

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 323

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE  
DES TUMEURS RENALES RARES DE L'ENFANT  
A PROPOS DE 23 CAS

THÈSE

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

PAR

**Mr. Yahya SAOIABI**

*Né le 27 Avril 1992*

*Ancien Interne du CHU Ibn Sina de Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

**MOTS CLES :** Sarcome à cellules claires du rein – Néphrome méboblastique –  
Tumeur rhabdoïde – Carcinome à cellules claires – Neuroblasome.

JURY

<b>Mme. N. CHERRADI</b> Professeur d'Anatomie Pathologique		PRESIDENT
<b>Mme. L. ROUAS</b> Professeur d'Anatomie Pathologique		RAPPORTEUR
<b>Mr. F. ZOUAIDIA</b> Professeur d'Anatomie Pathologique	}	JUGES
<b>Mme. K. ZNATI</b> Professeur d'Anatomie Pathologique		

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك  
أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32



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

**DOYENS HONORAIRES :**

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



**ADMINISTRATION :**

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

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

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

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

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**  
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**  
Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie



Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

#### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

#### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

#### **Décembre 1996**

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

Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

#### **Urologie Dir. Hop. My Ismail MEKNES**

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

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



### Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

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

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*  
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie



### Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

### Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

### Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra

ORL

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique **V.D Aff. Acad. et Etudiantine**  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

#### **Janvier 2004**

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

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Noureddine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale **Directeur ERPLM**  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie



Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

### **Avril 2006**

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

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*

Cardiologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

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

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire



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

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

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

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*

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

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale  
 Neurologie  
 Neuro-chirurgie



Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADÉ Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. MOSADIK Ahlam  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*

Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Microbiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-physiologie



Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie générale

Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Hématologie  
Anatomie pathologique

### Mai 2012

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

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

### Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSghir Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERRGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryim

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie



Pr. GHFIR Imade  
Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind  
Pr. KABBAJ Hakima  
Pr. KADIRI Mohamed\*  
Pr. LATIB Rachida  
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
Pr. MEDDAH Bouchra  
Pr. MELHAOUI Adyl  
Pr. MRABTI Hind  
Pr. NEJJARI Rachid  
Pr. OUBEJJA Houda  
Pr. OUKABLI Mohamed\*  
Pr. RAHALI Younes  
Pr. RATBI Ilham  
Pr. RAHMANI Mounia  
Pr. REDA Karim\*  
Pr. REGRAGUI Wafa  
Pr. RKAIN Hanan  
Pr. ROSTOM Samira  
Pr. ROUAS Lamiaa  
Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
Pr. SALIHOUN Mouna  
Pr. SAYAH Rochde  
Pr. SEDDIK Hassan\*  
Pr. ZERHOUNI Hicham  
Pr. ZINE Ali\*

**Avril 2013**

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

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Urologie  
Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



### **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

#### **\*Enseignants Militaires**

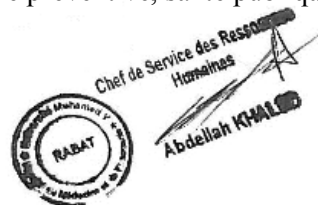
### **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

#### **\*Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



### AOUT 2015

MEZIANE MERYEM  
TAHRI LATIFA

Dermatologie  
Rhumatologie

### JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R. L  
O.R. L

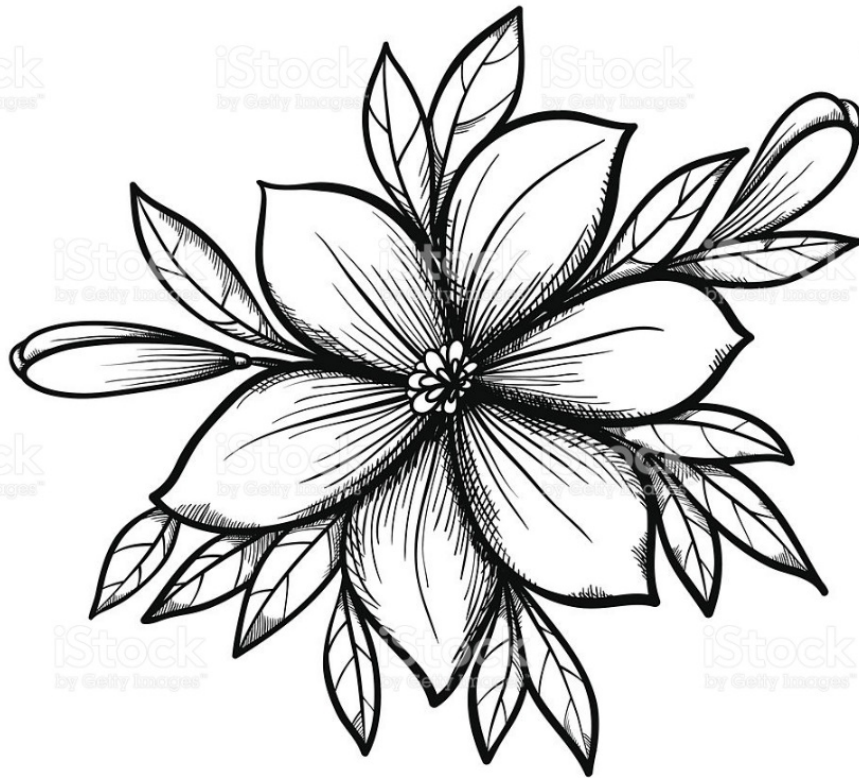
## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





*Dédicaces*

*A MES TRÈS CHERS PARENTS :*

*Sources de ma motivation et secrets de ma force*

*Nulle dédicace ne saurait vous exprimer toute ma reconnaissance et  
tout mon amour.*

*Vous avez remarquablement gâté et encouragé mes ambitions.*

*Je vous remercie pour tout le soutien et l'amour que vous me portez  
depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagne  
toujours.*

*Que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux tant formulés,  
le fruit de vos innombrables sacrifices, bien que je ne vous en  
acquitterai jamais assez.*

*C'est à vous que je dois cette réussite, et je suis fière de vous l'offrir  
Puisse dieu, le très haut, vous accorde santé, bonheur, longue vie,  
faire en sorte que jamais je vous déçoive, et faire de moi un fils à la  
hauteur de vos espérances.*

*A mon cher Papa Ahmad,*

*De tous les pères, tu as été le meilleur, tu as su m'entourer  
d'attention, m'inculquer les valeurs nobles de la vie,  
m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre pour  
tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.*

*Les mots ne pourront jamais exprimer tout mon respect,  
ma considération, ma reconnaissance et mon amour.*

*Je te dois en grande partie mon succès.*

*Je ne pourrai d'aucune manière exprimer ma profonde affection  
et mon immense gratitude pour tous vos efforts et votre  
générosité extrême.*

*Que dieu te préserve des malheurs de la vie afin  
que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin.*

*A ma chère maman Fatiha,*

*La plus douce et la plus aimante. Tu représentes pour moi  
le symbole de la bonté par excellence, la source  
de tendresse et l'exemple du dévouement.*

*À l'indispensable et merveilleuse compagne, éducatrice  
que tu réussis à être*

*chaque jour, je te remercie pour tous les sacrifices que  
tu fais depuis ma naissance.*

*Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour  
exprimer tout ce que tu mérites.*

*Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur,  
l'amour et le respect que je porte pour toi.*

*Ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait  
de moi ce que je suis aujourd'hui.*

*Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie,  
santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum  
de ce que je te dois.*

*A MES TRÈS CHERES ET ADORABLES SŒURS  
SANAA, l'ange gardien de la famille, au cœur si grand !*

*SARAH, la douce, l'aimable !*

*Les jumelles FS, les prunelles de nos yeux !*

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

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

*A MON BEAU FRÈRE AMINE  
ET MON ADORABLE NIECE LARYNE*

*Tu m'as toujours soutenu et encouragé,  
j'ai le grand plaisir de te dédier ce modeste travail,  
Merci pour tout, grand frère !*

*A MES GRANDS PARENTS*

*Qui m'ont accompagné par leurs prières,  
puisse Dieu leur prêter longue vie et beaucoup de santé et  
de bonheur dans les deux vies.*

*À MES CHERS ONCLES, TANTES,  
LEURS EPOUX ET EPOUSES  
A MES CHERS COUSINS COUSINES*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression  
de mon respect le plus profond et  
mon affection la plus sincère.*

*A toute la promotion d'internat 2015 « MANSMEH FIK »*

*A tous les anciens et anciennes internes*

*A tous les jeunes internes*

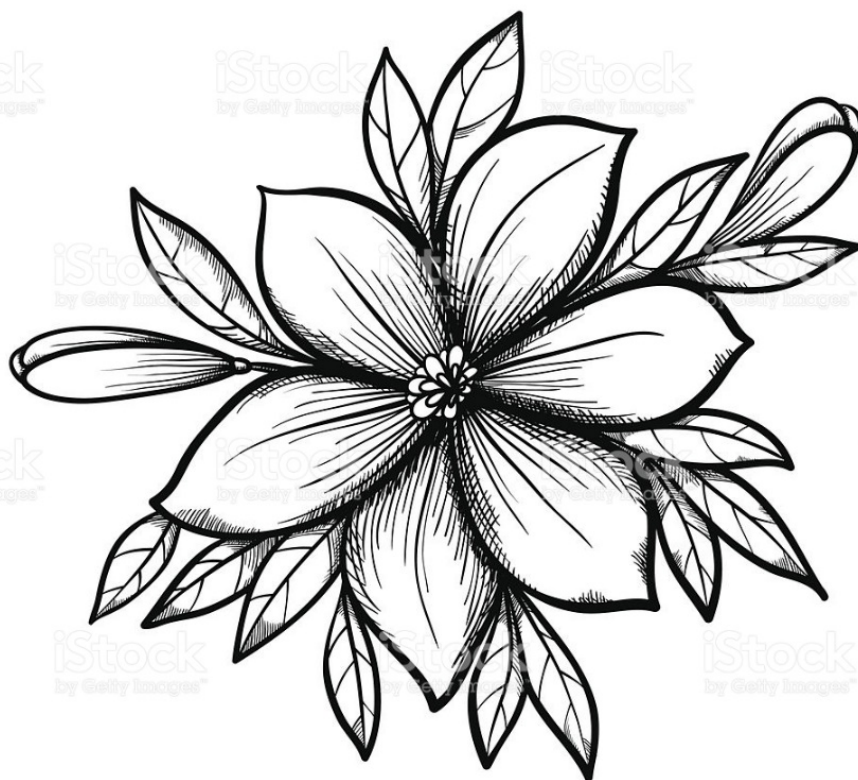
*A tous mes amis*

*BENASSER mohamed, AKKANOUR Younes,  
TAGUENITI Jalal, ELHADIRI Reda, BENCHEKROUNE  
Saad, SAOULI Amine, BOUMEHDI Ibrahim, BELHOUSINE  
Houda, BOUIRIG Kawtar, SAMIH Amina, SBIKI Labiba,  
LEMSIAH Adib, KRIMECH Mehdi Omar,  
OUTZNIT Mustapha...*

*En témoignage de notre sincère et profonde amitié  
et des moments agréables que nous avons passés ensemble.  
Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon affection  
et mon amour, je vous souhaite une vie pleine de succès  
et un avenir brillant.*

*A toutes les personnes que j'ai omis de mentionner  
mais qui me sont chères*

*Que cette thèse qui vous est dédiée soit le gage de mes profonds  
sentiments de respect, de mes remerciements et l'expression de mes  
sincères souhaits de bonheur.*



*Remerciements*

*A Madame le Professeur*

*CHERRADI Nadia,*

*Présidente de thèse*

*Qui m'a fait le grand honneur d'accepter  
de juger ce travail.*

*Soyez assurée de mes sincères remerciements pour votre disponibilité,  
votre soutien, vos encouragements et pour le partage de votre  
expérience professionnelle lors de vos enseignements.*

*Vous êtes un exemple de rigueur scientifique et de droiture  
dans l'exercice de la profession.*

*Veillez trouver dans ce travail cher maître, l'expression  
de ma gratitude, ma reconnaissance et mon infini respect.*

*A Madame le Professeur*

*ROUAS Lamiae,*

*Rapporteur de thèse*

*A qui j'exprime ma très sincère reconnaissance pour la direction de ce travail. Tous vos conseils, vos remarques, votre disponibilité, votre grande générosité et votre soutien sans faille ont rendu cette thèse possible. Vous m'avez appris à découvrir des horizons scientifiques insoupçonnés. Votre compétence, votre rigueur et votre profond humanisme font de vous un modèle. Veuillez trouver ici le témoignage de mon affection et de ma profonde estime.*

*A Monsieur le Professeur  
ZOUAIDIA Fouad,  
Juge de thèse*

*Je suis particulièrement sensible à l'honneur  
que vous me faites en acceptant de juger ce travail.  
Veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance  
et mon grand respect.*

*A Madame le Professeur  
ZNATI Kaoutar,  
Juge de thèse*

*Je suis touché par l'honneur que vous me faites  
en acceptant de juger ce travail.  
Veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance  
et mon grand respect.*

## SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>GENERALITES</b> .....	3
A – Rappel embryologique : .....	4
1-Embryologie du rein normal : .....	4
1-1-Généralités : .....	4
1-2-Embryogenèse des reins : .....	5
B – Rappel anatomique : .....	13
1 - Anatomie descriptive : .....	13
a - morphologie du rein : .....	13
a.1 - Forme du rein : .....	13
2 - Rapports Des Reins : .....	17
a - La loge renale : .....	17
b - Rapports par la loge : .....	18
b.1 - Rapports de la face dorso-médiale : .....	18
b.2 - Rapports de la face ventro-latérale : .....	19
b.3 - Bord latéral : .....	20
b.4 - Bord médial : .....	20
b.5 - Pôle crânial : .....	20
b.6 - Pôle caudale : .....	20
3 - Vaisseaux et Nerfs : .....	20
a - Vaisseaux : .....	20
b - Lymphatiques : .....	21

c - NERFS :	22
4 - Anatomie Microscopique Du Rein :	23
a - Organisation générale :	23
b - Le néphron ou tube urinaire (tu) : unité fonctionnelle du rein	24
c - Le glomérule rénal de Malpighi :	25
d - Tube proximal :	30
i) Portion contournée (Tube contourné proximal = TCP) :	30
ii) Portion droite (Tube droit proximal = TDP) :	31
e - Anse de Henlé :	31
f - Tube distal :	32
i) Portion droite (Tube droit distal = TDD) :	32
ii) Portion contournée (Tube contourné distal = TCD) :	32
g - Tube collecteur (TC) ou tube de Bellini :	34
C – Les classifications des tumeurs rénales pédiatriques :	35
1 – Classification histologique :	35
2 – Classification de l’OMS 2016 : [16]	38
<b>MATERIEL ET METHODES</b>	40
I – MATERIELS D’ETUDE :	41
II – MODALITES DE RECRUTEMENT :	41
III – LES CRITERES D’INCLUSION :	41
IV – LES CRITERES D’EXCLUSION :	41
V – METHODOLOGIE DU TRAVAIL :	42
V – TRAITEMENT :	51

<b>RESULTATS</b> .....	52
I – PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS :.....	53
1 – Sexe : .....	53
2 – Age : .....	54
3 – Répartition selon la localisation :.....	55
4 – Type de prélèvement pour étude anatomopathologique :.....	55
II – ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :.....	56
1- Poids et dimensions : .....	58
2. Sarcomes à cellules claires :.....	59
3 – Néphrome mésoblastique congénital :.....	61
4 – Carcinome à cellules claires :.....	63
5 – Neuroblastome :.....	65
6 – Tératome :.....	66
7 – Tumeur rhabdoïde :.....	67
<b>DISCUSSION</b> .....	69
I – INTRODUCTION :.....	70
II – EPIDEMIOLOGIE :.....	72
1 – La fréquence : .....	72
a – Fréquence des tumeurs rénales de l’enfant : .....	72
b – La fréquence des tumeurs rénales pédiatriques non néphroblastome :.....	75
2 – Age : .....	78
2.1 – Sarcomes à cellules claires :.....	78
2.2 – Néphrome mésoblastique :.....	78
2.3 – Tumeur rhabdoïde :.....	79

2.4 – Carcinome à cellules claires du rein : .....	79
2.5 – Neuroblastome : .....	80
2.6 – Tératome multi tissulaire : .....	80
3 – Le sexe : .....	80
3.1 – Sarcomes à cellules claires : .....	80
3.2 – Néphrome mésoblastique : .....	80
3.3 – Tumeur rhabdoïde : .....	81
3.4 – Carcinomes à cellules claires : .....	81
3.5 – Neuroblastome : .....	81
3.6 – Tératome : .....	81
4 – Etude anatomopathologique : .....	82
4.1. Prélèvements destinés à l'étude anatomopathologique : .....	82
4.2 – Etude macroscopique : .....	84
4.2 Etude microscopique, immunohistochimique et pronostic : .....	90
a) Le carcinome à cellules rénales de type papillaire : .....	100
b) le carcinome à cellules claires : .....	101
<b>CONCLUSION</b> .....	112
<b>RESUMES</b> .....	114
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	118



## **I – INTRODUCTION :**

Les tumeurs du rein de l'enfant sont différentes de celles se développant chez l'adulte en ce qui concerne leur aspect histologique, leur traitement et leur évolution.

La classification histologique de la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) des tumeurs du rein de l'enfant est présentée dans le tableau N°2.

Parmi ces tumeurs, le néphroblastome ou tumeurs de Wilms est la plus fréquente. Les autres types histologiques sont plus rares, à savoir : Le sarcome à cellules claires du rein, le carcinomes à cellules rénales, la tumeur rhabdoïde, le néphrome mésoblastique congénital, le neuroblastome, le tératome, etc.

En raison de leur rareté, elles sont moins bien connues par les pathologistes et posent parfois de problèmes de diagnostic positif et de diagnostic différentiel avec le néphroblastome et ses variantes.

L'histoire clinique, l'âge, l'aspect macroscopique et microscopique sont des éléments essentiels à prendre en considération pour faire leur diagnostic.

L'immunohistochimie peut se révéler utile. Les résultats sont variables en fonction du type et du niveau de différenciation des cellules tumorales. Toutefois, il n'existe pas d'anticorps spécifique universel permettant le diagnostic de ces tumeurs et le panel utilisé doit être déterminé cas par cas.

Dans ce travail, nous rapportons une série de 23 tumeurs rénales pédiatriques inhabituelles ou rares, et nous faisons le point sur leur incidence, leur prise en charge macroscopique et la description de leur aspect microscopique. Pour chacune de ces entités, les critères du diagnostic anatomopathologique et les pièges diagnostiques seront discutés. Le rôle de l'immunohistochimie et de la biologie moléculaire dans leur diagnostic est souligné.



# *Généralités*

## **II – GENERALITES :**

Les tumeurs survenant chez les nourrissons et les enfants sont presque exclusivement des néoplasmes qui manifestent une différenciation mésenchymateuse importante qui rappelle souvent le tissu embryonnaire.

Les rappels embryologique et aussi anatomique du rein sont d'une grande importance pour comprendre l'histogenèse des tumeurs rénales de l'enfant.

Dans ces rappels, nous allons souligner des points pertinents au développement et à l'anatomie du rein et qui sont d'une grande utilité pour l'étude et la prise en charge anatomopathologique des tumeurs du rein de l'enfant.

### **A – Rappel embryologique :**

#### **1-Embryologie du rein normal :**

##### **1-1-Généralités :**

A la troisième semaine de développement, l'embryon humain est formé de trois tissus : ectoblaste, mésoblaste, et entoblaste.

Le mésoblaste va se différencier par la suite en trois parties distinctes, la pièce para-axiale, la lame latérale et le mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogénique.

C'est ce dernier qui va être à l'origine des trois appareils rénaux, pronéphros, mésonéphros et métanéphros, qui vont se succéder dans le temps et dans l'espace jusqu'à donner l'appareil urinaire définitif. [1-5]

Les deux premières ébauches (pronéphros et mésonéphros) auront une existence transitoire, alors que le métanéphros deviendra le rein définitif.

## **1-2-Embryogenèse des reins :**

Le rein se développe à partir de trois structures embryologiques se succédant dans le temps et l'espace : le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros.

### **❖ 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 3,5mm.

### **❖ Mésonéphros :**

Aux alentours du 24ième 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.

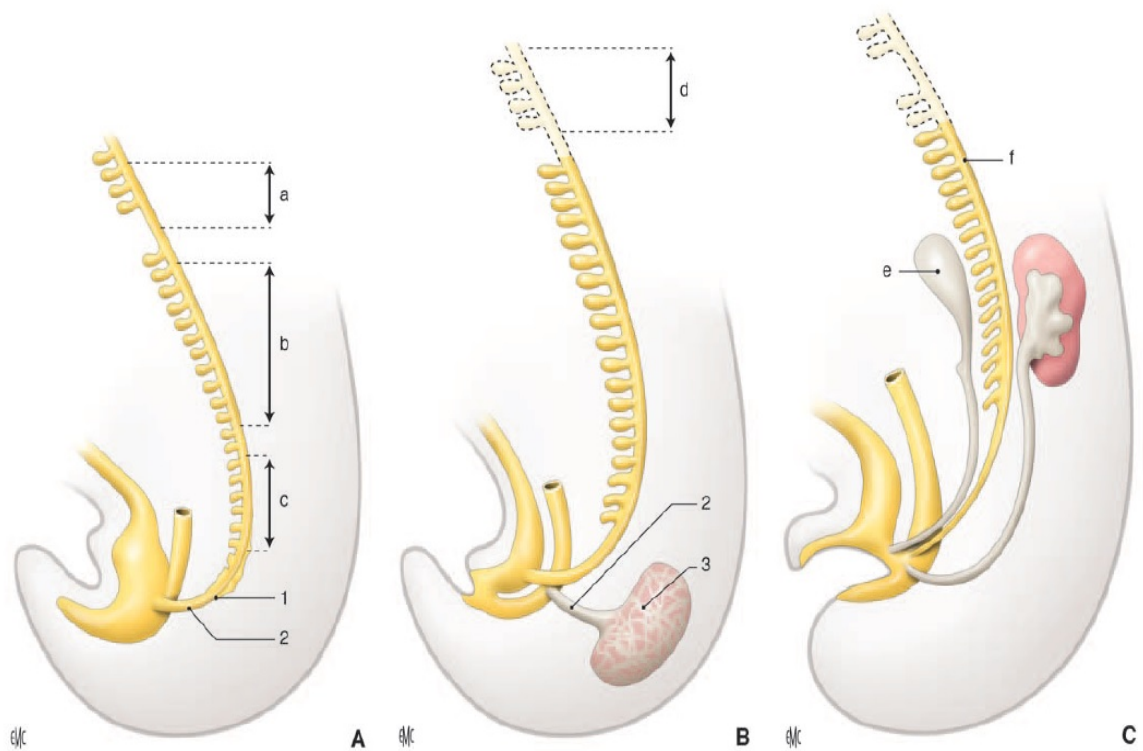
Le tubule le plus crânial descend parallèlement au mésonéphros pour former le canal de wolff qui va se jeter dans le cloaque (28eme jour) et constituer une partie limitée de la face postérieure de la vessie.

Les autres vésicules mésonéphrotiques situées sur le bord médial des cordons 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 au 37<sup>ème</sup> jour. L'urine mésonéphrotique passe alors dans la cavité allantoïdienne. Mais le mésonéphros va subir une involution en deux périodes : [6].

- 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 8<sup>ème</sup> 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 le testicule et l'épididyme ; 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-phron et paraophron ;
  - dans les deux sexes, de la portion caudale du canal de Wolff naît le bourgeon urétéral qui se dirige vers la blastème métanéphrogène.



**Figure 1** : Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros. [7]

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**-4<sup>ème</sup> semaine. **B**-6<sup>ème</sup> semaine. **C**-8<sup>ème</sup> semaine.

## ❖ **Métanéphros :**

Le rein humain définitif se développe à partir du métanéphros.

Le bourgeon urétéral est un diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff au niveau de la première vertèbre sacrée (S1) et dont l'extrémité élargie pénètre dans le blastème métanéphrogène. Il est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales.

Le blastème métanéphrogène correspond à la partie sacrée du cordon néphrogène. C'est une masse de tissu mésenchymateux diffuse et mal délimitée qui donnera naissance aux vésicules métanéphrotiques. Ces dernières sont à l'origine de la formation des néphrons (unités fonctionnelles du rein) [8]

L'interaction entre le bourgeon urétéral (structure épithéliale) et le blastème métanéphrogène (tissu mésenchymateux) est déterminante pour le développement rénal.

Au cours de la métanéphrogénèse, le blastème métanéphrogène induit la bifurcation du bourgeon urétéral, qui induit à son tour l'agrégation des cellules du blastème en vésicules qui s'épithélialisent pour former les tubules rénaux et finalement les néphrons.

Ainsi, le bourgeon urétéral est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales, à savoir:

- L'uretère
- Le bassinet
- Les grands et les petits calices
- Les tubes collecteurs

La dilatation initiale du bourgeon urétéral forme le bassinnet qui va se subdiviser au cours de la 6ème semaine à 4 reprises et donner naissance à 16 branches qui vont se résorber et former 2 à 4 grands calices. Au cours de la 7ème semaine, les 4 générations de subdivisions suivantes vont également se résorber et former à leur tour les petits calices rattachés aux grands calices subsistants. Suivent une série de divisions dichotomiques jusqu'à la 15ème génération (environ 32<sup>ème</sup> semaine) avec une réduction progressive du calibre des canaux qui vont donner naissance à un et jusqu'à trois millions de tubes collecteurs rénaux en périphérie du blastème métanéphrogène.

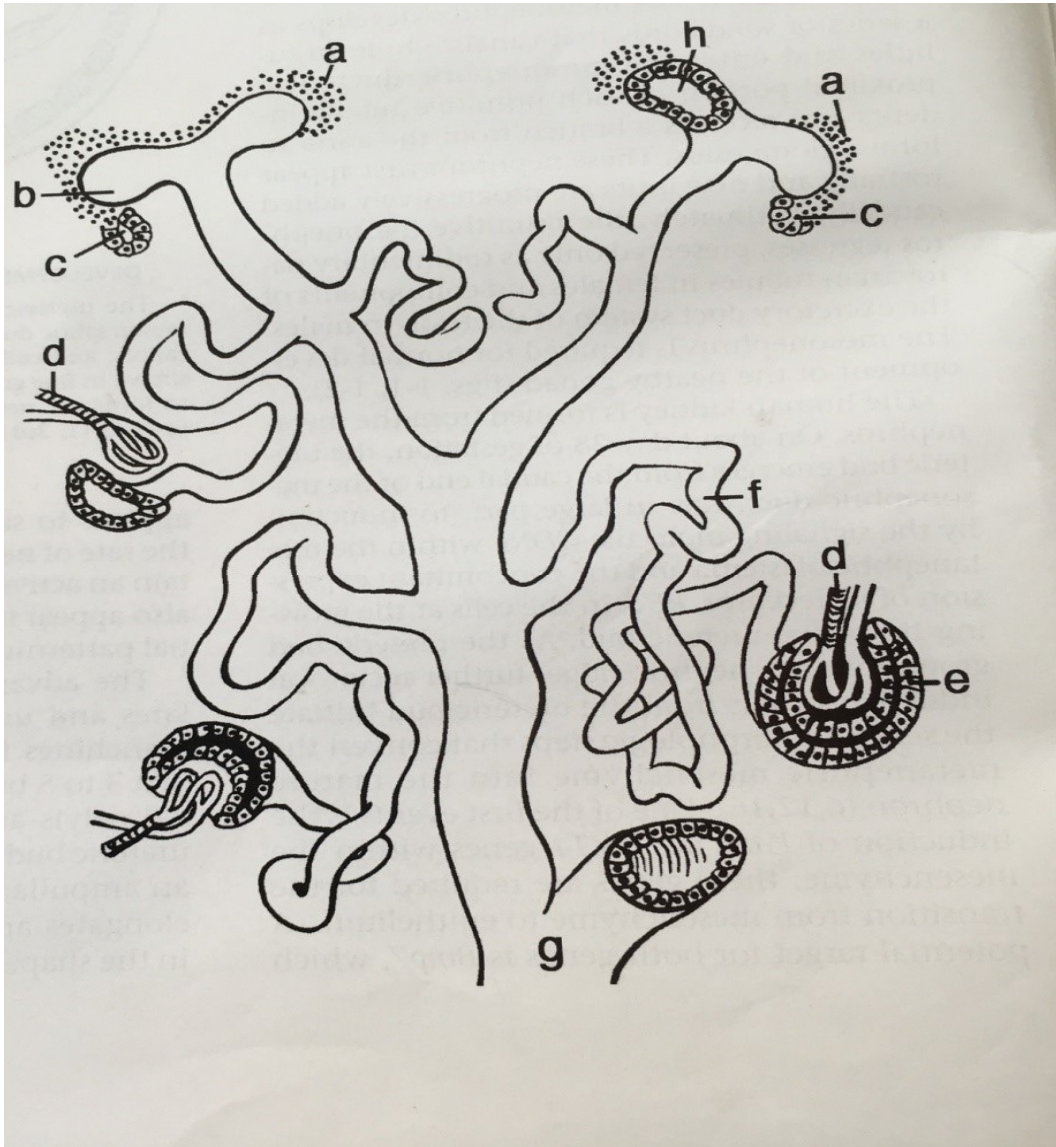
A chaque branche de première génération va correspondre une arborisation complexe qui est à l'origine d'un lobe rénal.

Ainsi les grands calices reçoivent les petits calices dans lesquels confluent les canaux papillaires, regroupant les tubes collecteurs de ce système tubulaire complexe.

Au fur et à mesure que le bourgeon urétéral se ramifie, chaque nouvelle extrémité subit une dilatation de sa lumière. On appelle cette extrémité ampoule. Celle-ci acquiert un agrégat de tissu du blastème métanéphrogène (coiffe métanéphrogène) en forme de bonnet ou ressemblant à la lettre « S ».

La « coiffe métanéphrogène » s'aplatira et se divisera en 2 masses : les vésicules rénales.

Par la suite, l'extrémité craniale de ces vésicules s'allonge et rentre en contact avec une branche adjacente du diverticule urétéral. Elle forme le tube contourné distal du néphron. Quant à l'extrémité caudale, elle s'allonge vers la zone basse de l'embryon, et en se repliant sur elle-même fournit successivement 3 segments (de la zone craniale à la zone caudale) : tube droit distal, tube droit proximal et tube contourné proximal. On appelle Anse de Henlé la zone arquée de jonction entre les tubes droits distal et proximal.



**Figure 2 :** diagramme du développement du néphron dans le rein métanéphrique [9]

- a : tissu néphrogénique coiffant l'ampoule du tube collecteur
- b : extrémité aveugle élargie de l'ampoule
- c : primordium du tubule urinaire immédiatement après sa formation à partir du tissu néphrogénique
- d : vaisseau qui forme le glomérule
- e : la capsule de Bowman coupée ouverte
- f : tubule urinaire à un stade ultérieur du développement
- g : tubule collecteur formé à partir du bourgeon urétéral du conduit mésonephrotique
- h : ampoule du tubule collecteur ouvert

Après avoir fourni ces segments, l'extrémité caudale de la vésicule est invaginée par un peloton vasculaire et adopte une forme en coupole que l'on appelle la capsule de Bowman.

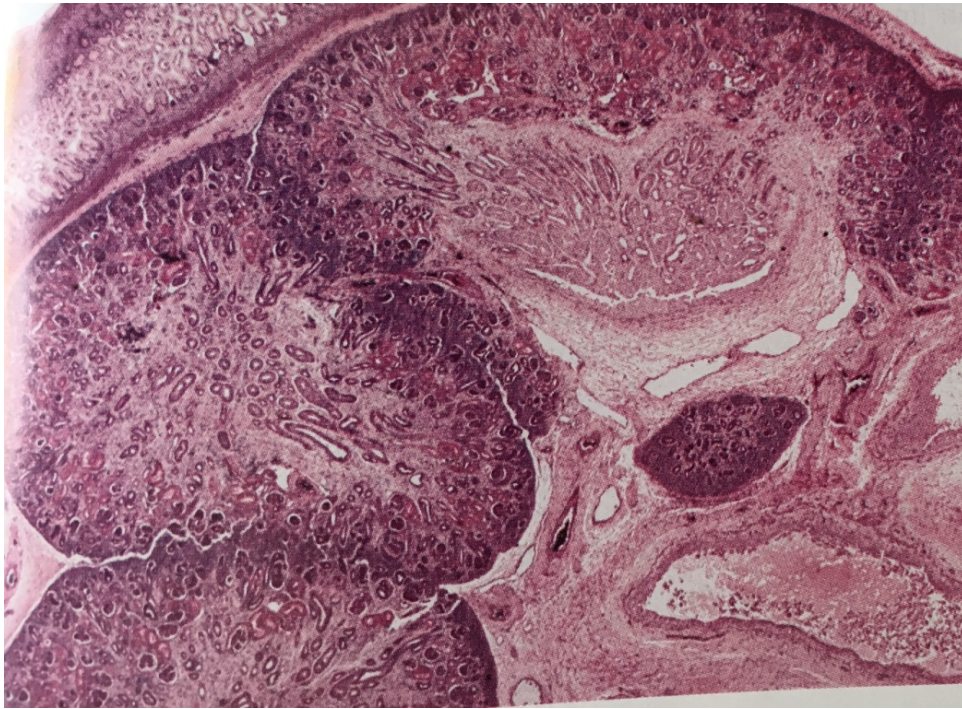
La capsule de Bowman et le Peloton Vasculaire forment le glomérule ou Corpuscule de Malpighi.

On appelle Néphron l'ensemble constitué par : le corpuscule de Malpighi, le tube contourné proximal, le tube droit proximal, l'anse de Henlé, le tube droit distal et le tube contourné distal.

Le métanéphros devient alors fonctionnel vers la 8ème semaine, filtrant le plasma des capillaires glomérulaires dans les corpuscules rénaux.

Au fur et à mesure que « l'arbre » formé par l'ensemble des branches de division du diverticule urétéral prend place, les branches repoussent le blastème métanéphrogène qui se différencie dans sa périphérie en corticale du rein, le reste du blastème donnera la

« Médullaire » du rein.



**Figure 3 :** Rein fœtal en cours de développement. 21ème semaine de gestation. [10]

L'aspect lobaire est évident avec les cellules blastémateuses condensées à la périphérie de la corticale. Les premières générations des néphrons sont situées à la jonction cortico-médullaire.

Le bourgeon urétérique et le blastème métanéphrogène exercent des effets inducteurs réciproques. La différenciation de chacune de ces ébauches dépend donc des signaux inducteurs de l'autre.

Pour résumer :

Blastème métanéphrogène → néphron (élément sécrétoire)

Bourgeon urétérique → tous les conduits (système de conduits collecteurs + uretères)

## **B - Rappel anatomique :**

### **1 - Anatomie descriptive :**

#### **a - morphologie du rein :**

##### a.1 - Forme du rein :

Rouge brun, ferme, entouré d'une capsule lisse et résistante, classiquement en forme de haricot avec :

® 2 faces convexes :

♣ ventro-latérale

♣ dorso-médiale

® 1 bord latéral convexe

® 1 bord médial présentant une échancrure, le hile rénal.

® 2 pôles, cranial et caudal

La surface du rein est, chez l'adulte, lisse, alors qu'elle est lobulée chez l'enfant avec présence de sillons très superficiels. Toutefois, cette lobulation peut persister chez l'adulte.

Pour l'étude des tumeurs du rein de l'enfant, une attention particulière doit être donnée à la description de certains éléments anatomiques comme la capsule rénale.

Celle-ci recouvre la surface convexe du rein. Elle est lisse et résistante.

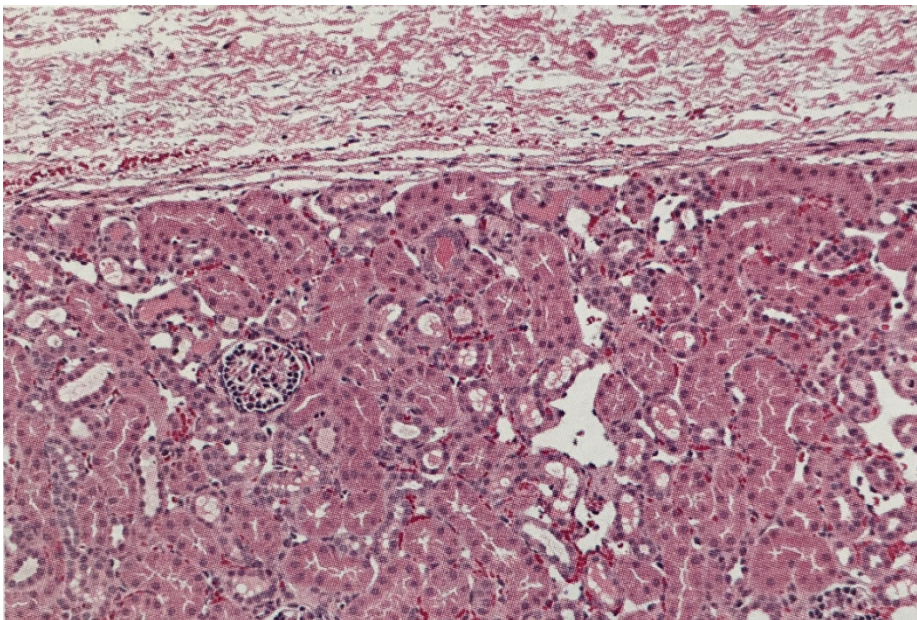
Elle est constituée de deux couches :

\* une fine couche fibroblastique qui adhère intimement à la corticale sous-jacente

\* une couche externe épaisse fibroblastique facilement détachable lors de la dissection macroscopique avec une pince à griffes.

Cette capsule rénale est entourée par la graisse péri-rénale ; elle-même entourée par une condensation du tissu conjonctif rétro-péritonéal : le fascia Gerota.

Antérieurement, le fascia Gerota est en contact presque direct avec la capsule rénale.



**Figure 4 :** La capsule rénale est constituée d'une fine couche de cellules fibroblastiques en contact avec le cortex rénal et une couche externe épaisse dense collagène .**[10]**

Le deuxième élément anatomique important à décrire est le sinus rénal.

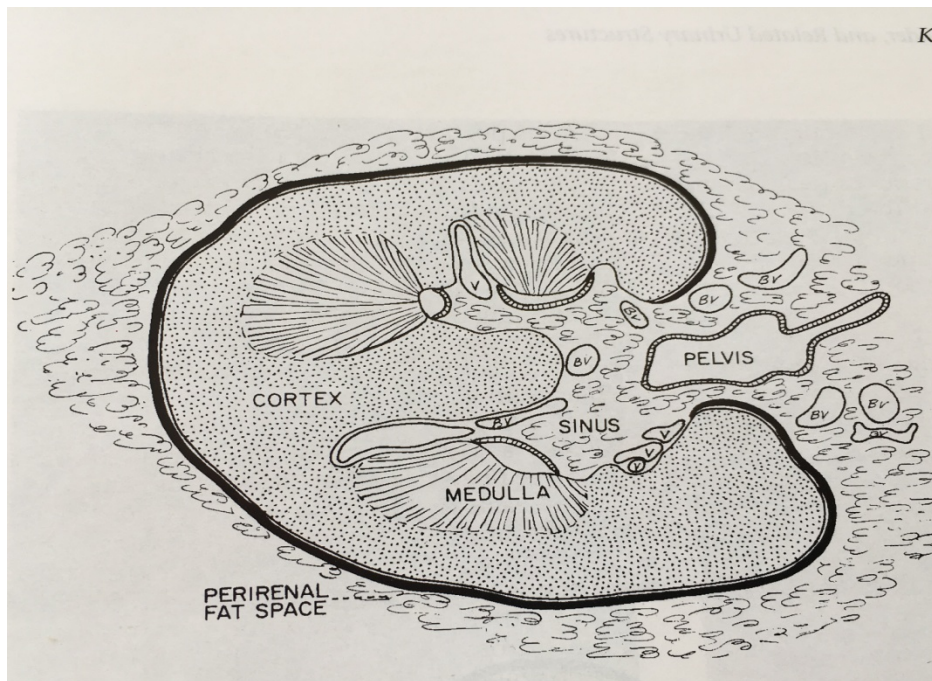
Situé à la partie médiane du rein, il se présente comme une cavité profonde de 3 cm avec des variations et constitue l'une des voies principales de

dissémination des tumeurs rénales et l'un des éléments importants à étudier pour l'évaluation du degré d'extension des tumeurs rénales de l'enfant.

Le sinus du rein contient les vaisseaux, les filets nerveux et les cavités excrétrices, c'est à dire les calices et une plus ou moins grande partie du bassinnet.

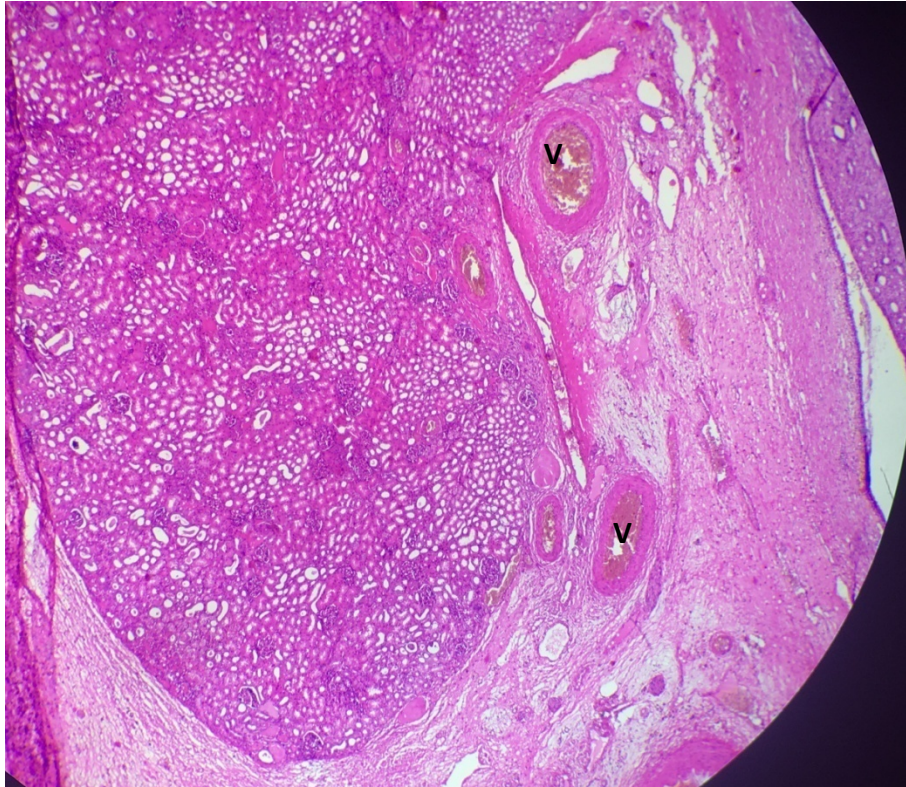
Ces structures sont entourées par un tissu conjonctivo-adipeux richement vascularisé et en continuité avec la graisse péri-rénale.

L'une des caractéristiques histologiques majeures du sinus rénal est l'absence de capsule rénale à la surface corticale qui en contact avec le sinus.



**Figure 5** : Schéma d'une tranche de section du rein humain passant par la région du sinus. [10]

La capsule rénale est représentée par une ligne noire entourant la surface convexe du rein puis elle disparaît à la surface de la corticale qui est en rapport avec la graisse du sinus rénal.  
Pelvis : bassinnet ; V : veines ; Medulla : médullaire rénale ; Cortex : corticale rénale ; Perirenal Fat space : graisse péri-rénale



**Figure 6 :** Microphotographie montrant le sinus rénal ( SR) parcouru par des vaisseaux ( V).  
A noter l'absence de capsule à la surface de la corticale rénale (C) qui est en contact avec le  
sinus rénal (SR). Hématoxyline –éosine, x 40. Laboratoire d'ACP. HER

a.2 - Dimensions :

- Chez l'adulte :

® Longueur : 12 cm.

® Largeur : 6 cm

® Epaisseur : 3 cm

® Poids : 150 gr chez l'homme, 130 gr chez la Femme.

- Chez l'enfant :

**Tableau N°1 : Poids et Dimensions du Rein chez l'enfant**

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

## **2 - Rapports Des Reins :**

### **a - La loge renale :**

Le rein est situé dans une loge cellulo-adipeuse : la loge rénale située dans la fosse lombale, dépression de la paroi lombale latérale :

- en avant de la paroi abdominale dorsale
- en dehors de la saillie du rachis lombaire et du psoas.

En hauteur, elle s'étend depuis la 11ème côte jusqu'à la crête iliaque et occupe donc toute la partie supérieure de l'espace rétropéritonéal latéral.

Elle est limitée par le fascia péri-rénal qui comprend 2 feuillets :

- un feuillet ventral ou pré-rénal qui est entièrement tapissé par le péritoine

- un feuillet dorsal ou rétro-rénal
- renfermant la graisse péri-rénale
- entourée par le graisse para-rénale, essentiellement sur son versant dorsal.
- Les 2 feuillets sont ouverts vers le bas, d'où possibilité de ptose rénale.

### **b - Rapports par la loge :**

Ce sont les rapports avec les organes situés de part et d'autre de la loge rénale.

#### **b.1 - Rapports de la face dorso-médiale :**

Ils se font sur 2 étages :

##### - Étage supérieur thoracique :

- Paroi thoracique : 11<sup>e</sup> côte, 12<sup>e</sup> côte et l'espace intercostal intermédiaire.
- le ligament arqué latéral
- Le diaphragme et par son intermédiaire le cul de sac pleural costo diaphragmatique. Le diaphragme possède au niveau du ligament arqué latéral, une déhiscence : le hiatus costo-lombaire qui fait communiquer la graisse para-rénale et la graisse endothoracique.
- Ces rapports expliquent la possibilité de lésion rénale en cas de fracture de côte et la possibilité d'épanchement pleural en cas d'infection rénale.

- Étage inférieur ou lombaire :

formée en dedans par le psoas et en dehors par le carré des lombes, séparés de la loge rénale par la graisse para-rénale

**b.2 - Rapports de la face ventro-latérale :**

Ils sont différents à droite et à gauche :

- Rapports du rein droit : presque entièrement sus-mésocolique

- en cranial, face caudale du foie
- en caudal, la racine du mésocolon transverse et l'angle colique droit
- en médial, le 2<sup>e</sup> duodénum

- Rapports du rein gauche :

- la partie moyenne est barrée par le mésocolon transverse
- au-dessus du mésocolon :
  - la queue du pancréas
  - la rate et le pédicule splénique
  - plus en avant, l'estomac, par l'intermédiaire de la bourse épiploïque (poche rétro-gastrique)
- au-dessous du mésocolon
  - angle colique gauche se situe en dehors du rein
  - vaisseaux coliques supérieurs gauche
  - les anses grêles jéjunales

### **b.3 - Bord latéral :**

Il est revêtu par le péritoine pariétal dorsal qui forme la gouttière pariéto-colique, plus ou moins profonde.

### **b.4 - Bord médial :**

Il répond :

- en partie, au muscle psoas
- à droite, la VCI et à gauche, l'aorte

### **b.5 - Pôle crânial :**

A la surrenale, séparée d'elle par le feuillet inter-surréno-rénal, expansion du fascia péri-rénal qui cloisonne la loge rénale

### **b.6 - Pôle caudale :**

- le segment initial de l'uretère, au niveau de la jonction pyélo-urétérale
- Les vaisseaux génitaux

## **3 - Vaisseaux et Nerfs :**

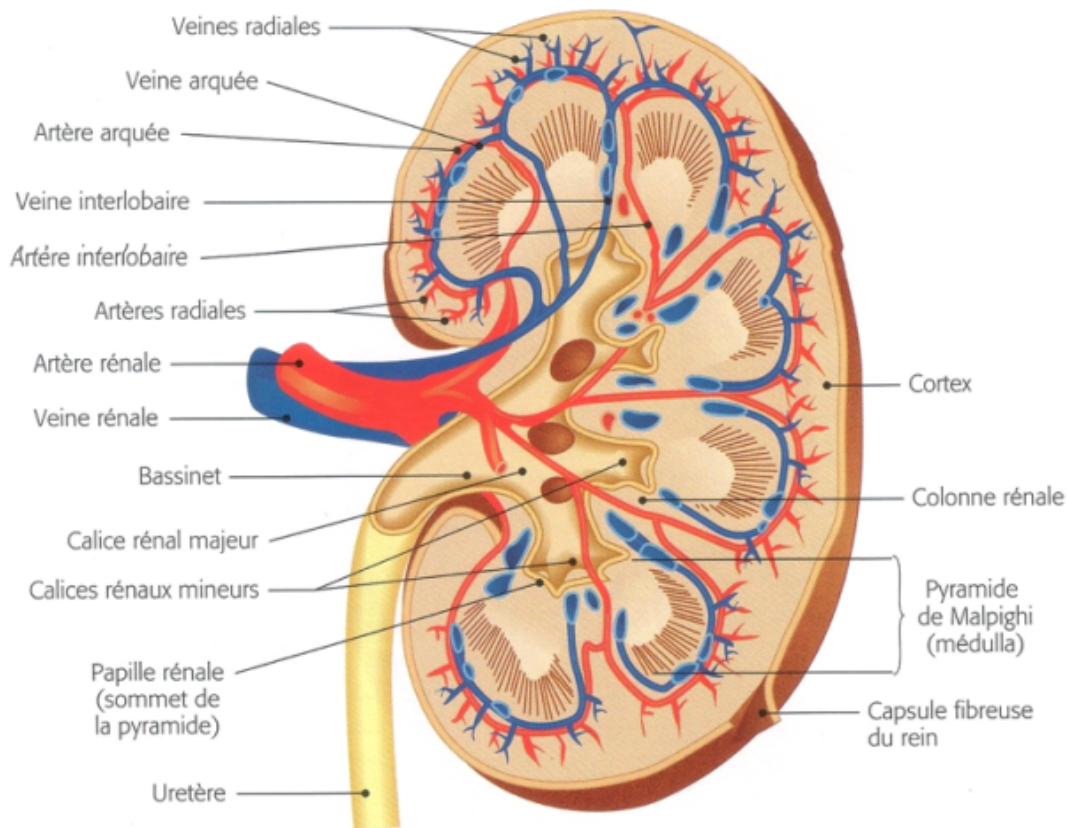
Ils vont contribuer à la formation du pédicule rénal.

### **a - Vaisseaux :**

Ils sont retrouvés dans le hile rénal. La distribution des artères et des veines est parallèle. L'artère rénale, un peu avant le hile, se divise en deux branches, antérieure et postérieure, puis en d'autres branches pour les lobules. Il en est de même du circuit veineux.

Il est à noter que la vascularisation du rein est terminale sans aucun réseau anastomotique.

Enfin le cortex très superficiel est vascularisé par le réseau de Trueta venu de la capsule.



**Figure 7 :** artère et veine rénales et leur distribution

### **b - Lymphatiques :**

Le réseau lymphatique est très développé dans le cortex. Il est absent dans la médullaire.

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 latéroaortiques compris entre l'origine des artères rénales et celle de la mésentérique inférieure.

### c - NERFS :

Ils proviennent du plexus coeliaque après relais dans les ganglions aortico-rénaux.

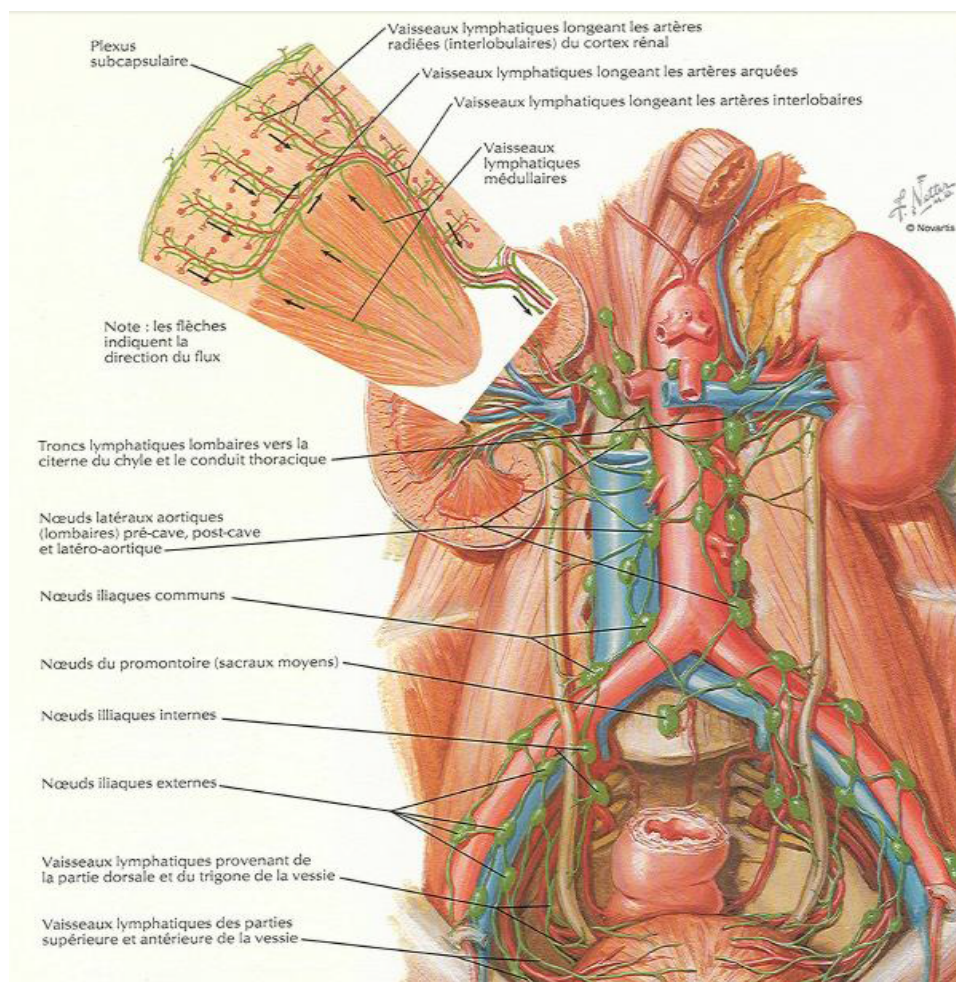


Figure 8 : vaisseaux et nœuds lymphatiques du rein [11]

## **4 - Anatomie Microscopique Du Rein :**

### **a - Organisation générale :**

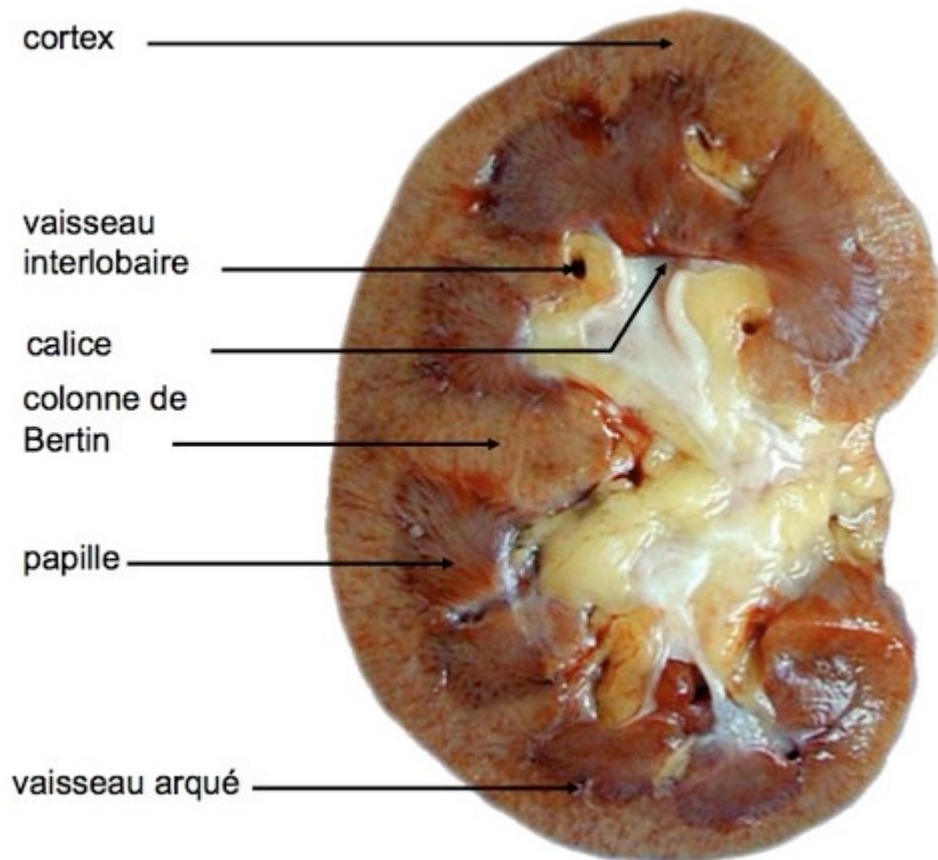
L'examen à la loupe d'une coupe sagittale médiane d'un rein permet de reconnaître trois parties principales : la capsule rénale, la médullaire et la corticale.

La capsule conjonctive périphérique se continue au niveau du hile avec le tissu conjonctif entourant les calices et le bassinet.

La médullaire, claire, située profondément, est constituée par les pyramides de Malpighi ; le nombre de pyramides de Malpighi est variable et est compris entre 8 et 18 selon Bloom et Fawcett (1975) ; ainsi, plus qu'un nombre exact, il est important de connaître un ordre de grandeur. Chacune d'elles présente un sommet criblé par les orifices des canaux papillaires faisant saillie dans la cavité du calice correspondant et une base, hérissée de nombreuses petites pyramides effilées pointant vers la convexité du rein nommées pyramides de Ferrein.

La corticale, de couleur brun sombre, correspondant au reste du parenchyme rénal, est située en périphérie et entre les pyramides de Malpighi (colonnes de Bertin).

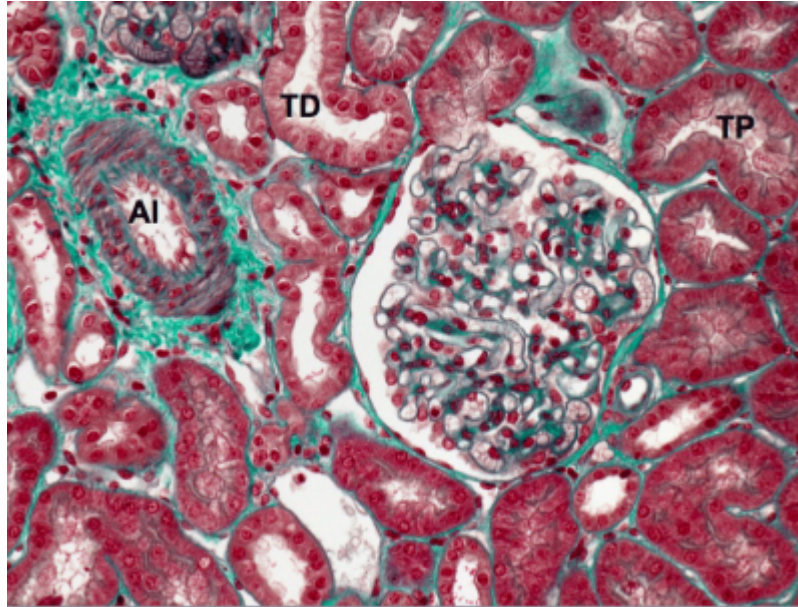
Médullaire et corticale sont constituées par l'ensemble des néphrons (unités fonctionnelles du rein) et du tissu interstitiel du rein.



**Figure 9** : Organisation générale : anatomie macroscopique du rein normal ouvert dans un plan vertico-frontal [12]

**b - Le néphron ou tube urinaire (tu) : unité fonctionnelle du rein**

Il y en a plus d'un million par rein, ils sont composés : puis tube collecteur = tube de Bellini



**Figure 10** : Diverses structures du rein. [13]

TD : tube distal, TP : tube proximal, AI : artère inter-lobulaire, G : glomérule

### **c - Le glomérule rénal de Malpighi :**

Le corpuscule de Malpighi, structure sphérique de  $200\mu\text{M}$ , est le lieu de filtration initiale du sang qui arrive par les artérioles afférentes. Cette filtration va produire l'urine primitive. Il est donc composé de deux pôles ; un pôle urinaire où s'insère le tube contourné proximal et un pôle vasculaire dans lequel pénètre l'artériole afférente.

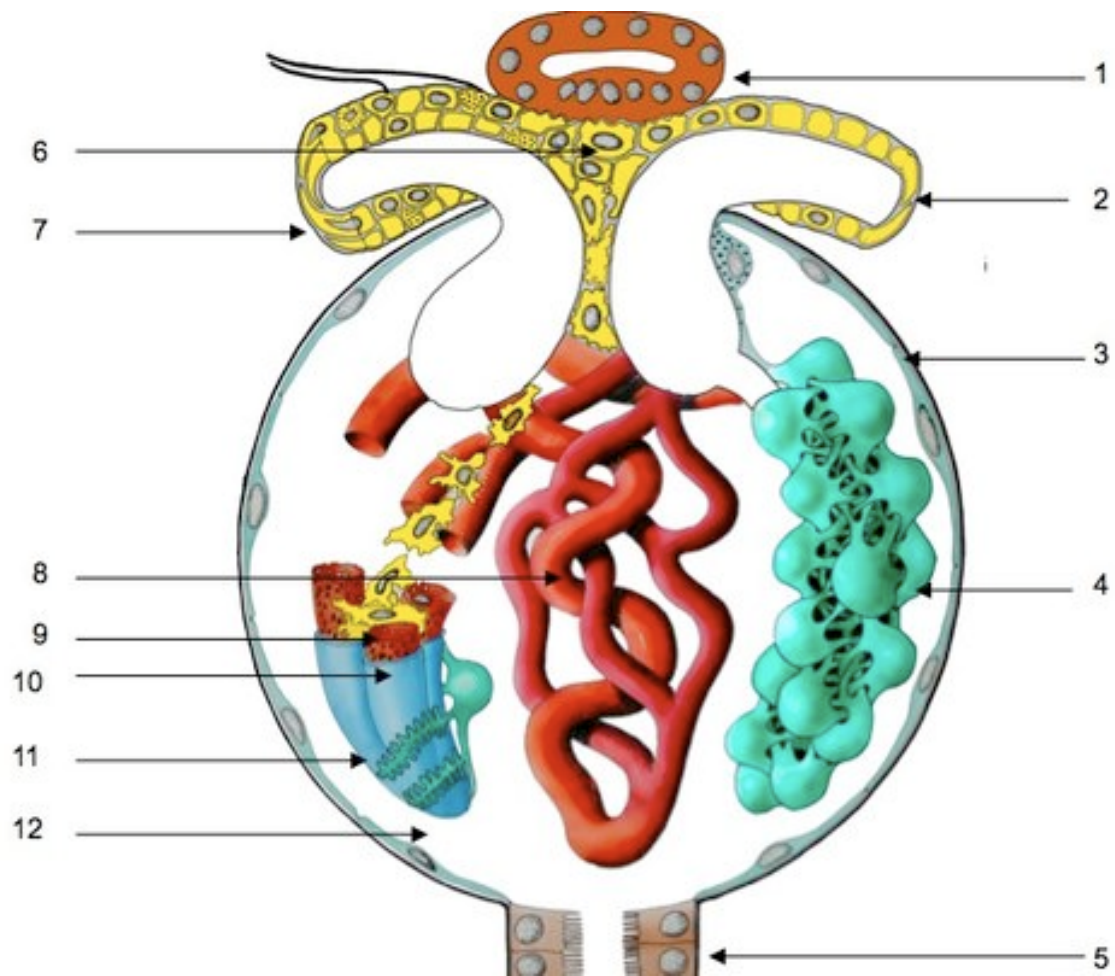
L'artériole afférente se divise en 4 à 8 branches. Chacune de ses branches donne naissance à des capillaires anastomosés constituant un lobule. L'ensemble des lobules capillaires représente le flocculus.

Les capillaires glomérulaires sont disposés autour d'un axe parfois ramifié, la tige mésangiale.

Les différents lobules se réunissent pour former l'artériole efférente. Celle-ci est de diamètre inférieur. A l'extérieur du glomérule, entre ces deux artérioles, on trouve les cellules du Lacis ainsi qu'un segment du TU, le tube contourné distal. Ces différents éléments, au niveau du pôle vasculaire, forment ce que l'on appelle l'appareil juxtaglomérulaire.

L'enveloppe du glomérule s'appelle la capsule de Bowmann. Elle est constituée de cellules épithéliales pariétales reposant sur une membrane basale épaisse.

L'espace situé entre le flocculus et la capsule de Bowman, ou chambre urinaire, recueille l'ultra filtrat glomérulaire, et communique avec la lumière du tube contourné proximal au niveau du pôle urinaire.



**Figure 11 : Schéma du glomérule [13]**

1 : tube distal et lamina densa , 2 : artériole efférente , 3 : capsule de Bowman, 4 : podocytes,  
 5 : tube proximal, 6 : mésangium extra-glomérulaire, 7: artériole afférente, 8 : capillaires  
 glomérulaires, 9 : cellule endothéliale, 10 : membrane basale glomérulaire, 11 : pédicelles des  
 podocytes, 12 : chambre urinaire

Quatre structures composent le lobule glomérulaire :

-Le mésangium intra-glomérulaire constitué d'une matrice mésangiale et de cellules mésangiales. Ce sont des fibroblastes particuliers dotés de propriétés contractiles, elles participent au contrôle du flux sanguin intra-glomérulaire et donc de la filtration grâce à la présence de myosine et de récepteurs à l'angiotensine II. Elles possèdent également des propriétés macrophagiques.

-L'endothélium capillaire. Il est mince et fenêtré avec des pores abondants. La partie la plus épaisse qui englobe le noyau se trouve au contact du mésangium.

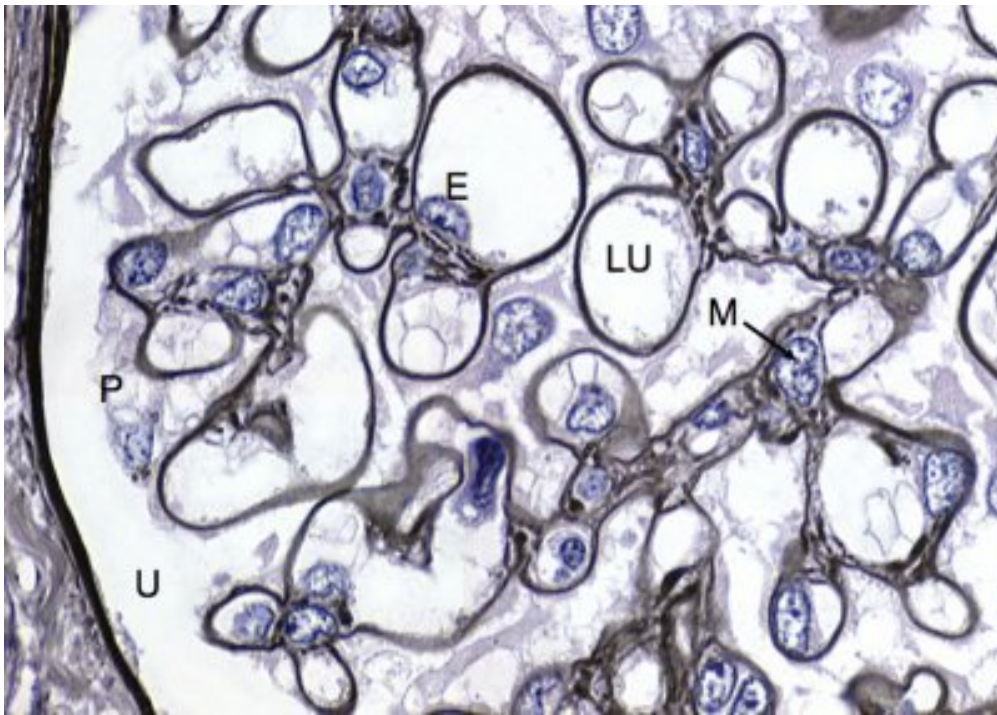
- Les podocytes ou cellules viscérales épithéliales sont de volumineuses cellules en forme de pieuvre possédant une structure tridimensionnelle unique dans l'organisme.

Les podocytes ont un corps cellulaire globuleux contenant le noyau, des prolongements cellulaires primaires ou processus ramifiés, et des pédicelles qui reposent sur la membrane basale.

Les pédicelles sont des petites languettes cytoplasmiques qui reposent sur la basale capillaire, et qui ménagent, avec les pédicelles d'un podocyte adjacent, une sinieuse et délicate fente de filtration. Celle –ci est composée de protéines, par exemple la podocine et la néphrine.

-la membrane basale située entre les deux éléments précédents. Elle est commune et épaisse, synthétisée par les cellules endothéliales et les podocytes.

Elle est classiquement organisée en trois couches et constitue un maillage qui empêche les molécules de plus de 70Kd de passer. De plus, la présence de glycosaminoglycanes chargés négativement, freine le passage des molécules chargées positivement.



**Figure 12 :** Glomérule rénal. Coloration argentique permettant de visualiser les secteurs extra-capillaires avec : [14]

les podocytes **P**, les secteurs endocapillaires avec les cellules mésangiales **M**, les cellules endothéliales **E**, et quelques cellules circulantes.  
**U** : espace urinaire ; **LU** : lumière du capillaire glomérulaire.

#### **d - Tube proximal :**

##### **i) Portion contournée (Tube contourné proximal = TCP) :**

Le plus long 12 à 14 mm, le plus large (50 à 60µm).

L'épithélium est constitué de 5 à 7 cellules cubiques à noyau arrondi en position médiane (jusqu'à 1/3 basal). Par définition, les cellules épithéliales des tubes proximaux et distaux portent le nom de néphrocytes. Cytoplasme riche en organites donc fortement coloré sur les coupes, nombreuses mitochondries allongées surtout au pôle basal, appareil de Golgi supranucléaire, vésicules d'endocytose et lysosomes dans la région apicale.

Présence de différenciations cytologiques :

Au pôle apical : bordure en brosse composée de longues (1 µm) microvillosités régulières et très serrées, qui donnent un aspect flou à la lumière des TCP, cette zone est riche en enzymes et en transporteurs. Cette différenciation a pour rôle d'augmenter la surface d'échange entre le contenu du tube et la cellule.

Au pôle basal : présence de striations appelées bâtonnets de Heidenhain, il s'agit d'invaginations profondes et irrégulières de la membrane basale (interdigitations, labyrinthe basal) dans lesquelles se logent de nombreuses mitochondries.

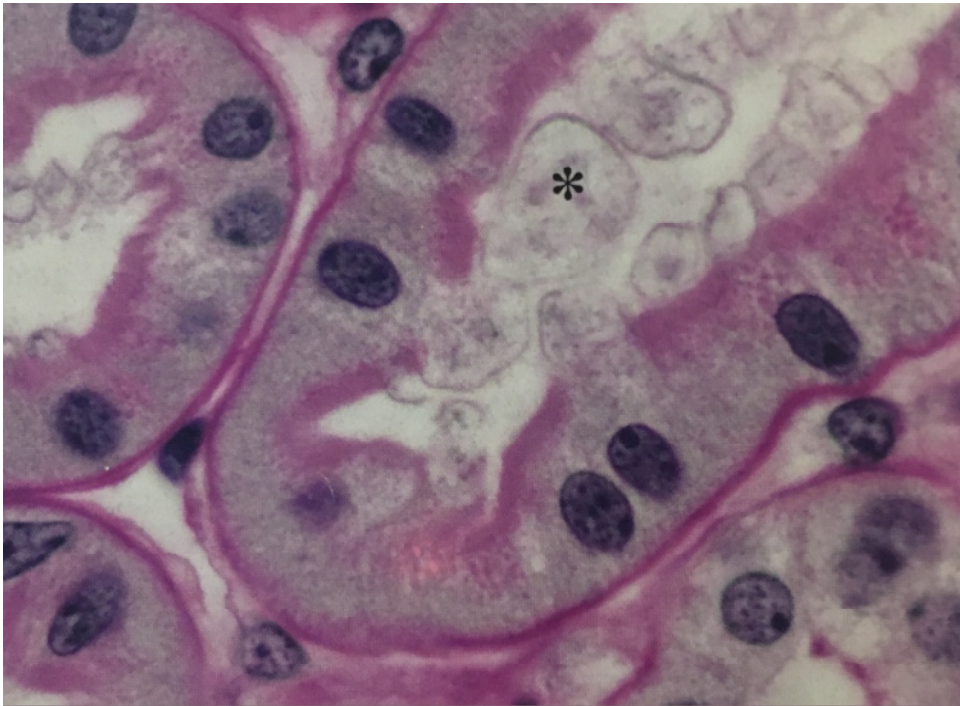
Au pôle latéral : quelques interdigitations du côté basal, complexes de jonction du côté apical (cohésion des cellules).

Ces différenciations sont des adaptations à la fonction du TCP : la réabsorption (c'est-à-dire un transfert métabolique actif important)

## ii) Portion droite (Tube droit proximal = TDP) :

Elle a la même structure que le TCP, mais les différenciations sont moins prononcées.

Dans la littérature, certains auteurs lui donnent le nom de tube de Schashowa.



**Figure 13** : Tube proximal de rein humain normal. Coloration de PAS. [14]

Les glycoprotéines de la bordure en brosse ainsi que celles des membranes basales sont colorées en rouge.

## e - Anse de Henlé :

L'anse de Henlé est une portion en forme de U dont les parties hautes larges sont réunies par une portion basse grêle (fine).

Portions larges (ou épaisses) : Portions descendante et ascendante, diamètre de 30 à 40  $\mu\text{m}$ , épithélium cubique simple, leur structure est proche de celles des tubes droits qui leur sont contigus.

Portion grêle : C'est la partie active de l'anse. Diamètre de 12 à 15  $\mu\text{m}$ , épithélium pavimenteux simple, 2 à 3 cellules très aplaties avec un noyau ovalaire faisant saillie dans la lumière (cellules endothéliiformes), le cytoplasme est pauvre en organites, nombreux complexes de jonction et quelques microvillosités courtes au pôle apical.

La proréine de Tamm-Horsfall est une substance produite par les cellules qui bordent l'anse de Henlé.

#### **f - Tube distal :**

##### **i) Portion droite (Tube droit distal = TDD) :**

Dans la littérature, certains auteurs qualifient cette portion de tube de Schweigger-Seidel. Elle fait la jonction entre l'anse de Henlé et le TCD, sa structure ressemble au segment suivant avec des différenciations moins prononcées.

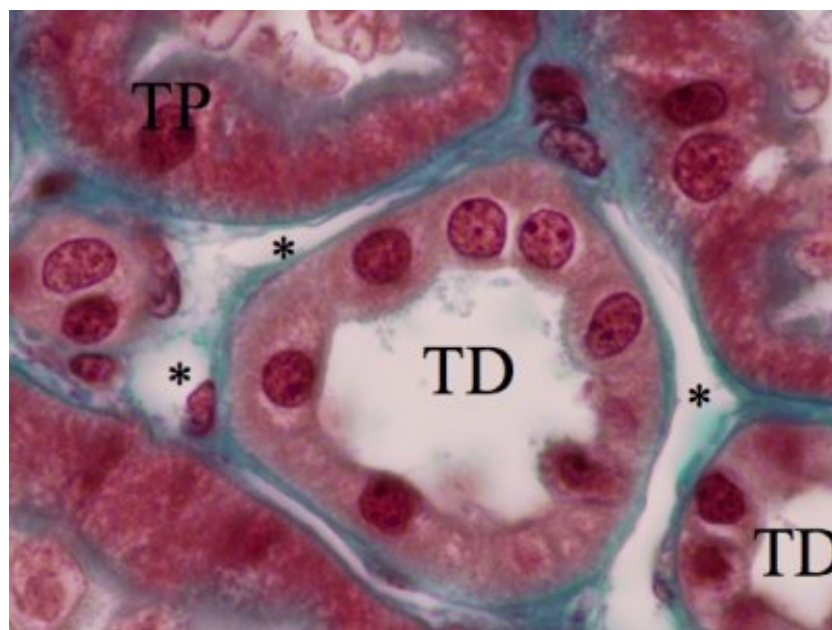
##### **ii) Portion contournée (Tube contourné distal = TCD) :**

Situé dans la corticale, le TCD est plus court et moins contourné que le TCP, il est également de diamètre inférieur même s'il semble posséder une lumière plus large du fait de ses microvillosités moins développées.

Il est constitué d'un épithélium cubique simple avec interdigitations basales et latérales, sans bordure en brosse ; les microvillosités apicales sont présentes mais moins développées (moins nombreuses, moins longues). Les mitochondries sont nombreuses, il n'y a pas de vésicules.

Les cellules du TCD ne font donc plus d'endocytose, mais elles restent adaptées aux échanges d'ions et de fluides. Ces différenciations basales (invaginations basales + nombreuses mitochondries) sont un peu plus développées que dans le TCP. Le TCD est impliqué dans le contrôle de l'équilibre acide-base et de la concentration de l'urine.

Le TCD se retrouve au niveau de son glomérule d'origine, au niveau du pôle vasculaire et plus particulièrement de l'artériole afférente, à ce niveau le TCD présente une différenciation cytotogique appelée Macula densa qui va contribuer à former l'appareil juxta glomérulaire.



**Figure 14 :** Rein humain normal ( trichrome de Masson). Le tube distal est bordé d'un épithélium à cytoplasme clair ; moins éosinophile que celui du tube proximal et ne montre pas de bordure en brosse. [14]

### **g - Tube collecteur (TC) ou tube de Bellini :**

Entre le TCD et le tube de Bellini, il existe un segment intermédiaire (segment de connexion, canal d'union, tubule collecteur) dont l'épithélium est également de composition intermédiaire. Il y a donc transition progressive.

Les tubes collecteurs débutent dans les irradiations médullaires et descendent jusqu'au sommet des pyramides de Malpighi, où ils convergent pour former de gros canaux papillaires

(100 à 150  $\mu\text{m}$ ) qui s'ouvrent dans la papille, formant ainsi un tamis (appelé area cribosa) au niveau du calice.

Son diamètre augmente au cours de son trajet. Son épithélium est cubique simple formé de deux types de cellules, dont les contours sont bien visibles :

- les cellules claires ou cellules principales : les plus nombreuses, cubiques basses au départ du tube puis quasiment prismatiques en fin de tube, pauvres en organites et surtout en mitochondries, microvillosités courtes et éparses. Elles sont dotées de pompes à sodium.

- les cellules sombres ou cellules intercalées : moins nombreuses, intercalées entre les cellules claires. Leur nombre décroît le long du trajet. Leur composition se rapprochant des TCD : riche en organites, microvillosités apicales, vésicules. Elles possèdent des pompes à proton.

Le TC intervient dans la concentration finale de l'urine sous la dépendance de l'hormone antidiurétique (ADH)

## **C – Les classifications des tumeurs rénales pédiatriques :**

Les tumeurs rénales de l'enfant sont différentes de celles se développant chez l'adulte tant en ce qui concerne leur aspect histologique, leur traitement et leur évolution.

C'est un groupe de tumeurs hétérogènes sur le plan clinique, histologique et pronostique. Cette diversité s'explique par leurs caractéristiques moléculaires distinctes.

Il existe plusieurs classifications pour les tumeurs du rein de l'enfant.

### **1 – Classification histologique :**

- Il s'agit de la classification de la société internationale d'oncologie pédiatrique SIOP Stockholm 1994 (révisée en 2001) qui est adoptée en pratique par les oncologues pédiatres et les pathologistes de l'hôpital d'Enfants de Rabat.
- Elle intègre la réponse à la chimiothérapie
- Elle reconnaît trois groupes pronostiques : groupe de bas risque, risque intermédiaire, et de haut risque (Tableau n° 2)

**Tableau N°2 : Classification SIOP des tumeurs du rein de l'enfant [15]**

	<b>Cas prétraités</b>	<b>Cas non traités</b>
<b>Tumeurs de bas risque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphrome mésoblastique</li> <li>. Néphroblastome kystique partiellement différencié</li> <li>. Néphroblastome complètement nécrotique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphrome mésoblastique</li> <li>. Néphroblastome kystique partiellement différencié</li> </ul>
<b>Tumeurs de risque intermédiaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphroblastome de type épithélial prédominant.</li> <li>. Néphroblastome de type stromal prédominant.</li> <li>. Néphroblastome de type mixte prédominant.</li> <li>. Néphroblastome de type régressif prédominant.</li> <li>. Néphroblastome avec anaplasie focale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphroblastome non anaplasique avec ses variantes.</li> <li>. Néphroblastome avec anaplasie focale.</li> </ul>
<b>Tumeurs de haut risque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphroblastome de type blastémateux prédominant</li> <li>. Néphroblastome avec anaplasie diffuse.</li> <li>. Sarcome à cellules claires du rein</li> <li>. Tumeur rhabdoïde du rein</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Néphroblastome avec anaplasie diffuse</li> <li>. Sarcome à cellules claires du rein</li> <li>. Tumeur rhabdoïde du rein</li> </ul>
<b>Autres tumeurs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Neuroblastome</li> <li>. Tumeur neuro-ectodermique périphérique</li> <li>. Synoviosarcome</li> <li>. Carcinome à cellules rénales</li> <li>. Angiomyolipome</li> <li>. Lymphome</li> <li>. Autres tumeurs rares</li> </ul>	

Le néphroblastome ou Tumeur de Wilms est le type histologique le plus fréquent. Il représente 85% des tumeurs du rein de l'enfant. Les autres types histologiques sont plus rares.

La fréquence de chaque type histologique est reportée dans le tableau n°4

**Tableau N°3** : Fréquence relative des tumeurs du rein de l'enfant. [15]

<b>Tumeurs</b>	<b>Estimation de la fréquence relative (%)</b>
<b>Néphroblastome (non anaplasique)</b>	80
<b>Néphroblastome (anaplasique)</b>	5
<b>Néphrome mésoblastique</b>	5
<b>Sarcome à cellules claires</b>	4
<b>Tumeur rhabdoïde</b>	2
<b>Divers</b>	4
<b>Neuroblastome</b>	
<b>Tumeur neuro-ectodermique périphérique</b>	
<b>Synoviosarcome</b>	
<b>Carcinome à cellules claires</b>	
<b>Angiomyolipome</b>	
<b>Lymphome</b>	
<b>Autres tumeurs rares</b>	

## **2 – Classification de l’OMS 2016 : [16]**

La classification de l’OMS 2004 classe les tumeurs du rein y compris celles de l’enfant, en fonction du type histologique.

Elle comporte par ailleurs les entités nouvelles comme :

Le carcinome à cellules rénales lié à la translocation Xp11.2., le carcinome médullaire rénal et le groupe des tumeurs métanéphriques.

Le tableau suivant représente la classification de l’OMS 2016 des tumeurs du rein de l’enfant et de l’adulte.

## WHO classification of tumours of the kidney

<b>Renal cell tumours</b>		<b>Mesenchymal tumours occurring mainly in adults</b>	
Clear cell renal cell carcinoma	8310/3	Leiomyosarcoma	8890/3
Multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential	8316/1*	Angiosarcoma	9120/3
Papillary renal cell carcinoma	8260/3	Rhabdomyosarcoma	8900/3
Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma-associated renal cell carcinoma	8311/3*	Osteosarcoma	9180/3
Chromophobe renal cell carcinoma	8317/3	Synovial sarcoma	9040/3
Collecting duct carcinoma	8319/3	Ewing sarcoma	9364/3
Renal medullary carcinoma	8510/3*	Angiomyolipoma	8860/0
Mit family translocation renal cell carcinomas	8311/3*	Epithelioid angiomyolipoma	8860/1*
Succinate dehydrogenase-deficient renal carcinoma	8311/3	Leiomyoma	8890/0
Mucinous tubular and spindle cell carcinoma	8480/3*	Haemangioma	9120/0
Tubulocystic renal cell carcinoma	8316/3*	Lymphangioma	9170/0
Acquired cystic disease-associated renal cell carcinoma	8316/3	Haemangioblastoma	9161/1
Clear cell papillary renal cell carcinoma	8323/1	Juxtaglomerular cell tumour	8361/0
Renal cell carcinoma, unclassified	8312/3	Renomedullary interstitial cell tumour	8966/0
Papillary adenoma	8260/0	Schwannoma	9560/0
Oncocytoma	8290/0	Solitary fibrous tumour	8815/1
<b>Metanephric tumours</b>		<b>Mixed epithelial and stromal tumour family</b>	
Metanephric adenoma	8325/0	Cystic nephroma	8959/0
Metanephric adenofibroma	9013/0	Mixed epithelial and stromal tumour	8959/0
Metanephric stromal tumour	8935/1	<b>Neuroendocrine tumours</b>	
<b>Nephroblastic and cystic tumours occurring mainly in children</b>		Well-differentiated neuroendocrine tumour	8240/3
Nephrogenic rests		Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3
Nephroblastoma	8960/3	Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3
Cystic partially differentiated nephroblastoma	8959/1	Phaeochromocytoma	8700/0
Paediatric cystic nephroma	8959/0	<b>Miscellaneous tumours</b>	
<b>Mesenchymal tumours</b>		Renal haematopoietic neoplasms	
<b>Mesenchymal tumours occurring mainly in children</b>		Germ cell tumours	
Clear cell sarcoma	8964/3	<b>Metastatic tumours</b>	
Rhabdoid tumour	8963/3		
Congenital mesoblastic nephroma	8960/1		
Ossifying renal tumour of infancy	8967/0		

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (917A). Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification (756A), taking into account changes in our understanding of these lesions.

\*New code approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O.



## *Matériel et méthodes*

## **I – MATÉRIELS D’ÉTUDE :**

Il s’agit d’une étude épidémiologique descriptive rétrospective consacrée au diagnostic différentiel anatomopathologique des tumeurs rénales rares de l’enfant, diagnostiquées entre le 1<sup>er</sup> janvier 2011 et le 31 décembre 2017 sur une période de 6 ans.

## **II – MODALITÉS DE RECRUTEMENT :**

Durant cette période, nous avons colligé 127 tumeurs rénales, dont 23 cas de tumeur de type histologique différent du néphroblastome.

La plupart de ces tumeurs ont été opérés à l’HER, et un certain nombre de cas concerne des demandes d’avis.

## **III – LES CRITÈRES D’INCLUSION :**

Nous avons inclus dans notre série tous les patients :

- Pris en charge entre le 1<sup>er</sup> janvier 2011 et le 31 décembre 2017.
- Opérés de leurs tumeurs rénales à l’hôpital d’enfant de Rabat.
- Présentant une tumeur rénale de type histologique différent du néphroblastome.
- Agés de moins de 16 ans.

## **IV – LES CRITÈRES D’EXCLUSION :**

Les patients qui avaient un âge supérieur à 16 ans ou des néphroblastomes ont été exclus de cette étude.

## **V – METHODOLOGIE DU TRAVAIL :**

Afin de réaliser ce travail, nous avons eu recours aux comptes rendus anatomopathologiques des pièces de néphrectomies pour tumeur rénale.

Pour chaque malade nous avons étudié les paramètres suivants :

**A. Les données épidémiologiques : Age, sexe**

**B. La localisation : Tumeur rénale droite ou gauche**

**C. L'étude macroscopique :**

Il s'agit d'une technique d'étude minutieuse qui se fait en plusieurs étapes.

La pièce de néphrectomie pour tumeurs rénales de l'enfant parviennent à l'état frais, accompagnée d'une fiche d'envoi où doivent figurer les renseignements cliniques et du compte-rendu opératoire; prendre contact avec le chirurgien au besoin (les zones douteuses doivent être marquées par le chirurgien)

Les différentes étapes de la prise en charge des pièces de néphrectomies pour tumeurs rénales à l'ACP de l'HER se font selon le protocole de la SIOP 2001 sont les suivantes :

### **❖ Etape 1 :**

- Peser, mesurer et photographier la totalité du spécimen
- En surface : chercher ruptures, fissures et localiser toute zone suspecte (encre de couleur différente du reste du spécimen)

❖ **Etape 2 :**

- Chercher et disséquer les ganglions lymphatiques péri hilaires et péri-rénaux.
- Les inclure séparément

❖ **Etape 3 :**

- Identifier la veine rénale, l'artère et l'uretère
- prélever une section transversale de chaque près de la limite de résection

❖ **Etape 4 :**

- Encrer la surface de tout le spécimen et le sinus rénale
- laisser sécher avant d'ouvrir la pièce

Etape 5 :

- Ouvrir la pièce en deux longitudinalement ( pour voir les rapports de la tumeur avec le rein, la capsule et le sinus rénal).
- Photographier la tranche de coupe et noter l'aspect macroscopique de la tumeur.
- Mesurer la taille de la tumeur ; décrire sa couleur et sa consistance
- Décrire ses limites avec le rein résiduel
- Apprécier le pourcentage de nécrose.

## ❖ Etape 6 :

Après description de l'aspect macroscopique, la pièce est fixée dans du formol tamponné à 10% pendant 24 à 48 heures. Des tranches de coupe multiples parallèles à la tranche initiale permettront une meilleure fixation et une meilleure vue du sinus rénal et son rapport avec la tumeur.

Au Maroc, où est appliqué le protocole de la SIOP, la plupart des tumeurs rénales de l'enfant ont reçu une chimiothérapie pré-opératoire qui entraîne des modifications majeures de l'aspect tumoral.

Des photographies macroscopiques sont faites après et avant fixation.

Un schéma de la tumeur précise le siège des prélèvements, une tranche totale tumorale est prélevée.

Des prélèvements pour examen histologique sont faits pour :

- Les ganglions lymphatiques du hile
- autres ganglions (périrénaux)
- Hile et sinus : les sinus, le bassinet, la graisse du hile, l'uretère et les vaisseaux du hile, bien examiner la veine rénale +++ (recherche un thrombus qui peut arriver jusqu'à la limite de résection chirurgicale)
- Chaque nodule en dehors de la masse principale (tumeurs multifocales)
- Interface Tumeur - Rein
- Tumeur – capsule rénale
- Les zones capsulaires suspectes d'être envahies

- Les zones de la graisse péri rénale suspectes d'être envahies (encre de chine en surface)
- Les zones d'adhésion tumorale dans les tissus avoisinants
- - Rein : au moins deux blocs du rein normal et des blocs des zones paraissant anormales dans le tissu rénal restant.

#### **D. Etapes techniques :**

Les prélèvements réalisés sont mis en cassettes.

Ils sont traités selon les techniques histopathologiques standards.

Plusieurs étapes sont mises en œuvre :

- La déshydratation et l'enrobage par passage de chaque prélèvement dans une série de solvants organiques (éthanol et toluène) qui permettront de le débarrasser de l'eau qu'il contient.
- L'inclusion ou l'imprégnation en paraffine permet de rigidifier les tissus et facilite la confection des coupes et leur coloration.
- Le tissu imprégné de paraffine est ensuite inclus dans un bloc de paraffine (l'enrobage).
- Il est ensuite coupé à l'aide d'un microtome, Ainsi des coupes de 3 à 4 $\mu$  d'épaisseur sont obtenues.
- La coupe est ensuite étalée sur des lames de verre.
- Après déparaffinage et réhydratation, les lames sont colorées à l'hémalum-éosine. La coloration est stable et peut être analysée à tout moment.

### **E. Etude microscopique :**

Une fois la préparation des coupes est achevée, un examen microscopique s'impose avec étude de plusieurs éléments morphologiques :

- Les éléments morphologiques à étudier pour le diagnostic histologique :
  - Type cellulaire – architecture
  - Vascularisation
  - Aspect infiltrant en périphérie de la tumeur
  - Mitoses – signes d'anaplasie
  - Enfin la nécrose, l'hémorragie, la fibrose et les calcifications sont notées et quantifiées.
  
- Les éléments morphologiques à étudier pour la stadification :
  - Les sinus
  - La capsule
  - Les limites vasculaire et urétérale
  - Les rapports avec le rein résiduel sont systématiquement étudiés
  - Le rein résiduel

### **F. L'immunohistochimie :**

Une étude immunohistochimique a été réalisé pour certains cas, guidée par les données cliniques et les résultats de l'examen microscopique.

Les différents anticorps utilisés et recherchés en pratique sont listés ci-dessous :

- Les cytokératines : dont CK AE1-AE3, KL-1; cytokératine 7/5/6/20
- EMA
- CD10
- Vimentine
- WT1
- Actine muscle lisse
- Desmine
- Laminine
- CD34
- PS100
- INI1
- CD99
- ACE
- Neurofilamant
- CD56
- Synaptophysine
- Chromogranine
- P53
- Cyclin D1
- TFE3

- HMB45 – Melan A
- Protéine S100A1

**L'étude de l'ensemble de ces paramètres aboutit à la rédaction du rapport anatomopathologique final.**

Ce rapport comporte les différentes variables suivantes :

1. Siège de la tumeur : Droite ou Gauche
2. Type de pièce d'exérèse : Néphrectomie totale
3. Poids de la pièce en grammes :
4. Taille du plus grand diamètre de la tumeur en mm (ou du plus gros nodule pour les tumeurs multifocales)
5. Pièce reçue intacte (non ouverte au bloc opératoire) ou Non
6. Capsule rénale entière (avant ouverture de la pièce) ou Non
7. Surface encrée
8. Tumeur multifocale
9. Etat des marges de résection de la tumeur :

Envahissement : Macroscopiquement ET/OU Microscopiquement

10. Thrombose de la veine rénale ?

Macroscopiquement                      ET/OU                      Microscopiquement

11. Pourcentage de nécrose à l'examen macroscopique :

<65%                      65%-99%                      100%

12) Pourcentage de nécrose à l'examen histologique :

<65%                      65%-99%                      100%

**Diagnostic histologique :**

**Groupe de risque :**

Bas risque

Risque intermédiaire

Haut risque

**Présence d'anaplasie :** (définition de Faria et al.)

Oui

Non

Si Oui préciser :

Focale

Diffuse

Douteuse

**Ganglions (hilaire, péri-aortique ou autre siège abdominal) :**

Envahis

Non envahis

Incertain

Non examinés

**Stade local basé sur examen anatomo-pathologique :**

Stade local	Raison
I	<p>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)</p> <p>b) La tumeur peut faire protrusion dans les cavités pyélocalicielles le bassinet et « plonger » dans l'uretère (mais n'infiltré pas les parois)</p> <p>c) Les vaisseaux des sinus rénaux sont indemnes</p> <p>d) Les vaisseaux intra-rénaux peuvent être atteints</p> <p><i>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.</i></p> <p>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</p>
II	<p>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).</p> <p>b) La tumeur infiltre le sinus rénal et / ou envahi les vaisseaux sanguins ou lymphatiques en dehors du parenchyme rénal mais est complètement réséquée.</p> <p>c) La tumeur infiltre les organes adjacents ou la veine cave mais est complètement réséquée.</p>
III	<p>a) Excision incomplète de la tumeur qui s'étend au-delà des marges de résection (tumeur macroscopique ou histologique résiduelle post- opératoire).</p> <p>b) Tout ganglion lymphatique abdominal tumoral.</p> <p>c) Rupture tumorale avant ou en per-opératoire (sans tenir compte des autres critères du stadification).</p> <p>d) La tumeur a pénétré la surface péritonéale.</p> <p>e) Les implants tumoraux sont retrouvés sur la surface du péritoine.</p> <p>f) Thrombus tumoraux présents au niveau de la marge de résection des vaisseaux ou de l'uretère, réséqués ou retirés par petits fragments par le chirurgien.</p> <p>g) La tumeur a été biopsie chirurgicalement avant la chimiothérapie préopératoire ou la chirurgie.</p> <p><i>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.</i></p>
IV	<p>Métastases hématogènes (poumon, foie, os, cerveau etc ...) ou métastases ganglionnaires en dehors de la région abdomino-pelvienne.</p>
V	<p>Tumeur rénale bilatérale au diagnostic. Chaque côté doit être stadifié selon les critères sus mentionnés.</p>

## **V – TRAITEMENT :**

Tous les enfants n'ayant pas subi de néphrectomie première ont été traités selon le protocole européen de la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) , par une chimiothérapie pré opératoire (Vincristine et actinomycine), une néphrectomie et ensuite un traitement post opératoire (chimiothérapie et/ou radiothérapie) dont l'intensité et la durée sont adaptées au type histologique (groupes de risque) et au stade.

Pour les tumeurs rénales diagnostiquées chez des enfants âgés de moins de 6mois, une chimiothérapie pré opératoire n'est pas préconisée.

Bien connaître les caractéristiques de ces tumeurs est très important car le succès actuel du traitement des tumeurs de Wilms de l'enfant passe par une chimiothérapie première, qui n'a pas d'intérêt dans les autres rares cancers du rein de l'enfant.



*Résultats*

## I – PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS :

Du 01 janvier 2010 au 31 décembre 2017, nous avons colligé 24 tumeurs rénales de type histologique différent du néphroblastome, ce qui représente en moyenne 3,4 cas par an (tableau 1).

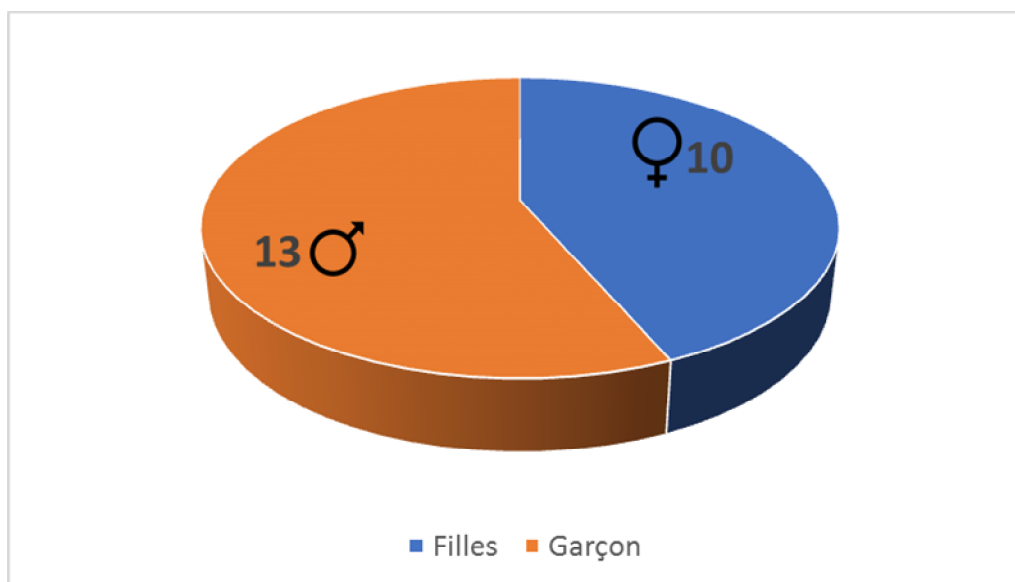
**Tableau N°4 :** Répartition des cas selon les années.

Année	Nombre de cas
2011	02
2012	04
2013	05
2014	03
2015	04
2016	04
2017	01

Le plus grand nombre de cas a été enregistré en 2013 (5cas).

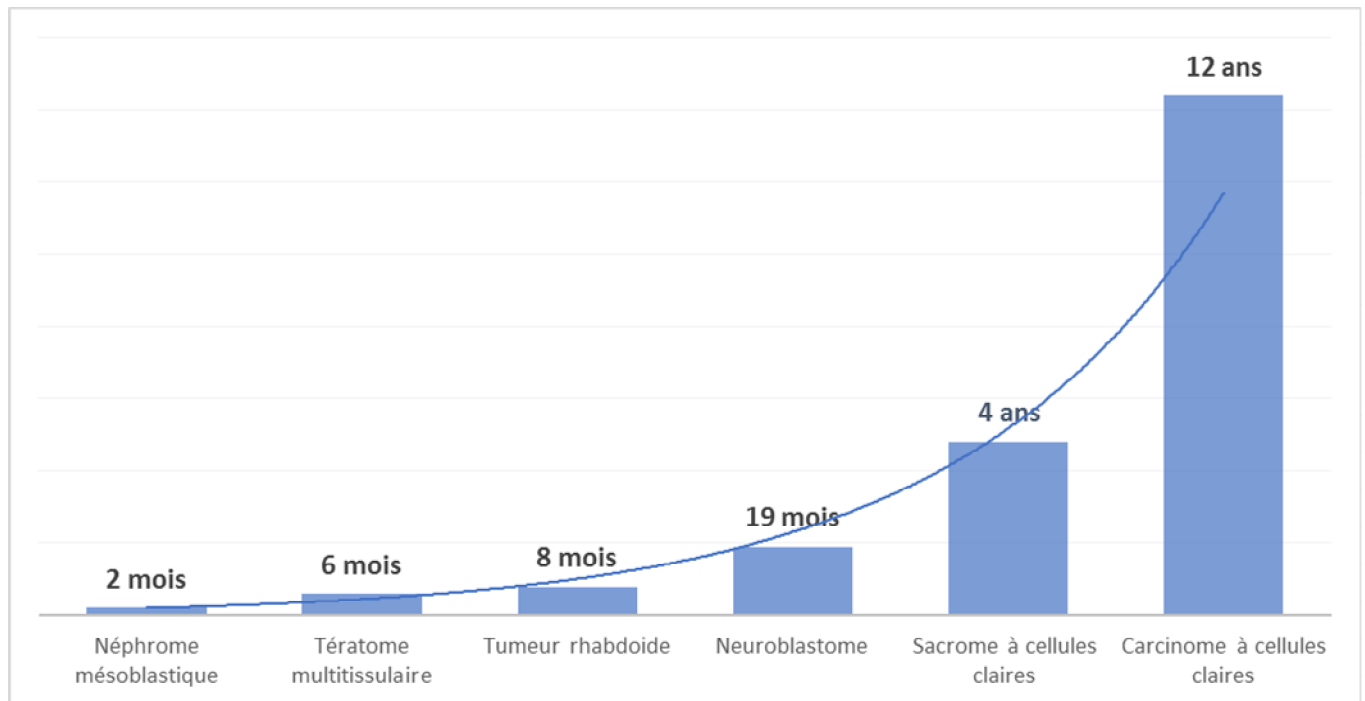
### 1 - Sexe :

Dans notre série, il existait une prédominance du sexe masculin avec un sexe ratio M/F de 1,3 tout type histologique confondu. (figure 1)



**Figure 15 :** Répartition des cas selon le sexe :

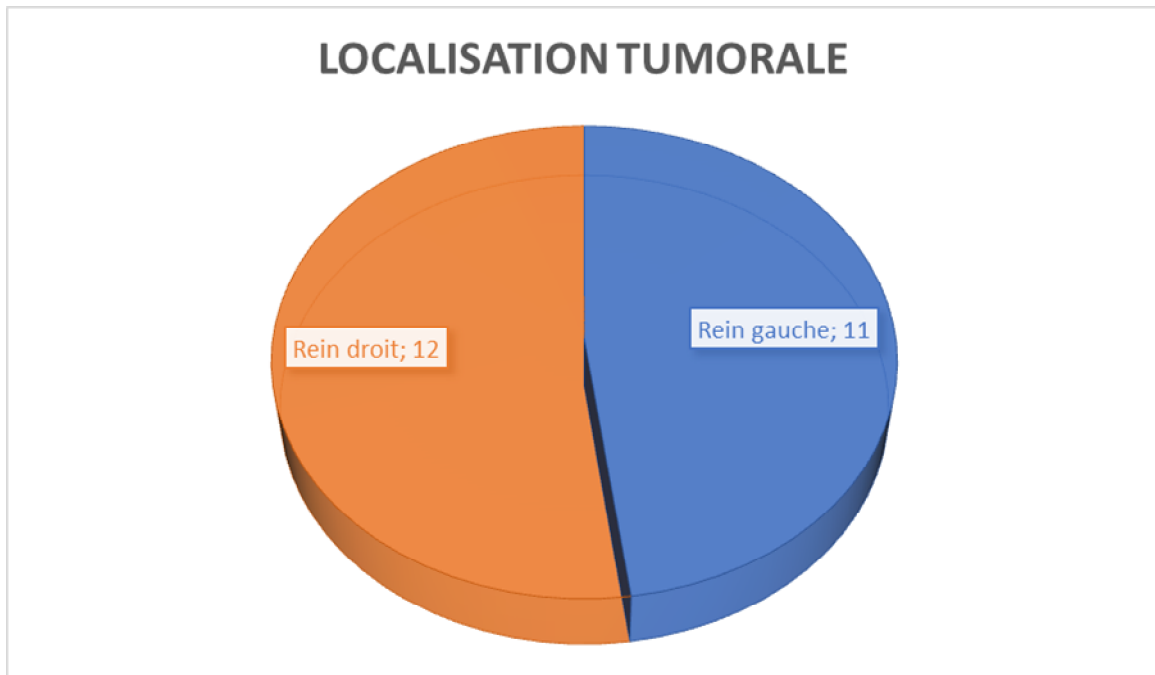
## 2 - Age :



**Figure 16 :** Répartition selon l'âge médian.

La médiane d'âge au moment du diagnostic variait entre 2mois (néphrome mésoblastique) et 12ans (carcinome à cellules claires).

### 3 – Répartition selon la localisation :



**Figure 17 :** Localisation tumorale dans notre série.

La localisation rénale droite était légèrement plus fréquente.

### 4 – Type de prélèvement pour étude anatomopathologique :

- Tous nos patients ont subi une néphrectomie totale, avec ou sans adénopathies loco-régionales
- Aucune biopsie n'a été réalisé (Protocole de la SIOP)
- Pas de prélèvement pour examen extemporané
- Nombre de demande d'avis : 01

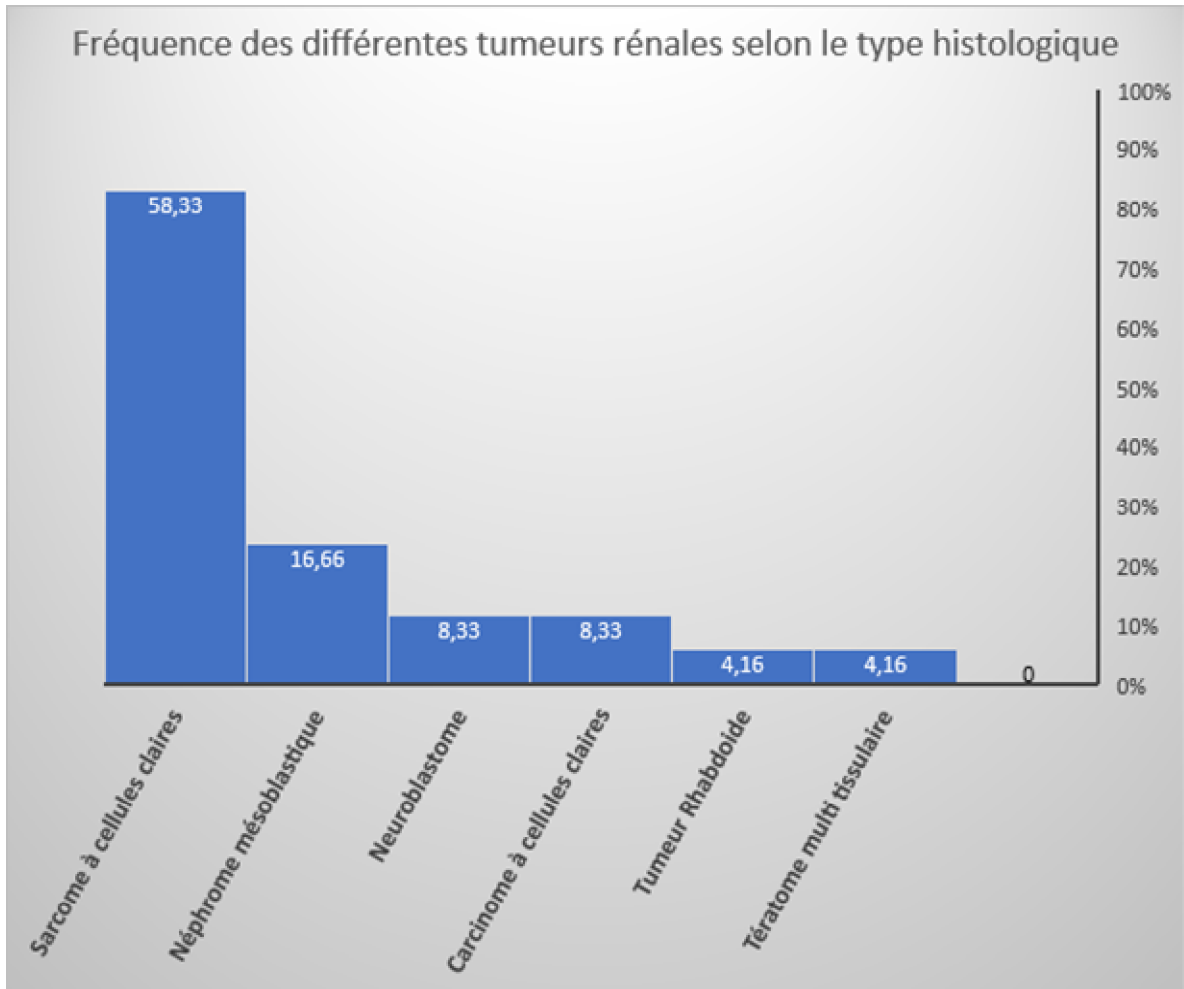
## **II – ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :**

L'analyse histologique a permis de confirmer les diagnostics à partir de l'étude anatomopathologique de la pièce de néphrectomie, en mettant en évidence :

- 14 cas de Sarcome à cellules claires
- 03 cas de Néphrome mésoblastique
- 02 cas de Carcinome à cellules claires
- 02 cas de Neuroblastome
- 01 cas de Tératome multi tissulaire
- 01 cas de Tumeur rhabdoïde

Ceci correspond à :

- 15 tumeurs de haut risque (les sarcomes et la tumeur rhabdoïde)
- 3 tumeurs de bas risque (les néphromes mésoblastiques)
- et 5 autres tumeurs



**Figure 18 :** Fréquence des différents types histologiques des tumeurs rénales dans notre série.

**L'incidence, l'âge au moment de la chirurgie, le sexe ratio sont résumés dans le tableau n°3**

**Tableau N°5 : Série de 23 cas de tumeurs rénales pédiatriques rares observées entre le 01/01/2011 et le 31/12/2017 (M : Masculin F : Féminin)**

Types histologiques	Nombre de cas	Incidence globale (%)	Tranche d'âge	Sexe ratio M/F
Sarcome à cellules claires du rein	14	60,86	18mois – 8ans	1,33
Néphrome mésoblastique	03	13,04	45jours-75jours	0,5
Tumeur Rhabdoïde	01	4,34	8mois	M
Carcinome à cellules claires	02	8,69	11ans-13ans	1
Neuroblastome	02	8,69	18mois – 21mois	1
Tératome multi tissulaire	01	4,34	6mois	M

### **1- Poids et dimensions :**

- Le poids tumoral variait largement entre 27g (néphrome mésoblastique) et 2000g (carcinome à cellules claires) avec un poids moyen de 827g.

**Tableau N°6 : Poids et dimensions des tumeurs en fonction du type histologique**

Type histologique	Poids moyen	Dimension moyenne
Sarcome à cellules claires	770 g	12,5 x 9,5 cm
Néphrome mésoblastique	47 g	5,5 x 3,8 cm
Carcinome à cellules claires	2000 g	11,6 x 8,5 cm
Neuroblastome	519 g	8,5 x 7cm
Tératome multi tissulaire	800 g	11 x 9cm
Tumeur rhabdoïde	?	?

## 2. Sarcomes à cellules claires :

**Tableau N°7 : Aspect Macroscopique et Microscopique des sarcomes à cellules claires.**

	Poids (g)	Taille(cm)	Macroscopie	Stade SIOP
<b>Cas 1</b>	710	12 x 8,5	Rein gauche Masse médio rénale polaire inf, blanc-grisâtre, molle, non encapsulée	III Métastases ganglionnaires, hilaires et ganglions latéro-aortique
<b>Cas 2</b>	150	5 x 5,5	Rein gauche, polaire inférieure, Blanchâtre, ferme, bien limitée	I tumeur localisée au rein
<b>Cas 3</b>	1400	15 x 14	Rein droit, tumeur médio lobaire et polaire inf	III Limite d'exérèse + Métastase ganglionnaire
<b>Cas 4</b>	1400	20 x 14	Rein droit, Polaire sup	III Limite d'exérèse + Métastases ganglionnaires
<b>Cas 5</b>	Non précisé	14 x 12	Rein droit, Polaire sup	III -Rupture capsulaire -Limite vasculaire +
<b>Cas 6</b>	200	8 x 6	Rein gauche, Hilaire et médio-rénale et polaire inférieure	II Hile infiltré, limites d'exérèse -
<b>Cas 7</b>	1800	21 x 16	Rein droit, Tumeur prenant tout le rein, Blanc-grisâtre	II Hile infiltré, limites d'exérèse -
<b>Cas 8</b>	114	4 x 3	Tumeur unique médio rénale, Blanc-jaunâtre	II Hile infiltré, limites d'exérèse -
<b>Cas 9</b>	360	12 x 11	Rein gauche, Tumeur nodulaire à développement hilaire	II Hile infiltré, limites d'exérèse -
<b>Cas 10</b>	1007	15 x 4	Rein droit, Tumeur à développement exo-rénal refoulant le rein Aspect blanchâtre, ferme et fasciculé, remaniements hémorragiques	III Limites d'exérèse +
<b>Cas 11</b>	270	8 x 7,5	Rein gauche, Tumeur blanc-jaunâtre molle	III Limites d'exérèse +
<b>Cas 12</b>	709	14 x 11	Rein gauche, Tumeur à développement exo-rénal Blanchâtre ferme, focalement kystique	III Limites d'exérèse +
<b>Cas 13</b>	1120	16 x 11	Rein gauche, Tumeur polaire inférieure, médio-lobaire et polaire supérieure	III Limites d'exérèse +
<b>Cas 14</b>	Absence d'informations	Relecture de 6 blocs	Rein droit, Histologie vérifiée, stade non vérifiée	--

- Le poids tumoral variait entre 114g et 1800g avec une moyenne de 770g
- La taille tumorale moyenne est de 14,5x9,5cm

- Les tumeurs étaient localisées au rein droit dans 46,15% des cas, et au rein gauche dans 53,8% des cas.
- La tumeur était de développement éxorénal dans 02 cas ( cas n° 10 et n° 12) et hilare dans 01 cas (cas n° 9).
- Le stade prédominant était le stade III (69%, 9 patients) ; les tumeurs de stade II représentaient 30,7% des cas, et les tumeurs de stade I représentaient seulement 7,7% des cas.

- Les tumeurs avaient un aspect microscopique classique dans 92,8% des cas, avec un aspect pâle de la prolifération tumorale ; les cellules avaient des noyaux arrondis clairs à chromatine fine, regroupées en cordons et en nids, séparés par des vaisseaux capillaires fins.
- Dans le cas n°2 : l'aspect microscopique était différent de l'aspect histologique classique avec un aspect éosinophile des cellules tumorales. Celles-ci avaient des noyaux nucléolés et un index mitotique bas ; La tumeur était non encapsulée et infiltrait le parenchyme rénal normal résiduel. L'immunohistochimie a permis de confirmer le diagnostic de sarcome à cellules claires en montrant une positivité exclusive des cellules tumorales avec l'anticorps anti-vimentine et une négativité avec les anticorps anti-WT1, anti-EMA, anti-cytokératines, anti-CD3 et anti-CD20.

### 3 - Néphrome mésoblastique congénital :

**Tableau N°8 : Aspect Macroscopique et Microscopique des néphromes mésoblastiques congénitales.**

	Âge	Sexe	Poids	Taille (cm)	Macroscopie	Microscopie	Stade SIOP
<b>Cas 1</b>	75jrs	M	24	3,5 x 2,5	Rein gauche, Tumeur polaire supérieure	Néphrome mésoblastique classique	III
<b>Cas 2</b>	47jrs	F	70	5 x 4	Rein droit, Tumeur polaire supérieure et médio lobaire non encapsulée	Néphrome mésoblastique classique	II
<b>Cas 3</b>	75jrs	F	?	8 x 5	Rein gauche, Tumeur polaire inférieure et médio rénale non encapsulée partiellement kystique	Néphrome mésoblastique cellulaire	II

(M = Masculin, F = Féminin, jrs = jours)

- Le poids tumorale des deux premiers cas était de 24 et 70grammes.
  - La taille tumorale moyenne est de 5,5 x 3,8cm
  - Les tumeurs étaient localisées dans le rein gauche dans les 2/3 des cas, et dans le rein droit dans un seul cas.
  - Les tumeurs sont non encapsulées, et la localisation dans le rein est polaire supérieure dans 2 cas, polaire inférieure dans le dernier cas
  - Le type histologique était classique dans les 2 premiers cas, et cellulaire dans le dernier cas.
  - Le 2/3 des cas étaient classés stade II de la SIOP en raison de l'infiltration du sinus avec une limite d'exérèse négative , alors que le 3<sup>ème</sup> cas était classé stade III, vu la limite d'exérèse positive
  - Pour les 2 cas de néphroblastome mésoblastique classique, l'examen microscopique montrait une prolifération cellulaire fusiforme d'aspect fibromyoblastique disposée en faisceaux emprisonnant des structures épithéliales représentées par des tubes et des glomérules. Par ailleurs on notait l'existence d'îlots et de lobules cartilagineux, plus rarement du tissu mésenchymateux plus lâche. Cette lésion s'étendait à la région hilare en comprimant les structures calicielles et le bassinnet.
  - Pour le néphrome mésoblastique cellulaire, l'examen microscopique montrait une prolifération cellulaire dense faite de cellules à noyaux ronds ou ovalaires et à chromatine vésiculaire. Leur cytoplasme était abondant éosinophile mais mal limité. Cette prolifération englobait des tubes rénaux et des glomérules. Ces derniers montrent une

métaplasie embryonnaire avec hyperplasie épithéliale papillaire. Cette prolifération était largement nécrosée (75%) et présentait des remaniements kystiques.

Le contenu des kystes est hémorragique, et ces kystes n'ont pas de paroi propre et sont directement bordés par les cellules tumorales. On notait la présence de nombreuses calcifications. La tumeur était limitée en périphérie par une capsule fibreuse incomplète. Les limites d'exérèse dans la capsule rénale sont saines. La graisse du sinus rénal est infiltrée mais la limite d'exérèse à ce niveau est passée en zone saine. La limite vasculaire et urétérale sont indemnes.

#### 4 – Carcinome à cellules claires :

**Tableau N°9** : Aspects macroscopique et microscopique des carcinomes à cellules claires.

	Âge	Sexe	Poids	Taille	Macroscopie	Microscopie	Stade (pTNM)
<b>Cas 1</b>	13ans	M	2000g	20x14	Rein droit Tumeur polaire supérieure, jaune chamois, adhérente au diaphragme, remaniements hémorragiques, envahissement des cavités pyélocalicielles, ganglions latéro-cave, interaortico-cave et rétro-cave négatifs	Carcinome à cellules claires Architecture : Tubes -nids Cellules : cytoplasme clair abondant, Noyau nucléolé (grade nucléaire 3 de Furman)	pT3a pN0 (Envahissement du système pelvi caliciel avec limite urétérale positive)
<b>Cas 2</b>	11ans	F	?	3,2 x 3	Rein droit, Tumeur médio rénale, jaune chamois, hémorragique, ganglion latéro cave négatif, tumeur limitée au rein, sans thrombose de la veine rénale, sans envahissement du système pelvi caliciel	Carcinome à cellules claires Architecture : tube – nids – pseudo papilles Cellules : cytoplasme clair, noyaux nucléolés (grade 3 de Furman)	pT1a pN0 (Tumeur < 4cm limitée au rein)

- Le poids tumoral n'est précisé que pour le premier cas, qui était de 2000grammes
- Les tailles tumorales est variables, de 3,2 x 3cm à 20 x 14cm
- Dans les 2 cas, la tumeur intéressait le rein droit.
- Une étude immunohistochimique a été réalisée pour les 2 cas :

Les cellules tumorales ne montraient pas d'immunomarquage avec les pancytokératines AE1-AE3, l'anti-CK7, l'EMA et la vimentine.

Par contre, elles exprimaient le CD10 avec un marquage diffus cytoplasmique et membranaire.

L'anti-TFE3 n'a pas été testé vu la non disponibilité de l'anticorps à l'anatomie-cytologie pathologique de l'HER.

## 5 - Neuroblastome :

**Tableau N°10 :** Aspects macroscopique et microscopique des neuroblastomes.

	Âge	Sexe	Poids(g)	Taille(cm)	Macroscopie	Microscopie	Stade SIOP
Cas 1	18mois	F	768	12,5 x 10	Tumeur mi-kystique mi-solide, très hémorragique	Neuroblastome indifférencié MKI > 4%	II (hile envahi avec limites d'exérèse positives)
Cas 2	21mois	M	290	4,5 x 4	Nodule partiellement kystisé Remaniements nécrotico-hémorragiques importants	Neuroblastome peu différencié MKI <4%	III Adénopathies hilaires infiltrées

MKI = index mitotique et karyorrhéique

L'étude immunohistochimique réalisée pour les 2 cas, a montré une positivité des cellules tumorales neuroblastiques avec l'anti-chromogranine, l'anti-synaptophysine et la NSE

## 6 – Tératome :

Un nourrisson de cinq mois était hospitalisé pour une distension abdominale constatée par la mère depuis la naissance.

L'examen clinique a trouvé une masse de l'hypochondre gauche ferme et mobile. L'échographie abdominale a mis en évidence une masse kystique de 14 × 7 × 8 cm dans la loge rénale gauche. Le scanner abdominal a confirmé la présence d'une volumineuse tumeur rénale gauche à composante kystique majoritaire refoulant les structures vasculaires en avant d'allure maligne.

Au staff multidisciplinaire, cette masse fut considérée comme un néphroblastome dans sa forme kystique, mais vu sa taille, une chirurgie première n'était pas possible. Une chimiothérapie préopératoire à base de vincristine fut démarrée pour obtenir une réduction tumorale.

Après la cinquième cure, une néphrectomie totale était réalisée par incision transversale sus-ombilicale. Un ganglion iliaque fut prélevé.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire montrait une tumeur de 11 × 9 × 5 cm, entourée d'une capsule lisse non rompue. À la coupe, elle présentait de multiples kystes au contenu liquidien clair ou mucoïde.

Cette tumeur était de développement intra rénal, et du parenchyme rénal résiduel était observé dans le pôle inférieur de la masse.

L'examen microscopique des prélèvements mettait en évidence une prolifération multi tissulaire hétérogène avec des structures dérivant des trois feuilletts embryonnaires : ectoblastique, avec des kystes à bordure malpighienne, des annexes et du tissu neuroglial mature ; entoblastique, avec des glandes mucipares de type intestinal ou bronchique ; mésoblastique, avec des lobules de

cartilage mature et des faisceaux de tissu musculaire lisse. Ces structures montraient une différenciation organoïde sous forme d'une paroi digestive, une paroi bronchique, un tissu nerveux avec des plexus choroïdes.

Sur un bloc, il était retrouvé un petit foyer infracentimétrique d'un contingent immature neuroépithélial représenté par des structures tubulaires indifférenciées. Les zones d'adhérences indiquées par le chirurgien pédiatre (au foie et au muscle diaphragme) étaient indemnes d'élément tumoral invasif.

La tumeur était bien délimitée par la capsule rénale.

Le parenchyme rénal résiduel montrait une congestion massive et ne renfermait pas de reste néphrogénique.

L'exérèse tumorale était complète. Le ganglion iliaque ne présentait aucun envahissement métastatique.

Le diagnostic anatomopathologique retenu était celui d'un tératome intra rénal multi tissulaire avec contingent immature minime.

## **7 - Tumeur rhabdoïde :**

Il s'agit d'un enfant, de sexe masculin, âgé de 8mois, chez qui on avait diagnostiqué une tumeur rénale droite.

Une chimiothérapie première a été préconisé, vu que la tumeur a été considéré comme un néphroblastome avec suspicion de rupture tumorale au pôle inférieur.

Cette chimiothérapie a été suivie par une néphrectomie totale élargie.

Sur le plan macroscopique, on trouve un nodule unique de 8x6cm, de couleur blanc-jaunâtre, non encapsulé, avec des remaniements hémorragiques et nécrotiques.

Sur le plan microscopique, les prélèvements réalisés dans la pièce de néphrectomie ont montré une prolifération de cellules tumorales monomorphes réalisant des plages et des nappes diffuses, avec une architecture pseudo-alvéolaire par places. Les cellules étaient de grande taille peu cohésives, à noyaux arrondis munis d'une chromatine vésiculaire nucléolée. Leur cytoplasme était assez bien limité et refermait de rares inclusions éosinophiles. La nécrose tumorale était estimée à 40%.

Cette tumeur infiltrait le sinus rénal avec limites d'exérèse positive (stade III de la SIOP)



*Discussion*

## **I – INTRODUCTION :**

Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents de tumeurs solides de l'enfant (5 à 8% de l'ensemble des cancers de l'enfant) depuis 30 ans la nosologie de ces tumeurs a beaucoup progressé, elle le doit aux travaux de grandes séries réunies par Le

National Wilms Tumor Study (NWTs) pour l'Amérique du Nord, et la Société

Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) pour l'Europe, ainsi qu'au progrès de la génétique moléculaire qui a bouleversé la compréhension de ces tumeurs, une quinzaine d'entités tumorales ont à ce jour été décrites, classées par la SIOP en fonction de leurs pronostics, en tumeurs de bas risque, de risque intermédiaire et de haut risque.

La nécessité de cette étude a été inspirée des problématiques posées par ces tumeurs quant à leur diagnostic et leur prise en charge initiale, l'objectif étant de poser le bon diagnostic pour instaurer rapidement le bon traitement, en l'occurrence la chirurgie, dans des tumeurs non Néphroblastome où la chirurgie première prend toute sa place.

Les tumeurs rénales de l'enfant sont dominées par le Néphroblastome (Tableau N°11). Il est au cœur de nombreux travaux de recherche, ce qui a permis d'améliorer sa prise en charge thérapeutique et son pronostic (survie globale à 3-5 ans de 90%). Cependant, il existe un pourcentage faible de tumeurs rénales différents du néphroblastome, peu étudiées et responsables d'une mortalité non négligeable. Ce groupe de tumeurs comprend le sarcome à cellules claires du rein, la tumeur rhabdoïde maligne, le carcinome à cellules rénales, le néphrome mésoblastique et autres. La fréquence de ces tumeurs est donnée dans le tableau n°11.

Les tumeurs rénales non Néphroblastomes sont très rares chez l'enfant. Lors du diagnostic, le contexte clinique est parfois évocateur d'une tumeur non néphroblastome justifiant alors d'emblée une documentation cytologique, voire histologique. Ces tumeurs constituent un groupe hétérogène sur le plan pathologique mais aussi pronostique et thérapeutique. Leur diagnostic positif exact est déterminant pour leur prise en charge.

Ces tumeurs font partie des tumeurs dont l'amélioration du pronostic est la plus importante en raison de la progression de l'imagerie et de la biologie, mais aussi d'une bonne connaissance des séquelles.

Notre hôpital a traité approximativement 127 tumeurs rénales durant une période de 7ans (2011-2017) 18,9% de ces tumeurs, étaient des tumeurs pédiatriques de type histologique différent du néphroblastome, soit 23 tumeurs. Parmi les tumeurs malignes ou à haut risque, le sarcome à cellules claires était le type histologique prédominant (60,86%), suivi par le carcinome à cellules rénales (8,69%) et la tumeur rhabdoïde (4,34%).

Le tableau n°14 résume la fréquence du néphroblastome et des tumeurs non néphroblastomes dans notre série.

## II – EPIDEMIOLOGIE :

### 1 – La fréquence :

#### a – Fréquence des tumeurs rénales de l'enfant :

→ Dans La littérature :

Type histologique :                      Pourcentage relatif :

**Tableau N°11** : Les tumeurs rénales pédiatriques primitives (réf : bouquin prof)

-Néphroblastome, histologie favorable	80
-Néphroblastome anaplasique	5
-Néphrome mésoblastique	5
-Sarcome à cellules claires	4
-Tumeur rhabdoïde	2
-Divers :	4
Neuroblastome	
Tumeur neuroectodermique périphérique	
Sarcome synovial	
RCC	
Angiomyolipome	
-Lymphome	<1

→ Dans la série de Carlos R et al, qui a comptait 363 enfants, porteurs d'une tumeur rénale, entre 1965 et 2003 : [17]

**Tableau N°12** : Fréquence des tumeurs rénales pédiatriques dans la série de Carlos et al.

Type histologique	Pourcentage dans le groupe
-Néphroblastome	83,1
-Sarcomes à cellules claires	2,8
-Tumeur rhabdoïde	1,9
-Neuroblastome	4,4
-Carcinome à cellules rénales	3
-Divers	2,5
-Tumeurs bénignes	2,2

Dans cette série, après le néphroblastome (83% des cas), le type histologique le plus fréquent était le neuroblastome (4,4%) suivi par le carcinome à cellules rénales (3%) puis du sarcome à cellules claires (2,8%).

→ Dans la série turque, de Bozlu et al, qui comptait 48 enfants présentant une tumeur rénale, entre 2008 et 2017 : [18]

**Tableau N°13** : Fréquence des tumeurs rénales pédiatriques dans la série de Bozlu et al.

Type histologique	Pourcentage dans le groupe
-Néphroblastome	68,8
-Carcinome à cellules rénales	12,5
-Néphrome mésoblastique congénital	10,4
-Angiomyolipome	4,2

Dans cette série, le néphroblastome ne représentait que 68% des cas, suivi par le carcinome à cellules rénales (12,5%) et puis le néphrome mésoblastique (10,4%).

→ Dans notre groupe de tumeurs rénales :

Type histologique :                      Pourcentage dans le groupe :

**Tableau N° 14 :** Fréquence des tumeurs rénales selon le type histologique dans notre série.

-Néphroblastome	81
-Néphrome mésoblastique	3
-Sarcomes à cellules claires	11
-Tumeur rhabdoïde	<1
→ Autres :	
-Neuroblastome	1,57
-Carcinomes à cellules claires	1,57
-Tératome multi tissulaire	<1

Dans notre série, le néphroblastome prédominait avec 81% des cas, suivi par le sarcome à cellules claires (11%), le néphrome mésoblastique (3%), le carcinome à cellules rénales et le neuroblastome présentait le même pourcentage (1,57%), et finalement la tumeur rhabdoïde et le tératome représentaient moins de 2% des cas.

**b – La fréquence des tumeurs rénales pédiatriques non néphroblastome :**

Parmi les séries publiées incluant uniquement les tumeurs rénales pédiatriques non-néphroblastomes, nous citons la série de Peter W et al, et de Zhuge et al. Les résultats de ces deux séries, en termes de fréquence des types histologiques sont résumés dans les tableaux N°15 et 16

**Tableau N°15 :** Fréquence des tumeurs rénales pédiatriques rares dans la série de Peter W et al. [19]

Type histologique	Pourcentage dans le groupe
-Sarcome à cellules claires	33,8
-Néphrome mésoblastique	17,6
-Néphroblastome cystique partiellement différencié	17,6
-Tumeur rhabdoïde	7,4
-Carcinome à cellules claires	5,9
-Carcinome médullaire rénal	1,5
-Neuroblastome	8,8
-Ganglioneurome	1,5
-Tumeur neuroectodermique primitive	1,5
-Lymphome non hodgkinien	1,5
-Autre sarcome	2,9

Ce tableau résume la fréquence des tumeurs, dans la série de Peter W et al, qui comptait 68 patients traités pour une tumeur rénale rares, de 1978 à 2010 dans un service de chirurgie pédiatrique, dans la république de l’Afrique du sud [19]

**Tableau N°16** : Fréquence des tumeurs rénales pédiatriques rares dans la série de Zhuge et al.[20]

Tumeur	Pourcentage dans le groupe
-Carcinome à cellules rénales	44
-Sarcome à cellules claires	17
-Tumeur rhabdoïde	12
-D’autres sarcome	10
-Lymphome	5
-Neuroblastome	10
-Ganglioneuroblastome	1
-Tumeur neuro épithéliale	0.3
-Tératome malin	1

Ce tableau résume la fréquence des tumeurs, dans la série américaine de Zhuge et al, qui comptait 349 tumeurs rénales, de type histologique différent du néphroblastome, entre 1973 et 2005, dans le service de chirurgie pédiatrique et oncologique, de l’hôpital universitaire de Miami Miller. [20]

Les résultats de notre série concernant la fréquence de chaque type histologique, en excluant le néphroblastome, sont résumés dans le tableau N° 17

**Tableau N°17 :** La fréquence des tumeurs rénales non néphroblastomes dans notre série.

Type histologique	Pourcentage dans notre groupe
Sarcome à cellules claires	60,86
Néphrome mésoblastique	13,04
Tumeur rhabdoïde	4,34
Carcinomes à cellules claires	8,69
Neuroblastome	8,69
Tératome	4,34

Les résultats de notre étude (Tableau N°17) contrastent avec les données de l'étude africaine de Peter et al, et de l'étude américaine de Zhuge et al, qui dans son rapport, 44% étaient des carcinomes à cellules rénales, suivis par le sarcome à cellules claires (17%). Cette disparité dans l'incidence du SCCR et CCC par rapport à celle rapportée cette série, pourraient être expliquée par les différence de la taille des échantillons étudiées et surtout l'âge des patients inclus dans l'étude, qui dépassait 16ans.

## **2 – Age :**

### **2.1 – Sarcomes à cellules claires :**

L'âge moyen des patients atteints du SCCR est d'environ 36mois ; Argani et al. ont rapporté une série de 351 cas de SCCR, dont 50% diagnostiqués entre l'âge de 2 et 3 ans [21].

Le SCCR est extrêmement rare dans les 6 premiers mois de vie. Une étude menée aux états unis d'Amérique, entre 1960 et 2007 a montré que le SCCR représente seulement 3 % (7 cas parmi 210) des tumeurs rénales fœtales et néonatales avec un seul cas (le seul cas rapporté dans la littérature) du SCCR chez un fœtus de 31 semaines de gestation. [22]

Dans notre série, l'âge des patients était compris entre 18mois et 8ans, soit un âge moyen de 57mois, et 84,61% des patients étaient âgés de moins de 4ans.

### **2.2 – Néphrome mésoblastique :**

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance dont l'âge moyen de survenue est de 2 mois et qui, dans 90 % des cas, s'observe dans la première année de la vie. Ce diagnostic doit être remis en question chez des enfants de plus de 2 ans.

Dans l'étude de Sandstedt B et al, qui a porté sur 29 cas de néphrome mésoblastique, l'âge de leur patient variait de la naissance à 22 mois, et seulement 5 étaient âgés de plus de 4mois. [23]

Les cas rapportés chez des enfants plus âgés ou des adultes ne sont pas en réalité des néphromes mésoblastiques congénitaux mais le plus souvent des hamartomes kystiques ou des tumeurs stromales métanéphriques [24,25,26].

De plus en plus de néphromes mésoblastiques congénitaux sont découverts in utero et sont souvent à l'origine d'un polyhydramnios et d'un accouchement prématuré. [25,26]

L'âge des patients dans notre série variait entre 45 jours et 75 jours, avec une moyenne de 2mois, ce qui concorde avec les données de la littérature.

### **2.3 – Tumeur rhabdoïde :**

Elle survient surtout chez le nourrisson, 80 % des patients ont moins de 2 ans, et 60% sont âgés de moins de 1an. [31] Des tumeurs rhabdoïdes peuvent être observées chez le nouveau-né et sont dans ce cas disséminées. [27]

Dans la série de Agrons GA et al, qui comportait 21 tumeurs rhabdoïdes, l'âge des patients allait de la naissance à 36mois, avec une moyenne de 11 mois. [28]

Dans la série de Zhuge et al, plus de 60% des patients présentant une tumeur rhabdoïde avaient un âge qui variait entre 0 et un an [20]

Dans notre série, le patient qui présentait une tumeur rhabdoïde, était âgé de 8mois, ce qui rejoint les données de la littérature.

### **2.4 – Carcinome à cellules claires du rein :**

Cette tumeur apparait généralement dans la fin de l'enfance, entre 9 et 10ans.

Dans la série de Carlos R et al, l'âge moyen des patient était de 14.7 +- 2.6 ans, entre 9.3 et 17.6ans. [17]

Dans la série de Peter et al, le pic d'incidence était situé entre 10 – 14ans. [19]

Dans notre série, les deux patients étaient âgés respectivement de 11ans et 13ans.

## **2.5 – Neuroblastome :**

Le neuroblastome est le deuxième cancer solide le plus fréquent chez les enfants de moins de 5 ans. En France, 130 à 150 cas sont diagnostiqués chaque année et 50% des enfants touchés ont moins de 2 ans.

Dans notre série, les deux patients étaient âgés respectivement de 18 et 21mois.

## **2.6 – Tératome multi tissulaire :**

L'âge moyen est de 3ans chez l'enfant.

L'âge du patient dans notre étude était de 6mois

## **3 – Le sexe :**

### **3.1 – Sarcomes à cellules claires :**

Contrairement à la légère prédominance du sexe féminin dans le néphroblastome, une prédominance masculine a été notée dans toutes les grandes séries du SCCR avec un sexe ratio de 2/1 [21]

En effet dans notre série, on notait 8 garçons pour 6 filles.

### **3.2 – Néphrome mésoblastique :**

Pour cette tumeur, il existe une prédominance masculine avec un sexe ratio 2:1.

Cependant, dans la série de Sandstedt B et al, une prédominance féminine est rapportée, avec 18 filles et 11 garçons [23]

Dans notre étude, le sexe ratio est de 1:2 avec une prédominance féminine.

### **3.3 – Tumeur rhabdoïde :**

Cette tumeur est plus fréquente chez le garçon. C'est ce qui a été noté dans la série de Agrons et al, qui comptait 13 garçons et 8 filles (sexe ratio 1.5:1). [28] et également dans la série de Zhuge et al, qui comptait 53 garçons et 48 filles. [20]

Dans notre série, le cas de tumeur rhabdoïde rapporté a été diagnostiqué chez un garçon.

### **3.4 – Carcinomes à cellules claires :**

Généralement, il n'existe pas de prédominance de sexe pour ce type histologique. Toutefois, une prédominance féminine était notée dans la série de Carlos R et al, avec un sexe ratio de 2,7/1. [17]

Contrairement, Peter et al ont noté une prédominance masculine, avec un sexe ratio de 4/1 (M/F) [19]

Dans notre série le sexe ratio était de 1.

### **3.5 – Neuroblastome :**

Absence de données dans la littérature.

Dans notre série, le sexe ratio est de 1.

### **3.6 – Tératome :**

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

Dans notre étude, le patient était de sexe masculin.

## **4 – Etude anatomopathologique :**

### **4.1. Prélèvements destinés à l'étude anatomopathologique :**

\_ \* Pièces opératoires : dont l'étude a été bien détaillée dans le chapitre Matériel et Méthodes.

\* Biopsie percutanée : A l'aiguille fine écho-guidée ou scano-guidée : [29-30-31-32-33-34].

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

Une biopsie peut être envisagée pour les équipes SIOP2001 lorsque des éléments cliniques ou l'imagerie ne concordent pas avec le diagnostic de néphroblastome.

Un âge inhabituel (moins de 6 mois ou plus de 6 ans), la notion d'infection (urinaire, septicémie, inflammation du psoas), la présence de calcifications, d'adénopathies volumineuses, de lésions surtout extrarénales, un parenchyme rénal non apparent, sites métastatiques inhabituels (non pulmonaires). [35]

Les impératifs techniques de la ponction-biopsie percutanée doivent être scrupuleusement respectés pour que le prélèvement soit contributif sans faire courir un risque de rupture tumorale ou de dissémination et sans modifier à la hausse le stade histologique locorégional de la tumeur : l'anesthésie générale est indispensable.

L'abord se fait par voie postérieure rétropéritonéale sous guidage échographique ou scanographique et la ponction est réalisée à l'aiguille fine (calibre 18 G maximum) sans effectuer plus de trois passages. [35]

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

Les recommandations de la SIOP pour la biopsie à l'aiguille fine sont résumés dans la figure 19.

- Age supérieur à 6 ans
- Infection urinaire
- Septicémie
- Inflammation du psoas
- Imagerie atypique
- Calcifications
- Volumineuses ADP
- Parenchyme rénal non visible
- Masse extra-rénale importante
- Diagnostic différentiel avec le neuroblastome
- Métastases extra-pulmonaires
- Biologie :
  - \*Hypercalcémie (observées dans : tumeurs rhabdoïdes, néphromes mésoblastiques et les sarcomes métastatiques).
  - \* Dosage des catécholamines urinaires positif

**Figure 19 :** Recommandations de la Société internationale d'oncologie pédiatrique de la biopsie à l'aiguille fine.

Dans notre groupe, aucun cas n'a bénéficié d'une biopsie percutanée, et l'ensemble des malades ont subi une néphrectomie élargie précédée ou non par une chimiothérapie.

## **4.2 – Etude macroscopique :**

### **4.1.1 – Sarcome à cellules claires : [36, 37]**

L'aspect est celui d'une tumeur unicentrique, ne comportant pas l'aspect multi-nodulaire caractéristique du néphroblastome avec souvent la tendance à infiltrer le parenchyme rénal au lieu de former une pseudo-capsule comme la tumeur de Wilms.

Le diamètre de la tumeur varie de 2,3 à 24 cm. Le poids tumoral varie de 50g à 3kg.

A la coupe, la tumeur est homogène, de couleur brune, claire ou grise. Certaines peuvent être mucoïdes et produisent une abondante matière mucineuse qui donne un aspect brillant à la surface de coupe, mais la plupart sont denses et fermes.

Des kystes, des zones d'hémorragie et des petits foyers de nécrose sont souvent présents.

Dans environ 5% des cas, un envahissement de la veine rénale peut se produire.

Dans notre série, la plupart des tumeurs étaient fermes, blanchâtres, blanc-jaunâtres ou blanc-grisâtres, bien limitées, mais non encapsulées. Deux d'entre elles avaient un développement exo rénal.

Le poids moyen de nos tumeurs (770g) et la dimension moyenne (12,5cm) concordent avec ceux de la littérature.

Les aspects kystique et hémorragique prédominants ont été rapportés respectivement dans le cas 12 et 10.



**Figure N°20** : Aspect macroscopique d'un sarcome à cellules claires du rein.

#### **4.1.2 – Néphrome mésoblastique congénital : [38]**

Sur le plan macroscopique, c'est une tumeur volumineuse, unilatérale, unique, ferme, mal limitée, non encapsulée, faisant saillie à la coupe. Cet aspect s'observe souvent dans la forme histologique classique.

Des remaniements kystiques et hémorragiques sont fréquents dans la forme histologique « cellulaire », le cas N°3 de notre série illustre bien cet aspect. (Figure N°21 )

Dans les 2 autres cas, les tumeurs étaient uniques, fermes, non encapsulées et mal limitées. Cette mauvaise limitation peut rendre l'exérèse chirurgicale difficile.

La tumeur est souvent près du hile et infiltre le sinus dans presque tous les cas.

#### **4.1.3 – Tumeur rhabdoïde : [37,38,39]**

Sur le plan macroscopique, cette tumeur est bien limitée, molle, pâle, uniforme, souvent dépourvue de capsule.

Le poids de cette tumeur ne dépasse pas en général 500 grammes. Elle semble se développer dans la médullaire rénale, comme en témoigne la localisation des tumeurs de petite taille.

Dans notre série, la tumeur était effectivement bien limitée, de couleur blanc-jaunâtre, dépourvue de capsule, avec des remaniements hémorragique et nécrotique.

#### **4.1.4 – Carcinomes à cellules claires du rein : [40]**

Le carcinome à cellules claires du rein est généralement de plus petite taille que le néphroblastome.

Macroscopiquement, il a un aspect jaune chamois contrastant avec l'aspect mou gris-pâle ou ocre du néphroblastome.

Des remaniements nécrotico-hémorragiques, des calcifications et des foyers kystiques peuvent être observés

Dans notre série, on retrouve effectivement une taille tumorale moyenne de 11,6x8,5cm , avec un aspect jaune chamois, et hémorragique dans les deux cas.

#### **4.1.5 – Neuroblastome : [38]**

Sur le plan macroscopique, le neuroblastome a un aspect hémorragique contrairement au néphroblastome.

Ceci concorde avec l'aspect macroscopique des deux neuroblastomes de notre série, qui était hémorragique, surtout dans le 2ème cas.

#### **4.1.6 – Tératome : [41]**

Deux formes prédominantes :

Les tératomes kystiques : ce sont des tumeurs de consistance rénitente, composées d'une ou plusieurs cavités kystiques, remplis d'un matériel varié : liquide grumeleux, épais...

Les tératomes solides : ce sont des tumeurs de croissance hétérogène, formées de zones de consistance ferme, et de zones de consistance friable.

Le seul cas de notre série, est un tératome kystique. (Fig N°22)

## **4.2 Etude microscopique, immunohistochimique et pronostic :**

### **4.2.1 Sarcome à cellules claires : [37,40]**

Au microscope, plusieurs variantes histologiques sont décrites. Le sous-type le plus fréquent est le sous-type classique, qui est présent au moins de façon focale dans plus de 90% des tumeurs.

L'aspect histologique classique du SCCR est caractérisé par des cellules rondes/ovales avec un cytoplasme clair, des noyaux arrondis ou ovalaires assez uniformes et souvent vésiculaires ou vitreux, avec une chromatine fine, sans nucléole apparent et des figures mitotiques peu fréquentes.

Dans le sous-type classique, les cellules tumorales forment des nids ou des cordons, séparés par des cloisons fibrovasculaires réalisant un aspect en « chicken wire ».

D'autres sous-types histologiques ont été décrits : myxoïde (50%), sclérosant (35%), cellulaire (26%), épithélioïde (13%), palissadique (11%), à cellules fusiformes (7%), storiforme (4%) et anaplasique (3%) et hémangiopéricytaire.

Dans environ 91% des cas, plus d'un sous-type histologique est présent.

Ces variantes histologiques peuvent également être observées dans les métastases.

L'hétérogénéité histologique souligne l'importance de distinguer cette entité tumorale des autres entités.

Le diagnostic différentiel du SCC inclut principalement le néphroblastome, le néphrome congénital mésoblastique, la tumeur rhabdoïde maligne du rein, la tumeur neuroectodermique primitive, et également le carcinome à cellules rénales claires.

Compte tenu de la faible incidence du SCCR et de la difficulté de le différencier des autres tumeurs rénales, il est important que les cas suspects du SCCR soient examinés par des pathologistes spécialisés dans les tumeurs rénales pédiatriques.

Dans notre étude, l'examen microscopique a montré une forme histologique classique dans 92,8% des cas.

L'immunohistochimie peut aider à distinguer le SCCR des autres tumeurs rénales pédiatriques.

L'immunohistochimie du SCCR montre systématiquement une positivité non spécifique pour la vimentine. [42,43,44,45] La cytokératine étant exprimée par les tubes inclus dans la tumeur. [38]

Dans une étude publiée en 2008, une analyse de 61 SCC a démontré une coloration du récepteur du facteur de croissance des nerfs (NGFR) dans tous les cas testés. [40]

Le SCCR est uniformément négatif pour la cytokératine, Mic-2, S100, les marqueurs neuraux, la desmine et WT-1. [39,46,47,48]

L'immunohistochimie a permis de confirmer le diagnostic de SCCR dans le cas N°2, et d'écarter l'éventualité d'une tumeur rhabdoïde. En effet, les cellules tumorales avaient un cytoplasme éosinophile et des noyaux avec des nucléoles visibles.

L'éventualité d'un lymphome a été aussi soulevé devant cet aspect cellulaire mais les cellules tumorales n'exprimaient pas les marqueurs lymphoïdes (CD3/CD20).

Contrairement à une tumeur rhabdoïde, les cellules tumorales n'exprimaient pas les marqueurs épithéliaux (AE1-AE3, l'EMA) ni le WT1, et montraient un immunomarquage intense uniquement avec la vimentine.

Pronostic : Un quart des cas reste limité au rein (stade I), mais plus de 30 % sont de stade III, essentiellement en raison de métastases ganglionnaires, particulièrement fréquentes dans cette tumeur. Les métastases osseuses qui avaient initialement donné son nom à cette tumeur sont les plus fréquentes mais on observe également des métastases cérébrales, pulmonaires et hépatiques. Un fait particulier est le caractère tardif de la survenue de ces métastases avec des intervalles libres atteignant souvent 8 à 10 ans [69].

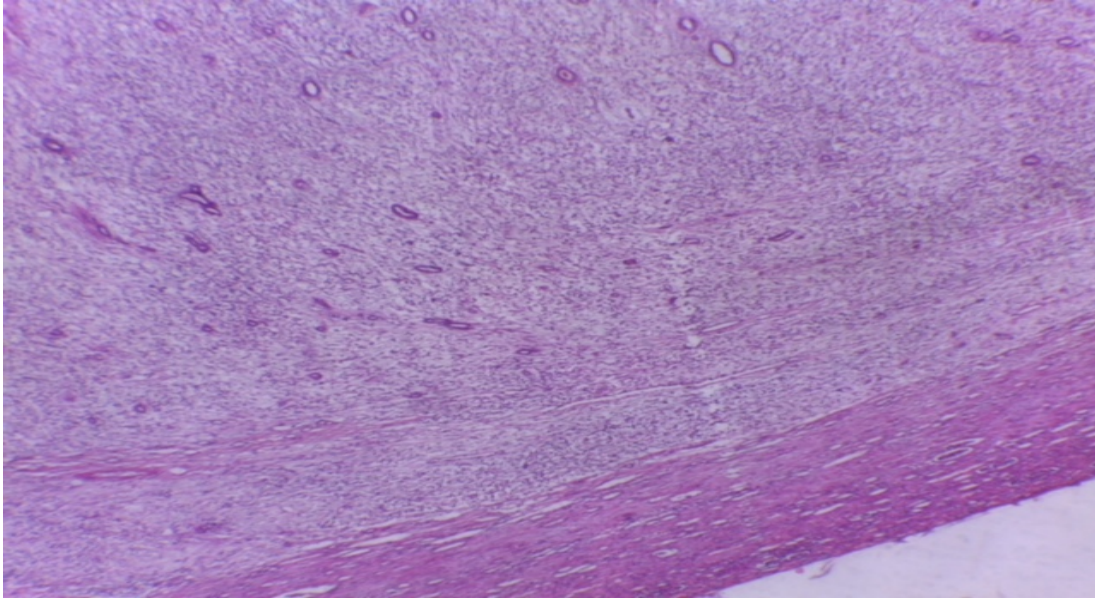
Il est essentiel de faire le diagnostic de SCCR car le pronostic en a été bouleversé par l'introduction de la doxorubicine dans la chimiothérapie postopératoire.

Cette tumeur classée histologiquement dans les tumeurs non néphroblastomateuses de haut risque, a maintenant un taux de guérison de 97% pour les stades I et de 75 % pour les stades II et III.

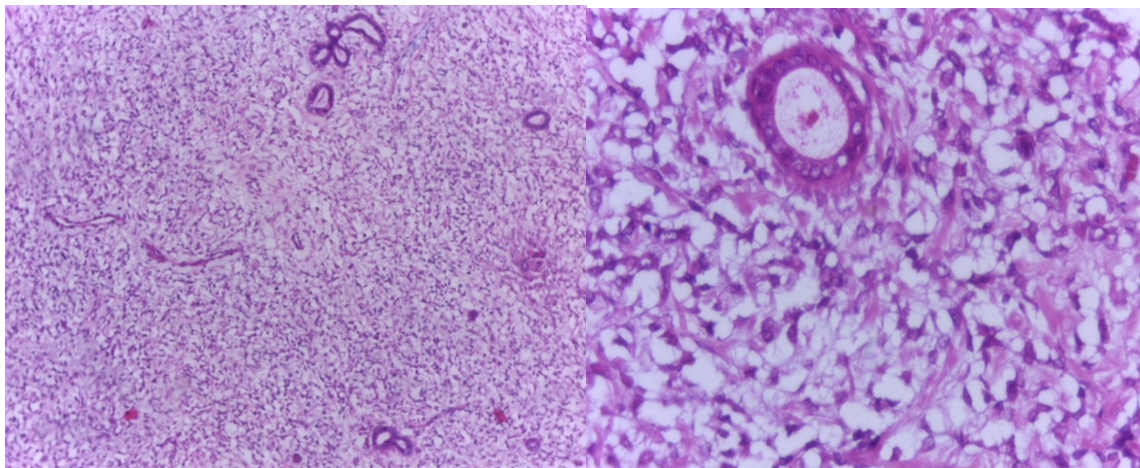
Dans notre série, 69% des cas étaient des stades III, 30,7% des stades II, et seulement un cas limité au rein (stade I).

**Tableau N°17 : Profil immunohistochimique du SCCR.**

	<b>Les marqueurs positifs</b>	<b>Les marqueurs négatifs</b>
Sarcome à cellules claires	Vimentine, Cycline D1, CD34, MiB1, P53	WT1, CD56, EMA, S100, Mic-2, CD99, Desmine, Cytokératines, synaptophysine



**Figure N°23 :** tumeur rénale confinée par la capsule rénale  
. Notez le mince rebord du rein résiduel sous la capsule rénale



**Figure N°24 :** prolifération de cellules lâches ovoïdes séparées par des capillaires régulièrement fins. Certains tubules individuels piégés sont visibles. Ils ont un aspect embryonnaire métaplasique.

#### 4.2.2 – Néphrome mésoblastique congénital : [38,40]

Trois formes histologiques sont décrites :

- La variante classique du néphrome mésoblastique était la première variante décrite. Elle ressemble à une fibromatose infantile. Elle est composée de cellules fusiformes fibroblastiques disposées en faisceaux et en fascicules qui s'infiltrent dans le parenchyme rénal normal. Des petits nodules de cartilage ou de l'hématopoïèse extra médullaire peuvent s'observer dans la tumeur.

Le bord de la tumeur peut parfois montrer une prolifération vasculaire à la frontière avec la graisse périrénale.

- La variante cellulaire est reconnue comme distincte du type classique, bien que les deux types puissent coexister en tant que zones distinctes dans une tumeur donnée (type mixte).

Cette variante cellulaire ressemble au fibrosarcome congénital infantile. Elle est hypercellulaire, composée de cellules ovoïdes à fusiformes, étroitement groupées avec de nombreuses figures de mitoses. Son architecture est diffuse et il existe une vascularisation abondante.

Souvent, des zones d'histologie classique sont observées à la périphérie des néphromes mésoblastiques cellulaires.

- Le néphrome mésoblastique mixte a des zones qui ressemblent à ceux de l'un ou l'autre type.

Sur le plan immunohistochimique, quel que soit la variante, classique ou cellulaire, les cellules tumorales sont positives pour les anticorps mettant en évidence les myofibroblastes.

Seules les structures épithéliales emprisonnées expriment les marqueurs épithéliaux.

Les données récentes de la biologie moléculaire des néphromes mésoblastiques sont d'un grand apport : la variante cellulaire du néphrome mésoblastique congénital présente la même translocation chromosomique t(12;15)(p13;q25) que le fibrosarcome infantile [64]. Une fois le gène cloné, il est maintenant possible de détecter la translocation sur des prélèvements fixés dans le formol et inclus en paraffine [65].

Le gène ETV6 en 12p13 est fusionné à la neurotrophine 3. La présence quasi-constante de cette translocation dans la variante cellulaire du néphrome mésoblastique congénital amène à considérer celui-ci comme la localisation intra-rénale d'un fibrosarcome infantile. Cependant, il n'a pas été décrit d'anomalies cytogénétiques dans la forme classique des néphromes mésoblastiques.

Cette absence et l'aspect histologique des lésions amènent à suggérer que la forme classique de néphrome mésoblastique représente une fibromatose infantile intra-rénale plus qu'un fibrosarcome.

Pronostic : Les néphromes mésoblastiques congénitaux dont l'exérèse est complète ont un excellent pronostic [66]. Récidive et métastases ont été décrites dans 5 à 10 % des cas et, uniquement dans le sous-type cellulaire. Sur 415 néphromes mésoblastiques revus par le NWTS, 29 ont présenté des rechutes, 18/29 des rechutes locales, 11/29 des métastases essentiellement pulmonaires.

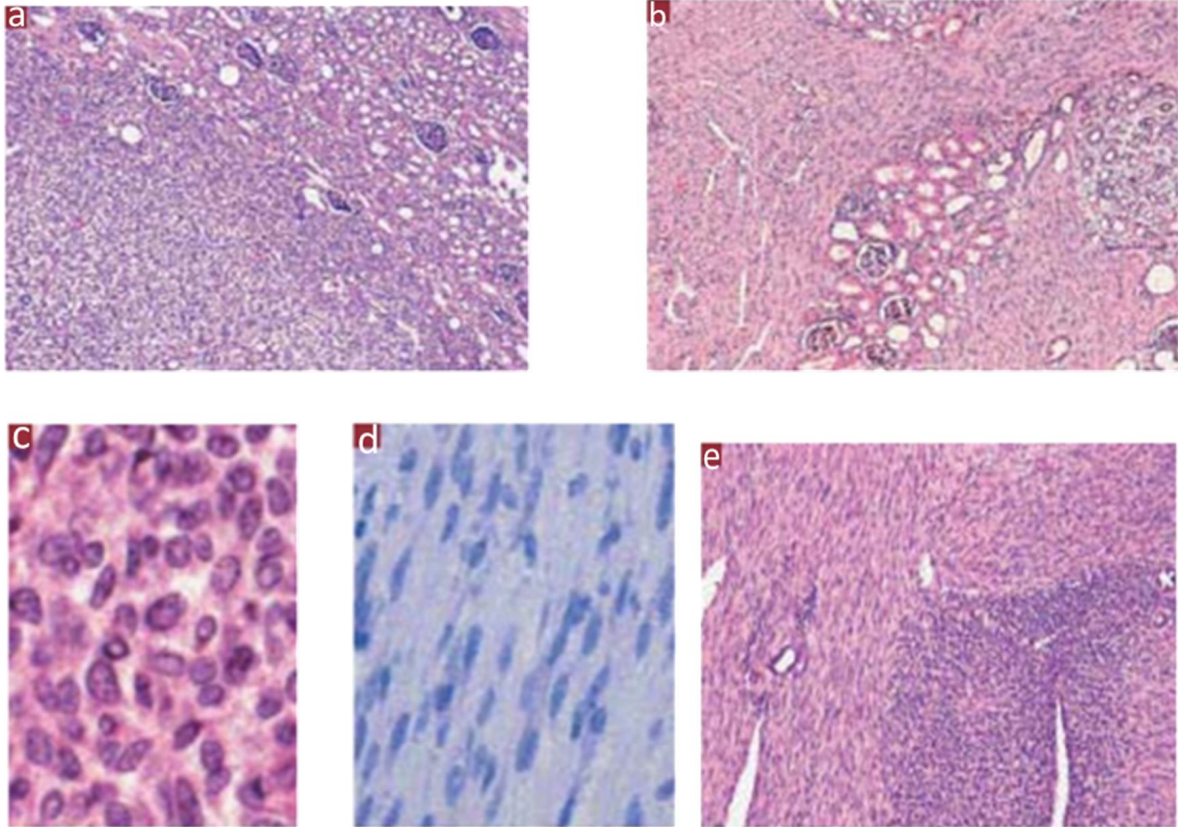
Dans tous les cas de rechute locale, il existait des marges positives lors de l'exérèse. Il faut souligner que si tous les néphromes mésoblastiques congénitaux ayant récidivé ou métastasé sont bien envoyés au NWTs pour confirmation du diagnostic, toutes les formes simples ne sont pas toujours enregistrées. Ce pourcentage de 7% de récurrence et/ou métastases apparaît donc vraisemblablement trop élevé.

Dans notre série, l'un des néphrome mésoblastique classique était de stade III (infiltration de la capsule rénale avec des limites d'exérèse positive), le deuxième néphrome mésoblastique classique était de stade II avec infiltration du hile et des limites d'exérèse saines.

Pour le néphrome mésoblastique cellulaire, le hile était infiltré avec une exérèse complète (limites d'exérèse saines).

**Tableau N°17 :** Profil immunohistochimique du néphrome mésoblastique.

	Les marqueurs positifs	Les marqueurs négatifs
Néphrome mésoblastique	Actine muscle lisse, vimentine, rénine, WT1, INI1	Cytokératine, Desmine, CD34, PS100



La variante cellulaire du néphrome mésoblastique congénital est souvent limitée mais non encapsulée (en haut à gauche). Au contraire, la variante classique envoie de larges languettes tumorales s'insinuant en profondeur dans le parenchyme rénal normal (en haut à droite). La cytologie de ces deux sous-types est illustrée en bas à gauche. Lorsqu'on observe les deux variantes histologiques sur la même tumeur, celle-ci est classée comme un néphrome mésoblastique mixte (en bas à droite).

**Figure N°25 : Néphrome mésoblastique congénital [15]**

### **4.2.3 – Tumeur rhabdoïde : [38]**

La tumeur est constituée de plages de cellules tumorales monotones, non cohésives, au cytoplasme abondant et à limites cytoplasmiques nettes avec une inclusion intracytoplasmique correspondant à des filaments intermédiaires. Les noyaux sont volumineux avec une membrane nucléaire bien visible et un nucléole unique volumineux central (Figure N°26).

La tumeur est infiltrante avec des emboles vasculaires fréquents.

Il existe plusieurs variantes : sclérosantes, à cellules fusiformes, épithélioïde, lymphomatoïde, vasculaire, pouvant rendre le diagnostic difficile. Il faut bien examiner l'ensemble de la tumeur pour identifier un territoire ayant une morphologie rhabdoïde typique.

La coloration immunohistochimique [38,40,49,50] montre de fortes inclusions paranucléaires semblables à des points pour la vimentine, et la coloration pour la cytokératine est focale, l'EMA et la desmine peuvent également être exprimées par les cellules tumorales.

Une forte coloration nucléaire du produit protéique du gène SMARCB1/hSNF5/INI1 est retrouvée dans presque toutes les tumeurs des tissus mous pédiatriques à l'exception de la tumeur rhabdoïde ; Elle a été démontrée par immunohistochimie, permettant un diagnostic spécifique et sensible sur des bases histopathologiques même dans de petites biopsies. [50] Cette perte d'expression témoigne d'une inactivation biallélique du gène SMARCB1/hSNF5/INI1 sur le chromosome 22 en q11.2 dans 80 % des cas. Il s'agit d'une délétion ou d'une mutation à l'état homozygote de ce gène suppresseur de tumeur.

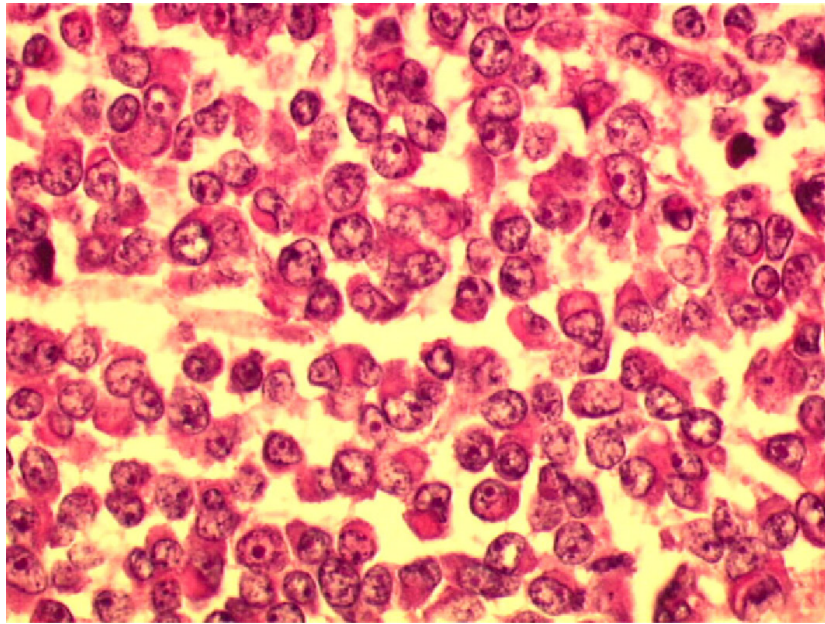
Pronostic : Les tumeurs rhabdoïdes du rein ont un pronostic très défavorable, 80% des enfants décèdent de leur tumeur dans la première année du diagnostic.

Tous les patients ayant des métastases ganglionnaires décèdent et seul un petit nombre de patients sans envahissement lymphatique ont survécu [67,68].

Dans notre série, le cas de tumeur rhabdoïde, était au stade III de la SIOP.

**Tableau N°18** : Profil immunohistochimique de la tumeur rhabdoïde.

	<b>Les marqueurs positifs</b>	<b>Les marqueurs négatifs</b>
Tumeur rhabdoïde	Cytokératine CK8, Vimentine, EMA, Desmine, Neurofilament	AML, WT1, INI1, Neurofilaments



**Figure N°26 :** Jeune garçon d'un an. Les cellules tumorales sont dyscohésives, aux noyaux excentrés, ronds, à la membrane nucléaire très bien visible, au nucléole central volumineux, au cytoplasme contenant une inclusion éosinophile. Cet aspect est caractéristique d'une tumeur rhabdoïde du rein. [38]

#### **4.2.4 – Carcinomes à cellules rénales : [40,51,52,53]**

Deux formes histologiques essentielles peuvent être décrites :

##### **a) Le carcinome à cellules rénales de type papillaire :**

Le carcinome à cellules rénales de type papillaire, a l'architecture papillaire classique de son homologue adulte. Cette forme est courante, donnant lieu à entre 20% et 50% de tous les carcinomes rénaux pédiatriques. Une incidence légèrement supérieure à celle de la population adulte.

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

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

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

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

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

#### **b) le carcinome à cellules claires :**

- L'autre groupe majoritaire comprend le carcinome à cellules claires, qui a un aspect classique à cellules claires.

Cependant, ce regroupement en sous-types papillaires et à cellules claires est antérieur à la caractérisation moléculaire du carcinome rénal cellulaire, et les deux sous-groupes sont moins distincts si l'on considère les données de translocation génétique.

Depuis la description de certains carcinomes à cellules rénales pédiatriques avec un volumineux cytoplasme pâle ou clair en tant qu'entité spécifique (variante volumineuse), de nombreuses études ont montré que la plupart de ces carcinomes peuvent être sous-classés selon des translocations génétiques spécifiques.

On distingue :

\* Les tumeurs à cellules rénales liées à Xp11.2 avec des fusions TFE3 :

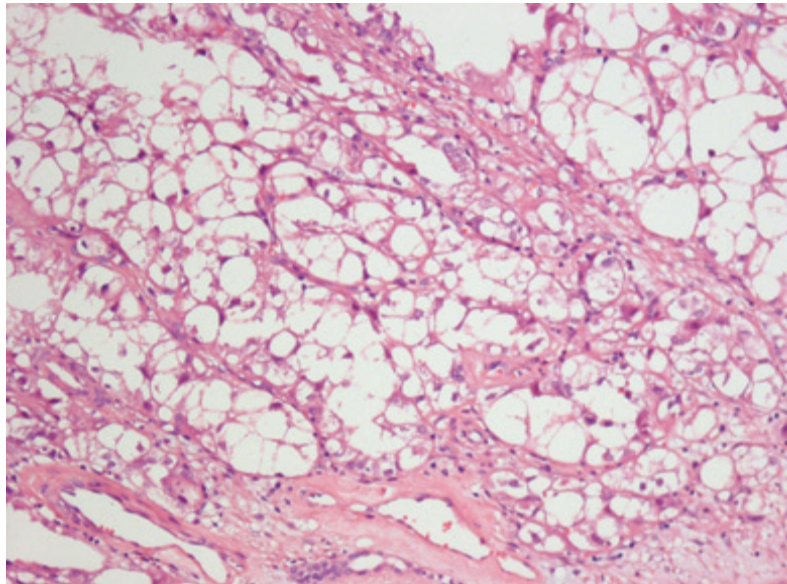
Les translocations génétiques donnent naissance à une troisième entité de carcinomes rénaux cellulaires, dont beaucoup impliquent le chromosome Xp11.2 et aboutissent à des fusions TFE3.

La première translocation rapportée était la t (X; 1) (p11.2; q21), aboutissant à la fusion de PRCC et de TFE3.

D'autres translocations ont abouti à la fusion de ASPSCR1 et TFE3 (t [X; 17] [p11.2; q25]), IGFBP7 et TFE3 (t [X; 1] [p11.2; p34]), et NONO et TFE3 (inv [X] [p11; q12]).

Au total, cinq fusions de gènes ont été montrées jusqu'ici, [54] et ces carcinomes de translocation Xp11.2 forment maintenant une entité distincte dans la classification la plus récente de l'OMS.[55]

Morphologiquement, ces carcinomes ressemblent aux carcinomes rénaux à cellules claires conventionnels, mais ils ont aussi des zones d'architecture papillaire et de cytoplasme granulaire éosinophile, ainsi que de petites calcifications. (Figure 27)



**Figure 27:** Carcinome rénal cellulaire lié à Xp11.2. L'architecture solide et papillaire est présente avec des cellules tumorales montrant un cytoplasme clair volumineux (grossissement x 40). [56]

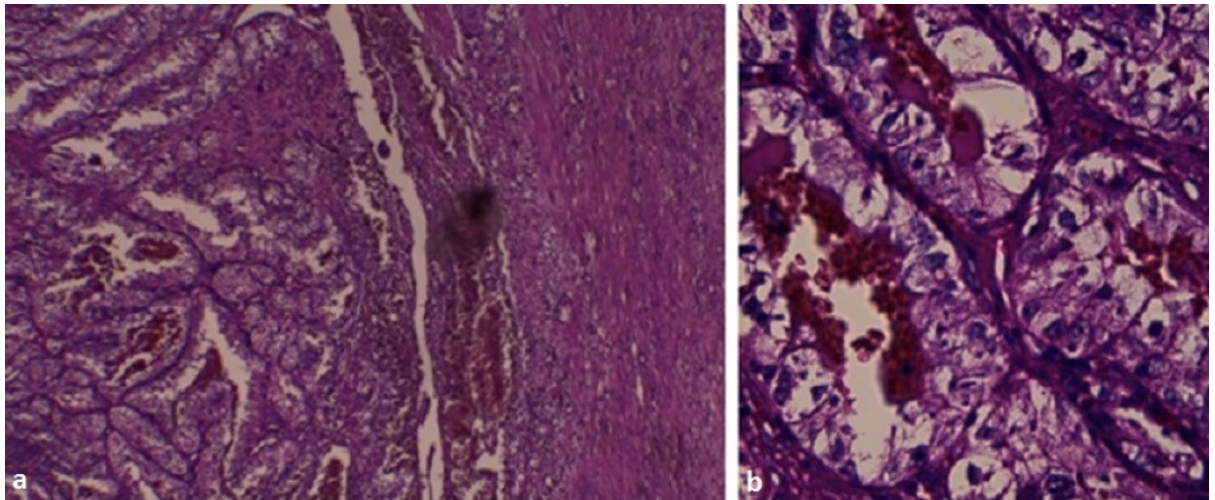
\* Les tumeurs avec translocation  $t(6;11)(p21;q12)$  :

La translocation  $t(6;11)(p21;q12)$  n'a pas été complètement caractérisée depuis sa première description en 1996, et seulement quelques cas ont été rapportés, qui montrent une évolution clinique moins agressive par rapport aux tumeurs liées à Xp11.2, dont beaucoup se trouvent à un stade avancé.[57]

Les cellules des tumeurs  $t(6;11)$  forment habituellement des nids et de petites zones ressemblant à des acinis avec un cytoplasme éosinophile et des noyaux ronds clairs et granulaires. D'autres cellules sont également observées autour de nodules hyalins.

Cependant, malgré cette morphologie, ces tumeurs peuvent être difficiles à distinguer des tumeurs liées à Xp11.2.

Les cellules tumorales expriment le CD10, dans 50 % des cas la cytokeratine et l'EMA. L'expression nucléaire de TFE3 est constante. [58]



**Figure N°28** : aspect histologique d'un carcinome à cellules rénales: les cellules tumorales ont un cytoplasme clair et sont disposées dans des nids avec des vaisseaux sanguins intermédiaires (GX40 (a) et GX200 (b))

#### **4.2.5 – Neuroblastome intra rénal :**

La majorité des neuroblastomes intra-rénaux sont des tumeurs d'histologie défavorable avec une forte incidence d'anaplasie (32%) en comparaison avec le neuroblastome surrénalien et la tumeur de wilms.

L'examen microscopique montre une prolifération de petites cellules tumorales rondes basophiles et indifférenciées formant des nids, associées à une substance neurofibrillaire caractéristique (figures 29 et 30).

Des pseudorosettes de Homer-Wright peuvent être présentes.

Les remaniements hémorragiques et les micro calcifications sont fréquentes.

Fan.R et al [59] proposent dans leur article des critères diagnostiques pour le neuroblastome intra-rénale primitif :

- La tumeur primitive doit être de siège intra rénal
- Absence de tumeur à distance pouvant avoir donné des métastases dans le rein

Le neuroblastome primitif intra-rénal est souvent diagnostiqué à tort comme un néphroblastome, il présente un aspect en nid caractéristique ainsi qu'un aspect hémorragique.

L'aspect nucléaire est alors essentiel : noyaux légèrement ovalaires pourvus d'une chromatine fine sans nucléole proéminent et se superposant dans les néphroblastomes (blastème), alors que les noyaux des neuroblastomes ont une chromatine plus grossière et un nucléole en général visible.

Le neuroblastome, comme le néphroblastome, exprime le CD56 et la NSE. En revanche, l'expression de la tyrosine hydroxylase est spécifique du neuroblastome. [38]

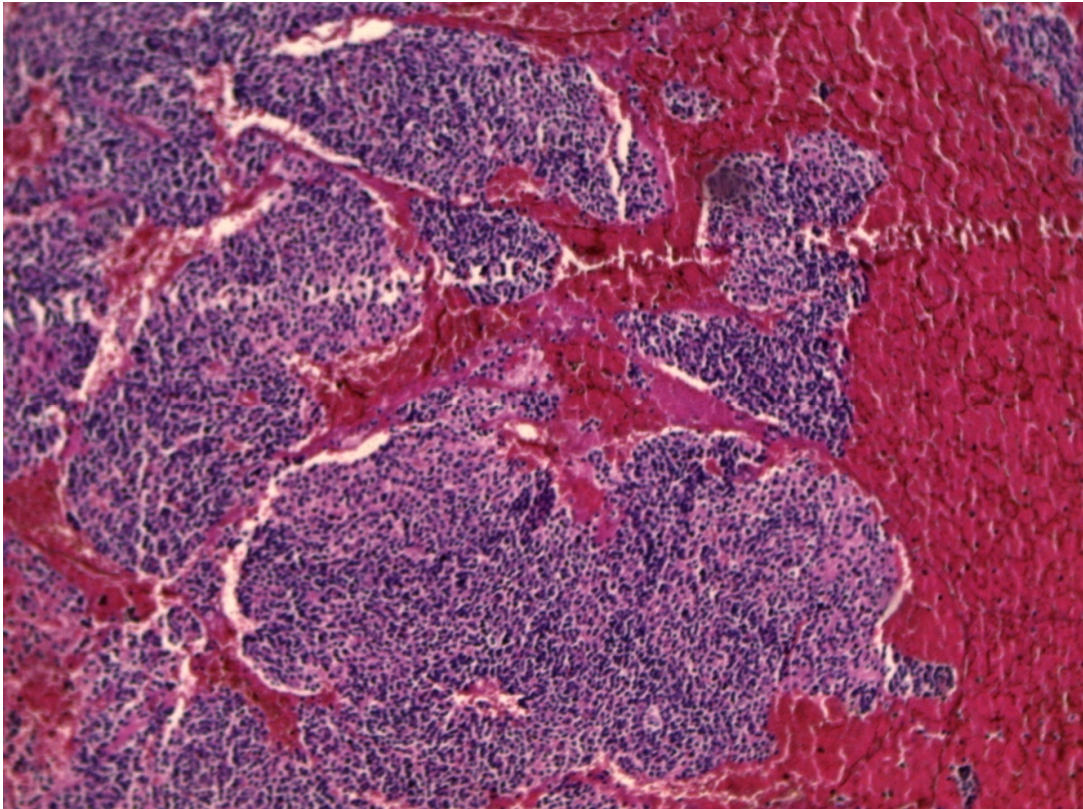


Figure N°29 : Neuroblastome peu différencié intra-rénal (cas N° 2). Prolifération tumorale faite de petites cellules rondes basophiles disposées en lobules avec importants remaniements hémorragiques. Hématoxyline-éosine ; (Gx 200)

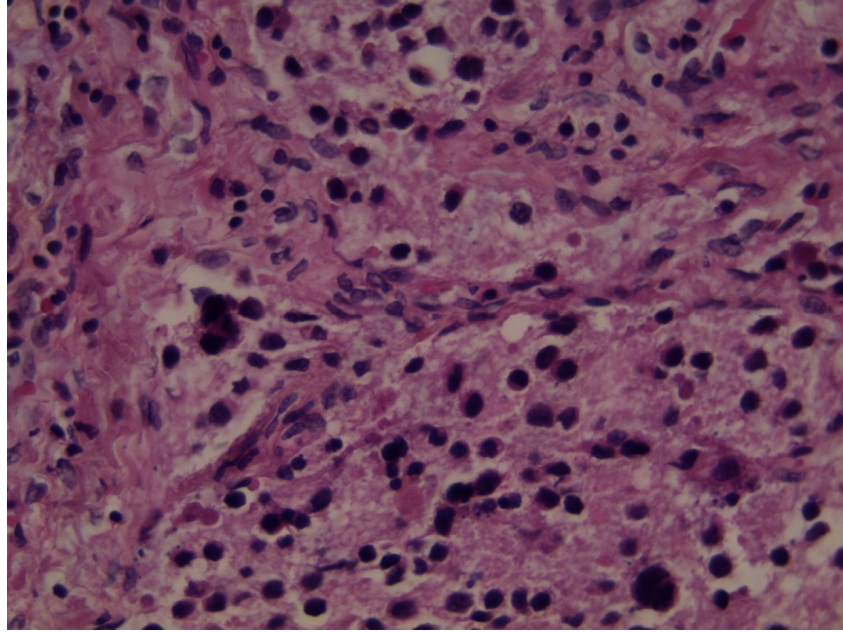


Figure N°30 : Neuroblastome peu différencié intra-rénal (cas N° 2). Cellules neuroblastiques tumorales à noyaux hyperchromatiques sur un fond neurofibrillaire ; hématoxyline- éosine ; G x 400

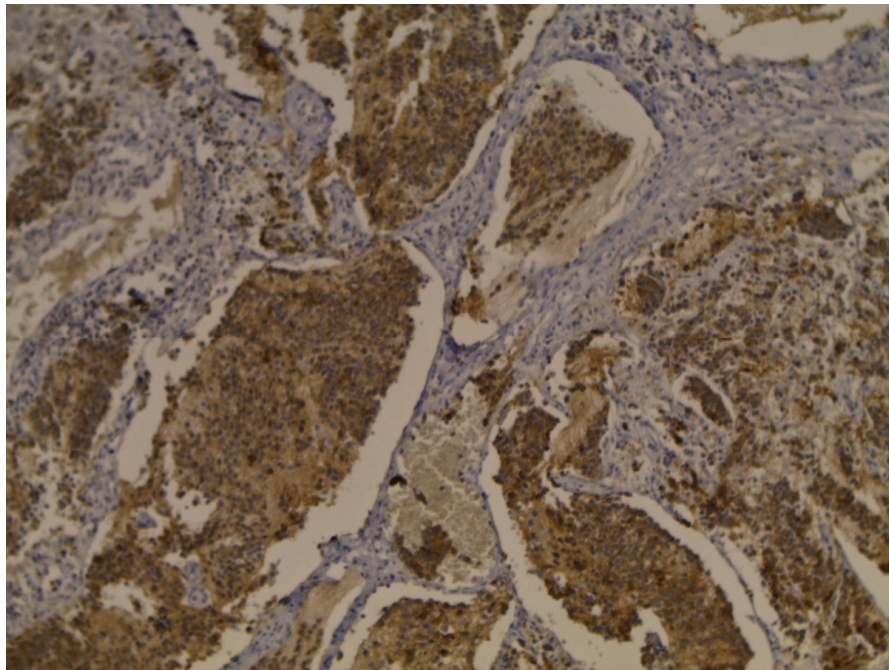


Figure N°31 : Neuroblastome peu différencié intra-rénal. Positivité des cellules tumorales avec l'anticorps anti- chromogranine ; G x 200

#### 4.2.6 – Tératome :

Le tératome est une tumeur germinale malformative dérivée de cellules multipotentielles embryonnaires. Il peut se voir chez l'enfant et l'adulte. Il possède un potentiel de différenciation multiple, ce qui explique l'hétérogénéité des tissus contenus dans la masse (os–cheveux–dents–nerfs).

Cette tumeur est fréquente dans le testicule et l'ovaire, mais aussi dans la région sacrococcygienne du petit enfant. Le siège intrarénal des tératomes est inhabituel. Les observations publiées ont été considérées comme des cas de néphroblastomes « tératoïdes » ou comme l'extension intrarénale d'un tératome rétropéritonéal [60].

Murphy et al. [60] ont proposé des critères diagnostiques concernant le tératome intrarénal, à savoir :

- la tumeur primitive doit être de siège intrarénal, délimitée par la capsule rénale ;
- absence de tumeur à distance pouvant avoir donné des métastases dans le rein ;
- la tumeur rénale doit montrer une organogenèse hétérologue sans équivoque.

Ces différents critères ont été retrouvés dans notre observation.

Le tératome est une tumeur hétérogène à caractère kystique et solide, ce qui représente souvent une source de confusion et d'incertitude quant à son diagnostic préopératoire. De plus, une localisation inhabituelle de ce type de tumeur peut encore obscurcir le tableau radiologique. Rappelons la valeur pathognomonique, pour poser le diagnostic radiologique du tératome, de la présence d'éléments organoïdes comme dents, os dans la tumeur, absents dans notre cas.

Vu son caractère avasculaire, le tératome peut en effet être pris pour un simple kyste rénal ou pour une tumeur kystique de Wilms de l'enfant. Dans ces cas, seul l'examen anatomopathologique peut apporter les arguments de certitude indispensable pour la conduite thérapeutique.

Histologiquement, le tératome intrarénal est à distinguer du néphroblastome « tératoïde ». Ce dernier est une variante morphologique du néphroblastome, caractérisé par la présence de foyers de néphroblastome classique et d'éléments tératomateux matures représentant plus de 50 % de la surface tumorale examinée [61]. La présence de différenciation organoïde composée de plus d'un type cellulaire reste un bon élément pour différencier les tératomes, où elle est présente, des néphroblastomes tératoïdes, où elle est absente [15].

Le tératome du petit enfant est une tumeur bénigne. Cependant, la survenue de métastases comme pour les localisations habituelles peut s'observer dans les tératomes intrarénaux [62]. La cancérisation du contingent neuroépithélial est une autre éventualité. Elle se fait surtout sous la forme de PNET.

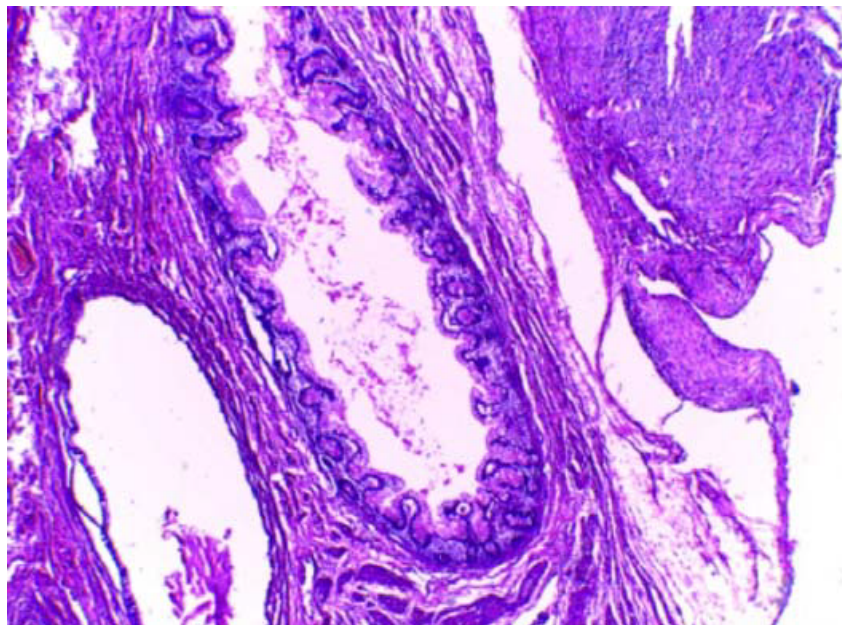
La cancérisation du contingent épithélial est possible, mais exceptionnelle : carcinome épidermoïde ou adénocarcinome, de même que la transformation sarcomateuse (rhabdomyosarcome, angiosarcome, liposarcome...).

Des cas de tumeur carcinoïde développée au sein de tératomes intrarénaux matures ont été décrits chez l'adulte [63].

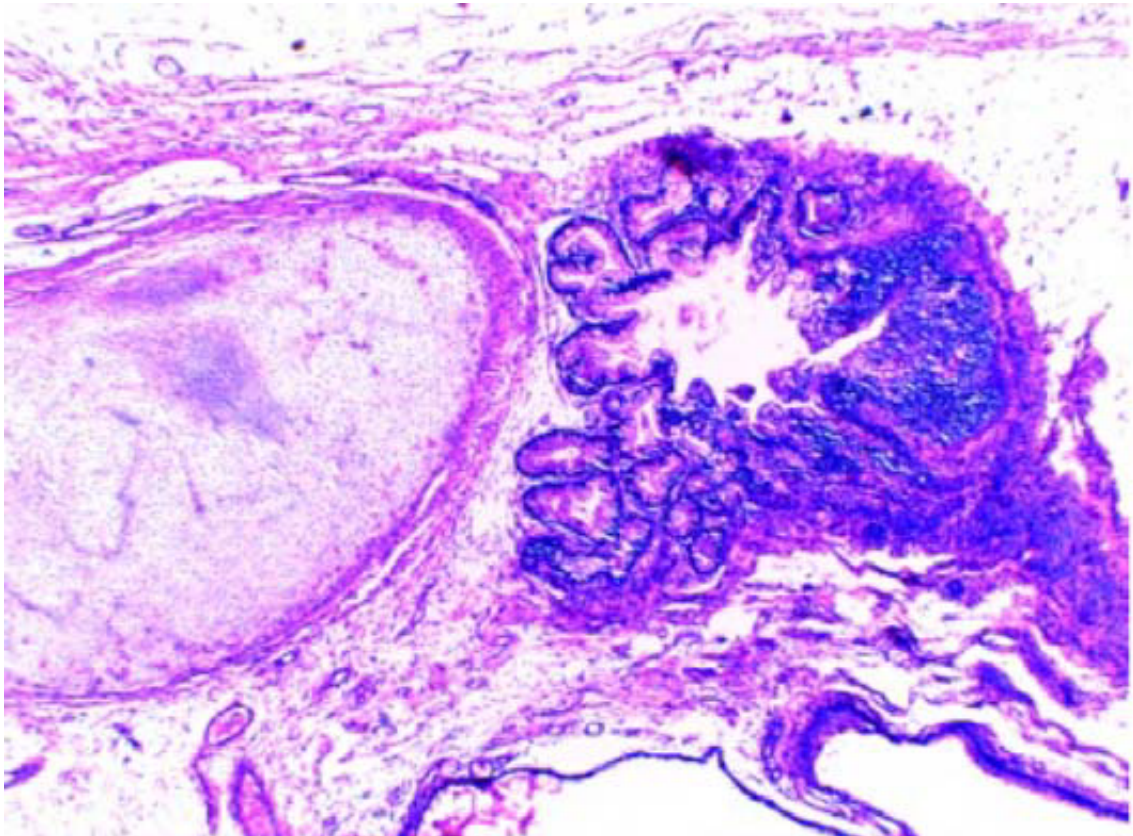
La chirurgie est le traitement de choix des tératomes immatures, qu'ils soient purs ou associés à d'autres contingents tumoraux. Ils ne sont en général pas sensibles à la chimiothérapie.

Chez notre patient, la masse était considérée au départ comme un néphroblastome. Selon le protocole de la SIOP adopté à l'hôpital d'enfants de Rabat, le traitement commence par une chimiothérapie préopératoire.

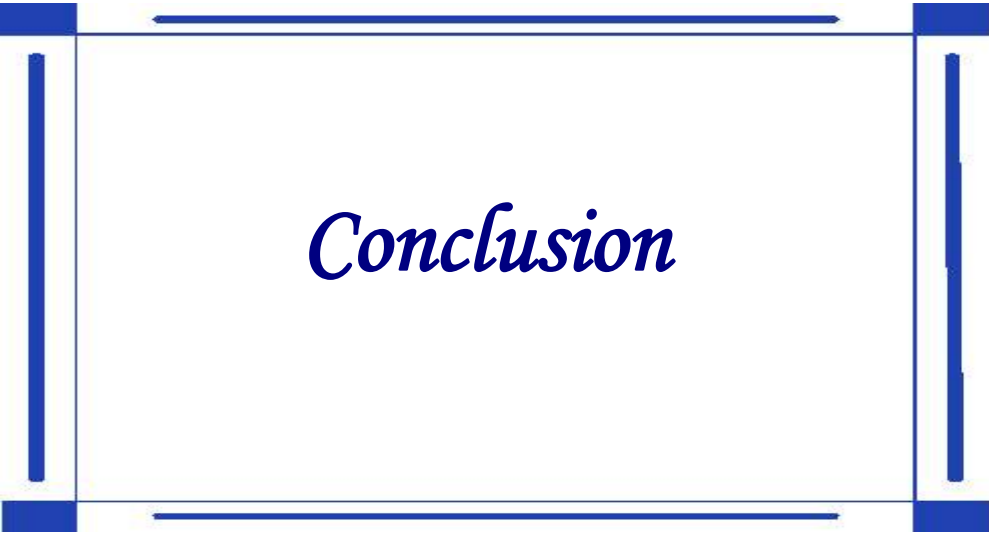
En général, la chirurgie est le deuxième temps du traitement, sauf pour les nourrissons de moins de six mois chez qui la prédominance des tumeurs bénignes justifie la chirurgie première. Cette conduite thérapeutique aurait été plus raisonnable dans notre cas surtout devant l'âge du patient (cinq mois). Mais vu les caractéristiques radiologiques de la tumeur et devant sa taille, il a été décidé de commencer le traitement par une chimiothérapie dans le but de réduire le volume tumoral.



**Fig. 2** : Tératome intrarénal. Formations glandulaires bordées par un épithélium mucineux avec de nombreuses cellules à gobelet (hématoxyline éosine ;  $\times 100$ )



**Fig. 3** : Tératome intrarénal. Lobule cartilagineux bien différencié et structures glandulaires (hématoxyline éosine ;  $\times 100$ )



Les tumeurs rénales non-wilms représentaient 18,11% des tumeurs rénales pédiatriques diagnostiquées à l'Anatomie cytologie pathologique de l'hôpital d'enfant de Rabat entre 2011 et 2017.

Leur présentation clinique est similaire à celle de la tumeur de wilms et le diagnostic pré-opératoire est difficile.

Le rôle de l'examen anatomopathologique est primordial pour faire leur diagnostic positif. Ce dernier n'est pas facile, vu le caractère hétérogène de ces tumeurs.

Chacune présente une variante classique, et une ou plusieurs variantes rares, source de difficultés diagnostiques aussi bien sur les pièces opératoires que sur les prélèvements biopsiques.

L'étude immunohistochimique peut aider au diagnostic.

Les techniques moléculaires (Fish, cytogénétique, CGH, RT-PCR), sont de plus en plus utilisées pour le diagnostic des tumeurs rénales. La FISH (hybridation in situ fluorescente) est la technique la plus employée dans les laboratoires de pathologie pour le diagnostic moléculaire de ces tumeurs, et peut notamment aider au diagnostic du carcinome à cellules claires, en identifiant une translocation impliquant les gènes TFE3 ou TFEB3.



## **RESUME :**

**Titre : Tumeurs rénales rares de l'enfant à propos de 23cas.**

**Auteur : Mr SAOIABI Yahya**

**Mots clés : Sarcome ; Néphrome mésoblastique ; Tumeur rhabdoïde ; Carcinome rénal cellulaire ; Neuroblastome**

**Rapporteur : Pr L. ROUAS**

Les tumeurs rénales de l'enfant de type non néphroblastome, sont mal comprises en raison de leur hétérogénéité et de leur rareté. Cette étude visait à auditer les résultats de la prise en charge anatomo-pathologique de 23 cas, présentant ce type de tumeurs, dans le service d'anatomie-cytologie pathologique de l'HER.

Les différents groupes histologiques étaient le sarcome (60,86%), le néphrome mésoblastique (13,04%), le neuroblastome intrarénal (8,69%), la tumeur rhabdoïde (4,34%), le carcinome rénal cellulaire (8,69%) et le tératome (4,34%).

L'âge au diagnostic est un élément important dans le diagnostic différentiel.

Tous les patients atteints de néphrome mésoblastique étaient âgés de moins de 3mois. L'âge des patients atteints de SCCR était compris entre 1-8ans, et 84,61% des cas étaient âgés de moins de 4ans. Tandis que le carcinome à cellules claires a été diagnostiqué chez 2 patients âgés de 11-13ans. Le seul cas de tumeur rhabdoïde était âgé de 8mois. Celui du tératome avait l'âge de 6mois, et les deux patients atteints de neuroblastome avaient un âge inférieur à 2ans.

Les immunomarquages ont un rôle important pour ces tumeurs. En effet, l'immunohistochimie nous a permis de redresser le diagnostic de plusieurs tumeurs rénales, considérées initialement comme néphroblastome.

A l'hôpital d'enfant de Rabat, les enfants avec tumeur rénales sont pris en charge selon le protocole européens de la SIOP, qui ont permis d'établir la classification histopronostique et la stadification actuelles.

Le traitement comporte une chimiothérapie préopératoire, une néphrectomie, ensuite un traitement postopératoire (chimiothérapie et/ou radiothérapie) adapté au type histologique et au stade. Les patients âgés de moins de 6mois n'ont pas reçu de chimiothérapie.

## Abstract

**Title: Rare kidney tumors of the child about 23cas.**

**Author: Mr. SAOIABI Yahya**

**Keywords: clear cell sarcoma, rhabdoid tumor, renal cell carcinoma, mesoblastic nephroma, neuroblastoma, teratoma**

**Professor: L. ROUAS**

Pediatric non-Wilms' renal tumors (NWRT) are poorly understood owing to their heterogeneity and relative rarity. This study aimed audit the results of pathological management of 23 cases, presenting this type of tumor, in the department of pathological anatomy-cytology of HER.

The different histological groups were sarcoma (60.86%), mesoblastic nephroma (13.04%), intrarenal neuroblastoma (8.69%), rhabdoid tumor (4.34%), renal cell carcinoma (8.69%) and teratoma (4.34%).

Age at diagnosis is an important element in the differential diagnosis.

All patients with mesoblastic nephroma were less than 3 months old. The age of patients with SCCR was between 1-8 years, and 84.61% of cases were younger than 4 years old. While clear cell carcinoma was diagnosed in 2 patients aged 11-13 years. The only case of rhabdoid tumor was 8 months old. That of the teratoma was 6 months old, and the two patients with neuroblastoma were less than 2 years old.

Immunolabelling has an important role for these tumors. Indeed, immunohistochemistry allowed us to correct the diagnosis of several renal tumors, initially considered as nephroblastoma.

At the children's hospital in Rabat, children with renal tumors are treated according to the European SIOP protocol, which has made it possible to establish the current histopronotic classification and staging.

The treatment includes preoperative chemotherapy, nephrectomy, and postoperative treatment (chemotherapy and / or radiotherapy) adapted to the histological type and stage. Patients younger than 6 months have not received chemotherapy.

## ملخص

العنوان: أورام الكلى النادرة للطفل بصدد 23 حالة

مؤلف: يحيى صوابي

الكلمات المهمة: السرقوم، ورم كلى، سرطان الخلايا الكلوية.

المقرر: الأستاذة لمياء رواس

أورام الكلى من النوع النسيجي غير الورم الأرومي الكلوي غير مفهومة بشكل جيد بسبب عدم التجانس والندرة النسبية. تهدف هذه الدراسة إلى مراجعة نتائج الإدارة المرضية لهذه الأورام الكلوية النادرة، في قسم علم الخلايا التشريحي المرضي في مستشفى الأطفال بالرباط.

تم فحص تقارير الأنسجة المرضية من العينات الجراحية، لجميع المرضى بأثر رجعي.

كانت المجموعات النسيجية المختلفة عبارة عن ساركومة الخلايا الكلية (60.86%)، ورم كلى المسيل 13.04%، ورم الخلايا البدائية العصبية الكلوي (8.69%)، ورم خبيث ربودي (4%)، سرطان الخلايا واضحة في 8.6% وتورموما الأنسجة المتعددة (4.34%).

العمر عند التشخيص غالباً ما يكون عنصراً هاماً في التشخيص التفريقي. جميع المرضى الذين يعانون من ورم كلى المسيل كانت أقل من 3 أشهر من العمر. تراوح عمر المرضى الذين يعانون من السرقوم من سنة ونصف إلى 8 سنوات، وكان 84.61% من الحالات أصغر من عمر 4 سنوات. في حين تم تشخيص سرطان الخلايا واضحة عند مريضان الذين تتراوح أعمارهم بين 11 و 13 سنة. الحالة الوحيدة لورم ربابويد كان عمرها 8 أشهر. المسخي لوحظ عند مريض عمره 6 أشهر من العمر، وكان عند مريضان يعانين من ورم الخلايا العصبية داخل كلوي عمرهم أقل من سنتين.

تقنيات المناعة المناعية والجزئيات لها دور مهم في علاج الأورام غير اللفظية. في الواقع، سمحت لنا بتصحيح تشخيص العديد من الأورام الكلوية.

في مستشفى الأطفال بالرباط، يعالج الأطفال المصابون بالأورام الكلوية وفقاً لبروتوكول شوب الأوروبي، مما جعل من الممكن تحديد التصنيف الحالي للهرمونات والتخطيط لها. يشمل العلاج الكيميائي قبل الجراحة، واستئصال الكلية، ومن ثم العلاج بعد الجراحة (العلاج الكيميائي و / أو العلاج الإشعاعي) تتكيف مع النوع النسيجي والمرحلة. المرضى الذين تقل أعمارهم عن 6 أشهر لم يتلقوا العلاج الكيميائي.



# *Bibliographie*

- [1] **Cendron J ; Schulman C.** Urologie pédiatrique. Flammarion. Paris. 1985
- [2] **Debre B ; Teyssir P.** Anomalies rénales congénitales. Traité d'urologie. Edit. Méd, 1996, tome 4 : 13-26.
- [3] **Lemaitre G.** Anomalies congénitales du rein et des voies excrétrices supérieures. EMC (paris), Radiodiagnostic, 4.2.0934120, A10 et 34120 A20.
- [4] **El badaoui H.** Rein en fer à cheval. Thèse de médecine n°253/1980-faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- [5] **Croisille Y.** Le développement du rein. Flamarrion paris 1979.
- [6] **POIRIER J, POIRIER I, BAUDET J.** Embryologie humaine. Paris : maloine ; 1993 (188p)
- [7] **N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous ;** Malformations congénitales du rein. EMC: 18-125-A-10
- [8] **ref :** [www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)
- [9] **Bloom W, Fawcett DW.** A textbook of histology. 8eme edition. New york : Chapman & hall, 1962
- [10] **Tumors of the kidney, bladder,** and related urinary structures. Atlas of tumor Pathology AFIP Edition
- [11] **F.Netter Atlas d'anatomie Humaine**
- [12] **[www.cuen.fr](http://www.cuen.fr) :** physiologie et physiopathologie rénales

- [13] **Colombat M, Deleuze S, Callard P.** Lésions élémentaires des glomérules chez l'adulte. EMC (Elsevier SAS) Néphrologie 18-018-A-10, 2006 : 3
- [14] **Laure-Hélène Noël.** Atals de pathologie rénale. Edition Flammarion SA 2008
- [15] **Perlman E, Boccon-Gibod L** (2004) Tumeurs du rein de l'enfant. Ann Pathol 24:516–35
- [16] **Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, Reuter VE, Ulbright TM.**  
The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours. Eur Urol. 2016 Jul;70(1):93-105
- [17] **Estrada CR, Suthar AM, Eaton SH, Cilento BG Jr.** Renal cell carcinoma: Children's Hospital Boston experience. Urology 2005; 66: 1296–300.
- [18] **Bozlu G1, Çıtak EÇ2.** Evaluation of renal tumors in children., Turk J Urol. 2018 May;44(3):268-273
- [19] **Peter W. Saula • G. P. Hadley,** Pediatric Non-Wilms' Renal Tumors: A Third World Experience, World J Surg (2012) 36:565–572)
- [20] **Ying Zhuge, M.D., Michael C. Cheung, M.D., Relin Yang, M.D., Eduardo A. Perez, M.D., Leonidas G. Koniaris, M.D., and Juan E. Sola, M.D.**1. Pediatric Non-Wilms Renal Tumors: Subtypes, Survival, and Prognostic Indicators. Journal of Surgical Research 2010; 163, 257–263

- [21] **Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, et al.** Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. *Am J Surg Pathol* 2000;24:4–18.
- [22] **Hung NA.** Congenital "clear cell sarcoma of the kidney". *Virchows Arch.* 2005 May;446(5):566-8. Epub 2005 Apr 19.
- [23] **Sandstedt B, Delemarre JF, Krul EJ, Tournade MF.** Mesoblastic nephromas: a study of 29 tumours from the SIOP nephroblastoma file. *Histopathology* 1985; 9: 741–50.
- [24] **Argani P, Beckwith JB.** Metanephric stromal tumor : report of 31 cases of a distinctive pediatric Renal neo- plasm. *Am J Surg Pathol* 2000 ; 24 : 917-26.
- [25] **Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, Norkool P, Beckwith JB, D’Angio GJ.**  
Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma : a report of the National Wilms’ Tumor Study. *J Pediatr Surg* 1982 ; 17 : 826-31.
- [26] **Fitchev P, Beckwith JB, Perlman EJ.** Congenital mesoblastic nephroma : prognosis and outcome. *Lab Invest* 2003 ; 82 : 2P.
- [27] **Xavier Leroy, Nathalie Rioux-Leclercq.** Pathologie Tumorale Rénale Diagnostic et pronostic anatomopathologique et moléculaire des tumeurs rénales. 2013 : 215
- [28] **Agrons GA, Kingsman KD, Wagner BJ, Sotelo-Avila C.** Rhabdoid tumor of the kidney in children: a comparative study of 21 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 447–51.

- [29] **Hirsch B., Shimamura A., Moreau L., Baldinger S., Hag-alshiekh M., Bostrom B., et al.** Association of biallelic BRCA2/FANCD1 mutations with spontaneous chromosomal instability and solid tumors of childhood *Blood* 2004 ; 103 : 2554-2559 10, Number 1, 2007: 65 – 69.
- [30] **Douglass EC, Green AA, Hayes FA, Etcubanas E, Horowitz M, Wilimas JA.**Chromosome 1 abnormalities: a common feature of pediatric solid tumors. *J Natl Cancer Inst*1985;75:51–4.
- [31] **Kaneko Y, Homma C, Maseki N, Sakurai M, Hata J.** Correlation of chromosome abnormalities with histological and clinical features in Wilms' and other childhood renal tumors. *Cancer Res* 1991;51:5937–42.
- [32] **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 : 283-288 [crossref]
- [33] **Shet T, Viswanathan S.** The cytological diagnosis of paediatric renal tumours. *J Clin Pathol* 2009;62:961–9.
- [34] **Ellison DA, Silverman JF, Strausbauch PH, Wakely PE, Holbrook CT, Joshi VV.** Role of immunocytochemistry, electron microscopy, and DNA analysis in fine-needle aspiration biopsy diagnosis of Wilms' tumor. *Diagn Cytopathol* 1996;14:101–7
- [35] **Eckschlager T, Kodet R.**Renal cell carcinoma in children: a single institution's experience. *Med Pediatr Oncol.* 1994, 23(1): 36-9.

- [36] **Pascal C., Henry N., Jean-Christophe F., François D.**tumeur du rein de l'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale (EMC),2001, 4-088-D-10
- [37] **S.L.M. Gooskens , R. Furtwangler , G.M. Vujanic , J.S. Dome , N. Graf ,M.M. van den Heuvel-ibrink .** Clear cell sarcoma of the kidney: A review ; European Journal of Cancer (2012) 28, 2219– 2226
- [38] **Xavier Leroy,** Nathalie Rioux-Leclercq. Pathologie Tumorale Rénale Diagnostic et pronostic anatomopathologique et moléculaire des tumeurs rénales. 2013 : 199-221
- [39] **Brownlee NA, Perkins LA, Stewart W, et al.** Recurring translocation (10;17) and deletion (14q) in clear cell sarcoma of the kidney. Arch Pathol Lab Med 2007;131:446–51.
- [40] **Hashim Uddin Ahmed, Manit Arya, Gill Levitt, Patrick G Duff y,** Imran Mushtaq, Neil J Sebire, Primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. Lancet Oncol 2007; 8: 730–37
- [41] **Porteus M.H., Narkool P., Neuberg D., Guthrie K., Breslow N., Green D.M. , et al.** Characteristics and outcome of children with Beckwith- Wiedemann syndrome and Wilms' tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group J. Clin. Oncol.2000; 18: 2026-2031
- [42] **Argani P et al.** Clear cell sarcoma of the kidney : A review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. Am J Surg Pathol 2000 ; 24 : 4.
- [43] **Kural AR, Onal B, Ozkara H, Cakarir C, Ayan I, Agaoglu FY.** Clear cell sarcoma of the kidney: a case report. BMC Urol 2006;6:11.

- [44] **Rosso D, Ghignone GP, Bernardi D, et al.** Clear cell sarcoma of the kidney with invasion of the inferior vena cava. *Urol Int* 2003;70:251–2.
- [45] **Park DY KY, Chi JG.** Intracranial metastasis from clear cell sarcoma of the kidney. *JKMS* 1997;12:473–76.
- [46] **Sebire NJ, Vujanic GM.** Paediatric renal tumours: recent developments, new entities and pathological features. *Histopathology* 2009;54:516–28.
- [47] **Balarezo FS, Joshi VV.** Clear cell sarcoma of the pediatric kidney: detailed description and analysis of variant histologic patterns of a tumor with many faces. *Adv Anat Pathol* 2001;8:98–108.
- [48] **yer VK, Agarwala S, Verma K.** Fine needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: a study of eight cases. *Diagn Cytopathol* 2005;33:83–9.
- [49] **Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, et al.** Renal neoplasms mimicking rhabdoid tumor of kidney: a report from the National Wilms' Tumour Study pathology center. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 1042–54.

- [50] **Hoot AC, Russo P, Judkins AR, Perlman EJ, Biegel JA.** Immunohistochemical analysis of hSNF5/INI1 distinguishes renal and extra-renal malignant rhabdoid tumours from other paediatric soft tissue tumours. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 1485–91.
- [51] **Renshaw AA, Granter SR, Fletcher JA, Kozakewich HP, Corless CL,**  
**Perez-Atayde AR.** Renal cell carcinomas in children and young adults: increased incidence of papillary architecture and unique subtypes. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 795–802.
- [52] **Renshaw AA.** Pediatric renal carcinomas: where do they fit in the new histologic classification of renal cell carcinoma? *Adv Anat Pathol* 2000; 7: 135–40.
- [53] **Argani P, Ladanyi M.** The evolving story of renal translocation carcinoma. *Am J Clin Pathol* 2006; 126: 332–34.
- [54] **Argani P, Ladanyi M.** Translocation carcinomas of the kidney. *Clin Lab Med* 2005; 25: 363–78.
- [55] **Argani P, Ladanyi M.** Renal carcinomas associated with Xp11.2 translocations/TFE3 gene fusions. In: Eble JN, Sauter G, Epstein J, et al, eds. *Pathology and genetics of tumours in the urinary system and male genital organs*. Lyon: IARC Press, 2004: 37–38.
- [56] **Bonadio J, Perlman EJ.** Immunohistochemical analysis of 61 clear cell sarcomas of the kidney for a panel including NGFR and CD99. *Mod Pathol* 2008;21:218A.

- [57] **Argani P, Hawkins A, Griffin CA, et al.** A distinctive pediatric renal neoplasm characterized by epithelioid morphology, basement membrane production, focal HMB45 immunoreactivity, and t(6;11)(p21.1; q12) chromosome translocation. *Am J Pathol* 2001; 158: 2089–96.
- [58] **Steenman MA, Westerveld M, Mannens.** Genetics of Beckwith-Wiedemann syndrome-associated tumors: common genetic pathways. *Genes Chromosomes Cancer* 2000 ; 28 : 1-13
- [59] **Fan.R. Primary renal neuroblastoma.** A clinical pathologic study of 8 cases. *The American journal of surgical pathology* 2012; 36(1): 94-100
- [60] **Murphy WM, Bruce Beckwith J, Farrow GM (1993)** Tumors of the kidney. In: Rosai J (ed) *Tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures.* Washington DC, p 90
- [61] **Variend S, Spicer RD, Mackinnon AE (1984)** Teratoid Wilms' tumor. *Cancer* 53:1936–42
- [62] **Prasad SB (1983)** Intrarenal teratoma. *Postgrad Med J* 59:111–2
- [63] **Kim J, Suh K (2004)** Primary carcinoid tumor in a mature teratoma of the kidney. Ultrasonographic and computed tomographic findings. *J Ultrasound Med* 23:433–7
- [64] **Rubin BP, Chen CJ, Morgan TW, Xiao S, Grier HE, Kozakewich HP et al.** Congenital mesoblastic nephroma t(12;15) is associated with ETV6-NTRK3 gene fusion : cytogenetic and molecular relationship to congenital (infantile) fibrosarcoma. *Amer J of Pathol* 1998 ; 153 : 1451-8.

- [65] **Argani P, Fritsch M, Kadkol SS, Schuster A, Beckwith JB, Perlman EJ.** Detection of the ETV6-NTRK3 chimeric RNA of infantile fibrosarcoma/cellular congenital mesoblastic nephroma in paraffin-embedded tissue: application to challenging pediatric renal stromal tumors. *Mod Pathol*2000; 13: 29-36.
- [66] **Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, Norkool P, Beckwith JB, D'Angio GJ.** Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma : a report of the National Wilms' Tumor Study. *J Pediatr Surg*1982 ; 17 : 826-31.
- [67] **Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, Luckey DW.**Rhabdoid tumor of kidney. A report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. *Am J Surg Pathol*1989 ; 13 : 439-58
- [68] **Vujanic GM, Sandstedt B, Harms D, Boccon-Gibod L, Delemarre JF.** Rhabdoid tumour of the kidney : a clinicopathological study of 22 patients from the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) nephroblastoma file. *Histopathology*1996 ; 28 : 333-40.
- [69] **Kusumakumary P, Chellam VG, Rojymon J, Hariharan S, Krishnan NM.** Late recurrence of clear cell sarcoma of the kidney. *Med Pediatr Oncol*1997; 28 :355-7.

## *Serment d'Hippocrate*

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

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

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

## أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

**دراسة تشريحية لأورام الكلي النادرة لدى الطفل  
بصدد 23 حالة**

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

**السيد : يحيى صوابي**

المزوداد في 27 أبريل 1992

طبيب داخلي سابق بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**الكلمات الأساسية:** ساركوم الكلي - سرطان الخلايا الواضحة من الكلي - مسخي الكلي -  
ورم الكلي المسيل - نوغوبلاستوم.

**تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة**

رئيس

السيدة : نادية شرادي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

مشرف

السيدة : لمياء رواس

أستاذة في علم التشريح الدقيق

أعضاء

السيد : فؤاد زويدية

أستاذ في علم التشريح الدقيق

السيدة : كوثر زناتي

أستاذة في علم التشريح الدقيق