



كلية الطب والصيدلة

ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵏⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵏⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵏⵜ

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

CHIRURGIE DU NEPHROBLASTOME PAR VOIE COELIOSCOPIQUE

(à propos de 11 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur ABOU EL JAOUUD HIND

Née le 21/12/1987 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Sous la direction de :

Professeur YOUSSEF BOUABDALLAH

Session du Juillet 2018

REMERCIEMENTS

MONSIEUR LE PROFESSEUR Youssef BOUABDALLAH
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

*Je vous remercie pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez
bien voulu diriger ce travail.*

*Je ne pourrais
jamais oublier j que vous m'avez initié à la chirurgie pédiatrique,
votre patience et votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont
énormément marqués.*

*Vous resterez toujours à mes yeux, ce brillant professeur s'exprimant avec aisance et qui est
très généreux dans la transmission de son savoir aux résidents et internes.*

Je suis reconnaissant pour votre apprentissage.

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de mon estime et
profond respect.*

*MONSIEUR LE PROFESSEUR M^y. Abderrahmane AFIFI
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE*

*Recevez ce travail en témoignage de mon respect profond
J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et J'ai trouvé auprès
de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute circonstance avec
sympathie, sourire, bienveillance et patience inépuisable.
Votre simplicité, votre compétence, et vos qualités humaines et professionnelles
font que vous serez toujours un exemple pour nous.*

A Nos maîtres

*Professeur Khatalla, pofesseur Rami, Professeur Arroud ,Professeur Chater ,Professeur El
Madi, Professeur Atarraf,, Professeur Mahmoudi*

*Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le profond respect et la
considération que j'ai pour vous.*

*Qu'il me soit permis en ce jour, de vous exprimer, mon profond
Respect et ma très haute considération.*

PLAN

INTRODUCTION	10
GENERALITES	13
I. Rappel embryologique	14
II. HISTOLOGIE DU REIN NORMAL	17
1. Anatomie microscopique	17
2. Structure histologique topographique	18
III. ANATOMIE DU REIN	22
1. Généralités	22
2. Moyen de fixité	22
3. Rapports chirurgicaux	23
4. Vascularisation rénale	27
5. Les espaces rétro péritonéaux	29
IV. NEPHROBLASTOME	30
A. FACTEURS PREDISPOSANTS AU NEPHROBLASTOME	30
B. ANATOMOPATHOLOGIE	36
V. CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE DU REIN	41
A. Principes et instrumentation	42
B. Interventions du haut appareil urinaire	43
PATIENTS ET METHODES	47
I. Présentation du travail	48
II. Méthode d'étude	48
OBSERVATION	
RESULTATS	71
I. Données épidémiologiques	88
A. Répartition des malades selon l'âge	88
B. Répartition des malades selon le sexe	88
C. Répartition selon le coté atteint	89
II. Données cliniques	90
A. La durée d'évolution des symptômes	90

B. Signes d'appel -----	90
C. Examen clinique -----	90
III. Données par accliniques -----	92
A. Le bilan biologique -----	92
B. La radiographie pulmonaire -----	92
C. La radiographie de l'abdomen sans préparation -----	92
D. L'échographie abdominale -----	93
E. La tomodensitométrie -----	93
F. L'IRM abdominale -----	99
IV. Données thérapeutiques -----	100
A. Chimiothérapie préopératoire -----	100
B. Traitement chirurgical laparo scopique -----	102
1. Préparation anesthésique-Installation -----	102
2. Intervention chirurgicale -----	102
3. incidents per-opératoires -----	108
4. Laparoconversion -----	108
5. Saignement et transfusion per-opératoire -----	108
6. La durée de l'intervention -----	108
7. Suites postopératoires immédiates -----	108
8. Durée d'hospitalisation en postopératoire -----	109
C. Résultats anatomopathologiques -----	109
D. Chimiothérapie postopératoire -----	110
E. Radiothérapie -----	110
V. Evolution et complications -----	111
DISCUSSION -----	113
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE -----	114
II. ETUDE CLINIQUE -----	117
A. Signes d'appel -----	117
B. Examen physique -----	118

III. ETUDE PARACLINIQUE -----	119
A. La radiographie de l'abdomen sans préparation -----	119
B. L'échographie abdominale -----	120
C. Le scanner thoraco-abdominal -----	120
D. L'imagerie par résonance magnétique -----	124
E. L'urographie intraveineuse : UIV -----	124
F. L'angiographie rénale numérisée ou l'angio-IRM -----	125
G. Bilan d'extension -----	125
H. Le bilan biologique -----	126
I. Le suivi sous traitement -----	126
IV. ETUDE THERAPEUTIQUE -----	127
A. Chimiothérapie préopératoire -----	127
B. Le traitement chirurgical -----	129
1. la chirurgie laparo scopique -----	130
2. Installation du patient -----	140
3. Création du pneumopéritoine et introduction du premier trocart -----	142
4. introduction des autres trocarts -----	147
5. la technique d'insertion -----	149
6. technique chirurgicale -----	152
7. Installation du patient -----	162
8. Création de l'espace de travail -----	163
9. Introduction des trocarts -----	165
10. Démarrage de l'intervention -----	167
11. Chirurgie à ciel ouvert -----	173
C. Chimiothérapie-radiothérapie postopératoire -----	175
V. Indications, contre-indications de la chirurgie laparo scopique du néphroblastome en matière de néphroblastome -----	182
VI. Bénéfices de la laparoscopie -----	185

1. Pertes sanguines, durée de l'intervention, consommation d'analgésiques et durée d'hospitalisation -----	185
2. Recul et récurrence -----	187
3. Laparoscopie versus laparotomie dans le néphroblastome -----	187
VII. Complications -----	190
1. Complications spécifiques de la chirurgie laparoscopique -----	190
2. Chirurgie laparoscopique du néphroblastome et le risque carcinologique-----	197
CONCLUSION -----	202
BIBLIOGRAPHIE-----	205
RESUME -----	205

INTRODUCTION

Le néphroblastome ou tumeur de Wills est une tumeur du blastème rénal, c'est la plus fréquente des tumeurs maligne entre 1 et 5 ans. Sa fréquence est estimée à 1 à 2 nouveaux cas par an dans une population d'un million d'habitants (30 à 50 cas/an au Maroc). Il existe un certain nombre de populations à risque justifiant une surveillance attentive : enfant porteurs d'une hémi hypertrophie corporelle, d'une aniridie ou d'un syndrome de Beckwith Wiedman qui est associé à une délétion du bras court du chromosome 11. Enfin il existe des formes héréditaires et des formes bilatérales. [1]

Le néphroblastome est découvert le plus souvent à l'occasion d'une simple augmentation de volume de l'abdomen (90%), parfois d'une hématurie (10%) ou d'un abdomen chirurgical aigu (rupture tumorale). [1]

L'échographie abdominale est à la fois le premier examen à faire, mais aussi le plus simple.

Le scanner abdominal est indispensable avant la mise en route du traitement, Il confirme la localisation et l'aspect de la masse rénale et identifie les éventuelles métastases au foie, les extensions de la tumeur dans les vaisseaux du rein.(2) le néphroblastome est l'exemple même d'une prise en charge multidisciplinaire associant la chimiothérapie préopératoire pour réduire le volume tumoral, la néphrectomie totale élargie puis la chimiothérapie postopératoire voire radiothérapie dans les cas avancés, avec une survie globale supérieure à 90%.

La cœlioscopie ou chirurgie mini-invasive a connu un essor considérable depuis une décennie. L'exérèse du néphroblastome par voie laparoscopique est à ses débuts ; le nombre de cas rapportés dans la littérature ne dépasse pas la cinquantaine.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à propos de 11 cas de patients admis au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès opérés par voie laparoscopique sur une période de 5 ans. L'objectif de ce travail est :

- d'analyser l'expérience du service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès dans la prise en charge du néphroblastome par voie laparoscopique.
- de faire le point sur la technique chirurgicale, ses indications et ses limites en matière de néphroblastome particulièrement, et la chirurgie oncologique globalement du rein.

GENERALITES

I. Rappel embryologique

L'étude de l'embryologie rénale est très importante pour la prise en charge chirurgicale des néphroblastomes notamment des néphroblastomes sur rein malformé (par exemple sur rein en fer à cheval).

Au cours de la troisième semaine de la vie embryonnaire, le mésoblaste se divise en trois portions [3, 4]:

- Le mésoblaste para-axial ou somitique.
- Le mésoblaste intermédiaire.
- Le mésoblaste latéral.

Les ébauches urogénitales dérivent du mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogène et se développent dans le sens crânio-caudal en donnant successivement 3 organes : le pronephros, le mésonephros et le métanephros :

1. Le pronephros situé dans la région cervicale, apparaît et disparaît au cours de la 4^{ème} semaine de la vie embryonnaire.
2. Le mésonephros apparaît à la fin de la 4^{ème} semaine dans la région thoraco-abdominale. Les tubules mésonephriques étagés s'ouvrent souvent dans le conduit mésonéphrique, qui s'abouche dans le cloaque. Seuls quelques tubules et le conduit mésonéphrique persistent pour former chez l'homme les conduits génitaux et chez la femme les reliquats vestigiaux.
3. Le métanephros apparaît dans la région caudale vers la 5^{ème} semaine. Il se développe à partir de deux structures d'origines différentes : le diverticule métanéphrique et le blastème méta néphrogénique :
 - Le diverticule métanéphrique naît de la partie distale du conduit mésonéphrique et s'accroît dans le sens dorso-crânial. Il donne naissance à l'uretère, au pelvis rénal, aux calices et aux conduits collecteurs.
 - Le blastème méta-néphrogénique dérive du mésoblaste. Il se fragmente en

« Coiffes méta-néphrogéniques » qui recouvrent les extrémités des conduits collecteurs. Chaque «coiffe » méta-néphrogénique se différencie en vésicules méta-néphrogéniques, puis en tubules méta-néphrogéniques.

L'extrémité distale de chaque tubule s'élargit et s'invagine pour former la capsule glomérulaire. Le blastème méta-néphrogénique donne ainsi le néphron et la capsule rénale.

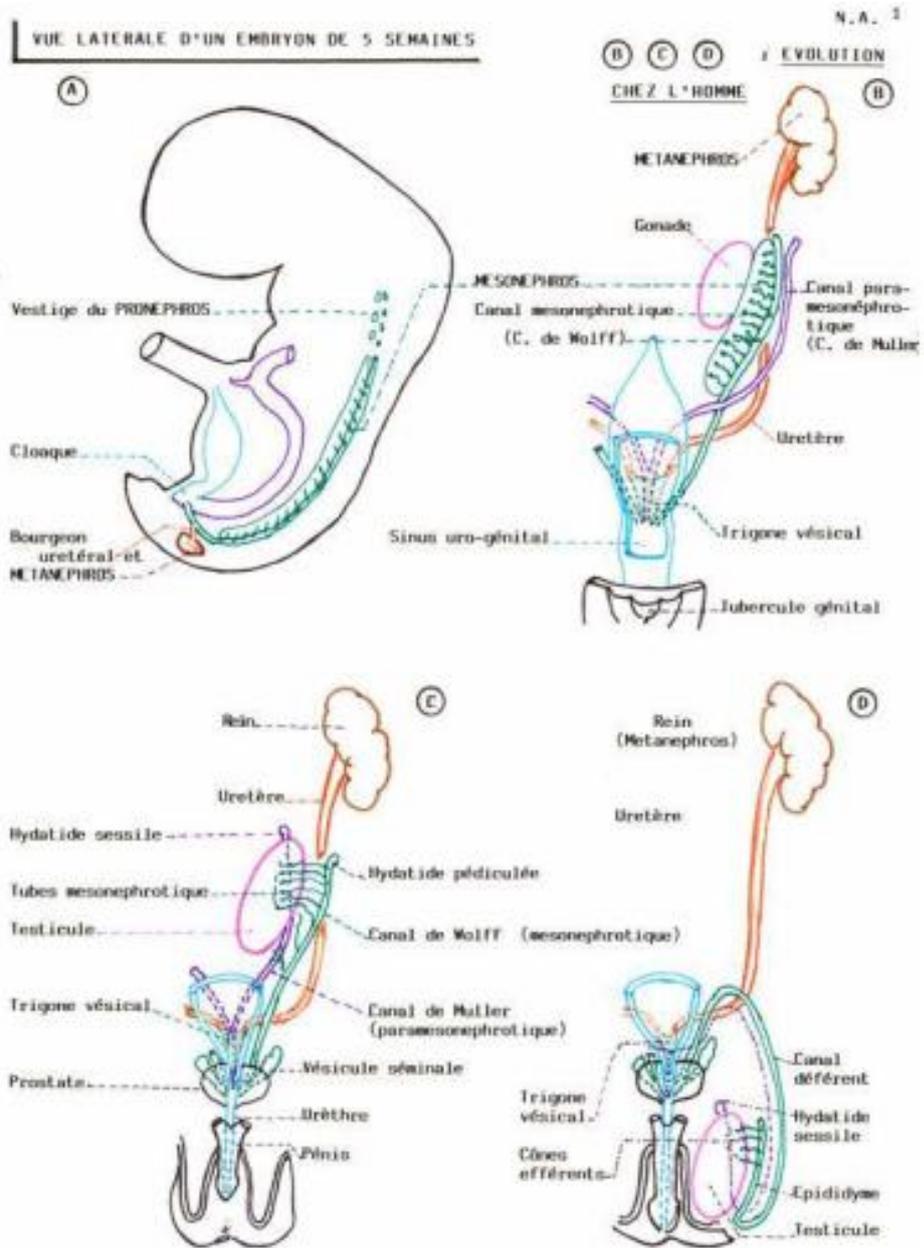


Figure 1 : Embryologie de l'appareil uro-génital

II. HISTOLOGIE DU REIN NORMAL :

L'appareil urinaire comprend 2 portions qui diffèrent sur les plans embryologique, morphologique et physiologique [3, 5]

- 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.

a. 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 présentent une striation longitudinale faite de l'alternance de traits clairs (tubes urinaires) et de traits sombres (vaisseaux droits) qui convergent vers la papille. Les pyramides de Malpighi sont séparées les uns des autres par des prolongements de la corticale : les colonnes de Bertin.

b. 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 petites formations arrondies : les capsules de Malpighi qui existent également au niveau des colonnes de Bertin.

c. Notion de lobe et de lobule :

Il y a deux notions qui se dégagent de ce schéma :

- Le lobe rénal : Portion du parenchyme centrée par une pyramide de Malpighi et limitée sur les côtés par des plans qui passent dans l'axe des colonnes de Bertin adjacentes.
- Le lobule rénal : Portion de parenchyme centrée par une pyramide de Ferrein et limitée sur les côtes par des plans qui passent dans l'axe des labyrinthes adjacents.

2. Structure histologique topographique :

a. 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 :

- a. Le corpuscule de Malpighi, format arrondie comprenant un pôle vasculaire, lieu d'arrivée et de départ des artérioles afférentes et efférentes, et un pôle urinaire en continuité.
- b. Le tube proximal, dont le trajet se fait de façon très contournée au voisinage et autour du corpuscule de Malpighi.
- c. L'anse de Hélé, tube en épingle à cheveux fait de deux branches grêles, descendante et ascendante.
- d. Le tube distal, il comprend d'une part un segment rectiligne qui correspond à la fonction ascendante large de l'anse de Henlé, et d'autre part un segment contourné qui se met en contact intime avec le pôle vasculaire du corpuscule de Malpighi.
- e. Le tube contourné distal se jette à angle aigu dans le canal d'union. Les canaux d'union se jettent dans les tubes collecteurs qui se jettent à leur tour

dans les tubes de Bellini. Ces derniers se continuent au niveau de la papille par les canaux papillaires qui débouchent dans les petits calices à travers la lamina Cribrosa.

- Il existe deux variétés de néphrons :
 - Les néphrons courts (85%) : Ils sont caractérisés par un glomérule de petit volume, situé dans la région corticale superficielle (glomérule cortical), une anse grêle courte ne possédant pratiquement pas de branche grêle ascendante.

Les néphrons longs (15%) : le glomérule plus volumineux situé près de la base de la pyramide de Malpighi (glomérule juxta-médullaire). L'anse grêle est longue. Ce sont des néphrons gardeurs de sel.

b. La circulation rénale :

L'artère rénale aborde le rein au niveau du hile où elle donne des branches de subdivision.

Celles-ci donnent à leur tour des branches qui parcourent les colonnes de Bertin : ce sont les artères inter lobaires qui abandonnent quelques artéριοles afférentes aux corpuscules de Malpighi.

Les artères inter lobaires se terminent presque à angle droit en artères arciformes. De ces dernières naissent les artères inter lobulaires qui donnent les artéριοles afférentes aux corpuscules de Malpighi. De ces dernières partent des artéριοles efférentes très courtes qui se résolvent en réseaux capillaires péri tubulaires qui vont rejoindre ensuite les veines inter lobulaires.

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

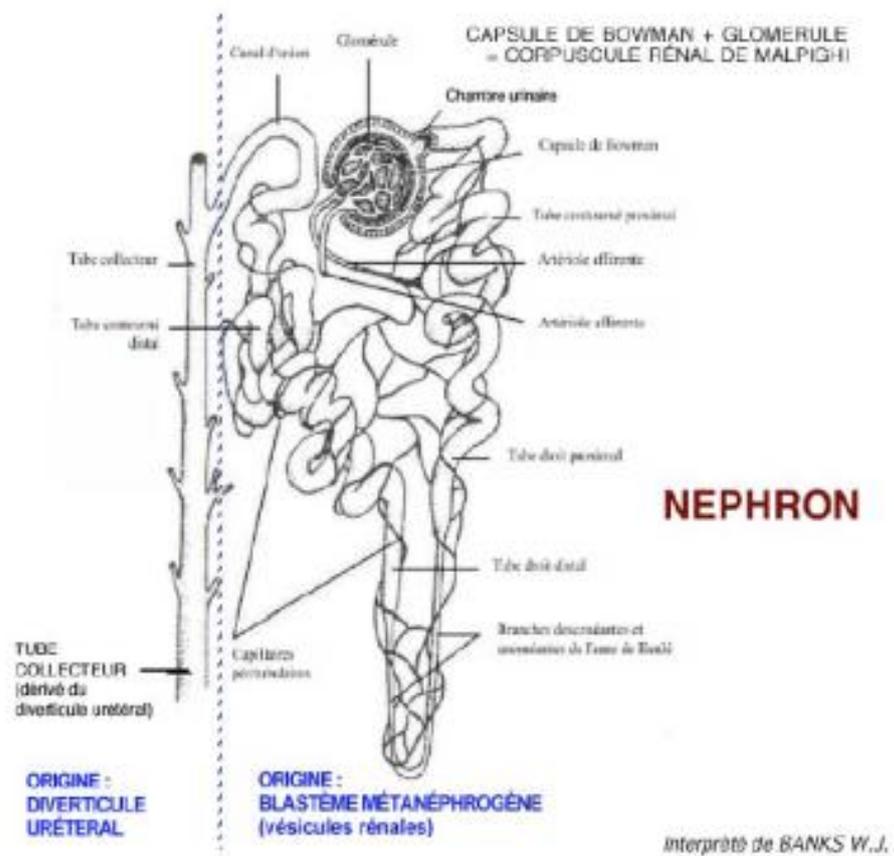


Figure 2: Schéma montrant un néphron

III. ANATOMIE DU REIN : 6 ; 7 ; 8

L'utilité de l'anatomie topographique a à peine besoin d'être signalée. C'est d'elle que le chirurgien se sert chaque jour, pour ses opérations. C'est par elle qu'il connaît exactement la configuration des parties que son bistouri doit traverser pour arriver à telle artère, à tel nerf, sur tel os. Il sait par elle où se trouve la veine à éviter; le nerf à laisser de côté et elle lui fournit des points de repère.

1. Généralités :

Les reins, organes sécrétant l'urine, sont au nombre de deux. Leur forme est comparable à celle d'un haricot à deux faces lisses, antérieure et postérieure et à deux bords l'un externe convexe et l'autre interne concave. Ils ont deux extrémités, l'une supérieure et l'autre inférieure.

Les deux reins sont appliqués sur la paroi abdominale postérieure, en arrière du péritoine, l'un à droite, l'autre à gauche de la colonne vertébrale, Chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Le rein présente une échancrure au niveau du hile où pénètre l'artère rénale et naît la veine rénale et le bassinet. Sa couleur est rouge brun, avec une consistance ferme mais très différente chez le sujet vivant par rapport au cadavre. En effet la tension interne liée à la richesse vasculaire et à l'urine donne une consistance plus tendue et moins friable à l'organe.

2. Moyen de fixité :

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

3. Rapports chirurgicaux :

Les reins sont situés dans la fosse lombaire, constituée par le diaphragme, la colonne vertébrale et les éléments musculaires postérieurs et latéraux de la paroi abdominale. Dans la fosse lombaire, au sein d'une atmosphère cellulo-graisseuse décrite en 1895 par GEROTA, les reins sont situés dans la loge rénale fermée en haut et en dehors, ouverte en dedans vers les gros vaisseaux et en bas vers les fosses iliaques. Cette loge est délimitée par le fascia péri-rénal, lui même constitué par deux feuillets (antérieur et postérieur). Ces derniers fixés en haut sur le diaphragme, se rejoignent en dehors et se confondent en dedans avec l'adventice des éléments vasculaires du pédicule. C'est par l'intermédiaire des parois de cette loge que se font les rapports du rein.

a. Rapports antérieurs :

Rein droit : Il est en rapport :

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

Rein gauche : Il est en rapport :

- En haut avec la queue du pancréas qui croise la partie supérieure du rein gauche dont elle, est séparée par l'accolement du mésogastre postérieur.
- Plus en dehors, la face interne de la rate est séparée de la face antérieure du rein par le péritoine pariétal postérieur (PPP).
- Plus en avant, l'extrémité gauche de l'arrière cavité des épiploons sépare la

face antérieure du rein, de la grande courbure gastrique, de l'épiploon gastro splénique, et de la partie gauche du ligament gastro-colique.

- La partie inférieure du rein répond en avant à l'angle colique gauche accolé par le fascia de Told et au méso colon gauche.

b. Rapports postérieurs:

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

Les seuls éléments anatomiques sont les nerfs et les éléments vasculaires et sympathiques dépendant du rachis. Le rein gauche est un peu plus haut que le rein droit. Ses rapports avec la portion thoracique de la fosse lombaire sont plus importants.

- Cette portion thoracique est essentiellement représentée par la 11^{ème} et la 12^{ème} côte, le ligament lombo-costal de Henlé et le diaphragme.
- La portion abdominale de la fosse lombaire est constituée de dedans en dehors par le psoas et par le carré des lombes, le muscle transverse, les muscles petits obliques et petit dentelé postérieur et inférieur. Enfin les muscles grand oblique et grand dorsal qui limitent avec la crête iliaque au-dessous du rein, le triangle lombaire inférieur de Jean-Louis Petit.

c. Rapports internes :

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

d. Rapports supérieurs :

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

e. Rapports inférieurs :

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

f. Rapports externes :

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

4. Vascularisation rénale :

a. Vascularisation artérielle :

Les artères rénales sont au nombre de deux, une par organe. Elles naissent du bord latéral de l'aorte au niveau de la deuxième vertèbre lombaire. A droite, l'artère rénale est plus longue et chemine en arrière de la veine cave pour arriver au hile rénal. Les artères se divisent alors en branches pré-pyélique et rétro-pyélique. Les anomalies sont fréquentes, essentiellement représentées par les artères qui naissent directement de l'aorte, polaire inférieure plus souvent que supérieure. La vascularisation intra-rénale est représentée par des branches terminales qui pénètrent dans le parenchyme au voisinage des papilles. Ces branches péri-pyramidales ou artères lobaires se divisent en branches inter lobulaires au niveau de la base de la papille. Des anastomoses existent entre le système artériel terminal rénal et des artères voisines, en particulier au bord externe du rein où un arc exo-rénal reçoit des ramifications d'artères surrénaliennes, spermatiques ou ovariennes, urétériques, et diaphragmatiques. Ces anastomoses peuvent partiellement suppléer une interruption du flux artériel principal si elles sont particulièrement développées. Des caractères particuliers de cette vascularisation ont été notés :

- La vascularisation rénale est de distribution radiaire et terminale, elle est responsable en cas de lésion vasculaire de l'ischémie du territoire intéressé
- L'absence de symétrie absolue entre les cotés droit et gauche
- La grande variabilité des vaisseaux et l'absence de segmentation fixe. Le plus souvent ils existent trois segments : antérieur, postérieur et inférieur ou deux segments, antérieur et postérieur séparés par le plan avasculaire de Hyrtl, situé un peu en arrière du bord externe du rein.

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

b. Vascularisation veineuse :

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

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

La veine rénale gauche réalise ainsi une double anastomose :

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

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

c. Les vaisseaux lymphatiques du rein :

Ils se distinguent, dans le pédicule rénal, en antérieurs, moyens et postérieurs,

selon qu'ils sont placés en avant ou en arrière des vaisseaux rénaux, ou bien entre l'artère et la veine. Ils se rendent aux ganglions du pédicule rénal et aux ganglions latéro aortiques compris entre l'origine des artères rénales et celle de la mésentérique inférieure.

d. Les nerfs du rein :

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

5. Les espaces rétro péritonéaux :

Depuis les descriptions classiques des anatomistes, l'apparition de la tomodynamométrie a permis de définir de façon différente les différents constituants de l'espace rétro-péritonéal. Les cinq compartiments sont :

Espace para-rénal antérieur, compris entre le feuillet péritonéal pariétal postérieur et le feuillet antérieur de la loge rénale.

- Espace para-rénal postérieur compris entre le feuillet postérieur de la loge rénale et le fascia transversalis.
- Espace péri-rénal, compris entre les deux feuillets de la loge rénale. Ces trois espaces communiquent à la partie inférieure de la région lombaire, expliquant la diffusion possible de tout épanchement.
- Espace sous-capsulaire, compris entre la capsule et le parenchyme.
- Espace rétro-péritonéal central, péri vasculaire.

IV. NEPHROBLASTOME :

Le néphroblastome est une tumeur maligne embryonnaire développée à partir de cellules du blastème néphrogénique. Les cellules tumorales présentent en général plusieurs voies de différenciation, reproduisant l'histologie du rein en voie de développement [9, 10]. Chaque année, un néphroblastome ou tumeur de Wilms (WT) va être diagnostiqué chez 1/10000 enfants dans le monde. WT est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant (plus de 90% des tumeurs du rein chez l'enfant entre 1 et 5 ans [1]) et représente 7 % de l'ensemble des cancers pédiatriques [11]

A. FACTEURS PREDISPOSANTS AU NEPHROBLASTOME :

1. LES FORMES FAMILIALES :

Elles sont très rares (1 %), ont un âge de survenue à peine plus précoce que les formes sporadiques et ne comportent pas plus de formes bilatérales ni plus d'associations à des malformations congénitales. Reflétant son hétérogénéité génétique, la prédisposition familiale au néphroblastome est liée à au moins deux gènes de localisation différente : FWT1 en 17q12 et FWT2 en 19q13. Les gènes identifiés ne semblent pas être de type « suppresseur » de tumeur conformément au modèle de « double frappe » de Knudson, contrairement au rétinoblastome (perte successive des 2 allèles d'un gène suppresseur de tumeur).

2. LES SYNDROMES DE PREDISPOSITION ET LES MALFORMATIONS ASSOCIEES AU NEPHROBLASTOME :

Environ 1 néphroblastome sur 10 est associé à un syndrome dysmorphique bien caractérisé [12] :

a. Le syndrome de WAGR :

Syndrome génétique très rare qui associe une aniridie (absence, à la naissance, d'iris au niveau des deux yeux, ce qui entraîne une grande diminution de la vision) des anomalies des organes génitaux, un retard mental et un néphroblastome. Ces patients

ont une délétion du chromosome 11p13 sur leurs cellules somatiques. Le gène 11p13 a été cloné et désigné WT1 ; ce gène joue un rôle essentiel dans le développement du rein et des gonades ; son expression normale se limite au rein en voie de développement et aux cordons [13, 14].

b. Le syndrome de Denys–Drash :

C'est la conséquence de mutations germinales hétérozygotes du gène WT1 (Wilm's tumorgene), essentiellement dans les exons 8 et 9. Ce gène possède dix exons, les quatre derniers codant pour quatre domaines en doigt zinc, caractéristiques de motifs d'une classe de facteurs de transcription fixant l'ADN. Ces mutations entraînent une absence de fixation de la protéine WT1 sur l'ADN, et l'hypothèse la plus probable pour expliquer le syndrome est celle d'un mécanisme dominant–négatif du à une dimérisation entre différentes iso formes de WT1. La survenue d'une tumeur de Wilms serait le résultat d'une délétion de l'allèle normal au niveau de la tumeur [15].

c. Le syndrome de Beckwith–wiedemann :

Décrit par Beckwith en 1963 et Weidmann en 1964, le syndrome de Beckwith–Wiedemann est l'un des syndromes d'excès de croissance congénitale les plus fréquents. Caractérisé par une hémi–hypertrophie (augmentation du volume de la moitié du corps), macroglossie (grosse langue), omphalocèle (anomalies de la paroi de l'abdomen ou de l'ombilic) et viscéromégalie, ce syndrome est lié à une anomalie touchant un autre gène. Ce gène, intitulé WT–2, siège en 11p15. Son incidence est estimée à 1 sur 13 700 naissances, probablement sous–évalué du fait de l'existence de formes modérées [16, 17].

d. Le syndrome de Perlman :

Il associe des anomalies du faciès avec une macrocéphalie, un petit nez court avec ensellure, des oreilles basses, une macrosomie, une ascite fœtale, une hyperplasie des îlots de Langerhans, une néphroblastomatose et une prédisposition élevée au

néphroblastome, souvent précoce et bilatérale. La transmission est autosomique récessive. Le gène responsable est situé en 11p15.5 [18].

e. Le syndrome de bloom :

Le syndrome de Bloom, transmis sur le mode autosomique récessif, résulte d'une mutation homozygote de BLM, locus du syndrome de Bloom. Le gène est localisé sur le chromosome 15 (15q26.1). La mutation blm est très rare, sauf chez les Juifs ashkénazes. Même si l'anomalie primaire n'est pas identifiée, il résulte de cette mutation homozygote un défaut de réparation de l'ADN. [19] L'enfant présente habituellement à la naissance une hypotrophie harmonieuse secondaire à un retard de croissance intra-utérin. Le déficit staturo-pondéral persiste jusqu'à l'âge adulte, avec retard de la maturation osseuse.

Les anomalies crânio-faciales font évoquer le diagnostic. Le crâne est plutôt petit et d'aspect dolichocéphale. La face est également petite, étroite, aux traits anguleux, avec hypoplasie du malaire, nez plutôt fin, parfois assez proéminent, oreilles larges, et menton légèrement en retrait.

Les incisives latérales supérieures peuvent manquer. La voix est souvent aiguë. Mais le fait essentiel est la présence d'un érythème télangiectasique de la face, qui se développe en ailes de papillon ; il conduit souvent à une perte des cils, et s'exacerbe après exposition solaire. Cet érythème, qui peut être très précoce, apparaît en fait à un âge variable entre les premiers mois et 2 ans ; il tend à s'atténuer après la puberté. On observe également assez souvent des taches « café au lait ». Des anomalies squelettiques ont été décrites, ainsi que des anomalies urogénitales (sténose urétrale ou méatique, cryptorchidie, testicules anormalement petits). Les difficultés scolaires sont fréquentes et le jugement reste enfantin et optimiste.

Cependant, pour les individus qui atteignent l'âge adulte, la petite taille reste un handicap sérieux.

Le déficit immunitaire accompagnant ce syndrome est variable touchant aussi bien l'immunité humorale (diminution des IgG et des IgM, IgA normales à la différence du syndrome ataxie télangiectasie) que l'immunité cellulaire. Les réponses prolifératives lymphocytaires en présence de mitogènes sont diminuées et il existe un défaut de la fonction NK (natural killer). [19]

f. D'autres syndromes d'hyper croissance :

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

3. LES FORMES SPORADIQUES :

Ils ne sont ni familiaux, ni survenant dans un contexte de malformation ou de syndrome de prédisposition. Ils représentent plus de 90% des cas de néphroblastome. Des études cytogénétiques et des recherches systématiques de pertes d'allèles (cartographie de délétion) ont cependant permis d'identifier plusieurs régions impliquées dans la genèse du néphroblastome sporadique: 11p13 (WT1) ; 11p15.5 (WT2) ; 16q ; 1p ; 1q et 17p [20, 21].

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

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

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

indépendamment des autres facteurs pronostiques comme le stade ou la présence d'une anaplasie.

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

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

Les mutations du gène p53, situées en 17p13 sont retrouvées dans 4% des néphroblastomes, pratiquement tous porteurs d'anaplasie et de pronostic très défavorable.

Les mutations du gène p53 sont donc un des facteurs de survenue d'anaplasie dans un néphroblastome [21].

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

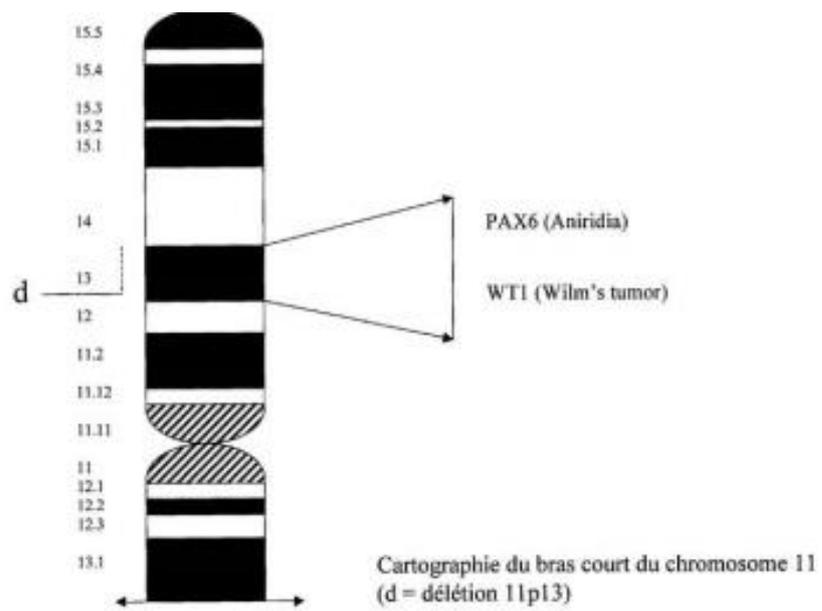


Figure 5 : cartographie du bras court du chromosome 11(délétion 11p13) (22)

B. ANATOMOPATHOLOGIE :

1. Macroscopie : (23 ; 24)

Il s'agit de tumeurs habituellement volumineuses déformant les contours du rein, siégeant volontiers à un pôle, son poids varie entre quelques dizaines de grammes à plus d'un kilogramme.

Elle refoule et étire les cavités intra rénales et ouvre le rein « comme un livre ». Son contenu est le plus souvent mixte, les calcifications sont rares (10%).

C'est une tumeur fragile qui peut facilement saigner et se rompre dans le rétro-péritoine ou dans la cavité péritonéale.

Ces tumeurs sont parfaitement bien limitées par une pseudo capsule qui les sépare du parenchyme rénal sain, ce qui permet de réaliser des tumorectomies dans certains cas particuliers.

L'aspect de la tranche de section tumorale est le plus souvent hétérogène avec des remaniements fibreux, nécrotiques ou hémorragiques.

Après chimiothérapie la tumeur se modifie, diminue de volume, peut devenir nécrotiques ou hémorragiques.

Après chimiothérapie la tumeur se modifie, diminue de volume, peut devenir nécrotique et pseudo kyste, les risques de rupture sont alors infiniment moins importants.

L'extension locale se fait principalement par voie vasculaire, avec thrombose de la veine rénale puis de la veine cave. Les métastases par voie hématogène sont essentiellement pulmonaires (11%). Les métastases extra pulmonaires sont très rares : hépatiques (2%) ou osseuses (0,8%).

2. Microscopie : (25)

Etant une tumeur embryonnaire, le néphroblastome reproduit l'aspect du métanéphrome de l'embryon. Il contient dans les formes « tri phasiques » trois composantes principales :

- Le blastème ou nappe de petites cellules indifférenciées monomorphes, basophiles.
- Le tissu à différenciation épithéliale plus ou moins poussée pouvant donner des tubes, des ébauches de glomérules ou des zones papillaires et pouvant générer des zones kystiques plus ou moins volumineuses.
- Le stroma, un tissu conjonctif mésenchymateux malin à différenciation surtout fibroblastique, musculaire (rhabdomyosarcomateux) ou plus rarement cartilagineux, osseux, voire neuroïde.

Des embolies tumorales sont souvent constatées dans la tumeur ou dans le rein sain voisin qui doivent être soigneusement examinés à la recherche soit d'îlots tumoraux indépendants, soit de restes néphrogéniques associés, du parenchyme rénal comme une sclérose mésangiale ou une dysplasie rénale.

Ces trois composantes peuvent être présentes en proportions variables. Il existe des formes dites blastémateuses ou épithéliales ou stromales « prédominantes » dès lors qu'au moins 2/3 d'une de ces composantes prédomine, associées à des risques évolutifs distincts, motivant la classification des néphroblastomes en trois groupes de risque histologique, après une chimiothérapie préopératoire et servant de base pour la stadification postopératoire.

3. Classification histologique :

Sur la base de la corrélation entre les caractéristiques histologiques et la survie, trois groupes pronostiques des tumeurs rénales de l'enfant ont été discernés : tumeurs histologiques favorables, intermédiaire et défavorables selon la société internationale

d'oncologie pédiatrique (SIOP) de néphroblastome. Le groupe favorable et le groupe intermédiaire étaient le même que le groupe favorable de la classification nationale de l'étude de tumeur de wilms (NWTs). (26 ; 27 ; 28)

a. classification histologique de Stockholm 1994 des tumeurs rénales de l'enfant :

Tumeurs de faible risque (favorable) :

- néphroblastome différencié partiellement kystique
- néphroblastome avec structures fibromateuses-like
- néphroblastome hautement différencié de type épithélial
- néphroblastome complètement nécrotique (après chimiothérapie pré opératoire)
- néphrome mésoblastique

Tumeurs de risque intermédiaire (standard) :

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

Tumeurs de haut risque (défavorable) :

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

Autres tumeurs ou lésions :

- Néphrome kystique
- Adénocarcinome (toutes variantes)
- Carcinome transitionnel
- Tumeur neuro-épithéliales :

Neuroblastome rénal

PNET rénal

Carcinome rénal

- Sarcomes divers
- Lymphome rénal
- Angiomyolipome
- Adénome
- Autres tumeurs et lésions
- Métastases rénales secondaires

Addenda :

- La présence ou l'absence des restes néphrogéniques doit être clairement précisée.

b. Classification histologique de néphroblastome SIOP 2001 (28 ; 29)

Tableau 1 : classification histologique du néphroblastome SIOP 2001

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

V. CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE DU REIN

La chirurgie laparoscopique ou la vidéo chirurgie a connu un essor considérable au cours de ces dix dernières années, si bien qu'elle permet désormais d'aborder la région rétro péritonéale pour réaliser la plupart des interventions sur le haut appareil urinaire.

Historique : (30 ; 31)

Le concept de la laparoscopie a été fondé par BOZZINI, qui a développé en 1805 le premier endoscope utilisant comme source lumineuse la flamme d'une bougie. Ce concept a été adopté par NITZE qui a utilisé en 1876 le premier endoscope optique.

En 1938, le hongrois VERESS rapporte son expérience avec une aiguille pour insuffler l'espace péritonéal qui va servir par la suite pour créer le pneumopéritoine (aiguille de Veress).

En 1974 HASSON décrit un nouveau concept, la cœlioscopie ouverte (l'open cœlioscopie), permettant de gagner la cavité péritonéale avant d'introduire le premier trocart.

En chirurgie urologique, les premiers rapports sur cette approche chez l'homme ont été réalisés par WICKHAM en 1979 qui décrivait l'insufflation rétro péritonéale au dioxyde de carbone et l'utilisation d'un laparoscope pour réaliser une urétérolithotomie endoscopique, Kaplan avait déjà rapporté en 1973 la rétro péritonéoscopie chez le chien, avec possibilité de visualiser et d'examiner plusieurs structures rétro péritonéales incluant les reins, les uretères, les glandes surrénales, la veine cave et l'aorte.

Jusqu'à la fin des années 80, la laparoscopie en urologie faisait encore l'objet de recherches expérimentales, et gardait des indications très limitées intéressant surtout la chirurgie pédiatrique : cure de cryptorchidie et d'ectopie testiculaire, cette situation fut rapidement changée : SCHUSSER réalise le premier curage ilio-obturateur

par laparoscopie pour cancer de la prostate en 1989 , la première varicocèlectomie en 1990 par SANCHEZ DE BADAJOS, mais grâce au développement de sac pour extraction et l' apparition du morcellateur des organes CLAYMAN réalise la première néphrectomie par voie laparoscopique en 1991, une nouvelle aire alors vient de commencer en urologie.

En 1995, KAVOUSSI réalise la première néphrectomie chez le donneur vivant.

C'est à partir de 1998 que la laparoscopie s' impose comme technique utilisable en urologie, les interventions deviennent bien codifiées, et la laparoscopie se définit mieux et grandit chaque jour, cette évolution a permis des gestes plus minutieux grâce à une anatomie de plus en plus fine (l' image est agrandie de plus de 15 fois), mais l' aspect le plus séduisant de la laparoscopie est celui de la reconstruction grâce à l' utilisation des nœuds intracorporels : réimplantation de l' uretère, pyéloplastie, colposuspension, agrandissement de la vessie par voie transpéritonéale et extra péritonéale...

A. Principes et instrumentation : (32)

Le principe de la cœlioscopie repose sur l'introduction d'instruments opératoires en intra ou rétro péritonéal, permettant l'intervention chirurgicale sous contrôle d'une optique reliée à une caméra et à un ou plusieurs écrans télévision.

La laparoscopie nécessite un espace de travail grâce à l'insufflation de dioxyde de carbone, ce dernier a l'avantage de ne pas entraîner de distension digestive pouvant limiter le geste chirurgical et de permettre l'utilisation de coagulation électrique.

Le premier trocart est inséré dans la cavité abdominale sous contrôle de la vue (open cœlioscopie) après incision de différents plans jusqu'au péritoine pour éviter une plaie vasculaire.

Après la vérification de la bonne position du trocart, le pneumopéritoine est

progressivement insufflé, la pression d'insufflation ; contrôlée en permanence au cours de l'intervention, varie en fonction de l'âge et du poids des patients (5 à 6 mm de mercure chez le petit enfant et 12 mm Hg chez l'enfant plus âgé). Puis, sous contrôle vidéo, les deux, trois, voire quatre trocarts opérateurs sont installés, en fonction du geste à réaliser (Principe de triangulation des trocarts dont le sommet du triangle est centré sur l'organe à explorer).

Deux voies d'abord sont utilisables :

- Voie transpéritoneale : permettant d'avoir un grand champ de travail
- Voie rétro péritonéale : la plus utilisée, permet d'éviter le risque des adhérences post opératoires, et une meilleure exploration chirurgicale.

Le choix entre les 2 voies d'abord peut être systématique ou guidé par les conditions particulières liées au patient et à la lésion en cause.

B. Interventions du haut appareil urinaire :

Les voies d'abord rétro péritonéales et trans péritonéales ont été développées aussi bien pour les pathologies bénignes que malignes. Les bénéfices de la néphrectomie par laparoscopie sont évidents : meilleure visualisation et dissection des tissus, diminution des pertes sanguines, diminution de la douleur, diminution de la durée d'hospitalisation.

➤ Néphrectomie totale : est indiquée

- Dans les pathologies bénignes : l'hydronéphrose, néphropathie de reflux, pyélonéphrite chronique, maladie lithiasique avec hydronéphrose terminal.
- Dans les pathologies malignes : La néphrectomie élargie est recommandée actuellement comme traitement standard pour :
 1. les tumeurs à cellules rénales stade T1 : limitées au rein, < 7 cm
 2. Les tumeurs stade T2.
 3. Les tumeurs à cellules rénales stade T3a : envahissement de la glande

surrénale ou de la graisse péri rénale, mais pas au-delà du fascia de Gerota, dans des centres expérimentés.

4. Les tumeurs stade T3b avec petit thrombus de la veine rénale dans les centres expérimentés.

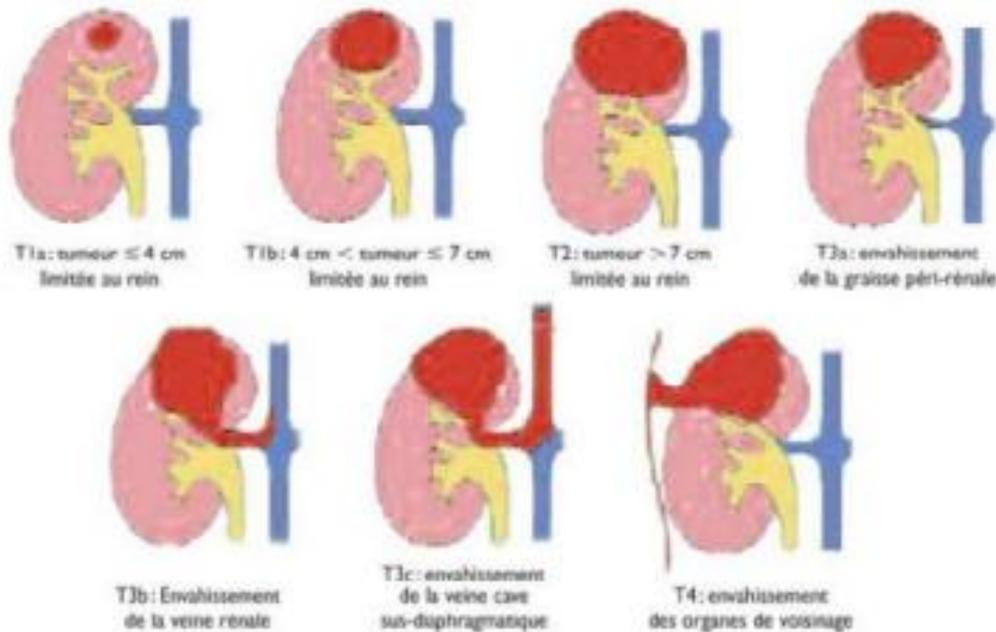


Figure 6 : Classification TNM des tumeurs du rein

➤ Néphrectomie partielle :

La néphrectomie partielle par laparoscopie est une alternative à la chirurgie ouverte. Elle a été introduite en 1993 par Winfield et coll. [33] c'est une chirurgie d'épargne des néphrons en cas de :

- Tumeurs rénales bilatérales,
- Rein anatomiquement ou fonctionnellement unique,
- Insuffisance rénale.

➤ Néphro-urétérectomie :

La néphro-urétérectomie par laparoscopie pour les cancers urothéliaux du rein est une procédure satisfaisante sur le plan de la morbidité per et postopératoire, mais le recul est encore trop court sur le plan oncologique.

Cette approche est en cours d'évaluation dans des centres expérimentés, le risque principal étant la dissémination des cellules malignes si ouverture de la lumière urétérale.

➤ Plastie de la jonction pyélo-urétérale: [33 ; 34 ; 35]

Dans les syndromes de la jonction pyélo- urétérale ; les premiers cas de pyéloplastie par cœlioscopie ont été rapportés par SCHUESSLER (34) et KAVOUSSI (35) en 1993. Elle se fait le plus souvent par voie rétro péritonéale: un trocart de 10 mm pour l'optique à ras de la crête iliaque, deux trocarts de 5 mm respectivement sur la ligne axillaire moyenne et sur la ligne axillaire antérieure pour les instruments opérateurs et un trocart de 12mm sous la pointe de la dernière cote.

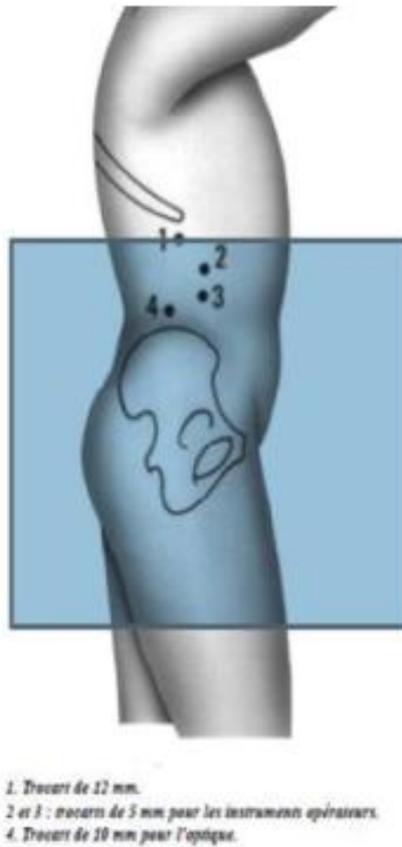


Figure 7 : Positions des trocars dans la pyéloplastie par voie laparoscopique

Les bénéfices immédiats de la laparoscopie sont bien établis : pertes sanguines moindres, douleur postopératoire réduite, temps de convalescence raccourci, et meilleurs résultats cosmétiques. D'autres parts, les résultats oncologiques à long terme sont identiques à ceux de la chirurgie ouverte traditionnelle.

PATIENTS ET METHODES

I. Présentation du travail :

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur onze cas de néphroblastome opérés par voie laparoscopique, colligés aux services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, sur une période de 5 ans , allant du 01/01/2013 au 31/12/2017.

II. Méthode d'étude :

Nous avons recueilli et analysé les caractères épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient, à travers l'étude des dossiers médicaux, les comptes rendus opératoires des malades, les fiches

D'anesthésie ainsi que les fiches de surveillance.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Il s'agit du nourrisson A.B agé de 10 mois, issue d'un mariage consanguin de 1^{er} degré, originaire et habitant fès.

Admise pour masse abdomianle .

Antécédants : grossesses de déroulement normal

Accouchement par voie haute pour bassin limite

Bon développement psychomoteur

Vaccination selon le programme national d'immunisation

Histoire de la maladie remonte à 1 mois avant son admission par la constatation par la famille d'une masse abdominale de l'hypochondre gauche sans syndrome infectieux ni syndrome hémorragique.

Examen clinique à l'admission : patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire ; poids= 10kg, taille=75cm.

L'examen abdominal note la présence d'une voussure de l' hypochondre gauche, PA=44cm avec présence d' une masse abdominale ferme, immobile par rapport au plan profond partant de l' hypochondre gauche jusqu' au flanc gauche mesurant 9 cm de grand axe.

L'examen des aires ganglionnaires ainsi que le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Le bilan biologique était normal notamment le dosage des catécholamines urinaires.

Imagerie :

Echographie abdominale : volumineuse masse de l'hypochondre gauche de 10 cm hypo-échogène hétérogène à l'emplacement du rein gauche qui n' est jamais visualisé indépendante de la rate évoquant une tumeur rénale.

Radio thoracique et abdomen sans préparation : normales

- TDM Thoraco–abdomino–pelvienne :

A l'étage abdomino–pelvien :

- Présence d'une volumineuse masse tissulaire rénale gauche en capsulée, hypodense réhaussée de façon hétérogène après contraste mesurant 85x90x105 mm et délimitant des zones de nécroses
- Cette masse est épaulée par le rein gauche, et présente les rapports et extensions suivants :
 - En dehors : elle vient en contact avec la rate et la paroi abdominale et refoule les structures digestives en regard.
 - En dedans : elle refoule l'antra, le pancréas, le pédicule rénal gauche, l'antra et la VCI vers le cote droit et présente un contact avec la veine splénique, les vaisseaux coelio–mésentériques sans signes d'envahissement.
 - En bas : elle descend jusqu'à la hauteur de L4.

A l'étage thoracique

- ADP JC bilatérale avec condensation parenchymateuse pulmonaire d'allure infectieuse.

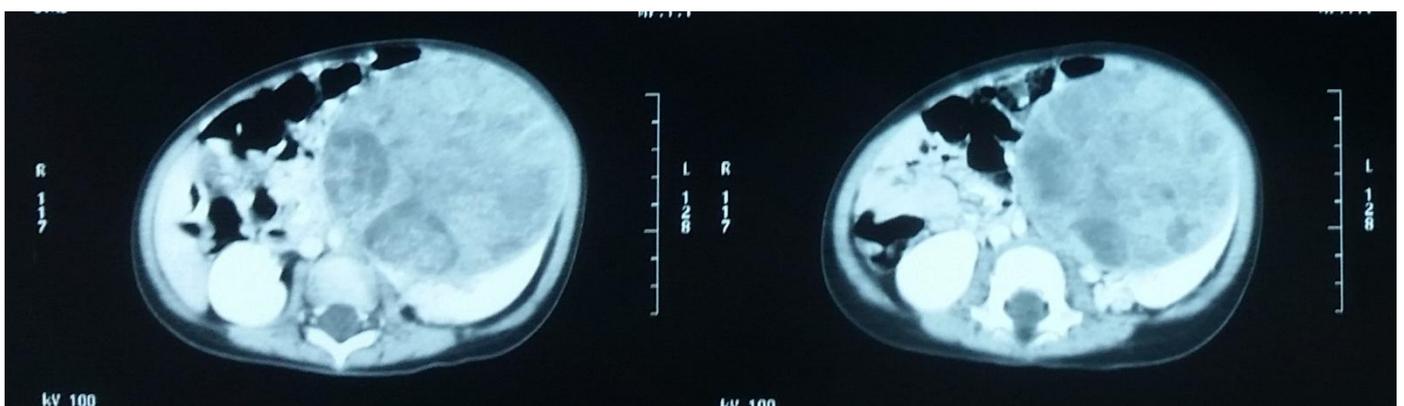


Figure 8 : image scannographique montrant un néphroblastome plaire supérieure gauche

A l'issue du bilan clinique radiologique et biologique le diagnostic retenu était celui d'un néphroblastome rénal gauche non métastatique.

La patiente a reçu 4 cures chimiothérapie préopératoire selon le protocole GFA néphro 2005.

La TDM de control aobjectivé une regression de la taille de la masse tumorale

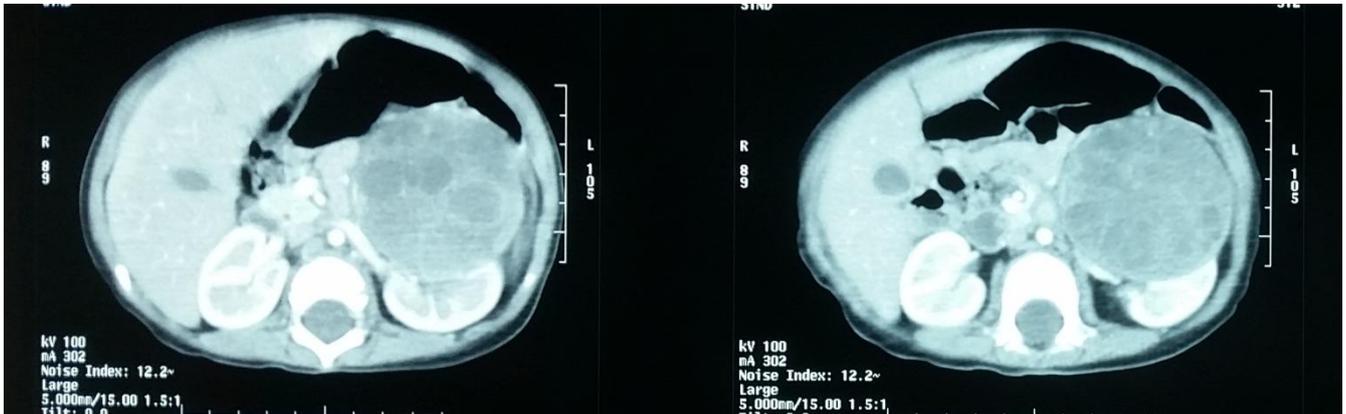


Figure 9: image scannographique montrant une regression de la taille de la tumeur après chimiothérapie

Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d'une volumineuse tumeur du pole supérieur du rein gauche sans envahissement des gros vaisseaux.

Une néphro-urétérectomie emportant la surrénale par voie trans péritonéale a été réalisée.

L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.

Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h

Le geste a duré environ 3h sans incidents per-opératoires.

Résultat anatomopathologique :

Néphroblastome blastématique prédominant, de haut risque
(classification histopronostique SIOP 2002) et de stade local I
(stadification SIOP 2002)

Evolution :

- Les suites post opératoires immédiates ont été simples ; la patiente a été hospitalisée pendant 24h en réanimation pour analgésie, déclarée sortante à J+4 du post-opératoire.
- La patiente a reçu deux cures de chimiothérapie à base de vincristine et actinomycine D selon le protocole GFA Néphro 2005.

OBSEVATION N° 2 :

Il s'agit de l'enfant B.Y agé de 4 ans , issu d' un mariage non consanguin , Sans antécédants pathologiques notables . Hospitalisé en pédiatrie pour prise en charge d'une masse abdominale.

Remontant à 2 mois avant son admission par l'augmentation du volume abdominal avec notion de pollakiurie sans trouble de transit ni autres signes associés le tout évoluant dans un contexte d'asthénie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique trouvait un enfant stable sur le plan hémodynamique poids= 15kg

Examen abdominal note un abdomen souple avec la palpation d'une masse au niveau du flanc droit de consistance dure polylobée fixe par rapport au plan profond avec un contact lombaire à droite sans HSMG palpable ni adénopathies palpables.

Le bilan biologique était normal en particulier la fonction rénale les catécholamines urinaires et les marqueurs tumoraux.

Imagerie :

- ASP : était normal.
- Radiographie thoracique : était normale.
- Tomodensitométrie thoraco abdominale (08/10/13) : Avait trouvé une grosse masse hétérogène rénale droite de 106mm à développement antéro supérieur aux dépend de pôle inférieur du rein, compatible avec une tumeur de Wilms stade 4 ; avec des nodules pulmonaires diffus en rapport avec des localisations secondaires.

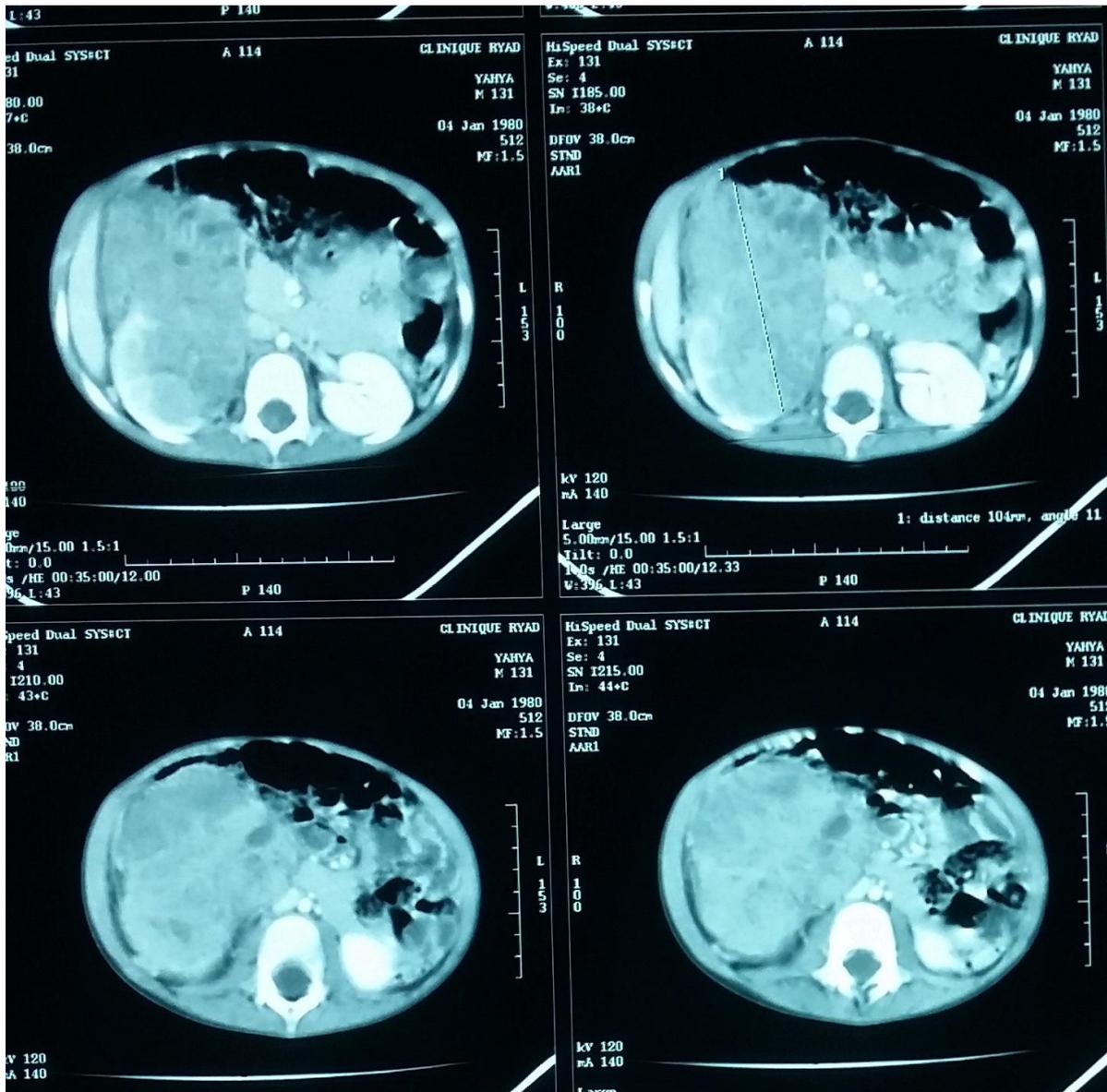


Figure 10 : image scannographique montrant un néphroblastome polaire inférieur droit

- Le néphroblastome est classé stade IV et le patient a reçu 6 cures de chimiothérapie préopératoire.

La TDM de control post chimiothérapie :

- Présence d'un processus tissulaire au dépend du pôle inferieur du rein droit majoritairement nécrosé, contenant quelques calcifications, rehaussé de façon hétérogène après contraste mesurant 40x28x65 mm. cette formation est responsable d'une compression du groupe caliciel supérieur avec dilatation pyélocalicielle supérieure. en haut il vient au contact avec la face inferieure du foie avec liseré graisseux de

séparation, en dedans avec le muscle psoas homolatéral et en bas avec les anses digestives avec quelques pertes de liseré graisseux de séparation par endroit

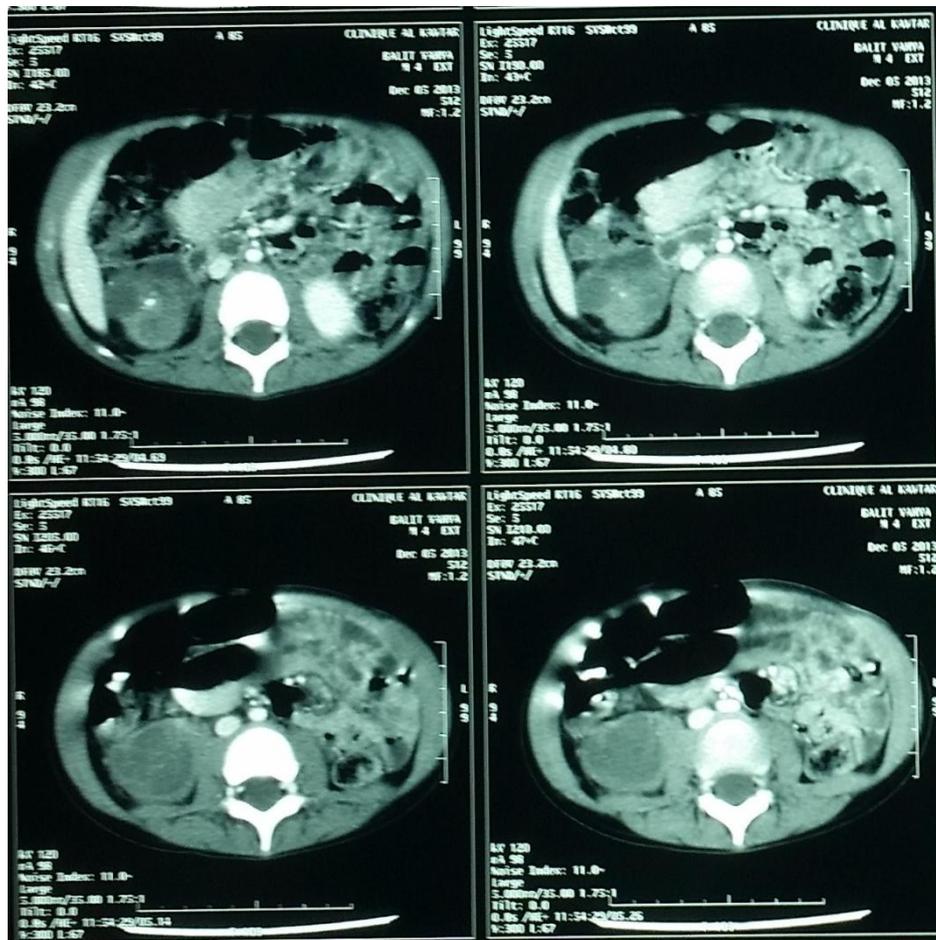


Figure 11 : image scannographique montrant une regression de la masse rénale polaire inférieure droite

- Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d'une volumineuse tumeur du pole inférieur du rein droit sans envahissement des gros vaisseaux.

Une néphro-urétérectomie par voie transpéritonéale a été réalisée

L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.

Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h

Classification per-opératoire : néphroblastome stade I

Saignement estimé à 70 cc

Transfusion par 50 cc de culot globulaire isogroupe iso-rhésus

Durée du geste 3h30

Résultat anatomopathologique :

La pièce de néphrectomie mesure 12*5* 3 cm et la tumeur mesure 3*3*2,5cm

Il s'agit d'un néphroblastome régressif de risque intermédiaire (classification histopronostic SIOP 2002) et stade I (stadification SIOP 2002).

Evolution :

Les suites post-opératoires immédiates ont été simples.le patient a été hospitalisé en réanimation pendant 24h pour analgésie et surveillance post opératoire puis déclaré sortant à J+5 du post opératoire.

TDM d'évaluation objectivant des micronodules parenchymateux millimétriques (inférieur à 3 mm) intéressant les deux hémi-champs pulmonaires, sans résidu tumoral au site de la néphrectomie.

Selon le stade chirurgical et histologique ; le néphroblastome est classé stade IV en rémission partielle d'où l'indication d'une chimiothérapie postopératoire selon le protocole SIOP 2001 stratégie B .

Le patient n'a pas nécessité de radiothérapie post opératoire vue la régression quasi-complète des micronodules pulmonaires avec absence d'adénopathies médiastinales et absence de résidu tumoral.

Au cours du traitement le patient a présenté :

- un seul épisode de toux sèche traitée.
- A S16 : une thrombopénie à 33000 éléments/mm³ avec syndrome hémorragique ayant bénéficié d'une transfusion par 3culots plaquettaires avec bonne évolution

- A S22 : Une pancytopénie fébrile avec infection urinaire, traitée par bi-ATB (Triaxon ,gentamycine) et transfusé par CG+CP avec bonne évolution.

La surveillance clinique et radiologique était régulière, nous n'avons pas observé ni greffes tumorale au niveau des orifices des trocars ni récurrence locale ou métastatique.

Le patient a reçu 29 cures de chimiothérapie

Actuellement le patient est à 1 an et demi de fin du traitement

L'évolution à moyen terme est favorable avec un recul de 18 mois par rapport à la chirurgie.

OBSERVATION N° 3 :

Il s'agit de l'enfant B.Y de sexe féminin âgée de 3 ans, issue d'un mariage non consanguin, bine vacciné selon le PNI, originaire et habitante à Azrou, de bas niveau socio économique, sans antécédents pathologiques notables. Elle a été hospitalisée au service de pédiatrie le 13/11/2012 pour prise en charge d'une masse abdominale. La symptomatologie remontait à 1 mois avant son admission par la constatation par les parents d'une augmentation du volume abdominal sans trouble de transit ni autres signes associés notamment urinaire. Le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait montré une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique, apyrétique, poids : 12 Kg (-2DS), taille : 87cm (-2DS), périmètre ombilical : 52cm, avec palpation d'une masse au niveau de l'hypochondre droit arrivant jusqu' à la FID, de 8 cm, de consistance dure, fixe par rapport au plan profond avec un contact lombaire à droite, sans hépato- splénomégalie ni adénopathies palpables. Le reste de l'examen somatique était normal.
Examens biologiques :

Le bilan biologique était normal en particulier la fonction rénale, les catécholamines urinaires et les marqueurs tumoraux (AFP et - HCG).

Examens radiologiques :

ASP : avait montré un refoulement des clartés digestives, sans calcifications.

Radiographie thoracique : était normale.

Echographie abdominale : Avait trouvé une masse tissulaire rénale droite de 68*70mm de diamètre, échogène, prenant le codage couleur au doppler, compatible avec un néphroblastome, sans épaississement digestif ni d'adénopathies profondes.

Tomodensitométrie thoraco abdominale (20/11/2012) : avait trouvé une volumineuse masse médio-rénale droite à double composante charnue et liquidienne,

mesurant 85*86*73 mm, en rapport avec un néphroblastome sans extension vasculaire ou à distance et sans métastases au niveau thoracique.

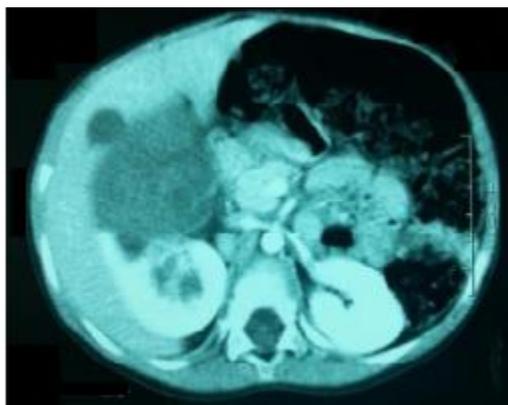


Figure 12 : TDM abdominale en coupe axiale montrant un néphroblastome droit.

Traitement :

Selon les investigations radiologiques, le néphroblastome est classé stade I et la patiente a reçu 4 cures de chimiothérapie préopératoire .

La TDM de contrôle après la chimiothérapie a montré une nette régression du volume de néphroblastome droit (50*55*68 mm).

Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d'une volumineuse une masse de 6 cm au dépend du pole supérieur sans contact avec le foie ;

Une néphro-urétérectomie par voie transpéritonéale a été réalisée.

A noter la présence d'une adénopathie pré-cave prélevée pour étude anatomopathologique

L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.

Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h.

Classe chirurgical : Stade I.

Le geste chirurgical a duré 3h, la patiente est restée stable sur le plan HD et respiratoire, les entrées et les sorties ne sont pas précisés.

Examen anatomo-pathologique:

La pièce de néphrectomie mesure 4*6*10cm et la tumeur mesure 4*5*6cm.

L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un néphroblastome mixte de risque intermédiaire (classification histo pronostic SIOP 2002) stade I (Stadification SIOP 2002).

Evolution :

- Les suites post opératoires immédiates ont été simples ; la patiente a été hospitalisée pendant 24h en réanimation pour analgésie, déclarée sortante à J+4 du post-opératoire.
- La patiente a reçu 9 cures de chimiothérapie à base de vincristine et actinomycine selon le protocole GFA Néphro 2005.
- La surveillance clinique et radiologique était régulière, nous n'avons observé ni greffe tumorale au niveau des orifices de trocars, ni récurrence locale ou métastatique.
- Les incidents à révéler : un seul épisode de thrombopénie à 40000 éléments/mm³ et un épisode neutropénie fébrile à 1860éléments/mm³ lors de la 7ème cure traitée par antibiothérapie.
- par ailleurs, l'évolution est favorable avec un recul de 5 ans par rapport à la chirurgie

OBSERVATION N° 4 :

Il s'agit de l'enfant K.D de sexe féminin âgée de 6 ans, issue d' un mariage consanguin de 1^{er} degré qui consulte pour une masse abdominale apparue une semaine avant son admission sans autres signes associés.

Examen clinique trouve une patiente consciente stable sur le plan HD et respiratoire apyréltique avec une masse au niveau de la fosse iliaque gauche mesurant 23*15 cm fixe par rapport au plan profond indolore le reste de l'examen somatique est sans particularités.

L'échographie abdominale a objectivé une masse tissulaire intéressant la moitié inférieure du rein gauche mesure 14,3 mm correspondant à un néphroblastome.

La radiographie thoracique n' a pas objectivé d' élargissement médiastinal

Dosage des catécholamines urinaires : normal

TDM thoraco abdomino-pelvienne :

Nodule pulmonaire scissural gauche de densité moyenne mesurant 12 mm de diamètre.

Mases rénale polaire inférieure gauche hypodense hétérogène avec présence de zones de liquéfaction mesurant 156*102*128 mm, s'étendant :

- En haut à hauteur de L1 et en interspléno-rénal sans signes d'envahissement
- En bas à hauteur de 1 refoulant les anses digestives avec liseré de séparation
- En dedans : elle envahit le hile rénal gauche avec perméabilité du pédicule rénale à ce niveau. Il s'y associe une discrète ectasie calicelle. Elle déborde la ligne médiane abdominale à droite refoulant ainsi le paquet aortico-cave jusqu'à la bifurcation iliaque et les vaisseaux coelio mésentériques et qui restent perméable ainsi que les structures intestinales adjacentes.
- En avant : elle présente un contact intime avec la paroi abdominale antero latérale gauche avec perte du liseré de séparation.

- En arrière : elle présente un contact intime avec le chef lombaire du muscle psoas et la paroi abdominale postérieure avec perte du liseré de séparation par endroit.

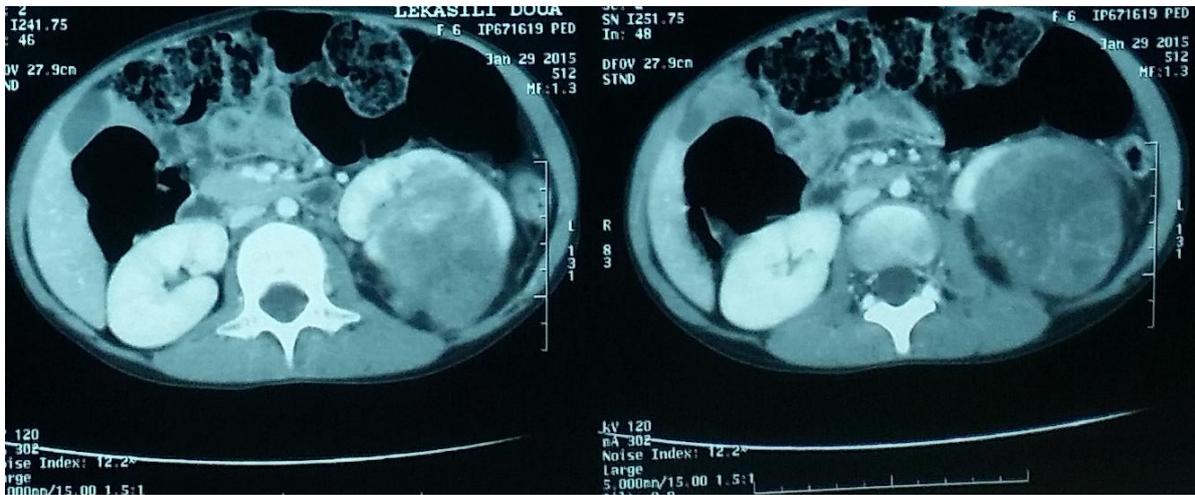


Figure 13 : Mases rénale polaire inférieure gauche hypodense hétérogène avec présence de zones de liquéfaction mesurant 156*102*128 mm

La patiente a été traitée selon le protocole GFA nephro 2005 néphroblastome gauche métastatique (stade IV).

TDM de control :

- Importante régression en taille du néphroblastome gauche estimée à 89 %
- Disparition du nodule pulmonaire gauche

La patiente a bénéficié d' une résection d' un néphro-urétérectomie trans-péritonéale par voie laparoscopique

L'évolution post opératoire était bonne la patiente était déclarée sortante à J+4 du post-opératoire.

Stadification post opératoire : néphroblastome gauche stade 2 intermédiaire (5GFA 2005)

Résultat anatomo-pathologique :

selon la SIOP 2001, il s'agit d'un néphroblastome de type intermédiaire, type mixte, stade pathologique local (infiltration de la graisse périrénale avec exérèse complète).

Absence d'anaplasie.

La patiente a été mise sous chimiothérapie en post opératoire selon le protocole GFA-2005

Déclarée guérie après 7 mois de chimiothérapie post opératoire.

L'évolution après un recul de 36 mois du post opératoire.

OBSERVATION N° 5 :

Il s'agit de l'enfant R.D se sexe féminin âgée de 9 ans, issue d'un mariage non consanguin, bien vaccinée selon le programme national d'immunisation, originaire et habitante à Meknès, non mutualiste, sans antécédents pathologiques notables.

La patiente a été hospitalisée au service de pédiatrie pour prise en charge d'une masse abdominale.

Histoire de la maladie remonte à 6 mois par l'augmentation progressive du volume abdominal avec des douleurs abdominales diffuses associées à une hématurie. Le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen clinique trouvait un enfant stable sur le plan hémodynamique, apyrétique, avec palpation d'une masse au niveau de l'hypochondre gauche arrivant jusqu'à l'ombilic, de consistance dure, douloureuse, fixe par rapport au plan profond, faisant environ 17*13 cm sans hépato-spléno-mégalie, avec présence d'adénopathies inguinales bilatérales lenticulaires.

Examens biologiques :

Le bilan biologique est normal en particulier la fonction rénale, les catécholamines urinaires et les marqueurs tumoraux.

Examens radiologiques :

ASP était normal

Radiographie thoracique : était normale

Echographie abdominale : aavit objectivé une volumineuse masse tissulaire, hétérogène polylobée au dépend du rein gauche, faisant évoquer un néphroblastome.

Tomodensitométrie thoraco-abdominale : la loge rénale gauche est le siège d'une volumineuse masse tissulaire, hétérogène mesurant 131*100mm, refoulant les cavités pyélo-calicielles et les vaisseaux du hile rénal gauche en rapport avec un néphroblastome gauche sans signe d'extension loco-régionale ou à distance.

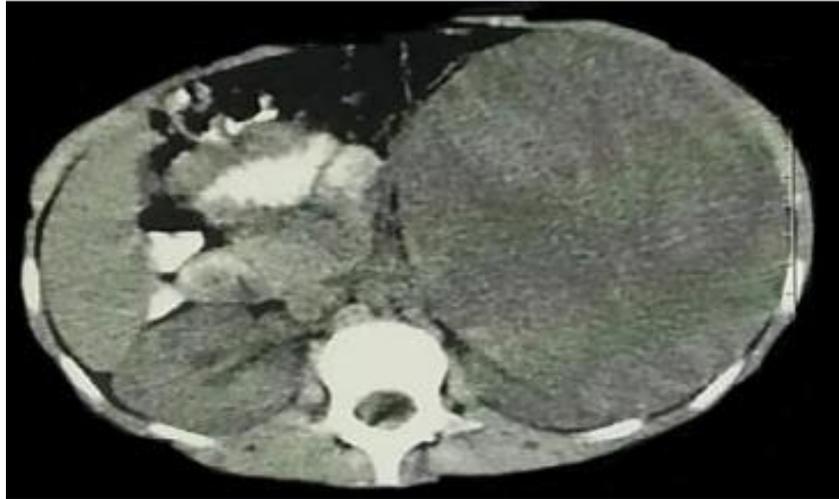


Figure 14 : Coupe scannographique sagittale montrant un néphroblastome gauche.

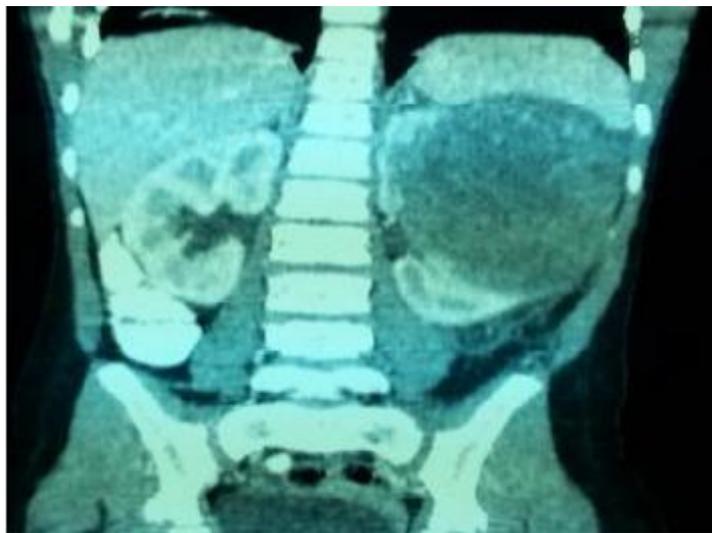


Figure 15 : Coupe de reconstruction coronale montrant un néphroblastome gauche

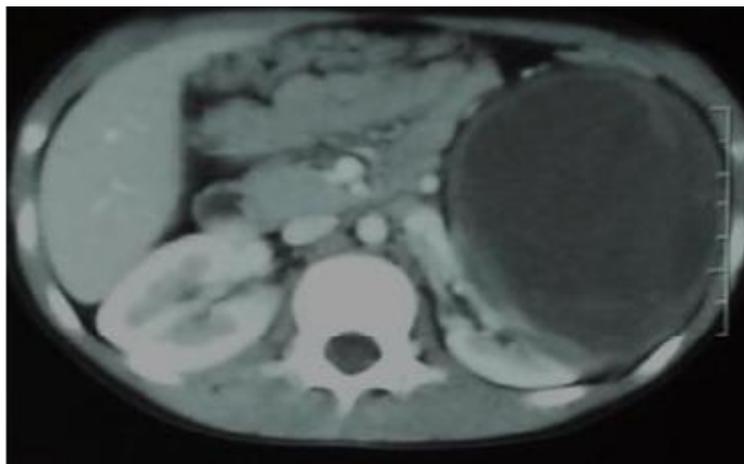


Figure 16 : Coupe scannographique axiale montrant une régression du volume du
néphroblastome

(7,8*9,5*10 cm) après la chimiothérapie

Traitement :

Le néphroblastome est classé stade I, la patiente a reçu 4 cures de chimiothérapie préopératoire selon le protocole GFA néphro 2005.

Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d' une loge rénale gauche augmentée de taille avec présence d' une tumeur au dépend du pole supérieur du rein avec découverte d' une rate surnuméraire.

Une néphro-urétérectomie par voie transpéritonéale a été réalisée.

L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.

Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h.

Le geste chirurgical a duré 4h30, la patiente est restée stable sur le plan HD et respiratoire.

Les entrées étaient estimées à 1l de sérum physiologique 0,9% ; 300 cc de SG5% ; transfusion par un culot globulaire.

Les sorties étaient estimées à : un saignement de 200cc, diurèse 200cc, liquide gastrique : 300cc

Examen anatomopathologique :

La pièce de néphrectomie mesure 11*10*7 cm et la tumeur mesure 11*8*8 cm

Néphroblastome triphasique régressif de risque intermédiaire (classification histopronostique SIOP 2002, de stade I (stadification SIOP 2002).

Evolution :

Les suites post opératoires immédiates on été simples, la patiente a été hospitalisée en réanimation pendant 24h pour analgésie .

Déclarée sortante à J+5 du post opératoire.

La patiente a reçu de séances de chimiothérapie post opératoire selon le protocole nephro GFA 2005.

La surveillance clinique, biologique et radiologique était régulière, elle n' a pas décelé de récurrence locale ou métastatique ni de greffe tumorale sur l' orifice des trocarts.

L'évolution était favorable avec un recul de 42 mois de la fin du traitement.

OBSERVATION N°6 :

Il s'agit du nourrisson F.D age de 24 mois de sexe féminin issue d' un mariage non consanguin originaire et habitant à errachidia.

Motif d'hospitalisation : masse du flanc droit

Antécédants : opérée le mois 2/2016 pour syndrome de jonction pyélo-urétérale gauche

Découverte fortuite lors d'un control clinique d'une masse rénale droite.

Examen clinique : patiente stable sur le plan HD

Examen abdominal ne note pas de distension, avec présence d' une masse abdominal au niveau du flanc droit, arrondie, ferme mobile par a objectifé un faciès dysmorphique avec épicanthus, oreilles ourlés, hémicorps droit hypertrophique par rapport au coté gauche, avec des taches hyperchromiques diffuses à tout le corps

Le bilan biologique était normal (fonction rénale, catécholamines et marqueurs tumoraux).

Imagerie :

- TDM TAP : Le rein droit est dysroté mesure 6,7x3, 8x8, 5 cm, siège en medio-rénal d'une masse tissulaire, hypodense, bien limitée, rehaussée de façon hétérogène après contraste et mesurant 53x45x58 mm. cette masse présente un contact avec le segment V hépatique et l'angle iliaque droit sans signe d'envahissement en dedans et arrive au hile rénal sans signe d'envahissement vasculaire et sans qu'elle déplace la ligne médiane
 - Absence d'anomalie du rein gauche, du foie, de la rate et du pancréas et des 02 surrénales.
- ➡ **Aspect TDM en faveur d'un néphroblastome du rein droit sans signe d'extension locorégionale.**

La patiente a reçu 4 cures de chimiothérapie selon le protocole GFA néphro

2005

TDM d'évaluation a été réalisé :

- Régression de la masse tumorale medio-rénale droite déjà décrite sur l'ancien TDM mesurant actuellement 38x43x51 versus 45x53x58 mm. Cette masse présente un contact avec le segment VI hépatique et l'angle colique droit sans signe d'envahissement. En dedans il arrive au hile rénal sans signe d'envahissement vasculaire.
- Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d'une tumeur au dépend du rein droit.
- Une néphro-urétérectomie droite par voie transpéritonéale a été réalisée.
- L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.
- Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h.

Saignement estimé à : 80 cc

Durée du geste :3h30

Résultat anatomopathologique :

Néphrectomie droite post-chimiothérapie pour tumeur rénale, montrant :

Un réphoroblastome de type blastémateux classé selon la SIOP 2001 : haut risque, stade pathologique local I.

Limite de résection urétérale saine

La patiente est traitée selon le protocole GFA néphro 2005 stade III RI post opératoire

La patiente est toujours sous chimiothérapie (S27)avec absence de récidence local ou de métastase ou de greffe tumorales au niveau des orifices d'introduction des trocarts.

OBSERVATION N° 7 :

Enfant H.C agée de 2 ans de sexe féminin qui présente une distension abdominale évoluant depuis une semaine avant son admission sans autres signes associés.

L' examen clinique avait objectivé une masse abdominale ferme au niveau du flanc droit se projetant vers la région lombaire faisant 10 cm de grand axe avec contact lombaire à droite et une hypertension artérielle 15/09 cmmhg hématurie à deux croix sur les bandelettes urinaires.

Echographie abdominale : présence d'une masse épaulée par le rein droit, mesurant 8*8.5*9.5cm hypoéchogène hétérogène venant au contact du tronc porte, voie biliaire principale, veines intra hépatiques qui restent perméables : aspect évoquant un néphroblastome droit.

TDM abdominale : processus tumoral tissulaire intéressant le bord antéro-externe du rein droit mesurant sur son plus grand diamètre 10.6cm*10cm, hétérogène, hypodense qui se réhausse après injection de bolus iodé présentant un contact intime avec le foie avec perte du liseré graisseux de sécurité déformant les contours du rein compatible avec un processus tumoral type néphroblastome.

Intégrité de la veine cave.

Pas de métastases hépatiques

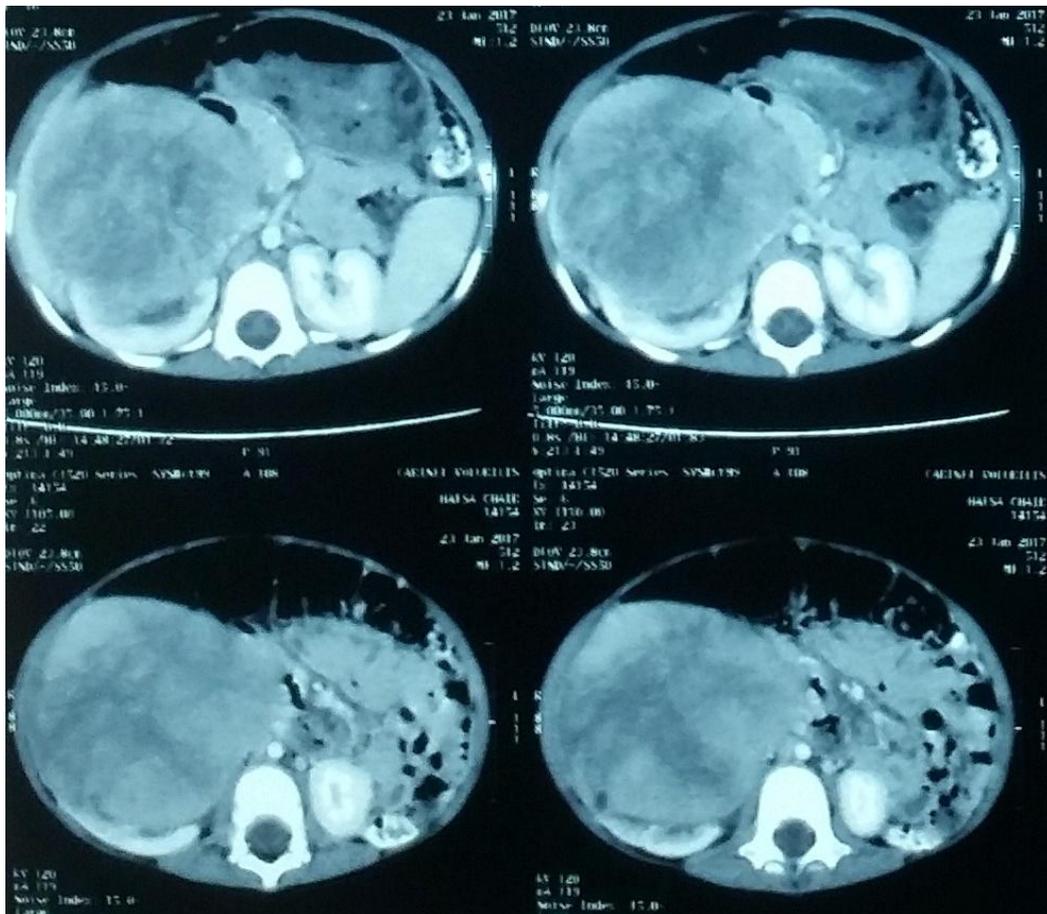


Figure 17 : image scannographique montrant l'aspect du néphroblastome avant la chimiothérapie

Dosage des catecholamines urinaires = normaux

La patiente a reçu 4 cures de chimiothérapie selon le protocole GFA 2005

- TDM thoraco-abdomino-pelvienne d'évaluation a été réalisée : **légère diminution en taille de la masse tumorale rénale droite (=37%).**
- **Absence d'anomalie d'apparition récente.**

La patiente a bénéficié d'une exérèse de la masse par voie laparoscopique avec à l'exploration peropératoire présence d'une masse rénale droite très vascularisée adhérente au colon droit et refoulant le foie.

Une laparoconversion a été indiquée suite à un saignement non contrôlé sous coelioscopie.

Une rupture tumorale a été noté

Une Urétéronéphrectomie droite envoyée pour étude anatomopathologique

conservant la surrénale droite

Saignement : 500cc

Transfusion +remplissage

Anatomopathologie : néphroblastome droit de haut risque

La patiente a reçu une chimiothérapie post opératoire selon le protocole GFA 2005 et une radiothérapie externe transcutanée post opératoire (5 séances)

La patiente est toujours sous chimiothérapie sans signes de récidence .

OBSERVATION N° 8

Il s'agit de l'enfant I.H agé de 3 ans originaire et habitant à taounate admis pour une distension abdominale remontant à, deux semaines avant son admission avec fièvre sans autres signes associés.

L'examen clinique à son admission a trouvé un patient en assez bon état général apyrétique avec présence d' une masse de consistance ferme mal limitée à surface irrégulière allant de l' épigastre jusqu' à l' hypochondre gauche avec présence d' adénopathies lenticulaires cervicales et inguinales.

Biologie : syndrome de lyse tumoral

Echographie abdominale : volumineuse masse abdominale médiane latéralisée à gauche mal limitée hétérogène contenant des plages kystiques en son sein vascularisée au doppler et mesurant 12x8 cm elle arrive au niveau du hile hépatique les 2 reins sont augmentés de volume gardant une différenciation foie de taille normal et homogène l'ama d'épanchement intra péritonéal.

TDM TAP : Deux volumineuses masses, intra et rétro péritonéale avec des ADPs sous diaphragmatiques pouvant être en rapport avec une Lymphome.

Cytoponction : en faveur d'un lymphome de burkitt

Médullogramme : normal

Le patiente a été traité comme lymphome de Burkitt à localisation ganglionnaire hépatique avec infiltration rénal stade III groupe B traité selon le protocole LMB2005 GROUPE B

TDM de control a objectivé une régression tumorale de 26%

Echographie abdominale d'évaluation : masse rénale gauche mesurant 4.5*3cm

TDM de control post chimiothérapie :

Importante diminution de la masse intra péritonéale elle mesure 55x40x45mm//60x110x140mm et gardant un contact avec la rate et la masse rénale

gauche avec perte du liseré graisseux de séparation, il s'y associe qlq Adp hilaires spléniques de 16mm la plus grande

Disparition des ADPs rétro-péritonéales

Présence d'une ascite de faible abondance

Le patient a bénéficié d' une biopsie chirurgicale de la masse abdominale avec un résultat anatomopathologique en rapport avec aspect morphologique et immunohistochimique en faveur d'un NEPHROBLASTOME blastémateux - le malade a été traité selon le protocole GFA-OP 2005 stade haut risque

TDM préopératoire : processus tumoral renale gauche , présentant qlq calcifications mesurant 70*60mm ,évoquant un néphroblastome , ADP du hile renal gauche et lombo aortique + ADP axillaire gauche

Le patient a bénéficié d'une néphro-urétérectomie coeloscopique par voie transpéritonéale

Saignement : 300cc transfusion par un culot globulaire et une unité de PFC

Diurèse : 150cc

Durée du geste : 3h

Résultat anatomopathologique :

Néphroblastome blastémateux pur, de haut risque (classification histopronostic SIOP 2002) et de stade local III (stadification SIOP 2002)

- absence de composante épithéliale ou mésenchymateuse
- absence de territoire d'anaplasie
- présence d'emboles vasculaires
- Présence d' infiltration du sinus, de la graisse périhilaire et de la capsule
- réponse thérapeutique : 5%

Le patient a été traité selon le protocole GTA OP2005 haut risque

Le patient a également bénéficié de 6 séances de radiothérapie externe

TDM TAP de control

Petite collection de la loge rénale gauche

Absence d'anomalie suspecte à l'étage TAP

Evolution : le patient a été admis à 2 mois du post op pour un tableau d'infection fait de fièvre avec signes digestifs et respiratoires avec déshydratation à 5%

CRP= 212

Mis sous traitement antibiotique et réhydratation

Le patient a présenté une instabilité HD et respiratoire non améliorée après mesures de réanimation d'où son décès.

OBSERVATION N°9

Il s'agit de l'enfant D.I de sexe féminin âgée de 5 ans, issue d'un mariage non consanguin, bien vaccinée selon le programme national d'immunisation, originaire et habitante à immouzer, ramédiste, sans ATCD pathologiques notables.

La patiente a été hospitalisée pour prise en charge d'une masse abdominale remontant à 2 mois avant son admission et augmentant progressivement de volume sans autres signes associés notamment urinaires avec altération de l'état général.

L'examen clinique a objectivé une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique, poids=14kg taille=106cm

Examen abdominal avait objectivé un abdomen distendu, avec palpation d'une masse qui s'étend de l'hypochondre droit jusqu'à la fosse iliaque droite de consistance ferme, mal limitée de 10/8 cm, mobile par rapport aux deux plans sans HMG ni SMG, avec des adénopathies lenticulaires inguinales et cervicales bilatérales.

Examens biologiques :

Le bilan biologique était normal en particulier la fonction rénale, les catécholamines urinaires et les marqueurs tumoraux (AFP et Beta HCG).

Examens radiologiques :

ASP : était normal.

Radiographie thoracique : était normale.

Echographie abdominale : Avait montré une masse tissulaire rénale droite non vascularisée au Doppler mesurant 10,3 cm en rapport très probablement avec un néphroblastome.



Figure 18 : échographie rénale montrant une masse rénale en rapport avec un néphroblastome droit

Tomodensitométrie thoraco -abdominale (15/04/2013) :

Elle avait objectivé une masse rénale droite faisant 136*100*129mm en rapport avec un néphroblastome associée à une extension ganglionnaire loco régionale (ADP rétro -péritonéales de 27 mm) sans signes d' extension à distance.

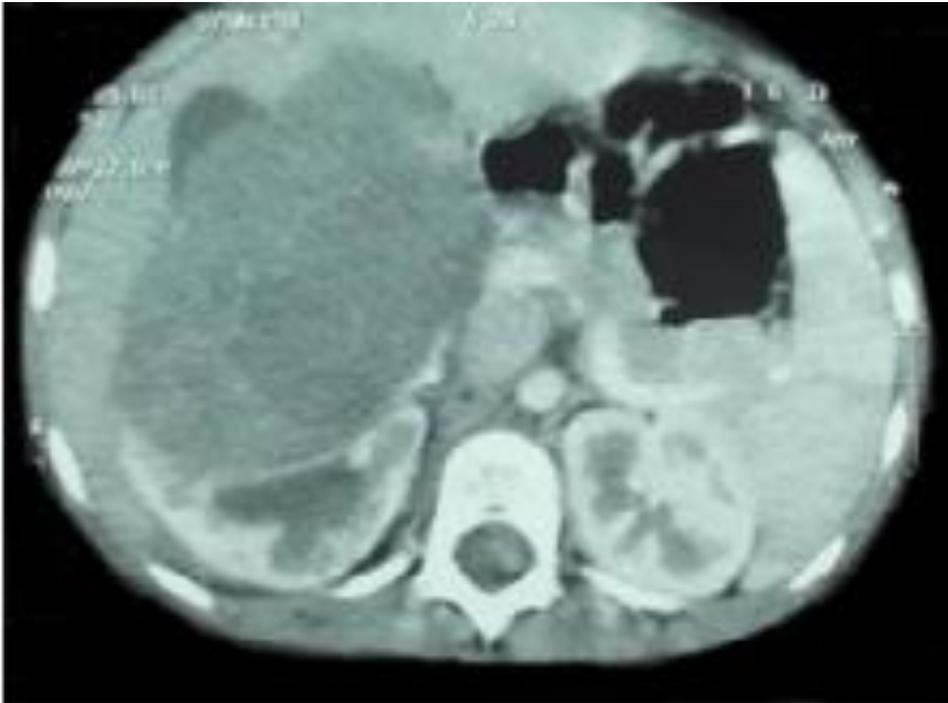


Figure 19 : coupe scannographique axiale d'un néphroblastome droit



Figure 20 : TDM de contrôle montrant une régression du volume tumoral 85*65*90mm (62%) après la chimiothérapie.

Traitement :

Au terme des investigations, le néphroblastome est classé stade I, la patiente a reçu 4 cures de chimiothérapie préopératoire selon le protocole GFA 2005.

Après mise en condition la patiente a bénéficié d' une cure par voie coelioscopique avec à l'exploration peropératoire présence d' une masse qui refoule le colon droit, le foie en haut et qui est en contact intime avec la veine cave inférieure.

Une laparo-conversion était nécessaire suite à un saignement de la tumeur difficile à contrôler suite un saignement artère du pôle supérieur qui alimente encore le rein qu'on a ligaturé ;

La patiente a bénéficié d'une néphro-urétéctomie droite

Stade chirurgical : néphroblastome stade II

Le geste chirurgical avait durer 4 heures, avec comme incident une chute de la tension artérielle (lors du saignement et avant la conversion) à 5/2mmhg nécessitant l' éphédrine et la transfusion par un culot globulaire.

Les entrées : 500 cc de sérum physiologique 0.9%, 100 cc de sérum glucosé 5% et transfusion par un culot globulaire.

Les sorties : saignement 400cc, diurèse 500cc.

Examen anatomopathologique :

La pièce de néphrectomie mesurant 12*11*5 cm et la tumeur mesure 7*7cm

Histologiquement il s'agit d'un néphroblastome triphasique de risque intermédiaire.

(Classification histo-pronostique SIOP 2002) et de stade II (SIOP 2002) La tumeur est située à moins de 1 cm de la capsule sans franchissement.

Evolution :

Les suites postopératoires immédiates ont été simples ; la patiente a été hospitalisé pendant 24h en réanimation pour analgésie post opératoire déclarée

sortante à J+5 du post-opératoire.

La patiente est traitée selon le protocole GFA -Nephro 2005, risque intermédiaire, stade II, elle a reçu 27 cures de chimiothérapie postopératoire,

DDT : 18/06/2013 S27 : 14/02/2014

-la surveillance clinique, biologique et radiologique était régulière, sans récurrence locale ou métastatique.

-les incidents à révéler sont : trois épisodes de toux sèche, un épisode de virose &aigue traitée.

L'évolution est favorable avec un recul de 34 mois par rapport à la chirurgie

OBSERVATION N°10

Il s'agit du nourrisson M.I de sexe masculin âgé de 20 mois issu d'un mariage non consanguin originaire et habitant à meknès sans ATCD pathologiques notables.

L'histoire de la maladie remonte à 5 mois avant son admission par la constatation par la famille d'une augmentation du volume abdominal le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique à l'admission a objectivé un patient conscient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec présence à l'examen abdominal d'une masse au niveau de l'hypochondre droit de consistance dure indolore fixe par rapport au plan profond arrivant jusqu'à l'ombilic, le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Imagerie :

Echographie abdominale : processus tumoral de 11 cm de grand axe intéressant les deux tiers inférieurs du rein droit.

Scanner thoraco-abdomino-pelvienne : Volumineuse masse tumorale médio-rénale et polaire inférieure droite solido-kystique majoritairement tissulaire, rehaussée de façon hétérogène après contraste et mesurant 97x94x87mm de diamètre. Elle présente les rapports et les extensions suivant :

- En dedans : Elle entre en contact avec la tête du pancréas les anses digestives qui sont refoulés à gauche.
- En haut : Elle entre en contact avec le segment VI du foie, la VB et hile hépatique sans signe d'envahissement ainsi que la VCI, l'artère rénale droite qui sont refoulés et restent perméables sans signe d'envahissement.
- En dehors : Elle envahit la paroi abdominal par endroit.

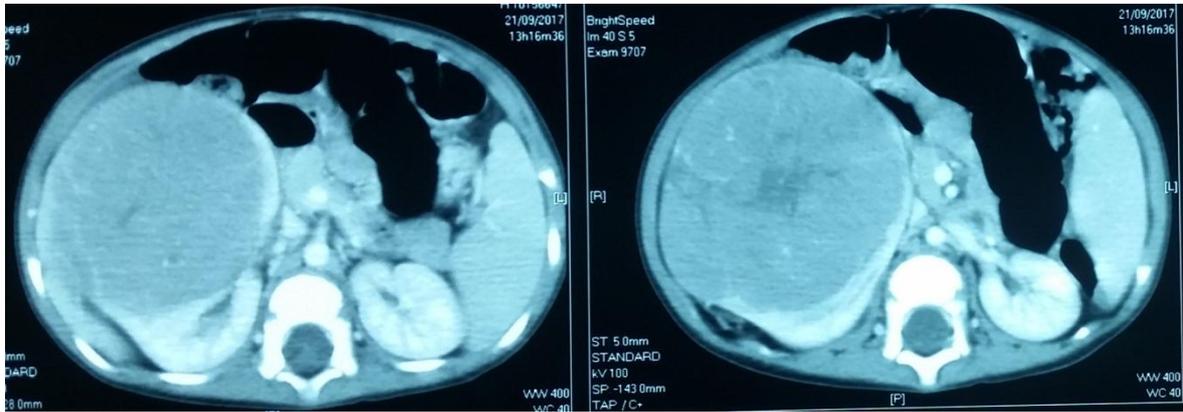


Figure 21 : image scannographique montrant un néphroblastome droit mesurant 97x94x87mm

Radiographie thoracique : sans anomalie

Dosage des cathécolamines urinaires et des marqueurs tumoraux qui étaient négatifs.

Le patient a été mis sous chimiothérapie selon le protocole GFA nephro 2005 pour néphroblastome droit localisé.

TDM de control : a objectivé une regression en taille de la masse rénale

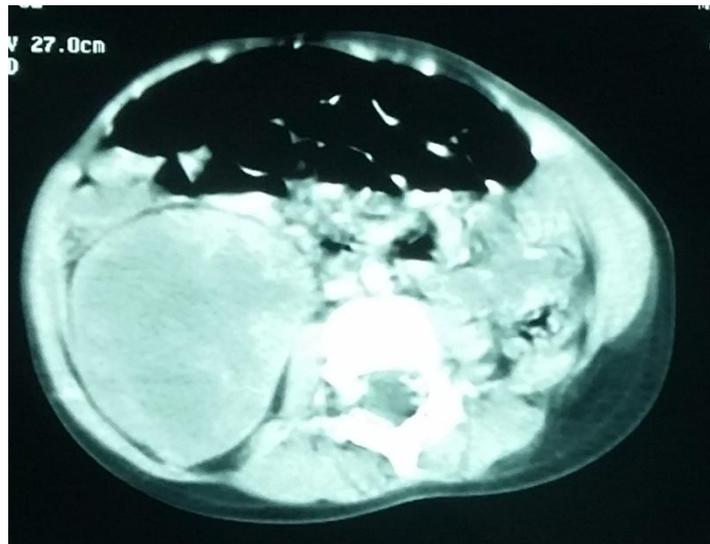


Figure 22: TDM de control post chimiothérapie

Le patient a bénéficié d'une cure du néphroblastome droit par voie laparoscopique

- Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 4 trocarts avec à l'exploration per-opératoire présence d'une tumeur au pôle supérieur du rein droit.
- Une néphro-urétérectomie droite par voie transpéritonéale a été réalisée.
- L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une incision de Pfannenstiel passant par l'orifice du trocard.
- Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h.

Saignement estimé à : 50 cc

Durée du geste : 3 heures

Anapath : Néphroblastome type blastématique de HR stade I

Le patient a été admis en réanimation pour analgésie post opératoire.

L'évolution :

Déclaré sortant à J+5 du post opératoire.

Le patient est sous chimiothérapie post opératoire selon le protocole néphro GFA 2005.

La surveillance clinique, biologique et radiologique régulière, n'ayant pas décelé de récurrence locale ou métastatique ni de greffe tumorale sur l'orifice des trocarts.

L'évolution est favorable avec un recul de 11 mois du traitement chirurgical.

OBSERVATION N°11 :

Il s'agit de l'enfant E.R agé de 3 ans issu d' un mariage non consanguin originaire et habitant à fes.

Qui présentait 4 mois avant son admission une masse abdominale avec altération de l'état général .chez qui l' examen clinique trouve une voussure au dépend de l' hypochondre gauche sans distension abdominale avec une masse de l' hypochondre gauche mesurant 10 cm de grand axe de consistance dure aux contours réguliers et à surface lisse avec présence d' un contact lombaire.

Bilan radiologique :

Echographie abdominale : présence au niveau de la loge rénale gauche d' un processus tissulaire hyperéchogène hétérogène contenant des calcifications vascularisé au doppler bien limité mesurant 10*13*11 cm. Ce processus évoquant en premier un néphroblastome.

Radiographie thoracique : présence d' opacités pulmonaires en faveur de métastases pulmonaires.

Radio de l'abdomen sans préparation : présence d'une opacité abdominale refoulant les clartés digestives vers le coté droit.



Figure 23 : abdomen sans préparation montrant une opacité abdominale refoulant les clartés digestives vers la droite.

TDM cervico–thoraco–abdomino–pelvienne :

Presence de nodules et de micronodules parenchymateux pulmonaires intéressant les deux hémichamps pulmonaires au nombre de 5 à droite et 1 à gauche grossièrement ovale, de contour régulier mesurant 17mm pour le plus volumineux en lobaire inférieur droit.

Présence d'une volumineuse masse tissulaire polaire supérieure et médio-rénale gauche, bien limitée, hypodense, réhaussée de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de liquéfaction. Cette masse mesure 10*11*10.5cm.

Cette volumineuse masse évoque en premier un néphroblastome. Avec des localisations secondaires pulmonaires.

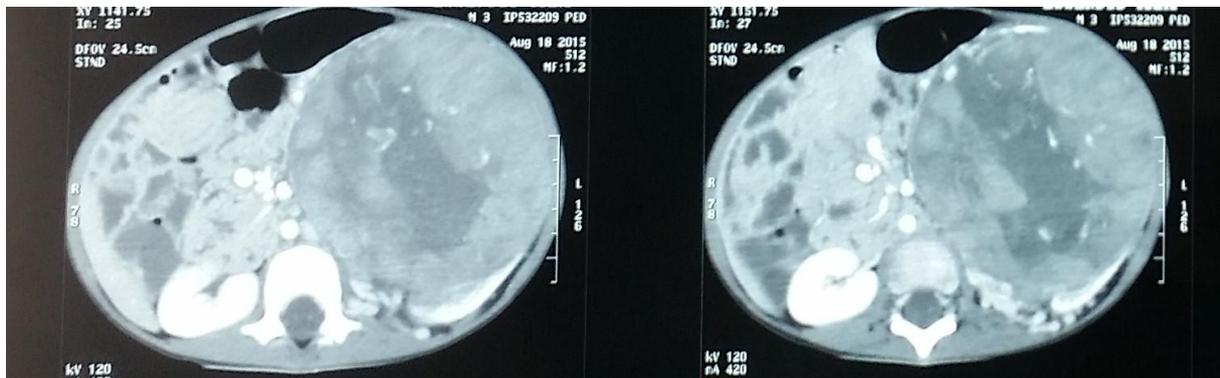


Figure 24 : néphroblastome polaire supérieur et médio-rénal gauche mesurant 10*11*10.5cm

Le diagnostic retenu était celui d'un néphroblastome gauche métastatique avec des localisations secondaires pulmonaires et le patient a été mis sous chimiothérapie néoadjuvante selon le protocole GFA 2005 (néphroblastome unilatéral métastatique).

Scanner thraco–abdomino–pelvienne d'évaluation après 6 cures de chimiothérapie :

- Diminution en taille de la masse rénale gauche 80x90x100cm et donc un gain de 20% par rapport à la tumeur de départ.
- Régression des localisations secondaires pulmonaires.

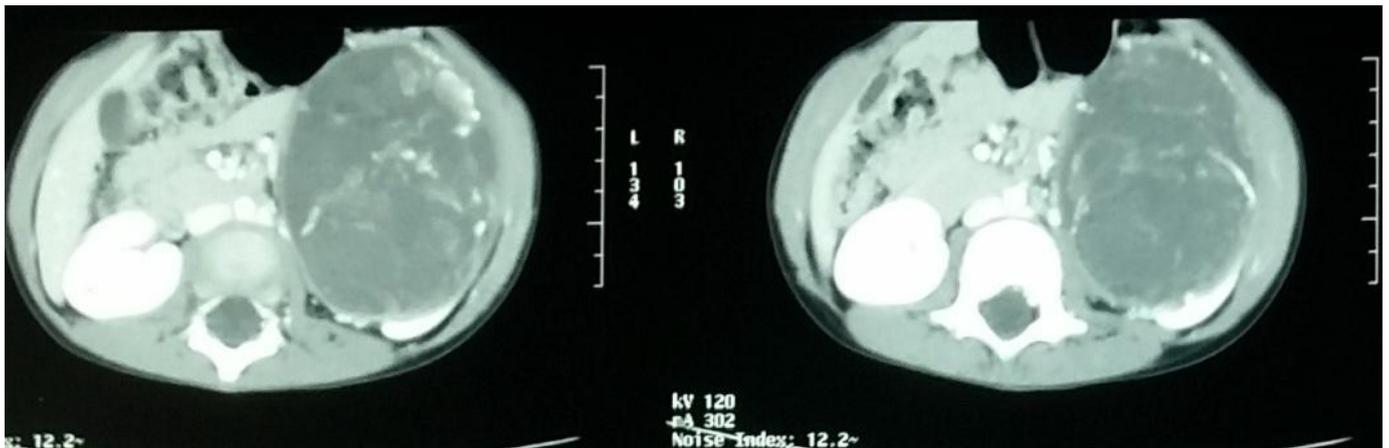


Figure 25 : TDM de control post chimiothérapie objectivant une régression de 20% de la masse tumorale

- Après mise en condition et anesthésie générale la patiente a bénéficié d'une exploration coelioscopique avec mise en place de 5 trocarts .
- Une néphro-urétérectomie droite par voie transpéritonéale a été réalisée.
- L'extraction de la tumeur a été réalisée à travers une laparotomie .
- Puis fermeture des différents plans sur un drain de redon gardé pendant 48h.

Durée du geste :4 heures

Saignement estimé à 150 cc

Transfusion par un culot globulaires

Evolution :

Le patient était hospitalisé en réanimation pendant 24h pour analgésie

Sortant à J+5 du post opératoire

Il a reçu une chimiothérapie post opératoire selon le protocole GFA néphro 2005

La surveillance clinique et radiologique était régulière nous n' avons pas observé de greffe tumorale au niveau des orifices des trocats ou de récidence locale ou métastatique.

L'évolution était favorable avec un recul de 18 mois après la fin du traitement

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

A. Répartition des malades selon l'âge :

L'âge moyen des malades était de 3,6 ans avec des extrémités allant de 10 mois à 9 ans.

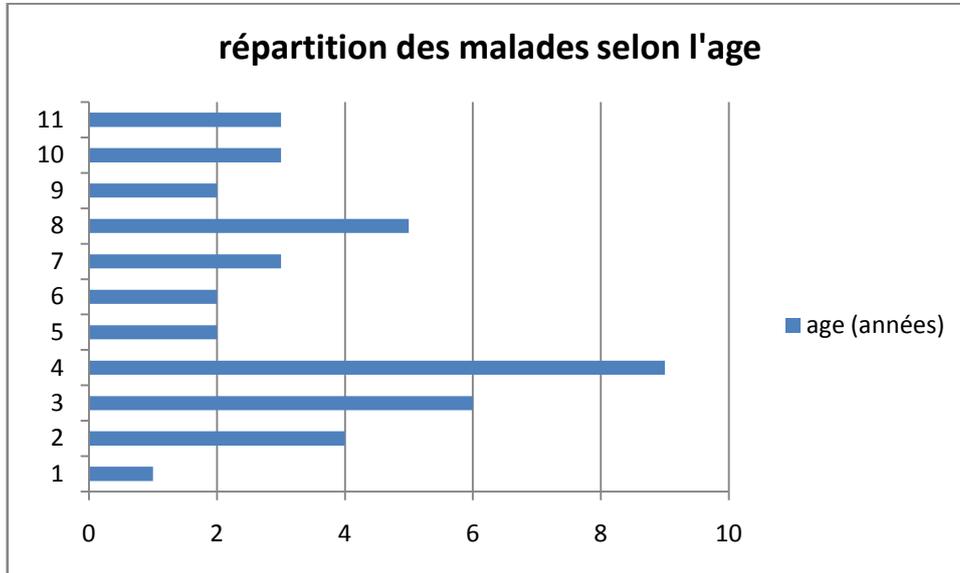


Figure 26 : répartition des malades selon l'âge

B. Répartition des malades selon le sexe :

Nous avons noté une prédominance féminine avec 7 filles pour 4 garçons

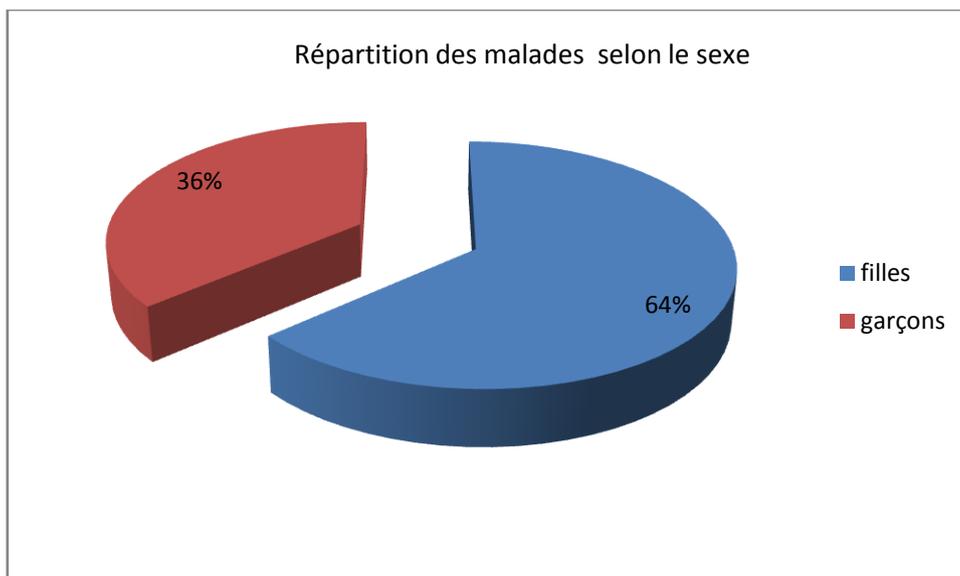


Figure 27 : répartition des malades selon le sexe

C. Répartition selon le coté atteint :

Le néphroblastome était du coté droit chez 6 malades (55%), et du coté gauche chez 5 malades (45%).

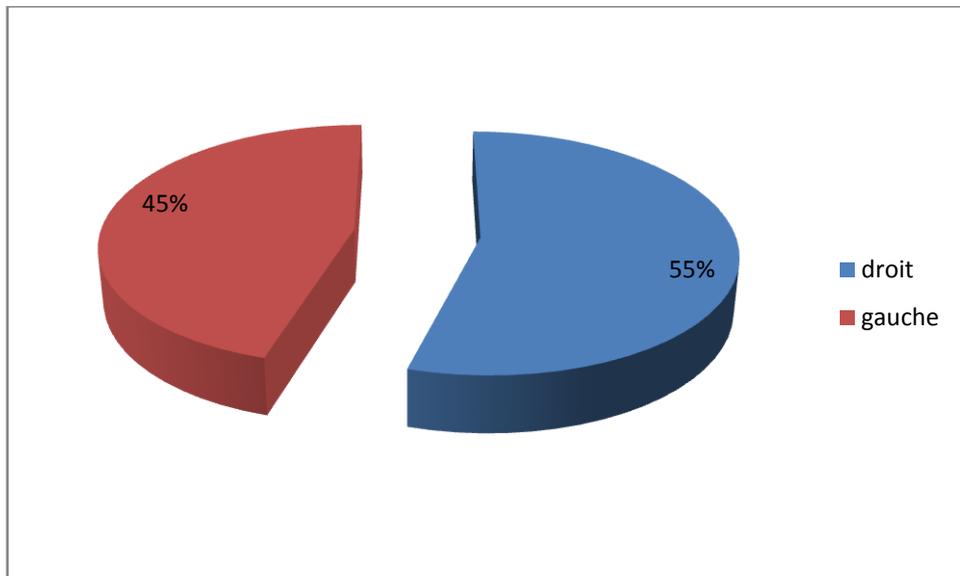


Figure 28 : répartition des malades en fonction du coté atteint

II. Données cliniques :

A. La durée d'évolution des symptômes :

Le délai entre l'apparition des manifestations cliniques et la première consultation variait entre une semaine et 6 mois.

B. Signes d'appel :

L'apparition d'une masse abdominale était le motif de consultation le plus fréquent chez tous les patients.

Les signes urinaires comme l'hématurie et la pollakiurie sont retrouvés chez deux patients.

Les douleurs abdominales et la fièvre étaient retrouvées chez un seul patient.

C. Examen clinique :

L'examen général trouvait un assez bon état général chez tous les patients.

Une patiente présentait un syndrome dysmorphique : faciès dysmorphique avec épicanthus, oreilles ourlés, hémicorps droit hypertrophique par rapport au côté gauche, avec des taches hyperchromiques diffuses à tout le corps.

L'examen abdominal a objectivé la présence d'une masse abdominale chez tous les patients, la distension abdominale était présente chez 2 patients, sans hépatomégalie ni splénomégalie.

Le contact lombaire était retrouvé chez 4 patients.

L'examen des aires ganglionnaires a révélé des adénopathies inguinales lenticulaires chez 3 patients et des adénopathies cervicales bilatérales chez 2 patients.

L'examen cardiovasculaire était normal chez tous les patients ainsi que l'examen pleuro-pulmonaire et l'examen neurologique.

L'examen des organes génitaux externes n'a noté aucune anomalie chez les patients notamment pas d'ambiguïté sexuelle.



Figure 29: masse abdominale en rapport avec un néphroblastome droit

III. Données par aciniques :

A. Le bilan biologique :

Tous les patients ont bénéficiés d'un bilan biologique qui est revenu normal notamment la numération formule sanguine, la fonction rénale, les catécholamines pour éliminer un neuroblastome, la sérologie virale dans le cadre du bilan pré-chimiothérapie.

B. La radiographie pulmonaire :

Elle a été demandée chez tous les patients, elle permet de détecter des métastases pulmonaires.

C. La radiographie de l'abdomen sans préparation :

Elle a été demandée chez tous les patients ; et a objectivé un refoulement des clartés digestives chez un seul patient sans calcifications.



Figure 30: cliché d'abdomen sans préparation montrant un refoulement des clartés digestives chez un patient suivi pour néphroblastome gauche

D. L'échographie abdominale :

Elle reste l'examen radiologique de première intention en matière de masse abdominale, elle a été réalisée chez tous les patients.

Elle a objectivé un néphroblastome droit chez 6 malades et gauche chez 5 malades, avec absence d'envahissement de la veine cave inférieure, des veines rénales ni adénopathies rétro ou intra péritonéales.

E. La tomodensitométrie :

Elle a été demandée chez tous les patients, permettant ainsi de confirmer le diagnostic du néphroblastome, de préciser son siège, sa taille et ses rapports.

Elle permet d'évaluer la réponse à la chimiothérapie, d'orienter le choix d'abord chirurgical.

La TDM a mis en évidence 6 cas de néphroblastome droit dont le plus grand mesurant 136*100*120mm, et 5 cas de néphroblastome à gauche dont le plus grand mesurant 156*102*128mm.

Elle a objectivé une extension locorégionale chez 2 patients (un patient a présenté des ADP rétro péritonéales de 27mm et un patient a présenté des ADP rétro péritonéales, pré et latéro aortiques gauches mesurant 12mm de petit axe pour la grande) sans envahissement de la VCI ni des veines rénales.

Elle n'a pas objectivé d'épaississement digestif ni métastases hépatiques.

La TDM thoracique a mis en évidence des métastases pulmonaires chez deux patients (18%) sous forme de nodules pulmonaires.

9 patients (82%) ont été classés néphroblastome stade localisé non métastatique, et deux ont été classés néphroblastome stade IV vu les métastases pulmonaires.

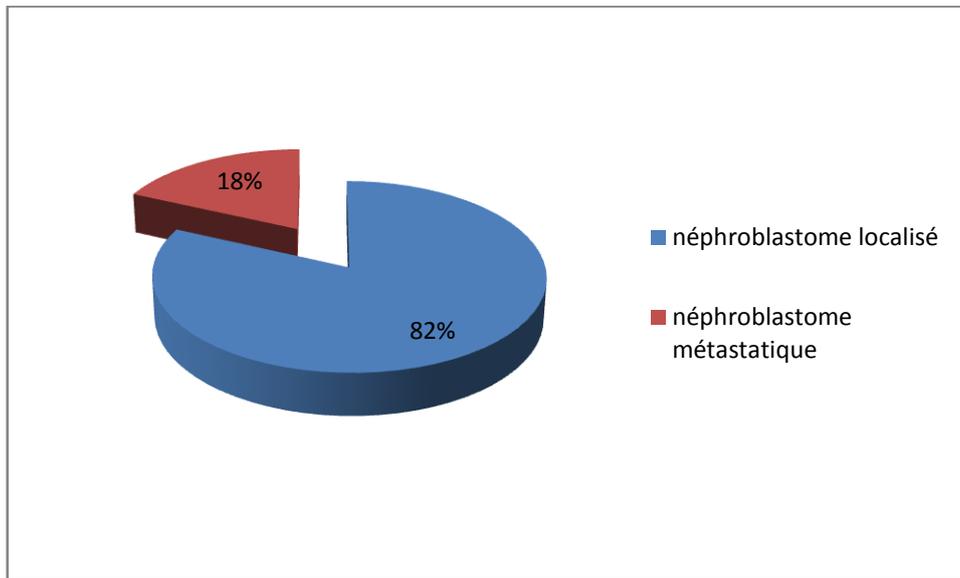


Figure 31 : pourcentage du néphroblastome localisé et métastatique

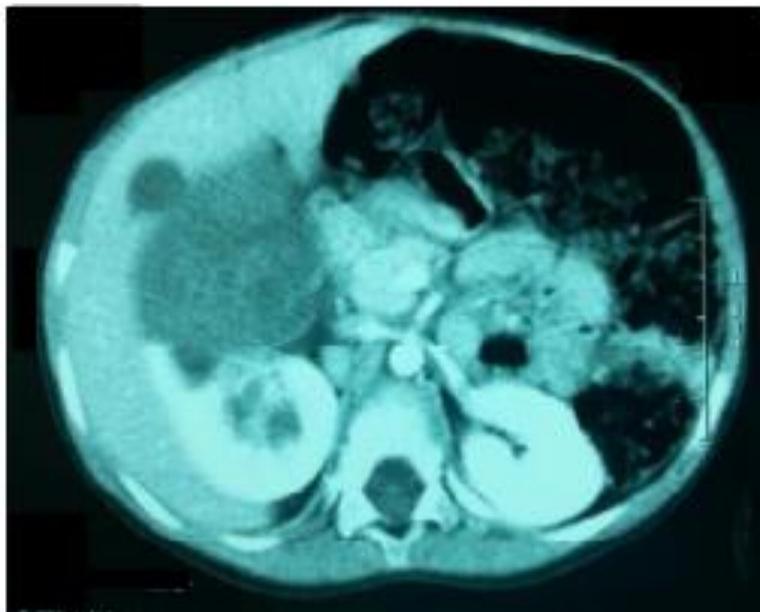


Figure 32 : TDM abdominale en coupe axiale montrant un néphroblastome droit (CHU Hassan II-Fès)

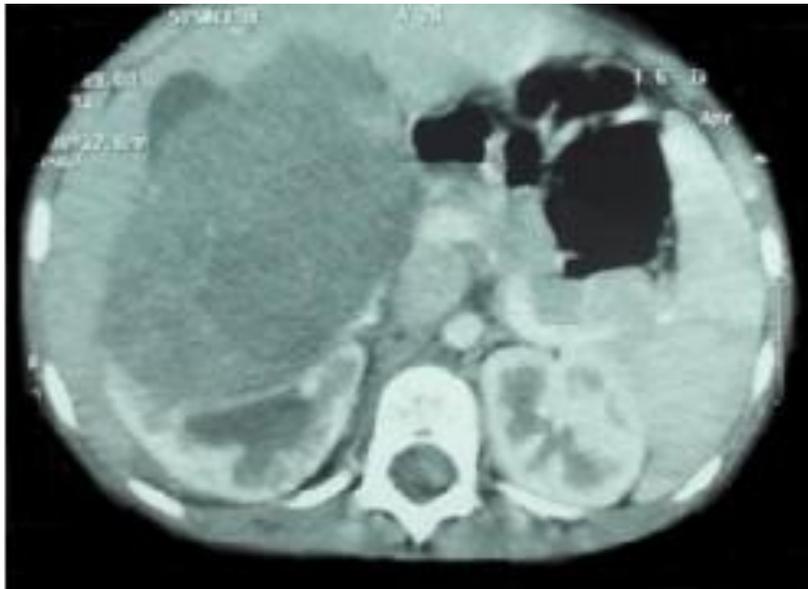


Figure 33 : coupe scannographique axiale d'un néphroblastome droit

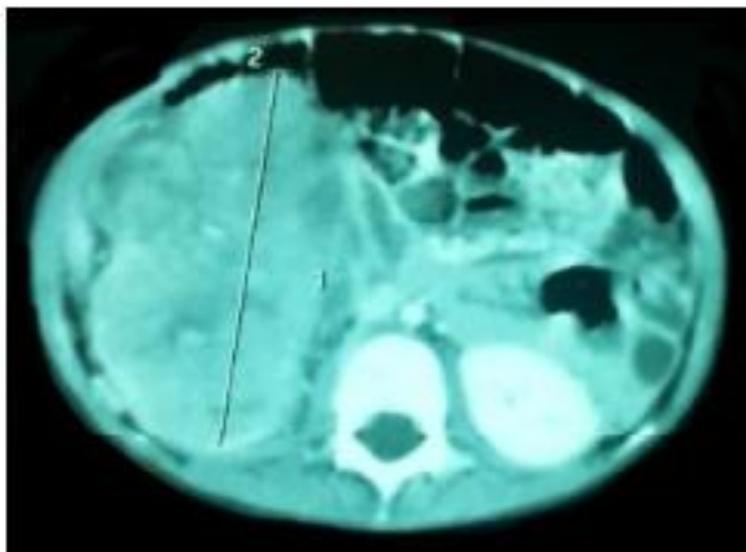


Figure 34 : coupe scannographique axiale montrant un néphroblastome droit

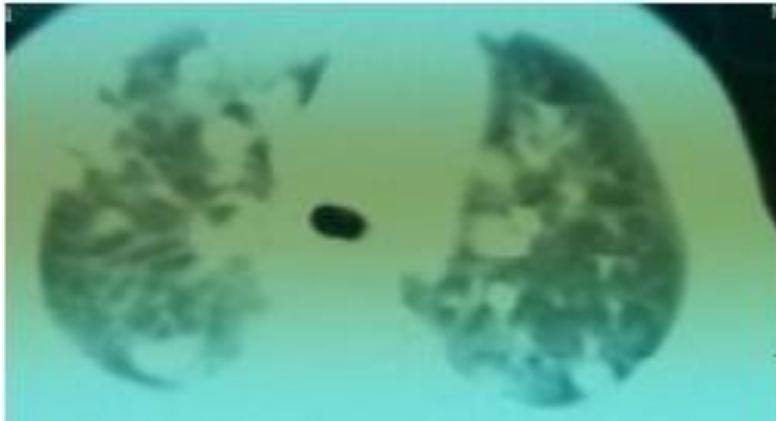


Figure 35 : TDM thoracique en coupe transversale montrant des nodules pulmonaires diffus en rapport avec des métastases

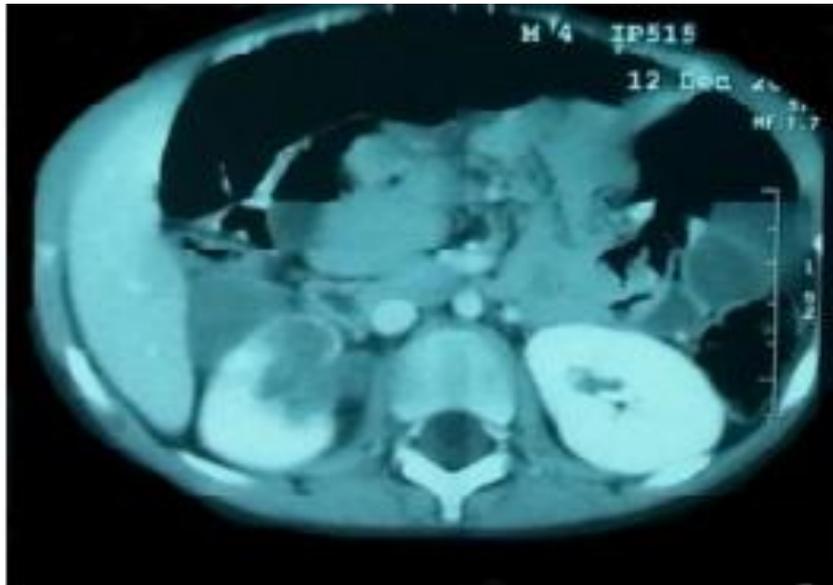


Figure 36 : image scéno-graphique du même patient (figure 16) en coupe axiale montrant une régression de la taille du néphroblastome (40*28*65mm)

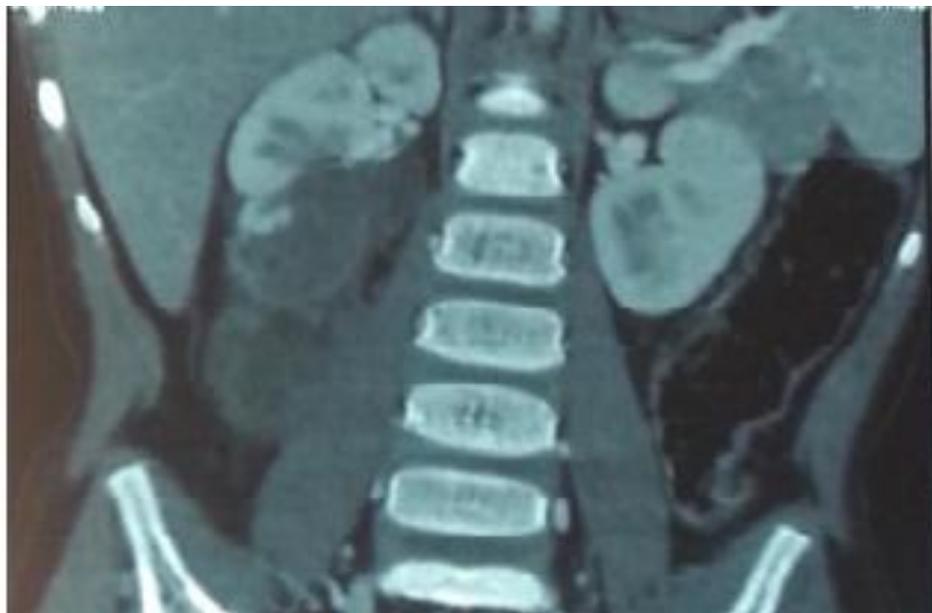


Figure 37 : coupe scannographique coronale du même patient montrant un néphroblastome droit.

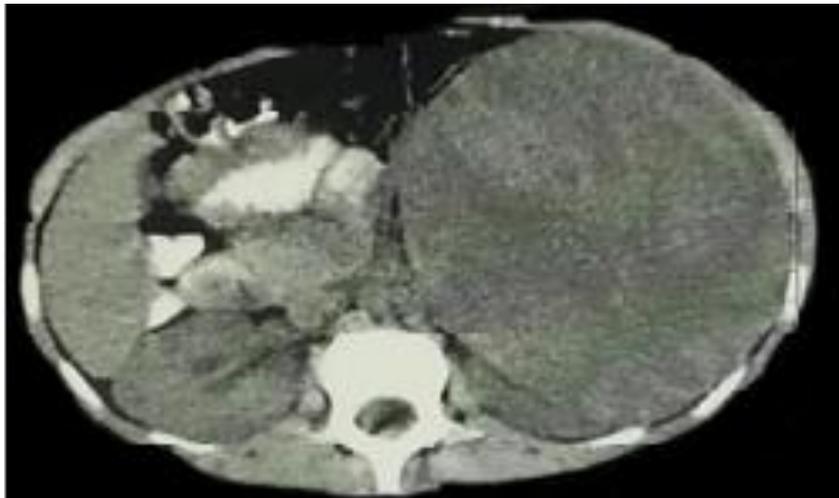


Figure 38 : coupe scannographique sagittale montrant un néphroblastome gauche.

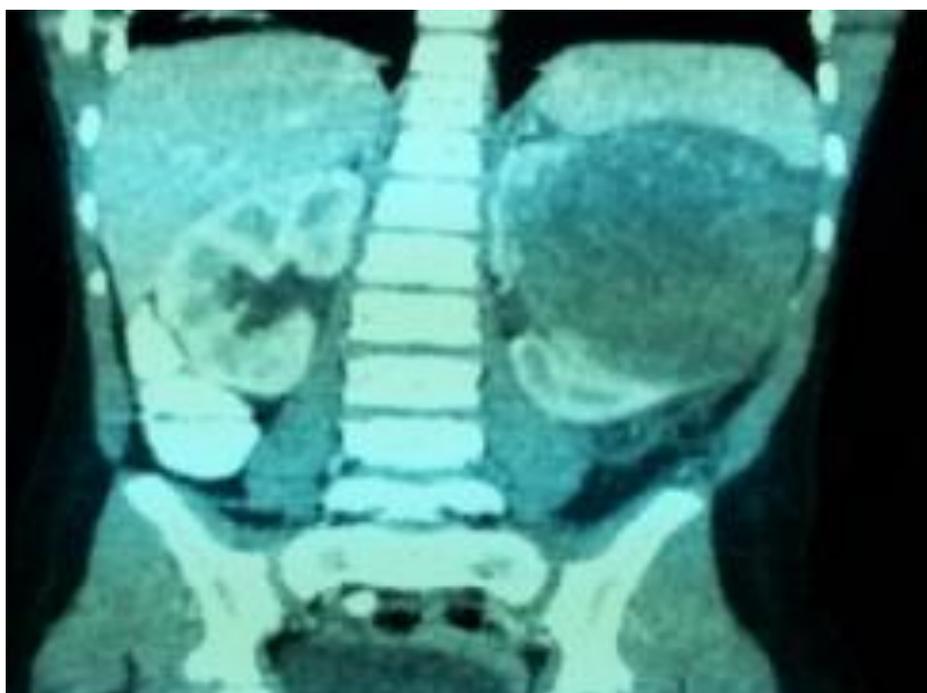


Figure 39 : coupe de reconstruction coronaire montrant un néphroblastome gauche

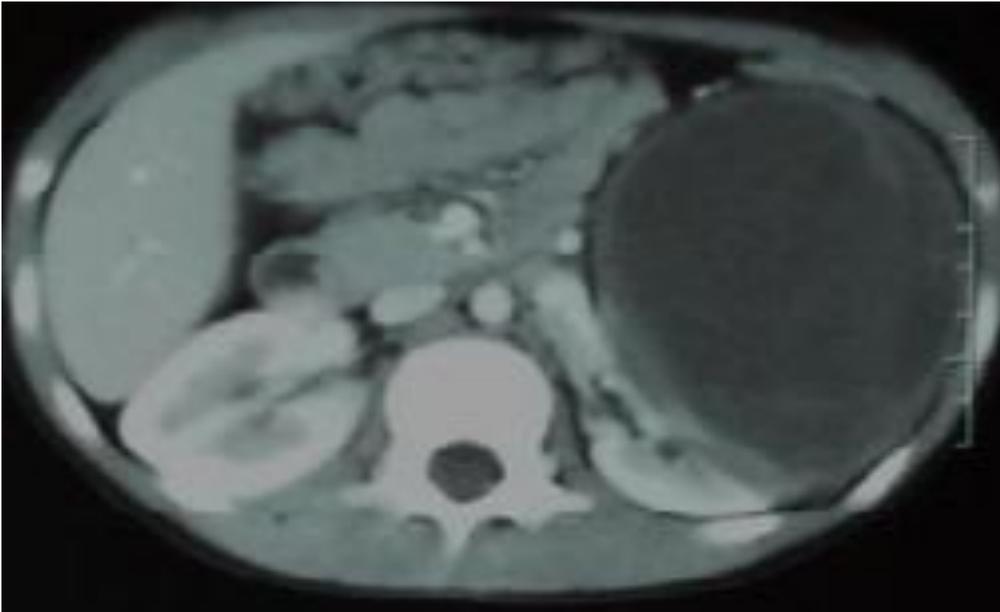


Figure 40 : coupe scannographique axiale montrant une régression du volume de néphroblastome (7,8*9,5*10cm) après la chimiothérapie

F. L'IRM abdominale :

Elle n'a été demandée chez aucun de nos malades, vu que l'échographie et la TDM abdominale étaient suffisantes pour décrire la tumeur.

IV. Données thérapeutiques :

A. Chimiothérapie préopératoire :

Elle a été administrée chez tous les patients selon le protocole GFA 02 néphro 2005 ; 9 patients ont reçus 4 cures tandis que deux patients ont reçu 6 cures (les deux patients présentant un néphroblastome métastatique).

La réponse clinique et radiologique était bonne lors de l'évaluation qui a été faite juste avant la chirurgie par une TDM TAP chez tous les patients.

Tableau 2 : taille de la tumeur au scanner avant et après la chimiothérapie

Patients	Taille de la tumeur avant la chimiothérapie (mm)	Taille de la tumeur après la chimiothérapie (mm)
1	85*90*105	70*80*60
2	10	40*28*65
3	156*102*128	50*62*75
4	131*100	78*95*100
5	53*45*58	38*43*51
6	115*97*108	86*84*83
7	85*127*170	55*40*45
8	136*100*120	85*65*90
9	97*94*87	80*70*60
10	100*110*105	80*90*100
11	85*86*73	50*55*68



Figure 41 : TDM de contrôle montrant une régression du volume tumoral 85*65*90mm (62%) après la chimiothérapie (TDM d'évaluation du malade figure 15)

Le délai entre la dernière cure de chimiothérapie et la chirurgie a varié entre la dernière cure de chimiothérapie et la chirurgie a varié entre 8 jours et 35 jours avec une moyenne de 13 jours.

Tableau 3 : délai entre la dernière cure de chimiothérapie et la chirurgie

Délai entre la chirurgie et la dernière cure	Nombre de patients
Inférieur à 10 jours	4
Entre 10 et 15 jours	5
Entre 15 et 30 jours	1
Supérieur à 30 jours	1

B. Traitement chirurgical laparo scopique :

1. Préparation anesthésique-Installation :

Tous les malades ont été opérés en décubitus dorsal et sous anesthésie générale.

Chaque patient a bénéficié de :

- Monitoring : Cardioscope, oxymétrie de pouls, brassard à tension automatique.
- Prise de deux VVP, une VVC jugulaire interne droite et une ligne artérielle.
- Pré remplissage et pré oxygénation.
- Induction.
- Intubation oro-trachéale.
- Antibio-prophylaxie : systématique, débutée 30 mn avant le début de l'intervention.

2. Intervention chirurgicale :

Tous nos patients ont bénéficié de néphrectomie en deux temps, en passant par les étapes suivantes :

- introduction d'un trocart de 10 mm à travers une incision sus ombilicale pour introduire l'optique, et trois trocarts de 5 mm étaient mis en place :
 - Un au niveau de l'hypochondre gauche ou la fosse iliaque gauche
 - Un au niveau de l'hypochondre droit ou la fosse iliaque droite
 - Un au niveau hypogastrique ;
 - Un 4ème trocart était introduit au niveau épigastrique chez un seul patient
- Décollement du fascia de Toldt et du rétro péritoine ;
- Décollement colique ;
- Exploration chirurgicale de la tumeur, ses rapports avec les organes de voisinage, présence d'adénopathies ;

- Dissection des deux pôles du rein et de la surrénale ;
- ligature puis section, puis dissection de la veine rénale : ligature puis section ;
- dissection de l'uretère puis ligature section le plus bas possible;
- Incision type pfannenstiel puis dissection sous cutanée et passage dans la ligne blanche ;
- Extraction du rein ;
- Fermeture plan par plan.

A l'exploration laparo scopique deux patients présentaient une tumeur volumineuse, un patient présentait une tumeur avec un contact intime avec la veine cave inférieure ayant nécessité une dissection minutieuse de la veine cave par rapport à la tumeur

La rupture tumorale était notée chez deux patients

D'après la classification chirurgicale : patients étaient classé stade I, six patients étaient classés stade II et deux patients étaient classés stade IV



Figure 42 : position des trocars

(Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès)

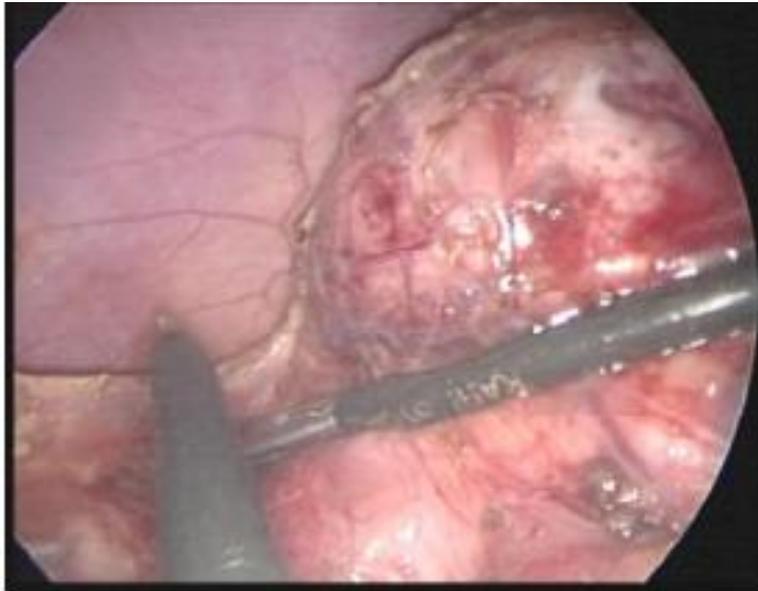


Figure 43: dissection du pole inférieur

(Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès)

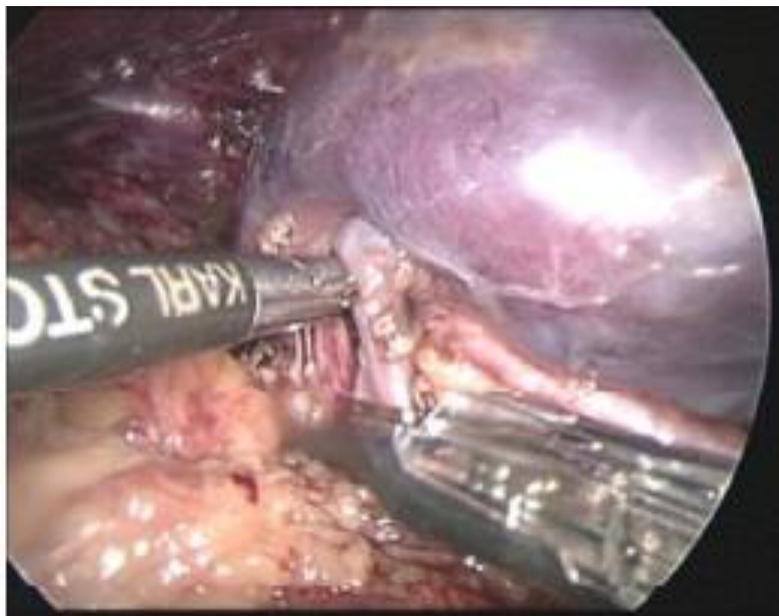
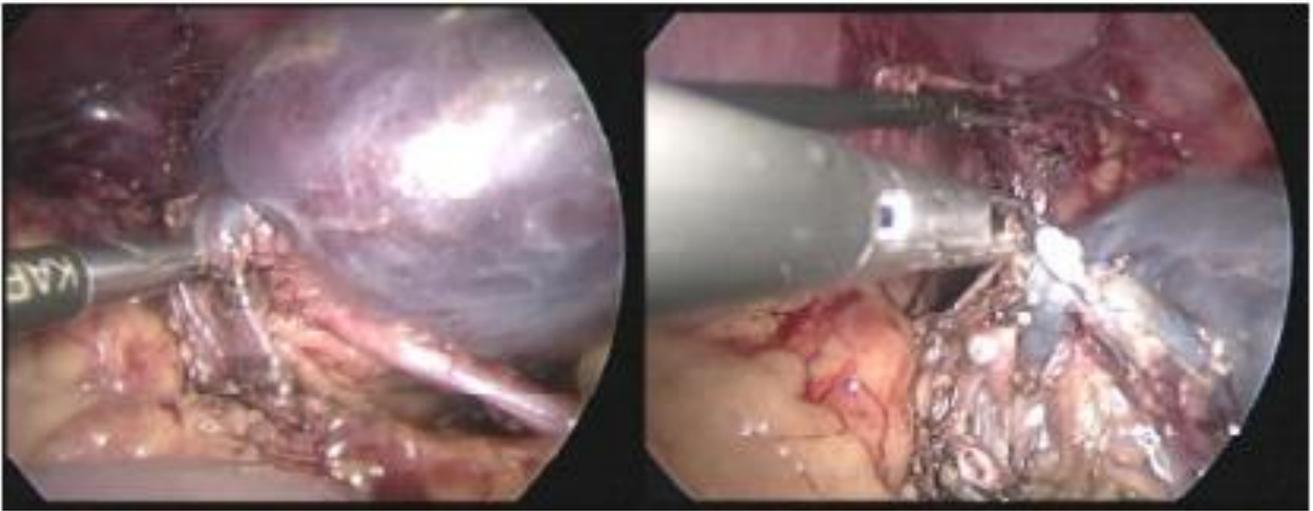


Figure 44 : dissection des vaisseaux

(Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès)



Figures 45-46 : Ligature et section du pédicule rénale.

[Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès]

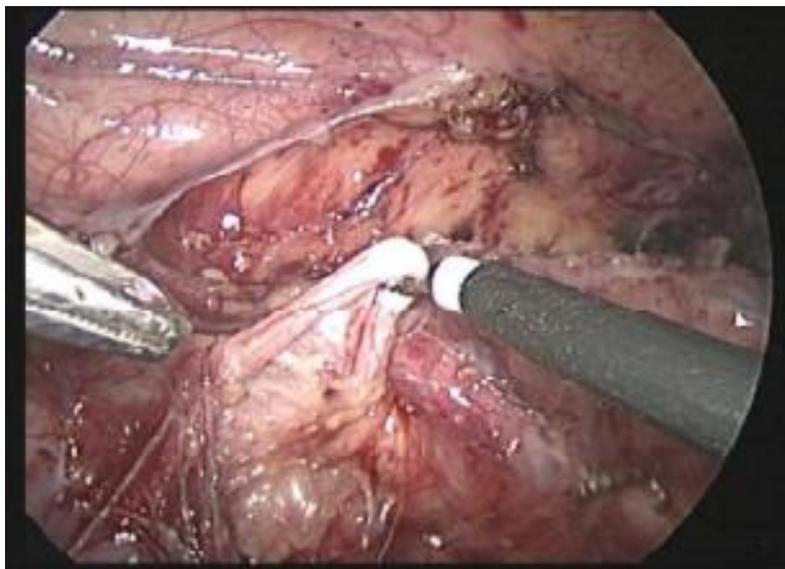


Figure 47 : dissection de l'uretère

[Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès]



Figure 48 : extraction de la pièce par incision type pfannanstiel

[Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès]



Figure 49 : pièce opératoire de néphrectomie

[Service de chirurgie pédiatrique I- CHU Hassan II Fès]

3. incidents per-opératoires :

Aucune complication per-opératoire n'a été déplorée.

4. Laparoconversion :

La conversion en laparotomie a été nécessaire chez deux patients suite à un saignement actif du retour veineux au niveau de la tumeur chez un patient, et la présence d'un saignement non contrôlé par voie ceolio-scopique lors de la dissection de la tumeur par rapport au colon chez le deuxième patient.

5. Saignement et transfusion per-opératoire :

Durant l'acte opératoire, la quantité de saignement a varié entre 50 cc et 50cc avec une moyenne de 150 cc.

Quatre malades avaient nécessité une transfusion durant l'intervention.

Une conversion en laparotomie a été réalisée chez deux patients vu la présence d'un saignement actif de grande abondance estimé à 400 cc et 500 cc ayant nécessité une transfusion par des culots globulaires.

Un patient a présenté un saignement estimé à 300 cc ayant nécessité une transfusion par 1 culot globulaire.

Un patient avait présenté un saignement estimé à 150 cc et fut également transfusé.

6. La durée de l'intervention :

La durée de l'intervention a varié entre 180 min et 270 min

Lors de la conversion, la durée totale variait entre 220 et 240 min.

7. Suites postopératoires immédiates :

Les suites post opératoires étaient simples chez tous les patients, qui ont séjourné en réanimation pendant 24 heures pour analgésie à base de morphine 10gamma/kg/h.

A partir du deuxième jour, tous les patients ont reçu un antalgique palier 1 avec

bonne réponse.

8. Durée d'hospitalisation en postopératoire :

La durée moyenne du séjour postopératoire était de 4 jours avec des extrêmes entre 3 et 5 jours.

C. Résultats anatomopathologiques :

Macroscopiquement, la taille de la pièce de néphrectomie a varié entre 12*11*5cm et 4*6*10cm.

La taille de la tumeur a varié entre 11*8*8 cm et 2,6*3,5*4,5 cm.



Figure 50 : aspect macroscopique d'un néphroblastome.

[CHU Hassan II Fès]

L'étude anatomopathologique était en faveur d' :

- un néphroblastome mixte de risque intermédiaire chez un 3 patient,
- Un néphroblastome tri phasique de risque intermédiaire chez 3 patients.
- Un néphroblastome blastemateux de haut risque chez 5 patients.

Chimiothérapie postopératoire :

Elle a été administrée chez tous les patients :

- 9 patients ont reçu une chimiothérapie postopératoire selon le protocole GFA néphro 2005
- 2 patients selon le protocole SIOP 2001 car ils ont gardé des métastases pulmonaires lors de l'évaluation post opératoire.

D. Radiothérapie :

Deux patients ont bénéficiés de séances de radiothérapie post opératoire :

- 1 patient ayant une rupture de la capsule tumorale lors du geste chirurgical
- 1 patient ayant un envahissement ganglionnaire.

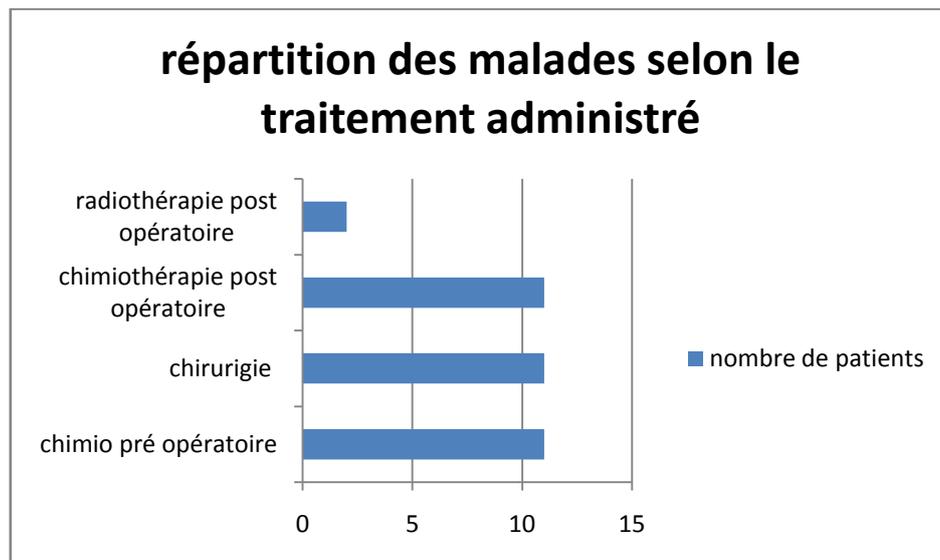


Figure 51 : répartition des malades selon le traitement administré.

V. Evolution et complications :

On a noté 1 cas de rupture tumorale per-opératoire

2 cas de conversion en laparotomie vu la présence d'un saignement non contrôlé par voie coelioscopique.

Un patient est décédé 2 mois après le traitement chirurgical suite à un choc septique

Par ailleurs nous n'avons noté aucun cas de récurrence tumorale locale ni métastatique, ni greffe tumorale au niveau des orifices des trocars, avec bonne cicatrisation chez tous les patients.



Figure 52 : cicatrice de l'incision pfannenstiel et des trocars

[Service de chirurgie pédiatrique I, CHU Hassa II Fès]

La surveillance clinique, biologique et radiologique des malades était régulière, avec un recul moyen de 24,45 mois.

Après l'instauration de la chimiothérapie :

Une patiente a présenté une thrombopénie sans syndrome hémorragique avec bonne évolution après transfusion par des culots plaquettaires.

Trois patients ont présenté une neutropénie fébrile, traitée par antibiothérapie avec bonne évolution

Un patient a présenté une pancytopenie fébrile traitée par bi-antibiothérapie et transfusion par des culots plaquettaires et globulaires.

4 patients sont en cours de traitement

Un patient est décédé à 2 mois du postopératoire admis aux urgences dans un tableau de déshydratation sévère sur infection gastro-intestinale et d'insuffisance rénale.

DISCUSSION

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

Le néphroblastome est une tumeur maligne embryonnaire développée à partir de cellules du blastème néphrogénique. Les cellules tumorales présentent en général plusieurs voies de différenciation, reproduisant l'histologie du rein en voie de développement [9, 10]. Chaque année, un néphroblastome ou tumeur de Wilms (WT) va être diagnostiqué chez 1/10000 enfants dans le monde. WT est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant (plus de 90% des tumeurs du rein chez l'enfant entre 1 et 5 ans [1] et représente 7 % de l'ensemble des cancers pédiatriques [11]. Dans 5 à 7 % des cas, ils sont bilatéraux. Les formes bilatérales sont souvent associées à des restes néphrogéniques, s'observent chez des enfants plus jeunes et nécessitent une prise en charge spécifique pour épargner au maximum le tissu rénal pour éviter l'évolution vers l'insuffisance rénale [36].

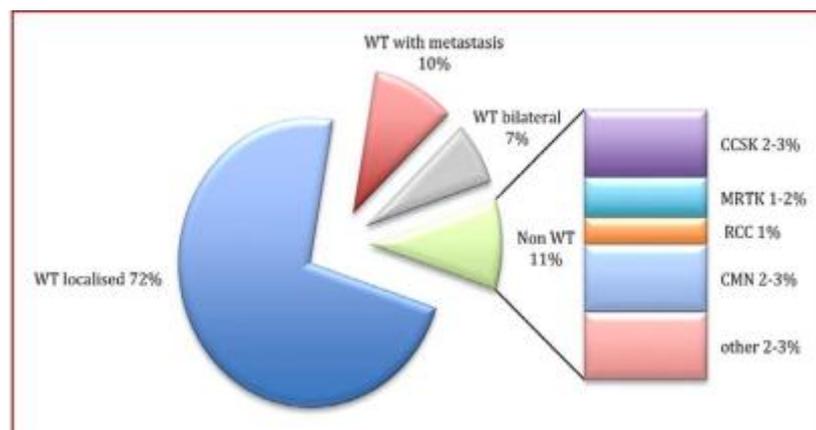


Figure 53: Répartition des tumeurs rénales chez les enfants inscrits dans l'essai et l'étude SIOPTSG WT 2001. Notons que MRTK et RCC sont sous-représentés dans cette base de données clinique, par rapport à la population basée sur le cancer d'enregistrement [37]. WT: tumeur de Wilms; CMN: Néphrome mésoblastique congénital; CCSK: sarcome à cellules claires du rein; MRTK: tumeur rhabdoïde maligne du rein; RCC: carcinome des cellules rénales.

Le sex-ratio masculin/féminin révèle un léger excès chez les filles : 0,89/1 dans les statistiques de la Société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) [38].

Au Maroc, les seuls chiffres rapportés sont 380 cas en 17 ans (1983–2000) pour le CHU de Rabat, 180 cas en 22 ans (1978–2000) dans le seul service de chirurgie pédiatrique du CHU de Casablanca et au sein de CHU de Fès 34 cas colligés de néphroblastome soit 8,9% des cas de cancers de l'enfant colligés durant 3 ans et 3 mois, ce qui correspond à un cas pour 11 malades.

Dans notre service on a colligé 11 cas de néphroblastome sur une période de 5 ans avec un âge moyen de 3,6 ans avec une prédominance de la tranche d'âge de moins de 4 ans, sexe ratio G/F de 0,5, aucun cas de forme bilatérale n'a été retrouvé dans notre étude.

Nous avons répertorié dans la littérature 43 cas de néphroblastome opérés par voie laparoscopique :

- La première néphrectomie élargie par voie laparoscopique trans-péritonéale pour néphroblastome après chimiothérapie a été réalisée par RICARDO JORDAO DUARTE en 204, puis il a rapporté une série de 16 cas au Brésil entre 2004 et 2010 [39 ; 40 ; 41]

FRANÇOIS VARLET a rapporté 18 cas en France en France entre 2006 et 2013, le dernier ayant eu une néphrectomie robot-assistée. [42]

DANIEL CABEZALI a rapporté 4 cas en Espagne entre 2008 et 2011. [43]

T.D. BARBER a rapporté 2 cas de néphroblastome en USA en 2008; les 2 malades ont été opérés par voie laparoscopique sans chimiothérapie préopératoire. [44] PATRICK.J.JAVID a rapporté un cas en USA en 2010. [45]

BEN XU a rapporté le premier cas de néphroblastome avec thrombose de la veine rénale, opéré par voie laparoscopique rétro-péritonéale, en Pékin en 2012. [46]

Parmi ces patients il y avait 23 filles et 20 garçons, l'âge a varié entre 5 mois et 16 ans avec prédominance du coté droit atteint.

Dans notre étude, il y avait 7 filles et 4 garçons, on a retrouvé un âge moyen de 3,6 ans avec des extrêmes entre 10 mois et 9 ans.

Tableau 4 : l'âge, le sexe et le coté atteint dans notre série et selon les auteurs

Auteur	Pays	Nombre de cas	Age moyen	Extrêmes d'âge	Sexe	Coté atteint
Duarte	Brésil	17	41.57	10-93 mois	9F 8G	11D 6G
F. Varlet	France	18	28 ,1	5-88 mois	8F 10G	-
Daniel Cabezali	Espagne	4	43	23-72 mois	2F 2G	2D 2G
T.D.Barber	USA	2	103	14 mois-16 ans	2F	1D 1G
Patrick J Javid	USA	1	24	-	1F	1D
Ben Xu	Chine	1	120	-	1F	1D
Notre série	Maroc (CHU Hassan II Fès)	11	43	10 mois-9 ans	7F 4G	6D 5G

II. ETUDE CLINIQUE : (47 ; 48)

A. Signes d'appel :

La symptomatologie se réduit presque toujours à une masse abdominale isolée, augmentant progressivement de volume, découverte souvent par les parents lors du bain ou des jeux, parfois lors d'un examen systématique, chez un enfant avec un état général conservé.

La masse se présente sous forme d'une voussure au niveau du flanc, dépassant ou non la ligne médiane et pouvant descendre jusqu'à la fosse iliaque, plus rarement, on peut trouver :

- Une hématurie microscopique ou macroscopique (20 % des cas)
- Les troubles digestifs, la fièvre, l'anorexie
- Une HTA peut être observée, qui est secondaire à la libération par la tumeur d'une substance rénine-like ou à la compression du pédicule rénal par une volumineuse tumeur.
- Un tableau de fissuration voire de rupture tumorale avec abdomen aigu et déglobulisation mènent au diagnostic.
- Une varicocèle surtout à gauche en cas d'extension tumorale dans la veine rénale et dans la veine cave inférieure, une hépatomégalie par obstruction des veines sus hépatiques.

Le dépistage et la découverte du néphroblastome au cours de la surveillance des malades à risque présentant une malformation associée reste possible mais très rare.

Dans notre série, la distension abdominale représentait le motif de consultation le plus fréquent dans 90% des cas, de même que l'amaigrissement et l'altération de l'état général. L'hématurie et les signes urinaires ont été retrouvés chez 2 Patients. La douleur abdominale et les signes digestifs ont été retrouvés chez un seul patient.



Figure 54 : masse de l'hypochondre gauche en rapport avec un néphroblastome

B. Examen physique :

A l'examen clinique : la tumeur est volumineuse, à développement antérieur, ferme, lisse, peu mobile, indolore. La masse augmente rapidement de volume de façon évidente à quelques jours d'intervalle. On peut trouver également une HTA et des malformations qu'il faut savoir rechercher pour les plus discrètes comme l' héli hypertrophie corporelle, l'aniridie et de légères anomalies génito-urinaires.

Dans notre série, l'examen avait objectivé une masse abdominale chez tous les patients, le contact lombaire était présent chez 4 patients. On a noté également des adénopathies inguinales lenticulaires bilatérales chez 3 patients et des adénopathies cervicales bilatérales chez 2 patients.

III. ETUDE PARACLINIQUE (49 ; 50)

Contrairement à la plupart des situations diagnostiques en oncologie pédiatrique où une preuve histologique préalable à tout traitement est exigée, la prise en charge du néphroblastome impose toujours une confrontation radio-clinique et histologique.

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

- La radiographie de l'abdomen sans préparation
- L'échographie abdominale
- L'échographie doppler couleur
- Le scanner
- L'imagerie par résonance magnétique
- L'urographie intraveineuse
- L'angiographie.

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

A. La radiographie de l'abdomen sans préparation :

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

Dans notre série elle a objectivé un refoulement des clartés digestives chez 1 patient sans calcifications.

B. L'échographie abdominale :

Elle assure le plus souvent à elle seule le diagnostic de la tumeur rénale. Elle est particulièrement bien adaptée au petit enfant (absence de graisse, organes peu profonds), ce qui rend possible l'utilisation de sondes de haute fréquence pour obtenir une meilleure analyse anatomique.

Devant toute masse abdominale, l'échographie est un examen non invasif permettant de visualiser la tumeur, ses rapports et limites avec les organes de voisinage. Elle précise l'état du rein controlatéral, le foie et les ganglions rétro-péritonéaux.

La tumeur se présente le plus souvent sous forme d'une masse hyperéchogène charnue à point de départ rénal, hétérogène avec des zones lacunaires au sein du tissu tumoral échogène.

Dans notre série, elle a objectivé un néphroblastome droit chez 6 Patients, et 5 à gauche ; avec absence d'envahissement de la veine cave inférieure et des veines rénale, sans adénopathies rétro ou intra péritonéales.

C. Le scanner thoraco-abdominal :

Il est indispensable avant de commencer le traitement. Il permet :

- D'éliminer une autre cause de masse rénale non tumorale : dysplasie rénale, rein en fer à cheval, abcès rénal pseudo-tumoral.
- De mesurer la tumeur dans ses 3 dimensions, de compléter l'échographie dans l'exploration des extensions intra-vasculaires, et de rechercher les adénopathies rétro-péritonéales.
- De vérifier la liberté de la lumière de la veine rénale et de la veine cave inférieure
- D'étudier l'état du rein controlatéral, du parenchyme hépatique.

La TDM thoracique permet de confirmer la présence d'une métastase, de

préciser son siège, sa taille et ses rapports.

La TDM-TAP est demandée aussi avant la chirurgie pour évaluer la réponse à la chimiothérapie, de préciser les extensions de la tumeur, et l'état du pédicule rénal.

Dans notre série ; la TDM a mis en évidence 6 cas de néphroblastome droit dont le plus grand mesurant 136*11*120 mm, et 5 cas de néphroblastome gauche dont le plus grand mesurant 156*102*128 mm ; Elle avait objectivé également une extension locorégionale chez 2 patients (un patient a présenté des ADP rétro-péritonéales de 27 mm, et un patient a présenté des ADP rétro-péritonéales, pré et latéro- aortiques gauches mesurant 12 mm) sans envahissement de la veine cave inférieure ni des veines rénales. Elle n'a objectivé aucun épaissement digestif ni métastase hépatique.

La TDM thoracique a mis en évidence des métastases pulmonaires chez deux patients sous forme de nodules diffus.

Dans la série de Duarte [40] ; la tumeur la plus volumineuse était de 120*110*100 mm, devenant après la chimiothérapie 50*65*80 mm, parmi ces 17 cas ; 3 patients avaient présenté des métastases pulmonaires.

Dans la série de F.Varlet [42] ; parmi ces 18 cas, 12 patients avaient une tumeur de taille supérieure à 50 mm à la TDM initiale, tandis que 6 cas avaient une tumeur inférieure à 50 mm. Après la chimiothérapie seul 3 cas ont gardé une taille entre 50 et 80 mm. 7 cas avaient une tumeur au niveau du pôle supérieur du rein ; 3 cas au pôle inférieur et 7 cas au niveau centrale. 2 cas avaient des métastases pulmonaires au moment du diagnostic.

Ben Xu a présenté un cas de néphroblastome droit opéré par voie laparoscopique rétro-péritonéale. A la TDM ; il y avait une tumeur de 7,9*6,5*6 cm avec un thrombus de la veine rénale de 2,5cm. [46]



Figure 55 : Coupe de reconstruction scannographique coronale montrant un néphroblastome droit avec thrombus de la veine rénale(Flèche). [46]

Patrick J .Javid a présenté un cas de néphroblastome droit dont la taille à la TDM initiale est 18*13*13cm avec des métastases pulmonaires et carcinose péritonéale. [45].

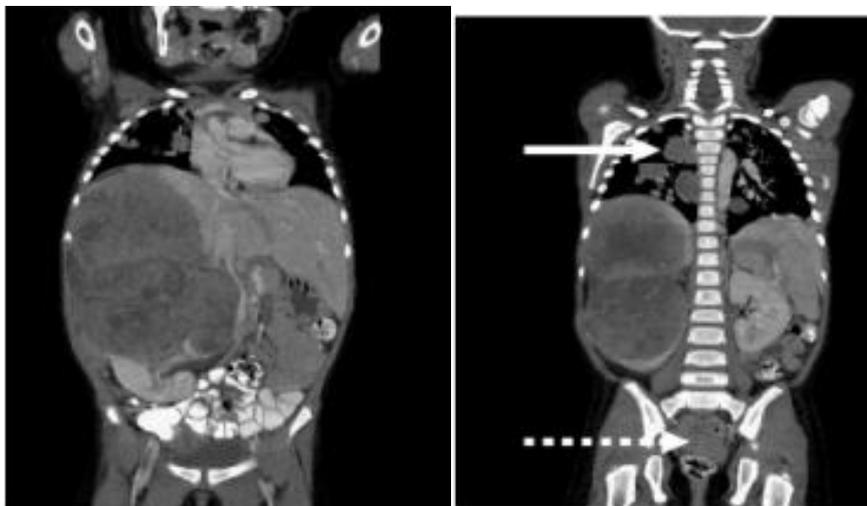


Figure 56 : Coupes de reconstructions scannographiques coronales montrant un néphroblastome droit avec des métastase au niveau du bassin (Flèche pointillée) et pulmonaires(Flèche). [45]

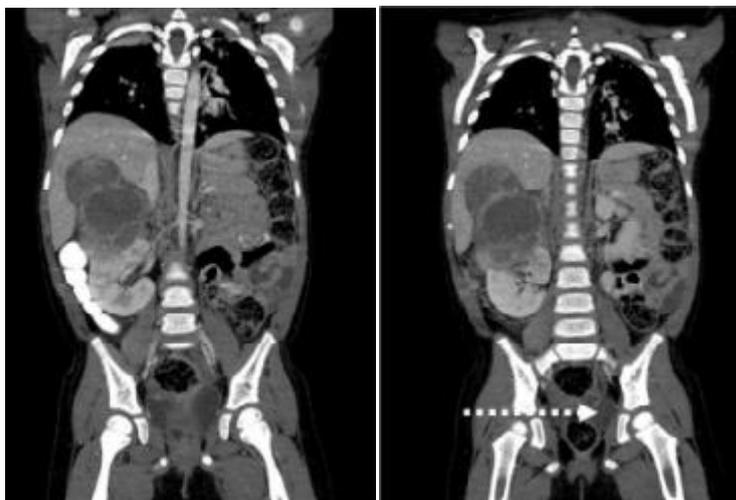


Figure 57: Réduction de la taille du néphroblastome et des métastases après la chimiothérapie. [45]

- T.D .Barber a réalisé une néphrectomie élargie par voie laparo scopique pour 2 cas de néphroblastome sans chimiothérapie préopératoire. La taille moyenne à la TDM était 80*68*65mm.

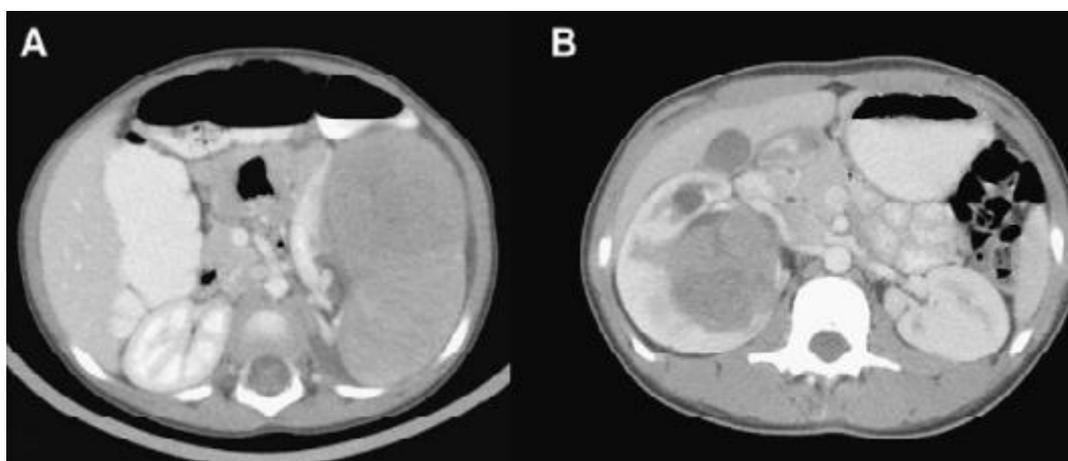


Figure 58 : Coupes scannographiques axiales des 2 cas de néphroblastome opérés

D'emblée sans recours à la chimiothérapie

A : Néphroblastome gauche de 80*68 *66mm

B : Néphroblastome droit de 80*68*64mm

Tableau 5: Taille moyenne des différents cas de néphroblastome à la TDM initiale dans notre série, et selon les auteurs

Auteur	Pays	Nombre de cas	Taille moyenne à la TDM initiale (mm)
Duarte	Brésil	17	120*95*80
F.Varlet	France	18	12 cas : sup à 50mm 6 cas : inférieur à 50mm
Daniel Cabezali	Espagne	4	–
T.D.Barber	USA	2	80*68*65
Patrick .J.Javid	USA	1	180*130*130
Ben Xu	Chine	1	79*65*60
Notre série	Maroc (CHU Hassan II Fès)	12	

D. L'imagerie par résonance magnétique :

A des indications exceptionnelles, lorsque l'échographie et le scanner n'ont pas pu faire la preuve de l'appartenance rénale de la tumeur et dans la néphroblastomatose. **Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une IRM.**

E. L'urographie intraveineuse : UIV

L'UIV ne permet pas une bonne étude du parenchyme rénal et par conséquent ne montre pas la tumeur elle-même mais les conséquences sur les cavités rénales et les contours du rein. En effet, elle n'apporte pas d'informations supplémentaires par rapport à l'échographie et le scanner, et n'est plus pratiquée depuis une vingtaine d'années. **Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié d'UIV.**

F. L'angiographie rénale numérisée ou l'angio-IRM :

Elles sont devenues rarement indispensables au diagnostic depuis l'avènement des techniques d'imagerie médicale. Elles ont un intérêt dans les formes bilatérales, si une néphrectomie partielle est envisagée.

G. Bilan d'extension :

- Local :

Il est fait par l'échographie et la TDM abdominale permettant de rechercher les adénopathies rétro-péritonéales et de préciser l'état du rein controlatéral.

- A distance :

- Le poumon :

La radiographie du thorax de face et de profil est systématiquement faite à la recherche des métastases pulmonaires. Seules les images retrouvées à cet examen définissent les métastases. En cas de métastases visibles à la radiographie standard, un scanner est nécessaire pour localiser et mesurer les lésions, si on a des métastases invisibles sur une radiographie standard de bonne qualité et sont découvertes au scanner, elles ne sont pas prises en compte dans la chimiothérapie préopératoire.

C'est le contrôle scannographique au décours de la chimiothérapie initiale en préopératoire qui déterminera l'attitude ultérieure.

Dans notre série, la radiographie thoracique de face est revenue normale chez tous les cas. On a objectivé à la TDM des nodules pulmonaires bilatéraux en faveur de métastases pulmonaires chez deux patients.

Le scanner thoracique n'est pas systématique, il est pratiqué :

- La radiographie pulmonaire est anormale afin de mieux localiser les nodules et les suivre sous traitement.
- Ou si la radiographie pulmonaire est douteuse et ne permet pas de différencier des images nodulaires d'une pathologie infectieuse.

Dans notre série tous les patients avaient bénéficié d'emblée d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne.

- Le foie :

L'échographie hépatique et le scanner font le bilan des métastases hépatiques.

Dans notre série on n'a pas noté de métastases hépatiques.

- L'os :

Les métastases osseuses sont très rares dans le néphroblastome (inférieur à 1%). Elles peuvent être mises en évidence sur les radiographies standards ou sur la scintigraphie osseuse ou à l'IRM sur les os suspects si scintigraphie normale.

H. Le bilan biologique :

Il n'y a pas d'examen biologique dont le résultat est pathognomonique du néphroblastome. Il comporte :

NFS, ionogramme avec calcémie, CRP, LDH, Acide urique ECBU

Sérologies virales : hépatite B, C, VIH (dans le cadre du bilan pré-chimiothérapie)

Marqueurs tumoraux : Dosage des catécholamines dans les urines afin d'éliminer le neuroblastome, alfa-foetoprotéine (pour éliminer un tératome).

I. Le suivi sous traitement :

Il revient à la TDM de montrer la régression de la taille de la tumeur rénale sous Traitement. L'absence de diminution peut être due soit à la composition kystique prédominante de la tumeur ou si la tumeur est solide, à une histologie défavorable.

En cas de métastases pulmonaires ; un scanner thoracique est effectué après chimiothérapie avant de juger de leur disparition.

IV. ETUDE THERAPEUTIQUE :

Depuis 1969, les deux principaux groupes coopérateurs sont la SIOP en Europe et le NWT5 en Amérique du Nord ont contribué, chacun à sa manière, au traitement préopératoire pour la SIOP, chirurgie d'emblée pour le NWT5.

A. Chimiothérapie préopératoire : (51 ; 52 ; 53 ; 54)

Une chimiothérapie première est habituelle dans la SIOP dans le but de réduire le volume tumoral, facilitant ainsi l'exérèse chirurgicale et réduisant le risque de rupture tumorale per opératoire.

- L'actimycine D : employé à la dose de 15 microgrammes par kilogramme et par injection, en cures de 3 ou 5 jours ; l'injection unique de 45microgrammes/kilogramme du protocole dit « pulse intensive » objet de la randomisation de l'essai NWT5 4 s'est révélée équivalent au protocole sur plusieurs jours, sur le plan de l'efficacité sans ajouter de toxicité hépatique.
- La vincristine : (Oncovin (R), employée toujours à la dose hebdomadaire de 1,5 mg/m² en séries de 2, 4 ou 8 injections selon la phase du protocole. La dose maximale par injection ne doit pas excéder 2 mg.
- La doxorubicine : (adriamycine ou adriblastine®) introduite dans l'essai NWT5-2, (a amélioré la survie sans récurrence des stades II à IV. Sa toxicité cardiaque accrue par l'irradiation médiastinale, conduit à réserver son emploi aux formes les plus graves. La dose usuelle est de 50 mg/m² toutes les 3 ou 4 semaines.

L'étude SIOP 2001 teste de façon randomisée l'utilité de l'adriamycine ajoutée à la vincristine et à l'actinomycine dans les stades 2 et 3 d'histologie standard.

A noter, qu'il existe d'autres drogues (ifosfamide, cyclophosphamide, etoposide, carboplatine) qui s'adressent plus spécifiquement au traitement des formes avec histologie défavorable ou à celui des métastases.

La durée de la chimiothérapie préopératoire est de 4 semaines si forme localisée et 6 semaines si forme métastatique.

Dans notre série, les patients avaient reçu une chimiothérapie préopératoire selon le protocole GFA Néphron 2005, 4 patients avaient reçu 4 cures (néphroblastome stade I) et un seul patient avait reçu 6 cures (néphroblastome stade IV).

Les cas rapportés par ont reçu tous une chimiothérapie préopératoire (40 cas). Tandis que 3 cas ont été opérés d'emblée sans recours à la chimiothérapie préopératoire (2 cas de T.D Barber et 1 cas de Ben Xu).

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM d'évaluation après la chimiothérapie, qui a objectivé une réduction du volume tumoral.

Tableau 6: Taille moyenne de la tumeur à la TDM préopératoire dans notre série et selon les auteurs.

Auteur	Pays	Nombre de cas	Taille moyenne à la TDM (cm) préopératoire
<u>Duarte</u>	Brésil	<u>17</u>	6*5,25*6,25
<u>F.Varlet</u>	France	<u>18</u>	=
<u>Daniel Cabezali</u>	Espagne	<u>4</u>	5,65*3,9*4,2
<u>T.D. Barber</u>	USA	<u>2</u>	8*6,8*6,5
<u>Patrick J Javid</u>	USA	<u>1</u>	10*6,5*5
<u>Ben Xu</u>	Chine	<u>1</u>	7,9*6,5*6
<u>Notre série</u>	Maroc (CHU Hassan II Fès)	<u>11</u>	<u>9,7*8,7*10,4</u>

B. Le traitement chirurgical :

La Néphrectomie reste le temps essentiel du traitement. Elle se fait une semaine après la dernière cure de chimiothérapie. La règle du protocole SIOP 93-01 peut être résumée ainsi :

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

Le geste chirurgical consiste en une néphro-urétérectomie élargie à la graisse de la loge rénale. Les ganglions régionaux doivent être prélevés en particulier les ganglions latéro-aortiques pour étude histologique. Le rein tumoral doit être enlevé en bloc avec le tissu péri-rénal, et les zones d'adhérences suspectes bien repérées sur la pièce.

En cas de tumeurs bilatérales ou sur rein unique ; une néphrectomie partielle ou simple résection est indiquée.

Le rôle du chirurgien ne se limite pas à exécuter le mieux possible l'intervention d'exérèse prévue par le protocole, il partage avec le pathologiste, la responsabilité de la détermination du stade de la tumeur dont dépendra le traitement postopératoire.

Voici la classification de la SIOP (classification postopératoire) qui comprend cinq stades (I à V) :

Tableau 7 : Classification postopératoire(SIOP)

Stades	Définition
I	Tumeur limitée au rein et résection complète
II	Tumeur dépassant la capsule du rein à l'histologie mais résection complète
III	Tumeur dont la résection chirurgicale est incomplète ou envahissement ganglionnaire à distance
IV	Présence de métastases pulmonaires ou autres
V	Tumeurs d'emblée bilatérale

1. la chirurgie laparo scopique :

1.1. Anesthésie et cœlioscopie : (55)

Le CO₂ est utilisé en chirurgie laparo scopique grâce à ses propriétés (incolore, incombustible, disponibilité, coût abordable). Sa grande solubilité dans le plasma améliore la tolérance à l'embolie gazeuse sans toutefois la supprimer, et permet d'éviter la distension abdominale en postopératoire. Cependant, cette grande solubilité peut être responsable d'hypercapnie, d'acidose et d'arythmie cardiaque. Le CO₂ est un gaz très diffusible, il est absorbé rapidement par plusieurs compartiments du corps (péritoine, viscères, os muscles, graisse) et peut prendre plusieurs heures avant de s'éliminer. L'insufflation du pneumopéritoine entraîne un certain nombre de modifications tant sur le plan respiratoire que hémodynamique. Cette pression d'insufflation est contrôlée pendant l'intervention et varie selon l'âge de l'enfant, entre 6 et 12 mm hg. En cas de mauvaise tolérance, la conversion en chirurgie « ouverte » doit être réalisée.

- **Modifications respiratoires :**

L'insufflation péritonéale s'accompagne d'une hypercapnie qui a plusieurs origines :

- *L'absorption du CO₂ à partir de la cavité péritonéale :* la diffusion survient dès le début et pour des pressions faibles consécutives à un gradient de pression partielle. Dans le cas où l'insufflation se fait dans des tissus disséqués (en intra-pariétale) ou dans une cavité peu extensible (rétro-péritoine) la diffusion est plus importante, rapide et non saturable. L'existence d'un emphysème sous cutané est corrélée à une forte diffusion du gaz. L'absorption du CO₂ ne semble exister que pour des pressions basses et elle est rapidement limitée par le collapsus des vaisseaux péritonéaux. (56)
- *Modification de la mécanique thoraco-abdominale :* La capacité résiduel fonctionnelle diminue de 20% et la compliance thoraco-abdominale de 30 à 50 %ceci est encore plus marquée en position déclive [57].
- *Altération du rapport ventilation/perfusion.* [58]
- *Réduction de la vascularisation diaphragmatique.*

- **Modification cardiovasculaires :**

L'élévation de la pression intra-abdominale à un niveau supérieur de la pression intra vasculaire ralentit le flux veineux par compression de la VCI sous diaphragmatique et provoque un reflux dans le système veineux des membres inférieurs. La baisse du débit cardiaque provoque une augmentation des taux plasmatiques de l'hormone antidiurétique dont la conséquence est notamment une augmentation des résistances vasculaires.

- **Modifications rénales :**

L'insufflation intra-péritonéale s'accompagne d'une oligurie transitoire avec nette diminution de la filtration glomérulaire et de la clairance de créatinine. Cette

oligurie semble secondaire à la diminution du débit cardiaque, à l'action de la vasopressine, du système rénine et de l'hormone antidiurétique qui entraîne une vasoconstriction de l'artère rénale. Le pneumopéritoine exerce également une compression mécanique directe du parenchyme rénal, de la veine rénale et de l'uretère favorisant la diminution de la diurèse. L'oligurie ne doit pas faire l'objet de traitement intempestif sauf en cas d'hypo volémie sévère. (59, 60,61)

- **Conséquences métaboliques :**

L'hypercapnie induite dès le début des procédures laparoscopiques peut entraîner une acidose métabolique délétère, et elle doit être compensée par une hyperventilation alvéolaire. (52,50).

- **Contre indications :** (62)

Les contre indications relatives relèvent avant tout d'un dialogue entre chirurgien et anesthésistes. Les contre indications formelles sont :

- L'hypertension intracrânienne
- L'instabilité hémodynamique
- Certaines cardiopathies (shunt droite-gauche) ou hypertension artérielle pulmonaire
- Troubles graves de l'hémostase
- Insuffisance respiratoire grave
- Antécédents de laparotomie ou d'une hernie diaphragmatique ou pariétale (contre indication relative).

1.2. Anesthésie :

Il s'agit de petits enfants porteurs de tumeur parfois volumineuses, au contact des gros vaisseaux abdominaux avec un risque d'hémorragie brutale. Il est donc indispensable de disposer de voies veineuses caves supérieures et de pouvoir surveiller de manière continue la pression artérielle et la pression veineuse centrale.

- Choix des agents anesthésiques : (63)

Le choix d'un agent est lié à l'impératif d'une grande stabilité cardiovasculaire, d'une curarisation stable pour éviter toute élévation intempestive de la pression intra abdominale bloquant l'insufflation, et d'une grande réversibilité, la fin du temps chirurgical intra-abdominal coïncidant avec la fin de l'intervention en l'absence de temps pariétal. Ces impératifs orientent le choix, soit vers les anesthésiques par inhalation, soit vers les anesthésiques intraveineux d'action courte.

Pour l'anesthésie par inhalation, l'halothane est l'agent d'induction de choix. Lors de l'entretien, l'impératif de stabilité hémodynamique fait préférer l'isoflurane qui, chez l'enfant de 2 à 7 ans, préserve mieux la contractilité du ventricule gauche que l'halothane à des concentrations proches de 1,5 fois la concentration alvéolaire minimale (64).

L'anesthésie intraveineuse peut se limiter à l'induction. La nécessité de limiter la chute tensionnelle en intensité et en durée peut faire choisir l'étomidate ou le propofol [65,66], l'emploi de l'étomidate ; dépourvu de propriétés vasodilatatrices ; impose un relais par l'isoflurane qui est toujours préféré à e du fait de l'absence d'hépatotoxicité et d'une meilleure tolérance hémodynamique.

Il n'existe cependant pas d'argument en faveur d'une anesthésie intraveineuse plutôt que d'une anesthésie par inhalation au cours de la coeliochirurgie. Le monitoring de la curarisation est fortement conseillé, ainsi que la décurarisation en fin d'intervention. L'extubation doit être réalisée chez un enfant parfaitement réveillé, normotherme, normovolémique.

- Mise en condition-Monitorage et surveillance per -opératoire : [55]

La sonde gastrique : mise après l'intubation et avant la ponction dans le but d'éliminer une distension gastrique.

Le Sondage vésical : pour surveiller la diurèse.

Electrocardioscopie

Oxymétrie de pouls

Capnographie :

Pression artérielle non invasive.

Température centrale.

Moniteur de curarisation.

Analyse des gaz ventilés et de la pression des voies aériennes.

Contrôle de la pression intra-abdominale

1.3. VOIES D'ABORDS : (67)

La situation rétro-péritonéale du rein offre la possibilité de l'aborder par deux types de voies :

❖ La voie antérieure trans-péritonéale :

Elle représente la voie abdominale ou thoraco-abdominale qui offre une excellente exposition du pédicule rénal. L'espace de travail plus important et la présence de repères anatomiques plus habituels sont les principaux avantages.

❖ La voie postérieure ou latérale, extra-péritonéale :

Utilisée essentiellement en cas de lésions bénignes du rein.

Tableau 8 : Avantages et inconvénients de la voie trans-péritonéale [68]

Points positifs	Points négatifs
Espace de travail préexistant : cavité péritonéale	Exposition des organes intra péritonéaux
Champ opératoire large	Nécessité d'un décollement colique
Intérêt pour des lésions rénales étendues	Pneumopéritoine : douleur scapulaire, iléus post-op
Intérêt pour des lésions de la surrenale droite	Si saignement ou fuite urinaire : en intra-péritonéal

Tableau 9: Avantages et inconvénients de la voie rétro-péritonéale [68]

Points positifs	Points négatifs
Pas d'exposition des organes intra péritonéaux (+ vision, l- brides)	Champ opératoire plus étroit
Abord pédicule presque direct	Absorption de CO2 plus importante
Pas de pneumopéritoine (- iléus, douleur)	Nécessité de créer l'espace de travail
Saignement : tamponnement dans le rétro péritoine ou fuite d'urine : drainage	Exposition anatomique « moi familière »

1.4. Instrumentation : (69)

Avant de débiter l'intervention, tout le matériel doit impérativement avoir été vérifié et installé notamment le système de lavage et le système vidéo. Cette précaution est indispensable pour accélérer la vitesse de réaction lors d'une complication chirurgicale. On distingue successivement les différents équipements :

a. Le matériel pour la création et l'entretien du pneumopéritoine :

- L'insufflateur :

C'est un appareil qui permet de maintenir à un niveau constant la pression moyenne intra abdominale choisie par le chirurgien. Cet appareil insuffle le CO2 dans l'abdomen à un débit choisi par le chirurgien.

La plupart des insufflateurs sont actuellement équipés d'un système de sécurité empêchant l'obtention de pressions élevées, ou prévenant le chirurgien par des alarmes lorsque la pression demandée est dépassée, et lorsque l'insufflation est arrêtée de façon inappropriée par un obstacle sur la ligne d'insufflation.

- Les aiguilles : l'aiguille de Veress est celle qui est la plus utilisée au monde.

b. Le matériel de vision :

- l'endoscope : l'optique de chirurgie laparoscopique est un tube rigide contenant un système optique constitué de lentilles. Plus le diamètre est important, meilleurs sont le rendu d'image et la luminosité de l'image. En pratique chirurgicale habituelle, les optiques les plus souvent utilisées sont de 10mm, de vision directe (0°) ou d'une angulation de 25 à 30°. Il est introduit à la cavité abdominale par un trocart.
- la source lumineuse
- le moniteur : élément important de la chaîne de vision, il doit être capable de restituer toutes les qualités de résolution de la caméra.
- La caméra vidéo
- Les câbles

c. Le système de lavage-aspiration :

Il est important de disposer d'un système d'aspiration efficace et de diamètre suffisant au moins de 7 mm, afin d'évacuer rapidement un éventuel hémopéritoine.

La canule d'aspiration est à double courant permettant le lavage et l'aspiration

ou vis versa.

d. Les trocars :

Le premier trocart est utilisé pour accéder à la cavité abdominale et mettre en place l'optique. Les autres sont introduits pour permettre aux différents instruments de coulisser à travers les canules. Chaque trocart possède une valve permettant un passage facile et automatique des instruments. La taille des trocars est conditionnée par le diamètre par le diamètre des instruments utilisés. Les plus gros sont les 10-12mm (trocars de l'optique) ; 5mm (trocart de travail).

Dans notre série, on a utilisé un trocart de 10 mm pour l'optique et 3 à 4 trocars de 5 mm pour les instruments.

e. Les instruments :

La gamme des instruments se diversifie de plus en plus :

- Une paire de pince à préhension fenêtrée, atraumatique ;
- une paire de ciseaux coagulateurs courbes ou longs ;
- un palpateur mousse et un palpateur souple ;
- un passe fils de 5mm ;
- Une pince à clips de 10 mm de long au moins
- Une agrafeuse coupante automatique rechargeable à agrafes vasculaires
- une porte aiguille de 5 mm ;
- autostatique.
- Un drain de Redon aspiratif
- L'instrumentation nécessaire à la réalisation d'une incision de pfannenstiel ou de lombotomie et à sa fermeture ainsi que celle de l'orifice du trocart de 10 mm.

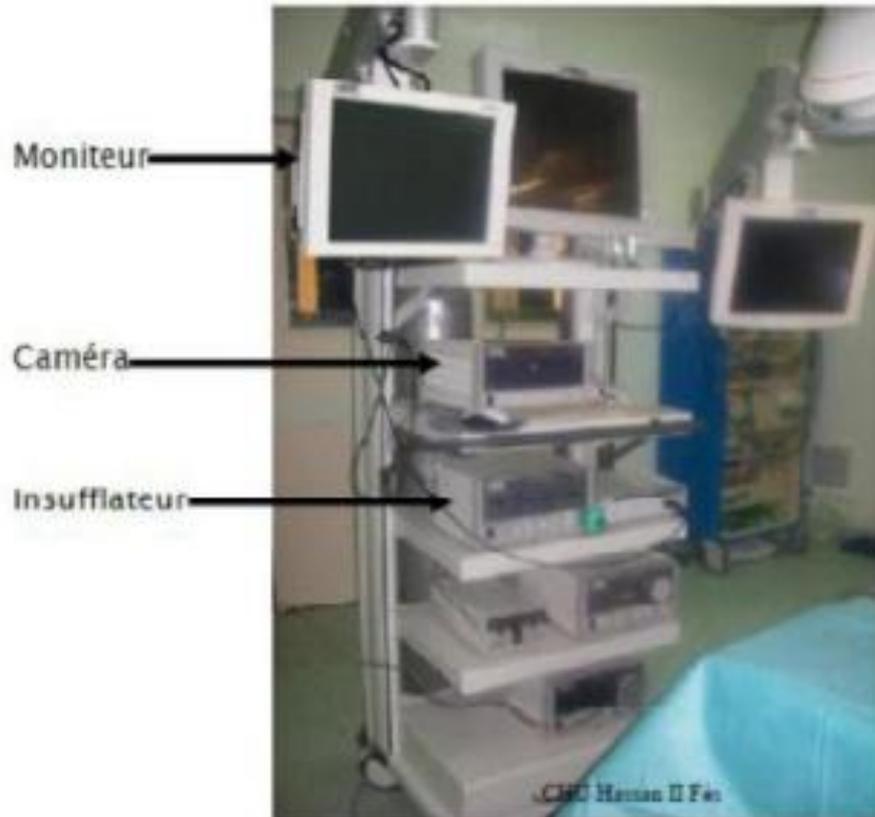


Figure 59 : la colonne vidéo avec le système d'insufflation de CO2



Figure 60:les optiques



Figure 61 : les trocarts



Figure 62 : les différents types d'instruments :

1. crochet coagulateur mono polaire,
2. pince à griffe,
3. pince à clips,
4. pince à préhension,
5. ciseau

1.5. Chirurgie laparo scopique du néphroblastome par voie trans-péritonéale :

[55]

2. Installation du patient :

Après mise en place d'une sonde vésicale et gastrique, le patient est installé en décubitus dorsal ; ou avec une inclinaison à 45° par rapport à l'horizontal, en fonction de l'habitude de l'opérateur. Cette position à trois principes :

- La prise en compte d'une éventuelle conversion en laparotomie
- Un écartement des structures digestives par déclivité et le dégagement de l'épiploon et de la masse abdominale, ainsi le patient est installé avec un léger proclive de 20 à 30° et une discrète rotation vers la gauche ou à droite selon le coté atteint.
- Une angulation faible des trocars par apport à l'horizontale avec une meilleure ergonomie.

Dans notre série, tous les patients ont été opérés par voie laparo scopique trans-péritonéale en décubitus dorsal. C'est de même pour les cas rapportés dans la littérature ((Duarte, Varlet, Daniel, Barber, Patrick) et qui sont installés en décubitus dorsal avec inclinaison à 45° sauf le cas de Ben Xu où il a bénéficié d'une néphrectomie élargie par voie rétro-péritonéale.

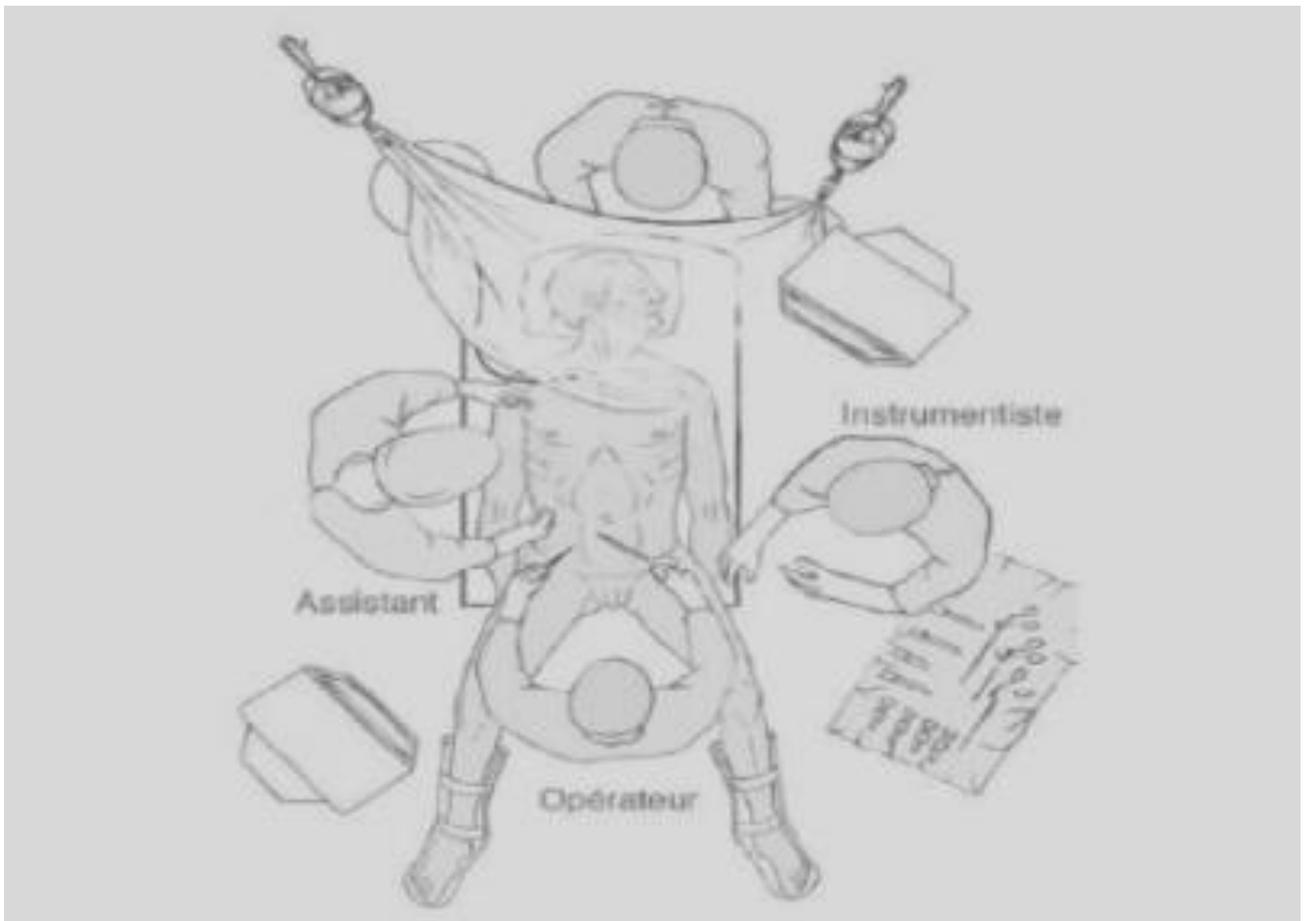


Figure 63 : Installation du patient en décubitus dorsal [55]

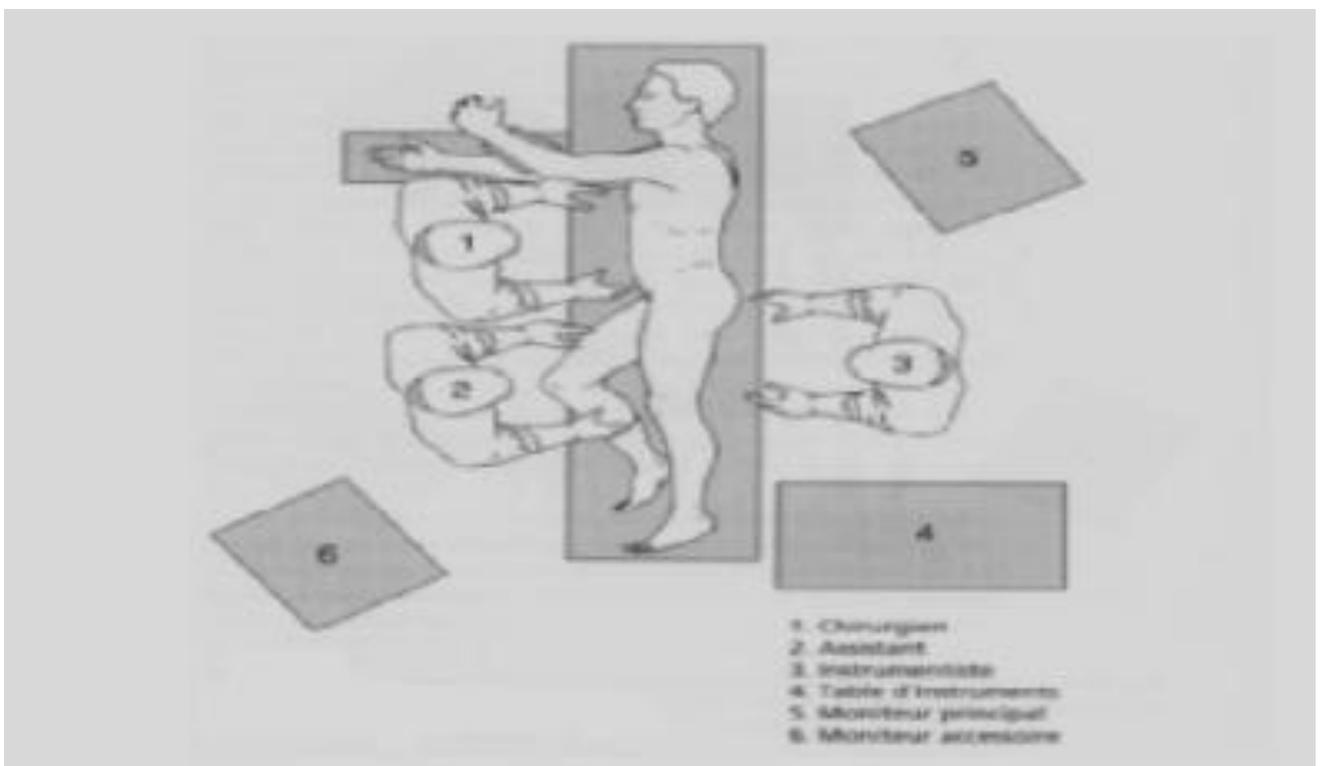


Figure 64 : installation du patient en décubitus latéral (68)

3. Création du pneumopéritoine et introduction du premier trocart : [70 ; 71 ; 72 ; 73 ; 74]

Deux techniques de base sont décrites pour créer le pneumopéritoine, étape incontournable de toute cœlioscopie : l'open -cœlioscopie et la ponction transpariétale qui est une technique aveugle, et leur usage comporte toujours un risque de lésions viscérales et vasculaires. Deux autres techniques d'utilisation rare ont été décrites : insertion directe du trocart (55) et insertion directe du trocart optique (optical trocart). (75)

- La mise en place du trocart sous contrôle de la vue (« open ») ou cœlioscopie ouverte :

C'est une mini-laparotomie qui permet une ouverture contrôlée de la cavité péritonéale avant l'introduction du premier trocart, pour cela une canule de Hasson spéciale est utilisée.

Cette méthode est choisie chez les enfants puisque la distance est relativement courte entre la paroi abdominale antérieure et les organes intra-abdominaux. Ici, et contrairement à la technique de cœlioscopie aveugle, l'insufflation se fait après insertion directe du trocart, sans pneumopéritoine préalable, sous contrôle de la vue.

La mini-laparotomie consiste à faire une petite incision semi-circulaire de 2 cm au bord inférieur ou légèrement au-dessus de l'ombilic ; mais avant l'incision cutanée, la paroi doit être impérativement soulevée avec la pince à dissection, pour éviter toute plaie des vaisseaux sous-jacents avec le bistouri. Le tissu graisseux est disséqué par la suite. Après incision de l'aponévrose aux ciseaux ; le péritoine est saisi avec les pinces de Kocher, il est maintenu en suspension et incisé, toujours sous contrôle visuel.

Une fois le péritoine ouvert, le doigt du chirurgien est introduit dans la cavité péritonéale pour s'assurer qu'il n'y a pas d'adhérences entre la paroi abdominale antérieure et l'intestin. Puis un large point en U de vicryl 3/0 prenant l'aponévrose et

péritoine est passé autour de l'incision. La paroi est soulevée par les deux extrémités de ce point, et le trocart muni d'un obturateur mousse est enfoncé sous contrôle de la vue dans le péritoine. Le point en U est serré sous forme d'une bourse autour du trocart de façon à assurer l'étanchéité.



Figure 65 : trocarts pour la cœlioscopie ouverte avec obturateur mousse et système pour obtention de l'étanchéité(55)

Dans notre série, le premier trocart a été introduit par open cœlioscopie chez tous les patients.

➤ Ponction trans-pariétale :

Cette technique est contre indiquée chez l'enfant, mais certains chirurgiens l'utilise. Pour les patients avec des antécédents de laparotomie, l'hypochondre gauche est préféré.

- Ponction à l'ombilic :

Une petite incision est réalisée sur le bord inférieur du fond ombilical, en dedans de l'ombilic, tout en soulevant fortement l'ombilic avec une pince à dissection. Il faut éviter les quadrants supérieurs et supéro-gauche de l'ombilic où s'insère le ligament rond.

Puis en soulevant fortement la paroi en sous-ombilical strict, vers le haut et en avant, pour éloigner l'ombilic de l'axe des gros vaisseaux, l'aiguille est introduite lentement, dans le plan strictement sagittal, par un geste contrôlé, en tenant l'aiguille de manière à ce que le ressort soit libre, avec un angle de 90° par rapport à la paroi et

de 45° par rapport à l'horizontal jusqu'à percevoir deux ressauts caractéristiques de pénétration dans la cavité :

- Le premier correspond au contact et au franchissement de l'aponévrose (De la ligne blanche)
- Le second correspond au contact et franchissement du péritoine

Une fois l'aiguille introduite dans la cavité péritonéale, elle ne doit plus être mobilisée avant de réaliser les tests de sécurité :

- Aspiration/irrigation/aspiration : En utilisant une seringue en verre de préférence, qui contient 5 ml d'air ou de sérum physiologique, la première étape consiste à aspirer pour vérifier que la seringue ne ramène rien (ni sang ni liquide intestinal). Si ce résultat de l'épreuve est négatif, alors le sérum physiologique est injecté dans la cavité abdominale, ceci devrait se produire sans la moindre résistance. La réaspiration immédiate ne doit rien ramener ni gaz ni liquide. Pour finir, la seringue est détachée de l'aiguille de Veress, et tout le fluide restant devrait tomber rapidement dans la cavité péritonéale.
- Epreuve de l'avancement : si l'aiguille est entrée dans la cavité péritonéale, le chirurgien devrait être capable d'avancer l'aiguille 1 à 2cm, sans que la pointe rencontre la moindre résistance.



Figure 66 : la paroi doit impérativement être soulevée et l'incision pratiquée dans le plan horizontal (76)



Figure 67 : introduction de l'aiguille : soulever la paroi en respectant les axes d'introduction (76)

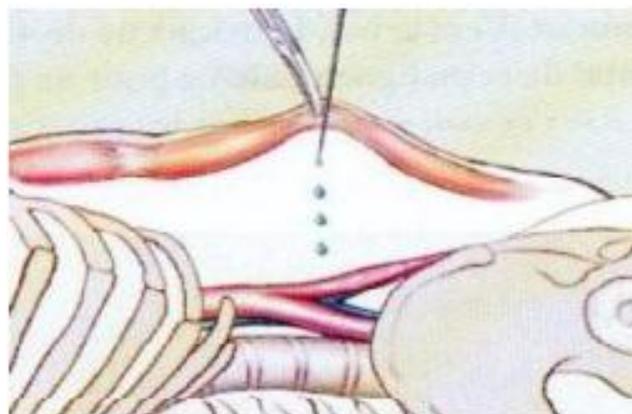


Figure 68 : la ponction avec suspension pariétale (76)

- Ponction sous costal gauche :

C'est le deuxième site préférentiel après l'ombilic, après avoir éliminé une splénomégalie, et une distension gastrique. Le point de ponction se situe à l'intersection de 2 lignes : l'une à 3 travers de doigts en dehors de l'ombilic, l'autre à 2 travers de doigts sous le rebord costal gauche.



Figure 69 : ponction sous costale gauche(76)

- L'insufflation du CO₂ :

La pression maximale est de 8 mm Hg chez le nourrisson de moins de 10 kg, 10 mm de mercure chez le jeune enfant, et 12 mm de mercure (Hg) chez le grand enfant.

L'insufflation est débutée à débit lent ou moyen, avec contrôle clinique de la symétrie de l'abdomen, de la disparition de la matité pré hépatique. Lorsque le pneumopéritoine est installé à pression maximale, l'aiguille est retirée, l'aponévrose est pré-incisée au bistouri froid. Un fil repère de vicryl 3/0 est disposé autour de l'orifice du trocart : ce fil aidera à maintenir l'étanchéité du pneumopéritoine pendant l'opération, et permettra de fermer l'aponévrose en fin d'intervention.

- Introduction du premier trocart : (70 ; 71)

L'introduction du premier trocart est la plus dangereuse, source de la majorité des complications techniques de la laparoscopie. Il est donc indispensable de suivre toutes les étapes avec une grande maîtrise de la gestuelle de base. L'incision cutanée doit permettre la ponction sans frottement avec la peau.

L'introduction doit être perpendiculaire à la peau puis orientée vers le cul de sac de Douglas.



Figure 70 : introduction du trocart ombilical

L'exploration de l'abdomen avant l'introduction des autres trocars, est le temps suivant de l'intervention. Cette exploration permet :

- De vérifier que le pneumopéritoine a été réalisé dans de bonnes conditions et que le premier trocart est bien dans la cavité péritonéale.
- De vérifier l'absence de plaie lors de l'introduction de l'aiguille de Veress puis lors de l'introduction du premier trocart.
- De vérifier l'absence de difficultés prévisibles à l'introduction des autres trocars et au déroulement ultérieur de l'intervention (brides, accolements, digestifs...).

4. introduction des autres trocars :

1. le site d'insertion : deux principes de l'organisation des trocars opératoires par rapport au trocart optique peuvent être appliqués :

- **La triangulation :**

Cette solution implique d'avoir des trocars sur un arc de cercle de 20 cm de la cible opératoire. Le trocart optique centre l'image et les trocars opérateurs sont situés de part et d'autres du trocart optique à une distance minimale de 5 à 7cm. Ces trois

trocarts forment au niveau de la cible un angle compris entre 60 et 90°. Les trocarts servant à rétracter les structures sont placés à l'extérieur de cette zone de triangulation, latéralement ou à la partie supérieure de l'arc de cercle. Ils pourront agir sans interférer avec les trocarts opérateurs. L'avantage de ce principe est de reproduire le schéma naturel de travail que l'on respecte à ciel ouvert avec les deux mains opératrices situées de part et d'autre de l'axe de vision.

Le principal inconvénient de ce principe est la nécessité de maintenir l'optique par l'assistant entre les mains du chirurgien.

- **La sectorisation :**

Le trocart optique est situé sur la droite ou sur la gauche des deux instruments opératoires maintenus par le chirurgien. Il faut respecter une distance minimale de 5 à 7 cm entre les différents instruments opérateurs pour pouvoir réaliser des gestes évolués de type sutures.

Dans tous les cas, il faut éviter d'avoir les trocarts trop éloignés de la cible pour 2 raisons :

- La longueur des instruments étant limitée, cela oblige à pousser sur l'instrument pour forcer sur la paroi et gagner quelques centimètres, ce qui empêche de réaliser des gestes fins et précis.
- L'angle d'attaque est alors très obtus entre les instruments et la cible. Ce qui rend l'utilisation d'une aiguille courbe plus difficile, voire impossible.

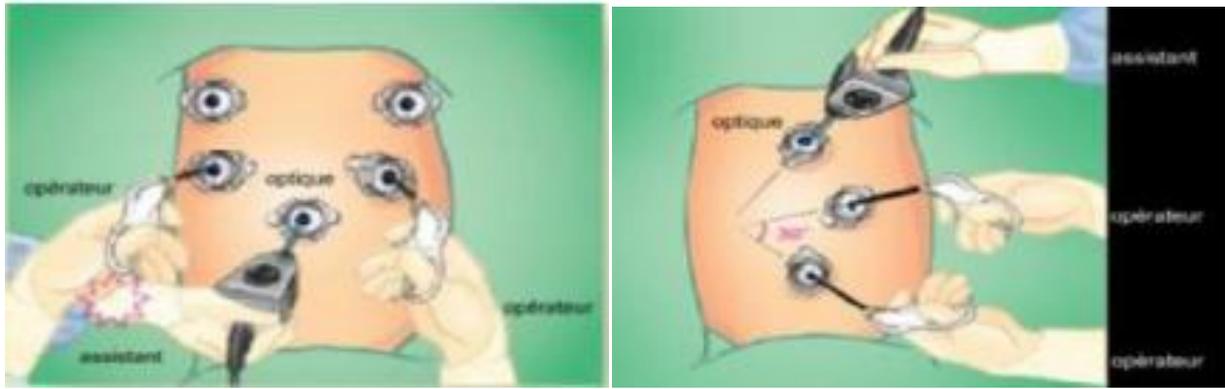


Figure 71 : triangulation **Figure 72 : sectorisation**

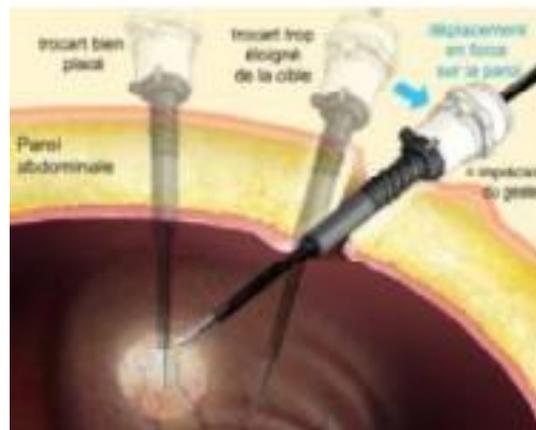


Figure 73: l'inconvénient d'un trocart mal posé avec imprécision du geste

Dans la majorité des cas, les instruments sont introduits par trois trocars opérateurs qui sont placés de la manière suivante : deux trocars latéraux de 5 mm et un de 10 mm sur la ligne médiane, un quatrième voire un cinquième trocart pour l'exposition (rétraction colique ou hépatique, aspiration) peut être introduit.

5. la technique d'insertion: [72 ; 73]

Les trocars accessoires doivent être insérés sous contrôle visuel. Le risque de plaie d'un organe intra-péritonéal est donc théoriquement nul. La principale complication est le saignement d'une artère musculaire, en particulier l'artère épigastrique. Pour réduire ce risque, il est nécessaire de choisir le site d'insertion après un transillumination qui permet de repérer les vaisseaux pariétaux si l'épaisseur de la paroi n'est pas trop grande.

Il faut limiter l'incision à la peau et non inciser l'aponévrose pour diminuer les

fuites de gaz. Cette incision ne doit pas être trop grande pour assurer l'étanchéité de l'orifice. L'axe de pénétration doit être celui de l'axe de travail des instruments de façon à diminuer la tension sur le trocart lors de la manipulation, et donc diminuer la fatigue de l'opérateur. De plus, un mauvais axe est source de frottement et de lésion pariétale.



Figure 74 : Technique de l'introduction des trocarts latéraux pour les instruments

Dans notre série, tous les patients ont été opérés par voie laparo scopique transpéritonéale en décubitus dorsal, par cœlioscopie ouverte avec introduction d'un trocart de 10 mm pour l'optique 30° et 3 autres trocarts de 5mm ou de 10mm.

Tous les cas rapportés dans la littérature ont été opérés par cœlioscopie ouverte (Varlet, Daniel, Barber, Patrick)avec utilisation de 4 trocarts y compris le trocart pour l'optique 30°, sauf les cas de Duarte où ils ont été opérés par cœlioscopie aveugle après introduction de l'aiguille de Verses, avec utilisation de 4 à 5 trocarts.

Tableau 10: voie d'abord, installation du patient et technique d'introduction du premier trocart dans notre série et selon les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Voie	Installation du patient	Introduction du 1^{er} trocart par
Duarte	17 cas	Transpéritonéale	Décubitus latéral (45°)	Cœlioscopie aveugle
F. Varlet	18 cas	Transpéritonéale	Décubitus latéral (45°)	Open cœlioscopie
Daniel Cabezali	4 cas	Transpéritonéale	Décubitus latéral (45°)	Open cœlioscopie
T.D. Barber	2 cas	Transpéritonéale	Décubitus latéral (45°)	Open cœlioscopie
Patrick J Javid	1 cas	Transpéritonéale	Décubitus latéral (45°)	Open cœlioscopie
Ben Xu	1 cas	Rétropéritonéale	Position de lobotomie	-
Notre série	5 cas	Transpéritonéale	Décubitus dorsal	Open cœlioscopie

6. technique chirurgicale : (55 ; 77)

La localisation de la tumeur est un point essentiel. Les tumeurs du pôle supérieur sont techniquement les plus difficiles car la dissection se fait à bout d'instruments, avec une vision qui est souvent réduite, ce qui majore le risque d'effraction capsulaire. De plus, cette localisation justifie une surrénalectomie associée, ce qui est un facteur de morbidité supplémentaire. Les tumeurs hilaires peuvent gêner l'accès au pédicule et rendre le contrôle des vaisseaux périlleux. Par contre, les tumeurs polaires inférieures ou corticales externes apparaissent plus faciles.

Ce temps opératoire doit être extrêmement minutieux car de ses résultats vont dépendre, dans une large mesure, le classement de néphroblastome par stade d'extension, la décision chirurgicale et la stratégie thérapeutique ultérieure.

Le chirurgien doit estimer l'extension tumorale. Il doit donc noter :

- L'état de la capsule rénale : normale ou infiltrée
- L'envahissement ganglionnaire
- La propagation de la veine rénale et/ou la VCI.
- Les adhérences éventuelles aux organes de voisinage (foie, paroi postérieure, diaphragme, surrénale, rate et pancréas).

Ainsi, il faut respecter des règles carcinologiques de la néphrectomie élargie :

- Abord premier du pédicule avant toute mobilisation du rein,
- Dissection dans le plan de la néphrectomie élargie,
- Absence de contact direct avec la tumeur, absence de contact tumeur - paroi lors de l'extraction de la pièce.

6.1. Néphrectomie élargie droite :

- 1^{er} temps : la dissection duodéno-colique :

Le premier temps consiste à inciser le péritoine pariétal au niveau de l'angle

droit, en remontant vers le pédicule hépatique. Ce décollement du fascia d'accolement colique doit permettre de rétracter l'angle colique droit et de présenter le fascia de Treitz qui est décollé afin de mobiliser en dedans le deuxième duodénum.

Le décollement complet du fascia de Told droit est rarement nécessaire, car l'angle colique droit se projette sur la moitié inférieure du rein. La veine cave inférieure est facilement abordée, car elle est immédiatement rétro-duodénale. Sa dissection dans le plan de sa gaine vasculaire permet d'aborder et de reconnaître de bas en haut, la veine génitale, la veine rénale puis la veine surrénalienne.

- 2^{ème} temps : le contrôle des vaisseaux

L'abord de la veine cave ne justifie pas systématiquement le décollement colique premier. Le bloc duodéno pancréatique doit être libéré pour exposer la face antérieure de la veine cave puis l'abouchement de la veine rénale. L'artère rénale est repérée dans plus de 80% des cas dans l'angle réno-cave inférieur ou parfois, à la face postérieure de la veine rénale.

La veine rénale doit absolument être disséquée sur toute sa circonférence de façon à pouvoir réaliser ultérieurement une ligature en toute sécurité, qu'elle soit mécanique ou manuelle. Il peut être utile de placer un fil de ligature non noué, ou un lac, pour pouvoir mobiliser la veine rénale et améliorer l'accès à l'artère rénale.

L'artère rénale (ou les artères) doit être complètement disséquée avant toute tentative de ligature.

En fonction de l'exposition, du diamètre des vaisseaux, et de l'expérience de l'opérateur, la ligature de l'artère peut être réalisée de façon manuelle (double ligature nouée) ou mécanique, par clip (au moins 2 clips métalliques sur le segment artériel d'amont) ou par pince Endo-GIA. La veine est ensuite liée puis sectionnée selon les mêmes principes, en sachant que les clips métalliques ne sont pas recommandés dans la pratique, car ils risquent de glisser. La ligature de la veine rénale est probablement

la meilleure indication de la pince automatique. La ligature manuelle n'est pas toujours facile, dans la mesure où la veine rénale droite est courte.

- 3^{ème} temps : l'abord de l'uretère :

Une fois le pédicule noué, la loge rénale peut être mobilisée. La poursuite de la dissection dans le plan de la néphrectomie élargie, au contact du muscle psoas permet de reconnaître l'uretère. Il sera coagulé à la pince bipolaire ou clippé, puis sectionné. L'uretère est un bon élément de traction et d'exposition de la loge rénale.

- 4^{ème} temps : la dissection de la loge rénale :

La dissection de la loge rénale débute au pôle inférieur. Elle est poursuivie en dehors, après incision du péritoine pariétal qui permet de prendre contact avec les éléments musculaires (transverse, Carré des lombes, puis le diaphragme). La face externe de la loge rénale est en général facilement disséquée, de même que sa face postérieure, en suivant le plan du muscle psoas.

Le pôle supérieur de la loge rénale nécessite de prolonger l'incision péritonéale pour rejoindre l'abord initial de la veine cave inférieure.

Le pôle supérieur de la néphrectomie élargie est le temps le plus difficile. Il est utile de tracter le rein vers le haut, en le luxant au dessus du foie de façon à obtenir une vision correcte. La veine surrénalienne est doublement clippée puis sectionnée. Le plan de la dissection suit ensuite le pilier droit du diaphragme, pour compléter la néphrectomie élargie.

- 5^{ème} temps : le curage ganglionnaire :

Les ganglions du pédicule rénal sont retirés systématiquement en même temps que le pédicule rénal. Dans certains cas, il est souhaitable de réaliser un curage plus extensif ; inter-aortico-cave et /ou pré-aortique. Ce temps devrait être réalisé en tout début de l'intervention au moment de l'abord du pédicule pour ne pas être gêné par le rein complètement mobilisé.

- 6^{ème} temps : la vérification de l'hémostase

En principe, la dissection dans le plan de la néphrectomie élargie doit permettre une hémostase pas à pas. Celle-ci doit être contrôlée en fin d'intervention, un drain aspiratif n'est pas nécessaire si l'hémostase est satisfaisante. Il est inutile de fixer le péritoine colique, l'angle colique doit simplement être repositionné.

- 7^{ème} temps : l'extraction de la pièce opératoire :

La pièce opératoire doit être mise dans un endo-sac puis extraite par une courte incision type pfannenstiel sans risque de rupture tumorale.

6.2. Néphrectomie élargie gauche : (55)

La néphrectomie élargie gauche est un peu plus difficile que la droite car le rein est plus haut situé, recouvert par le bloc pancréatico-splénique en haut et l'angle colique gauche en bas.

- 1^{er} temps : la dissection spléno-colique :

Contrairement au coté droit, à gauche l'angle colique doit être complètement mobilisé. Pour cela il est nécessaire d'inciser la ligne de réflexion péritonéale gauche jusqu' au méso-sigmoïde et de décoller le fascia de Told gauche, jusqu' au contact de l'aorte.

Le ligament phrénico-colique gauche doit être incisé pour pouvoir mobiliser la rate en dedans, et en fonction de l'anatomie, la face postérieure de la queue du pancréas. Ces décollements doivent permettre de voir toute la face antérieure de la loge rénale recouverte par le fascia de Gérota.

- 2^{ème} temps : le contrôle des vaisseaux :

L'aorte doit être visible en dedans du décollement colique, elle doit être abordée dans sa gaine ce qui permet de disséquer sa face antéro-externe. La veine rénale est repérée à son croisement avec l'aorte, et disséquée sur toute sa circonférence. Un lac peut être utile pour la mobiliser et faciliter l'exposition de l'artère rénale. La ligature et

la section des vaisseaux hilaires sont réalisées de façon habituelle.

Les autres temps opératoires sont parfaitement superposables à ceux de la néphrectomie droite, en dehors de la dissymétrie anatomique. (77)



Figure 75 : dissection duodéno-colique (77)



Figure 76 : artère et veine rénale droite disséquées



Figure 77 : clips sur l'artère et ligature section de la veine rénale droite par l'Endo-GIA



Figure 78 : l'artère rénale sectionnée entre deux clips



Figure 79 : l'uretère clippé puis sectionné

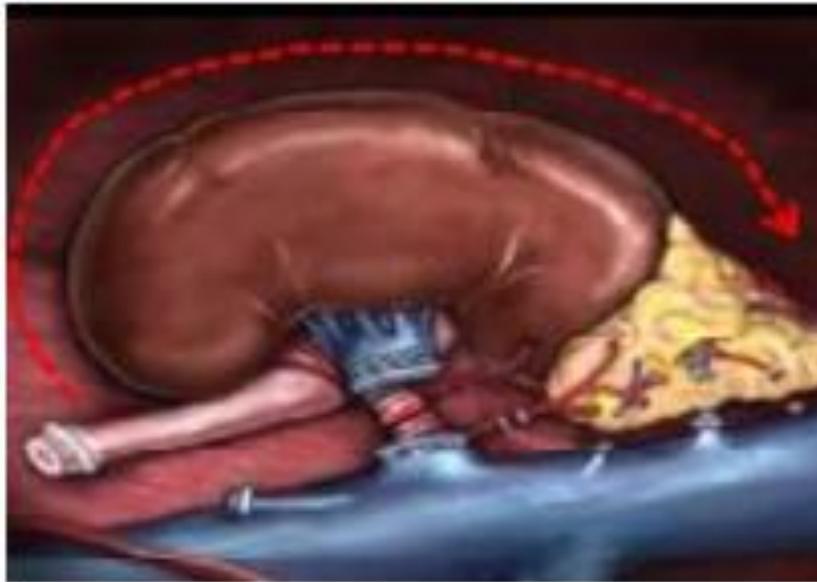


Figure 80 : sens de dissection de la loge rénale droite



Figure 81 : pole inférieure du rein libéré



Figure 82 : dissection postéro-latérale du rein



Figure 83 : libération du pole supérieur



Figure 84 : libération des dernières attaches



Figure 85 : extraction du rein

6.3. Fin de l'intervention :

En fin d'intervention; une inspection de toute la cavité abdominale et du site opératoire est nécessaire. La pression du pneumopéritoine peut être diminuée dans le but de démasquer des hémorragies veineuses non visibles à une pression de 12mmHg. Chaque quadrant de l'abdomen est vérifié et les épanchements sont aspirés.

Avant l'extraction des trocarts, il est nécessaire de vérifier l'absence de saignement au niveau des orifices. De la même façon, l'extraction des trocarts doit de faire sous contrôle visuel afin de s'assurer de l'absence de palie vasculaire tamponnée pendant l'intervention et qui saignerait secondairement.

Les orifices des trocarts de 5 mm ne nécessitent aucune fermeture aponévrotique tandis que les orifices des trocarts de 10 mm ou plus imposent une fermeture aponévrotique de qualité, pour éviter le risque d'éventration secondaire. La peau des diverses incisions est rapprochée par des points inversants de fil à résorption rapide. Aucun pansement n'est nécessaire, en dehors de bandes adhésives de

rapprochement cutané.

La pièce opératoire, correctement orientée doit être confiée en totalité, jamais morcelée, fraîche, sans l'ouvrir ni la fixer au pathologiste. Un schéma et/ou des fils de repérage indiqueront les zones suspectes d'effraction, de franchissement de la capsule ou d'adhérence aux organes de voisinage.

Immédiatement après l'intervention, le chirurgien doit remplir le questionnaire chirurgical et rédiger un compte rendu opératoire, objectif et précis, surtout en cas de rupture ou d'effraction tumorale. Les zones suspectes sont marquées par des fils et notés dans le compte rendu.

6.4. chirurgie laparo scopique du néphroblastome par voie rétro-péritonéale : **(56 ; 73 ; 77 ; 78; 79)**

Contrairement à l'espace intra-péritonéal naturellement existant, l'espace de travail rétro-péritonéal doit être développé par le chirurgien, pour cela une expansion mécanique doit être réalisé entre le fascia péri-rénal et le fascia transversalis (l'espace para-rénal postérieur)

7. Installation du patient :

En décubitus latéral en position de lombotomie strict, avec un billot sous la fosse lombaire controlatérale pour ouvrir l'espace rétro péritonéal en éloignant au maximum la dernière côte de la crête iliaque, la table est cassée au niveau des hanches(10 à 30°), les deux membres inférieurs repliés sous la table, le patient est directement sur coussin en gel de silicone , avec trois appuis : pubien, dorsal ,fessier, et fixé avec bandelettes adhésives : une bande thoracique, une au niveau des hanches sans oublier la protection des points d'appuis.

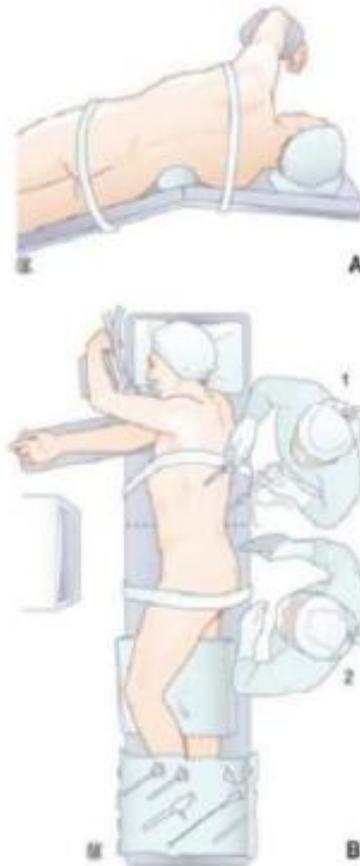


Figure 86 : installation (A) et disposition de la salle d'opération (B) (79)

1 : l'assistant

2 : l'opérateur

8. Création de l'espace de travail :

a. La mini-lombotomie :

L'accès initial se fait par une incision de 2 à 3 cm, au bord antérieur de la masse sacro-lombaire qui se projette sur la ligne axillaire postérieure. L'avantage de ce site d'accès a été documenté par des études anatomiques utilisant la tomodynamométrie, qui ont montré que la ligne de réflexion péritonéale se trouve toujours en avant de la ligne axillaire postérieure, cette ligne est aussi dépourvue de vaisseaux pariétaux susceptibles de saigner, et on se trouve alors dans une zone de sécurité absolue.

L'incision initiale peut également être réalisée au bord inférieur de la 12^{ème} cote ou au niveau du triangle lombaire de J.L et petit, l'incision passe par la peau, les plans

musculaires et aponévrotiques et traverse le fascia transversalis. La mini-lombotomie est la plus recommandée pour la rétro péritonéoscopie. [55] Deux principales méthodes sont proposées pour le développement de l'espace para-rénal postérieur :

- Le clivage au doigt :

Consiste à disséquer l'espace para-rénal postérieur au doigt, l'index du chirurgien est introduit par mini-lombotomie, puis le clivage se fait progressivement entre le fascia de Gerota et la surface interne de la paroi abdominale tapissée par le fascia transversalis.

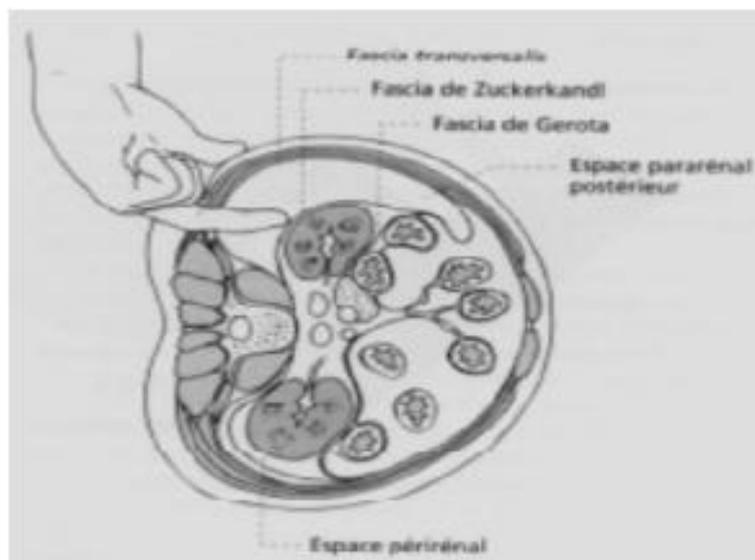


Figure 87 : dissection au doigt(68)

- La dilatation par ballon :

Cette méthode a été introduite par Gaur en 1992, le ballon est inséré au contact du muscle psoas, en dehors du fascia de Gerota, l'insufflation de 800ml d'air ou de sérum physiologique 400 à 600 ml, refoule le fascia de Gerota et le rein, en antéro-médial ce qui expose le hile et les vaisseaux adjacents. L'espace étant ainsi créé, le ballon est dégonflé et retiré, et remplacé par un trocart de 12 mm muni d'une bague étanche, qui sera fixée à la paroi pour assurer une étanchéité totale, minimisant de cette façon les fuites de gaz.

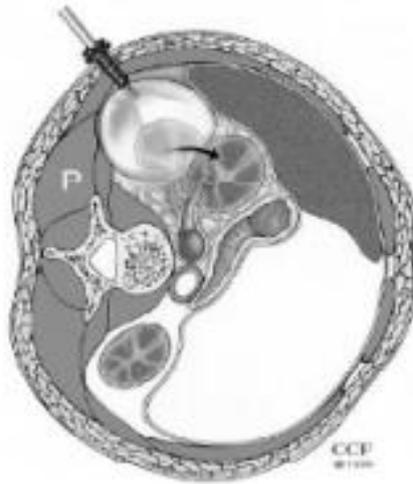


Figure 88 : création de l'espace rétro-péritonéal à l'aide d'un ballon gonflé

b. La ponction trans-pariétale :

L'accès au rétro péritoine peut être obtenu par la ponction du triangle lombaire de Petit à l'aide de l'aiguille de Veress, l'insufflation de CO2 crée un petit pneumo-rétro péritoine, permettant l'insertion aveugle du premier trocart, les trocarts secondaires seront introduits par la suite.

9. Introduction des trocarts :

Les trocarts peuvent être insérés sous contrôle de la vision ou sous contrôle digital, dans ce cas, le doigt protégé par un dé en latex pousse la paroi vers le point de ponction et le trocart va suivre la pression du doigt et pénétrer dans la fosse lombaire (Fig. 55).

Le nombre de trocarts utilisé en rétro-péritonéoscopie est variable, il dépend des habitudes des chirurgiens (en général 5 trocarts).



Figure 89 : introduction des trocarts digito-guidés

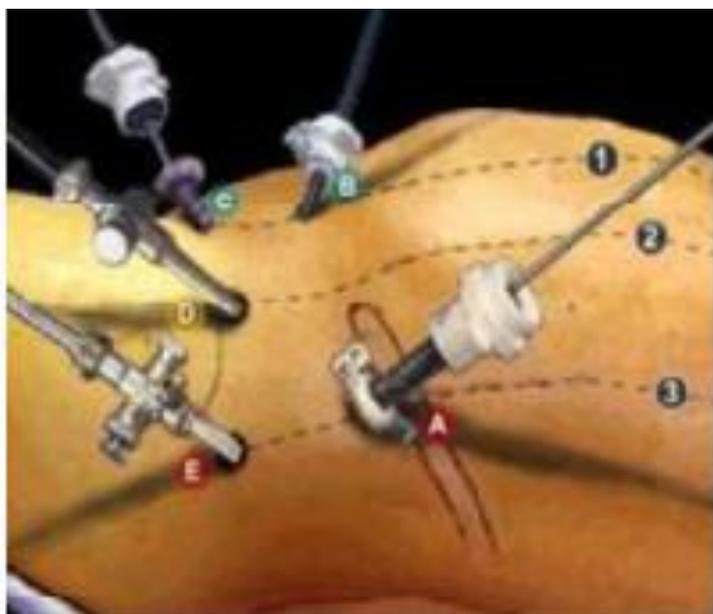


Figure 90 : l'abord rétro-péritonéal avec 5 trocarts :

A : trocart de 12 mm au niveau de l'incision

B-C : trocarts de 5 mm.

D : trocart de 10 mm pour l'optique

E : trocart de 5 mm au dessus de la crête iliaque

1 : ligne axillaire antérieure.

2: ligne axillaire moyenne

3: ligne axillaire postérieure

10. Démarrage de l'intervention :

Le repère anatomique principal est le muscle psoas. Le premier temps de l'intervention consiste à aller prendre contact avec le psoas en arrière, la dissection au long de ce muscle vers le bas et vers le haut permet d'agrandir considérablement l'espace de travail, lorsque le psoas est bien individualisé, le fascia de Gérota est ouvert afin de pénétrer dans la loge rénale, on retrouve très rapidement les repères anatomiques importants qui seront : la veine génitale, l'uretère, la veine cave inférieure à droite et le pédicule rénal.

- 1^{er} temps : recherche du pédicule rénal et la ligature des vaisseaux :

Guidé par le psoas, le pédicule rénal est retrouvé facilement. Dans les autres cas, il faudra suivre à droite la veine cave inférieure en montant vers le haut, ou à gauche, la veine génitale en remontant également vers le haut pour aboutir au pédicule rénal.

Le pédicule rénal étant découvert, on procède alors à la dissection très large de l'artère et de la veine. L'artère est habituellement disséquée en premier, les deux clips sont mis en place en position proximale et un clip en position distale puis, l'artère est sectionnée. La veine est ensuite disséquée très largement pour en faire très facilement le touret n'avoir aucun tissu au contact avec une zone libre d'au moins 1 à 2 cm. Le geste étant accompli, l'endo-GIA est placé par des trocarts postérieurs appliqués sur la veine, les points de repère de l'Endo-GIA sont bien vérifiés afin de pouvoir clipper et sectionner toute la veine rénale.

- 2^{ème} temps : décollement de la loge rénale

Le pédicule rénal étant contrôlé, il faut disséquer le rein dans sa loge en séparant le fascia de Gerota du péritoine et de la paroi abdominale. On commence le décollement de la loge rénale au niveau de sa partie moyenne (ou au niveau du pôle supérieur), le péritoine est repéré ainsi que le plan de clivage, la face antérieure du rein est séparée du péritoine en haut et en bas progressivement.

L'ouverture du péritoine est en général sans conséquences. Puis on passe progressivement vers le pôle supérieur pour séparer la loge rénale du diaphragme. La séparation du pôle inférieur de la loge comporte un risque de saignement notamment de la veine génitale, l'uretère e étant retrouvé, il sera clipper et sectionné et le rein est poussé vers le haut, le clivage progressif permet de libérer complètement la loge rénale (l'uretère peut être aussi sectionné juste après la ligature du pédicule. Il faudra laisser avec le rein quelques centimètres d'uretère qui serviront de point de repère et d'élément de traction).

Pour la surrénalectomie associée : du côté droit, il faudra réaliser soit au cours du décollement de l'ensemble de la loge rénale, lorsqu' on aborde le pole supérieur du rein la mise en place d'un clip au niveau de la veine surrénalienne, soit après avoir contrôlé le pédicule rénal, en remontant sur la veine cave inférieure, on trouve alors sans trop de difficulté la veine surrénalienne qui est clippée et sectionnée. Du coté gauche, la veine surrénalienne part d'emblée avec la veine rénale.

- 3^{ème} temps : le curage ganglionnaire :

Les ganglions du pédicule rénal sont retirés systématiquement en même temps que le pédicule rénal. Dans certains cas, il est souhaitable de réaliser un curage plus extensif, ce temps devrait être réalisé en tout début de l'intervention au moment de l'abord du pédicule pour ne pas être gêné par le rein complètement mobilisé.

- 4^{ème} temps : l'extraction du rein :

La mise du rein dans un sac est indispensable, ils en existent plusieurs modèles, il faut prendre un sac très large afin d'y mettre le rein et sa loge, il faudra mobiliser le diaphragme, puis introduire le sac après avoir retiré le premier trocart, le sac est alors ouvert sous contrôle de la vue, une fois le rein placé en partie dans le sac, il sera poussé de façon à ce qu' aucune tranche graisseuse ne déborde. Il est alors possible d'extraire le sac par la paroi après avoir réalisé une incision de 5 cm au niveau du premier orifice.



Figure 91 : repérage du psoas



Figure 92 : le pédicule rénal gauche disséqué avant d'être clipper et sectionné

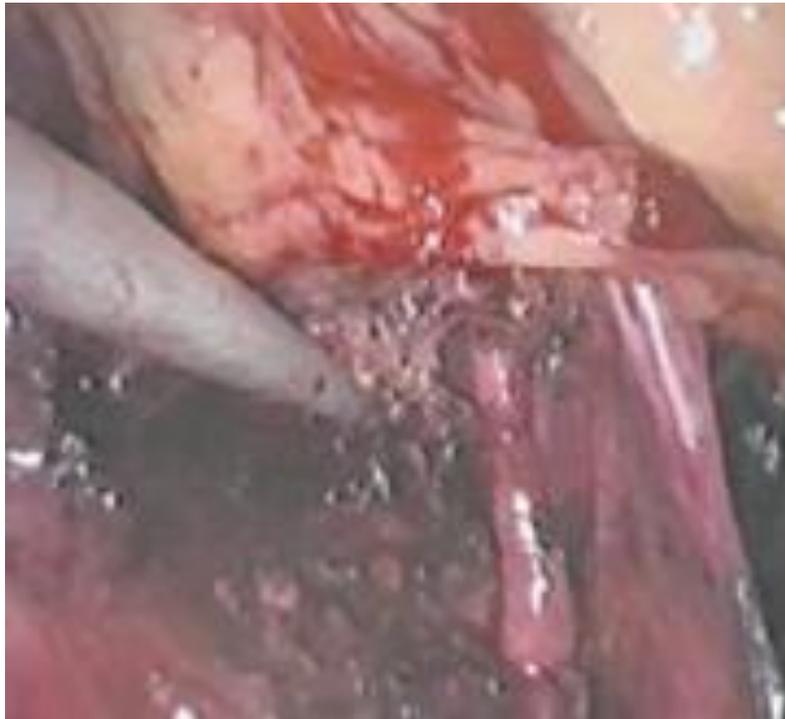


Figure 93 : le pédicule rénal droit disséqué avant d'être clipper

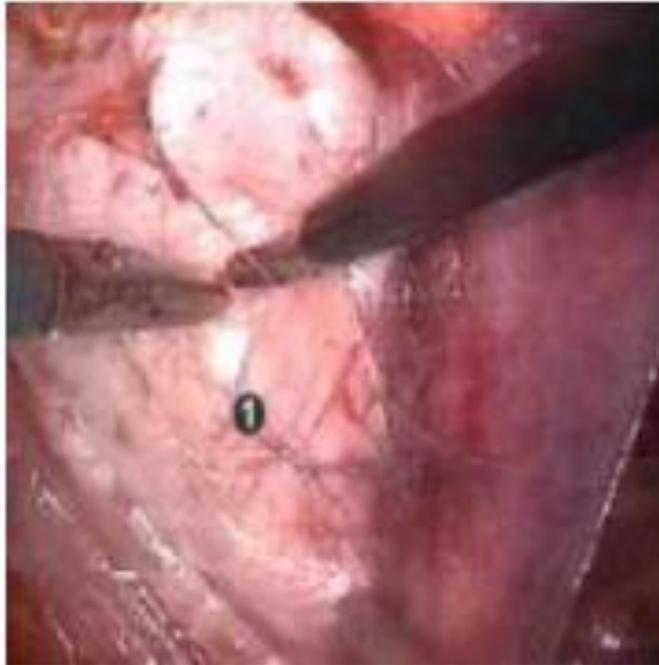


Figure 94 : dissection de la partie moyenne du fascia

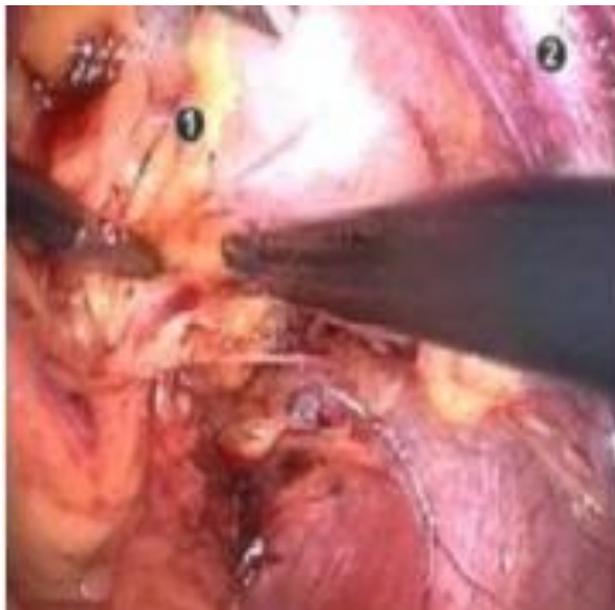


Figure 95 : le pole supérieur de la loge (1) séparé du diaphragme (2)

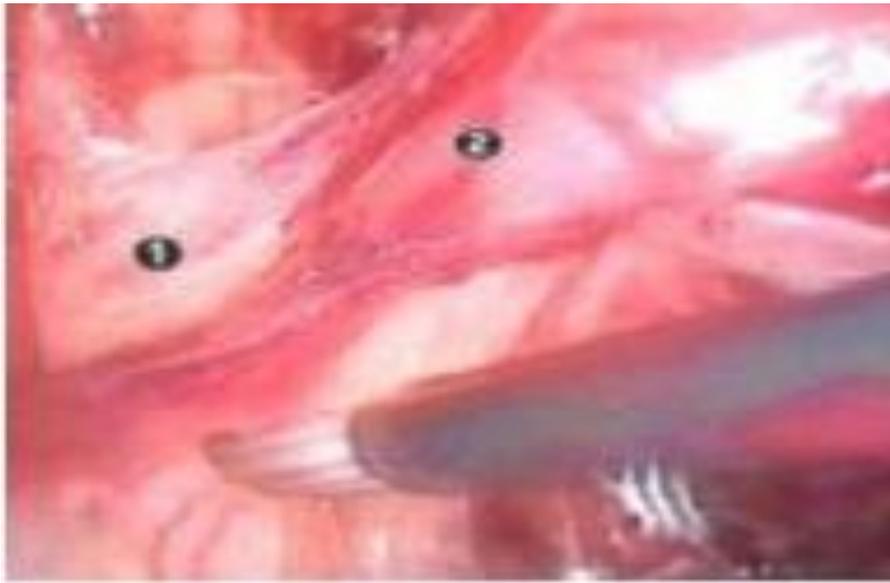


Figure 96 : le pole inférieur (2) séparé de l'attache péritonéale



Figure 97: uretère clippé



Figure 98 : extraction du rein

11. Chirurgie à ciel ouvert : (80)

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

2. l'exploration : le temps d'exploration comporte 2 parties :

L'examen du rein controlatéral, au mieux en le sortant de sa loge pour explorer ses 2 faces à la recherche d'un petit nodule tumoral ou de néphroblastomatose, l'ouverture de la loge rénale n'étant réalisée qu'en cas de doute sur une lésion à l'échographie et/ou au scanner. La zone suspecte sera excisée pour examen histopathologique.

L'exploration complète de la cavité abdominale, pour apprécier l'extension intra-abdominale : péritoine, foie, ganglions lombo-aortique, paroi, diaphragme et organes de voisinage (surrénale, rate, pancréas, méso colon et colon), toute métastase réséquable sera enlevée.

3. La néphrectomie élargie :

Le geste chirurgical consiste en une néphro-urétérectomie élargie à la graisse de la loge rénale, la région rétro-péritonéale du côté atteint est exposée jusqu'à la ligne médiane par décollement du méso cœlon, complété à droite par un décollement duodéno pancréatique, à gauche par le décollement du mésogastre postérieur. Le temps suivant est le repérage vasculaire, suivi d'une ligature première de l'artère rénale (la gauche au ras de l'aorte, la droite entre l'aorte et la veine cave) puis de la veine le plus rapidement possible après celle de l'artère pour minimiser le risque de dissémination par voie veineuse.

Le rein tumoral doit être enlevé en bloc avec le tissu péri rénal, et les zones d'adhérences suspectes bien repérées sur la pièce et éventuellement re biopsiées dans le lit tumoral, et repérées au moyen de clips en titane pour guider une éventuelle irradiation. La surrénale, si elle paraît saine, est laissée en place sauf dans certaines tumeurs du pôle supérieur très proches de la glande. Les ganglions régionaux doivent être prélevés, en particulier les ganglions péri-aortiques pour examen histologique, ainsi que des prélèvements ganglionnaires extra régionaux.

C. Chimiothérapie–radiothérapie postopératoire : (81 ; 51 ; 80 ; 81)

Elles visent à réduire l'incidence des métastases secondaires (chimiothérapie) et des récurrences locales (chimiothérapie et radiothérapie), en fonction du stade anatomopathologique et du type histologique de la tumeur.

- DEFINITION DES STADES :

- STADE I :

- Tumeur localisée, encapsulée, non rompue et complètement enlevée. Pas de ganglions envahis.
- La capsule peut être infiltrée par la tumeur mais cette dernière n'atteint pas la surface extérieure de la capsule, et complètement réséquée.
- La tumeur peut pénétrer dans le bassinet et plonger dans l'uretère, mais n'infiltrer jamais leur paroi.
- Les vaisseaux du sinus rénal ne sont pas atteints.
- Une atteinte des vaisseaux intra rénaux peut être présente.

- STADE II :

- Tumeur s'étendant au-delà du rein mais non rompue et complètement enlevée. Pas de ganglions envahis.
- La tumeur s'étend au-delà du rein ou pénètre à travers la capsule rénale et/ou la pseudo capsule fibreuse dans la graisse péri rénale, et qui est complètement réséquée.
- La tumeur infiltre le sinus rénal et/ou envahit les vaisseaux lymphatiques ou sanguins en dehors du parenchyme rénal, mais elle est complètement réséquée.
- La tumeur infiltre les organes adjacents ou la veine cave inférieure, mais elle est complètement réséquée.

- STADE III :

- Exérèse incomplète, thrombose veineuse tumorale, adhérences.
- Ganglions locorégionaux envahis.
- Rupture tumorale avant ou pendant l'intervention.
- La tumeur atteint la surface du péritoine
- STADE IV :
 - Métastases (poumon, foie, os, ganglions au-delà de la région abdominopelvienne).
- STADE V :
 - Atteinte bilatérale, découverte au diagnostic ou lors de l'exploration chirurgicale.
- **Les tumeurs de stade 1** : celles de bas risque (néphroblastome kystique partiellement différencié ou tumeurs complètement nécrotiques) ne nécessitent aucun traitement postopératoire. Les tumeurs de stade 1 d'histologie standard ou anaplasique reçoivent une chimiothérapie dès le 8^{ème} jour postopératoire. Elle dure 4 semaines (4 cures de vincristine (VCR) hebdomadaires et une cure d'actinomycine (ACT) de 5 jours).
- **Les stades 2 et 3** : d'histologie intermédiaire reçoivent une chimiothérapie postopératoire de 27 semaines. Cette chimiothérapie comprenait classiquement des cures de vincristine, d'actinomycine alternant avec des cures d'adriamycine. L'étude SIOP en cours explore la possibilité de traiter ces patients sans adriamycine et randomise deux bras de chimiothérapie avec ou sans adriamycine. Les patients sans atteinte ganglionnaire ne sont pas irradiés.

Tous les stades 1, 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. Les stades 1 reçoivent 17 semaines d'une chimiothérapie

vincristine + actinomycine+ adriamycine ; les stades 2 et 3 reçoivent une chimiothérapie de 34 semaines alternant toutes les trois semaines des cures de Carboplatine et VP16, et des cures de cyclophosphamide et d'adriamycine 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 préopératoire sont traitées comme les formes de haut risque, quelque soit leur stade d'extension.

- **Stade 4** : (formes d'emblée métastatique) :

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 préopératoire (AVD). Les tumeurs d'histologie défavorable reçoivent la chimiothérapie de type « CDCV », alternant toutes les trois semaines des cures de Carboplatine et VP16 et des cures de cyclophosphamide et d'adriamycine.

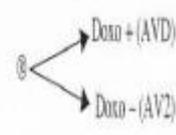
La radiothérapie de l'abdomen est en fonction du stade local et de l'histologie de la tumeur rénale. Si les métastases n'ont pas complètement disparu au décours de la chimiothérapie initiale, elles sont opérées en même temps que la tumeur primitive (des micronodules peuvent persister au premier scanner 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.

<i>1. Chimiothérapie pré-opératoire des tumeurs localisées</i>															
ACT	↓		↓		↓										
VCR	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
↓ Clérogie															
<i>2. Chimiothérapie pré-opératoire des tumeurs métastatiques</i>															
ACT	↓		↓		↓										
VCR	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Doxo	↓						↓								
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
↓ Clérogie															
<i>3. Chimiothérapie post-opératoire des tumeurs stadés 1</i>															
ACT		↓													
VCR		↓	↓	↓	↓										
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
<i>4. Chimiothérapie post-opératoire des tumeurs stadés 2 ou 3</i>															
<i>a) Protocole AV</i>															
ACT			↓			↓			↓			↓			↓
VCR	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Doxo		↓							↓						↓
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
											17	18	19	20	21
											23	24	25	26	27
											29	30	31	32	33
<i>b) Protocole AVD</i>															
ACT		↓			↓			↓			↓			↓	
VCR	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Doxo		↓							↓					↓	
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
											17	18	19	20	21
											23	24	25	26	27
											29	30	31	32	33
<i>5. Chimiothérapie post-opératoire des tumeurs d'histologie de haut risque : CDCV</i>															
VP16				↓↓↓							↓↓↓				
Carbo				↓↓↓							↓↓↓				
Cyclo	↓↓↓						↓↓↓						↓↓↓		
Doxo	↓						↓						↓		
Semaines	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
				16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27
				28	29	30	31	32	33	34					

ACT = actinomycine D : 45 µg/kg/IV injection bolus (max = 2 000 µg) ; VCR = vincristine : 1,5 mg/m²/IV injection bolus (max = 2 mg) ; Doxo = doxorubicine : 30 mg/m²/IV en 4-6 heures ; VP16 = topoisomérase II : 130 mg/m²/IV en 1-3 heures ; Carbo = carboplatine : 200 mg/m²/IV en 1 heure ; Cyclo = cyclophosphamide : 450 mg/m²/IV en 1 heure. Si le poids est inférieur à 17 kg : faire 2/3 de la dose pour chaque drug.

Figure 99 : Indications de la chimiothérapie postopératoire selon les recommandations de la SIOP en 2007

		Stade 1	Stade 2 et 3
Tumeurs localisées	Bas risque	-	AV
	Risque intermédiaire	AV	Essai randomisé SIOP 2001
	Haut risque	AVD	
Tumeurs métastatiques	Bas risque et métastases en rémission complète		AVD
	Haut risque ou métastases non en rémission complète		CDCV

Dans notre série, 9 patients ont reçu une chimiothérapie postopératoire selon le protocole GFA néphro 2005, 2 patients selon le protocole SIOP 2001 car ils ont gardé des métastases pulmonaires lors de l'évaluation post opératoire.

Deux patients ont bénéficiés de séances de radiothérapie post opératoire :

- 1 patient ayant une rupture de la capsule tumorale lors du geste chirurgical
- 1 patient ayant un envahissement ganglionnaire.

Tableau 11 : Résultats anatomo–pathologiques et traitement instauré dans notre série et selon les auteurs.

Auteur	Pays	Nombre de cas	Résultats anatomo pathologiques	Traitement post opératoire
Duarte	Brésil	17	Néphroblastome : -stade 1 : 8 cas -stade 2 : 4 cas -stade 3 : 2 cas -stade 4 : 3 cas	chimiothérapie chimio+radiothérapie
F. Varlet	France	18	Néphroblastome : -stade 1 : 10 cas -stade 2 : 7 cas -stade 3 : 1 cas (thrombose tumorale nécrosée au niveau de la veine rénale	Chimiothérapie seule
Daniel Cabezali	Espagne	4	Néphroblastome : -stade 1 : 2 cas -stade 2 : 2 cas	chimiothérapie seule
T. D. Barber	USA	2	Néphroblastome : -1er cas : Stade 2 -2ème cas : stade 2(+ invasion intra capsulaire)	Chimiothérapie seule chimio+radiothérapie

Patrick J Javid	USA	1	Néphroblastome : stade 4 (métastases pulmonaire+péritonéale)	chimio+radiothérapie
Ben Xu	Chine	1	Néphroblastome : stade 2	chimiothérapie seule
Notre série	Maroc (CHU Hassan II Fès)	5	Néphroblastome : -stade 1 :7 cas -stade 2 :2 cas -stade 4 : 2 cas	chimiothérapie seule Chimiothérapie+radiothéra

V. Indications, contre-indications de la chirurgie laparo scopique du néphroblastome en matière de néphroblastome : (42 ; 82)

Le rôle de la chirurgie mini-invasive de la tumeur de wilms n'a pas encore été défini. Des rapports de cas sélectionnés et une petite série de cas ont montré l'incontinuité et la faisabilité d'une approche laparo scopique pour la tumeur de wilms. Il n'y a pas eu de complications rapportées et la rupture tumorale ne s'est pas produite.

De plus, il existe des données préliminaires mais encourageantes que l'approche laparo scopique pour la néphrectomie dans les tumeurs bénignes est associée à une diminution de la longueur du séjour et des besoins analgésiques. Chez l'enfant ayant un cancer, il y a un avantage supplémentaire théorique dans une approche laparo scopique qui peut accélérer la guérison et réduire ainsi le temps nécessaire pour commencer ou pour ré-instituer la chimiothérapie ou radiothérapie postopératoire.

A ce jour, il n'y a pas eu des indications largement acceptées de l'approche laparo scopique pour la néphrectomie élargie de la tumeur de Wilms et un débat considérable subsiste sur quels patients bénéficieront de cette procédure. Les auteurs de la série des cas précédemment rapportée recommandent l'utilisation d'une approche laparo scopique chez les enfants ayant une tumeur de wilms d'histologie favorable qui n'est pas localement avancée ou métastatique. Tous les cas rapportés dans la littérature avaient reçu une chimiothérapie préopératoire pour réduire le volume tumoral et rendre la capsule rénale fibreuse et solide ; sauf 2 cas publiés par T .D Barber qu'ils ont été opérés d'emblée. F. Varlet a réalisé une étude multicentrique (Avril 2006 à février 2013) incluant les enfants opérés par cœlioscopie pour petite tumeur avec accès facile au pédicule rénal.

Tous ont eu une chimiothérapie préopératoire selon le protocole SIOP 2001 (vincristine et actinomycine D) ; les critères d'opérabilité étaient sur l'examen

tomodensitométrie juste avant l'intervention.

- Les critères d'inclusion d'après Varlet étaient comme suit :
- Un néphroblastome de petite taille ne dépassant pas le bord externe des corps vertébraux.
- Accès facile au pédicule rénal

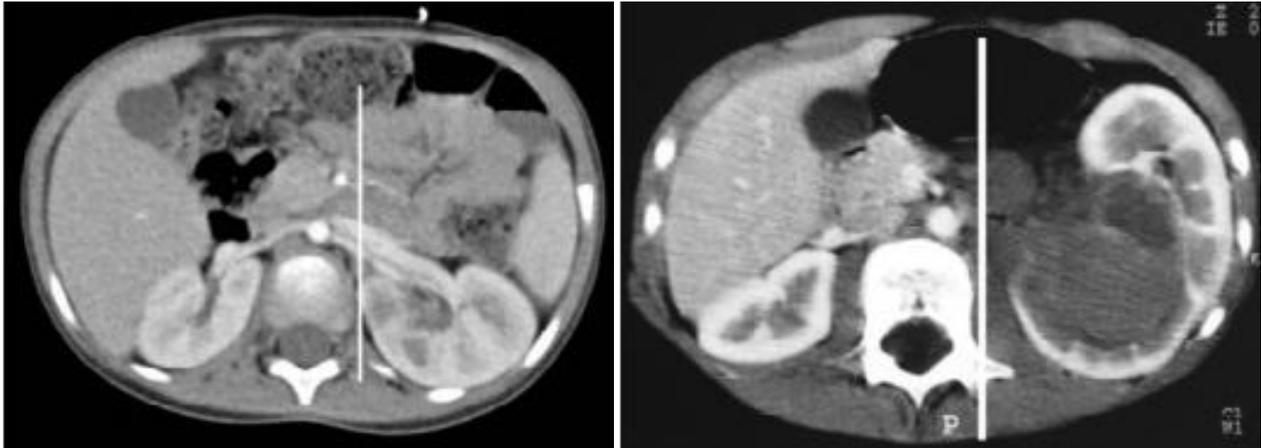


Figure 100 : Images scannographiques en coupe sagittale des 2 cas de néphroblastome opérés par voie laparoscopique (le bord interne de la tumeur ne franchit pas une ligne passant par le bord externe des corps vertébraux). [42]

Duarte a réalisé une étude rétrospective en 2009 sur 20 cas (entre 2003 et 2008) à la recherche d'un index indiquant la voie laparoscopique dans la chirurgie de néphroblastome ; le rapport entre la taille de la tumeur à la TDM après la chimiothérapie et la taille de l'enfant devrait être moins de 10%. La cœlioscopie était contre-indiquée en cas de :

- thrombose tumorale cave,
- d'extension extra-rénale,
- de rupture tumorale initiale,
- de néphroblastome bilatéral
- de métastases ganglionnaires visibles sur le scanner.

Patrick J.Javid a opéré un cas de néphroblastome avec un nodule péritonéal et des métastases pulmonaires ; l'acte chirurgical s'est déroulé sans incidents avec résection du nodule péritonéal.

VI. Bénéfices de la laparoscopie :

L'ensemble des données de la littérature met en valeur la laparoscopie vu la diminution de la consommation d'analgésiques postopératoires et la réduction de la durée d'hospitalisation et de convalescence, une durée opératoire significativement plus courte, un risque adhérentiel moins important et un moindre préjudice esthétique.

Cependant de nombreuses incertitudes persistent à propos de ces nouvelles techniques sur la qualité de l'exérèse, et les risques de rupture tumorale, de diffusion péritonéale et encore d'éventuelle métastase sur orifice de trocat.

1. Pertes sanguines, durée de l'intervention, consommation d'analgésiques et durée d'hospitalisation :

Dans notre étude, les pertes sanguines ont varié entre 50 cc et 500 cc avec une moyenne de 150 cc, saignement plus important par rapport à la série rapportée par Duarte (moyenne de 50 cc), et relativement proche à la série de T.D.Barber (moyenne de 162,5 cc). La perte sanguine de 500 cc était secondaire à un saignement actif du retour veineux au niveau de la tumeur d'où la conversion en laparotomie objectivant une artère pôle supérieur qui alimente encore le rein.

La durée de l'intervention est fonction de l'installation du patient, de la qualité du matériel coelioscopique et de l'expérience du chirurgien. Dans notre étude ; en l'absence de conversion, la durée opératoire a varié entre 180 et 270 min avec une moyenne de 225 min, un peu allongée par rapport à celle retrouvée dans la littérature. La conversion était nécessaire chez deux patients dans notre série avec une durée opératoire variant entre 220 et 240 min.

Concernant la consommation d'analgésiques, tous les patients de notre série avaient reçu la morphine à la dose de 10gamma/Kg/heure pendant 24h, puis un

antalgique palier I avec bonne réponse ; c'est de même dans les cas de la littérature où les antalgiques de niveau trois n'étaient plus nécessaire 24 heures après la coelioscopie et l'enfant se mobilisait facilement dès le lendemain de l'intervention. La laparoscopie est associée à une durée du séjour postopératoire réduite.

Dans notre série elle a été de 3,8 jours avec des extrêmes de 3 à 5 jours similaire à celle retrouvée dans la littérature.

Tableau 12 : durée moyenne de l'intervention, quantité du saignement et la durée de séjour en postopératoire dans notre série et les différents cas de la littérature.

Auteur	Durée moyenne de l'intervention et extrêmes (min)	Saignement (cc)	Séjour post opératoire (jours)
Duarte [29]	164,71 (120-191)	50	3
F. Varlet [32]	132 (70-240)	-	2,8 (2-10)
Daniel Cabezali [33]	125 (100-160)	-	3 (2-4)
T. D. Barber [34]	278 (252-304)	162,5 (25-300)	2,5 (2-3)
Patrick J Javid [35]	-	-	5
Ben Xu(36)	-	-	-
Notre série	228 (180-270)	192 (70-400)	4 (3-5)

2. et récidive :

Dans notre étude, on a noté un recul moyen de 24,45 mois sans aucune récidive tumorale. Dans les cas rapportés dans la littérature ; le recul moyen a varié de 10 mois à 43,6 mois.

Dans la série de Varlet ; un seul enfant a eu une récidive tumorale locale 9 mois après le traitement sous cœlioscopie alors que l'histologie a confirmé l'absence de toute rupture de la tumeur ; vidéo et examen anatomo-pathologique ont été relus, confirmant l'absence de toute rupture tumorale.

3. Laparoscopie versus laparotomie dans le néphroblastome : (40)

Duarte a réalisé une étude rétrospective comparative entre la chirurgie laparoscopique du néphroblastome et laparotomie entre décembre 2003 et décembre 2010 incluant 17 enfants opérés par coelioscopie et 15 cas opérés par chirurgie à ciel ouvert. Les résultats étaient bonnes dans le groupe de laparoscopie en matière de : pertes sanguines, durée du séjour postopératoire, et le taux de survie à 5 ans. Les pertes sanguines sont moins importantes dans le groupe laparoscopique peuvent être expliquées par une dissection plus précise et une coagulation plus fréquente à la pince bipolaire.

Les deux techniques ont donné des résultats similaires concernant des complications postopératoires (Une hernie ombilicale dans le groupe de laparoscopie et un hématome de la paroi dans le groupe de laparotomie) et des résultats oncologiques.

La radiothérapie était indiquée chez 5 cas dans le groupe de laparoscopie vu les métastases pulmonaires chez 3 enfants, et les marges chirurgicales positives chez 2 cas ; Un enfant de ces 2 derniers a refusé la radiothérapie et il a présenté une récidive locale 2 mois après la chirurgie, décédé après 6 mois.

Dans le groupe de laparotomie, la radiothérapie était indiquée chez 8 cas vu les

métastases pulmonaires chez 4 cas, et les marges chirurgicales positives chez 4 cas. Il y avait 2 cas de récurrence tumorale 6 et 23 mois après la chirurgie.

Tableau 13: Etude comparative entre laparoscopie et laparotomie en matière de néphroblastome

	laparoscopie	Laparotomie
Nombre de cas	17	15
Age moyen (Mois)	41,57	47,33
Sexe	9F 11G	4F 11G
Coté atteint	Rein droit : 11 cas Rein gauche : 6 cas	Rein droit : 8 cas Rein gauche : 7 cas
Durée moyenne d'intervention(Min)	167,71	136,33
Saignement moyen(Cc)	50	75
Transfusion	Aucun cas	Aucun cas
Conversion	0	
Rupture tumorale	0	1
Séjour post-opératoire (Jours)	2,5	3
Poids moyenne de la pièce(Gramme)	145	257,4
Marges chirurgicales positives	2 cas	4 cas
Curage ganglionnaire	(entre 1 et 13 échantillons) négatifs	(entre 1 et 9 échantillons) négatifs
Stade	Stade I : 8 enfants Stade II : 4 Stade III : 2 Stade IV : 3	Stade I : 3 enfants Stade II : 4 Stade III : 4 Stade IV : 4

Complications post op	1 cas d'une hernie ombilicale	1 cas d'un hématome de la paroi
Radiothérapie post op	3 cas	8 cas
Rechute locale	1 cas	2 cas
Taux de survie à 5ans	93,3%	79,6%

Les bénéfices de l'abord laparo scopique attendus sont : une réduction des pertes sanguines, une réduction des doses d'antalgiques nécessaires en postopératoire, une diminution des complications postopératoires immédiates et des séquelles pariétales et esthétiques, une réduction de la durée d'hospitalisation. Ces avantages ne peuvent avoir de signification que si le résultat carcinologique est identique à celui de la voie chirurgicale.

VII. Complications :

Quoique la morbidité et la mortalité de la laparoscopie soient relativement faibles, cette technique peu invasive n'est pas à l'abri de complications. Les risques qu'elle comporte doivent être pris sérieusement. Une compréhension approfondie des mécanismes des complications potentielles permettra de les prévoir et donc de réduire leur incidence.

1. Complications spécifiques de la chirurgie laparoscopique :

A. Les complications liées au pneumopéritoine et sa réalisation : (83 ; 84 ; 85 ; 86 ; 87)

a. L'embolie gazeuse :

L'embolie gazeuse est une complication grave parfois mortelle. Elle est heureusement rare (0 à 0.6%) (79 ; 78). Le mécanisme le plus évident est l'injection accidentelle du CO₂ directement dans un vaisseau ou la survenue des blessures veineuses dues à l'hyperpression abdominale.

- Signes cliniques :

La symptomatologie clinique est principalement cardiovasculaire et neurologique

L'embolie gazeuse à minima est asymptomatique et ne peut être détecté sans l'apport du monitoring, l'embolie gazeuse importante est suspectée devant l'apparition brutale de : défaillance ventriculaire droite entraînant un effondrement de la pression artérielle, une cyanose et une turgescence des veines jugulaires, avec des troubles de rythme. La forme majeure est dramatique avec collapsus et arrêt circulatoire. Les signes neurologiques ne deviendront évidents qu'à la période de réveil : Absence du réveil et coma, ou réveil retardé, lent parfois agité avec des crises convulsives, et/ou des signes déficitaires par anoxie cérébrale ou par embole cérébral paradoxal.

- Moyens de prévention :

Les tests de bon positionnement de l'aiguille de Veress doivent être correctement effectués.

Pendant l'insufflation, l'aiguille doit être maintenue afin d'éviter le déplacement éventuel de son extrémité.

Le protocole d'anesthésie choisis doit permettre une relaxation musculaire suffisante pour permettre une dilatation abdominale avec des pressions d'insufflation les plus basses possibles.

- Conduite à tenir :

Lorsqu'une embolie gazeuse est suspectée il faut:

- suspendre immédiatement l'insufflation.
- l'arrêt immédiat du protoxyde d'azote s'il est utilisé afin d'éviter la diffusion de ce gaz dans les bulles piégées au niveau des capillaires pulmonaires, la ventilation de l'oxygène pur permet de chasser le CO₂ contenu dans les alvéoles pulmonaires.
- l'utilisation de volumes courants importants entraine par son effet mécanique un fractionnement des bulles et favorise leur diffusion
- en cas d'accident majeur avec arrêt circulatoire ; le massage cardiaque externe serait essentiel pour fractionner les bulles dans les capillaires pulmonaires et lever l'obstacle sur la circulation pulmonaire.
- l'aspiration par un cathéter mis en place au niveau de l'oreillette droite permet parfois de retirer le gaz.
- La position de Durant (associant le Trendelenburg et le décubitus latéral gauche) est réalisée pour tenter de piéger le gaz à la pointe du ventricule droit.
- en cas d'échec et de façon exceptionnelle la thoracotomie d'urgence avec

massage cardiaque interne et la mise en place d'une circulation extracorporelle peut être tentée.

- après ces mesures d'urgence ; on doit lutter contre l'œdème cérébral, prévenir l'apparition des crises convulsives et administrer des antiagrégants plaquettaires. (79–81)

b. Les arythmies : (78)

Elles s'observent avec tous les types d'anesthésies et typiquement après l'induction lors de la réalisation du pneumopéritoine ou lors de l'exsufflation sans tenir compte des particularités des produits utilisés. Des études ont rapporté, cependant, que l'incidence des arythmies peut être plus grande avec l'halothane qu'avec l'éthane.

c. L'arrêt cardiaque :

Il a une fréquence estimée entre 0,5 et 1,7% dans la coelioscopie. Il peut être lié à des troubles du rythme, une embolie gazeuse, une gêne circulatoire due à la pression intra-péritonéale, un pneumothorax, une hémorragie ou un problème lié aux drogues anesthésiques.

d. Insufflation intra-péritonéale :

L'inspection ne révèle que de la graisse, qu'il s'agit de la graisse sous cutanée ou pré-péritonéale, il faut évacuer autant que possible le gaz insufflé par l'expression manuelle de l'abdomen.

e. Pneumothorax ou pneumo-médiastin : (82)

Ils sont secondaires presque toujours au maintien du pneumopéritoine à des pressions d'insufflations élevées, parfois favorisée par des efforts de poussée abdominale par un malade mal anesthésié ou réveillé précocement. La diffusion du gaz intra péritonéal se fait à travers les forams pleuro péritonéaux acquis ou congénitaux.

f. Complications en rapport avec l'introduction des trocarts :

- Les plaies digestives : 28% des lésions intestinales surviennent lors de l'introduction du trocart, en particulier par voie trans péritonéale, son incidence est faible en la rétro péritoneoscopie (0.3%), et elles sont responsables de la moitié des conversions (88).
- Les plaies vasculaires : (89 ; 90 ; 91)

Les plaies vasculaires constituent des complications majeures de la chirurgie laparoscopique quelque soit la voie d'abord, leur incidence est faible ainsi que l'ont montrent les données de la littérature : entre 1,7% et 2,6%. Il s'agit de la plaie d'un gros vaisseau, que ce soit l'aorte, la VCI ou les vaisseaux iliaques, il ne faut pas oublier que l'ombilic est à l'aplomb des vaisseaux iliaques primitifs et que le risque est permanent lors de l'introduction du premier trocart.

Le diagnostic de la plaie vasculaire est évident dès que le mandrin du trocart est retiré. La couleur du sang et son débit permettent le diagnostic, il faut immédiatement :

- Arrêter l'insufflation du CO2 pour éviter le risque d'embolie gazeuse, surtout réel en cas de plaie veineuse.
 - Ne pas retirer la gaine du trocart qui participe à l'hémostase par tamponnade.
 - Convertir en urgence pour réaliser le contrôle vasculaire et la suture de la plaie.
- La plaie vésicale : (88)

Dans 13,1% elle survient lors de l'introduction du premier trocart, et concerne souvent le dôme vésical, elle doit être suturée en un plan de fil résorbable. Un point en X est en règle suffisant, associé au drainage vésical prolongé pendant 6 à 10 jours, avec une couverture antibiotique pendant au moins 10 jours pour une meilleure cicatrisation, sa prévention passe par le sondage vésical systématique et la ponction

ombilicale.

g. Les complications en rapport avec la dissection :

- Les complications hémorragiques : (89 ; 90)

Les vaisseaux les plus fréquemment concernés en cœlioscopie urologique sont l'artère rénale et l'artère iliaque externe, ou leurs branches. Il faut s'efforcer de pincer le vaisseau responsable le plus rapidement possible, car l'hémorragie, le cailloutage et l'aspiration vont rapidement rendre le champ opératoire méconnaissable. Si une fois le vaisseau identifié et pincé, une suture ou la pose d'un clip par laparoscopie semble faisable, mais s'il existe un risque de reprise hémorragique, de mauvais contrôle ou de durée excessive pour la réparation, la conversion s'impose.

Les plaies veineuses peuvent occasionner des problèmes immédiats ou retardés. Elles concernent souvent la veine rénale et la veine gonadique, la veine cave inférieure n'est pas à l'abri, ceci concerne la voie rétro-péritonéale et trans-péritonéale (92).

- Les plaies viscérales : (87 ; 89 ; 90 ; 91-101)

Elles peuvent survenir lors de la chirurgie laparoscopique trans-péritonéale ou rétro-péritonéale. Les mécanismes sont soit la section directe (tentative de libération d'adhérences par exemple), soit le traumatisme par un écarteur (ponction, pincement), soit encore une plaie retardée par traumatisme électrique (contact avec un instrument coagulant hors du champ visuel, défaut d'isolation). Les plaies intestinales de diagnostic différé sont souvent de symptomatologie inhabituelle, le signe évocateur est une douleur élective située sur l'un des orifices des trocars, associée à une diarrhée et un météorisme, le tableau classique de péritonite est rare.

Les suites postopératoires immédiates ont été simples dans notre série, nous n'avons déploré aucune complication postopératoire, de même que dans la plupart des autres cas rapportés dans la littérature, sauf dans la série de Varlet où un enfant a présenté une péritonite par perforation iléale postopératoire ; l'intestin grêle

était dilaté en cours de coelioscopie et la relecture de la vidéo n' a pas permis de retrouver le traumatisme intestinal ; il est possible qu'il ait été lésé lors de la fermeture d' un orifice de trocart (traité sous coelioscopie).

- Rupture tumorale, résection incomplète :

La rupture tumorale en cours de coelioscopie est redoutée par un bon nombre de chirurgiens et de chimiothérapeutes, car elle entraînerait obligatoirement une radiothérapie complémentaire avec ses risques de morbidité. Avec le traitement conventionnel par laparotomie, ce risque existe aussi et il est évalué à 3,2 % dans le protocole SIOP-93-01 avec chimiothérapie préopératoire à propos de 598 enfants alors qu'il est de 11% dans le protocole nord-américain NWT5-4 à propos de 2 408 enfant où l'intervention est effectuée sans chimiothérapie préopératoire [102-103].il nous semble qu'un chirurgien habitué à faire des néphrectomies totales ou partielles, des cures de jonction pyélo-urétérale et des surrénalectomies sous coelioscopie, par exemple, n' a pas plus de risque d'entraîner une rupture du néphroblastome qu' en laparotomie, d'autant qu'on ne touche pas à la tumeur au cours de l'intervention quand elle est de petite taille.

h. Complications en rapport avec la fermeture : (96 -105)

Il faut adopter une attitude systématique pour assurer la fermeture. Tout d'abord, on doit inspecter soigneusement toutes les zones de dissection. Il faut laisser le laparoscope dans la dernière canule avant que l'on enlève pour éviter qu'une anse intestinale n'y soit aspirée et attirée dans l'incision.

Pour éviter la possibilité non négligeable d'hernie (17% dans une série de néphrectomie trans péritonéale [104], il faut suturer le plan aponévrotique de toutes les incisions d'abord de 1 cm ou plus. [105]

i. Les complications postopératoires :

- La douleur : est moindre qu'après cas de laparotomie, en particulier après rétro péritonéoscopie, ce qui diminue l'utilisation des analgésiques morphiniques. La cœlioscopie entraîne une douleur spécifique due à une irritation péritonéale au niveau des coupes diaphragmatiques par le CO₂ résiduel. Cette irritation péritonéale entraîne des douleurs projetées au niveau scapulaire en raison de l'innervation métamérique C4 du diaphragme. Elle peut également survenir après laparoscopie rétro péritonéale, probablement par micro brèches ou par diffusion trans-péritonéale.

Pour limiter cette douleur, l'exsufflation doit être complète en mettant le patient en position de Trendelenburg et créant une légère compression abdominale, mais malgré cela la douleur postopératoire peut être importante nécessitant une analgésie adaptée. La douleur est d'ailleurs plus importante à gauche qu'à droite grâce à la protection diaphragmatique qu'entraîne le foie. Le rôle allogène propre du CO₂ est évoqué par le biais d'une acidose locale (106–107).

- Les hématomes : Les hématomes massifs nécessitent une reprise chirurgicale par voie ouverte ou laparoscopique.
- Les occlusions intestinales :

Ils sont secondaires soit à une simple bride, soit à une ischémie intestinale. Un des buts de la cœlioscopie est de diminuer la fréquence de survenue des occlusions sur bride. Après néphrectomie élargie par laparotomie, le nombre d'occlusion sur bride rapporté était de 104 sur 1 910 tumeurs de Wilms (5,4 %) avec un recul de 5,1 ans en moyenne (4 cas d'occlusion compliquée, péritonite et septicémie ont abouti au décès de l'enfant. (108) dans la série SIOP-9 [102], 15 enfants ont présenté une occlusion sur bride sur 598, soit un taux de 2,5 % et sept ont eu une invagination intestinale aiguë (1,1 %).

Aucune occlusion sur bride n'a été rapportée après cœlioscopie pour le moment.

- Les fistules digestives : elles sont aussi exceptionnelles qu'après chirurgie ouverte. [109 –112]
- Les hernies incisionnelles : [113] elles se voient dans une cœlioscopie pour 1000.

il faut insister sur la prévention qui implique d'éviter de dilacérer les tissus en introduisant les trocars, de fixer ceux-ci pour éviter les sorties intempestives et les réintroductions, d'éviter les poussées abdominales en fin d'intervention lorsque l'on retire les trocars, de surveiller par la visualisation directe le retrait des trocars ancillaires et celui du cœlioscopie et d'évacuer suffisamment le pneumopéritoine pour permettre un bon relâchement pariétal lors du retrait des trocars. Enfin, il faut fermer le péritoine et l'aponévrose des orifices de trocars de 10 mm et plus.

2. Chirurgie laparoscopique du néphroblastome et le risque carcinologique :

Le risque carcinologique est représenté par la rupture tumorale per-opératoire, l'effraction capsulaire, la survenue des métastases sur un site de trocart, la récurrence locale due à un essaimage tumoral et les métastases à distance.

Cependant, en l'absence d'études prospectives randomisées analysant la chirurgie laparoscopique du néphroblastome et le risque carcinologique, aucune conclusion ne pourra être effectuée.

Selon DORRANCE, l'aérosol créé par l'insufflation du gaz lors des techniques laparoscopiques dans un modèle murin participerait à la dissémination de toutes cellules tumorales dans la cavité abdominale mais n'aurait aucune influence sur la dissémination métastatique pariétale [114–115]. D'autres études suggèrent que le pneumopéritoine facilite la croissance cellulaire tumorale et que les techniques laparoscopiques utilisées sans gaz sont associées avec moins de croissance tumorale

cellulaire [115].

- Le risque de récurrence :

Le risque de récurrence locale existe après néphrectomie par laparotomie et il est estimé à 2,8 % dans le protocole SIOP 93-01 sur 757 patients [116] et à 4 % dans le protocole NWT5-4 sur 2482 patients (117). Chez l'adulte, le taux de récurrence locale après néphrectomie élargie sous cœlioscopie n'est pas plus élevé qu'après laparotomie et sur une série multicentrique ; il était de 6,3 % sur 988 néphrectomies par laparotomie pour 4,4% sur 377 néphrectomies sous cœlioscopie(118). Wilde et al ont rapporté en 2012 une série de 97 néphrectomies partielles pour néphroblastome de petite taille non syndromique et 11 examens anatomopathologiques ont montré des marges positives (11,3%) avec nécessité d'une totalisation de la néphrectomie pour certains et/ou une radiothérapie ; certains ont eu une récurrence locale [119].

CICCO Antony a réalisé une étude évaluant de manière rétrospective la survenue de métastase sur site de trocart, de récurrence locale et de métastase à distance associées à la chirurgie laparoscopique rétro péritonéale réalisée dans le cadre de tumeur maligne de l'adulte, sur un échantillon de 56 interventions.

Tous les patients qui ont eu une néphrectomie élargie étaient de stade clinique T1 excepté 2 qui étaient M+ au moment du diagnostic. [120] Le suivi moyen pour les néphrectomies élargies par voie laparoscopique rétro péritonéale était de $24,7 \pm 12,7$ mois ; une récurrence locale avec métastase hépatique est apparue neuf mois après la chirurgie chez un patient qui a présente un adénocarcinome rénal pT3 G2 et dont les marges étaient indemnes de tumeur, ce patient est décédé 19,7 mois après la néphrectomie. Le patient M+ au moment du diagnostic décédera 23,1 mois après l'intervention chirurgicale sans aucun signe de récurrence locale ou de métastases sur site de trocart. [121]

- La survenue des métastases sur le site de trocart :

La survenue des métastases sur le site de trocart [121–122 –123] a été fréquemment décrite chez l'adulte mais son taux a diminué de façon très significative après l'apparition de règles oncologiques précises : éviter la rupture tumorale, utiliser un sac étanche pour extraire la tumeur, lavage abondant de la cavité péritonéale, exsufflation au travers des trocarts et excision d'un orifice en cas de doute. Sur des séries récentes de néphrectomie élargies sous cœlioscopie chez l'adulte, six métastases sur orifice de trocart ont été rapportés sur 377 patients, mais dans cinq cas ; le rein a été extrait sans sac et une fois le sac était déchiré ; Tanaka n'en a rapporté aucun cas à propos de 304 patients. [124]

Cette complication reste rare chez l'enfant et a été décrite essentiellement après thoracoscopie pour exérèse de métastases pulmonaires d'ostéosarcome (125).

Un cas de métastase sur orifice de trocart a également été publié après biopsie d'un lymphome de Burkitt. [126]

L'interprétation de ces données sur l'ensemble des récurrences locales reste difficile compte-tenu de la faible importance des séries publiées dans la littérature et de l'absence de série prospective avec des chiffres conséquents ; elles sont donc possibles après toute chirurgie.

Dans notre série au cours de l'intervention, aucune complication n'est survenue. Un patient avait présenté un saignement actif au niveau de la tumeur ayant nécessité une conversion en laparotomie dont l'origine était une artère polaire supérieure qu'on a ligaturée.

Jusqu'à maintenant ; on n'a pas noté de récurrence ni de métastase sur orifice de trocart ni à distance.

Dans la série de Varlet deux conversions en laparotomie ont été nécessaires pour des difficultés de dissection du pédicule rénal, dont le néphroblastome le plus

volumineux .Parmi les 18 cas de la série de Varlet, un seul enfant a eu une récurrence locale 9 mois après le traitement sous cœlioscopie ; vidéo et examen anatomopathologique ont été relus, confirmant l'absence de toute rupture tumorale.

**Tableau 14 : complications de la chirurgie laparo scopique du néphroblastome dans
les différentes séries**

Auteur	Nombre de cas	Conversion en laparotomie	Récidive locale	Métastases sur orifice de trocart	Métastases à distance	recul	complications
Duarte	17	non	non	non	non	48 mois	non
F.varlet	18	2 cas	1 cas	Non	Non	43,6 mois	1 cas de péritonite par perforation iléale
Daniel Cabezali	4	non	Non	Non	Non	42 mois	Non
T.D.Barber	2	non	Non	Non	Non	10 mois et 15 jours	Non
Patrick Javid	1	non	Non	Non	Non	19 mois	Non
Ben Xu	1	non	Non	Non	Non	12 mois	Non
Notre série	11	2 cas	Non	Non	Non	24,45 mois	Non

CONCLUSION

Le néphroblastome est la plus fréquente des tumeurs rénales malignes chez l'enfant. Il affecte surtout le jeune enfant, entre 1 et 5 ans. Le diagnostic repose sur l'échographie et la TDM abdominale.

C'est l'exemple même d'une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire associant la chimiothérapie préopératoire pour réduire le volume tumoral, la néphrectomie totale élargie, puis la chimiothérapie post opératoire voire radiothérapie dans les cas avancés.

La coelioscopie est une alternative intéressante à la chirurgie ouverte dans des cas sélectionnés. En effet, la néphrectomie élargie par voie laparoscopique de la tumeur de Wilms est un débat considérable subsiste sur quels patients bénéficieront de cette procédure. Les auteurs de la série des cas précédemment rapportée recommandant l'utilisation d'une approche laparoscopique chez les enfants ayant une tumeur de Wilms de petite taille ne dépassant pas le bord externe des corps vertébraux, avec un accès facile au pédicule rénal, ainsi que la tumeur d'histologie favorable qui n'est pas localement avancée ou métastatique. La néphrectomie élargie par voie laparoscopique est une technique intéressante en termes d'aspect technique et de morbidité. Cette technique préserve les avantages de la laparoscopie : douleurs postopératoires, besoins transfusionnels, durée d'hospitalisation et complications postopératoires réduites. Les principes de la chirurgie carcinologique sont respectés : contrôle premier des vaisseaux, dissection avec prudence pour éviter la rupture tumorale per-opératoire, extraction en bloc de la pièce tumorale sans contact pariétal. Les risques de rupture tumorale, de récurrence locale, de métastase sur orifice de trocart ou encore de diffusion péritonéale apparaissent faibles et très théoriques, même s'ils ne sont pas nuls comme en laparotomie.

Or, une étude prospective randomisée devrait être réalisée pour valider ces résultats, et un suivi à long terme est obligatoire pour confirmer les résultats carcinologiques similaires à laparotomie.

RESUME

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est la tumeur du rein la plus fréquente chez l'enfant. Il se développe localement et rapidement et peut donner des métastases, principalement pulmonaires et hépatiques. son traitement nécessite une collaboration médico-chirurgicale.

Il s'agit d'une étude rétrospective permettant d'analyser l'expérience du service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès dans la prise en charge des néphroblastomes par voie laparoscopique. Et cela en adoptant une étude rétrospective portant sur 11 cas ayant bénéficié d'une chirurgie laparoscopique du néphroblastome sur une période de 5 ans allant de janvier 2013 à décembre 2017.

L'âge moyen était de 3,6 ans avec une prédominance féminine. Le motif majeur de consultation était l'augmentation du volume abdominal.

Le scanner thoraco-abdominal était réalisé chez tous les patients permettant le diagnostic positif l'étude des rapports de la tumeur et l'évolution après traitement.

Tous les patients ont bénéficiés d'une chimiothérapie pré-opératoire selon le protocole GFA Nephro 2005 avec une bonne réponse clinique et radiologique.

Tous les patients étaient opérés sous anesthésie générale en décubitus dorsal, par voie laparoscopique trans-péritonéale à l'aide de 4 trocards.

Deux cas de conversion a été noté comme complication suite à un saignement non contrôlé.

L'extraction de la pièce de néphrectomie a été faite à travers une incision type pfannanstiel.

La durée moyenne de l'intervention en l'absence de conversion était de 225 min.

Les suites post opératoires étaient simples avec une durée moyenne d'hospitalisation de 3 jours (3-5 jours).

Tous les malades ont reçus une chimiothérapie post opératoire.

Nous n'avons pas relevé de récurrence tumorale locale ni métastatique.

En comparant nos résultats à ceux de la littérature la voie laparoscopique était indiquée en cas de néphroblastome de petite taille ne dépassant pas le bord externe des corps vertébraux avec un accès facile au pédicule rénal.

La néphrectomie totale sous coelioscopie est possible dans de bonnes conditions pour les néphroblastome de petite taille sans augmenter les risques de rupture tumorale ou d'autres complications oncologiques.

Le but est d'améliorer le confort post opératoire et l'aspect des cicatrices et de diminuer le taux d'occlusion post opératoire.

BIBLIOGRAPHIE

[1]. PR. ABDERRAHIM HAROUCHI

CHIRURGIE PEDIATRIQUE EN PRATIQUE QUOTIDIENNE : 3EME EDITION 2004, P 106–107

[2]. DR ANNE D'ANDON, PR GILLES VASSAL, DR OLIVIER HARTMANN, DR DOMINIQUE COUANET, DR FRANÇOIS PEIN.

LE NEPHROBLASTOME OU TUMEUR DE WILMS, INSTITUT GUSTAVE-ROUSSY, MAI 2003

[3]. ROUVIERE H. DELMAS A.

ANATOMIE HUMAINE DESCRIPTIVE, TOPOGRAPHIQUE ET FONCTIONNELLE. TOME 2 TRONC 14 EME EDITION MASSON PARIS 1997.

[4]. SOBOTTA

ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE TOME 2 TRONC VISCERE, MEMBRES INFERIEURS

[5]. BENZAGMOUTE M.

CANCER DU REIN CHEZ L'ADULTE.

THESE DE MEDECINE RABAT N°240/2001

[6]. ROUVIERE H. DALMAS. A

Anatomie humaine ; descriptive, topographique.

Tome2, Tronc ,15ème édition Masson Paris ,2002 ; 725

[7]. SOBOTTA

ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE TOME 2 TRONC VISCERE, MEMBRES INFERIEURS

[8]. BOUHSSINA NISSRINE

Intérêt de la néphrectomie partielle dans le traitement du Néphroblastome bilatéral.

These de medicine de Rabat, N°72/2010

[9]. 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.

[10]. BECKWITH JB.

NEPHROGENIC RESTS AND THE PATHOGENESIS OF WILMS TUMOR: DEVELOPMENTAL AND CLINICAL CONSIDERATIONS. AM J MED GENET 1998; 79: 268–73?

- [11]. T.D. TREGER, J.BROK, K. PRITCHARD-JONES.
BIOLOGY AND TREATMENT OF WILMS' TUMOURS IN CHILDHOOD, REVUE D'ONCOLOGIE
HÉMATOLOGIE PÉDIATRIQUE (2016) 4, 170—181
- [12]. E. PERLMAN, L. BOCCON-GIBOD;
TUMEURS DU REIN DE L'ENFANT.
ANN PATHOL 2004 ; 24 : 516 - 35
- [13]. P SCHNEIDER, V DROUIN-GARRAUD, B BACHY, G BRASSEUR, K LAHSINAT, J HEMET, JP
VANNIER, P TRON ;
ANIRIDIE ET TUMEUR DE WILMS : DEUX CAS DE NEPHROBLASTOME FŒTAL
RHABDOMYOMATEUX.
ARCH PEDIATR 1996; 3:1243-1247
- [14]. KARINE DAHAN, MD; SMALL GLOMERULI IN WAGR (WILMS TUMOR, ANIRIDIA,
GENITOURINARY ANOMALIES AND MENTAL RETARDATION) SYNDROME.
AMERICAN JOURNAL OF KIDNEY DISEASES, VOL 49, NO 6 (JUNE), 2007: PP 793-800
- [15]. A CECILLE, E DENAMUR, J ELION, M PEUCHMAUR, B GRANDCHAMP, V BAUDOIN, MA
MACHER, C LOIRAT
ETUDE MOLECULAIRE DES EXONS 8 ET 9 DU GENE WT1 DANS LE SYNDROME DE DENYS-
DRASH ET LES SCIE-ROSES MESANGIALES ISOLEES.
LABORATOIRE DE BIOCHIMIE GENETIQUE, LABORATOIRE D'ANATOMOPATHOLOGIE,
SERVICE DE NEPHROLOGIE, HOPITAL ROBERT-DEBRE, PARIS
- [16]. S. BRUSCO ;
COMPRENDRE LE NEPHROBLASTOME. INFORMATION A L'USAGE DES PARENTS ET DES
PROCHES D'UN ENFANT MALADE CANCER/RADIOTHERAPIE 10 (2006) 296-312
- [17]. LE VAILLANT C, ET AL. LE SYNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN :
QUE FAUT-IL RECHERCHER EN ANTENATAL ? A PROPOS D'UNE SE´RIE DE 14 CAS.
GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE & FERTILITE (2015),
- [18]. LEMERLE J. TOURNADE M.F.
NEPHROBLASTOME (TUMEUR DE WILMS) REV PRAT (PARIS) 1993, 43, 17

- [19]. C BERGER , D FRAPPAZ , D LEROUX , F BLEZ , M VERCHERAT , E BOUFFET , P JALBERT , M BRUNAT-MENTIGNY
TUMEUR DE WILMS ET SYNDROME DE BLOOM ; ARCH PEDIATR 1996;3:802-805
- [20]. COPPES M J, PRITCHARD PD
PRINCIPLES OF WILMS TUMOR BIOLOGY UROLOGIE CLINICS OF NORTH AMERICA:
VOLUME 27. NUMBER 3. AUGUST 2000
- [21]. SREDNI ST. MD, BEATRIZ DC. LUIZ FL. ET AL
IMMUNOHISTOCHEMICAL DETECTION OF P53 PROTEIN EXPRESSION AS A PROGNOSTIC
INDICATOR IN WILMS TUMOR. MED PEDIATR ONCOL 2001 ; 37 :455-458
- [22]. D. BREMOND-GIGNAC, H. COPIN;
LE SYNDROME WAGR
J FR. OPHTALMOL., 2004; 27, 10, 1198-1199
- [23]. BOUVIER R.
les tumeurs du rein de l'enfant. Arch. Anat.Cyto.Path, 1992,40,
N°5-6:312-23.
- [24]. MURPHY W. BECKWITH JB.
Farrow tumors of the kidney, Bladder, and related urinary structur.
- [25]. GUARDA, L.A. MD, ALBERTO G.
Chemotherapy-induced histologic changes in wilms tumors pediatric pathology, 1984,
2:197-206.
- [26]. SUE C. KASTE & JEFFREY S. DOME & PAUL S. BABYN & NORBERT M. GRAF & PAUL
GRUNDY & JAN GODZINSKI & GILL A. LEVITT & HELEN JENKINSON
WILMS TUMOUR: PROGNOSTIC FACTORS, STAGING, THERAPY AND LATE EFFECTS.
PEDIATR RADIOL (2008) 38:2-17.

- [27]. JAN F.M. DELEMARRE, MD, PH D, AMSTERDAM, THE NETHERLANDS, BENGT SANDSTEDT, MD, PH D, STOCKHOLM, SWEDEN, DIETER HARMS, MD, PTM, KIEL, GERMANY, LILIANE BOCCON-GIBOD, MD, PARIS, FRANCE, GORDAN M. VUJANIC, MD, PH D, CARDIFF. U.K.
LETTER TO THE EDITOR: THE NEW SIOP (STOCKHOLM) WORKING CLASSIFICATION OF RENAL TUMOURS OF CHILDHOOD
MEDICAL AND PEDIATRIC ONCOLOGY 26: 145-146 (1996)
- [28]. CHRISTOPHE BERGERON, FRÉDÉRIC GOMEZ, SÉVERINE GUILLEMAUT
NEPHROBLASTOME ; ESSAI SIOP 2001 ; ESSAI DE PHASE III
- [29]. VUJANIC, MD, GORDAN M. BENGT S.
REVISED INTERNATIONAL SOCIETY OF PEDIATRIC ONCOLOGY (SIOP) WORKING CLASSIFICATION OF RENAL TUMORS OF CHILDHOOD.
MED PEDIATR ONCOL 2002; 38:79-82
- [30]. CLAYMAN RV, KAVOUSSI LR, FIGENSHAU RS.
Laparoscopic nephro-ureterectomy: Initial clinical case report. J Laparoendosc Surg, 1991, 1:343-49.
- [31]. SANCHEZ E, DIAZ R F, VARAT C.
Endoscopic varicoelectomy.
J Endourol ,1990 ,4 :371-74.
- [32]. F .Sauvat. Y .Revillon
chirurgie coelioscopique et laparoscopique de l'enfant,4-019-A-10
- [33]. KAVOUSSI L.R. PETERS C.A.
Laparoscopic pyeloplasty, J.Urol, 1993,150 :1891-94.
- [34]. SCHUESSLER W.W. GRUNE M.T. TECUANHUEY L.V. PREMINGER G.M.
Laparoscopic dismembered pyeloplasty.
J. Urol, 1993, 150: 1795-99
- [35]. KAVOUSSI L.R. PETERS C.A.
Laparoscopic pyeloplasty,
J.Urol, 1993,150: 1891-94 .

- [36]. AURORE L'HERMINE-COULOMB ;
TUMEURS DU REIN DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT ; PATHOLOGIE TUMORALE
RENALE, P : 199,221.
- [37]. SHARLES A. STILLER AND ANDREW F. OLSHAN,
EPIDEMIOLOGY OF RENALTUMOURS OF CHILDHOOD; RENAL TUMORS OF CHILDHOOD –
BIOLOGYAND THERAPY; KATHY PRITHCARD-JONES AND JEFF DOME; SPRINGER;
[HTTP://WWW.SPRINGER.COM/US/BOOK/9783662440025](http://www.springer.com/us/book/9783662440025) (ACCESSEDMARCH 14,
2016).
- [38]. CHASTAGNER P, FOURNET JC, DOZ F ET GAUTHIER F.
TUMEURS DU REIN DE L'ENFANT. ENCYCL MED CHIR, PEDIATRIE, 4-088-D-10, 2001,
16 P.
- [39]. RICARDO.J.DUARTE, LILIAN.M.CRISTOFANI, FRANCISCO.T.DENES. ET AL
Is there a size limit for laparoscopic radical nephrectomy in Wilms Tumor after
chemotherapy?
The journal of urology, Vol.181, No: 4. April 2009
- [40]. RICARDO.J.DUARTE, LILIAN.M.CRISTOFANI, FRANCISCO.T.DENES. ET AL
Wilms Tumor: A Retrospective Study of 32 patients Using videolaparoscopic and Open
Approaches
Pediatric Urology, Brazil, February 2014.
- [41]. RICARDO.J DUARTE, FRANCISCO.T. DENES, AMILCAR MARTINS GIRON, ET AL
Laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy: Initial experience.
The journal of urology, Vol.172, October 2004:1438 40.
- [42]. F. VARLET, T. PETIT, MD. LECLAIR, H .LARDY, ET AL
Nephroblastoma and Laparoscopic Surgery: a Heresy?
E-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, France, Déc 2013:
68-73

- [43]. DANIEL CABEZALI BARBANCHO, MD, FELIX GUERRERO RAMOS, ET AL
Laparoscopic Approach for Wilms Tumor
Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, Vol24, N° 1, Spain, February
2014; 24:22-25
- [44]. T.D. BARBER, J.E. WICKISER, D.T. WILCOX, L.A. BAKER, ET AL
Prechemotherapy laparoscopic nephrectomy for wilms' tumor
Journal of Pediatric Urology, USA, 2009, 5: 416-19
- [45]. Patrick J. JAVID, Thomas S. LENDVAY, STEPHANIE ACIERNO, ET AL
Laparoscopic nephroureterectomy for Wilms' tumor: Oncologic Considerations.
Journal of Pediatric Surgery, 2011, 46: 978-82.
- [46]. BEN XU, QIAN ZHANG AND JIE JIN.
Wilms Tumor with Renal Vein Tumor Thrombus Treated With Only 3-Port
Retroperitoneal Laparoscopic Technique.
UROLOGY, China, January 2013, 81: 1346-48.
- [47]. DOMINIQUE PLANTAL.
Néphroblastome ou tumeur de wilms WILMS(144 C) ; 2005. P. 1-25
- [48]. VALAYER J, LEMERLE J, GUBLER J P.
Tumeurs du rein, Encyclo-Med. Chir, Paris, Pédiatrie 4088 D10
3, 1980, P : 45-57.
- [49]. CHANTAL K, PEIN F, LEMERLE J, OBERLIN O, HARTMANN O
Cancers de l'enfant
Pédiatrie 2008, 187-202
- [50]. LEMERLE J ET TOURNADE M.F.
Néphroblastome
Rev. Prat. Paris 43, 17: 2192 - 6
- [51]. LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL
Tumeurs du rein. FLAMMARION MEDECINE SCIENCES, 1989

- [52]. LIPSZYC ES, EL-GHONEIMI A, BRINON C, ET AL
 GDNF expression in Wilms tumor, the journal of urology, Vol.165, June 2001:2269-73.
- [53]. GODZINSKI J, TOURNADE M.F, LUDWIG R, WEIRICH A
 The role of preoperative chemotherapy in the treatment of nephroblastoma: The SIOP experience. Semin. Urol. Oncol., 1999, 17, 28-32
- [54]. MITCHELL C, MORRIS JONES P, KELSEY A ET AL
 The treatment of wilms tumor
 British Journal of cancer, 2000, 83, 5:602-8.
- [55]. HIROUAL MOHAMED RIDA
 Bases élémentaires de la chirurgie laparoscopique en urologie
 Thèse N ° 109/2006
- [56]. ERIC J. HANLY, MD, A, B SHARON L. BACHMAN, MD, MICHAEL R. MAROHN, DO, JOHN H et al.
 Carbon dioxide pneumoperitoneum mediated attenuation of the inflammatory response is independent of systemic acidosis
 Surgery; 2005; 137:559-66;
- [57]. MAKINNEN MT.
 Dynamic lung compliance during laparoscopic cholecystectomy. anesth anal; 1994; 78: S 261.
- [58]. ROBERT RMD, THOMAS M. HEMMERLING, MD, KLAUS E. JACOBI MD.
 Influence of Pneumoperitoneum and Patient Positioning on Respiratory system Compliance.
 Journal of Clinical Anesthesia; 2001; 13:361-65,
- [59]. BUISSON P, LECLAIR M.D, PODERIN G, LAPLACE C, LEJUS C, HELOURYY.
 Chirurgie coelioscopique chez l'enfant
 Arch Pédiatr 2005; 12:1407-10

- [60]. Lindberg F, Bergqvist D, Bjorck M.
Renal hemodynamics during carbon dioxide pneumoperitoneum.
Surg Endosc; 2002; 11: S0 930– S2 794
- [61]. DUALE C. SCHOEFFLER P.
Les accidents sous coelioscopie: diagnostic et traitement.
Le praticien en anesthésie réanimation; 2000;4:100–3.
- [62]. SAUVAT F. REVILLON Y.
Chirurgie coelioscopique et laparoscopique chez l'enfant
Encyclopédie médico-chirurgicale, 2006
- [63]. M.SFEZ
Anesthésie pour coeliochirurgie en pédiatrie. Ann Fr Anesth Reanim,
1994. 13 :221–32,
- [64]. WOLF W J, NEAL MB, PETERSON MD.
The hemodynamic and cardiovascular effects of isoflurane and
halothane anesthesia in children. Anesthesiology, 1986.64:328– 33
- [65]. SEEZ M, LE MAPIHAN Y, GAILLARD JL, ROSEMBLATT JM.
Effets hémodynamiques de l'étomidate chez l'enfant : étude de la
relation effetdose. Cah Anesthésiol, 1989,37: 155–9,.
- [66]. Manschot HJ, Meursing AE, Axt P, Byttebier GO, Erdmann W.
Propofol requirements for induction of anesthesia in children of
different age groups. Anesth Analg, 1992,75: 876–9.
- [67]. DUJARDIN T, SALOME F, PERRIN P
Néphrectomie simple et néphrectomie élargie pour cancer
EMC 1993, 41–020: 10p
- [68]. POISSONNIER
Chirurgie du rein par voie laparoscopique,
- [69]. MUTTER D.
Principes généraux de l'utilisation du matériel de laparoscopie.
Encycl Med Chir. Techniques chirurgicales Urologie 2008, 41–498, 15p.

- [70]. INDERBIR S. GILL MD. ANOOP M. RALPH V. CLAYMAN MD.
 Basic of laparoscopie urologic surgery.
 Campbell's urology;volume 4,2003
- [71]. ABDELMAKSOU D A, CHANDRA SB, FARIBORZ B, GÜNTER J
 Laparoscopic approaches in urology
 Journal of surg; 2005; 95, 2: 244 56.
- [72]. LOUGHLIN K R, KAVOUSSI L R.
 La chirurgie coelioscopique en urologie.
 Chirurgie endoscopique et coelioscopique en urologie, 1994:267–71.
- [73]. ABBOU CC .DOUBLET JD .GASTON R. GUILLONNEAU B.
 La laparoscopie en urologie.
 Progrès en urologie, 1999, 9,5:851–965.
- [74]. POULIQUEN J.
 Le pneumopéritoine en laparoscopie.
 Journal de chirurgie, 2003,1 : 42– 5 .
- [75]. CLAYMAN, RALPH V. M.D.
 The Safety and Efficacy of Direct Trocar Insertion With Elevation of the Rectus Sheath
 Instead of the Skin for Pneumoperitoneum.Journal of urology; 2005 174; 5: 1847–8.
- [76]. MAGE .G
 Installation et mise en place de la cœlioscopie.
- [77]. JEFFERY W. SARANCHUK 1. STEPHEN J. SAUVAGE L.
 Laparoscopic radical nephrectomy: current statut
 BJU International ,2005, 95, s2: 21 .
- [78]. DOUBLET J.D
 La place de la cœlioscopie en urologie
 Prog urol 1997; 7: 1023–5
- [79]. DOUBLET J.D
 L'abord lomboscopique
 EMC, Techniques chirurgicales,Urologie, 2009 ; 41–036–B

[80]. CHAACHOUÉ HAJAR

Le néphroblastome : Aspects clinico-radiologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutifs (A propos de 34 cas)

Thèse de médecine de Fès N° 084/14

[81]. THOMAS P.R.M. WILMS TUMOR

Changing role of radiation therapy. Seminars in radiation oncology , 1997, VOL. 7, N°3.

[82]. Honda A, Shima M, Onoe M, et al.

Botryoid Wilms tumor: case report and review of literature.

Pediatr Nephrol, 2000, 14: 59-61.

[83]. SCOTT DB, JULIAN DG.

Observations on cardiac arrhythmias during laparoscopy.

Br Med J, 1972, 1 : 411-3.

[84]. BRUYERE M, ALABADEJO P, DROUPY S, BENHAMOU D.

Embolie gazeuse au cours d'une néphrectomie élargie par retroperitoneoscopie.

Ann Fr Anesth Reanim, 2000, 20: 36-9

[85]. CHIU AW, CHEN KK, WANG JH.

Insufflation de l'aiguille directe pour pneumopéritoine. Confirmation anatomique et expérience clinique.

Urologie. 1995; 46: 432-7.

[86]. Wells S-A.

Complications of therapeutic laparoscopy. Current Problems in Surgery 1994;

11:859-925.

[87]. Milon D.

Le Praticien en anesthésie réanimation, 2008, 12 :19-22.

[88]. SOULIÉ M, SALOMON L, SEGUIN P.H, MERVANT C, MOULY P, ET AL

Multi-institutional study of complications in 1085 laparoscopic urologic procedures .

Urology, 2001, 58:899-905.

- [89]. KUMAR R. HEMAL AK. GUPTA N.
Complications of retroperitoneoscopic surgery at one centre.
BJU international, 2001, 87:607–12.
- [90]. FAHLENKAMP D, RASSWEILER J, FORNANA P, FREDE T, LOENING S.A.
Complication of laparoscopic procedures in urology: experiences With 2407
procedures at 4 german centers.
J Urol, 1999, 162: 765–71.
- [91]. PARSONS J K, VARKARAKIS I, RHA K H, JARRET T W, ET AL
Complications of abdominal urologic laparoscopy: longitudinal fiveyear analysis.
UROLOGY; 2004; 63:27–32.
- [92]. MCALLISTER. M, BHAYANI. S B. ONG, UN JAFFE, W, ET AL
Vena cava transection during retroperitoneoscopic nephrectomy: Report of the
complication and revision of the literature
J Urol, 2004,172: 183 5.
- [93]. RUSSELL M. FREID A. SMITH D.
Les complications de la chirurgie laparoscopique en urologie.
Progrès en Urologie, 1993, 3, 284–91.
- [94]. BROSENS I, GORDAN A.
Bowel injuries during gynaecological laparoscopy: a multinational surgery.
Gynaecological endoscopy; 2001, 10, 3:141.
- [95]. LEONARD F, LECURU F, RIZK E, CHASSET S, ROBIN F.
Preoperative morbidity of gynaecological laparoscopy.
Acta obstetrica et Gynecologica Scandinavica; 2000 ; 79 :129–34.
- [96]. OH B.R, KWON D.D, PARK K.S, RYU S.B, PARK Y.I, PRESTI C.
Late presentation of ureteral injury after laparoscopic surgery.
Obstet Gynecol ; 2000 ; 95:337–9.

- [97]. SOULIÉ M, SEGUIN P, RICHEUX L, MOULY P, VAZZOLER N, PONTONNIER F, PLANTE P.
Urological complications of laparoscopic surgery: experience with 350 procedures at a single center.
J. Urol; 2001 ; 165: 1960–3.
- [98]. VALLANCIEN G. CATHELINÉAU X. BAUMERT H. DOUBLET D. GUILLONNEAU B.
Complications of transperitoneal laparoscopic surgery in urology: review of 1311 procedures at a single center.
J. Urol; 2002; 168: 23–26.
- [99]. PRESTON J.M.
Iatrogenic ureteric injury: common medicolegal pitfalls.
BJU Int; 2000;86 : 313–7.
- [100]. ADHOUTE F, PARIENTE JL, GUILLOU ML, FERRIERE JM.
Le risque urétéral en coelio-chirurgie
Progrès en Urologie, 2004,14 : 1162–6 .
- [101]. TERZIBACHIAN J. J, GAY C, BERTRAND V, BOUVARD M, KNOEPFFLER F.
Ureteral catheter placement in peroperative laparoscopy.
Journal of surg ; 2001 ; 88 : 558–67.
- [102]. GODZINSKI J, TOURNADE MF, DEKRAKER J ET AL.
Rarity of surgical complications after postchemotherapy nephrectomy for nephroblastoma. “SIOP–9”.
Eur J Pediatr Surg, 1998, 8: 83–6.
- [103]. SHAMBERGER RC, GUTHRIE KA, RITCHEY ML ET AL.
Surgery-related factors and local recurrence of Wilms tumor in National Wilms Tumor Study 4.
Ann Surg, 1999, 229:292–7.
- [104]. FERHI K. OUSSEDIK K. CAPPELE O. MIAADI N. GOULET E. GRISE P.
Pyéloplastie : bénéfice pariétal de la lomboscopie.
Prog Urol, 2005, 15: 221 5.

- [105]. STEWART GRANT.D, TOLLEY DAVID.A
What are the oncological risks of minimal access surgery for the treatment of urinary tract cancer?
Eur Urol, 2004, 46: 415–20.
- [106]. CHIU AW, CHEN KK, WANG JH.
Insufflation de l'aiguille directe pour pneumopéritoine. Confirmation anatomique et expérience clinique.
Urologie; 1995 ; 46: 432– 7.
- [107]. KABA A. JORIS J.
Anaesthesia for laparoscopic surgery
Current Anaesthesia & Critical Care; 2001; 12: 159–65.
- [108]. RITCHEY ML, KELALIS PP, ETZIONI R, BRESLOW N ET AL.
Small bowel obstruction after nephrectomy for Wilms tumor.
a report of the National Wilms Tumor Study-3.
Ann Surg 1993;218:654–9
- [109]. BROSENS I, GORDAN A.
Bowel injuries during gynaecological laparoscopy : a multinational surgery.
Gynaecological endoscopy; 2001; 10; 3:141
- [110]. LEONARD F, LECURU F, RIZK E, CHASSET S, ROBIN F.
Preoperative morbidity of gynaecological laparoscopy.
Acta obstetrica et Gynecologica Scandinavica; 2000 ; 79:129–34
- [111]. OH B.R, KWON D.D, PARK K.S, RYU S.B, PARK Y.I, PRESTI C.
Late presentation of ureteral injury after laparoscopic surgery.
Obstet Gynecol ; 2000 ; 95:337–9
- [112]. SOULIÉ M. SEGUIN P. RICHEUX L. MOULY P. VAZZOLER N. PONTONNIER F. PLANTE P.
Urological complications of laparoscopic surgery: experience with 350 procedures at a single center.
J. Urol, 2001,165: 1960–3.

- [113]. PIERRE F, FRITEL X, LANSAC J.
Chirurgie par voie coelioscopique.
La pratique chirurgicale, 3ème édition. Elsevier 2011 :3-48.
- [114]. TARGARONA E.M. MARTINEZ J. BALAGUE C. TRIAS M.
Abdominal wall metastases following laparoscopy.
B. J. Surg. 1994, 81:1547
- [115]. DORRANCE H.R. OEIM K. O'DWYER P.J.
Laparoscopy promotes intraperitoneal tumor growth in animal model.
Br. J. Surg. 1996, 83:1629-31.
- [116]. FUCHS J, KIENECKER K, FURTWANGLER R ET AL.
Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral Wilms tumor.
Ann Surg 2009; 249:666-71.
- [117]. SHAMBERGER RC, GUTHRIE KA, RITCHEY ML ET AL.
Surgery-related factors and local recurrence of Wilms tumor in national Wilms Tumor Study 4.
Ann Surg 1999; 229: 292-7.
- [118]. RASSWEILLER JJ, SCHULZE M, MARRERO R, FREDE T, ET AL
Laparoscopic nephroureterectomy for upper urinary tract transitional cell carcinoma: is it better than open surgery.
Eur Urol 2004; 46:690-7
- [119]. WILDE JCH, ARONSON DC, GODZINSKI J.
Nephrom sparing surgery for unilateral Wilms tumors. The SIOP 2001 experience. IPSO-APSA meeting. San Antonio, May, 2012
- [120]. ANTONY CICCICO, LAURENT SALOMON, A. CICCICO et COLL
Chirurgie laparoscopique rétro péritonéale et risque carcinologique.
Progrès en Urologie, 2001, 11: 8-15.
- [121]. FRANKLIN M.E.
Laparoscopic colon resection. Surg. Lap.

[122]. COOK T.A. DEHN T.C.

Port site metastases in patients undergoing laparoscopy for gastrointestinal malignancy.

Br. J. Surg., 1996, 83:1419–20

[123]. SON D.L. MATHEW G. ROFE A.M. BAIGRIE C.F. ELLIS T. JAWIESON G.G.

Gasless laparoscopy may reduce the risk of port-site metastases following tumor surgery.

Arch. Surg. 1997, 132: 166–8. Endosc. 1992, 2:183.

[124]. TANAKA K, HARA I, TAKENAKA A, KAWABATA G, FUJISAWA M.

Incidence of local and port-site recurrence of urologic cancer after laparoscopic surgery.

Urology 2008; 71:728–34.

[125]. SARTORELLI KH, PARTRICK D, MEAGHER DP JR.

Port-site recurrence after thoracoscopic resection of pulmonary metastasis owing to osteogenic sarcoma.

J Pediatr Surg 1996; 31:1443–4.

[126]. METZELDER M, URE B.

Port-site metastasis after laparoscopic biopsy of a post transplant Burkitt lymphoma in a child.

Eur J Pediatr Surg 2009; 19:126–7.