging quality when in doubt scanned biopsy-guided posterior approach and fine needle is possible. Observation in our surgical biopsy induced transformation stage; radiation is therefore necessarily associated with surgery and chemotherapy.

: ورم ارومي على كلية حذوية .
: مهدي طريس .

الكلمات الأساسية : تشوه كلية حذوية ، ورم ارومي كلوي
تحديد معايير جديدة لتخفيف العلاج و الحد من اثاره السلبية.
الكلية الحذوية هي حالة نادرة لالتحام الكليتين، عموما من قطبيهما السفلي، باللحمة
المتوسطة او الوسيطة الليفية. خطورة هذا التشوه الخلقي يكمن في الأمراض المرافقة له،
و يتحدث المؤلفون في ملاحظاتهم عن علاقة حالات الكلية الحذوية بسرطان الكلية .
الهدف هو شد الانتباه لمراحل التشخيص ضمانا لرعاية شاملة.
. 6 سنوات يعاني من الألم في المعدة لا تستجيب للعلاج،
بطنية حوضية وسطية. الفحص بالصدى و الماسح المقطعي قاما بتشخيص سرطان الغدد
اللمفاوية المعدي او العصبي. خزعة جراحية، دراسة التشريح الدقيق شخصت
. تم توجيه الطفل إلى المركز الطبي الجراحي لأمراض السرطان ()
للعناية. ات جديدة شملت دوبلر بالموجات فوق الصوتية و تصوير الأوعية شخصت
ورم ارومي على كلية حذوية. التدخل الجراحي تمثل في استئصال كلي للورم و ترك النسيج
سليم.
نادرة و الجهل بها قد تكون له عواقب وخيمة. التشخيص يعتمد على الأشعة و في
حالة شك يتم القيام بخزعة موجهة بالتشخيص المقطعي.
الجراحية أدت إلى تحول مرحلي و بهذا، المعالجة بالأشعة بالإضافة إلى الجراحة و العلاج
الكيميائي أصبحت ضرورية.



Bibliographie



[1] SMITH E, ORKIN L.

A clinical and statistical study of 471 congenital anomalies of the kidney and ureter. *J urol* 1945; 53: 11

[2] POIRIER J, POIRIER I, BAUDET J.

Embryologie humaine. Paris : maloine ; 1993 (188p)

[3] GASH I.

The correlation of structure and fonction in the developing mesonephros and metanephros. *Contrib. embryo Carnegie Inst* 1937; 26: 35

[4] N. KALFA, C. DUBOIS, D.MORIN, C. LOPEZ, M. AVEROUS

Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

[5] ROUVIERE H. DELMAS A.

Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle.

Tome 2 Tronc 14^{ème} édition Masson Paris 1997

[6] SABOTA

Atlas d'anatomie humaine

Tome 2 Tronc viscère, membres inférieurs.

[7] LOVE L, WASSERMAN D.

Massive unilateral non-functioning hydronephrosis in horseshoe kidney.

Clin Radiol 1975; 26:409-15.

[8] DAJANIAM.

Horseshoe kidney: a review of twenty-nine cases. *BrJUrol* 1966; 38:388-402.

[9] GLENN JF.

Analysis of 51 patients with horseshoe kidney.

N Engl J Med 1959;261:684-7.

[10] BOATMAN DL, CORNELL SH, KOLLN CP.

The arterial supply of horseshoe kidneys. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1971;113:447-51.

[11] KOLLN CP, BOATMAN DL, SCHMIDT JD, FLOCKS RH.

Horseshoe kidney: a review of 105 patients.

J Urol 1972;107:203-4.

[12] BENZAMOUTE M.

Cancer du rein chez l'adulte.

Thèse de médecine Rabat n°240/2001

[13] TAKAMIZAWA S, OKAMAATO S, BISHOP W ET AL

Differential Apoptosis Gene Expression in Pediatric Tumors of the Kidney.

Journal of Pediatric Surgery, Vol 35, n°2 (February), 2000 : pp 390-395.

- [14] **CAMASSEI FD. MD, JENKNER A. BERTINI E. ET AL**
Pierre robin syndrome and wilms tumor : An unusual association.
Medical and pediatric oncology 35 :83-84 (2000)
- [15] **COPPE M J, PRITCHARD PD**
Principles of Wilms Tumor Biology Urologie Clinics of North America :
Volume 27. Number 3. August 2000
- [16] **GILLY J, BOUVIER R, BERARD J**
Néphroblastomes mésoblastique : A propos de 6 cas
Chir. Pédiatr. 1980, 21, 275-279
- [17] **LEMERLE J. TOURNADE M.F.**
Néphroblastome (tumeur de wilms)
Rev prat (Paris) 1993, 43, 17
- [18] **LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL**
Tumeurs du rein.
Flammarion médecine sciences 1989
- [19] **LIPSZYC ES. EL-GHONEIMI A. BRINON C. ET AL**
GDNF Expression in wilms tumor
The journal of urology vol. 165, 2269-2273, June 2001

[20] PRITCHARD JK, GRUNDT PE, COPPES MJ

Recent Advances in the genetics of childhood renal cancers

Medical and Pediatric Oncology 35 :126-130 (2000).

[21] THOMPSON W.R. NEWMAN K. SEIBEL N. ET AL

A strategy for resection of wilms tumor with vena cava or atrial extension

Journal of pediatric surgery, vol 27, n°7 (July),1992:pp 912-5

[22] SREDNI ST. MD, BEATRIZ DC. LUIZ FL. ET AL

Immunohistochemical detection of p53 protein expression as a prognostic indicator in wilms tumor.

Med pediater oncol 2001 ;37 :455-458

[23] ABOULOLA M, BOUKHELOUA B, BENDISARI KH

Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. Report of 7 cases and one associated with nephroblastoma Z Kinderchir 1986 Jun;41(3):185-7.

[24] CARLA H. SCHOEPFER C. LUSSON JR. ET ALL

Efficacité rapide de la chimiothérapie préopératoire sur un néphroblastome envahissant les cavités cardiaques.

Arch Fr pediater 1993 ; 50 :871

[25] COURVILLE P, THOMINE E, SURLEMON Y ET AL

Association d'un naevus épidermique, d'une neurofibromatose de type I et d'un néphroblastome : un nouveau syndrome du naevus épidermique?

Ann. Pathol, 20, n°6, p.616-619.2000

[26] DELMARRE, MD, JAN FM.

Letter to the editor: The new siop (Stockholm) working.

Classification of renal tumours of childhood. Medical and Pediatric Oncology 26:145-146 (1996).

[27] FONG K.W. ANSELM C.W.LEE Y.C. ET ALL

Wilms tumor presenting as superior vena cava syndrome.

Med pediater oncol 2002 ;38 :135-136

[28] FONSECA P. MD, ALMASSI H. BEGUN F.

Resection of an adult intracardiac wilms tumor using hypothermic circulatory arrest Ann thorac surg 1995 ; 60 :1818-20

[29] AÏT SIDI HAMMAD MOULAY ABDELLATIF

34 cas de néphroblastomes traités par le protocole SIOP 6 colligés entre 1989 et 1991 Thèse de médecine Rabat n° 103/1994

[30] S. FAUCOMPRET, P. FARTHOUAT, E. DELIGNE, C. LOUIS, Y. BREDA :

Cancer sur rein en fer à cheval. À propos d'un cas de découverte fortuite : Ann Urol 2002 ; 36 : 81-6)

- [31] **BRESLOW NE, OLSHAN A, BECKWITH JB, GREEN DM.**
Epidemiology of Wilms tumor. *Med Pediatr Oncol* 1993;21:172-81.
- [32] **CAMPBELL M.**
Anomalies of the kidney. In: *Urology*. Philadelphia:WB
Saunders; 1970.
- [33] **SEGURA JW, KELALIS PP, BURKE EC.**
Horseshoe kidney in children. *JUrol*
1972;108:333-6.
- [34] **BRIDGE R.**
Horseshoe kidney in identical twins. *Br J Urol* 1960;32:32.
- [35] **DAVID RS.**
Horseshoe kidney: a report of one family. *BMJ* 1974;
4:571-2.
- [36] **NAGAR RC, SANWAL BL.**
Squamous cell carcinoma in a horseshoe kidney. *J Indian Med Assoc*
1989 ; 87 : 14-6.
- [37] **HAYASHI T, FUKUDA H, HAGIWARA T, SAKAI K.**
Renal celle carcinoma in a horseshoe kidney. *Hinyokika Kiyo* 1991 ;37 :
613-5.

- [38] **TRULOCK TS, RICKETTS RR, VERRAS A, KIM TH, HAWKINS HK, Woodard JR.** Wilms tumor arising in horseshoe kidney. *Urology* 1985 ; 25 : 306-9.
- [39] **NIRGIOTIS JG, BLACK CT, SHERMAN JO.** Wilms' tumor in horseshoe kidney: presentation due to ureteropelvic junction obstruction. *J Surg Oncol* 1991 ; 48 : 210-2.
- [40] **SMITH-BEHN J, MÊME R.** Malignancy in horseshoe kidney. *South Med J* 1988 ; 81 : 1451-2.
- [41] **KOLLN CP, BOATMAN DL, SCHMIDT JD, FLOCKS RH.** Horseshoe kidney: a review of 105 patients. *J Urol* 1972;107:203-4.
- [42] **GLENN JF.** Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. *N Engl J Med* 1959;261:684-7.
- [43] **SHARMA SK, BAPNA BC.** Surgery of the horseshoe kidney—an experience of 24 patients. *Aust N Z J Surg* 1986;56:175-7.
- [44] **LEMERLE J. TOURNADE M.F.** Néphroblastome (tumeur de wilms) *Rev prat (Paris)* 1993, 43, 17
- [45] **LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL** Tumeurs du rein. Flammarion médecine sciences 1989

- [46] **STRAUSS S, DUSHNITSKY T, PEER A, MANOR H, LIBSON E, LEBENSART PD.**

Sonographic features of horseshoe kidney: review of 34 patients. J Ultrasound Med 2000 ; 19 : 27-31.

- [47] **S. FAUCOMPRET, P. FARTHOUAT, E. DELIGNE, C. LOUIS, Y. BREDA**

Cancer sur rein en fer à cheval. À propos d'un cas de découverte fortuite
Ann Urol 2002 ; 36 : 81-6

- [48] **VAZQUEZ BLANC S, CALAHORRA FERNANDEZ L, RODRIGUEZ ANTOLIN A, GARCIA LUZON A, CARRERO LOPEZ V, PAMPLONA CASAMAYOR M, LEIVA GALVIS O.**

Tumor pathology in horseshoe kidney. Acta Urol Esp 1994 ; 18 : 764-7.

- [49] **HOHENFELLNER M, SCHULTZ-LAMPEL D, LAMPEL A, STEINBACH F, CRAMER BM, THUROFF JW.**

Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications and review of embryogenesis.

J Urol 1992 ; 147 : 1098-102.

- [50] **KOUZAI T, TAKASE K, SUWA Y, MARIYAMA M, MOU M, KURATA H, NAKAMURA N. HINYOKIKA KIYO 2000 ; 46 : 15-7.**

- [51] **TREUGUT H, SCHULZE K, SCHULZE HJ, MEIHEL P. MALIGNANT TUMOURS**
in horseshoe kidneys. ROFO Fortschr Geb Rongenstr
Nuklearmed 1979 ; 130 : 287-90.
- [52] **VÉRONIQUE BLAZE, MICHEL CEUTRICK, CLAUDE HAUZEUR, ERIC WEPES**
Néphrectomie élargie par voie laparoscopique pour une tumeur d'un rein en fer à cheval, progrès urologie(2007), 17, 99-100
- [53] **RAHOU R.**
Tumeur de Grawitz chez l'enfant Thèse de médecine Rabat n° 331/1999
- [54] **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.
- [55] **SKOLDENBERG EG, JAKOBSON A, ELVIN A, SANDSTEDT B, LACKGREN G, CHRISTOFFERSON RH.**
Pretreatment ultrasound-guided cutting needle biopsies in childhood renal tumors. *Med Pediatr Oncol* 1999;32:283-8.

- [56] **VUJANIC GM, KELSEY A, MITCHELL C, SHANNON RS, GORNALL P.**
The role of biopsy in the diagnosis of renal tumors of childhood: results of the UKCCSG Wilms tumor study 3. *Med Pediatr Oncol* 2003;40:18-22.
- [57] **VUJANIC GM, SANDSTEDT B, HARMS D, KELSEY A, LEUSCHNER I, DE KRAKER J.**
Revised International Society of Paediatric Oncology (SIOP) working classification of renal tumors of childhood. *Med Pediatr Oncol* 2002;38:79-82.
- [58] **BOCCON-GIBOD L, REY A, SANDSTEDT B, DELEMARRE J, HARMS D, VUJANIC G, ET AL. COMPLETE NECROSIS INDUCED BY PREOPERATIVE**
chemotherapy in Wilms tumor as an indicator of low risk: report of the international society of paediatric oncology (SIOP) nephroblastoma trial and study 9. *Med Pediatr Oncol* 2000;34:183-90.
- [59] **BECKWITH BJ. MD, HON TRCPATH.**
Revised SIOP working classification of renal tumors of childhood. *Med pediatr oncol* 2002 ;38 :77-78
- [60] **BOCCON-GIBOD, LILIANE A.**
Pathological evaluation of renal tumors in children : International society of pediatric oncology approach. *Pediatric and developmental pathology* 1, 243-248, 1998.

[61] BOUVIER R.

Les tumeurs du rein de l'enfant. Arch. Anat. Cytol. Path, 1992, 40, n°5-6, 312-323.

[62] DELMARRE, MD, JAN FM.

Letter to the editor : The new siop (Stockholm) working. Classification of renal tumours of childhood.

Medical and Pediatric Oncology 26 :145-146 (1996).

[63] GRAF, N. TOURNADE MF. KRAKER J.

Rôle de la chimiothérapie préopératoire dans le traitement du néphroblastome.

Urologic clinics of north America vol. 27, n°3 Août 2000

[64] LEMERLE J. TOURNADE M.F.

Néphroblastome (tumeur de wilms) Rev prat (Paris) 1993, 43, 17

[65] VUJANIC, MD, GORDAN M. BENGT S.

Revised international society of pediatric oncology (SIOP) Working classification of renal tumors of childhood. Med pediater oncol 2002 ; 38 :79-82

[66] LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL

Tumeurs du rein. Flammarion médecine sciences 1989

[67] LEMERLE J. TOURNADE M.F.

Néphroblastome (tumeur de wilms) Rev prat (Paris) 1993, 43, 17

- [68] **LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL**
Tumeurs du rein. Flammarion médecine sciences 1989
- [69] **MITCHELL C, MORRIS JONES P, KELSEY A ET AL**
The treatment of wilms tumor : results of the united kingdom children's cancer study group (UKCCSG) Second wilms tumor study. British journal of cancer (2000) 83(5), 602-608.
- [70] **TOURNADE M.F, COM-NOUGUE C, KRAKER J ET AL**
Optimal duration of preoperative therapy in unilateral and nonmetastatic Wilms Tumor in children older than 6 month : Results of the ninth international society of pediatric oncology Wilms Tumor trial and study. Journal of clinical oncology, Vol 19, n°2 (January 15), 2001 : pp 488-500
- [71] **BERGER C, FRAPPAZ D, LEROUX D ET AL**
Wilms tumor and Bloom syndrome] Arch Pediatr 1996 Aug;3(8):802-5
- [72] **DAOUD S. POLI-MEROL M.L. BOUCHE PILLON-PERSYN M.A.**
La chirurgie du néphroblastome (chirurgie des tumeurs abdominales de l'enfant : H. DODA) Edition FAUCHA MTF 1998
- [73] **MARTELLI H, BRANCHEREAU S, CHARDOT C ET AL**
Actualités dans les affections tumorales du rein de l'enfant: rôle du chirurgien pédiatre Prog Urol, Feb 2001; 11(1): 109-12

[74] ROUVIERE H. DELMAS A.

Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle. Tome 2
Tronc 14ème édition Masson Paris 1997

[75] BEURTON D. GUERIN D. CUKIER J.

Cancers du rein avec extension veineuse : problèmes chirurgicaux Ann
urol, 1985, 19, n°6, 423-5

[76] FONSECA P. MD, ALMASSI H. BEGUN F.

Resection of an adult intracardiac wilms tumor using hypothermic
circulatory arrest Ann thorac surg 1995 ; 60 :1818-20

[77] HUNT T.M. FIRMIN R.K. JOHNSTONE MJS.

Management of a patient with wilms's tumor extending into the right
heart chambers : a case report and a review of other published reports. Br
heart j 1988 ; 60 : 165-8

[78] KARADANA GA, MOSCHOVI M, KOUTSIFITIS P

Inferior vena cava and right atrial thrombosis in children with
nephroblastoma : Diagnostic and therapeutic problems. Journal of
Pediatric Surgery, Vol 3 n°10(October),2000 : pp 1459-1461.

[79] ORGET J, DORE H, OLIVIER H ET AL

Le thrombus cave inférieur dans le néphroblastome de l'enfant. Ann
Urol, 1985, 19, n°6, 420-422.

[80] RENAUD J.E. DONALD L. STEVEN W. ET AL

Inferior vena cavectomy for nonexcisable wilms tumor thrombus Journal of pediatric surgey, vol 36, n°3 (March), 2001 :pp625-9

[81] SHAMBERGER R, RITCHEY ML, HAASE GM ET AL

Intravascular Extension of Wilms Tumor Annals of Surgery : Volume 234. Number 1. July 2001.

[82] THOMPSON W.R. NEWMAN K. SEIBEL N. ET AL

A strategy for resection of wilms tumor with vena cava or atrial extension Journal of pediatric surgey, vol 27, n°7 (July),1992:pp 912-5

[83] VAUGHAN E.D. IVAN K. CROSBY AND AL

Nephroblastoma with right atrial extension : preoperative diagnosis and management. The journal of urology vol. 117, April 530-3

[84] LEMERLE J. TOURNADE M.F.

Néphroblastome (tumeur de wilms) Rev prat (Paris) 1993, 43, 17

[85] LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL

Tumeurs du rein. Flammarion médecine sciences 1989

[86] THOMAS P.RM.

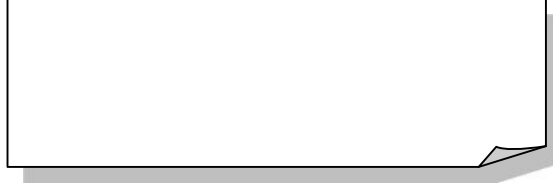
Wilms' tumor : changing role of radiation therapy. Seminars in radiation oncology, vol. 7, n°3 1997

- [87] BOCCON GL, REY A, SANDSTEDT B, DELAMARRE J, HARMS D,**
Vujanic G, et al. Complete necrosis induced by preoperative chemotherapy in Wilms'tumor as an indicator of low risk: report of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) nephroblastoma trial and study 9. *Med Pediat Oncol* 2000;34(3):183–90.
- [88] LEMERLE J, TOURNADE MF.**
Néphroblastome (tumeur de Wilms). *Rev prat* 1993;43(17):2192–6.

Serment

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

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



الرحيم

قسم بالله العظيم

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

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - < وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي
 - < الأسرار المعهودة إلي.
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

ورم أرومي على كلية حذوية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : مهدي طريس

المزاد في: 26 يونيو 1986 بسيدي قاسم

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم أرومي - كلية حذوية - تشوه.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة : نادية الشراي

أعضاء

أستاذة في التشريح الدقيق

السيدة : لطيفة شاط

أستاذة في طب الأشعة