ROYAUME DU MAROC

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES

IMAGERIE DES TUMEURS RENALES CHEZ L'ENFANT A PROPOS DE 56 CAS

MEMOIRE PRESENTE PAR:

Dr BOUGTOUB NAOUAL

Née le 03 Mars 1985 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

RAPPORTEUR :

Pr BOUBOU MERIEM

SESSION Juin 2017

PLAN

INTRODUCTION 1

GENERALITES 4

I. Embryologie de l'appareil urinaire 5

1. Appareils réno-urinaires 5

2. Contrôle moléculaire de la néphrogénèse 7

3. Différenciation des voies urinaires 8

II. Histologie normale du rein 10

1. Anatomie microscopique 11

1.1. La médullaire 11

1.2. La corticale 11

2. Structure histologique topographique 11

2.1. Le tube urinaire 11

2.2. La circulation rénale 12

III. Rappel anatomique 12

1. Anatomie du rein 13

1.1. Anatomie descriptive 13

1.2. Vascularisation du rein 14

1.3. Innervation 16

1.4. Rapports 17

2. Anatomie de la voie excrétrice supérieure intrarénale : calices et pelvis rénal 19

2.1 Anatomie : 19

2.2 Vascularisation et innervation : 20

CLASSIFICATION DES TUMEURS RENALES 21

MOYENS D'IMAGERIE 25

I. Radiographie conventionnelle 26

II. L'échographie abdominale 26

III. La tomodensitométrie (TDM) 27

IV. Imagerie par résonnance magnétique (IRM) 28
V. Angiographie 28
DIFFERENTES TUMEURS 29
I. Le néphroblastome 30
1. Anatomie 30
2. Clinique 33
3. Imagerie 34
4. Surveillance par imagerie 37
II. Néphroblastomatose 38
1. Données anatomo-cliniques 38
2. Imagerie 39
III. Autres tumeurs rénales 40
1. Néphrome mésoblastique congénital 41
2. Cystadénome multiloculaire 41
3. Tumeur rhabdoïde 42
4. Sarcome à cellules claires 43
5. Adénocarcinome ou tumeur de Grawitz 43
6. Carcinome médullaire rénal 44
7. Adénome métanéphrique 44
8. Tumeur rénale ossifiante de l'enfant 45
9. Angiomyolipome 45
10. Lymphome 46
11. Métastase et envahissement rénal par contiguïté 46
12. Tumeur intra-rénale neuro-ectodermique primitive 47
MATERIEL ET METHODE 49
RESULTATS 52
I. Données épidémiologiques 53
1. L'âge 53
2. Le sexe 53
II. Données cliniques 54

1. Délai de consultation 54
2. Manifestations cliniques 55
III. Données de l'imagerie 56
1. Echographie abdominale 56
2. TDM thoraco-abdomino-pelvienne (TAP) 59
3. IRM abdominale 66
IV. Etude anatomopathologique 66
V. Prise en charge thérapeutique 69
1. Néphroblastome 69
1.1. Chimiothérapie préopératoire 69
1.2. Chirurgie 70
1.3. La chimiothérapie post opératoire 72
1.4. La Radiothérapie 72
2. Autres types histologiques 73
2.1 Lymphomes de Burkitt 73
2.2 Tumeur neuroectodermique primitive (PNET) rénale 73
2.3 Angiomyolipome 74
2.4 Tératome 74
VI. Evolution et complications 75
1. Néphroblastome 75
2. Lymphome 76
3. Sarcome d'Ewing 76
4. Les autres tumeurs 76
DISCUSSION 78
I. Epidémiologie 80
1. Fréquence 80
2. L'âge 80
3. Le sexe 82
II. Données cliniques 83
1. Délai de consultation 83
2. Manifestations cliniques 83

2.1 Masse abdominale 83
2.2 Syndrome abdominale aigu 84
2.3 Hématurie 84
2.4 Autres modes de découverte 84
III. Données de l'imagerie 86
1. Echographie abdominale 86
2. Abdomen sans préparation (ASP) 88
3. Urographie intra veineuse (UIV) 88
4. Tomodensitométrie 88
5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) 90
IV. Sur le plan histologique 91
1. Le néphroblastome : Classification histologique 91
1.1 Les formes d'histologie dite de bas risque 91
1.1.1 Le néphroblastome kystique partiellement différencié 91
1.1.2 Le Néphroblastome totalement (=100 %) nécrotique 91
1.1.3 Le Néphrome mésoblastique congénital Ou tumeur de Bolande 92
1.2 Les formes d'histologie dite de risque intermédiaire (ou standard) 92
1.3 Les formes d'histologie de haut risque 94
1.3.1 Le sous type blastémateux prédominant 94
1.3.2 Les néphroblastomes avec Anaplasie diffuse 94
2. Tumeur intra-rénale neuro-ectodermique primitive 95
3. Tératome 95
V. Sur le plan thérapeutique et suivi 96
1. Le néphroblastome 96
1.1 Formes localisées unilatérales (stades I, II, III) 97
1.2 Formes d'emblée métastatiques (stade IV) 99
1.3 Formes bilatérales de néphroblastomes (Stade V) 101
2. Lymphome de Burkitt 102
3. PNET 102
4. Le tératome mature 103
CONCLUSION 104

RESUMES.....*106*

BIBLIOGPRAPHIE.....*115*

INTRODUCTION

Les cancers de l'enfant sont des pathologies rares correspondant à 1 % de l'ensemble des cancers. Ils représentent la 2ème cause de décès au-delà d'un an, après les accidents dans les pays développés. Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents de tumeurs solides de l'enfant.

Elles présentent les particularités suivantes :

- Clinique :

Les signes d'appel sont souvent banals ce qui pose un double risque : de les méconnaitre et de grever le pronostic, ou d'évoquer à tort une pathologie d'évolution potentiellement fatale avec le traumatisme psychique qui peut en résulter.

- Histologique :

Les tumeurs rénales chez l'enfant sont nombreuses et variables. Il existe environ une quinzaine d'entités tumorales, essentiellement malignes. Les formes histologiques sont très diverses, expliquant en partie l'hétérogénéité pronostique observée. Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est la tumeur la plus fréquente de l'enfant entre 18 mois et 5 ans. Le néphrome mésoblastique congénital, encore appelé tumeur de Bolande, est la tumeur rénale solide la plus fréquente avant l'âge de 3 mois. Il s'agit d'une tumeur bénigne congénitale du rein.

- Thérapeutique :

Le couple chirurgie/chimiothérapie associé à une bonne tolérance aux traitements permet d'obtenir un taux de guérison satisfaisant. Les progrès thérapeutiques ont été rapides grâce à des essais multicentriques contrôlés dans le cadre de la SIOP (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) en Europe et de la NWTS (National Wilms Tumor Study) en Amérique du nord. Deux stratégies

différentes s'opposent lors de la prise en charge initiale : la stratégie Américaine (NWTS) où la chirurgie est réalisée d'emblée, afin de ne pas traiter à tort une tumeur qui ne serait pas un néphroblastome, de ne pas modifier le stade et l'analyse Anatomopathologique sous l'action de la chimiothérapie, et la stratégie préconisée par la SIOP où la chimiothérapie est réalisée de première intention, sauf chez les nourrissons de moins de 6 mois, afin de diminuer le risque de rupture tumorale peropératoire et d'augmenter le nombre de stade I.

Le but de ce travail consiste à Rappeler la contribution des différentes méthodes d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement du bilan initial et la surveillance sous traitement. A travers cette étude nous allons passer en revue les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutives des tumeurs malignes et bénignes du rein chez l'enfant.

GENERALITES

I. Embryologie de l'appareil urinaire : [2]

L'appareil réno-urinaire dérive du cordon néphrogène (mésoderme intermédiaire). Au cours de la vie intra-utérine et du sinus urogénital (endoderme). Au cours de la vie intrautérine, les fonctions d'homéostasie normalement dévolues aux reins sont assurées par le placenta. Néanmoins, le rein fœtal bien qu'immature est indispensable au bien-être du fœtus. La filtration de l'urine commence dès la 10ème semaine et la diurèse augmente avec la gestation. L'urine fœtale est déversée dans la cavité amniotique et entre pour 80% dans la composition du liquide amniotique.

1. Appareils réno-urinaires :

Le développement de l'appareil réno-urinaire est caractérisé par la succession, dans l'espace et dans le temps, de trois appareils de complexité croissante (pronéphros, mésonéphros, métanéphros). Schéma 1.

Le pronéphros (rein céphalique) apparait vers la 3e semaine donne des néphrons rudimentaires et régresse en une semaine. Dès la 4e semaine, le mésonéphros (corps de Wolff) constitue un deuxième appareil réno-urinaire éphémère avec un canal collecteur distinct (canal de Wolff). La différenciation de structures néphroniques au niveau du mésonéphros, permet une éventuelle filtration urinaire. Le mésonéphros involue vers la 10e semaine. Le métanéphros forme le rein définitif. La maturation rénale est longue et se termine vers le 8e mois de la vie extra-utérine.

Au niveau du rein définitif, la néphrogénèse débute dès la 8e semaine et abouti à terme, à la mise en place d'environ 800 000 néphrons fonctionnels. La néphrogénèse se déroule sous l'action inductrice d'un dérivé du canal de Wolff, le bourgeon urétéral. Schéma 2. Le rein fœtal a un aspect lobulé qu'il conserve jusqu'à

terme. Le métanéphros est initialement en position pelvienne. Il migre vers la région lombaire au cours du développement.

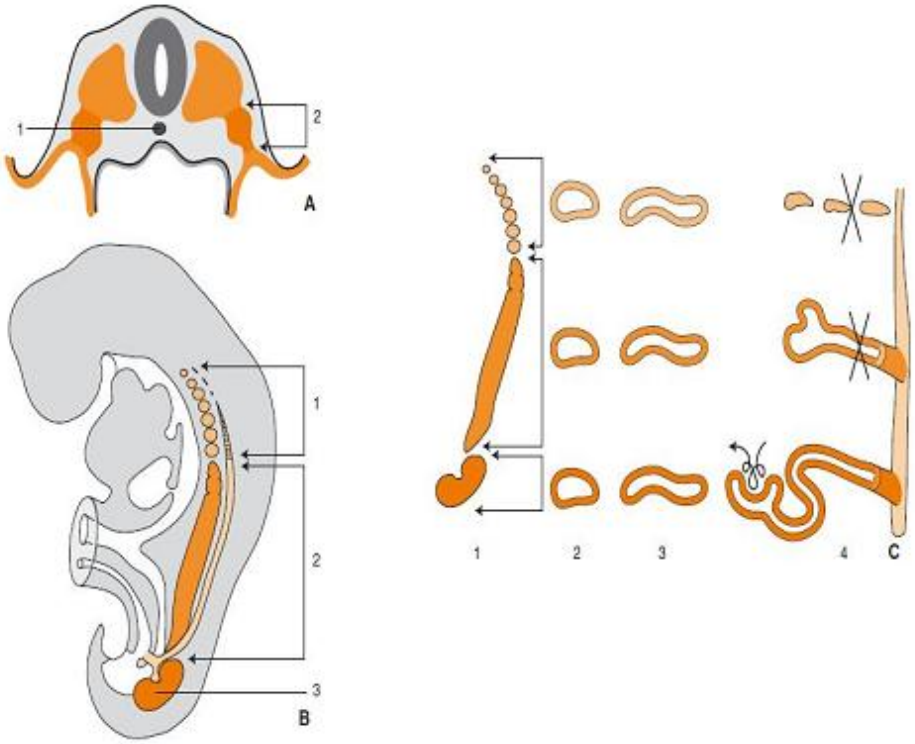


Schéma 1 [2] : Différenciation du cordon néphrogène :

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

1. Chorde ;

2. Mésoderme intermédiaire.

B. Formation du cordon néphrogène.

1. Pronéphros ;

2. Mésonéphros ;

3. Métanéphros.

C. Différenciation du cordon néphrogène :

1. Segmentation du cordon néphrogène ;

2. Stade de vésicule ;

3. Stade de tubule ;

4. Stade de néphron fonctionnel Noter les néphrons en voie de régression.

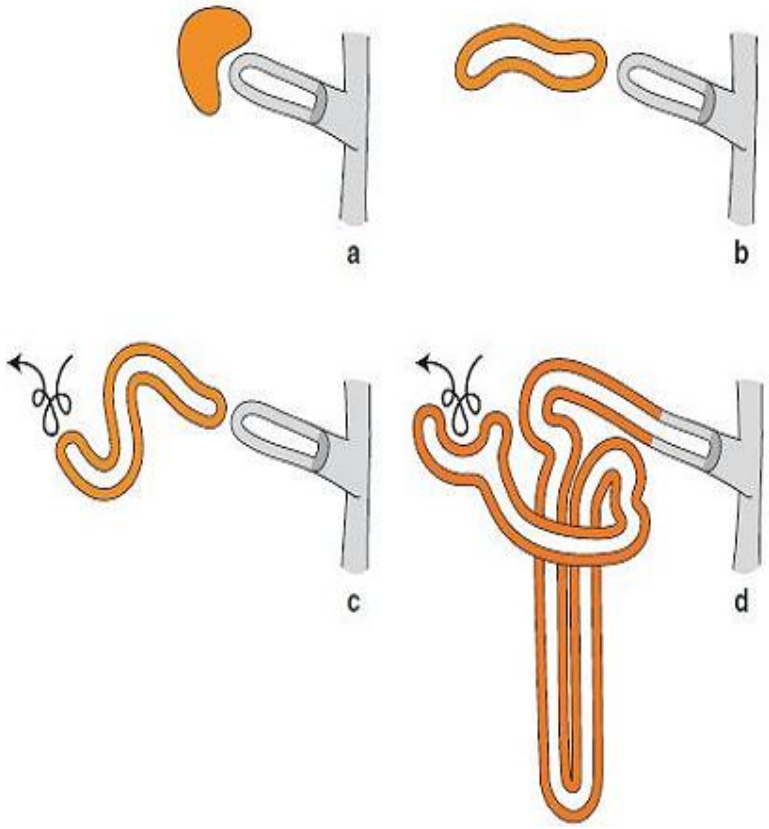


Schéma 2 [2]: Différenciation d'un néphron du métanéphros. Noter la dualité des structures : métanéphros (orange) et bourgeon urétéral (gris)

a. Stade de néphrotome plein ;

b. Stade de vésicule ;

c. Stade de tubule en « S » ;

d. Stade de néphron fonctionnel.

2. Contrôle moléculaire de la néphrogénèse :

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

3. Différenciation des voies urinaires :

Les voies urinaires hautes (tubes collecteurs, calices, bassinets et uretères) sont d'origine endodermiques. Les voies urinaires hautes dérivent du bourgeon urétéral. Schéma 3. Ses premières ramifications sont à l'origine des grands et petits calices (vers la 12e semaine). Ses ramifications profondes forment les tubes collecteurs qui établissent une communication avec les structures néphroniques et assurent la continuité du néphron.

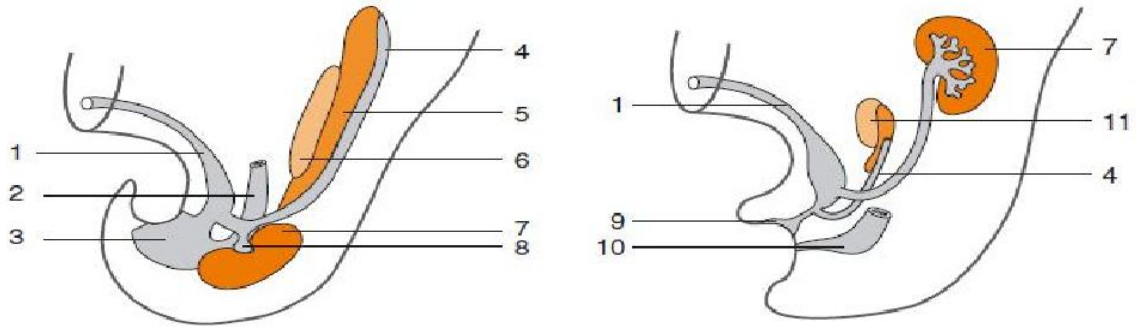


Schéma 3 [2] : Naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrices

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

La lumière des voies urinaire se rétrécit au fur et à mesure que l'histogénèse des voies urinaires progresse. Les voies urinaires basses dérivent du sinus urogénital après le cloisonnement du cloaque, vers la 7e semaine. Schéma 4.

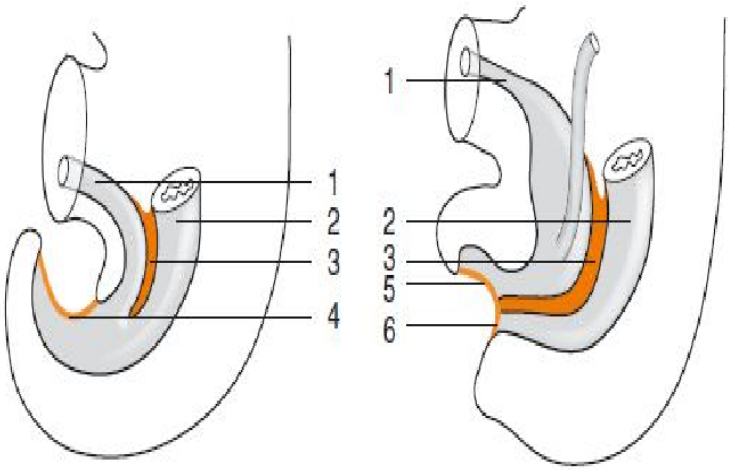


Schéma 4 [2]: Développement de la vessie. Cloisonnement du sinus urogénital.

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

La croissance rapide de la face postérieure de la vessie aboutit à l'incorporation dans sa paroi d'une partie des canaux de Wolff et des bourgeons urétéraux. Il en résulte l'abouchement distinct dans la vessie des canaux de Wolff (futurs canaux déférents) et des bourgeons urétéraux (futurs uretères). Schéma 5.

Le sphincter lisse de la vessie se met en place vers la 13e semaine, alors que le sphincter strie ne se différencie que vers la 21e semaine. L'urètre dérive du segment inferieur du sinus uro-génital. Son

développement est variable selon le sexe. L'urètre reste très court chez la fille, alors que chez le garçon sous l'influence des androgènes, il s'allonge en trois portions prostatiques, membraneuse et pénienne.

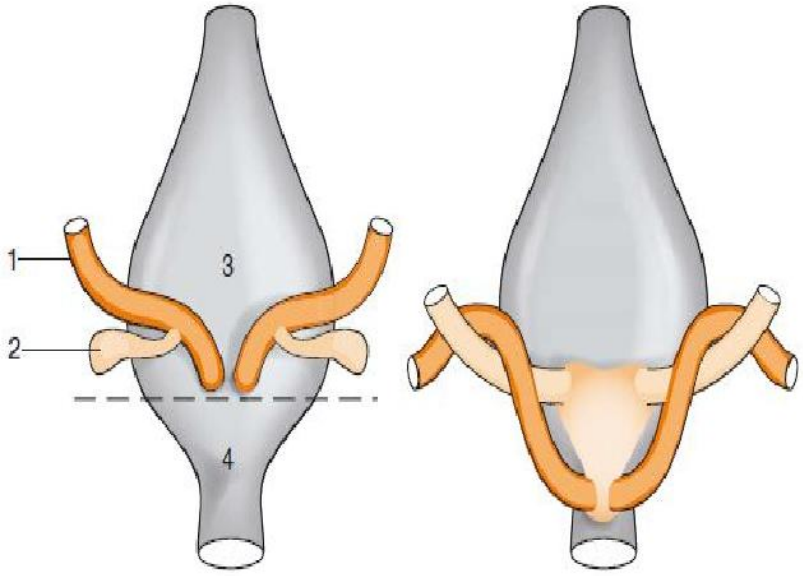


Schéma 5 [2]: Vue postérieure du sinus urogénital. Incorporation des canaux de Wolff et formation du trigone.

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

II. Histologie normale du rein : [3]

L'appareil urinaire comprend 2 portions qui différent sur les plans embryologique, morphologique et physiologique :

- Il y a une portion glandulaire qui correspond aux néphrons et leur système vasculaire.
- Il y a une portion excrétrice qui correspond aux voies excrétrices de l'urine. Ces voies sont intra et extra rénales.

1. Anatomie microscopique :

Le rein est constitué de deux régions :

- Une région interne plus claire : c'est la médullaire qui coiffe le hile du rein.
- Une région périphérique : c'est la corticale de couleur rose foncé.

1.1. La médullaire

Elle est constituée par 4 ou 5 territoires triangulaires à base externe : les pyramides de Malpighi. Leur sommet fait hernie dans le hile et se termine au niveau de la papille dans une espèce d'entonnoir qui débouche dans le calice. Tous les calices débouchent dans le bassinet qui se continue par l'uretère. Les pyramides de Malpighi sont séparées les uns des autres par des prolongements de la corticale : les colonnes de Bertin.

1.2. La corticale

On y observe des formations triangulaires implantées par leur base sur les pyramides de Malpighi, ce sont les pyramides de Ferrein (4 à 500 par pyramide de Malpighi). Entre les pyramides de Ferrein, il y a les labyrinthes dans lesquels il y a de 15 petites formations arrondies : les capsules de Malpighi qui existent également au niveau des colonnes de Bertin.

2. Structure histologique topographique :

2.1. Le tube urinaire :

Le rein est constitué par un grand nombre de tubes urinaires comprenant les néphrons et les tubes collecteurs : Le néphron est une formation tubulaire constituée des éléments suivants :

- Le corpuscule de Malpighi, format arrondie comprenant un pôle vasculaire et un pôle urinaire en continuité.
- Le tube proximal.

- L‘anse de Henlé, tube en épingle à cheveux fait de deux branches grêles, descendante et ascendante.
- Le tube distal.
- Le tube contourné distal se jette à angle aigu dans le canal d‘union.
- Les canaux d‘union se jettent dans les tubes collecteurs.

Il existe deux variétés de néphrons : Les néphrons courts (85%) et les néphrons longs (15%).

2.2. La circulation rénale

L‘artère rénale aborde le rein au niveau du hile où elle donne des branches de subdivision. Celles-ci donnent les artères interlobaires. Les artères interlobaires se terminent presque à angle droit en artères arciformes. De ces dernières naissent les artères interlobulaires qui donnent les artérioles afférentes aux corpuscules de Malpighi. De ces dernières partent des artérioles efférentes très courtes qui se résolvent en réseaux capillaires péritubulaires qui vont rejoindre ensuite les veines interlobulaires.

En ce qui concerne le retour veineux, les veines interlobulaires se jettent dans les veines arciformes et ces dernières rejoignent les veines interlobaires, puis les veines rénales.

III. Rappel anatomique :

Le rein et la voie excrétrice supérieure (VES) sont des entités anatomiques paires et bilatérales qui constituent le haut appareil urinaire. Les fonctions du haut appareil urinaire sont la sécrétion de l’urine par les reins, puis son excrétion par la voie excrétrice supérieure. La voie excrétrice supérieure est divisée en voie excrétrice supérieure intrarénale, calices et pelvis rénal, et voie excrétrice extrarénale, l’uretère. Ce dernier s’abouche

dans la vessie, qui constitue avec l'urètre le bas appareil urinaire, entité anatomique impaire et médiane. L'ensemble de l'appareil urinaire est en dehors de la cavité péritonéale et le haut appareil urinaire est rétro-péritonéal.

1. Anatomie du rein :

1.1. Anatomie descriptive :

Les reins sont des organes pleins, sécréteurs de l'urine. Ils sont situés de part et d'autre du rachis, dans la région lombaire, contre la paroi postérieure de l'abdomen. Chaque rein a la forme d'un ovoïde aplati, constitué de : Deux faces, antérieure (ou ventrale) et postérieure (ou dorsale). Deux bords, externe (ou latéral) et interne (ou médial). Deux extrémités ou pôles, supérieur (ou cranial) et inférieur (ou caudal). Le hile rénal contient les éléments du pédicule rénal et délimite les voies excrétrices supérieures intrarénale et extrarénale. La surface des reins est lisse chez l'adulte et polylobulée chez l'enfant. Chez l'adulte jeune, leurs dimensions moyennes sont: 12 cm de hauteur, 6 cm de largeur et 3 cm d'épaisseur. La hauteur des reins est proportionnelle à la taille de l'individu.

Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement. La capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule et l'adventice de la voie excrétrice supérieure. Le parenchyme rénal est constitué d'une médullaire rénale, centrale, et d'un cortex rénal, périphérique.

1.2. Vascularisation du rein :

La vascularisation rénale est assurée par les éléments du pédicule rénal, qui est composé dans 75 % des cas d'une artère et d'une veine. La vascularisation du rein est de type terminal.

Les deux artères rénales ont pour origine les faces latérales de l'aorte abdominale. Elles naissent au même niveau, au tiers inférieur de L1, à environ 2 cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. À droite, l'artère rénale passe en arrière de la veine cave inférieure, puis en arrière de la veine rénale droite. Chaque artère rénale se divise au hile en deux branches terminales principales qui cheminent de part et d'autre de la

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

Chaque veine rénale a pour origine la réunion des veines intra-rénales à l'intérieur du sinus rénal. Les veines intra-rénales dites segmentaires sont disposées en réseau péri-caliciel puis péri-pyélique. Au hile rénal, le réseau péri-pyélique se résout en deux ou trois troncs veineux antérieurs, à l'origine de la veine rénale. Chaque veine a un trajet transversal, oblique en haut et en dedans, et constitue l'élément le plus antérieur du pédicule rénal. Les veines rénales se terminent perpendiculairement sur les faces latérales de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2. Leur ostium cave est avalvulé.

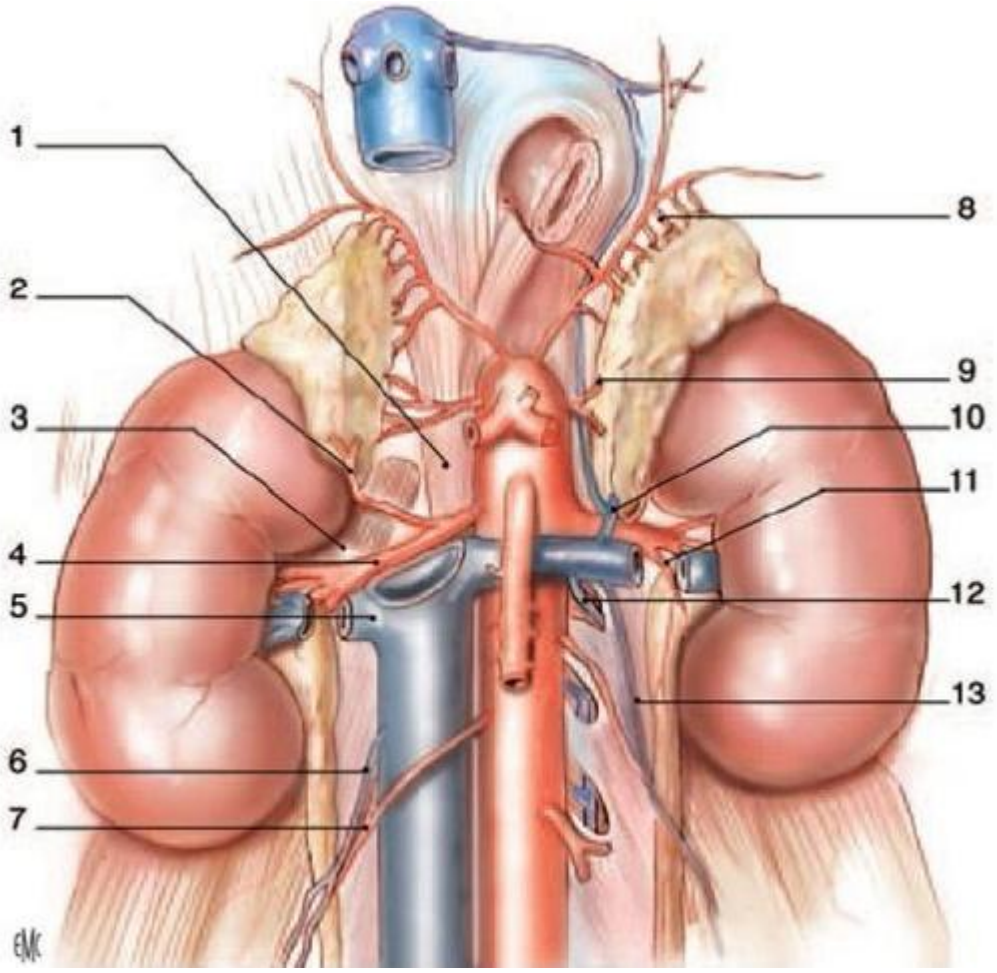


Schéma 6 [4] : Vascularisation rénale (vue de face).

1. Pilier droit du diaphragme
2. Artère surrénale inférieure droite
3. Muscle grand psoas
4. Artère rénale droite
5. Veine rénale droite
6. Veine gonadique droite
7. Artère gonadique droite
8. Artère surrénale supérieure gauche
9. Artère surrénale moyenne gauche
10. Veine surrénale inférieure gauche
11. Rameau urétéral
12. Arc réno-azygo-lombaire
13. Veine gonadique gauche

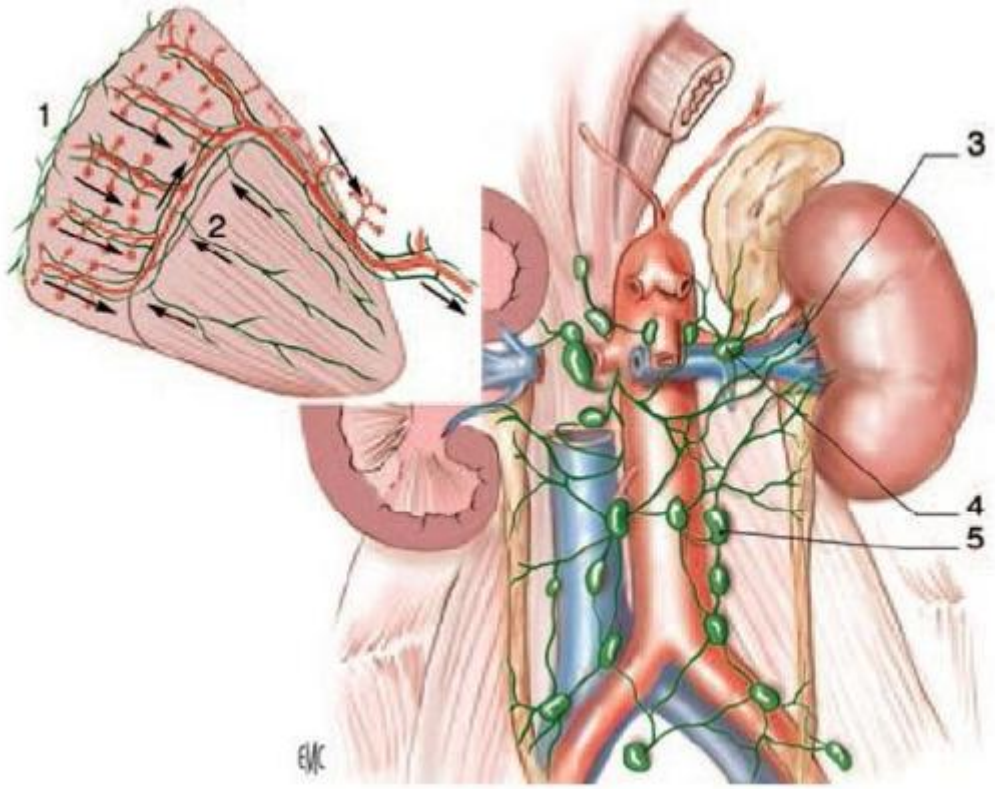


Schéma 7 [4] : Vascularisation lymphatique (vue de face).

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

1.3. Innervation :

L'innervation rénale dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus coeliaque. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues. Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri-artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux, l'un d'eux étant à peu près constant, le ganglion aortico-rénal.

1.4. Rapports:

℘ Rapports dans la région lombaire :

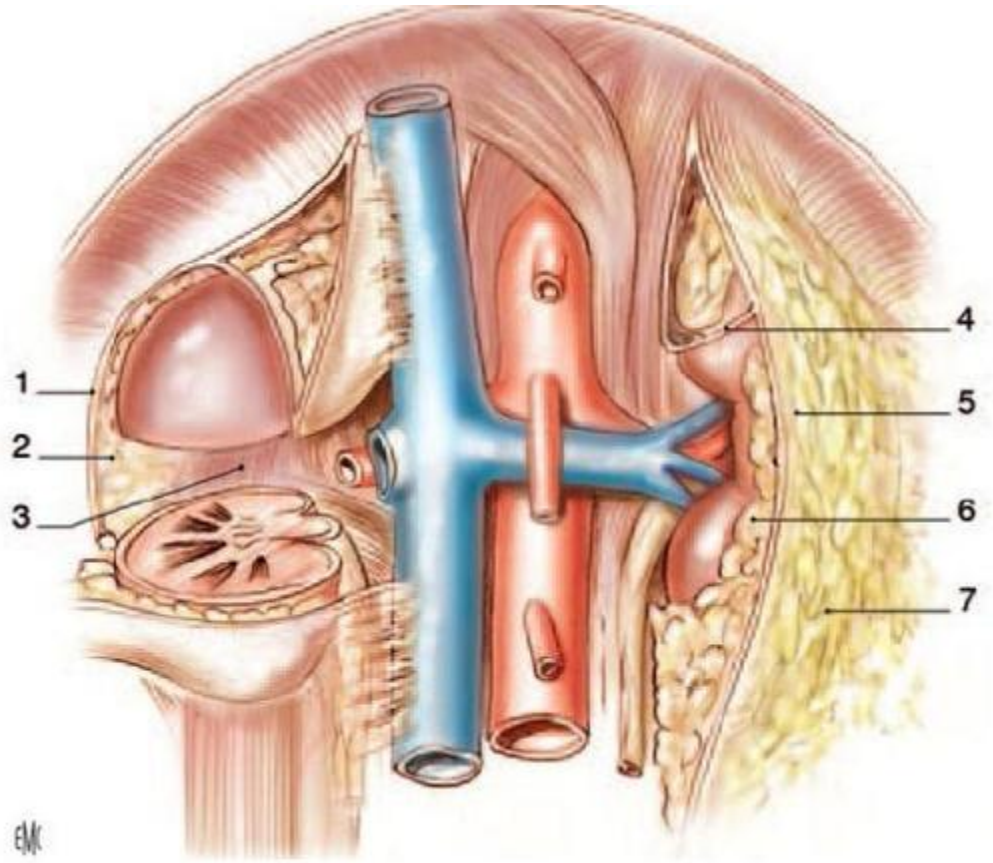


Schéma 8 [4] : Loge rénale et région lombaire (vue de face)

1. Fascia rénal
2. Feuillet rétrorénal
3. Muscle grand psoas
4. Feuillet inter-surrénalo-rénal
5. Feuillet prérénal
6. Capsule adipeuse
7. Graisse pararénale

℘ **Rapports avec la paroi abdominale postérieure :**

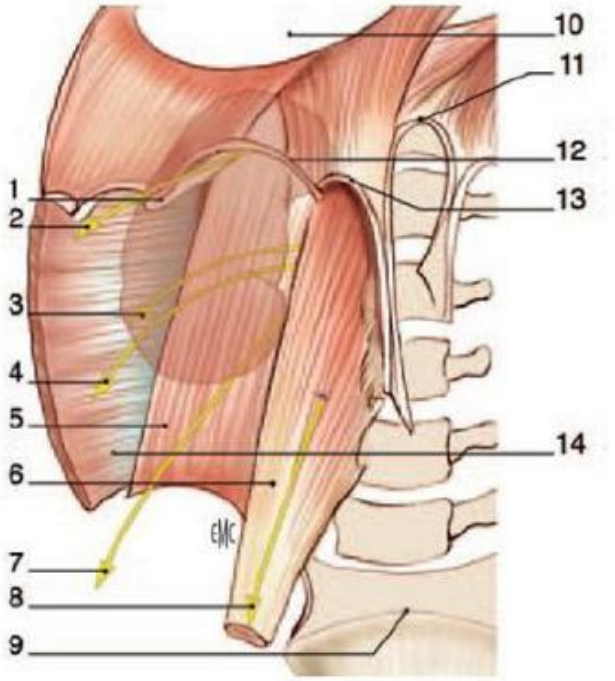


Schéma 9 [4] : Rapports avec la paroi abdominale (vue de face).

1. 12ème côte
2. Nerf sous-costal
3. Nerf iliohypogastrique
4. Nerf ilioinguinal
5. Muscle carré des lombes
6. Muscle grand psoas
7. Nerf cutané fémoral latéral
8. Nerf génitofémoral
9. Promontoire
10. Centre tendineux du diaphragme
11. Ligament arqué médian
12. Ligament arqué médial
13. Ligament arqué latéral
14. Muscle transverse

℘ **Rapports avec les autres organes rétro-péritonéaux :**

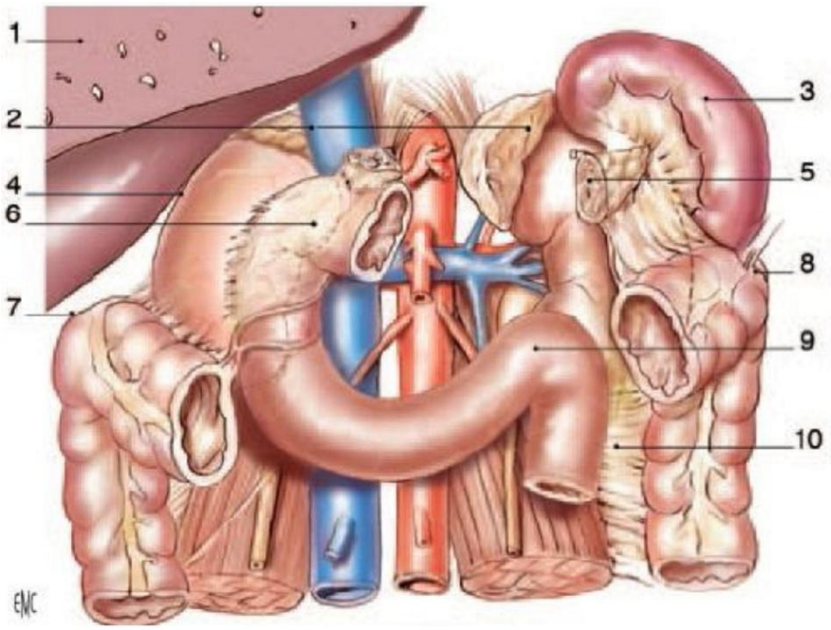


Schéma 10 [4] : Rapports avec les viscères rétro- et intrapéritonéaux (vue de face).

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

2. Anatomie de la voie excrétrice supérieure intrarénale : calices et pelvis rénal [4] :

2.1 Anatomie :

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

Les calices sont divisés en calices mineurs et majeurs. Les calices mineurs sont la partie initiale de la VES intrarénale et recueillent l'urine excrétée par les papilles rénales.

Le pelvis rénal a une forme triangulaire. Il est aplati d'avant en arrière et possède : Deux faces, antérieure et postérieure. Un bord médial presque vertical, un bord inférieur horizontal et concave, un sommet, inférieur, qui répond à l'abouchement de l'uretère pour former la jonction pyélo-urétérale et une base, qui reçoit les calices majeurs dans le sinus rénal.

2.2 Vascularisation et innervation :

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

CLASSIFICATION DES TUMEURS RENALES

La tumeur du rein la plus fréquente chez l'enfant est le néphroblastome ou tumeur de Wilms (87 à 90 % des tumeurs rénales), mais dans les premiers mois de la vie, une tumeur bénigne, le néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande, prédomine. Cette approche simplifiée n'est pas fausse ; cependant, elle est insuffisante devant la diversité des formes histologiques progressivement identifiées et décrites expliquant en partie l'hétérogénéité pronostique observée. Ainsi, un certain nombre de classifications ont vu le jour, associant l'histologie et le pronostic [13, 14], Il existe une classification usuelle reposant sur les données histopathologiques (**Tableau 1**).

Tableau 1 : Classification histopathologique des tumeurs du rein de l'enfant.
I- Tumeurs bénignes
Néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande (5 %)
Néphrome kystique ou cystadénome rénal ou kyste multiloculaire du rein
Néphrome néphrogène ou adénome embryonnaire ou adénome métanéphrique
II- Lésions de pronostic indéterminé
Îlots néphrogéniques résiduels et néphroblastomatose diffuse
III- Tumeurs malignes
Néphroblastomes vrais ou tumeurs de Wilms
Histologie favorable : néphroblastome kystique
Histologie intermédiaire : néphroblastome sans anaplasie
Histologie défavorable : néphroblastome avec anaplasie diffuse (4 %)
Tumeurs non Wilms (pronostic très défavorable)
Tumeur rhabdoïde du rein (2 %)
Sarcome indifférencié à cellules claires (4 %)
tumeur neuroépithéliale du rein ou PNET
Adénocarcinome à cellule claire ou tumeur de Grawitz

En France, les équipes d'oncologie pédiatrique travaillent dans le cadre de la Société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) ; cette société propose une classification basée sur le pronostic (**Tableau 2**). Ces classifications montrent la variété des types possibles de tumeurs du rein, avec un pronostic très différent et donc une prise en charge thérapeutique très différente.

Tableau 2 : Classification pronostique des tumeurs du rein de l'enfant.
A- Tumeurs à faible risque
Néphroblastome kystique, partiellement différencié
Néphroblastome contenant des structures de type fibroadénomateux
Néphroblastome de type épithélial hautement différencié
Néphroblastome complètement nécrotique (après chimiothérapie)
Néphrome mésoblastique
B- Tumeurs à risque intermédiaire
Néphroblastome non anaplasique
Néphroblastome nécrotique (avec quelques particularités) (inférieur à 10 %)
C- Tumeurs à haut risque
Néphroblastome avec composante anaplasique
Sarcome à cellules claires du rein
Tumeur rhabdoïde du rein
D- Autres tumeurs et lésions
Néphrome kystique
Carcinome rénal
Tumeur neuroépithéliale
Lymphome rénal
Angiomyolipomes
Adénomes
Métastases

MOYENS D'IMAGERIE

I. Radiographie conventionnelle :

Le cliché de l'abdomen sans préparation (ASP) et l'urographie intraveineuse (UIV) appartiennent aujourd'hui à l'"archéoimagerie". Dans le diagnostic des tumeurs rénales, l'ASP qui précède toute UIV pourra éventuellement dépister des calcifications des loges rénales qui peuvent orienter vers un neuroblastome, une anomalie des contours rénaux, une anomalie osseuse, par exemple une métastase. Bien que l'UIV ait constitué, depuis 80 ans, le gold standard pour l'exploration de l'appareil urinaire, cet examen n'a plus d'indication dans l'étude des syndromes de masse rénaux.

La radiographie de thorax de face est effectuée à la recherche de métastases pulmonaires. Le volume tumoral sous-diaphragmatique ne favorise pas la réalisation d'un cliché en parfaite inspiration, ce qui rend son analyse difficile.

II. L'échographie abdominale :

C'est l'examen de 1ère intention devant un syndrome de masse tumoral ou simple douleur abdominale chez un enfant.

L'idéal est de disposer d'un échographe doté d'une sonde sectorielle de 5 à 7,5 MHz, d'une sonde linéaire de 7,5 ou 10 MHz et de modules Doppler duplex/couleur/énergie. L'environnement doit être adapté à des enfants (table à langer, jouets). Si on est amené à examiner des nouveau-nés, il est nécessaire de disposer d'une lampe chauffante et de gel stérile que l'on peut tiédir. De façon générale, il est préférable de placer le gel sur la sonde plutôt que sur la paroi abdominale afin de prévenir la survenue de pleurs ou d'un réflexe mictionnel [10].

Elle confirme l'origine rétropéritonéale et intrarénale de la masse en recherchant un prolongement de parenchyme rénal sain se raccordant progressivement à la masse, c'est le signe de l'éperon. Elle permet d'évaluer le volume tumoral initial (mesure des trois diamètres). Elle étudie l'échostructure de la masse et ses limites.

Le doppler couleur ou puissance démarque le parenchyme rénal sain bien vascularisé de la masse qui est moins vascularisée et permet d'étudier l'extension vasculaire. Par ailleurs, l'échographie permet de faire un bilan d'extension locorégional initial si le volume de la masse n'est pas important [11-12].

La difficulté de rattacher la volumineuse masse à l'organe constitue la principale limite.

III. La tomodensitométrie (TDM) :

Si la masse est très volumineuse, le croissant de parenchyme rénal sain prenant le contraste, même très fin, sera plus facilement identifié. Après injection, la tomodensitométrie différencie le parenchyme rénal sain, qui prend le contraste de la tumeur qui est faiblement rehaussée. En cas de rupture tumorale d'un néphroblastome, le scanner identifie mieux que l'échographie l'hématome récent spontanément hyperdense. Il permet de rechercher l'infiltration du tissu adjacent, l'extension dans les voies excrétrices et ganglionnaire ainsi que l'extension à distance. En outre, la tomodensitométrie offre une meilleure détection des nodules corticaux en cas de tumeurs bilatérales, et permet d'établir un bilan préopératoire.

Technique: Acquisition hélicoïdale en coupes axiales sans et avec injection de produit de contraste à base de 2ml de produit de contraste non ionique sans dépasser 125ml, avec reconstructions multiplannaires, il est préférable de compléter l'exploration par une radiographie ASP pour visualiser l'arbre urinaire opacifié.

La principale limite est l'irradiation.

IV. Imagerie par résonnance magnétique (IRM) :

Dans les masses volumineuses ou contre indication au scanner, permet une meilleure caractérisation tissulaire, bilan d'extension précis locorégional (VCI, Oreillette) à la phase diagnostique et de surveillance.

Technique: acquisition dans les 3 plans de l'espace en séquence pondérée en T2, T1 avec suppression du signal de la graisse sans et avec injection intra veineuse de produit de contraste gadoliné et séquence fonctionnelle de diffusion.

V. Angiographie

L'angiographie rénale est encore régulièrement citée dans les protocoles en précisant que ses indications concernent les tumeurs de Wilms sur rein en « fer à cheval », les tumeurs de Wilms bilatérales ou sur rein unique, et chaque fois que le chirurgien en a la nécessité en pré-opératoire. En pratique, cet examen a disparu dans la plupart des équipes.

DIFFERENTES TUMEURS

I. Le néphroblastome :

Le néphroblastome est donc la tumeur rénale la plus fréquente chez l'enfant (87 à 90 %) [5, 6], sans prédominance de sexe ; le pic de fréquence se situe à 3 ans et demi, mais 15 % sont observés avant l'âge de 1 an et des cas peuvent être observés au delà de l'âge de 7 ans (2 %), voire même chez l'adulte.

Le néphroblastome représente en France 6 à 8 % des cancers de l'enfant et son incidence est estimée entre cinq et dix cas par million d'enfants et par an.

Des anomalies sur le chromosome 11 ont pu être mises en évidence dans un petit nombre de tumeurs de Wilms associées à des syndromes polymalformatifs [8] ; gène WT1 pour le syndrome Wilm's tumoraniridia-genitourinary anomalies-mental retardation (WAGR) et de Drash, gène WT2 pour le syndrome de Beckwith-Wiedemann et l'hémihypertrophie corporelle.

1. Anatomie [16]

Il s'agit d'une tumeur rénale maligne embryonnaire à trois composantes : blastémateuse, épithéliale et mésenchymateuse. Sa malignité est variable en fonction du type histologique ; celui-ci n'est en général évalué que secondairement, lors de la néphrectomie, après une chimiothérapie préopératoire. Les principaux types sont essentiels à prendre en compte ; ils conditionnent le pronostic et donc le traitement postopératoire. La tumeur entièrement nécrosée par la chimiothérapie a un bon pronostic alors que l'existence d'un important contingent blastémateux résiduel ou a fortiori anaplasique est de nettement moins bon pronostic.

Le développement de la tumeur de Wilms est très rapide et au moment de sa découverte, elle est le plus souvent volumineuse (diamètre de 8 à 10 cm) et bien limitée. Elle est solide et peut présenter des zones de nécrose et d'hémorragie d'allure pseudokystique ou des contingents réellement kystiques. Des calcifications sont découvertes dans 15 % des spécimens anatomiques. Le néphroblastome franchit souvent la capsule rénale, mais reste bien limité dans la plupart des cas par une pseudocapsule. Il refoule les structures de voisinage, en particulier les structures artérielles sans les englober. Il peut envahir la veine rénale, gagner la veine cave inférieure et réaliser ainsi un thrombus néoplasique qui peut s'étendre jusqu'aux cavités cardiaques droites. Une atteinte ganglionnaire locorégionale est possible. Les métastases à distance sont essentiellement pulmonaires (85 % de l'ensemble des métastases), beaucoup plus rarement hépatiques.

L'atteinte rénale bilatérale existe dans 5 à 13 % des cas (de façon synchrone pour les deux tiers), posant des problèmes nosologiques avec la néphroblastomatose [9].

En fonction de l'extension, la classification comporte cinq stades (Tableau 3). Cette classification est établie sur le plan local lors de l'intervention chirurgicale, après chimiothérapie, et sur le plan général, au moment du bilan initial.

Il a été rapporté des formes survenant sur des sites extrarénaux rétropéritonéaux, médiastinaux, pelviens ou inguinaux, développées probablement à partir d'éléments mésonéphrotiques résiduels [4 ; 15].

Tableau 3 : classification chirurgicale des tumeurs rénales de l'enfant

Stade 1 (25 %)

- Tumeur limitée au rein, ou entourée par une pseudocapsule fibreuse quand elle a un développement extrarénal
- Sont également considérées de type 1 les tumeurs prolabées dans le bassinet ou l'uretère sans envahissement de la paroi urothéliale. Les vaisseaux ne sont pas envahis dans le sinus du rein

Stade 2 (45 %)

- Tumeur avec franchissement de la capsule ou pseudocapsule et envahissant la graisse périrénale, voire les organes de voisinage, mais avec résection chirurgicale complète
- Tumeurs infiltrant le sinus du rein et/ou ses éléments vasculaires en dehors du rein, voire la veine cave inférieure, mais avec résection chirurgicale complète

Stade 3 (20 %)

- Résidu tumoral postchirurgical
- Envahissement ganglionnaire
- Rupture tumorale peropératoire
- Contamination péritonéale locale ou à distance
- Thromboses vasculaires ou envahissement urétéral au niveau de la zone de section chirurgicale
- Biopsie chirurgicale préopératoire

Stade 4 (10 %) :

- Métastases hématogènes : poumon, foie, os ou cerveau
- Envahissement ganglionnaire à distance

Stade V : atteinte bilatérale (5 à 10 %)

2. Clinique

Habituellement, il s'agit d'une masse abdominale non symptomatique à croissance très rapide. Plus rarement, la masse est découverte à l'occasion de douleurs abdominales, d'une fièvre, d'une hématurie (dans les suites d'un traumatisme minime plutôt que spontané) ou d'une hypertension artérielle (sécrétion tumorale de rénine).

La plupart des cas sont sporadiques ; un caractère familial n'est retenu que dans moins de 1 % des cas sans anomalie du chromosome 11 identifiée. En revanche, il existe des anomalies associées dans 15 % des cas, avec anomalies fréquentes du chromosome 11 :

- ✓ Aniridie sporadique, tumeur de Wilms, bilatérale dans un tiers des cas [17] ;
- ✓ Syndrome de Drash ou de Denys-Drash, caractérisé par un pseudohermaphrodisme masculin, une dysgénésie gonadique, une pathologie glomérulaire progressive à type de sclérose mésangiale aboutissant à une insuffisance rénale [18];
- ✓ Syndrome WAGR qui associe une aniridie, des anomalies génito-urinaires et un retard mental;

- ✓ Syndrome de Beckwith-Wiedemann caractérisépar un gigantisme avec viscéromégalie et macroglossie, associé à des anomalies de la paroi abdominale (omphalocèle, hernie ombilicale ou diastasis des grands droits), fréquence de la tumeur de Wilms accrue, surtout en cas de gigantisme asymétrique [19]
- ✓ Hémihypertrophie corporelle [20];
- ✓ Syndrome de Sotos ou gigantisme cérébral, associant un excès de croissance avec disproportion au niveau des extrémités et retard mental [21] ;
- ✓ Syndrome de Perlman associant une viscéromégalie, un gigantisme, une cryptorchidie, une dysmorphie, une dysplasie rénale et parfois un retard mental ;
- ✓ Rein en « fer à cheval » et ectopies croisées.

En cas d'anomalies associées, l'âge de survenue est plus précoce. Une surveillance systématique et régulière tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 6 ans est recommandée ; il ne faut pas cependant sous-évaluer les répercussions psychologiques significatives sur les parents. [19, 20, 22]

3. Imagerie

L'exploration, par l'imagerie, d'une masse abdominale de l'enfant doit toujours débuter par une échographie ; l'apport du cliché simple de l'abdomen est minime, celui-ci n'est en pratique plus réalisé.

3.1 Échographie

Elle met en évidence une masse qui, dans la plupart des cas, est volumineuse, de diamètre supérieur à 8 cm, bien limitée. La structure est en général échogène, plus ou moins hétérogène avec assez fréquemment des

plages transsonores, correspondant aux zones nécrotiques ou kystiques. La masse peut apparaître parfois à dominante kystique, encapsulée avec des cloisons d'épaisseur variable. Cette tumeur présente, en doppler, une vascularisation variable, sans caractéristique. Le pédicule artériel rénal est en général refoulé par la tumeur.

L'origine de cette tumeur est le rein, le parenchyme rénal sain étant refoulé à la périphérie, moulé sur la masse. Le rein peut être invisible, la masse étant trop volumineuse. Parfois, au contraire, le rein paraît normal et la tumeur semble posée sur sa corticale en cas de néphroblastome à développement exorénal [15]. Il faut montrer dans ces cas la continuité entre la tumeur et le parenchyme rénal.

Il existe d'autres formes moins caractéristiques : tumeurs de petite taille ou tumeur à développement intrarénal prédominant.

L'évaluation du volume de la tumeur est essentielle pour le traitement et le pronostic ; il faut donc mesurer, suivant les trois plus grands diamètres, la masse principale et en cas de localisations multiples, chaque nodule séparément.

La découverte échographique de cette masse rénale doit conduire à réaliser un bilan d'extension locorégionale :

- Recherche d'une extension dans la veine rénale et la veine cave inférieure, parfois prolapsus dans les cavités excrétrices ; recherche d'anomalies sur le rein controlatéral : nodules tumoraux ou anomalies corticales ;
- Recherche d'adénomégalies rétropéritonéales ;
- Recherche de métastases hépatiques.

3.2 Radiographie du thorax face et profil

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

3.3 Tomodensitométrie

Un examen TDM est essentiel pour l'évaluation initiale. Il doit être réalisé en concertation avec l'équipe d'oncologie pédiatrique qui doit prendre

en charge l'enfant car il va servir de base à la surveillance du volume tumoral (reproductibilité des mesures) ; et son analyse doit prendre en compte les éléments requis dans le protocole thérapeutique dans lequel va être inclus l'enfant.

- Aspect de la masse.

Sur les coupes sans injection intraveineuse de produit de contraste, la masse apparaît solide et hétérogène ; des calcifications et des îlots graisseux intratumoraux sont parfois visibles. Cette hétérogénéité se renforce par le rehaussement après injection intraveineuse de produit de contraste. L'existence d'un épanchement sanguin intracapsulaire ou périrénal est facilement reconnue. Parfois, la tumeur peut apparaître majoritairement kystique et cloisonnée, toujours très bien limitée.

La TDM permet, avec plus de précision que l'échographie, de répondre à certaines questions : extension vers les voies excrétrices, atteinte ganglionnaire, franchissement capsulaire avec envahissement de la graisse périrénale, et surtout atteinte du rein controlatéral. La TDM permet également une évaluation volumétrique plus reproductible qu'en échographie.

Enfin, la TDM doit permettre actuellement d'établir une cartographie vasculaire suffisante en bilan préopératoire, à la demande du chirurgien.

- Métastases pulmonaires.

L'étude pulmonaire à la recherche de métastases est essentielle, la TDM permettant de mettre en évidence des nodules invisibles sur la radiographie simple. Ces nodules peuvent parfois s'excaver. Actuellement, dans les protocoles thérapeutiques, la mise en évidence par TDM de métastases pulmonaires non visibles sur le cliché thoracique simple lors du bilan initial ne sont prises en compte que dans les stades 1 ; dans les autres stades, elles ne modifient pas les protocoles thérapeutiques.

3.4 Imagerie par résonance magnétique

En pondération T1, la masse présente un signal plus faible que le parenchyme rénal, avec perte de la visibilité des pyramides ; en pondération T2, le signal de la tumeur devient intense, plus difficile dissocier du parenchyme sain. L'hétérogénéité de la masse apparaît bien également en IRM.

Cette technique permet également de répondre aux objectifs du bilan abdominal et en particulier de l'atteinte de la veine cave, mais ne permet pas l'évaluation pulmonaire ; ce qui explique la réalisation préférentielle de la TDM qui permet de réaliser un bilan complet d'extension dans le même temps.

4. Surveillance par imagerie

En France, les protocoles utilisés débutent par une chimiothérapie pendant environ 4 semaines (variations suivant protocole). L'effet de cette

chimiothérapie est contrôlé par des échographies hebdomadaires. En dehors des formes kystiques ou nécrotiques, la réduction de volume est en général rapide ; elle s'accompagne de modifications de l'échostructure. La néphrectomie est effectuée ensuite. La stadification définitive est faite à ce moment-là.

Une absence ou une faible régression du volume tumoral d'une tumeur à prédominance tissulaire (non kystique ou non nécrotique) est un élément défavorable en cas de tumeur de Wilms ou doit faire reconsidérer le diagnostic si d'autres éléments discordants existent, et conduire éventuellement à une ponction à l'aiguille de la tumeur.

II. Néphroblastomatose [23, 24]

1. Données anatomo-cliniques

La néphroblastomatose représente un groupe de lésions caractérisé par la persistance d'îlots corticaux de blastème rénal, de façon diffuse ou multifocale. La néphronogenèse est habituellement terminée à la 34e semaine de gestation mais des îlots périphériques de blastème peuvent persister chez le petit nourrisson (1 % des autopsies d'enfants de moins de 3 mois). Il s'agit d'un état intermédiaire entre dysplasie et tumeur mais la néphroblastomatose doit être considérée comme un précurseur de la tumeur de Wilms.

Des foyers de néphroblastomatose sont retrouvés dans 30 à 40 % des reins porteurs d'une tumeur de Wilms et surtout dans 99 % des formes bilatérales de Wilms.

Les vestiges néphrogéniques peuvent être périlobaires (corticale et colonne de Bertin) ; cette forme est associée plus fréquemment au syndrome de Beckwith-Wiedemann11, à l'hémihypertrophie corporelle et au syndrome de Perlman. Les vestiges néphrogéniques peuvent être intralobaires ; cette forme est associée à 78 % des syndromes de Drash, et à près de 100 % des aniridies sporadiques ; elle peut se rencontrer dans le syndrome WAGR.

La symptomatologie est variable selon l'étendue des lésions. La néphroblastomatose diffuse réalise habituellement une néphromégalie bilatérale découverte in utero ou avant l'âge de 4 mois. La forme multifocale se traduit par des reins bosselés.

Ailleurs, c'est dans le bilan d'une tumeur rénale que l'existence de foyers de néphroblastomatose peut être découverte ou bien dans le bilan d'un syndrome prédisposant.

2. Imagerie

La présentation en imagerie n'est pas univoque. Les formes diffuses se traduisent, en échographie, par deux gros reins dont l'architecture est désorganisée par la présence de nodules plutôt hypoéchogènes.

En TDM, les lésions apparaissent de type solide hypodense, ne se rehaussant que très faiblement par le produit de contraste. La localisation sous capsulaire est très évocatrice du diagnostic ; elle peut réaliser une espèce de croûte sous-corticale de plusieurs millimètres d'épaisseur, entourant le parenchyme rénal normal.

En IRM, il s'agit de lésions en hyposignal en T1 et en T2. Les formes multifocales ne peuvent être distinguées d'une authentique tumeur de Wilms bilatérale.

III. Autres tumeurs rénales

D'autres masses et/ou tumeurs du rein sont possibles. Leur diagnostic n'est pas facile car il n'y a pas beaucoup d'éléments spécifiques permettant de les différencier du néphroblastome. Ce diagnostic différentiel repose sur un faisceau d'arguments à la fois cliniques et radiologiques (Tableau 4).

Tableau 4 : Éléments devant faire suspecter, en cas de tumeur rénale, une autre étiologie que la tumeur de Wilms

Clinique :
Age : moins de 6 mois- plus de 5 ans
Hématurie en dehors d'un traumatisme
Contexte infectieux (infection urinaire, septicémie, psoïtis)
Éléments d'imagerie :
Tumeur de taille inférieure à 4 cm de diamètre, mal limitée
Homogène et hypoéchogène en US
Homogène et faiblement rehaussée en tomodensitométrie
Existence de calcifications
Adénomégalies importantes
Métastases :
osseuses ou hépatiques

1. Néphrome mésoblastique congénital

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal, le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquemment rencontrée avant l'âge de 3 mois. Il existe une petite prédominance masculine. Son diagnostic échographique est possible en période anténatale où l'association à un hydramnios est rapportée. Il s'agit d'une lésion solide, volumineuse, non encapsulée, intéressant une part importante du rein, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant. Elle envahit fréquemment le sinus du rein et la graisse périrénale. Le néphrome est constitué d'une prolifération de cellules mésenchymateuses fusiformes. Des zones hémorragiques, nécrotiques ou kystiques sont rarement rencontrées.

Les moyens d'imagerie ne permettent pas de distinguer cette tumeur d'une tumeur de Wilms en dehors d'un élément particulier : des éléments glomérulaires et tubulaires inclus dans la tumeur peuvent entraîner une excrétion intratumorale de produit de contraste [27].

Le pronostic du néphrome mésoblastique congénital après néphrectomie est bon, mais il faut connaître la possibilité de récidive locale en cas de résection incomplète ou d'exceptionnelles métastases pulmonaires, cérébrales ou osseuses.

2. Cystadénome multiloculaire

Le cystadénome multiloculaire englobe un groupe de tumeurs allant du néphrome kystique, constitué de kystes bordés par des septa fibreux contenant des tubules matures, au néphroblastome kystique dans lequel les septa contiennent des îlots blastémateux.

Le néphrome kystique est une tumeur rénale rare. Son pic de fréquence se situe avant l'âge de 5 ans ; il existe une prédominance masculine. La tumeur est caractérisée par de multiples kystes non communicants et une capsule épaisse.

En échographie, la masse apparaît bien limitée, enchâssée dans le parenchyme rénal sain qu'elle refoule. Elle est constituée de kystes multiples, de taille variable, séparés par des cloisons fines, sans tissu charnu visible.

Les autres examens d'imagerie n'apportent pas d'éléments supplémentaires au diagnostic.

Il n'est pas possible, par l'imagerie, de différencier une tumeur de Wilms kystique d'un néphrome kystique.

Le traitement repose sur la néphrectomie, éventuellement suivie de chimiothérapie si des éléments malins sont mis en évidence à l'examen anatomopathologique.

3. Tumeur rhabdoïde

La tumeur rhabdoïde est une lésion rare, excessivement agressive, de très mauvais pronostic, touchant préférentiellement le nourrisson ; l'âge moyen est de 11 mois. Les âges extrêmes vont cependant de la naissance à plus de 9 ans. La tumeur infiltre le parenchyme rénal plus qu'elle ne le refoule. Le point de départ centro-rénal est habituel. Le diagnostic en est histologique. Son appellation vient de la similitude des cellules tumorales avec les myoblastes du muscle squelettique.

L'hématurie est fréquente, mais une métastase peut être le signe d'appel. Il n'y a pas de sémiologie radiologique spécifique pouvant la différencier d'une tumeur de Wilms. L'association possible à une tumeur neurogliale de la fosse postérieure suggère une origine neuroectodermique.

4. Sarcome à cellules claires

Le sarcome à cellules claires est une lésion agressive s'accompagnant de métastases osseuses dans plus de la moitié des cas [28]. L'âge de survenue est le même que celui de la tumeur de Wilms et elle est pour certains considérée comme une forme particulière de tumeur de Wilms. Comme dans le cas de la tumeur rhabdoïde, le caractère infiltrant du sarcome est prédominant, mais aucun élément d'imagerie ne le différencie formellement d'une tumeur de Wilms. Il existe des formes kystiques ; le diagnostic avec le cystadénome multiloculaire et la tumeur de Wilms kystique est impossible.

Enfin, rappelons la possibilité de formes frontières entre le néphrome mésoblastique congénital et le sarcome à cellules claires. La survie globale est d'environ 60 % après chirurgie et chimiothérapie.

5. Adénocarcinome ou tumeur de Grawitz

L'adénocarcinome du rein est rarement rencontré en pratique pédiatrique (moins de 2 % des adénocarcinomes du rein surviennent à l'âge pédiatrique). Dans cette période, l'âge moyen est de 10 ans, beaucoup plus élevé que celui de la tumeur de Wilms. L'hématurie est souvent un mode de découverte.

Au moment du diagnostic, la tumeur est rarement volumineuse. À l'échographie, elle se présente comme une masse intrarénale, solide, mal

limitée, envahissant le parenchyme. Des calcifications sont beaucoup plus fréquentes que dans la tumeur de Wilms (25 % des cas). L'extension se fait vers les ganglions lymphatiques rétropéritonéaux et la veine cave inférieure; les métastases pulmonaires ou hépatiques se rencontrent dans 20 % des cas. La bilatéralité est fréquente. En cas d'association au syndrome de von Hippel-Lindau, les localisations multiples sont classiques. La survie est d'environ 65 % après chirurgie large d'exérèse et chimiothérapie.

6. Carcinome médullaire rénal [29]

Il s'agit d'une tumeur agressive décrite récemment chez les adolescents drépanocytaires hétérozygotes. Elle survient après l'âge de 10 ans. Elle n'a pas de spécificité en imagerie mais elle est plutôt centrorénale avec envahissement rapide des éléments du sinus du rein. Le diagnostic repose sur le contexte hématologique particulier ; le pronostic est mauvais.

7. Adénome métanéphrique [30, 31]

Il s'agit d'une tumeur bénigne pouvant survenir à tout âge. Les cas les plus jeunes ont été rapportés à partir de l'âge de 15 mois. Les signes d'appel sont variables, douleur, syndrome de masse, découverte d'un hématome à l'occasion d'un traumatisme minime. Il existe une prédominance féminine.

C'est une masse bien limitée, d'échostructure variable, pouvant parfois être partiellement kystique. En TDM, le rehaussement après contraste est inférieur à celui du parenchyme normal.

Évoquer le diagnostic est important car une néphrectomie partielle est suffisante.

8. Tumeur rénale ossifiante de l'enfant

Il s'agit d'une tumeur très rare, bénigne, rapportée chez des enfants âgés de 6 jours à 14 mois et découverte à l'occasion d'une hématurie. L'origine de la masse se situe au sommet des pyramides ; la masse est de type pédiculé et s'étend dans la tige calicielle vers le bassinet. Une origine urothéliale est discutée. La masse est caractérisée, sur le plan anatomique, par un centre ossifié, des ostéoblastes et des cellules en fuseau [32, 33].

En imagerie, il s'agit d'une masse bien limitée, calcifiée en son centre, de 2 à 3 cm de diamètre, pouvant entraîner une obstruction localisée du système collecteur. Le risque est de la confondre avec un calcul enclavé, voire une pyélonéphrite xanthogranulomateuse.

9. Angiomyolipome

La lésion présente divers composants en quantité variable : graisse, vaisseaux, muscles lisses. Dans la plupart des cas, les lésions sont multiples, bilatérales et de petite taille ; très rarement, il s'agit d'une lésion unique et de grande taille. Les angiomyolipomes se rencontrent chez plus de 50 % des enfants porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), et donc, tout enfant porteur d'un angiomyolipome est très suspect de STB. Il existe cependant souvent des cas sporadiques [34].

Chaque lésion a un aspect échographique évocateur ; l'échostructure est fine et homogène, supérieure à celle du parenchyme rénal, ou parfois, hétérogène avec des zones d'échogénicité très élevée correspondant aux amas graisseux.

Les aspects TDM varient selon les composants tumoraux. Habituellement, le contingent graisseux suffit à faire le diagnostic. Des

calcifications intratumorales sont parfois rencontrées. Des hémorragies intratumorales peuvent survenir dans les tumeurs les plus grosses (diamètre supérieur à 4 cm), expliquant des augmentations brutales de volume et une modification de la structure en échographie ou en TDM.

L'association à de petites lésions kystiques complète les manifestations rénales de la STB.

10. Lymphome

Rare avant l'âge de 6 ans, l'atteinte rénale du lymphome peut se présenter sous différentes formes : multiples nodules intraparenchymateux, infiltration bilatérale diffuse responsable d'une néphromégalie et, plus rarement, nodule solitaire ou envahissement par contiguïté par une masse lymphomateuse rétropéritonéale. Dans les formes uni- ou multi-nodulaires, la lésion élémentaire est plutôt homogène et faiblement échogène.

En TDM, le rehaussement des nodules après injection intraveineuse de produit de contraste est faible. Des adénopathies rétro-péritonéales, une atteinte hépatique et/ou splénique, voire médiastinale sont fréquemment associées.

En cas d'atteinte nodulaire unique, l'âge et l'aspect en imagerie doivent éveiller le doute et faire recourir à une ponction diagnostique, le traitement reposant essentiellement sur la chimiothérapie et non la chirurgie.

11. Métastase et envahissement rénal par contiguïté

L'atteinte secondaire du rein de l'enfant par un processus malin non hématologique peut se faire par contiguïté ou par voie hématogène.

Dans le premier cas, il s'agit essentiellement de l'envahissement par un neuroblastome surrénalien ou médian. Dans ce cas, l'englobement éventuel du pédicule artériel rénal dans la tumeur est un élément en faveur de l'origine extrarénale alors que dans les tumeurs d'origine rénale, celui-ci est refoulé.

Le second cas, beaucoup plus exceptionnel, est le fait de sarcomes indifférenciés de topographie variable ; l'atteinte secondaire rénale est alors rarement isolée.

12. Tumeur intra-rénale neuro-ectodermique primitive [61]

Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) rénales constituent un sous-groupe des tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques malignes (MPNT) c'est-à-dire des tumeurs dérivées du neuroectoderme, de siège périphérique.

Les MPNT sont rares : leur fréquence est estimée à 1,1% des tumeurs des parties molles dans la population générale et entre 6,3 et 17% dans la population pédiatrique. Les PNET rénales constituent la localisation viscérale la plus fréquente : 15 cas sont rapportés dans la littérature.

L'âge moyen de survenue des PNET rénales est de 32,7 ans (7 à 62 ans), L'expression clinique des PNET rénales n'est pas spécifique ; Le bilan radiologique n'apporte pas d'élément discriminatif quant à la nature de ces tumeurs rénales. La tomodensitométrie montre souvent un volumineux syndrome de masse avec des zones de nécrose ou d'hémorragie [59,60]. En IRM, la tumeur est en hypersignal dans les séquences T1 et T2.

La prise en charge thérapeutique des MPNT et de leurs localisations rénales est pluridisciplinaire, associant chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie. L'évolution des PNET rénales est souvent défavorable en rapport avec l'extension locorégionale ou un stade métastatique d'emblée. Le taux de mortalité est d'environ 50%. Le facteur pronostique le plus péjoratif semble être la présence de métastases, en particulier pulmonaires, cliniquement détectables au moment du diagnostic. Le délai moyen de survie est de 12 mois

Matériel :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 56 observations médicales colligées durant une période de 4 ans au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès,

Nous avons inclus dans notre série tous les patients pris en charge entre Janvier 2013 et décembre 2016 : Opérés de leurs tumeurs rénales au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, présentant une tumeur rénale prouvée histologiquement, dont les examens radiologiques ont été réalisés au service de radiologie du CHU Hassan II de Fès et âgés de moins de 16 ans.

Les patients qui avaient un âge supérieur à 16 ans ou des pseudo-tumeurs rénales ont été exclus de cette étude.

Méthodologie

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

Les dossiers médicaux des patients.

Les comptes rendus de l'imagerie et les examens TDM et IRM.

Les comptes rendus opératoires.

Les comptes rendus anatomopathologiques.

Paramètres étudiés

- Données épidémiologiques : Ont été analysés, l'âge au diagnostic et le sexe des patients.
- Données cliniques : Le délai écoulé avant la consultation, le motif qui a motivé à consulter, et les signes retrouvés à l'examen clinique.

- Données d'imagerie : Pour le diagnostic et pour le bilan d'extension locorégional et général : l'échographie et la TDM.
- Données anatomopathologiques : L'analyse est réalisée à partir de la relecture des comptes rendus anatomopathologiques.
- Suivi : L'analyse a porté sur le nombre des patients vivants en rémission complète, les perdus de vus, les éventuelles récidives, le délai de survenue, ainsi qu'un éventuel décès.

I. Données épidémiologiques:

1. L'âge :

L'âge de nos patients varie entre 7mois à 15 ans, avec une moyenne d'âge de 3 ans et 6 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 2 à 5 ans ; elle représente 64% des cas (n=36). Chez les nourrissons âgés moins de 2 ans, nous avons enregistré 5 cas (9%).

Tableau 5: Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge

Age	Nombre	Fréquence
Moins de 2 ans	5 patients	9 %
2 à 5 ans	36 patients	64 %
5 à 10 ans	8 patients	14 %
10 à 15 ans	7 patients	13 %

2. Le sexe :

Au cours de notre étude, nous avons colligé 31 filles soit 55 % des cas et 25 garçons soit 45 % des cas ayant un néphroblastome. Le sexe ratio G/F est de 0,8.

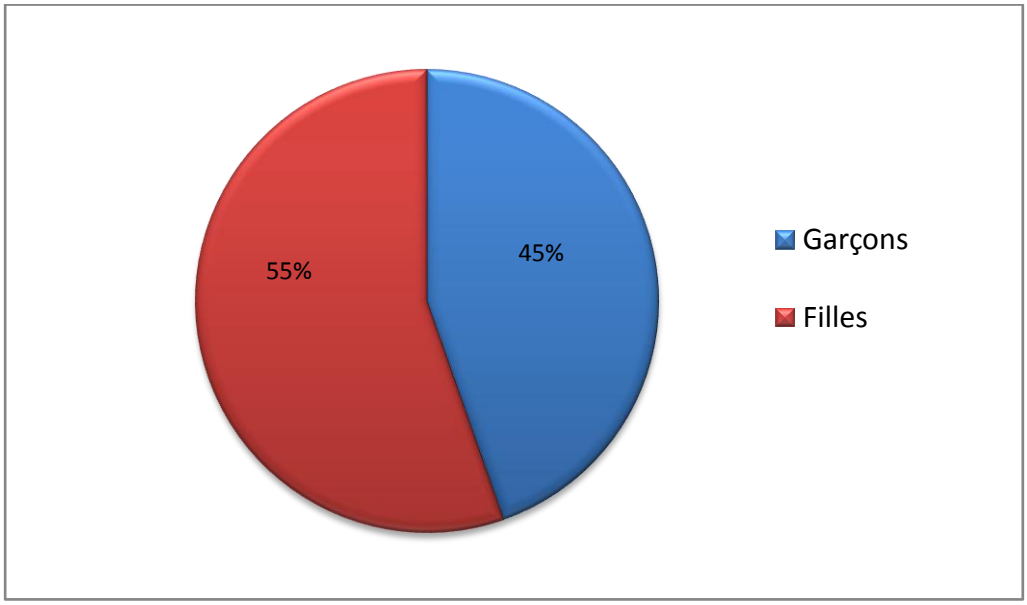


Schéma 11 : Répartition des patients en fonction de sexe.

II. Données cliniques :

1. Délai de consultation :

Dans notre étude, le délai entre l'apparition des manifestations cliniques et la première consultation a varié entre 15 jours et un an avec un délai moyen de 3 mois. Les patients qui ont consulté au cours des deux premiers mois représentent les deux tiers environ (68%).

Tableau 6 : répartition en fonction de délai écoulé avant la consultation

Délai de consultation	Nombre des malades	Pourcentage
Moins de 2mois	34 patients	68%
De 2 à 6 mois	9 patients	18%
6mois à un an	7 patients	14%

2. Manifestations cliniques :

L'augmentation du volume abdominal constitue le motif de consultation le plus fréquent dans notre série, elle est retrouvée chez 47 patients (85% des cas). La fièvre est notée chez 11 patients soit 20% des cas ainsi que l'amaigrissement et l'AEG sont retrouvés chez 20% des malades. Les signes urinaires comme l'hématurie s'est observé chez 3 patients soit 5% des cas. Les douleurs abdominales sont retrouvées chez 23% des cas et on a noté l'HTA chez 8 patients soit 14% des cas, les troubles digestifs (nausées, vomissements) sont notés dans 11% des cas. L'association de plusieurs signes cliniques à été noté chez la majorité des cas. Chez 6 patients le diagnostic de tumeur rénale a été de découverte fortuite ou au cours d'un bilan d'extension d'une autre pathologie.

Tableau 7: Répartition des malades en fonction des signes cliniques révélateurs

Signes cliniques	Nombre des patients	Pourcentage
Masse abdominale	47 patients	85%
Douleurs abdominales	13 patients	23%
Troubles digestifs	6 patients	11%
Amaigrissement	11 patients	20%
AEG	11 patients	20%
Fièvre	11 patients	20%
Hématurie	3 patients	5%
HTA	8	14%

III. Données de l'imagerie :

1. Echographie abdominale :

A été réalisée en première intension chez tous les malades de notre série (100%). Elle a permis de localiser la masse tumorale à droite dans 19 cas, à gauche dans 29 cas, bilatérale dans 4 cas. Dans 4 cas, le point de départ intra rénal a été difficile à affirmer.

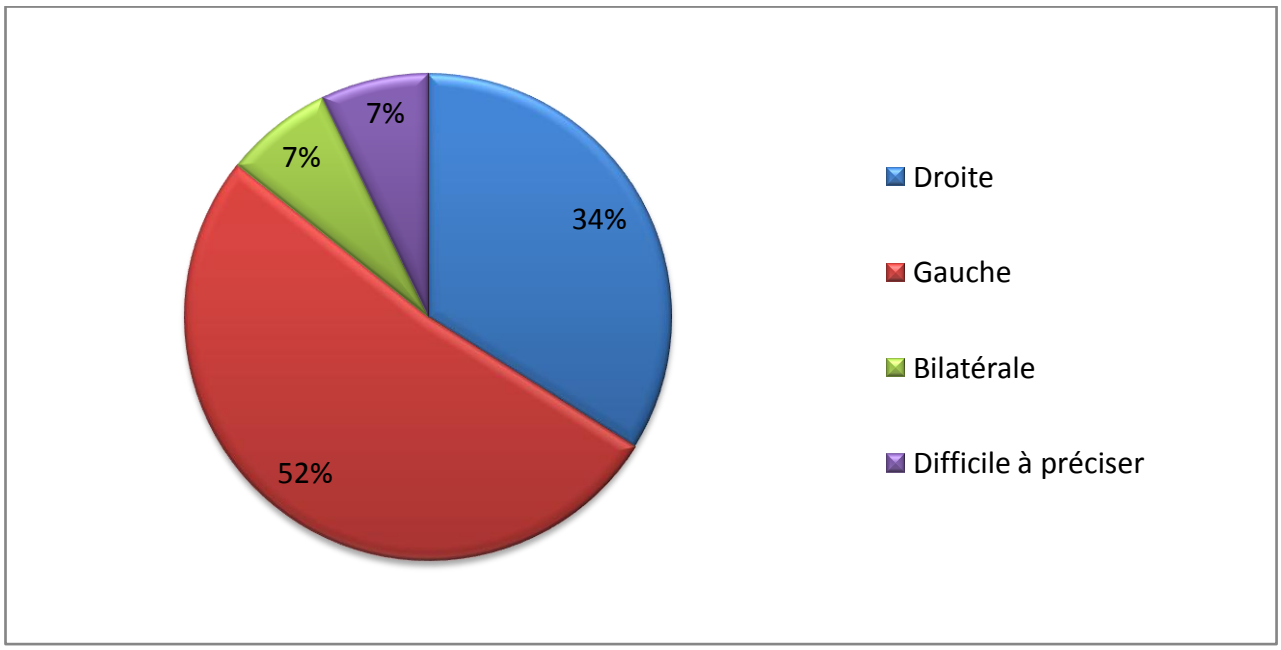


Schéma 12 : Répartition des tumeurs en échographie

A cette phase du diagnostic, l'échographie a permis une bonne analyse morphologique de la tumeur, en précisant:

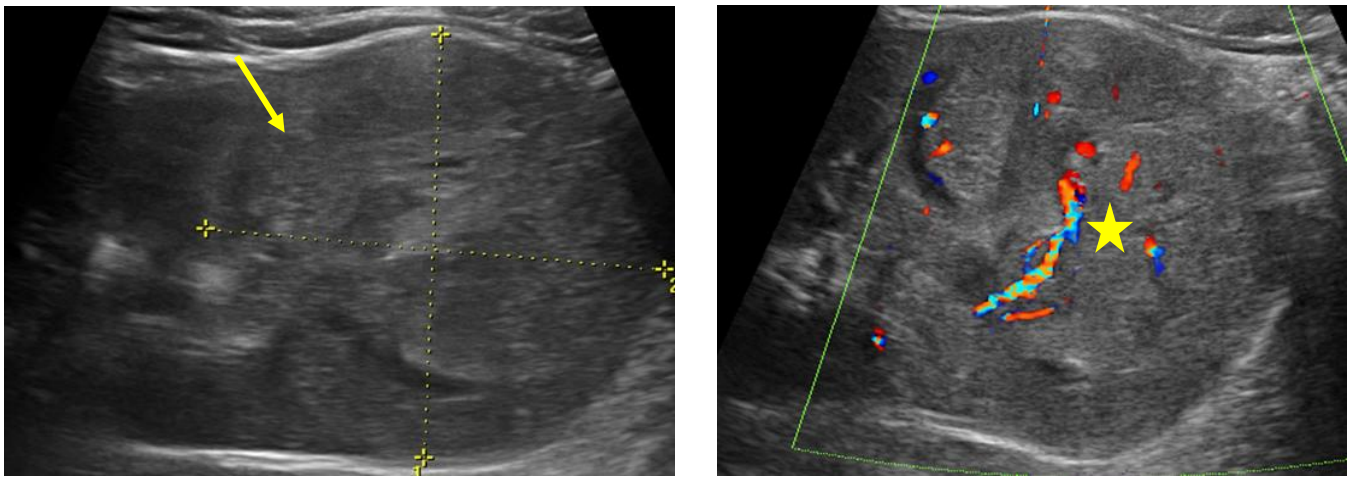
- Le diamètre tumoral.
- Les limites de la masse.
- L'échogénicité de la masse.
- L'existence ou non de foyers de nécrose, de kystes ou de calcifications.
- Le développement exo rénal de la tumeur.
- La présence de thrombose de la VCI et la veine rénale.

- La présence de métastase hépatique.
- La présence d'adénopathie profonde.

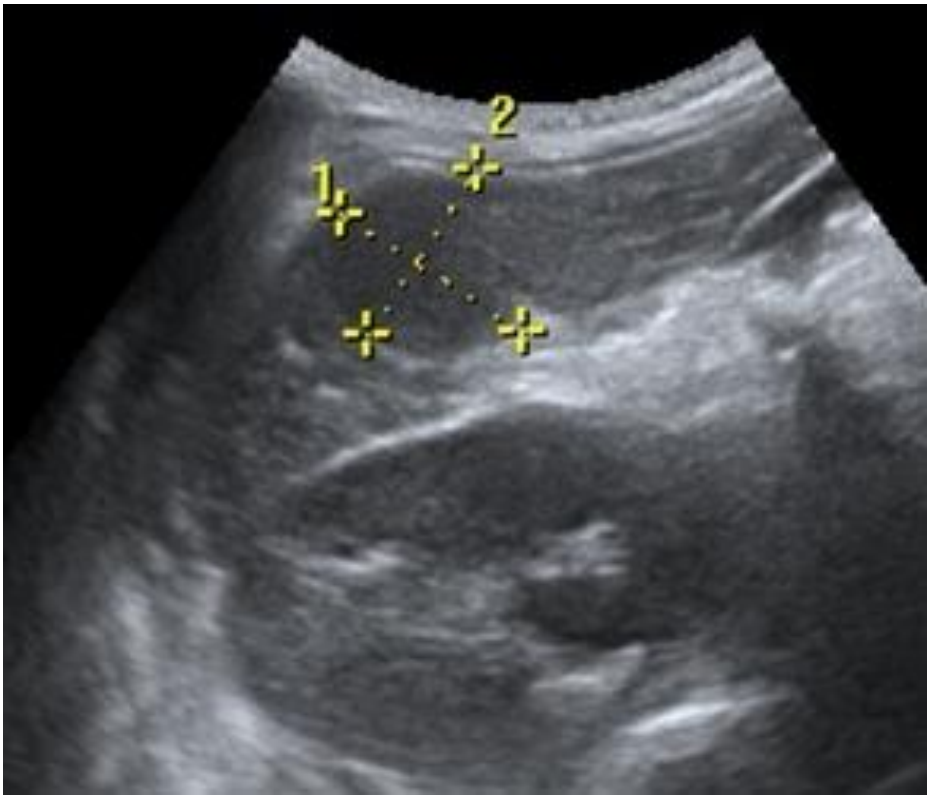
Tableau 8 : caractéristiques échographiques des tumeurs :

Caractéristiques tumorales	Nombre	Pourcentage
Masse bien limitée	18	32%
Hétérogénéité	26	46%
Calcifications	4	7%
Zones de nécroses	17	30%
Développement exo rénal	7	12%
Métastases hépatiques	4	7%
Adénopathies profondes	5	9%

A montré des métastases hépatiques dans quatre cas, une atteinte ganglionnaire profonde dans 5 cas, une thrombose de la veine rénale homolatérale à la masse dans trois cas dont un avec extension à la veine cave inférieure.



Echographie abdominale montrant une masse tissulaire du pôle inférieur du rein bien imitée, hyper-echogène par rapport au parenchyme sain (flèche) vascularisée au doppler couleur (étoile).



Echographie abdominale objectivant une lésion tissulaire du segment VI hépatique chez une patiente de 5ans suivie pour néphroblastome gauche métastatique au niveau hépatique et pulmonaire.

2. TDM thoraco-abdomino-pelvienne (TAP) :

La TDM TAP a été réalisée dans tous les cas (100%) de notre série dans un but diagnostique, en complément à l'échographie, et pour évaluer l'extension loco régionale et à distance.

Elle a confirmé les données échographiques concernant la localisation tumorale, la masse tumorale était localisée à droite dans 19 cas, à gauche dans 29 cas, bilatérale dans 4 cas.

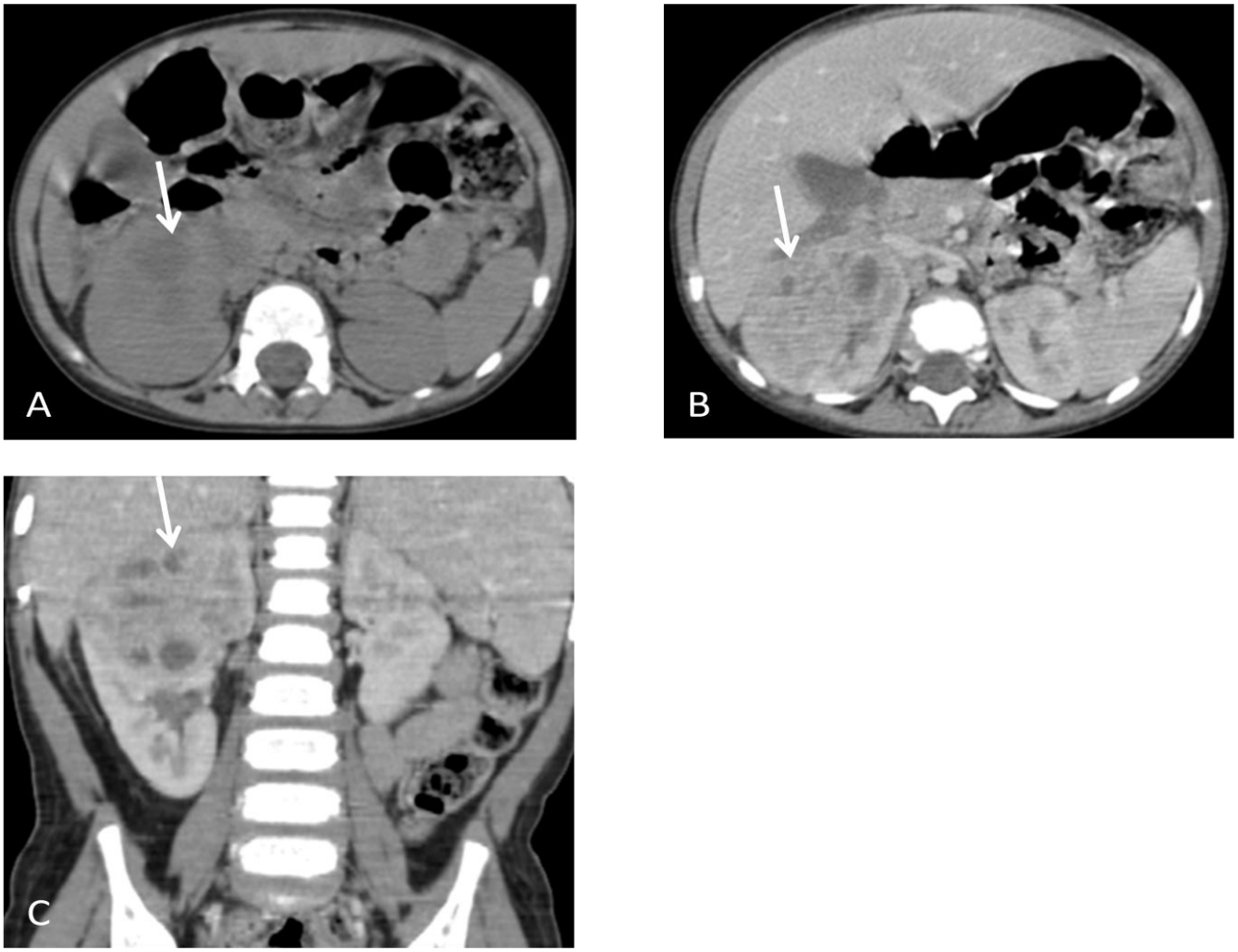
Elle a permis de poser le diagnostic de néphroblastome dans 48 cas, une localisation rénale d'un lymphome de Burkitt dans 4 cas, elle a suspecté un angiomyolipome dans deux cas et un tératome mature dans 1 cas.

La TDM n'a pas pu être concluante dans un cas, il s'agit d'une tumeur rétro péritonéale gauche très localement avancée dont le point de départ était difficile à préciser.

Elle a permis une analyse précise des lésions tumorales : elle a mis en évidence une masse bien limitée chez 32 cas, les contours ont été irréguliers dans 12 cas, la nécrose tumorale centrale a été notée dans 24 cas, dans plus de 50% des cas la tumeur a été hétérogène.

Tableau 9: caractéristiques des lésions tumorales au scanner

Caractéristiques tumorales	Nombre	Pourcentage
Masse bien limitée	32	57%
Masse polylobée	8	14%
Contours irréguliers	12	21%
Développement exo rénal	29	51%
Hétérogénéité	30	53%
Calcifications	7	12%
Composante graisseuse	1	2%
Zones de nécroses	24	43%



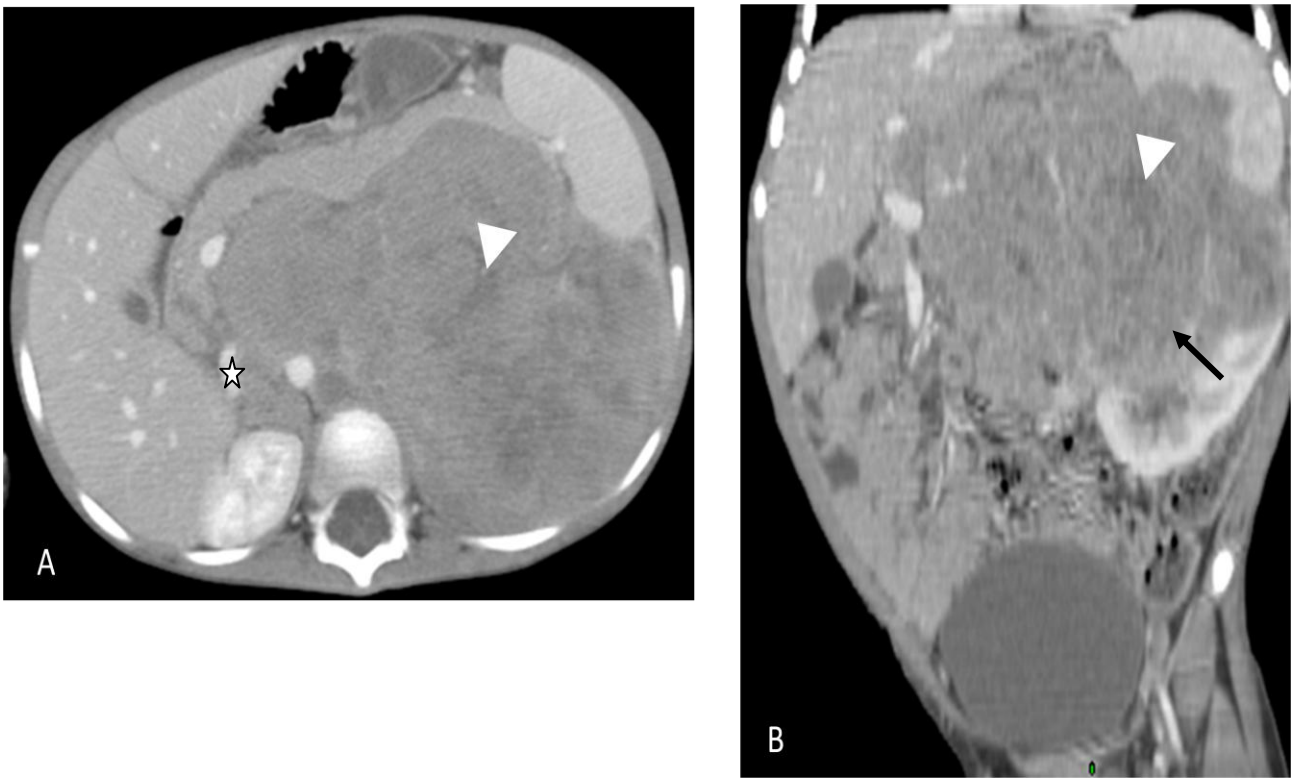
TDM abdominale en coupes axiales (A, B) et reconstruction coronale (C) montrant une masse tissulaire polaire supérieure du rein droit bien limitée rehaussée de façon hétérogène après contraste et qui reste imitée au rein, cet aspect est évocateur d'un néphroblastome.

Le second but de la TDM TAP était de faire le bilan d'extension locorégional et à distance, elle a permis d'objectiver des localisations secondaires chez 13 patients dont les sites métastatiques sont les suivants :

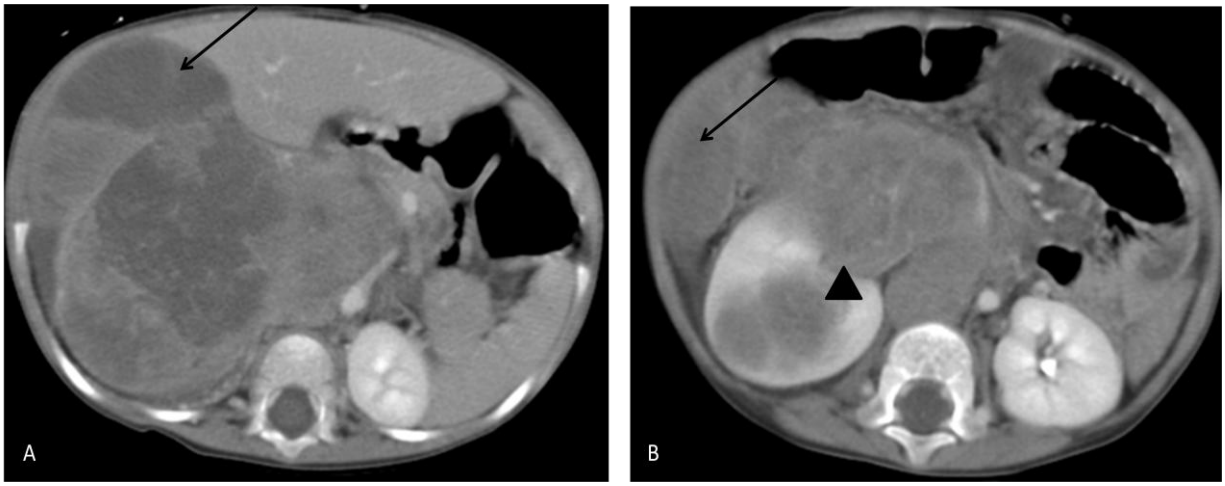
- Le foie : 4 cas.
- Ganglions : 12 cas.
- La veine cave inférieure : 2 cas.
- Le pancréas : 1 cas.

- Les poumons : 5 cas
- La Surrénale : 1 cas
- La rate : 1 cas
- L'os : 2 cas

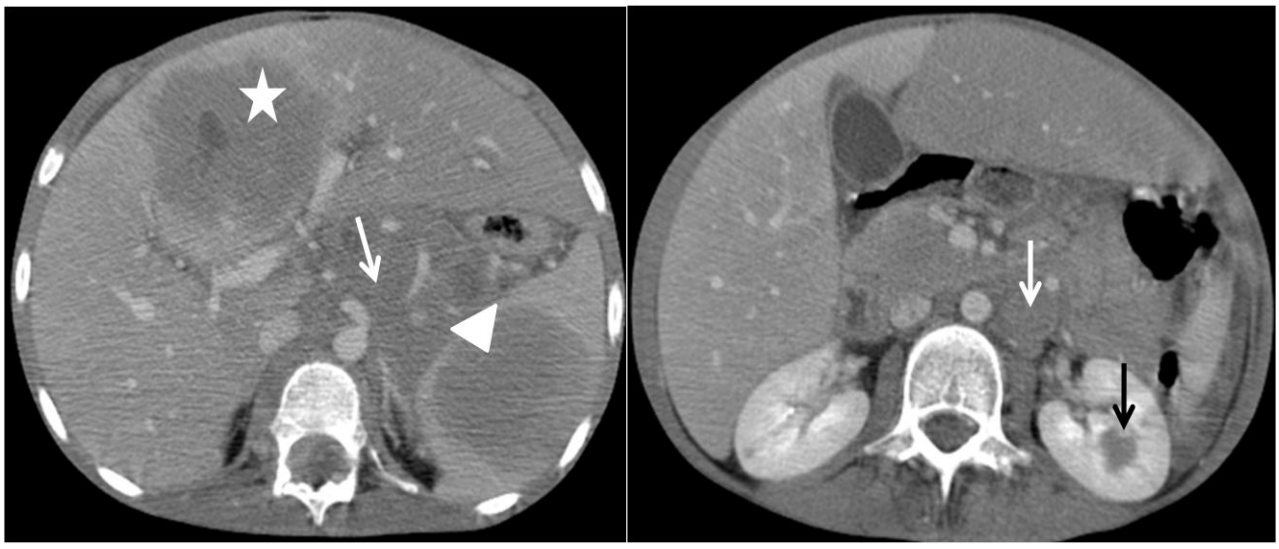
L'atteinte simultanée de plusieurs organes a été notée chez 6 patients y compris ceux chez qui le diagnostic retenu était le lymphome de Burkitt.



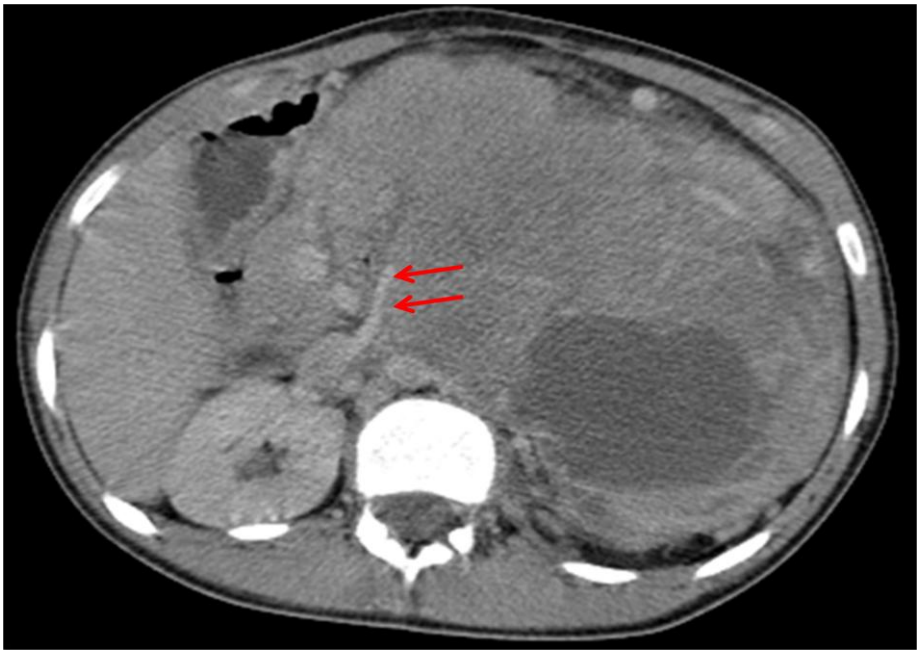
03 ans, masse abdominale TDM abdominale C+ en coupes axiale (A) et reconstruction coronale (B), Volumineuse masse rénale gauche, avec signe de l'éperon (flèche), présentant un rehaussement hétérogène délimitant des zones liquéfiées (tête de flèche) dépassant la ligne médiane avec extension à la veine cave inférieure (étoile): aspect évocateur d'un volumineux néphrobastome localement avancé.



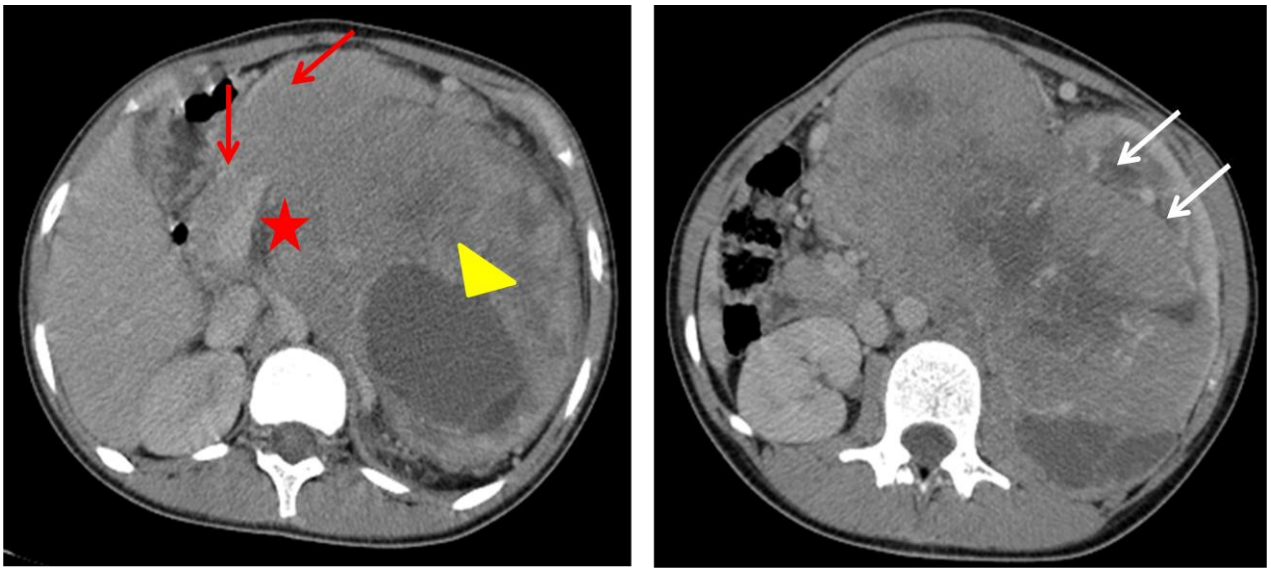
Enfant âgé de 7ans, découverte d'une masse abdominale avec contact lombaire à l'examen clinique, TDM abdominale en coupes axiales après injection du produit de contraste objectivant une volumineuse masse rénale droite à développement exo-rénal hétérogène, refoulant et envahissant le segment VI hépatique (flèche).



Enfant âgé de 13 ans admis pour lymphome de Burkitt confirmé histologiquement, TDM abdominale C+ réalisée pour bilan d'extension objectivant une volumineuse masse du segment IV hépatique (étoile) et médio-splénique (tête de flèche) associées à des ADPs rétropéritonéales (flèche blanche) et des lésions nodulaires rénales (flèche noire) hypodenses. L'ensemble rentre dans le cadre de son **lymphome de Burkitt.**

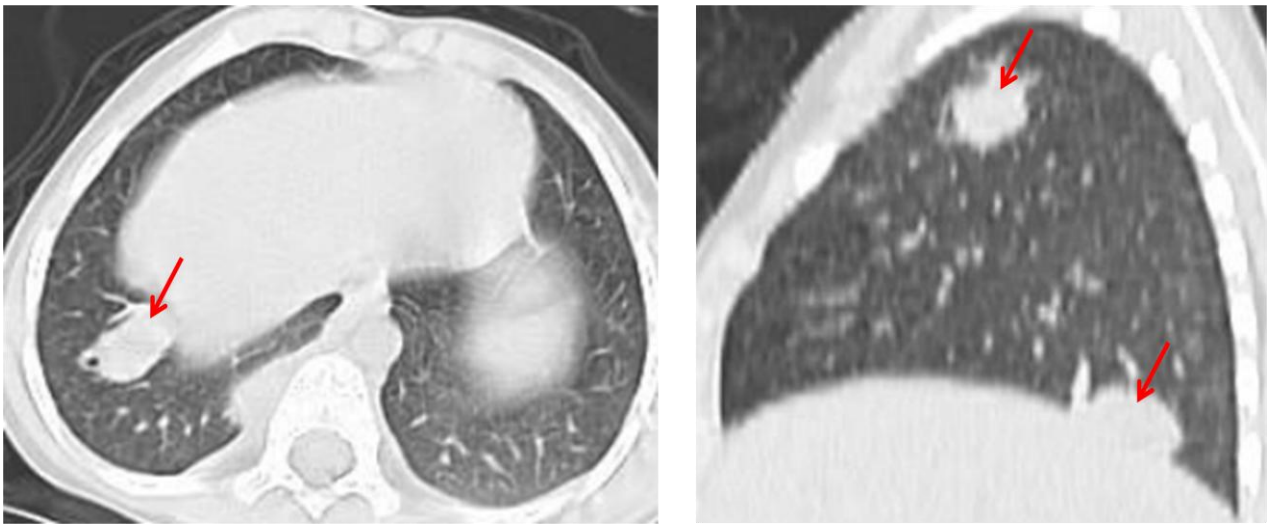


TDM abdominale en coupe axiale avec injection du produit de contraste objectivant un volumineux processus de la loge rénale gauche localement avancé avec envahissement de la veine rénale gauche (flèche rouge).

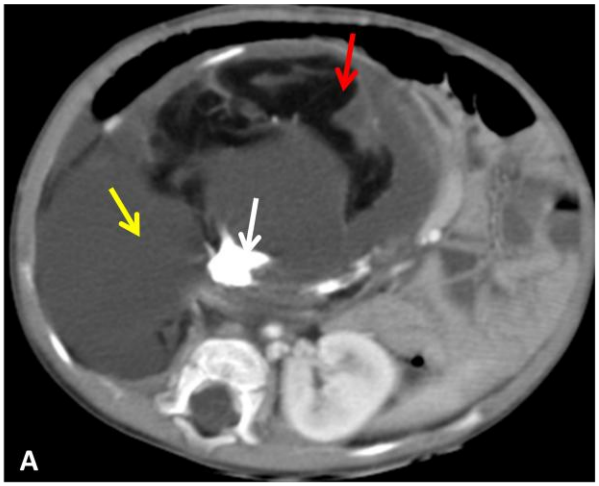


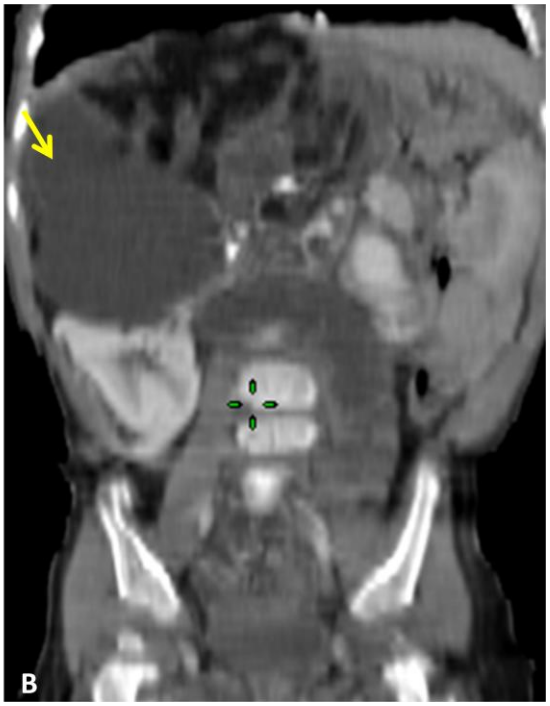
Enfant âgée de 15 ans, sans ATCD pathologique notable, admise pour douleurs abdominale, hématurie et augmentation du volume abdominal. Coupes axiales scannographiques après contraste objectivant une masse tissulaire rénale gauche mal limitée avec signe d'épaulement positif (flèches blanches), hypodense sans visualisation de calcification en son sein,

rehaussée en périphérie après contraste délimitant des zones nécrotiques centrales (tête de flèche), cette masse dépasse la ligne médiane et envahie le pancréas (flèches rouges) et le pédicule rénal (étoile). Une biopsie chirurgicale de la masse a été réalisée et les résultats anatomopathologiques ont été en faveur d'une tumeur du groupe PNET/Ewing rénal. Le complément scannographique thoracique a objectivé des localisations secondaires pulmonaires.



TDM thoracique en coupes axiale et reconstruction sagittale en fenêtre parenchymateuse, objectivant la présence de deux nodules parenchymateux pulmonaires un lobaire inférieur droit et l'autre lobaire supérieur gauche (flèche) évoquant des localisations secondaires.





TDM abdominale injectée en coupes axiales (A) et reconstruction coronale (B) objectivant une volumineuse masse rétro péritonéale hétérogène à triple composante: calcique (flèche blanche), graisseuse (flèche rouge) et kystique (flèche jaune), avec rehaussement des cloisons ; chez un nourrisson de 5 mois, de sexe féminin qui s'est présentée pour masse abdominale. Le diagnostic retenu après chirurgie et étude anatomopathologique était le tératome mature.

3. IRM abdominale:

Elle n'a été faite chez aucun de nos malades, vu que l'échographie et la TDM abdominale étaient suffisantes et aucun patient n'avait une contre indication à la réalisation du scanner.

IV. Etude anatomopathologique:

L'étude histologique des tumeurs était réalisée sur pièces de néphrectomie dans 48 cas, sur biopsie chirurgicale dans 1 cas, sur biopsie scanno-guidée dans 1 cas et sur cytoponction à aiguille fine dans 4 cas.

L'analyse histologique a permis de confirmer le diagnostic de néphroblastome chez 48 patients.

Cette analyse a permis également de mettre en évidence :

- Une localisation rénale d'un lymphome de Burkitt dans 4 cas,
- Tumeur du groupe PNET/Ewing rénal dans un cas.
- Un tératome rénal mature.

Chez deux patients restant la confrontation des données clinico-biologiques aux données de l'imagerie était suffisante pour retenir le diagnostic d'angiomoyolipome.

℘ Néphroblastome :

Tableau 10: Les résultats de l'examen anatomopathologique dans les cas de néphroblastome :

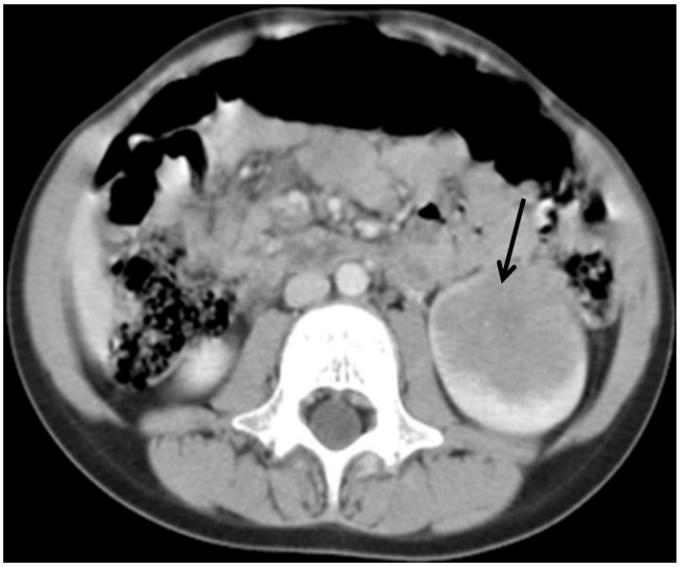
Type histologique		nombre	pourcentage
Bas risque (8%)	Néphroblastome kystique partiellement différencié	3	6%
	Néphroblastome complètement nécrotique	1	2%
Risque intermédi-aire (73%)	Néphroblastome de type épithélial prédominant	3	6%
	Néphroblastome de type stromal prédominant	2	4%
	Néphroblastome de type mixte prédominant	19	40%
	Néphroblastome de type régressif prédominant	10	21%
	Néphroblastome avec anaplasie focale	1	2%
Haut risque (19%)	Néphroblastome de type blastémateux prédominant	8	17%
	Néphroblastome avec anaplasie diffuse	1	2%
Total		48	100%

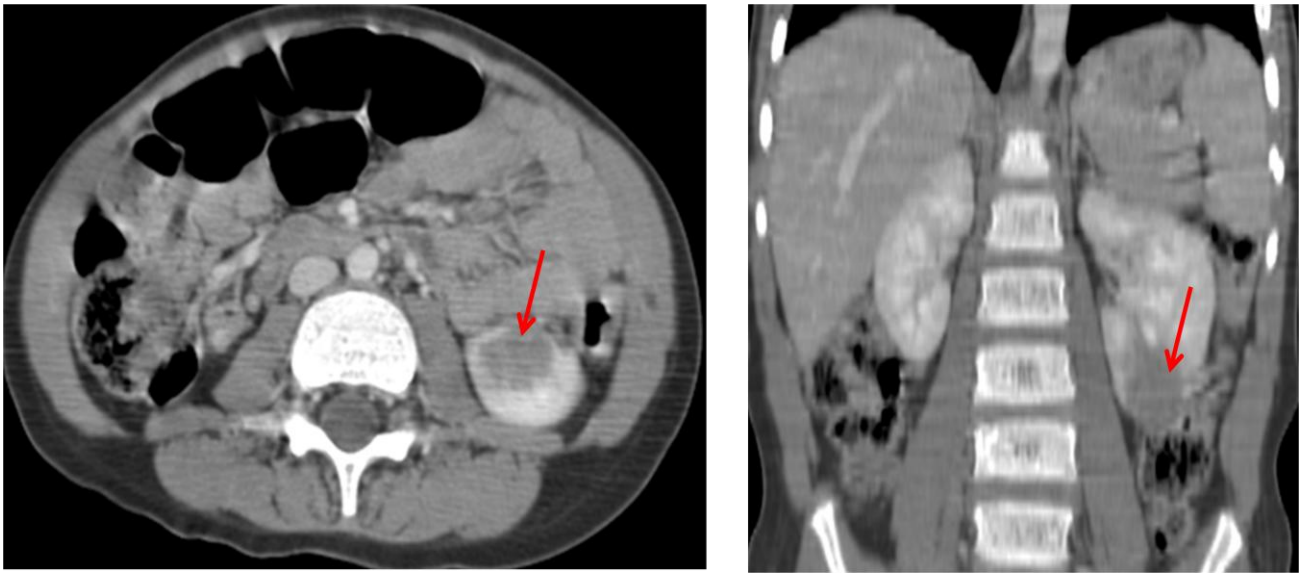
V. Prise en charge thérapeutique :

1. Néphroblastome :

1.1. Chimiothérapie préopératoire :

Elle a été administrée chez 46 patients soit 95% des cas selon le protocole GFA nephro 2005. La réponse clinique et radiologique étaient bonne lors de l'évaluation qui a été faite juste avant la chirurgie par une TDM TAP chez tous les malades. Pour les 2 autres malades, ils ont été opéré en urgence vu la forte suspicion de la rupture tumorale.





TDM abdominale injectée en coupes axiales et reconstructions coronales montrant un néphroblastome polaire inférieur gauche avant (flèches noires) et après (flèches rouges) traitement par chimiothérapie près opératoire, on note une nette régression en taille de la tumeur.

1.2. Chirurgie :

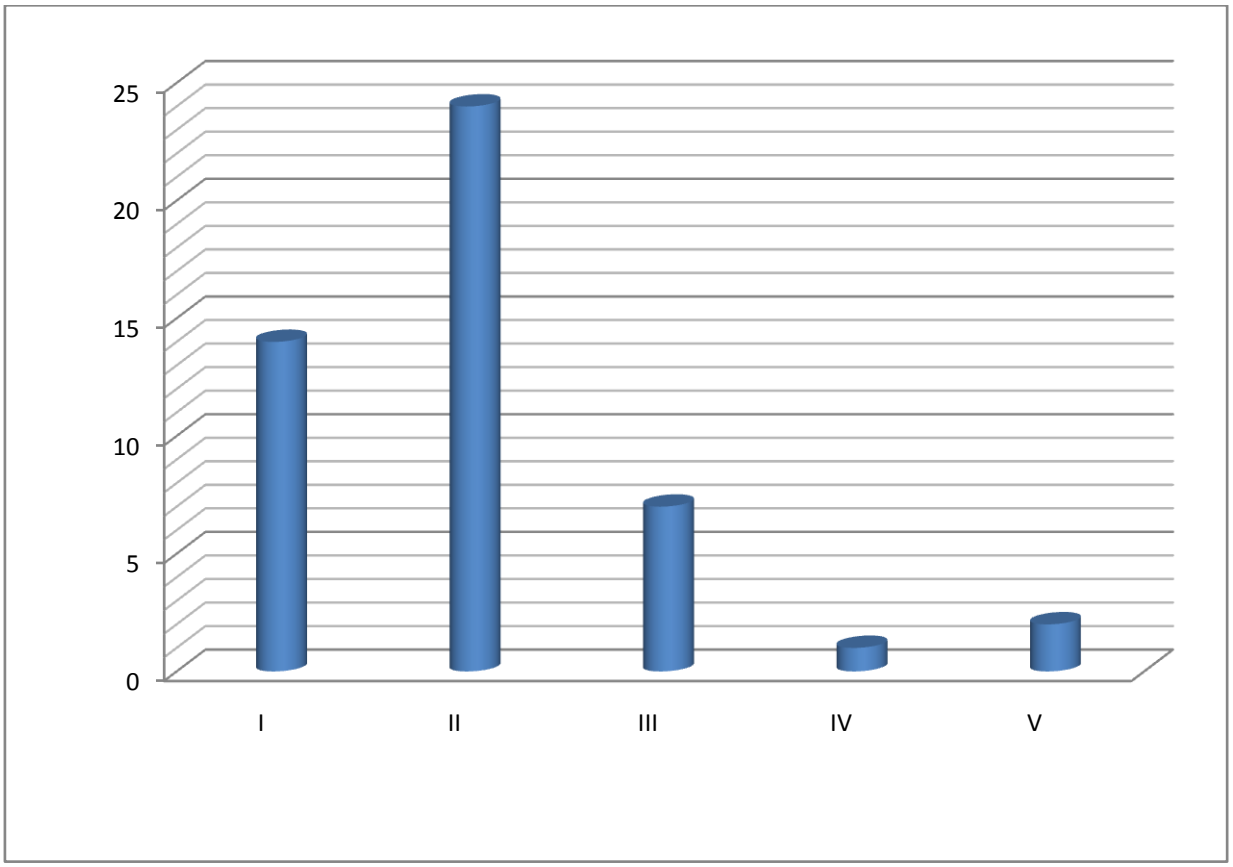
Le traitement chirurgical de nos patients a consisté en une urétéro-néphrectomie totale élargie ; par voie trans-péritonéale ; par une laparotomie transverse sus ombilicale dans 48 cas associée à une néphrectomie partielle contro-latérale dans 2 cas (stade V).

D'après les données des comptes rendus opératoires et histologiques, le stade définitif s'est établi comme suit :

Tableau 11: Les différents stades observés dans notre série

	I	II	III	IV	V
Faible risque	1	2	1	-	
Risque intermédiaire	11	18	5	-	1
Haut risque	2	4	1	1	1
Total	14 (29%)	24 (50%)	7 (15%)	1 (2%)	2 (4%)

Schéma 13: les différents stades observés dans notre série.



1.3. La chimiothérapie post opératoire :

A été administré chez tous les malades opérés, 46 patients ont reçu une chimiothérapie post-opératoire selon le protocole GFA nephro 2005 et 2 patients selon le protocole SIOP 2001 car ils ont gardés des métastases lors de l'évaluation en post-opératoire.

Tous les patients étaient traités selon le stade défini à l'étude anatomopathologique sauf :

1. Les patients traités comme stade IV selon le protocole SIOP 2001 car ils ont gardés des métastases après la chimiothérapie pré-opératoire.
2. Les patients définis comme stade I intermédiaire à l'examen anatomopathologique et stade II chirurgicale ont été sur-stadifié au stade II intermédiaire.

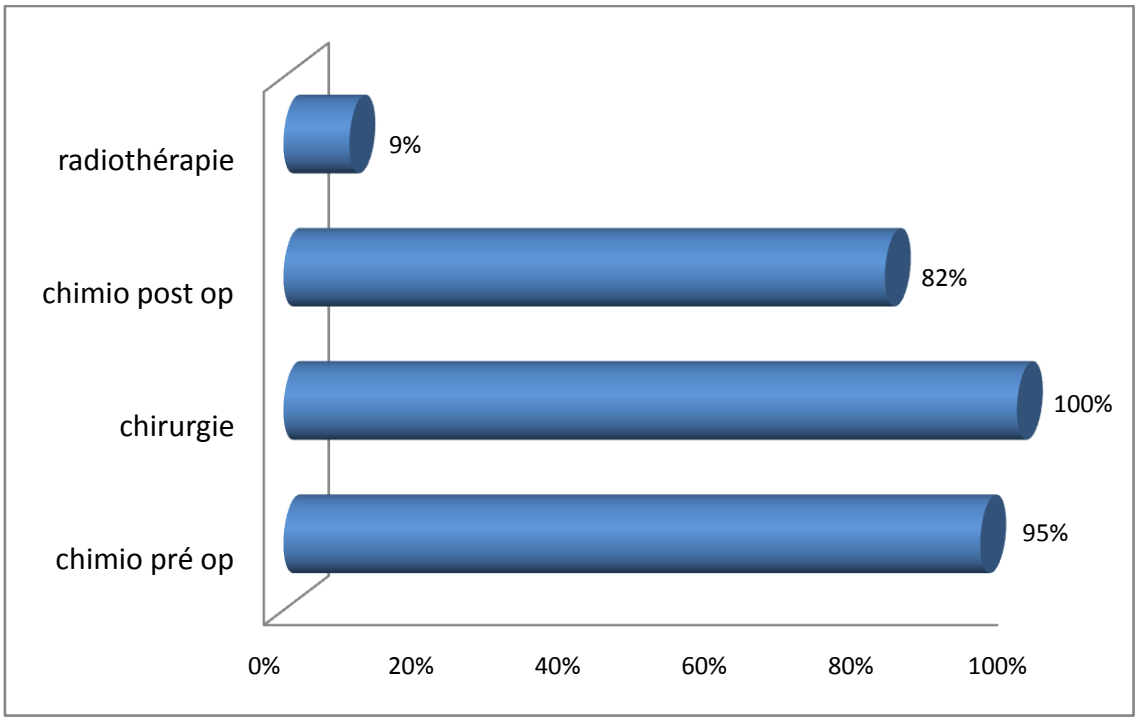
1.4. La Radiothérapie :

Cinq patients ont bénéficié d'une radiothérapie post opératoire car ils avaient un stade III qui est retenu selon les critères suivants :

- 2 patients ayant un envahissement ganglionnaire.
- 3 patients ayant une rupture de la capsule tumorale.

Au total la chimiothérapie pré-opératoire a été administré chez 95% des cas, 100% des malades ont bénéficié d'une chirurgie, la chimiothérapie post opératoire était administrée chez 82%, la radiothérapie était indiquée chez 9% des patients.

Schéma 14: répartition des patients selon le traitement administré



2. Autres types histologiques:

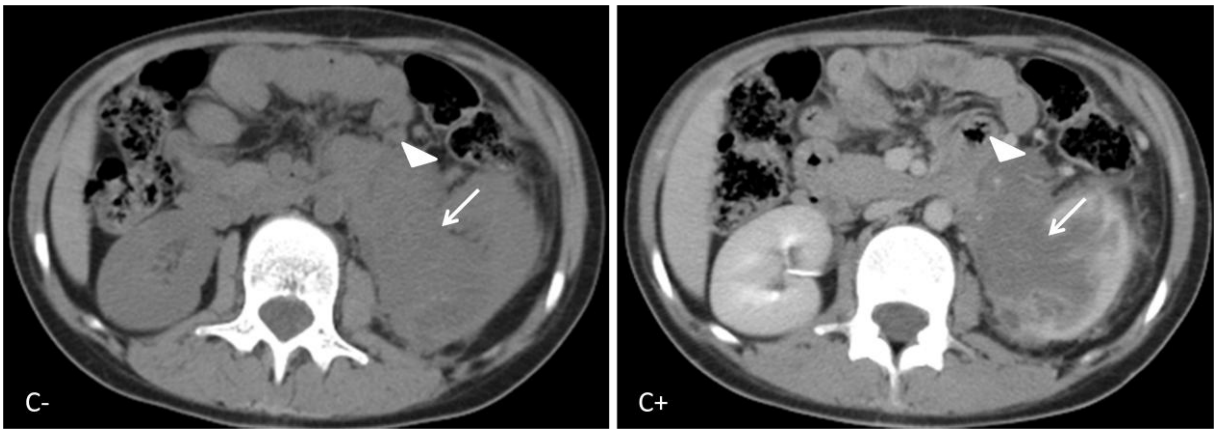
2.1 Lymphomes de Burkitt :

Il s'agit de 4 patients admis en onco-pédiatrie pour PEC de lymphome non hodgkinien de Burkitt stade III groupe C pour 3 patients et stade II groupe B pour le quatrième, ces malades ont été traités par chimiothérapie seule selon le protocole LMB2005 GROUPE C et B respectivement après une confirmation histologique par cytoponction à aiguille fine.

2.2 Tumeur neuroectodermique primitive (PNET) rénale :

Dans notre série notre patiente avait bénéficié en préopératoire de 6 cures de VIDE (Vincristine-Ifosfamide-Doxorubicine-Etoposide) suivie d'une néphrectomie totale, chimiothérapie postopératoire et radiothérapie du flanc gauche vue que les limites de résections n'ont pas été saines et vue la persistance d'un résidu tumoral au niveau du pancréas. La patiente a reçu 2

cures de VAI et elle est toujours sous radiothérapie avec bonne évolution sur 3 mois.



Coupes axiales scannographiques avant et après contraste réalisée après traitement néo-adjuvant objectivant une régression en taille de la masse tissulaire rénale gauche mal limitée massivement nécrosée (flèche) rehaussée en périphérie après contraste.

2.3 Angiomyolipome :

Aucun traitement n'a été proposé chez les deux malades présentant un angiomyolipome. Il s'agissait de deux enfants âgés de 07 ans pour le premier et de 13 pour le second, suivis pour sclérose tubéreuse de Bonneville, chez qui le diagnostic d'angiomyolipome a été posé sur un angio-scanner abdominal. Une surveillance clinique et radiologique a été préconisée.

2.4 Tératome :

Le traitement de notre patient consistait à une néphrectomie élargie vu le volume important de la tumeur.

VI. Evolution et complications :

1. Néphroblastome :

- **Les perdus de vue :**

2 patients ont été perdus de vue à des temps différents de leurs protocoles dont un après la néphrectomie :

- Un Néphroblastome stade I.

- Un Néphroblastome stade III.

- **Récidives tumorales :**

Dans notre série nous avons enregistré 6 cas de récidives, dont 2 a eu lieu à la deuxième année suivant la néphrectomie et 4 à la première année.

- Les rechutes métastatiques pulmonaires ont été observées dans 1 cas, les hépatiques dans 2 cas, et les cérébrales dans 1 cas.

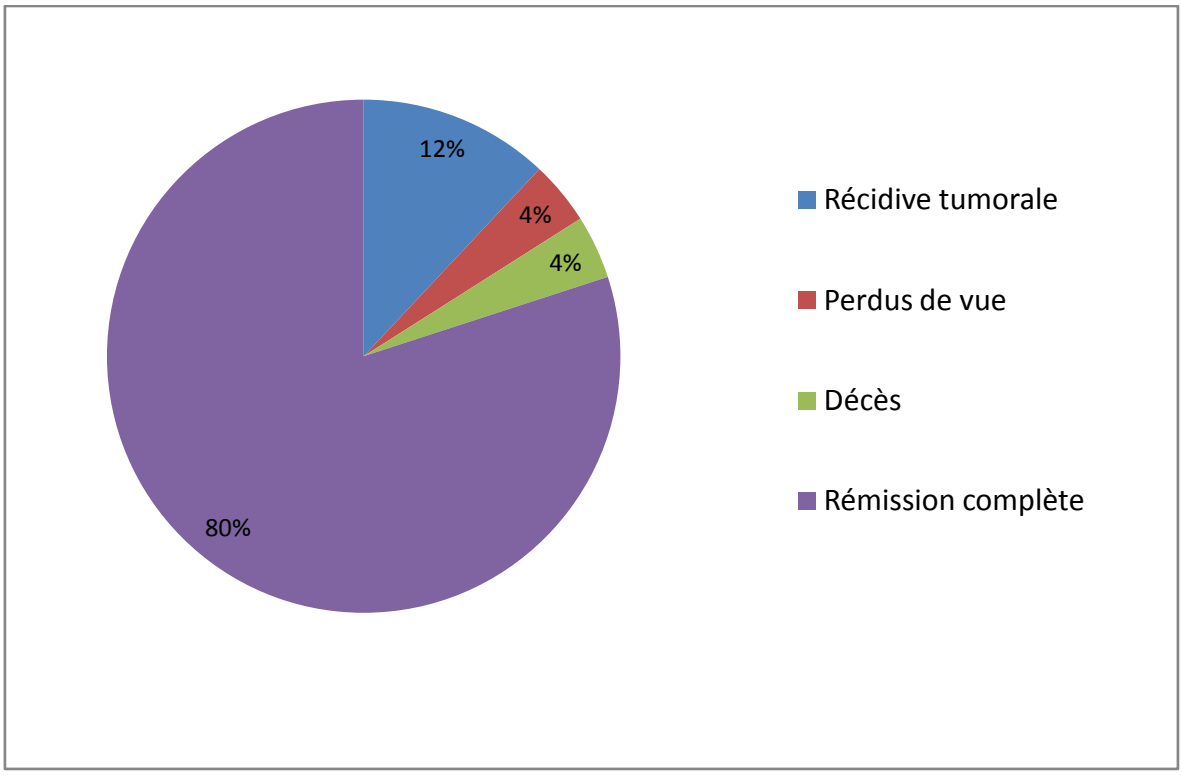
- 2 cas de rechute locale ont été notés dans notre série dont un a été réopéré après chimiothérapie à haut risque avec une bonne évolution. L'évolution de ces rechutes a été marquée par une deuxième rémission complète après chimiothérapie selon le protocole SIOP 93-01 dans deux cas. Un cas a été mis sous traitements palliatifs. Deux décès sont survenus.

- **Décès :**

Dans notre série nous avons enregistré deux cas de décès :

- Un cas : Néphroblastome stade III avec rechute pulmonaire et cérébrale.
- Un cas : Néphroblastome stade I perdu de vue et revenu dans un tableau de récidive locale et hépatique.

Schéma 15: répartition des malades en fonction de l'évolution



2. Lymphome :

L'évolution a été favorable chez deux patients qui sont toujours sous chimiothérapie et qui présentent une régression significative de leur atteinte lymphomateuse. Deux patients ont décédés suite à une rechute tumorale durant la première année après la fin du traitement.

3. Sarcome d'Ewing :

Notre patiente est toujours sous chimiothérapie post opératoire et radiothérapie avec bonne évolution sur 3mois.

4. Les autres tumeurs :

- L'évolution clinique du malade opéré pour tératome rénale a été favorable sur une durée de 3 ans.

- Les deux patients chez qui le diagnostic retenu était l'angiomyolipome sont toujours sous surveillance, avec stabilité des lésions rénales.

DISCUSSION

Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents des 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 SIOPE 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 (près de 85 %) son diagnostic est aisé lorsqu'il existe une concordance entre la présentation clinique, l'imagerie et la négativité des catécholamines urinaires ; Lorsque la présentation clinique et/ou iconographique n'est pas typique, il est possible de réaliser une ponction biopsique à l'aiguille fine [36].

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. Le pronostic et l'attitude thérapeutique sont

toujours radicalement différents de ceux du Néphroblastome. 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.

I. Epidémiologie :

1. Fréquence [35] :

Les tumeurs rénales représentent 5 à 8 % des cancers de l'enfant, avec une incidence annuelle corrigée d'environ 7 à 10 cas par million avant 15 ans [37]. Ces tumeurs du rein chez l'enfant sont dominées par le néphroblastome (près de 85%), suivi par le néphrome mésoblastique (5%), le sarcome rénal à cellules claires (4%), les tumeurs rhabdoides (2%) et les autres tumeurs rénales (4%).

La prévalence du néphroblastome est de trois à dix cas par an et par million d'habitants. Celle-ci semble stable dans le temps et dans l'espace, alors qu'elle varie en fonction de l'origine ethnique. La fréquence est de dix cas par million chez les Afroaméricains, 7,5 cas par million chez les Caucasiens, trois par million chez les Asiatiques. En France, environ 100 nouveaux cas sont diagnostiqués par an.

Dans notre série, le néphroblastome représente 86% des cas.

2. L'âge [35- 38- 39] :

L'âge médian au diagnostic se situe entre 36 à 40 mois, il est de 38 mois aux États-Unis et de 43,5 mois en France. Le pic de fréquence se situe à 3 ans et demi, mais 15 % sont observés avant l'âge de 1 an et des cas peuvent être observés au-delà de l'âge de 7 ans (2%).

Les formes congénitales à découverte néonatale sont très rares et les découvertes anténatales sont exceptionnelles [39].

Il faut signaler la possibilité de néphroblastome chez le grand enfant, voire chez l'adulte, dont plus de 200 cas sont rapportés dans la littérature [40]. La survenue est légèrement plus précoce chez les garçons (36,5 mois) que chez les filles (42,5 mois) [43].

Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic variait entre 7mois à 15 ans, avec une moyenne d'âge de 3 ans et 6 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 2 à 5 ans ; elle représente 64% des cas (n=36). Chez les nourrissons âgés moins de 2 ans, nous avons enregistré 5 cas (9%).

Tableau 12: l'âge moyen des patients dans les séries publiées.

Auteur	Nombre de cas	Age moyen	Extrême d'âge
A.Nain et Al [38]	14	40 mois	1 an- 10 ans
H.Hisham et al [40]	62	60 mois	30 jours- 10 ans
A.landolsi et al [50]	35	42 mois	3 mois- 14 ans
Mahmoud seyed ahadi et al [42]	55	45 mois	2 mois- 10 ans
Jeyildiz [41]	106	39 mois	2 mois- 2 ans
Notre série	**48**	**42 mois**	**7 mois - 15 ans**

On constate que nos résultats sont compatibles avec les données de la littérature.

3. Le sexe [35]:

Le sex-ratio masculin/féminin révèle un léger excès chez les filles : 0,89 dans les statistiques de la Société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP). L'atteinte des filles représente 52,6 % des cas totaux. Il est proche de 1 avec un très léger excès de filles dans tous les registres des cinq continents à l'exception de celui d'Osaka au Japon où l'excès de garçons semble en relation avec celui de la population d'Extrême Orient.

En effet pour notre série : 31 filles pour 25 garçons, soit 55% des filles, avec un sex-ratio de 0.8%.

Tableau 13: Le sex-ratio dans les séries publiées de tumeurs rénales de l'enfant

Auteur	Nombre	Sex-ratio	Garçon	Fille
A.Nain et al [38]	14	1	7	7
H.Hisham et al [40]	62	1.5	38	62
Pianzza et al [44]	40	0.8	18	22
Mahmoud seyed ahadi et al [42]	55	1.29	31	24
Jeyildiz [41]	106	1.35	61	45
Notre série	**56**	**0.8**	**25**	**31**

II. Données cliniques :

1. Délai de consultation :

Il n'y a pas d'intervalle fixe ou précis de délai de consultation, en raison du caractère atypique et discret des premiers signes de début, ainsi, il peut aller de quelques jours à plusieurs mois ; Pour A. Nain [38], ce délai variait entre 1 et 9 mois, avec un délai moyen de 4mois. Pour A.Landolsi [50] il variait entre 15 jours et 1 an, avec un délai moyen de 2 mois, alors que dans notre série ce délai variait entre 15 jours et un an avec un délai moyen de 3 mois.

2. Manifestations cliniques [35, 38]:

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

2.1 Masse abdominale :

Le tableau le plus typique est représenté par la découverte d'une masse abdominale asymptomatique, chez un enfant en bonne santé. Ce sont le plus souvent les parents qui remarquent une augmentation globale du volume abdominal ou une tuméfaction localisée d'apparition récente ou le médecin qui palpe la masse lors d'un examen abdominal systématique. Cette masse abdominale peut être associé dans 20 à 30 % des cas à des vomissements et douleurs abdominales par compression digestive ; une hématurie, une hypertension artérielle.

Dans notre série, la masse abdominale à été le mode de révélation dans 85% soit 47 patients.

2.2 Syndrome abdominale aigu

Ce tableau correspond généralement à la mise en tension et/ou à la fissuration de la capsule rénale secondaire à une hémorragie intra-tumorale parfois après un traumatisme abdominal minime. Il associe des douleurs abdominales intenses, une masse abdominale d'apparition rapide, et souvent une pâleur. Le tableau classique de choc hémorragique témoignant d'une rupture massive est, en revanche, tout à fait exceptionnel.

Chez 13 cas de nos patients, le diagnostic du néphroblastome a été de découverte fortuite à l'échographie devant des douleurs abdominales.

2.3 Hématurie :

Rapportée dans 20 % des cas, elle est rarement au premier plan dans le nephroblastome mais témoigne d'une extension tumorale dans les cavités pyélocalicielles.

Dans notre série l'hématurie est présente chez 5% de nos patients.

2.4 Autres modes de découverte :

La fièvre est liée à la nécrose intratumorale spontanée. Anarchique, elle peut exister au diagnostic mais est rarement un signe d'appel isolé.

L'hypertension artérielle d'origine rénovasculaire est rarement symptomatique et au premier plan.

Les métastases prévalentes sont très rares. Il s'agit essentiellement d'images nodulaires pulmonaires découvertes sur une radiographie standard prescrite pour des symptômes respiratoires atypiques et traînants. Les signes témoignant de l'existence d'autres métastases sont très inhabituels (hépatomégalie, adénopathie sus-claviculaire, douleurs

osseuses ...) et doivent faire plutôt évoquer un neuroblastome métastatique. Les symptômes cardiaques secondaires à un thrombus cave sont exceptionnels.

Dans notre série, la fièvre représente 20% des motifs de consultation associé à des signes digestifs dans 11% des cas.

Tableau 14: signes cliniques dans les séries publiées :

Auteur	Masse abdominale	Signes digestifs	Hématurie	Fièvre	AEG	Métastase pulmonaire
H.Hisham et al [40]	82.3%	13%	14.5%	-	-	-
Pianzza et al [44]	85%	17%	10%	-	-	-
Mahmoud seyed ahadi et al [42]	91%	12.7%	14.5	5.5%	1.8 %	-
Notre série	85%	11%	5%	20%	20%	-

III. Données de l'imagerie [45-46-47-48-49]:

L'apport de l'imagerie moderne est important pour le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales particulièrement chez l'enfant. Elle permet de différencier les masses rénales des masses surrénaliennes ou des masses péri-rénales non surrénaliennes, comme elle permet de distinguer les reins kystiques des reins hydro-néphrotiques et d'en faire le bilan d'extension.

Cependant L'imagerie médicale a une valeur limitée dans la distinction du néphroblastome des autres tumeurs rénales de l'enfant.

1. Echographie abdominale :

L'échographie permet généralement de porter le diagnostic de tumeur rénale, d'apprécier l'éventuelle extension aux organes voisins et à la veine cave inférieure et de poser l'indication du traitement chirurgical. Toutefois, un certain nombre d'équipes complètent cette exploration par une TDM en préopératoire qui fournit une cartographie très précise des lésions.

L'échographie permet également de suivre l'efficacité de la chimiothérapie. Après intervention, ces examens permettent de juger des résultats dont la qualité est fonction de la variété histologique.

Elle met en évidence une masse qui, dans la plupart des cas, est volumineuse, de diamètre supérieur à 8 cm, bien limitée. La structure est en général échogène, plus ou moins hétérogène avec assez fréquemment des plages trans-sonores, correspondant aux zones nécrotiques ou kystiques. La masse peut apparaître parfois à dominante kystique, encapsulée avec des cloisons d'épaisseur variable.

Cette tumeur présente une vascularisation variable en doppler, Le pédicule artériel rénal est en général refoulé par la tumeur.

L'origine de cette tumeur est le rein, le parenchyme rénal sain étant refoulé à la périphérie, moulé sur la masse. Le rein peut être invisible, la masse étant trop volumineuse. Parfois, au contraire, le rein paraît normal et la tumeur semble posée sur sa corticale en cas de néphroblastome à développement exorénal. Il faut montrer dans ces cas la continuité entre la tumeur et le parenchyme rénal. Il existe d'autres formes moins caractéristiques : tumeurs de petite taille ou tumeur à développement intrarénal prédominant.

L'évaluation du volume de la tumeur est essentielle pour le traitement et le pronostic ; il faut donc mesurer, suivant les trois plus grands diamètres, la masse principale et en cas de localisations multiples, chaque nodule séparément.

La découverte échographique de cette masse rénale doit conduire à réaliser un bilan d'extension locorégionale :

- Recherche d'une extension dans la veine rénale et la veine cave inférieure, parfois prolapsus dans les cavités excrétrices ;
- Recherche d'anomalies sur le rein controlatéral : nodules tumoraux ou anomalies corticales ;
- Recherche d'adénomégalies rétro péritonéales ;
- Recherche des métastases hépatiques.

L'échographie a été réalisée chez tous les patients dans notre série (56cas), elle a permis de localiser la masse tumorale à droite dans 19 cas, à

gauche dans 29 cas, bilatérale dans 4 cas. Dans 4 cas, le point de départ intra rénal a été difficile à affirmer.

Des métastases sont retrouvées dans 12 cas, de siège ganglionnaire dans cinq cas, hépatique dans quatre cas, une thrombose de la veine rénale homolatérale à la masse dans trois cas dont un avec extension à la veine cave inférieure.

2. Abdomen sans préparation (ASP):

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

L'ASP n'est pratiqué dans aucun cas dans notre série.

3. Urographie intra veineuse (UIV) :

UIV est largement remplacée de nos jours par l'uro-scanner avec les différents types de reformatage.

Elle peut objectiver certaines anomalies: un syndrome de masse (signe le plus fréquent), un mutisme rénal mais on peut trouver un aspect normal des cavités en cas de développement exorénal de la tumeur. L'UIV peut ne pas montrer les petites lésions intra rénales. L'origine rénale est parfois difficile à préciser. Elle n'est pas capable de visualiser l'extension vasculaire et ganglionnaire.

UIV n'est pratiqué chez aucun de nos patients.

4. Tomodensitométrie :

Une tomodensitométrie (TDM) sera nécessaire pour préciser le diagnostic et fournir les données requises par les protocoles thérapeutiques où sera inclus l'enfant porteur d'une tumeur abdominale. Elle est

indispensable avant de débuter le traitement pour assurer un degré de confiance plus élevé au diagnostic dans les cas litigieux.

- Elle Permet d'identifier un parenchyme rénal cerclant partiellement la tumeur, D'éliminer une autre cause de masse rénale non tumorale : dysplasie rénale, pyélo-urétérale, rein en fer à cheval, pyélonéphrite xantogranulomateuse ou abcès rénal pseudo-tumoral, de mesurer la tumeur dans ses 3 dimensions,
- Elle Complète l'échographie dans l'exploration des extensions intra-vasculaires (thrombose de la VCI ou de la veine rénale).
- Elle Permet également l'étude de l'état du rein controlatéral et du parenchyme hépatique, elle est Plus sensible pour la détection des restes néphrogéniques synchrones sur le rein controlatéral.
- Si le tableau clinique est douloureux, il faut systématiquement songer à une hémorragie intra-tumorale ou à une rupture tumorale, 3 stades de rupture peuvent se voir :
    - La fissuration : image péri-tumorale en croissant, spontanément hyperdense.
    - La rupture rétro-péritonéale : plage spontanément hyper dense péri-rénal.
    - La rupture intra-péritonéal : épanchement liquidien péri-hépatique, interhépato-rénal et dans le cul de sac de douglas.

Enfin d'examen, il est utile d'effectuer une radiographie de l'abdomen permettant d'avoir tout l'arbre urinaire opacifié par l'injection effectuée lors du scanner (uro-scanner). Cela est utile pour mieux préciser la morphologie des voies excrétrices, et pour repérer la loge rénale en prévision d'une éventuelle irradiation.

Dans notre série, la TDM a mis en évidence une tumeur rénale droite chez 22 malades (39 % des cas) et à gauche chez 29 patients (52% des cas), et bilatérale chez 4 patients soit 7% des cas.

La masse était bien limitée chez 32 patients soit 57% des cas, les contours ont été irréguliers chez 12 patients (21% des cas), la nécrose tumorale centrale a été notée chez 24 malades (43% des cas) et dans plus de 50% des cas la tumeur a été hétérogène.

Elle a objectivé une extension locorégionale chez 6 patients (11% des cas) avec un envahissement de la VCI et des veines rénales chez 2 patients soit 3.5% des cas, l'envahissement pancréatique dans un cas et surrénalien dans 1 cas.

Elle a mis en évidence des métastases hépatiques dans 7% des cas et des localisations secondaires au niveau du rachis dorso-lombaire chez deux patients soit 3.5% des cas. La présence d'ADP profonde chez 21% des cas.

5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

En pondération T1, la masse présente un signal plus faible que le parenchyme rénal, avec perte de la visibilité des pyramides ; en pondération T2, le signal de la tumeur devient intense, plus difficile à dissocier du parenchyme sain. L'hétérogénéité de la masse apparaît bien également en IRM. Cette technique permet également de répondre aux objectifs du bilan abdominal et en particulier de l'atteinte de la veine cave, mais ne permet pas l'évaluation pulmonaire ; la TDM est toujours préférable à l'IRM, elle permet de réaliser un bilan complet d'extension dans le même temps.

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une IRM abdominale.

IV. Sur le plan histologique :

1. Le néphroblastome : Classification histologique [51, 52, 53, 54] :

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

1.1 Les formes d'histologie dite de bas risque :

1.1.1 Le néphroblastome kystique partiellement différencié [55]:

C'est une tumeur qui fait partie du groupe des néphroblastomes, mais caractérisée par une évolution bénigne. Il est plus fréquent chez les garçons que les filles et s'observe chez l'enfant de moins de 4 ans.

Dans notre série, trois cas de néphroblastome partiellement différencié ont été diagnostiqué, chez deux garçons et une fille âgés respectivement d'un an, de 3 ans et de 4 ans.

1.1.2 Le Néphroblastome totalement (=100 %) nécrotique [52, 55] :

Sous l'effet de la chimiothérapie pré opératoire des protocoles SIOP, toutes les cellules tumorales ont été tuées par la chimiothérapie.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé un cas de néphroblastome totalement nécrosé.

1.1.3 Le Néphrome mésoblastique congénital Ou tumeur de Bolande [56]:

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. Dans notre série l'étude anatomopathologique n'a objectivé aucun cas de tumeurs de Bolande.

1.2 Les formes d'histologie dite de risque intermédiaire (ou standard)

1.2.1 Les formes triphasiques ou « mixte » [55]

L'aspect histologique classique est celui d'un néphroblastome triphasique, environ 30% des cas, associant blastème, différenciation épithéliale et différenciation stromale en proportions variables, mais aucun contingent ne prédomine à hauteur de 60 % de la tumeur. La prédominance de l'un ou l'autre des composantes n'est pas le fait du hasard ni sans conséquences pronostiques : ainsi, les formes épithéliales prédominantes sont des stades bas (>80 % de stades I), sont moins chimio sensibles mais de bon pronostic. Inversement, les formes blastèmateuses sont plus agressives, de stades plus élevés (76% de stades III et IV), sont plus chimiosensibles. Les formes blastèmateuses résistantes à la chimiothérapie pré opératoires (un tiers environ) sont particulièrement graves.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé 19 cas de Néphroblastome de type mixte prédominant.

1.2.2 Les formes épithéliales prédominantes : [55]

Il peut s'agir d'un contingent épithélial facilement reconnaissable car bien différencié sous forme tubulaire ou papillaire, reprenant les différents stades de la néphrogénèse normale. Des foyers de cellules bien différenciées avec un index mitotique bas et un cytoplasme bien développé

peuvent représenter un aspect plus mature souvent après chimiothérapie. De diagnostic beaucoup plus difficile sont les aspects peu différenciés, réalisant les pseudo-rosettes, très difficiles à distinguer de celles observées dans les neuroblastomes ou les tumeurs neuro-ectodermiques primitives (PNET) intra rénales, pouvant poser des problèmes diagnostiques, notamment sur une ponction-biopsie.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé 3 cas de Néphroblastome de type épithélial prédominant.

1.2.3 Les formes stromales prédominantes :

Il existe différents types de différenciation stromale. En l'absence de différenciation épithéliale et/ou blastémateuse, les aspects de différenciation stromale peuvent entraîner des difficultés diagnostiques n'importe quel type de différenciation stromale y compris le tissu adipeux, cartilagineux, osseux et ostéoïde ainsi que des éléments dérivés du contingent neuroectodermique comme des cellules ganglionnaires matures et du tissu neuro-glial peuvent être présents.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé 2 cas de Néphroblastome de type stromal prédominant.

1.2.4 Les formes de tumeurs dites régressives :

Avec moins de 10 % de structures résiduelles reconnaissables (« some features left »), à l'exclusion de la nécrose totale considérée comme de bas risque, ont aussi un bon pronostic dit intermédiaire.

Dans notre étude cette forme a été objectivée dans 10 cas.

1.3 Les formes d'histologie de haut risque : [55, 57, 58]

1.3.1 Le sous type blastémateux prédominant :

En revanche de fréquence quasi égale à la forme triphasique avant toute chimiothérapie pré-opératoire, sont généralement très chimiosensibles. Dans notre série, elle a été objectivée dans 8 cas.

1.3.2 Les néphroblastomes avec Anaplasie diffuse :

Les néphroblastomes ne répondant pas à la chimiothérapie sont souvent caractérisés par la présence d'anaplasie nucléaire. La fréquence globale de l'anaplasie est de 5 % environ, mais il existe une corrélation avec l'âge : si elle est rare durant les deux premières années, sa prévalence augmente jusqu'à 13 % environ à l'âge de 5 ans et au-delà. Sauf pour les stades I, traités dans l'étude SIOP 93-01 comme les stades I d'histologie intermédiaire avec une survie comparable.

Le caractère focal des aspects anaplasiques se définit comme la présence d'un ou à la rigueur quelques petits foyers localisés parfaitement délimités dans une tumeur primitive, le reste de la tumeur ne comportant pas d'atypies nucléaires significatives. Pour être définies comme focales, les zones anaplasiques doivent être limitées au parenchyme rénal.

Ainsi définie, l'anaplasie focale est associée à un pronostic voisin de celui des lésions de risque intermédiaire

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé un cas de Néphroblastome avec Anaplasie diffuse et un cas de néphroblastome avec anaplasie focale.

2. Tumeur intra-rénale neuro-ectodermique primitive :

Les tumeurs intra-rénales neuro-ectodermiques primitives (PNET) ont été largement méconnues avant la détection de la translocation t(11;22)(q24;q12) et de ses variantes ainsi qu'avant le développement des réactions immuno-histochimiques pour l'antigène MIC2 (CD99). Les PNET primitives ont été décrites entre l'âge de 1 mois et de 72 ans, mais la plupart des patients sont des adolescents ou de jeunes adultes.

Il s'agit de tumeurs mal limitées, présentant histologiquement un aspect homogène, fait de petites cellules rondes primitives avec présence de rosettes plus ou moins évidentes. Les noyaux cellulaires ne se superposent pas contrairement à ceux du blastème des tumeurs de Wilms. Il existe une positivité nette pour CD99, aucune expression de WT1. L'évolution est le plus souvent défavorable.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé un cas de PNET Rénale.

3. Tératome [62]:

❖ Tératome mature :

A l'examen histologique les tératomes comportent en principes les dérivés matures des trois feuillets embryonnaires. Le tissu cutané et ses annexes sont presque toujours présents dans les tératomes, seul constituant (30% des cas) ou en quantité variable par rapport aux autres tissus Le revêtement malpighien est en général non kératinisant et non parakératosique, et son stroma contient un nombre variable de follicules pileux, de glandes Sébacées et de glandes sudoripares.

Tératome immature :

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

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

Dans notre cas le diagnostic anatomopathologique retenu était celui d'un tératome intra-rénal multi tissulaire avec contingent mature prédominent.

V. Sur le plan thérapeutique et suivi:

1. Le néphroblastome :

La survie globale de tous les patients confondus approche 90% dans les pays « développés », résultats qui incitent à la désescalade thérapeutique ; cependant, celle-ci n'est pas sans risque.

D'autre part, le pronostic des récidives de néphroblastome reste médiocre : 20 à25% des patients rechutent et, globalement, moins de 50% d'entre eux guérissent [63, 64]. La définition des catégories à risque progresse indiscutablement par le croisement d'informations cliniques, histologiques et évolutives issues de l'expérience des grands groupes coopérateurs, d'une part, et des résultats des études de biologie moléculaire d'un nombre croissant de cas, d'autre part, il est important que tout néphroblastome soit traité dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire affiliée à une organisation coopérative efficace comme la SIOP en

France et en Europe occidentale, le NWTSG en Amérique du Nord, le GFAOP (Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique) en Afrique francophone.

Nous envisagerons successivement les différentes phases thérapeutiques dans les différentes présentations par stade.

1.1 Formes localisées unilatérales (stades I, II, III) :

- Chimiothérapie pré-opératoire :

Depuis les conclusions de l'étude SIOP-9 [65]: la chimiothérapie pré-opératoire standard par vincristine et actinomycine a une durée de 4 semaines. Actuellement (SIOP 2001), l'actinomycine est donnée en une injection unique à la dose de 45 µg /kg à Jl et J15. Cette chimiothérapie ne s'applique pas aux enfants de moins de 6 mois qui sont opérés d'emblée. Il existe plusieurs arguments en faveur de la chimiothérapie première. Tout comme la radiothérapie, elle diminue de façon importante le risque de ruptures opératoires de la tumeur (2,6% dans SIOP-9), ruptures qui peuvent obliger à des irradiations étendues de l'abdomen.

La réduction très importante du volume tumoral rend la chirurgie plus facile pour des tumeurs souvent très grosses lors du diagnostic et diminue l'incidence globale des complications post-opératoire, qui a été de 8% sur 548 patients évalués dans l'essai SIOP-9 [66] contre 19,8% sur une population de 1910 patients enregistrés dans l'étude NWTS-3 [67]. Enfin la chimiothérapie première modifie aussi les conditions locales définissant le stade. On observe ainsi deux fois plus de stades 1 après chimiothérapie première qu'après chirurgie d'emblée et d'autant moins de stades 2 et surtout 3.

L'argument essentiel contre la chimiothérapie première est le risque de traiter par chimiothérapie une tumeur dont le diagnostic est seulement radiologique, sans preuve histologique. Les progrès importants de la radiologie (échographie et

scanner spiralé) réduisent régulièrement ces risques d'erreur et, en cas de doute, une biopsie à 1'aiguille fine ou une chirurgie première sont des éventualités à envisager, notamment aux âges extrêmes de 1'enfance.

Au total, la chimiothérapie première permet de diminuer très notablement la lourdeur du traitement, ce qui améliore la qualité de la survie en réduisant les complications chirurgicales, les indications de la radiothérapie et donc les séquelles.

- Traitement post-opératoire :

Il vise à réduire l'incidence des métastases secondaires (chimiothérapie) et des récidives locales (chimiothérapie et radiothérapie). Il est fonction du stade anatomopathologique et du type histologique de la tumeur.

- Les tumeurs de stades 1 :

Celles de bas risque (néphroblastome kystique partiellement différencié ou tumeurs complètement nécrotiques) ne nécessitent aucun traitement post-opératoire.

Les tumeurs de stade 1 d'histologie standard ou anaplasique reçoivent une chimiothérapie dès le 8 jour post-opératoire. Elle dure 4 semaines (4 cures de vincristine (VCR) hebdomadaires et une cure d'actinomycine (ACT) de 5 jours).

- Les tumeurs de stades 2 et 3 :

D'histologie intermédiaire reçoivent une chimiothérapie post-opératoire de 27 semaines. Cette chimiothérapie comprenait classiquement des cures de vincristine, d'actinomycine alternant avec des cures d'adriamycine.

Les tumeurs stades 2 N+ et 3 reçoivent une radiothérapie de 15 Grays,

Tous les stades l, 2 et 3 d'histologie de « haut risque» (à l'exclusion des stades 1 anaplasiques traités comme les stades 1 d'histologie standard) reçoivent une

chimiothérapie prolongée associées à une irradiation à la dose de 25 Grays avec d'éventuelles surimpressions.

Les formes avec anaplasie focale sont exclues de ce groupe et traitées dans le groupe des risques intermédiaires. Par contre les formes blastémateuses prédominantes après chimiothérapie pré-opératoire sont traitées comme les formes de haut risque, quel que soit leur stade d'extension.

1.2 Formes d'emblée métastatiques (stade IV) :

Elles représentent environ 10% des cas au moment du diagnostic. Par comparaison aux tumeurs localisées, ces enfants sont en moyenne plus âgés (âge médian de 4,6 ans dans l'étude SIOP-9 versus 3,5 ans pour les formes localisés) [68]. Exceptionnelles avant 1 an, les métastases sont fréquentes lors du diagnostic chez les enfants de 6 ans ou plus. Le site des métastases est pulmonaire dans 90%, elles sont isolées dans 70% des cas. Les autres localisations métastatiques sont hépatiques (15%), abdominales (5%), squelettiques (3%), ganglionnaires extrarégionales (2%) et d'autres sites (4%). Les métastases sont multiviscérales dans 15% de ces cas [68].

Contrairement aux néphroblastomes localisés où l'histologie « défavorable »est rare (< 8%), ces histologies sont observées dans 16% des tumeurs avec métastases initiales [68,69].

La chimiothérapie pré-opératoire a une durée totale de 6 semaines. Aux injections de vincristine et d'actinomycine des stades localisés sont rajoutées deux injections, à J1 et J29, de 50 mg/m2 d'adriamycine.

Le traitement post-opératoire dépend du stade local chirurgical, de l'histologie et de la réponse à la chimiothérapie initiale.

Une irradiation abdominale complémentaire est souvent indiquée car le stade local est plus souvent élevé que dans les formes localisées. En revanche, la réponse très rapide et spectaculaire des métastases pulmonaires à la chimiothérapie pré-opératoire permet le plus souvent d'éviter la (ou les) thoracotomie(s) et surtout l'irradiation pulmonaire qui, quoique efficace, est source de séquelles importantes pour ces patients très jeunes.

Après la chimiothérapie initiale de 6 semaines et la néphrectomie, si les métastases ont disparu au scanner, la chimiothérapie est poursuivie en fonction de l'histologie de la tumeur. Les tumeurs de bas risque ou de risque intermédiaire sont traitées par les trois médicaments utilisés en pré-opératoire (AVD). Les tumeurs d'histologie défavorable reçoivent la chimiothérapie de type « CDCV », alternant toutes les trois semaines des cures de Carboplatine et VPl6 et des cures de cyclophosphamide et d'adriamycine.

La radiothérapie de l'abdomen est en fonction du stade local et de l'histologie de la tumeur rénale. Si les métastases n'ont pas complètement disparu au décours de la chimiothérapie initiale, elles sont opérées en même temps que la tumeur primitive (des micronodules peuvent persister au premier scanner à condition qu'ils disparaissent dans le mois suivant ; si non ils doivent être enlevés chirurgicalement).

Si les métastases n'ont pu être opérées totalement (métastases multiples inopérables), les enfants recevront le traitement par quatre drogues (CDCV) et une irradiation abdominale qui est en fonction du stade local. La radiothérapie des poumons est réalisée systématiquement pour les histologies défavorables, et pour les métastases d'une tumeur d'histologie standard ou de bas risque mais qui persistent au scanner un mois après la néphrectomie. La dose aux poumons est de 15 Gy.

1.3 Formes bilatérales de néphroblastomes (Stade V) :

Elles représentent 6 % des cas. Elles peuvent être synchrones (5% des cas) ou plus rarement métachrones (1%), avec un délai de l'un à l'autre rein très variable (de quelques mois à plusieurs années).

La chimiothérapie pré-opératoire prolongée par actinomycine vincristine (AV), jusqu'à réduction maximale, est la règle en utilisant tous les progrès apportés par l'imagerie moderne, notamment la TDM spiralée ou l'IRM. Ces examens permettent de différencier les nodules homogènes, prenant bien le contraste, des restes néphrogéniques et les nodules hétérogènes avec zones de nécrose de nodules de néphroblastome.

Le traitement est ensuite conduit au cas par cas. La chirurgie conservatrice est à privilégier et reste difficile, mais elle est réalisable dans la majorité des cas ; l'histologie et le stade de chaque côté déterminent l'attitude thérapeutique ; il faut noter que l'histologie peut être anaplasique dans l'un ou les deux reins dans 10% des cas, et l'objectif d'une résection complète carcinologique demeure essentiel, ne serait-ce que pour éviter l'irradiation. Plusieurs temps opératoires peuvent être nécessaires.

Dans notre série, la chimiothérapie pré-opératoire a été administrée chez 46 patients soit 95% des cas selon le protocole GFA nephro 2005 avec bonne réponse clinique et radiologique à l'évaluation. En post-opératoire 46 patients ont reçu une chimiothérapie post-opératoire selon le protocole GFA nephro 2005 et 2 patients selon le protocole SIOP 2001, la radiothérapie était indiquée chez 9% des patients.

L'évolution a été favorable dans 80% des cas.

2. Lymphome de Burkitt:

Le lymphome rénal primitif est exceptionnel. En revanche, le rein est atteint dans 19 % des lymphomes de Burkitt abdominaux. C'est un lymphome à croissance très rapide et nécessite un traitement de chimiothérapie en urgence.

Sa prise en charge thérapeutique repose sur une chimiothérapie courte et intensive associant plusieurs molécules (Cyclophosphamide C, Vincristine O, Prédnisone P et Doxorubicine AD = COPAD), administrée généralement en deux cures consécutives. En cas de lymphomes de Burkitt avec extension locale et régionale, la chimiothérapie est renforcée et un médicament est utilisé pour prévenir l'atteinte du système nerveux central (le méthotrexate à haute dose).

La chimiothérapie est également intensifiée dans les formes avec atteinte médullaire et/ou du système nerveux central.

Le taux de guérison d'un lymphome Burkitt diffère selon le stade de la maladie (entre 70 et 90%). Les rechutes des lymphomes de Burkitt surviennent essentiellement pendant la première année.

Dans notre série deux patients sont toujours sous chimiothérapie, et deux ont décédés.

3. PNET [59] :

La prise en charge thérapeutique des MPNT et de leurs localisations rénales est pluridisciplinaire, associant chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie. La néphrectomie permet de réduire le volume tumoral. Elle est parfois curatrice. La radiothérapie est réalisée en préopératoire ou plus souvent en postopératoire, en cas de marges positives Le rôle de l'immunothérapie n'est pas évalué. La

chimiothérapie permet d'optimiser le traitement local et de contrôler la maladie métastatique. Les protocoles sont variables [67, 59].

Dans notre série notre patiente avait bénéficié d'une chimiothérapie préopératoire suivie d'une néphrectomie totale, chimiothérapie postopératoire et radiothérapie du flanc gauche vue que les limites de résections n'ont pas été saines et vue la persistance d'un résidu tumoral au niveau du pancréas. La patiente est toujours sous radiothérapie avec bonne évolution.

4. Le tératome mature:

Le tératome mature (benin) : Chirurgie (tumérectomie ou nephréctomie totale élargie)

Le tératome imature : Chirurgie première qu'on complète par la chimiothérapie en fonction du taux de L'αFP. La durée de la chimiothérapie est adaptée à la date de négativation des marqueurs: 2 cures supplémentaires sont administrées après normalisation des marqueurs biologiques.

Dans notre étude, il s'agit d'un tératome mature bénin.

CONCLUSION

Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents des tumeurs solides de l'enfant. Elles sont dominées par le Néphroblastome (85-90%), son diagnostic est aisé lorsqu'il existe une concordance entre la présentation clinique, l'imagerie et la négativité des catécholamines urinaires ; Lorsque le tableau clinique est évocateur d'une tumeur non Wilms une documentation cytologique voire histologique par biopsie à l'aiguille fine s'avère nécessaire.

Les tumeurs rénales non Néphroblastomes sont très rares chez l'enfant. Le pronostic et l'attitude thérapeutique sont toujours radicalement différents de ceux du Néphroblastome.

une collaboration pluridisciplinaire au sein de structures spécialisées en oncologie pédiatrique est indispensable , une chimiothérapie première précédant la néphrectomie est ainsi bien codifié pour le traitement des formes typiques survenant entre l' âge de 6 mois et 6 ans ou prédomine le néphroblastome , avant 6 mois la prédominance de tumeurs bénigne conduit à privilégier la chirurgie première , en revanche du fait de la variété tumorale après l' âge de 6 ans , une documentation histologique par biopsie s'avère nécessaire pour l'orientation thérapeutique . Dans l'avenir, l'affinement des stratégies thérapeutiques, résultants de l'introduction de nouveaux facteurs pronostics fondées sur la biologie, et l'apparition probable de thérapeutique plus ciblées devraient permettre d'améliorer encore ces résultats tout en offrant à la plupart des enfants une qualité de vie normale.

RESUMES

Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant à propos de 56 cas

INTRODUCTION :

Les tumeurs du rein constituent un des groupes les plus fréquents des tumeurs solides de l'enfant. Elles peuvent être malignes ou bénignes, Le néphroblastome est la tumeur rénale maligne la plus fréquente en pédiatrie (>90% des tumeurs du rein de l'enfant), affecte 1/10000 enfant. Elle représente environ 6% des cancers de l'enfant et touche les deux sexes, entre 1 an et 5 ans. Le diagnostic d'une tumeur rénale est établi sur la confrontation des données cliniques, notamment l'âge, et des résultats des techniques d'imagerie.

OBJECTIFS DE NOTRE ETUDE:

Rappeler la contribution des différentes méthodes d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement du bilan initial et la surveillance sous traitement.

MATERIELS ET METHODES :

Etude rétrospective de 56 observations colligées durant une période de 4 ans (entre Janvier 2013 et Décembre 2016) au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès. Le bilan initial a comporté une échographie abdominale et un scanner thoraco-abdomino-pelvien avec injection intra veineuse du produit de contraste iodé pour tous nos patients, au cours du suivi, la TDM a été réalisée pour contrôle post chimiothérapie, et l'échographie abdominale a été réalisée en post opératoire.

RESULTATS :

L'âge des patients varie de 7mois à 15 ans avec une moyenne de 3 ans et 6 mois. Le sexe ratio G/F est de 0,8. La tumeur était de découverte fortuite dans 15% des cas, suite à une distension abdominale dans 85% des cas, associée à des douleurs abdominales dans 23% des cas, une fièvre et altération de l'état général dans 20% des cas. Le néphroblastome représentait 90% (n=48) des tumeurs chez nos patients,

la localisation rénale d'un lymphome 8% (n=4), un PNET EWING a été retenu chez 2% (n=1) de nos patients, un tératome mature a été noté chez un patient et finalement deux patients avaient un angiomyolipome. L'échographie abdominale a permis de poser le diagnostic de néphroblastome dans 85% des cas, de le localiser au niveau rénale gauche dans 53% des cas, rénale droit dans 38% des cas et bilatéral dans 10% des cas et d'objectiver les métastases hépatiques dans 9% des cas. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a objectivé la présence de localisations secondaires chez 13 patients. Tous nos patients chez qui le diagnostic retenu était le néphroblastome ont bénéficié d'une chimiothérapie première puis d'une chirurgie, La stadification des patients après chirurgie a objectivé : 24% des cas de stade I intermédiaire, 35% des cas de stade II intermédiaire, 6% des cas de stade III intermédiaire, 9% des cas de stade II haut risque et 15% des cas de stade III haut risque. Tous les patients opérés ont bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire et 13% ont reçu une radiothérapie. Le traitement des autres patients consistait à une chimiothérapie seule. L'évolution était favorable chez 80% de nos patients.

DISCUSSION :

L'échographie est l'examen de 1ere intention pour l'exploration des masses rénales chez l'enfant notamment les lésions kystiques, quant à la TDM, elle s'avère beaucoup plus performante pour le diagnostic étiologique et le bilan d'extension locorégional et à distance. L'IRM reste la technique de choix pour le bilan pré thérapeutique. Elle permet notamment l'appréciation exacte du parenchyme rénal sain résiduel élément primordial pour la réalisation d'une éventuelle chirurgie conservatrice.

CONCLUSION :

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic des tumeurs rénales, une

bonne compréhension des aspects caractéristiques est essentielle pour établir un diagnostic précis.

Imaging of renal tumors in children in 56 cases

INTRODUCTION:

Kidney tumors are one of the most common Solid tumors of the child. They may be malignant or benign. Nephroblastoma is the most frequent malignant renal tumor in pediatrics (> 90% of the child's kidney tumors), affects 1 / 10,000 children. It accounts for about 6% of childhood cancers and affects both sexes, between 1 year and 5 years. The diagnosis of a renal tumor is established on the comparison of clinical data, including age, and the results of imaging techniques.

OBJECTIVES OF OUR STUDY:

Recall the contribution of different imaging methods in the diagnosis of the tumor's nature, initial assessment and monitoring under treatment.

MATERIALS AND METHODS:

Retrospective study of 53 observations collected during a period of 4 years (between January 2013 and December 2016) in the Radiology department of the CHU Hassan II of Fez. The initial assessment included an abdominal ultrasound and a thoraco-abdomino-pelvic CT with intravenous injection of the iodinated contrast agent for all our patients, during follow-up, CT was performed for post-chemotherapy control, and abdominal ultrasound Was performed postoperatively.

RESULTS:

Patients' ages vary from 7 months to 15 years with an average of 3 years and 6 months. The sex ratio G / F is 0.8. The tumor was incidental in 15% of cases, following abdominal distension in 85% of cases, associated with

abdominal pain in 23% of cases, fever and altered general condition in 20% of cases. Nephroblastoma accounted for 90% (n = 48) of tumors in our patients, 8% (n = 4) and PNET EWING were renalized in 2% (n = 1) of our patients. Abdominal ultrasound resulted in the diagnosis of nephroblastoma in 85% of cases, localization of the left renal in 53% of cases, right renal in 38% of cases, bilateral in 10% of cases and objectification of Hepatic metastases in 9% of cases. The thoraco-abdomino-pelvic CT scan revealed the presence of secondary sites in 13 patients. All our patients in whom the diagnosis was nephroblastoma received primary chemotherapy followed by surgery. The staging of patients after surgery was objective: 24% of the cases of intermediate stage I, 35% of the cases of intermediate stage II , 6% of intermediate stage III cases, 9% of high-risk stage II cases and 15% of high-risk stage III cases. All patients undergoing surgery received postoperative chemotherapy and 13% received radiotherapy. Treatment of other patients consisted of chemotherapy alone. Changes were favorable in 80% of our patients.

DISCUSSION :

Ultrasound is the first intention test for the exploration of renal masses in children, especially cystic lesions, as for CT, it proves to be much more effective for the etiologic diagnosis and the regional and regional extension At a distance. MRI remains the technique of choice for the pre-therapeutic assessment. It allows in particular the exact appreciation of the residual healthy renal parenchyma element primordial for the realization of a possible conservative surgery.

CONCLUSION:

Imaging plays an important role in the diagnosis of kidney tumors, a good understanding of the characteristic aspects is essential to establish an accurate diagnosis.

تصوير أورام الكلى عند الأطفال حول 56 حالة

مقدمة:

أورام الكلى هي واحدة من المجموعات الأورام الصلبة الأكثر شيوعا لدى الأطفال، يمكن أن تكون حميدة أو خبيثة، يعتبر ورم ويلمز الورم الكلوي الخبيث الأكثر شيوعا في طب الأطفال (90٪ من أورام الكلى عند الطفل)، ويصيب 10000/1 الطفل. وهو يمثل حوالي 6٪ من سرطانات الطفولة ويؤثر على كلا الجنسين، ما بين 1 و 5 سنوات. يتم تشخيص ورم الكلى على مقارنة البيانات السريرية، بما في ذلك السن، ونتائج تقنيات التصوير.

أهداف الدراسة :

تحديد مساهمة طرق التصوير المختلفة في نهج التشخيص لطبيعة الورم، وإنشاء التقييم الأولي و مراقبة العلاج.

المواد والطرق:

دراسة استعادية لستة و خمسون ملف تم جمعهم خلال فترة 4 سنوات (بين يناير 2013 وديسمبر 2016) بقسم الأشعة بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس. وشمل التقييم الأولي الموجات فوق الصوتية في البطن والفحص بالأشعة السينية للصدر و البطن مع الحقن في الوريد لمادة تباين المعالج باليود لجميع مرضانا خلال فترة المتابعة، تم إجراء الفحص بالأشعة السينية للصدر و البطن للمراقبة في آخر العلاج الكيميائي، أما الفحص بالموجات فوق الصوتية في البطن فقد أجريت في ما بعد الجراحة.

النتائج:

تراوحت أعمار المرضى من mois7 إلى 15 عاما بمتوسط قدره 3 سنوات و 6 أشهر. نسبة الجنس 0.8. تم اكتشاف الورم بالمناسبة في 15٪ من الحالات، بمناسية انتفاخ البطن في 85٪ من الحالات، مرتبطة بآلام في البطن في 23٪ من الحالات، والحمى وضعف الحالة العامة في 20٪ من الحالات. شكل ورم ويلمز كلو ي 90٪ من الأورام عند مرضانا أي 48 مريضا، وإصابة كلوية لسرطان الغدد الليمفاوية 8٪ أي 4 مرضى، أما PNET EWING فمثل 2٪ن أي مريضا واحدا، ولوحظ مسخي ناضجة عند مريض واحد، وكان في نهاية المطاف مريضين على angiomyolipoma. وقد مكن الموجات فوق الصوتية في البطن تشخيص ورم ويلمز في 85٪ من الحالات، لتحديد مستوى الكلوي الأيسر في 53٪ من الحالات، مستوى الكلوي الأيمن في 38٪ من الحالات والثنائية في 10٪ من الحالات، وتشييء الانبثاث الكبد في 9٪ من الحالات. أثبت الفحص بالأشعة السينية وجود مواقع الثانوية في 13 مريض. جميع المرضى الذين تم تشخيص ورم أرومي كلوي خضعوا للعلاج الكيميائي الأساسي والجراحة، بعد الجراحة، تم تصنيف الأورام إلى : 24٪ من المرحلة الأولى المتوسطة، و 35٪ من المرحلة المتوسطة II و 6٪ من حالات المرحلة المتوسطة III، 9٪ من حالات مرحلة شديدة

الخطورة- II و 15٪ من حالات مرحلة شديدة الخطورة III. وتلقى جميع المرضى الذين خضعوا لعمليات جراحية العلاج الكيميائي بعد الجراحة، وتلقت 13٪من المرضى العلاج الإشعاعي. علاج المرضى الآخرين تمثل في العلاج الكيميائي وحده. وكانت نتيجة إيجابية في 80٪ من المرضى.

مناقشة:

يعتبر الفحص بالموجات فوق الصوتية هو الأول إذ يهدف لاستكشاف أورام الكلى لدى الأطفال بما في ذلك الآفات الكيسي. في ما يخص الفحص بالأشعة السينية فهو أكثر فعالية بكثير لإثبات التشخيص خاص بأسباب الأمراض وتنظيم العلاج الموضعي و عن بعد. يبقى الفحص بالرنين المغناطيسي الأسلوب المفضل لتقييم السريري. وهو يتيح التقييم الدقيق للجزء الكلوي السليم المتبقي "عنصرا أساسيا لتحقيق عملية جراحية المحافظة الممكنة".

الخلاصة:

التصوير يلعب دورا هاما في تشخيص أورام الكلى، وفهم جيد من السمات المميزة ضروري لتشخيص دقيق.

BIBLIOGPRAPHIE

[1] Charles AK, Vujanic GM, Berry PJ Renal tumours of childhood. *Histopathology* 1998 ; 32 : 293-309 [crossref]

[2] F. Encha-Razavi, E. Escudier. Embryologie. EMC (Elsevier Masson SAS), Obstétrique, 5-001-A-50, 2010.

[3] ROUVIERE H. DELMAS A. ANATOMIE HUMAINE DESCRIPTIVE, TOPOGRAPHIQUE ET FONCTIONNELLE. TOME 2 TRONC 14EME EDITION MASSON PARIS 1997

[4] Madanat F, Osborne B, Cangir A, Sutton WW. Extrarenal Wilms'tumor. J Pediatr 1978; 93:439-443.

[5] Beckwith JB. Wilms' tumor and other renal tumors of childhood : A selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. *Hum Pathol* 1983 ; *14* : 481-92.

[6] Beckwith JB. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor : Developmental and clinical considerations. *Am J Med Genet* 1998 ; *7* : 268-73

[7] Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, Green DM. Epidemiology of Wilms tumor. *Med Pediatr Oncol* 1993 ; *21* : 172.

[8] Coppes MJ, Haber DA, Grundy PE. Genetic events in the development of Wilms' tumor. *N Engl J Med* 1994 ; *331* : 586-90.

[9] Coppes MJ, Arnold M, Beckwith JB, Ritchey ML, D'Angio GJ, Green DM *et al*. Factors affecting the risk of contralateral Wilms tumor development : A report from the National Wilms Tumor Study Group. *Cancer* 1999 ; *85* : 1616-25

[10] JF Chateil (1), H Brisse (2), JN Dacher (3) Échographie en urologie pédiatrique, J Radiol 2001;81:781-800

[11] Garel L, Devred P, Leclere J. Masses retropéritonéales-in «

Échographie Pédiatrique ». Vigot: G. Kalifa ed; 1986. p. 245-65

[12] Geller E, Smergel EM, Lowry PA. Renal neoplasms of childhood. Radiol Clin North Am 1997; 35:1391-413.

[13] Husain AN, Pysher TJ, Dehner LP. The kidney and lower tract. In: Stocker JT, Dehner LP, editors. Pediatric pathology. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 835-904.

[14] Vujanic GM, Delemarre JF, Sandstedt B, Harmes D, Boccon Gibot L. The new SIOP (Stockholm) working classification of renal tumors of childhood. Med Pediatr Oncol 1996; 26: 145-146.

[15] Orlowski JP, Levin HS, Dyment PG. Intrascrotal Wilms'tumor developing in a heterotopic renal anlage of probable mesonephric origin. J Pediatr Surg 1980;15: 679-682.

[16] Beckwith JB. National Wilms tumors study: an update for pathologists. Pediatr Dev Pathol 1998;1:79-84

[17] Yunis JJ, Ramsay NK. Familial occurrence of the aniridiaWilms tumor syndrome with deletion 11p 13-14.1. J Pediatr 1980;96:1027-1030.

[18] Drash A, Sherman F, Hartmann WH, Blizzard RM. A syndrome of pseudohermaphroditism, Wilms'tumor, hypertension and degenerative renal disease. J Pediatr 1970;76: 585-593.

[19] Azouz EM, Larson EJ, Patel J, Gyepes MT. BeckwithWiedemann syndrome: development of néphroblastome during the surveillance period. Pediatr Radiol 1990;20: 550-552.

[20] Andrews MW, Amparo EG. Wilms'tumor in a patient withBeckwith-Wiedemann syndrome: onset detected with 3 -month serial sonography. AJR Am J Roentgenol 1993; 160:139-140.

[21] Maldonado V, Gaynon P, Poznanski AK. Cerebral gigantism associated

with Wilms tumor. Am J Dis Child 1984;138: 486–488

[22] Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, Norkool P. Screening of children with hemihypertrophy, aniridia and BeckwithWiedemann syndrome in patients with Wilm's tumor: a report from the National Wilms Tumor Study. Med Pediatr Oncol 1993;21:188–192.

[23] Lonergan GJ, Martinez-Leon MI, Agrons GA, Montemarano H, Suarez ES. Nephrogenic rets, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidneys. Radiographics 1998; 18:947–968.

[24] White KS, Grossman H. Wilms'and associated renal tumors of childhood. Pediatr Radiol 1991; 21:81–88.

[25] Bond JV. Bilateral Wilms'tumor. Age at diagnosis, associated congenital anomalies and possible pattern of inheritance. Lancet 1975;2:482.

[26] Kassner EG, Goldman HS, Elquezabal A. Cavitating lung nodules and pneumothorax in children with metastatic Wilms'tumor. AJR Am J Roentgenol 1976;126:728–733.

[27] Kirks DR, Kaufman RA. Function within mesoblastic nephroma: imaging-pathologic correlation. Pediatr Radiol 1989;19:136–139.

[28] Lack EE, Cassady JR, Sallan SE. Renal cell carcinoma in childhood and adolescence: a clinical and pathological study of 17 cases. J Urol 1985;133:822–828.

[29] Davidson AJ, Choyke PL, Hartman DS, Davis CJ. Renal medullary carcinoma associated with sickle cell trait: radiologic findings. Radiology 1995;195:83–85.

[30] Hennigar RA, Beckwith JB. Nephrogenic adenofibroma: a novel kidney tumor of young people. Am J Surg Pathol 1992;16:325–334.

[31] Navarro O, Conolly B, Taylor G, Bagli DJ. Metanephric adenoma of the kidney: a case report. Pediatr Radiol 1999;29:100–103.

[32] Chatten J, Cromie WJ, Duckett JW. Ossifying tumor of infantile kidney: report of 2 cases. Cancer 1980;45: 609–612.

[33] Vazquez JL, Barnewolt CE, Shamberger RC, Chung T, Perez-Atayde AR. Ossifying renal tumor of infancy presenting as a palpable abdominal mass. Pediatr Radiol 1998;28: 454–457.

[34] Narla LD, Slovis TL, Watts FB, Nigro M. The renal lesions of tuberosclerosis (cysts and angiomyolipoma) screening with sonography and computerized tomography. Pediatr Radiol 1988;18:205–209.

[35] Pascal C., Henry N., Jean-Christophe F., François D. tumeur du rein de l'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale (EMC), 2001, 4-088-D-10.

[36] 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].

[37] Vujanic G.M., Harms D., Sandstedt B., Weirich A., de Kraker J., Delemarre J.F. New definitions of focal and diffuse anaplasia in Wilms tumor: the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) experience Med. Pediatr. Oncol. 1999 ; 32 : 317-323.

[38] A. Delarue, C. Coze, G. Gorincour, C. Bouvier, X. Murraciole. Tumeur de rein de l'enfant. EMC, 2007, 4-088-D-10

[39] P. Devred, G. Gorincour, B. Bourlière, P. Petit al. Kidney, pelvocaliceal and lower urinary tract tumours in pediatric age. EMCRadiologie 1; (2004) 440–456.

[40] Butler D, Buchino JJ, Jose B, Lindberg RD, Spanos WJ Jr, Paris KJ Wilms'tumor in an adult: a case report and review of the literature. Ky Med Assoc 1997; 95 : 191-196

[41] Radhika S, Bakshi A, Rajwanshi A, et al. Cytopathology of uncommon malignant renal neoplasms in the pediatric age group. Diagn Cytopathol 2005; 32:281-6.

[42] Mir-Mahmood Seyed-Ahadi MD, Ahmad Khaleghnejad-Tabari MD, Alireza Mirshemirani MD, Naser Sadeghian MD, al Wilms' Tumor: A 10 Year Retrospective Study. Archives of Iranian Medicine, Volume 10, Number 1, 2007: 65 – 69.

[43] Perlman E, boccon-gibod. Tumeur du rein de l'enfant. Ann Pathol 2004 ; 24 :516-35

[44] Pianezza ML, Rubin S, Bass J, Chou S, Pike JG, Leonard MP. Wilms' tumor at the Children's Hospital of Eastern Ontario. Can J Urol. 2004, 11: 2151-6.

[45] N. Aloui-Kasbi , S. Felah , I. Bellagha , S. Barsaoui b, A. Hammou. Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant. Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 34-40

[46] P. Devred; G. Gorincour ; P. Petit ;K. Lambot ; C. Coze ; F. Faure Kidney, pelvocaliceal and lower urinary tract tumours in pediatric age; EMC-Radiologie 1 (2004) 440-456

[47] Smets AM, de Kraker J. Malignant tumors of the kidney: imaging strategy. Pediatr Radiol.2010 Jun;40(6):1010-8. Tumeurs malignes du rein chez l'enfant 151

[48] Martínez CH, Dave S, Izawa J. Wilms' tumor. Adv Exp Med Biol. 2010; 685:196-209.

[49] Siegel MJ, Chung EM. Wilms' tumor and other pediatric renal masses. Magn Reson Imaging. Clin N Am. 2008 Aug;16(3):479-97

[50] A. Landolsi a, L. Ben Fatma a, K. Kallel a, O. Gharbi a,A. Zakhama b, M. Golli c, F. Mosbah d, C. Kraiem e,A. Nouri f,A. Ganouni c, al Nephroblastoma in central region of tunisian clinical and histological study and prognostic factors Annales d'urologie 37 (2003) 164–169

[51] Gil AT, Brett A, Cordinhã C, Gomes C. Bilateral renal cell carcinoma in a pediatric patient with tuberous sclerosis complex. BMJ Case Rep. 2013 Jul, 12.

[52] Ewalt DH, Sheffield E, Sparagana SP, Delago MR, Roach ES. Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex. J urol. 1998 Jul, 160(1): 141-5.

[53] Robertson FM, Cendron M,Klauber GT, Harris BH. Renal cell carcinoma in association with tuberous sclerosis in children. Pediatr Surg. 1996 May, 31(5): 792-30.

[54] Shuman C, Beckwith JB, Smith AC, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann Syndrome. GeneReviews™ [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2013. 2000 Mar 03 [updated 2010 Dec 14].

[55] 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

[56] Broecker B. Non wilms renal tumors in chidren. Urol Clin North Am. 2000 Aug, 27(3): 463-9.

[57] Yamaguchi T, Fukuda T, Uetani M et al. Renal cell carcinoma in a patient with Bekwith-Wiedemann syndrome. Padiatr Radiol. 1996,

26(5): 312-4.

[58] Chen YF, Li Yw, Sheih CP, Hsu CY. Renal cell carcinoma: unusual pediatric renal tumors. J Formos Med Assoc. 1999 Feb, 98(2): 118-2

[59] MARLEY E.F., LIAPIS H., HUMPHREY P.A., NADLER R.B., SIEGEL C.L., XIAOPEI X.Z., BRANDT J.M., DEHNER L.P. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Another enigma: a pathologic, immunohistochemical and molecular diagnostic study. Am. J. Surg. Pathol., 1997, 21, 354-359.

[60] MOR Y., NASS D., RAVIV G., NEUMANN Y., NATIV O., GOLDWASSER B. Malignant primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Med. Pediatr. Oncol., 1994, 23, 437-440.

[61] Vincent VIGOUROUX, Corinne JEANNE, François COMOZ , Marie-Luce AURIAULT, Philippe BOTTET , Henri BENSADOUN. Tumeur neuroectodermique primitive (PNET) rénale. A propos d'un cas. Progrès en Urologie (1998), 8, 392-397

[62] KONUS OL, OZDEMIR A, AKKAYA A, ERBAS G, CELIK H, ISIKS. Normal liver, spleen, and kidney dimensions in neonates, infants, and children:Evaluation with sonography. AJR Am J Roentgenol 1998; 171: 1693-8

[63] CRUNDY P, BRESLOW N, GREEN DM ET AL. PROGNOSTIC FACTORS FOR CHILDREN WITH RECURRENT WILMS' TUMOR: RESULTS FROM THE SECOND AND THIRD NATIONAL WILMS' TUMOR STUDY. J CLIN ONCOL, 1989, 7 : 638-647

[64] MISER JS, TOURNADE MF. THE MANAGEMENT OF RELAPSED WILMS TUMOR. HEMATOL ONCOL CIIN NORTH AM, 1995, 9: 1287-1302

[65] TOURNADE MF, COM-NOUGUE C, DE KRAKER J ET AL. OPRIMAL

DURATION OF PREOPERATIVE THERAPY IN UNILATERAL AND NON_ METASTATIC WILMS' TUMOR IN CHILDREN OLDER THAN 6 MONTHS : RESULTS OF THE NINTH INTERNATIONAL SOCIETY OF PEDIATRIC ONCO_ LOGY WILMS' TUMOR TRIAL AND STUCLY. J CLIN ONCOL, 2001, L9: 488-500

[66] GODZINSKI J, TOURNADE MF, DE KRAKER J ET AL. RARITY OF SURGICAL COMPLICATIONS AFTER POSTCHEMOTHERAPY NEPHRECTOMY FOR NEPHROBLASTOMA. EXPERIENCE OF THE INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY-TRIAL AND STUDY « SIOP-9 ». INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY NEPHROBLASTOMA TRIAL AND STUDY COMMITTEE. EUR J PEDIATR SURG, 1998, 8: 83-86.

[67] RITCHEY ML, KELALTS PP, BRESLOW N ER AL. SURGICAL COM_ PLICATIONS AFTER NEPHRECTOMY FOR WILMS, TUMOR. SURG GYNE_ COL OBSTET, 1992, 175 :50I-514.