

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR  
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

RÉPUBLIQUE DU MALI  
**Un Peuple - Un But - Une Foi**



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES  
ET TECHNOLOGIES DE BAMAKO



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

**ASPECTS ÉPIDEMIOLOGIQUES ET  
ANATOMOPATHOLOGIQUES DU NÉPHROBLASTOME  
DANS LE SERVICE D'ANATOMIE ET CYTOLOGIE  
PATHOLOGIQUES DU CHU POINT G**

Thèse présentée et soutenue le 27/06/2014 devant la Faculté de Médecine et  
d'Odontostomatologie par

Mlle NJIKI LIENOU Josiane

En vue de l'obtention du grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

**Membres du Jury**

**Professeur Bakarou KAMATE**  
*Président*

**Docteur Fousseyni TRAORE**  
*Membre*

**Docteur Bourama COULIBALY**  
*Codirecteur*

**Professeur CHEICK B. TRAORE**  
*Directeur*

Année universitaire 2013- 2014

# Dédicaces

Je dédie cette thèse ...

▪ **Au Seigneur Dieu tout puissant :**

Je te rends grâce Père Éternel et Tout Puissant pour les merveilles que tu ne cesses d'accomplir dans ma vie. Chaque jour qui passe, tu me combles de ton Amour, de ta Bonté et surtout de ton infinie Miséricorde. Tu as toujours guidé mes pas. Ta présence constante à mes côtés me permet aujourd'hui d'achever ce travail.

Puisses-tu Papa m'accompagner tout au long de cette carrière qui débute afin que je ne cesse d'honorer ton Saint nom. Je te confie ma vie et toutes les étapes à venir afin qu'elles soient toutes sous l'égide de ta volonté.

Loué sois-tu Père infiniment bon pour des siècles sans fin.

▪ **À mon père monsieur NJIKI Jean-Pierre :**

Tu as eu confiance en moi et tu m'as envoyé toute jeune dans ce pays où je ne connaissais personne pour une cause ; cette cause que par la grâce de Dieu j'obtiens aujourd'hui. Merci d'avoir cru en moi.

Merci pour toutes les valeurs que tu as formulées en moi et pour tous les efforts que tu as consentis pendant ma formation. Je sais que ça n'a pas été facile, mais tu as donné le meilleur de toi et cela est récompensé par ce travail aujourd'hui.

Que le seigneur permette que tu voies pendant longtemps le fruit de ton labeur.

Je t'aime fort papa chéri.

▪ **À ma maman chérie, madame NJIKI Juliette**

Que peut offrir un enfant de plus à sa mère en signe d'amour, de gratitude et de reconnaissance que son affection ?

Certes, la vie n'a pas toujours été facile pour toi, mais tu t'es accrochée et malgré les difficultés tu as donné le meilleur de toi même. Femme forte et combattive, tu n'as jamais cessé de nous soutenir et de nous encourager, mes frères et moi, malgré tout.

Ce couronnement n'aurait peut-être jamais vu le jour si tu n'avais pas été aussi présente et déterminée ; répondant plus que jamais à ton devoir de maman attentionnée, infatigable pour tes enfants. Tu as vaincu les obstacles qui jalonnaient ce parcours grâce aux bénédictions divines. Tu peux t'en réjouir maman, ce doctorat est aussi le tien.

Merci pour tes précieux conseils, ton soutien et ton affection indescriptibles.

Que le père tout puissant te prête longue vie afin que tu puisses vraiment jouir des retombées de ce long effort.

▪ **À ma très chère grand-mère LIENOU Hélène :**

Mbombo, tu as toujours été là pour moi, avec tendresse, générosité, et tolérance. J'espère que tu trouveras dans ce travail l'expression de ma grande estime et de ma profonde affection. J'avais souhaité que tu sois là ce jour, mais le destin en a décidé autrement...

Que Dieu te garde et t'accorde tout le bonheur et toute la santé du monde.

▪ **À mon grand-père, Feu SIMO Mathieu :**

Tu es parti très tôt, mais de ton vivant tu as su laisser ton empreinte et nous apprendre les vraies valeurs de la vie. Je sais que de là où tu es, tu es fier de moi.

Que le seigneur t'accueille dans son royaume.

▪ **À mes frères et sœur, NJIKI Liliane, Serge Alain et Stéphane :**

Être née parmi vous a été la première bénédiction que le ciel m'ait accordée. Depuis tout petits, nous avons toujours été unis. Même les querelles, les prises de tête, la distance n'ont pas pu nous diviser. Merci pour votre oreille attentive ; merci pour vos conseils. Chaque fois que j'ai eu besoin de vous, vous avez toujours répondu présent.

Aussi éloignés que nous soyons, sachez que votre place est à jamais au chaud dans mon cœur. Gardez courage et patience, car tout vient à bout à celui qui sait attendre.

Trouvez dans ce travail l'expression de mon amour et de ma profonde affection. Que Dieu vous bénisse et vous accorde bonheur santé et réussite dans toutes vos entreprises.

▪ **À mon oncle Guy Alain CHEPING :**

Tout ce temps, j'ai appris de toi qu'il fallait se battre sans jamais lâcher prise et toujours croire en soi parce que c'est au bout de l'effort que se trouve le succès. Présent tu l'as été ; dévoué tu l'es. Tu es un homme de principe et de valeurs, à la générosité débordante. Alors, que le Père très haut t'assiste encore et encore et qu'il soit à jamais ta source d'espérance. Ce travail est aussi le tien.

▪ **À mon oncle Dr Léopold Michel KOUOKAM :**

Tonton mi, je ne saurais achever ce travail sans te le dédier. Tu as toujours été un très bon ami, conseiller et oncle en même temps. Comme je me plais à t'appeler : « mon fils », la discussion avec toi a toujours été fluide et constructive au grand étonnement de tous. Tu es celui qui m'as donné l'envie de me lancer dans cette profession, tellement je t'admire et aspire te ressembler. Ce n'est qu'une première étape tout en espérant pouvoir un jour t'égalier...

Merci pour ton soutien indéfectible. Que le seigneur t'inonde de grâces.

▪ **Au Dr Dauphin SANDJO ;**

Mon petit Bafang chéri. Que dire ? Amour d'aujourd'hui. Amour de demain. Amour pour toujours ? Ta rencontre a été l'une des plus belles choses qui soient arrivées dans ma vie et je remercie le Ciel pour cela. Simplicité, courage et ambition sont des qualités que j'apprécie en toi. En tout cas merci pour tout. Merci d'avoir été mon autre, de m'avoir acceptée tel que je suis avec mes qualités et mes défauts. Tu sais que ce travail est aussi le tien. Que l'Éternel t'accompagne à jamais.

▪ **À mes oncles et tantes Tititi, maman Hortense, maman Sido, Tidada, maman Caro, papa Jean-Claude, papa Pierre, tonton Jules, maman Ness, tata Murielle, maman Rachel Nyambi, Bobo :**

Merci pour tout. Merci d'avoir veillé sur toute cette grande famille. Chacun de vous dans sa marque déposée a contribué à ce que je suis aujourd'hui.

Que le seigneur vous garde encore. Ce travail est aussi le vôtre.

- À mes cousins et cousines Xian chéri, Oli, Alex, Nana, Nathalie, Stéphanie, Fredo, Raoul, Esta, Yann, Melissa, Cédric, Lynda, Arthur, Sonia, fanny, Vanessa, Maeva, Cassie, Samantha, manu, Jordan, Pharell, Helena, Bryan, William et Lindsay :

Je sais que tout ce long silence a certainement créé de petites colères dans vos cœurs. Vous avez peut-être raison, mais je ne me justifierai pas maintenant. Donnez-moi juste le temps de me racheter. Merci pour tout. Merci pour ce soutien dont vous me faites honneur. Évertuons-nous encore au courage et à la persévérance. J'ai foi qu'un jour nous verrons bien l'autre bout du tunnel. Pour les plus petits, soyez sages et persévérez. Vous comprendrez plus tard que le bonheur se trouve au bout de l'effort.

- À tous les enfants atteints de néphroblastome
- À tous ceux qui œuvrent pour la lutte contre le cancer dans le monde.

# Remerciements

Je remercie ...

- **Le MALI et le peuple malien**

Seconde patrie, terre d'adoption et d'hospitalité. Le « Diatiguiya » dont vous faites preuve a rendu mon séjour agréable dans ce beau pays. Parmi vous, je me sens comme chez moi. Merci pour votre tolérance, votre sympathie et votre générosité.

- **Le GFAOP et son comité de soutien:**

Merci pour votre apport inestimable dans la lutte contre cette pathologie et les autres cancers de l'enfant en général

- **Tonton Joseph MBOUCHUNG et la famille FOSSI**

Merci pour l'accueil chaleureux que vous m'avez réservé dès mon arrivée dans ce pays. Certes, je n'ai pas toujours été fidèle, mais vous m'avez ouvert les portes de vos maisons respectives. Merci infiniment.

- **Ma marraine, tata Yvonne**

Merci pour tes encouragements et tes conseils.

- **Aux aînés :** Dr Francis NGADJEU, Dr Armand KAMKUMO, Dr Guy Merlin TCHEYEP, Dr Arthur WAMBO, Dr Fabien BIBANG, Dr MC MBAGA, Dr Pierre BEDJI Dr Guy Bertrand FOHEM, Dr Daniel YONGA, Dr Serge OBAM, Dr Nadège TCHAYA, Dr Nadège GNEULO, Dr Rosine AWOMO, Dr Josimar FONGANG, Dr Yannick TASSENG, Dr Marius KOM...

Merci pour vos conseils et votre disponibilité

- **La promotion DEGAULLE :**

Merci pour toutes ces années que j'ai eu le plaisir de partager avec vous. Même si nos débuts n'ont pas été faciles, nous avons appris à nous apprécier les uns les autres et à nous accepter... Je sais que je n'ai pas toujours été là pour vous, mais vous ne m'avez jamais laissée tomber. Aujourd'hui, bientôt tous docteurs, je vous souhaite beaucoup de courage pour la suite en espérant qu'on se retrouvera tous un jour.



▪ **Mlle Meli TCHINDA Armelle**

Ma chérie coco, tout a commencé timidement entre nous. Je t'observais souvent et te trouvais très difficile d'accès. Mais il a fallu ce retour au bercail en novembre 2007 pour que je me rende compte de ta simplicité. Loin de mes frères et sœur, je ne me suis jamais sentie seule. C'est vrai que ça n'a pas toujours été rose entre nous, mais tu as toujours été là pour moi. Même après un long silence on arrive toujours à se retrouver et partager des moments de complicité et de fous rires. C'est aussi ça l'amitié et plus que ça ma chérie tu es une sœur. J'espère que la relation qu'on a pu tisser jusqu'ici ne souffrira d'aucun mal. Que le Seigneur nous accompagne sur cette voie que nous avons embrassée et nous aide à prendre les meilleures décisions dans nos vies respectives.

▪ **Mlle Alix Chimène YOUMBI**

Tu as toujours été présente à mes côtés au moment opportun. Merci pour tes conseils, les discussions houleuses et ta disponibilité sans faille.

- **Le corps professoral** de la faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako (FMOS) pour la qualité des cours dispensés.
- **Mes maîtres** du service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G : Pr Cheick Bougadari TRAORE, Pr Bakarou KAMATE, Dr Bourama COULIBALY, Dr Brahim MALLE

Merci infiniment pour l'accueil dans le service et tout l'enseignement que vous m'avez procuré.

- **Les désormais docteurs et thésards** du service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G: Bakeita alias "chefounini", Dr B. DIALL, Dr Alice, Dr F. MAÏGA, Dr Tamaki SISSOKO, Dr Lamine SAMAKE, Dr Roger SIDIBE, Dr Paul DAKOUO, Dr Boubacar COULIBALY, Dr Sira SAMAKE, Dr Aly DIAKITE, Dr MIMI, Saran, Tiello, Isaac, Christèle, Samy, Bakayogo, Soumi, Général Moussa Cheick TRAORE.....

Pour la bonne collaboration et l'amitié indéfectible qui est restée constante. Courage pour le dur labeur à fournir.

- **Le major** tonton Sall, **les secrétaires** Ami et Djoba, les techniciens Sekouba SAMAKE, tonton Yacou, tonton Dembélé, tanti Yabema, SOW, et le **GS** tonton Konimba

Pour votre sympathie et la bonne collaboration.

- **Le service d'oncologie pédiatrique** : Pr TOGO, Dr Fousseyni, Zoumana Diallo, MAÏGA, SOW, Dr Arsène, Dr Issiaka KONE, Mme DIARRA, tanti Lucienne, Flani, Fatim, Camara

Merci pour la confiance que vous m'avez accordée, les enseignements et la bonne collaboration.

- **Le Dr Sandrine BIYOGO**

Pour tes conseils, ta joie de vivre et ta bonne humeur constante.

- **Ma famille de Bamako** :
  - Mes parents : Dr Marie-Christine MBAGA et Thierry Steve TAKAM : Merci pour l'accueil et les moments passés ensemble
  - Mes enfants : Sorelle Foka, Stéphanie Kamkui, Avelino Ledoux, Vanessa BALEBA, Lauraine, Prudence OMAM, Cyrielle KENMOE, Carole MAKOUGOUM : Je n'oublierai pas votre sens du respect et de la serviabilité. Courage pour vos études. Tous mes souhaits de réussite en classe supérieure
  - Mention spéciale à Mme NGAKO Ariane : Merci pour ta simplicité, ta chaleur tes prières et ton soutien inestimable en ce moment.
- **Mes cadets** : Hermann NGALEU, Francky ZIBI, Adhemar Chawa, Christian GAPINSI, Cédric SEUMO, Larissa DJOUKOUO, Duval, Floribert, Flore, Amélie, Christian Damien, Martial, Simplicite, Berthol, Charlène, Grace, Roméo, Anicet, Linda, Verdiane...
- **Mes amis** : Hermann NOUMBISSIE, Marius KOUMGA, Espoir JIONGO, Nicole NDONGO, Nely TCHIMOU, Armand KEUMO...

- À toute la communauté camerounaise (**AEESCM**) et aux communautés sœurs. Un coucou particulier aux charmants rois de la promotion **PRADIER**.
- À tous ceux que j'ai heurtés volontairement ou involontairement : je vous prie de m'excuser et de trouver en vous la force de me pardonner.
- À tous ceux que j'ai malheureusement oubliés ; exercice difficile que de remercier tout le monde sans omettre une personne! Ne m'en portez point rigueur, je vous porte tous dans mon cœur.

# Hommages aux membres du jury

## À NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DU JURY

### Professeur Bakarou KAMATE

- Maître de conférences en anatomie et cytologie pathologiques à la FMOS
- Chercheur et Praticien hospitalier au CHU Point G
- Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin au Mali.
- Collaborateur du registre national des cancers au Mali.

Cher maître,

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre sympathie, votre disponibilité, votre humilité et votre rigueur scientifique forcent l'admiration.

Vos remarquables suggestions ont contribué à l'amélioration de ce travail.

Permettez-nous de vous exprimer ici monsieur le président, l'expression de notre profonde gratitude.

## À NOTRE MAITRE ET JUGE

**Dr Fousseyni TRAORE**

- Pédiatre oncologue,
- Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE

Cher maître,

C'est un grand honneur et un réel plaisir que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Vos qualités scientifiques, votre disponibilité et votre simplicité nous ont marquées dès le premier abord.

Vous avez accepté malgré vos multiples sollicitations d'évaluer ce travail et de l'améliorer par votre contribution.

Veillez trouver ici cher maître, l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre très haute considération.

**À NOTRE MAITRE et CODIRECTEUR DE THÈSE**

**Dr Bourama COULIBALY**

- Spécialiste en anatomie et cytologie pathologiques
- Praticien hospitalier au CHU du Point G
- Collaborateur du registre national des cancers au Mali

Cher maître,

C'est avec plaisir et spontanéité que vous avez accepté de codiriger cette thèse.

Votre humanisme, votre souci du travail bien fait, votre courage et votre sens élevé des responsabilités font de vous un maître exemplaire.

Vous êtes un pédagogue émérite.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de nos sincères remerciements et de notre profonde reconnaissance.

## À NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THÈSE

### Professeur Cheick Bougadari TRAORE

- Maître de conférence agrégé en anatomie et cytologie pathologiques à la
- FMOS
- Chef du service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du POINT G
- Chercheur et praticien hospitalier au CHU du POINT G
- Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col utérin au Mali
- Collaborateur du registre national des cancers au Mali

Cher maître,

L'opportunité nous est donnée de vous faire part de la grande estime et du respect que nous portons à votre égard.

Nous nous souviendrons de la confiance que vous avez placée en nous en acceptant de nous confier ce travail.

Votre abord facile a été possible grâce à votre simplicité.

Veillez trouver ici cher maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance.



# Liste des tableaux et figures

## Tableaux

Tableau I. Poids et Dimensions du Rein chez l'enfant [15] .....	9
Tableau II. Quelques syndromes congénitaux fréquemment associés au néphroblastome [20]. .....	25
Tableau III. Répartition des cas en fonction de l'année de diagnostic. ....	47
Tableau IV. Répartition selon les autres cancers solides de l'enfant. ....	47
Tableau V. Répartition selon la région de provenance. ....	49
Tableau VI. Répartition selon l'ethnie. ....	49
Tableau VII. Répartition des patients selon le rein atteint. ....	50
Tableau VIII. Répartition selon le diamètre de la tumeur. ....	50
Tableau IX. Répartition selon l'effraction capsulaire. ....	50
Tableau X. Répartition selon la multifocalité de la tumeur. ....	51
Tableau XI. Répartition selon le pourcentage de nécrose à la macroscopie. ....	51
Tableau XII. Répartition selon le sous-type histologique. ....	51
Tableau XIII. Répartition selon le pourcentage de nécrose microscopique. ....	52
Tableau XIV. Répartition selon la thrombose de la veine rénale à la microscopie. .	52
Tableau XV. Répartition selon le groupe de risque. ....	52
Tableau XVI. Répartition selon l'envahissement ganglionnaire. ....	53
Tableau XVII. Répartition selon le stade local basé sur l'examen anatomopathologique. ....	53
Tableau XVIII. Relation entre le sexe et le sous-type histologique. ....	53
Tableau XIX. Relation entre l'âge et le sous-type histologique. ....	53

## Figures

Figure 1. Anatomie du rein [16]. .....	13
Figure 2. TDM après chimiothérapie. ....	18
Figure 3. TDM avant chimiothérapie. ....	18
Figure 4. Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie [18]. ....	19
Figure 5. Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de néphrectomie reçues dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques]. ....	21
Figure 6. Aspect microscopique du néphroblastome [5]. ....	23
Figure 7. Répartition des patients selon le sexe. ....	48
Figure 8. Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge. ....	48

# Liste des abréviations

Abréviations	
<b>ACTD</b>	Actinomycine D
<b>ADRIA</b>	Adriamycine
<b>AINS</b>	Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens
<b>ASP</b>	Radiographie de l'Abdomen Sans Préparation
<b>Chi2</b>	Chi-deux
<b>CHU GT</b>	Centre Hospitalier et Universitaire Gabriel TOURE
<b>CHU Point G</b>	Centre Hospitalier et Universitaire du Point G
<b>GFAOP</b>	Groupe franco-africain d'Oncologie pédiatrique
<b>HVA</b>	Acide HomoVanillique
<b>IGR</b>	Institut Gustave Roussy
<b>IV</b>	Intraveineuse
<b>IVD</b>	Intraveineuse directe
<b>Kg</b>	Kilogramme
<b>LMNH</b>	Lymphome Malin Non Hodgkinien
<b>Mg</b>	Milligramme
<b>Mm</b>	Millimètre
<b>NFS</b>	Numération Formule Sanguine
<b>SIOP</b>	Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
<b>TDM</b>	Tomodensitométrie
<b>TNM</b>	Tumeur, Nodule lymphatique, Métastases
<b>VCR</b>	Vincristine
<b>VMA</b>	Acide Vanyl Mandélique
<b>AFP</b>	Alpha Foeto Protéine
<b>BHCG</b>	Bêta Hormone Chorionique Gonadotrope
<b>µg</b>	Microgramme

# Table des matières

1. Introduction .....	1
2. Objectifs .....	4
2.1 Objectif général : .....	5
2.2 Objectifs spécifiques : .....	5
3. Généralités .....	6
3.1 Définition.....	7
3.2 Épidémiologie.....	7
3.3 Rappels [14].....	8
3.3.1 Rappel embryologique : .....	8
3.3.2 Rappel anatomique .....	9
3.3.3 Rappel physiologique .....	13
3.4 Diagnostic clinique : [7, 18] .....	17
3.5 Les examens complémentaires : [7, 17] .....	17
3.5.1 Imagerie .....	17
3.5.2 Biologie .....	18
3.5.3 Bilan d'extension : .....	19
3.5.4 Anatomopathologie .....	19
3.6 Formes cliniques : [1, 5, 7] .....	23
3.6.1 Formes familiales .....	23
3.6.2 Formes syndromiques associées : .....	24
3.6.3 Formes particulières du néphroblastome : [1].....	25

3.7	Diagnostic différentiel : [2].....	26
3.8	Classification et pronostic : [7, 17, 18, 21] .....	27
3.8.1	Stadification :.....	27
3.8.2	Classification histologique : .....	27
3.8.3	Classification selon la SIOP : .....	27
3.8.4	Classification TNM (Tumeur - nodule - métastase) :.....	28
3.8.5	Facteurs pronostiques : .....	28
3.9	Traitement : [7, 17] .....	29
3.9.1	Principes.....	29
3.9.2	Méthodes .....	29
3.9.3	Indications :.....	31
3.9.4	Protocole de traitement par stade établi par le Groupe Franco-Africain d'Oncologie pédiatrique (GFAOP) : [20] .....	31
3.9.5	Patients hors protocole : conseils de traitement [20] .....	35
3.9.6	Prévention des complications toxiques. Adaptations des doses.....	40
3.10	Évolution, guérison et surveillance : .....	40
4.	Matériel et méthodes .....	42
4.1	Cadre d'étude : .....	43
4.2	Type d'étude :.....	43
4.3	Période d'étude : .....	43
4.4	Population d'étude :.....	43



4.5	Echantillonnage	43
<b>Erreur ! Signet non défini.</b>		
4.6	Support de données	44
4.7	Techniques anatomopathologiques	44
4.8	Analyse statistique	44
5.	Résultats	46
5.1	Fréquence	47
5.2	Caractéristiques sociodémographiques	48
5.3	Données anatomopathologiques	50
5.3.1	Données macroscopiques	50
5.3.2	Données histologiques	51
6.	Discussion	55
6.1	Méthodologie	56
6.2	Aspects épidémiologiques	56
6.3	Caractéristiques sociodémographiques	57
6.4	Données anatomopathologiques	58
6.4.1	Rein atteint	58
6.4.2	Nombre et taille	58
6.4.3	Thrombose de la veine rénale	59
6.4.4	Nécrose	59
6.4.5	Sous-type histologique	59

6.4.6	Groupe de risque .....	59
6.4.7	Stade anatomopathologique .....	60
7.	Conclusion .....	61
8.	Recommandations .....	63

# 1. Introduction

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur maligne du rein développée aux dépens du tissu rénal embryonnaire. C'est une tumeur quasi spécifique de l'enfant [1].

Il s'agit de la tumeur maligne du rein la plus fréquente chez l'enfant. Elle représente plus de 90 % des tumeurs du rein chez l'enfant et environ 5 à 14 % des cancers de l'enfant [1]. Bien que cette tumeur embryonnaire porte le nom de Wilms qui en a fait une description clinique en 1899, c'est Rance qui le premier, le documente en 1814 [2]. Le néphroblastome occupe le 3e rang des affections malignes rencontrées chez l'enfant au Mali après le lymphome de Burkitt et le rétinoblastome [3].

Le néphroblastome touche principalement les enfants de 1 à 5 ans avec un pic entre 2 et 3 ans. Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent pour 5 % des cas. Dans la majorité des cas, le néphroblastome survient chez l'enfant en bonne santé sans histoire familiale particulière [4]. Les formes congénitales de découverte néonatale sont exceptionnelles, de même que les formes chez le grand enfant. Selon les données fournies par les registres disponibles en Europe et en Amérique du Nord, l'incidence du néphroblastome ne s'est pas modifiée au cours des dernières décennies. Elle est même relativement stable à travers les différentes régions géographiques du globe (5 à 10 cas par million d'enfants de moins de 15 ans et par an) [4].

En 1999, une étude rétrospective menée sur 70 cas au Maroc par M. EL KABABRI [5] avait trouvé que le néphroblastome représentait 8 à 10 % des tumeurs solides de l'enfant.

Au Mali, en 2007, B. TOGO et al [6] trouvaient à la suite d'une étude rétrospective menée sur trois ans que le néphroblastome occupait la 3e place des cancers de l'enfant avec 16,6 %.

Le néphroblastome est l'une des tumeurs de l'enfant qui a le plus bénéficié des progrès de la cancérologie ces dix dernières années avec des traitements conduisant à une guérison sans séquelles d'environ 95 % des cas [4]. Sa prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire entre radiologue, oncologue, chirurgien, anatomopathologiste et radiothérapeute et même généticien.

Combien de pièces ont bénéficié de l'expertise? Pour répondre à cette question et dans le but de faire l'état actuel de la situation en ce qui concerne les critères anatomopathologiques proprement dits, il nous a paru nécessaire d'initier cette étude portant sur les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.

## 2. Objectifs

## **2.1 Objectif général :**

Étudier les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.

## **2.2 Objectifs spécifiques :**

- Déterminer la fréquence du néphroblastome par rapport aux autres tumeurs malignes solides de l'enfant répertoriées dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.
- Préciser les caractéristiques sociodémographiques et épidémiologiques des enfants atteints de néphroblastome.
- Identifier les aspects anatomopathologiques du néphroblastome.

## 3. Généralités



## 3.1 Définition

Le néphroblastome est une tumeur maligne du rein du jeune enfant. Elle affecte le blastème embryonnaire, reproduisant le tissu embryonnaire dérivé du métanéphrose dont la différenciation et la prolifération donnent naissance au rein (blastème rénal) [7].

C'est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant ; très rapidement évolutive et pouvant réaliser une tumeur atteignant parfois plus de 1000 grammes. Le néphroblastome est une maladie dont le traitement est pluridisciplinaire associant chimiothérapie, chirurgie, anatomopathologie et/ou radiothérapie.

Son pronostic est actuellement très bon avec environ 90 % de guérison dans les formes standards [1].

## 3.2 Épidémiologie

Le néphroblastome représente non seulement 5 à 14 % de l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfant, mais également 90 % des tumeurs rénales chez l'enfant [4].

Le nombre de nouveaux cas par an en Europe, Australie et Amérique du Nord est estimé à environ 7 cas/million d'enfants âgés de 0 à 15 ans [4]. Il touche donc un enfant pour 10 000 naissances.

Ces chiffres ne semblent pas avoir varié au cours des quarante dernières années. Le nombre de nouveaux cas de néphroblastome est plus faible dans les populations d'Asie comme le Japon, l'Inde ou Singapour, mais aussi chez les migrants de même origine ethnique. En revanche, il a augmenté en Scandinavie et chez tous les enfants originaires d'Afrique noire, d'Amérique du Nord et du Brésil [1].

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, débutant entre 1 et 5 ans ; 98 % des cas surviennent avant l'âge de 7 ans. L'âge moyen est de 3ans avec une fréquence maximale entre 1 et 5 ans.

Les formes néonatales sont rares et dans les pays occidentaux seulement 15 % des cas surviennent avant l'âge de 1an. Il n'a été décrit que 200 cas de néphroblastome chez les adultes [1].

À ce jour, les caryotypes analysés ont révélé des suppressions constitutionnelles dans deux gènes sur le chromosome 11 (nommés WT1 et WT2) et le chromosome 16q13-q22. Ce sont des gènes impliqués dans le développement de la tumeur de Wilms [8-9]. Cependant dans 7 – 10 % des cas, cette tumeur est associée à des malformations congénitales telles que :

- Le syndrome de WAGR ;
- Le syndrome de DENYS-DRASH ;
- Le syndrome de BECKWITH-WIEDMANN ;
- Le syndrome de Pierre Robin (défauts oraux et de la mandibule) [11-12] ;
- Le syndrome de Sotos (grande taille) [9, 10,13] ;
- Le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (anomalie cutanée) [9, 10,13] ;
- Les anomalies génito-urinaires (rein en fer à cheval, duplicité).

Il est à retenir que la plupart des néphroblastomes surviennent « de novo » chez des enfants dénués d'antécédents.

Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent pour 5 %. Le rein gauche est plus fréquemment atteint que le rein droit [4].

### 3.3 Rappels [14]

#### 3.3.1 Rappel embryologique :

Les reins se forment à partir du mésoderme intermédiaire.

Au fait, les reins se développent selon 3 phases au cours desquelles leurs structures deviennent de plus en plus complexes :

- La phase **pronéphrotique** apparaît à la 3e semaine : formation des tubules et des conduits pronéphrotiques.
- La phase **mésonephrotique** apparaît à la 4e semaine : formation des tubules mésonephrotiques et des glomérules primitifs.
- La phase **métanéphrotique** apparaît à la 5e semaine : formation des blastèmes métanéphrogènes et du bourgeon urétéral dont la fusion induira la formation des reins et des voies excrétrices.

Les reins deviennent fonctionnels à partir de la 6e semaine de la vie embryonnaire.

### 3.3.2 Rappel anatomique

#### 3.3.2.1 Anatomie externe

Les reins, au nombre de deux, sont des organes rougeâtres dont la forme rappelle celle d'un haricot. Ils sont situés immédiatement au-dessus de la taille, entre le péritoine pariétal et la paroi postérieure de l'abdomen. Puisqu'ils sont situés derrière le péritoine tapissant la cavité abdominale, on dit qu'ils sont rétro-péritonéaux. Par rapport à la colonne vertébrale, les reins sont situés entre la dernière vertèbre thoracique et la troisième vertèbre lombaire. Ils sont aussi partiellement protégés par les 11<sup>e</sup> et 12<sup>e</sup> paires de côtes. Le rein droit est légèrement abaissé par rapport au rein gauche, à cause du grand espace qu'occupe le foie du côté droit.

Chez l'enfant, les dimensions et le poids des reins varient en fonction de l'âge.

**Tableau I. Poids et Dimensions du Rein chez l'enfant [15]**

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

Il a une surface lisse, régulière, rouge foncée avec deux faces (antérieure et postérieure), deux bords (externe et interne) et deux pôles (inférieur et supérieur). Le bord externe est convexe et le bord interne est concave faisant face à la colonne vertébrale. Près du centre de ce bord concave se trouve une échancrure appelée hile, par laquelle l'uretère quitte le rein. Les vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que les nerfs pénètrent dans le rein et en sortent également par le hile. Le hile s'ouvre sur une cavité dans le rein, appelée sinus rénal [15].

### 3.3.2.2 Anatomie interne

Chaque rein se compose :

- D'un parenchyme entouré d'une capsule fibreuse, dont on distingue de la périphérie vers le hile trois zones différentes :
  - Le cortex, situé sous la capsule, riche en glomérules.
  - La médullaire, formée des pyramides de Malpighi, au nombre de 4 à 6, à base externe et dont le sommet bombe vers le hile et forme la papille sur laquelle vient se ventouser le petit calice.  
Les pyramides de Malpighi présentent des striations longitudinales faites de l'alternance de traits clairs et de traits sombres qui convergent vers la papille. Les traits clairs correspondent aux tubes urinaires, et les sombres aux vaisseaux droits (vasa recta).  
Les pyramides de Malpighi sont séparées les unes des autres par des prolongements de la corticale, les colonnes de Bertin.
  - Le sinus graisseux, qui abrite la voie excrétrice et les vaisseaux du rein, en avant de celle-ci.
- De la voie excrétrice : petits calices se réunissant pour former 3 grands calices qui se réunissent en 3 tiges calicielles ; lesquelles confluent pour former le bassinnet.

Chaque rein est entouré de tissu cellulo-graisseux et est situé, avec la glande surrénale, dans un sac fibreux ; l'ensemble constitue la loge rénale.

### 3.3.2.3 Rapports du rein

Par l'intermédiaire de sa propre loge, le rein est en rapport :

**En haut** : avec le diaphragme, dont le rein est séparé par la glande surrénale.

**En arrière** : avec de haut en bas la partie postéro inférieure du thorax (dont le cul sac pleural, les 11e et 12e côtes) qui se poursuit par la paroi lombaire en bas (muscle psoas).

**En dedans** : avec à droite, la veine cave inférieure dont le rein est séparé par les vaisseaux génitaux. À gauche, avec l'aorte dont le rein est séparé par les vaisseaux génitaux.

**En avant :** à droite, la loge rénale est en rapport par l'intermédiaire du péritoine avec, de haut en bas, la face postérieure du foie, le bloc duodéno pancréatique, l'angle colique supérieur droit. À gauche, la loge rénale est en rapport, par l'intermédiaire du péritoine, avec de haut en bas la rate et la queue du pancréas, l'angle colique gauche.

### 3.3.2.4 Vascularisation

Chaque rein est vascularisé par une artère rénale, une veine rénale et des canaux lymphatiques.

#### 3.3.2.4.1 Vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle rénale est une vascularisation fonctionnelle et nourricière à la fois.

Les artères rénales naissent de l'aorte abdominale au niveau de L1 (1<sup>ère</sup> vertèbre lombaire). Chaque artère rénale se divise au niveau du hile en artères segmentaires (terminales).

Ces artères donnent naissance aux artères interlobaires qui parcourent les colonnes de Bertin jusqu'à la jonction corticomédullaire où elles se divisent à angles droits en artères arquées (arciformes). De ces dernières naissent les artères interlobulaires qui cheminent dans le cortex rénal où elles donnent naissance aux artérioles afférentes dont chacune irrigue un glomérule. De ce dernier part une artériole efférente qui se divise en capillaires pour former le réseau péri tubulaire artérioveineux. Ainsi, le sang qui perfuse les tubules est essentiellement postglomérulaire.

#### 3.3.2.4.2 Vascularisation veineuse :

Les veines interlobulaires, en continuité avec le réseau péri tubulaire artérioveineux, se drainent dans les veines arquées ; celles-ci se regroupent entre les pyramides de Malpighi et se réunissent dans le hile pour former la veine rénale en avant du bassinnet. Les veines rénales se jettent dans la veine cave inférieure.

### 3.3.2.4.3 Vascularisation lymphatique :

Il ne semble pas exister de lymphatiques dans la médullaire. Dans le cortex, les lymphatiques périglomérulaires rejoignent des vaisseaux lymphatiques interlobulaires puis arqués pour former les lymphatiques hilaires.

### 3.3.2.5 Innervation

Les nerfs se détachent du plexus coélique, du tronc et des ganglions sympathiques lombaires. Après un trajet variable, avec de larges anastomoses, les filets nerveux gagnent l'artère rénale en un plan périartériel, suivant ses branches de division dans le hile.

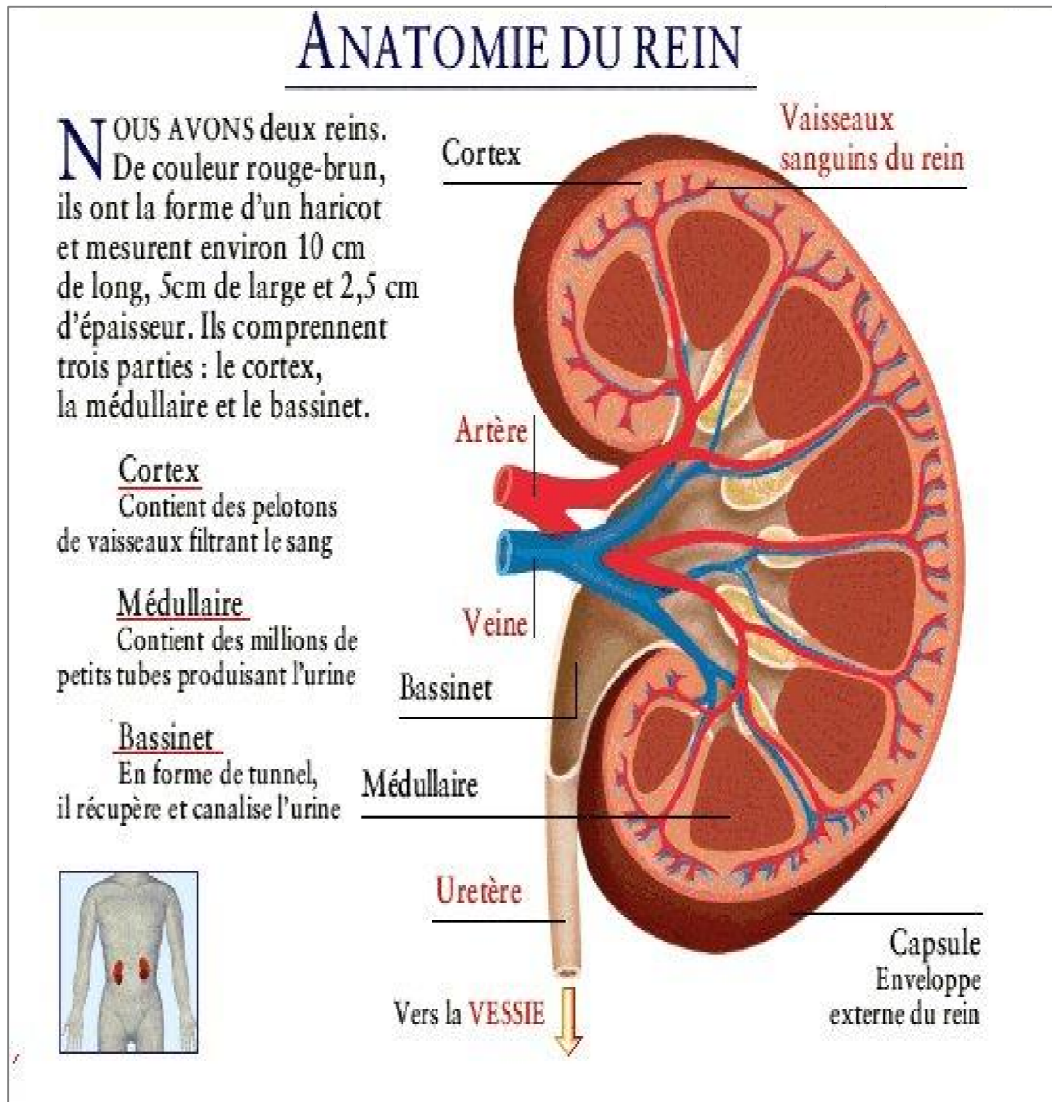


Figure 1. Anatomie du rein [16].

### 3.3.3 Rappel physiologique

Les reins sont des organes d'une très grande importance pour l'organisme. Ils ont pour fonction :

- De maintenir l'**équilibre** hydrique, électrolytique et acido-basique de l'organisme.

- **D'éliminer les déchets** produits par l'activité des billions de cellules appartenant à notre organisme (substances intrinsèques, toxines, médicaments...).
- D'assurer un certain nombre de **fonctions endocrines**.

À cet effet, le fonctionnement rénal met en jeu trois mécanismes principaux :

**La filtration glomérulaire, la réabsorption tubulaire et la sécrétion tubulaire.**

### *3.3.3.1 La filtration glomérulaire*

Au travers de la membrane basale glomérulaire, le sang est filtré et aboutit à la formation d'un ultrafiltrat plasmatique : **l'urine primitive**. La membrane basale glomérulaire retient les cellules sanguines et les grosses molécules et laisse passer :

- L'eau et les électrolytes.
- Les acides aminés et les protéines dont le P.M < 58.000 Da.
- Les déchets azotés : urée, acide urique.
- Le glucose et les phosphates.

Le débit de filtration glomérulaire est influencé par **trois paramètres** principaux : la pression efficace de filtration, le débit plasmatique traversant le glomérule et les caractéristiques de la membrane de filtration glomérulaire.

### *3.3.3.2 Réabsorption et sécrétion tubulaire*

L'urine définitive représente environ 1 % de l'urine primitive (ultrafiltrat plasmatique). Il y a donc des mécanismes de transport tubulaire considérables qui interviennent pour que cette urine primitive soit réabsorbée et/ ou sécrétée de façon à maintenir une composition constante du milieu intérieur.

Les tubules sont le siège d'une réabsorption et d'une sécrétion par mécanisme actif au niveau des différents segments du tubule ou par mécanisme passif par gradient de concentration. Les mouvements de l'eau obéissent à un gradient osmotique.

Au niveau du tube contourné proximal, on assiste à la réabsorption active d'environ 65 % du sodium filtré, de la totalité du glucose.



Cette réabsorption active entraîne une réabsorption passive de l'eau (environ 80 % de l'eau filtrée). Le TCP peut être également le siège d'une excrétion des ions H<sup>+</sup>, sous l'action de l'anhydrase carbonique et d'un certain nombre de produits exogènes (médicaments, produits de contraste....).

L'anse de Henlé est le siège des mécanismes de concentration et de dilution de l'urine, grâce aux caractéristiques de sa branche descendante qui est le siège d'une réabsorption de sodium et d'eau.

Le tubule contourné distal et le tube collecteur permettent un ajustement de la composition et du volume définitif de l'urine grâce à l'intervention de différents mécanismes hormonaux : aldostérone, hormone antidiurétique (ADH) et facteurs natriurétiques. L'urine définitive contient des déchets azotés ainsi que des substances minérales dont la composition est adaptée en fonction des apports.

### 3.3.3.3 Fonctions endocrines du rein

#### 3.3.3.3.1 Système rénine-angiotensine-aldostérone :

Il s'agit du système permettant la régulation de la pression artérielle grâce à l'adaptation du volume circulant et des mécanismes de vasoconstriction et de vasodilatation. L'appareil juxtaglomérulaire est constitué par une zone différenciée du tubule contourné distal constituant la macula densa, les zones de l'artère glomérulaire afférente et efférente entourant les cellules sécrétant de la rénine.

La sécrétion de rénine est stimulée par l'hypovolémie ou la baisse de la pression artérielle et donc la baisse de la pression de perfusion au niveau de l'artère glomérulaire afférente ; de même, le régime sans sel ou l'orthostatisme entraînent une sécrétion de rénine, ainsi que la composition des urines arrivant au tube contourné distal.

La rénine agit sur l'angiotensinogène produit par le foie et forme un décapeptide l'angiotensine I qui est lui-même dégradé par l'enzyme de conversion en octapeptide, l'angiotensine II, ayant une action vasoconstrictrice systémique. Ce dernier polypeptide peut agir aussi localement sur l'artéiole rénale efférente en augmentant la pression postglomérulaire pour préserver l'ultrafiltration. L'inhibition de l'enzyme de conversion empêche la formation de l'angiotensine II et provoque ainsi une baisse du taux de filtration glomérulaire dans le rein concerné.

L'angiotensine II stimule aussi la sécrétion d'aldostérone qui entraîne une réabsorption du sodium au niveau du tube distal. Cette action provoque une expansion des volumes extracellulaires.

### 3.3.3.3.2 Les prostaglandines intrarénales :

Les prostaglandines sécrétées par la médullaire et certaines cellules du cortex rénal modulent la perfusion rénale par leur action vasodilatatrice et hypotensive (prostacyclines) ou pour certaines, vasoconstrictrice (tromboxanes). Les prostaglandines ont un rôle fondamental dans l'apparition des insuffisances rénales aiguës liées à l'usage de certains médicaments (AINS).

### 3.3.3.3.3 Le système kinine-kallikréine :

Ce système produit la bradykinine d'action opposée à l'angiotensine II, natriurétique et vasodilatatrice. L'enzyme de conversion et la kininase II agissent dans le même sens en donnant respectivement l'angiotensine II, puissant vasoconstricteur et en détruisant la bradykinine vasodilatatrice.

### 3.3.3.3.4 L'érythropoïétine :

C'est une hormone sécrétée par les reins et qui stimule la production de globules rouges par la moelle osseuse. L'insuffisance rénale entraîne donc une anémie par déficit d'érythropoïétine.

### 3.3.3.3.5 Transformation de la vitamine D :

La vitamine D est métabolisée une première fois au niveau du foie qui doit être hydroxylée par le rein pour aboutir à la 1-25 dihydroxy-vitamine D, qui est le métabolite actif permettant l'absorption intestinale de calcium. Le déficit en hydroxylation rénale va donc entraîner une hypocalcémie, qui est un des facteurs stimulant les parathyroïdes.

### 3.3.3.3.6 Facteurs de croissance (IFG1) :

Le rein assure la synthèse de facteurs de croissance : l'Insuline-like Growth Factor 1 (IFG1) qui est un peptide intervenant dans le processus d'hypertrophie rénale après néphrectomie unilatérale, en cas de défaillance rénale controlatérale ou au cours d'un diabète. L'Epidermal Growth Factor

(EGF) intervient notamment dans les phases de réparation après une nécrose tubulaire aiguë.

### 3.4 Diagnostic clinique : [7, 17]

La découverte d'une masse abdominale est le mode de révélation habituel (80 %). Il s'agit d'une masse habituellement :

- Indolore
- Volumineuse à développement antérieur dans l'hypochondre
- Rapidement évolutive (l'examen physique étant parfois normal quelques semaines avant)
- Fragile et devant être examinée avec précaution (car pouvant se rompre)
- Isolée, chez un enfant en bon état général.

D'autres signes peuvent être plus rarement associés ou révélateurs notamment :

- **Des douleurs abdominales** : (10 %) de survenue récente et de caractère inhabituel associées éventuellement à des vomissements.
- **Une fièvre modérée** : (20 %) se prolongeant anormalement sans explication avec altération variable de l'état général.
- **L'hématurie** : n'est pas très fréquente, contrairement au cas des tumeurs rénales de l'adulte. L'effraction des cavités excrétrices qui en constitue la cause principale n'est pas souvent retrouvée sur la pièce de néphrectomie. Environ 20 % des néphroblastomes entraînent une hématurie macroscopique bien que ce soit un bon signe d'alarme.
- **Un syndrome abdominal aigu** peut être réalisé par une hémorragie intratumorale importante ou une rupture intrapéritonale. Il s'agit d'une situation assez rare qui complique l'évolution de tumeurs déjà volumineuses.

### 3.5 Les examens complémentaires : [7, 17]

#### 3.5.1 Imagerie

- **L'échographie abdominale** : Le premier examen à demander dans les tumeurs abdominales de l'enfant est l'échographie abdominale. Elle suffit le plus souvent au diagnostic. L'échographie abdominale montre une masse

tumorale intrarénale hétérogène déformant les contours du rein, pleine, bien encapsulée, solide et hyperéchogène (remaniement nécrotique).

- **La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)** : L'ASP confirme l'existence d'un syndrome de masse en objectivant une opacité refoulant les clartés digestives et dépourvues de calcifications.
- **La tomодensitométrie (TDM)** : Le scanner, non indispensable au diagnostic confirme les données de l'échographie en montrant la tumeur intra rénale. Il permet la réalisation des coupes au niveau pulmonaire qui seront confrontées avec la radiographie standard.

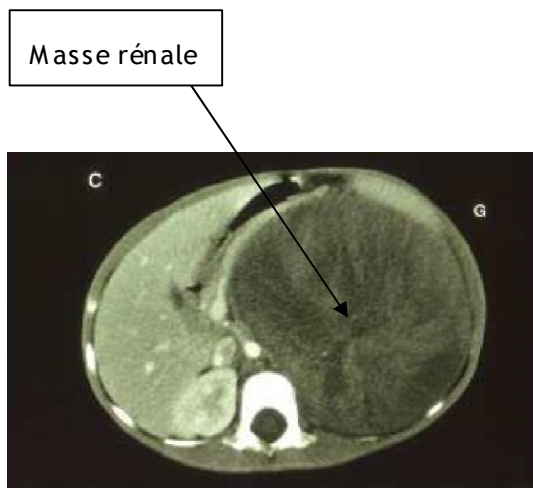


Figure 3. TDM avant chimiothérapie.



Figure 2. TDM après chimiothérapie.

### 3.5.2 Biologie

Il n'existe pas de signes biologiques permettant de porter le diagnostic de néphroblastome.

Le dosage des catécholamines urinaires dont le taux est normal est systématique pour le diagnostic différentiel avec le neuroblastome.

### 3.5.3 Bilan d'extension :

À la recherche de métastases. Il comprend :

- L'étude échographique du foie et du rein controlatéral (2e localisation ou néphroblastomatose).
- La radiographie du thorax (les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes).
- Le scanner thoracique est souhaitable.

Nodule pulmonaire



Figure 4. Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie [18].

### 3.5.4 Anatomopathologie

#### 3.5.4.1 Macroscopie [17]

Le néphroblastome est une tumeur de volume important par rapport au rein dont elle déforme les contours, siégeant préférentiellement au niveau d'un des pôles qu'au centre du rein. Son poids moyen (rein et tumeur) est de quelques centaines de grammes, mais il peut dépasser 1000 grammes.

La tumeur réalise une masse unique ou polylobée pouvant ne laisser que très peu de parenchyme rénal intact. Elle est toujours séparée du tissu sain par une pseudocapsule scléreuse, mais il n'y a pas de plan de clivage. L'aspect de

la tranche de section tumorale est le plus souvent hétérogène avec des remaniements fibreux, nécrotiques ou hémorragiques. Ceci est particulièrement net après la réduction par radiothérapie ou chimiothérapie. Parfois, la prolifération est d'aspect encéphaloïde, gris, rose ou blanchâtre, de consistance molle ou peu ferme. Dans d'autres cas, la tumeur est fibreuse, lardacée et parsemée de petits kystes. On peut y trouver des calcifications ou des structures osseuses.

Il existe de rares formes kystiques de néphroblastome qui ne doivent pas être confondues avec les cystadénomes multiloculaires. Les kystes y sont irréguliers, avec un contenu quelquefois hémorragique et une paroi d'épaisseur variable [17].



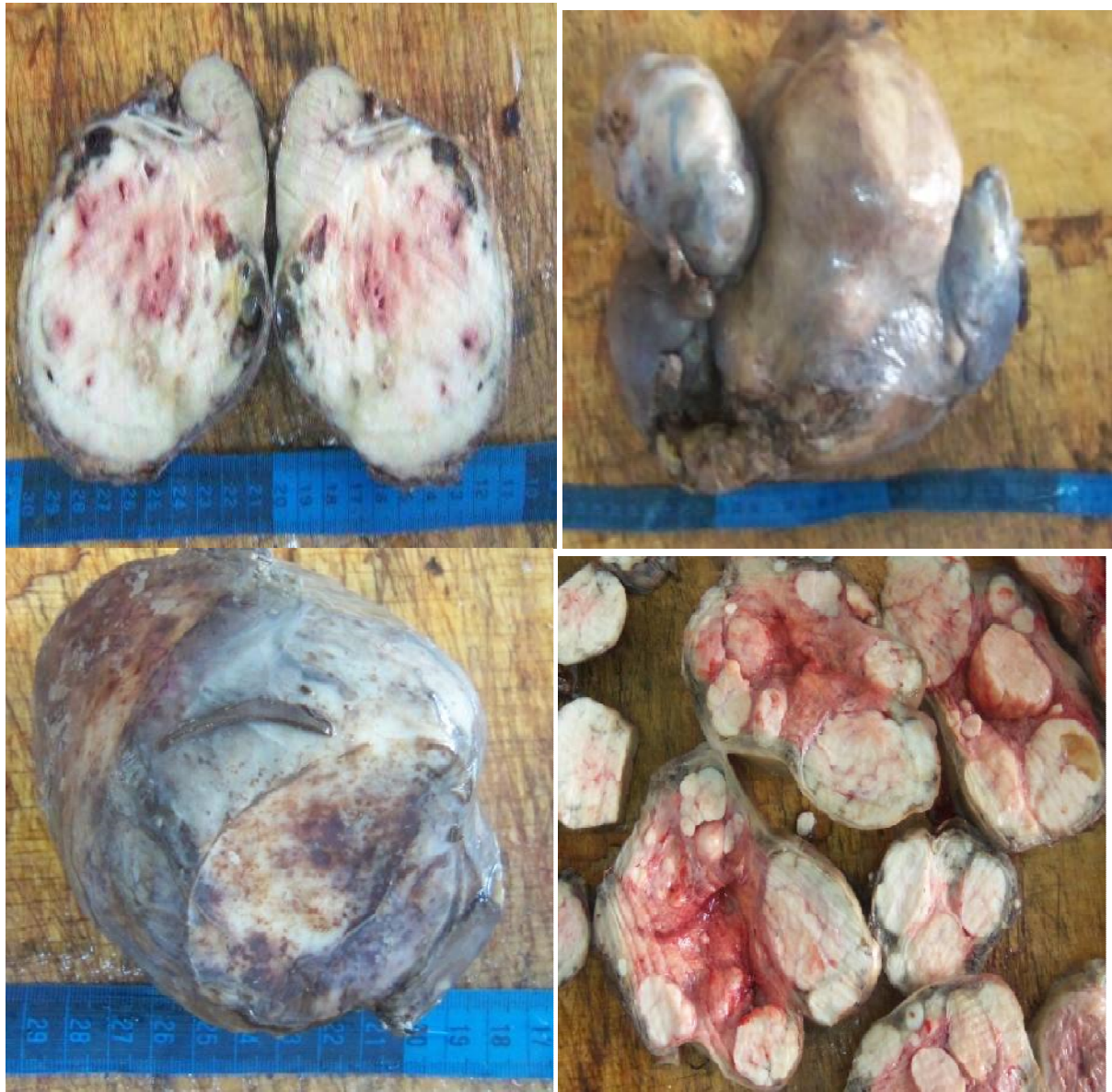


Figure 5. Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de néphrectomie reçues dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques].

### 3.5.4.2 Microscopie

Dans le cas habituel, le néphroblastome a un aspect histologique très polymorphe, car le blastème néphrogène dont il dérive est le seul blastème totipotent. Le blastème est fait de plages de grosses cellules indifférenciées dont les noyaux réguliers et très basophiles ont une chromatine abondante avec un cytoplasme mal défini et un rapport nucléoplasmique élevé. Sur ce

fond indifférencié vont des plages de cellules xanthomateuses. L'existence de foyers nécrotiques, la pseudocoque et l'anarchie du tissu fibreux bien que mature sont des arguments indirects. C'est dans ces cas qu'il est très difficile, face à un hile fibreux ou à une capsule irrégulière, de dire s'il y a eu ou non une extension tumorale stérilisée par le traitement [17].

- **Les néphroblastomes polycavitaires :** Leur diagnostic différentiel est celui du cystadénome multinodulaire. La présence entre les kystes d'un peu de blastème, de structure tubulo-glomérulaire ou d'un mésenchyme jeune avec des différenciations musculaires permet d'affirmer le néphroblastome [19].
- **Les néphroblastomes sarcomateux :** il s'agit de tumeurs monomorphes sans différenciation épithéliale. L'architecture peut être en nappe, fasciculée ou parfois pseudoalvéolaire. Les cellules tumorales ont souvent un cytoplasme clair d'où le nom de sarcome à cellules claires qui leur a été parfois donné. Certaines de ces formes sarcomateuses sont faites de grosses cellules irrégulières au cytoplasme éosinophile leur conférant un aspect rhabdomyosarcomatoïde. Dans d'autres cas l'aspect est celui d'un léiomyosarcome souvent associé à une prolifération des vaisseaux organoïdes à paroi épaisse. La taille et l'inégalité des cellules jointes aux remaniements hémorragiques permettent de ne pas confondre ce type de lésion avec le néphrome mésoblastique [19].
- **Le néphrome mésoblastique :** cette tumeur particulière ne sera pas traitée dans le chapitre du néphroblastome bien que les problèmes diagnostiques qu'elle pose pourraient justifier de la faire figurer dans le cadre des formes cliniques des néphroblastomes monomorphes [19].
- **Le néphroblastome et néphroblastomatose :** la néphroblastomatose est une entité morbide touchant les deux reins. Elle est formée de nodules sous-corticaux bosselant la surface du rein, mesurant de 1 à 10 mm de diamètre.
- Le tissu de blastème qui les constitue est fait de cellules régulières séparées par un peu de mésenchyme très pauvre sans différenciation autre que s'ébaucher des inflexions neuroïdes, épithéliales ou mésenchymateuses. Au sein du blastème symplasmique pur, les cellules s'ordonnent parfois en petits amas arrondis avec un centre vaguement fibrillaire et une microcavité : ce sont les pseudo rosettes neuroïdes. La différenciation épithéliale aboutit à des ébauches tubulo-glomérulaires au sein du blastème indifférencié. La différenciation mésenchymateuse pratiquement toujours



intriquée à la différenciation épithéliale est un tissu fibromyxoïde lâche fait de cellules étoilées ou fusiformes dont on voit très bien les faits de passage avec les cellules du blastème [19].

Tels sont les aspects histologiques qui correspondent aux zones macroscopiquement blanchâtres ou encéphaloïdes du néphroblastome. Les autres aspects macroscopiques correspondent à des différenciations plus poussées.



Figure 6. Aspect microscopique du néphroblastome [5].

### 3.6 Formes cliniques : [1, 5, 7]

#### 3.6.1 Formes familiales

Elles sont très rares. Ces néphroblastomes sont volontiers bilatéraux. La transmission se fait selon le mode autosomique dominant. Des apparentés proches peuvent être atteints ; mais souvent, ce sont des sujets apparentés volontiers plus lointains qui sont atteints.

L'étude génétique faite dans une famille avec de nombreux cas a montré qu'il pourrait s'agir d'une anomalie de deux gènes localisés sur le

chromosome 16q13-q22 [8-9]. Dans d'autres familles, cette anomalie a été exclue et les généticiens cherchent des anomalies dans d'autres gènes.

On estime qu'un sujet qui a hérité de l'anomalie du gène a un risque faible de développer un néphroblastome et peut ne jamais présenter de tumeur. L'enfant porteur d'un néphroblastome est le plus souvent un cas unique dans une famille et ne présente aucune malformation congénitale particulière. Le risque d'avoir un autre enfant atteint est proche de zéro.

### 3.6.2 Formes syndromiques associées :

Certaines malformations peuvent être retrouvées chez l'enfant atteint de néphroblastome avec une fréquence qui exclut le hasard, ce sont :

- L'absence congénitale d'iris (aniridie)
- les malformations génito-urinaires que l'on retrouve dans 5 % des néphroblastomes notamment la duplication pyélo-urétérale, le rein en fer à cheval, la cryptorchidie, l'hypospadias
- une hypertrophie d'une partie du corps est observée dans 2 % des néphroblastomes.

Ces malformations sont connues avant le développement de la tumeur du rein, qui apparaît chez un enfant un peu plus jeune, vers l'âge de 2 ans en moyenne.

**Tableau II. Quelques syndromes congénitaux fréquemment associés au néphroblastome [20].**

Phénotype	Locus chromosomique	Détection génétique	Fréquence T. Wilms
<b>WAGR</b> – aniridie – malformation urogénitale – retard mental	11p13	Délétion large	> 30%
<b>DENYS-DRASH</b> – néphropathie – pseudo hermaphrodisme masculin	11p13	Mutation ponctuelle WT1	> 90%
<b>BECKWITH WIEDMANN</b> – viscéromégalie – macroglossie – hémihypertrophie – hypoglycémie néonatale – omphalocèle	11p15.5	Délétion allèle maternel  Duplication allèle paternel	10 %

### 3.6.3 Formes particulières du néphroblastome : [1]

- **Formes néonatales** : Près des 2/3 des masses abdominales du nouveau-né sont issues du rein. La tumeur de BOLANDE ou néphrome mésoblastique, différente du néphroblastome, représente les ¾ des tumeurs à cet âge. Elle est parfois signalée par un excès de liquide amniotique (hydramnios). Ses caractères réguliers en échographie permettent d'en faire aisément le diagnostic. Le traitement est uniquement chirurgical. Si exceptionnellement, il s'agit d'une tumeur de Wilms, aucun traitement

n'est conseillé au stade I. Pour des stades plus étendus, une chimiothérapie très prudente doit être discutée. Si l'irradiation est nécessaire, on tente de la retarder le plus possible.

- **Formes bilatérales :** Les néphroblastomes bilatéraux peuvent être simultanés (5 % des cas) et plus rarement décalés dans le temps 1 %. La coexistence d'anomalies congénitales isolées ou de syndrome particulier est beaucoup plus fréquente que dans les formes unilatérales.
- **Formes métastatiques :** Dans environ 10 % des cas, les néphroblastomes sont métastatiques dès le diagnostic. Le plus souvent, il s'agit de métastases pulmonaires. Il n'y a en général aucune symptomatologie clinique correspondant à des métastases sauf si elles sont très volumineuses, entraînant alors une détresse respiratoire. Le pronostic des formes extrapulmonaires en général et des formes combinées étendues reste globalement plus mauvais que celui des formes pulmonaires isolées.

### 3.7 Diagnostic différentiel : [2]

L'échographie permet d'éliminer les masses liquidiennes notamment les malformations kystiques, l'hydronéphrose. Le diagnostic peut se discuter avec d'autres masses pleines rétro-péritonéales :

- Abscès du rein dont le diagnostic repose sur l'échographie et surtout la TDM.
- Localisation rénale d'un lymphome ou d'un sarcome.
- Tumeur rhabdoïde du rein (pronostic redoutable). La découverte est anatomopathologique.
- Autre tumeur bénigne du rein : Tumeur de Bolande (néphrome mésoblastique) du nourrisson imposant l'exérèse de première intention chez l'enfant de moins de 6 mois.
- Autres tumeurs rétro-péritonéales extrarénales en particulier :
  - **Neuroblastome :** le diagnostic repose sur le dosage des catécholamines urinaires (HVA, VMA, Dopamine) qui sont élevées. Le neuroblastome ressemble au néphroblastome par la présence d'une masse palpable surtout si le neuroblastome se développe dans sa forme abdominale au niveau médullosurrénal et l'UIV permet de les différencier en montrant que le rein et les voies excrétrices sont intacts et refoulés vers le bas.
  - **Hépatoblastome et tumeur germinale** (tératome) pouvant imposer un dosage de l' $\alpha$  FP et de la  $\beta$  HCG.

### 3.8 Classification et pronostic : [7, 17, 18, 21]

#### 3.8.1 Stadification :

Elle est définie par les comptes-rendus chirurgicaux et anatomopathologiques et selon la classification de la société internationale d'oncologie pédiatrique (**SIOP**).

- **Stade I** : tumeur limitée au rein, encapsulée, d'exérèse complète.
- **Stade II** : tumeur franchissant la capsule rénale, mais dont l'exérèse a été totale.
- **Stade III** : exérèse incomplète ou tumeur rompue (par traumatisme, biopsie) ou ganglions du hile rénal envahis.
- **Stade IV** : métastases hématogènes (os, foie, poumons) quelque soit le stade.
- **Stade V** : néphroblastomes bilatéraux synchrones.

#### 3.8.2 Classification histologique :

Cette classification permet de définir le traitement qui va suivre la chirurgie. Elle a une importance considérable, avec distinction pour :

- **Les formes d'histologie « standard »** contenant en proportions variables trois types de tissu :
  - Du tissu blastémeux, indifférencié et monomorphe
  - du tissu à différenciation épithéliale plus ou moins poussée (glomérules, tubules)
  - et des éléments mésenchymateux (fibroblastiques ou musculaires).
- **Les formes d'histologie « défavorable »** (10 % des cas) en particulier sarcomeuses et anaplasiques ou blastémeuses prédominantes.

#### 3.8.3 Classification selon la SIOP :

- **Tumeurs de bas risque** :
  - Néphrome mésoblastique
  - Néphroblastome kystique particulièrement différencié
  - Néphroblastome complètement nécrotique

- **Tumeurs de risque intermédiaire :**
  - Néphroblastome de type épithélial
  - Néphroblastome de type stromal
  - Néphroblastome de type mixte
  - Néphroblastome de type régressif
  - Néphroblastome avec anaplasie focale.
- **Tumeurs de haut risque :**
  - Néphroblastome type blastématique prédominant (vivace après chimiothérapie)
  - Néphroblastome avec anaplasie diffuse
  - Sarcome à cellules claires du rein.
- ***Tumeur rhabdoïde du rein*** (n'est pas un néphroblastome ).

#### 3.8.4 Classification TNM (Tumeur - nodule - métastase) :

T1a. Tumeur < 4 cm limitée au rein.

T1b. 4 cm < Tumeur < 7 cm limitée au rein

T2. Tumeur > 7 cm limitée au rein

T3a. Envahissement de la graisse péri rénale

T3b. Envahissement de la veine rénale

T3c. Envahissement de la veine cave inférieure

T4. Envahissement des organes de voisinage.

#### 3.8.5 Facteurs pronostiques :

L'âge au moment du diagnostic est très généralement considéré comme le mieux établi des facteurs de pronostic. La majorité des auteurs s'accorde sur le meilleur pronostic lié au jeune âge.

Parmi les symptômes cliniques, l'existence d'importantes douleurs abdominales et à fortiori d'un syndrome abdominal aigu sont de mauvais pronostic.

En somme, les facteurs pronostiques défavorables au cours du néphroblastome sont les suivants :

- Une extension anatomoclinique correspondant à un stade III ou IV
- l'envahissement des ganglions locorégionaux
- une forme histologique défavorable anaplasique ou sarcomateuse.

### 3.9 Traitement : [7, 17]

#### 3.9.1 Principes

La néphrectomie reste le moyen essentiel de traitement. Elle est toujours précédée d'une chimiothérapie de réduction tumorale, facilitant grandement l'exérèse et minimisant la rupture tumorale selon les recommandations de la SIOP. Par ailleurs, les équipes nord américaines font une néphrectomie initiale (recommandations NWTs).

Cette chimiothérapie est débutée sur des arguments cliniques et radiologiques et sans preuve histologique.

La confirmation histologique du diagnostic sur la pièce d'exérèse et la détermination du stade permettent de déterminer le traitement postopératoire qui repose sur la chimiothérapie et dans certains cas sur la radiothérapie.

#### 3.9.2 Méthodes

##### 3.9.2.1 Chirurgie :

Il s'agit d'une chirurgie programmée faite après une chimiothérapie néoadjuvante. Notons que le délai entre l'intervention chirurgicale et la dernière cure préopératoire ne doit pas excéder huit (8) jours.

Elle consiste en :

- Un abord large transpéritonéal
- Une néphrectomie totale élargie avec ligature première du pédicule vasculaire et résection basse de l'uretère en passant au large de la tumeur avec exérèse des ganglions du hile et de tous les ganglions régionaux suspects et examen soigneux de la cavité péritonéale et du rein controlatéral

- Une néphrectomie partielle ; celle-ci réservée aux formes pluri focales.

### 3.9.2.2 Chimiothérapie :

Le néphroblastome est une tumeur très chimiosensible. Les principales drogues actives utilisées sont :

- LA VINCRISTINE : ONCOVIN ®
- L'ACTINOMYCINE D : COSMOGEN ®
- L'ADRIAMYCINE : DOXORUBICINE ® (toxicité cardiaque).

La chimiothérapie a un intérêt triple :

- La réduction tumorale préopératoire (très souvent rapide et importante pouvant atteindre 50 % du volume initial et facilitant grandement la chirurgie).
- La destruction des métastases (micrométastases ou avérées) et des cellules résiduelles postopératoires.
- L'atténuation de l'hémorragie au cours de l'exérèse.

### 3.9.2.3 Radiothérapie :

Le néphroblastome est très radiosensible et même radiocurable.

Les radiations de haute énergie (cobalt ou photons des accélérateurs) sont utilisées selon des protocoles extrêmement précis avec une grande efficacité pour des doses assez faibles (15 grays).

La radiothérapie a pour but :

- Le traitement postopératoire des cellules tumorales résiduelles du lit opératoire
- Le traitement des métastases.

Cependant, elle est extrêmement toxique chez le jeune enfant ; raison pour laquelle la chimiothérapie est privilégiée dans tous les cas.

- Toxicité à court terme : en particulier digestive.



- Toxicité à long terme : ralentissement de la croissance osseuse avec risque de scoliose.

### 3.9.3 Indications :

Les indications précises sont définies selon le protocole international de traitement des néphroblastomes de la SIOP. Tous les cas sont enregistrés de manière prospective et traités dans le cadre de recommandations extrêmement rigoureuses, aussi bien sur le plan diagnostique que thérapeutique, avec des protocoles précis pour la chimiothérapie, la procédure chirurgicale et éventuellement la radiothérapie.

- **Dans tous les cas :** Chimiothérapie préopératoire et néphrectomie.
- **Selon le stade local défini en postopératoire :**
  - **Stade I :** chimiothérapie postopératoire à 2 drogues (VINCRISTINE et ACTINOMYCINE D).
  - **Stade II :** chimiothérapie postopératoire à 3 drogues (VINCRISTINE, ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE)
  - **Stade III :** radiothérapie postopératoire et chimiothérapie postopératoire à 3 drogues (VINCRISTINE, ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE).
  - **Stade IV :** Chimiothérapie pré et post-opératoire à 3 drogues (VINCRISTINE, ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE) suivies de l'exérèse ou irradiation des métastases en cas de régression incomplète.
  - **Stade V :** Néphrectomie partielle bilatérale et traitement selon le stade local de chaque côté.

Précisons qu'en cas d'histologie défavorable, un renforcement de la chimiothérapie par les autres drogues actives (mais plus toxiques) telles que CARBOPLATINE, VEPESIDE, IFOSFAMIDE est nécessaire.

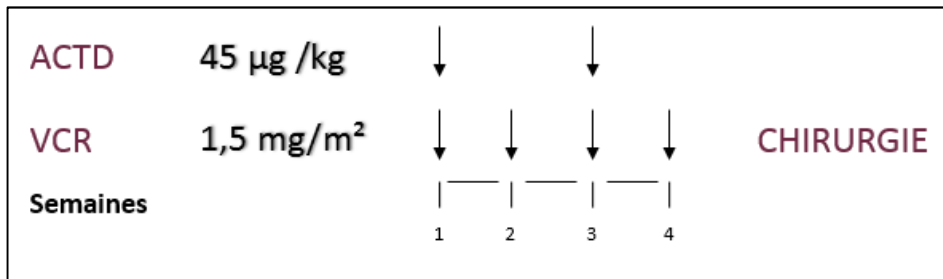
### 3.9.4 Protocole de traitement par stade établi par le Groupe franco-africain d'Oncologie pédiatrique (GFAOP) : [19]

- **Dans tous les cas :** Chimiothérapie initiale qui est la même pour les formes localisées (I, II et III) et différente pour les formes métastatiques (stade IV).
- **Très mauvais état :** Débuter par VCR seule (1mg/m<sup>2</sup>). Puis poursuivre le protocole.

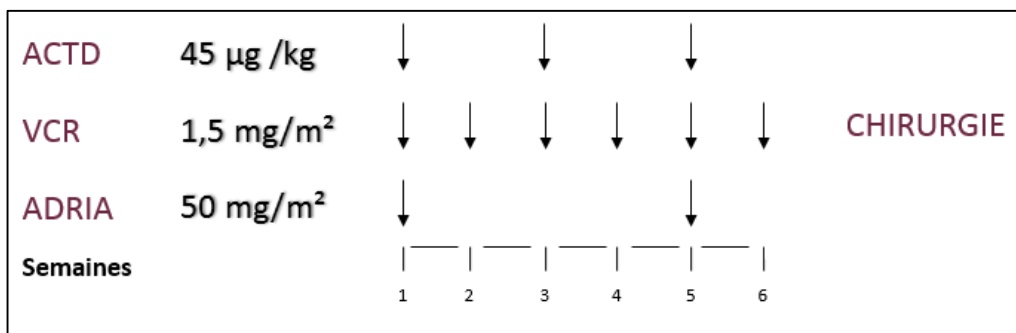
- **Néphrectomie** : Détermination du stade par chirurgie et histopathologie.
- **Chimiothérapie postopératoire** : brève pour le stade I, longue et triple pour les stades II, III et IV
- **Radiothérapie** : inutile aux stades I et II formellement établis. Dans le stade III et éventuellement IV, l'irradiation est nuancée selon qu'il y a rupture tumorale ou pas et que le résidu tumoral soit supérieur à 3cm ou pas.

### 3.9.4.1 Chimiothérapie préopératoire :

- **Formes localisées :**



- **Formes métastatiques stade IV :**

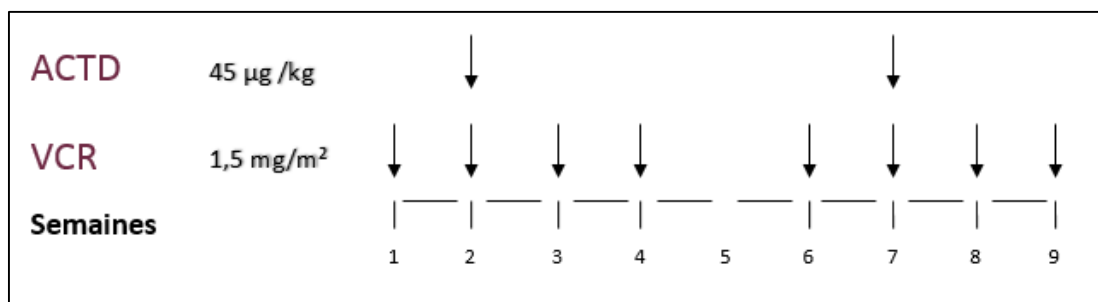


Description			
<b>ACTD</b>	Actinomycine D	45 µg/kg	I.V. bolus (max 2000 µg) > 600 µg/m <sup>2</sup>
<b>VCR</b>	Vincristine	1,5 mg/m <sup>2</sup>	I.V. bolus (max 2 mg)
<b>ADRIA</b>	Doxorubicine	50 mg/m <sup>2</sup>	I.V. Perfusion 6 heures
<b>Poids &lt; 12 kg</b>	2/3 de dose pour chaque drogue		
<b>Intolérance majeure</b>	2/3 de dose à la cure suivante		

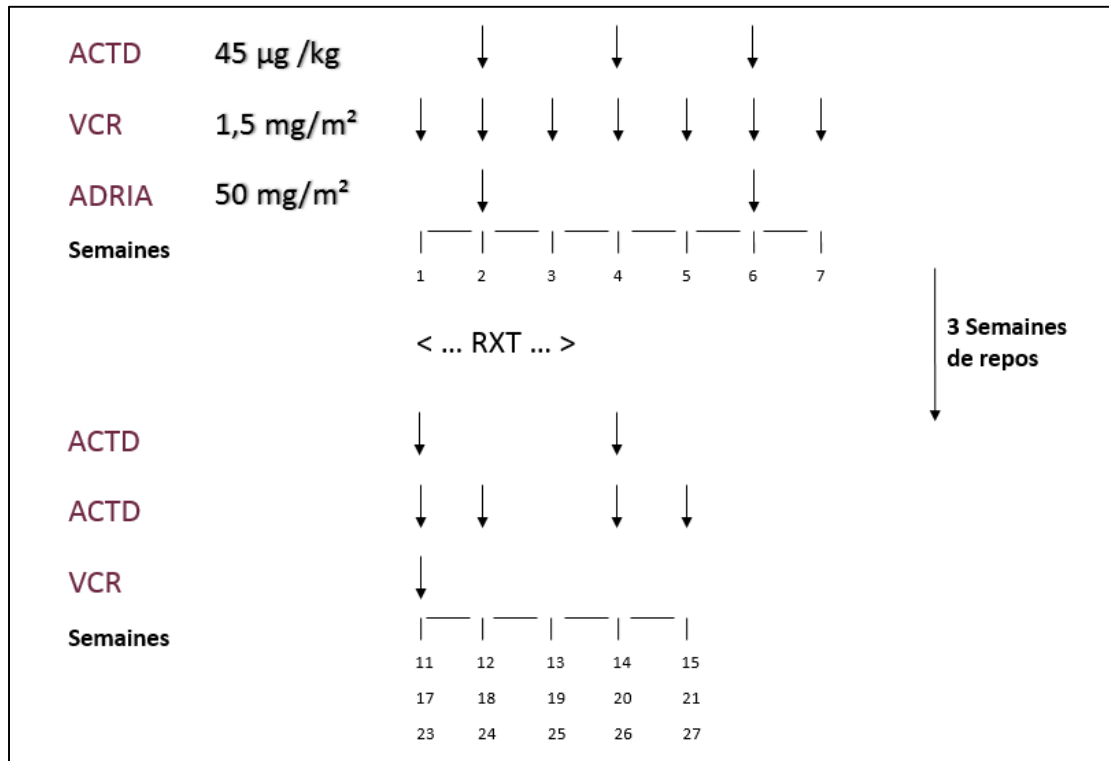
### 3.9.4.2 Traitement postopératoire

#### Risques bas et intermédiaire seulement

- **Stade I. Confirmé** - Pas de radiothérapie



- **Stade II et III. Confirmé** - Radiothérapie : stade III seulement 15 Gy.



Description	
Poids < 12 kg	2/3 de dose pour chaque drogue
Intolérance majeure	2/3 de dose à la cure suivante

- **Stade IV.**

Chimiothérapie première à 3 drogues pendant 6 semaines.

Bilan radiologique à la 7e semaine et poursuite du traitement (métastases pulmonaires et hépatiques).

- Néphrectomie, radiothérapie abdominale si disponible, selon le stade local.
- Si le poumon et/ou le foie sont normalisés, poursuite de la chimiothérapie (VCR, ACTD, ADRIA) comme les stades III (ADRIA dose cumulée max 300 mg/m²). Pas de radiothérapie sur poumon et foie.

- En cas de résidu tumoral au bilan de la 7e semaine : Exérèse chirurgicale, si on peut espérer une exérèse complète.
  - Si métastasectomie complète (d'après la chirurgie, l'imagerie et l'anatomopathologie) : poursuite de la chimiothérapie à 3 drogues.
  - Si métastasectomie non faite (métastases multiples) : chirurgie illusoire.
  - Si métastasectomie incomplète : irradiation des 2 poumons à 15 Gy avec éventuellement surimpression très localisée de 10 Gy. Ensuite, chimiothérapie à 3 drogues (cf. plus haut) ou si possible chimiothérapie des histologies « à haut risque » appliquée ici à ces mauvais répondeurs à la chimiothérapie première.

Dans tous les cas, la dose cumulée d'Adriamycine ne doit pas dépasser :

- 300 mg/m<sup>2</sup> pour les formes métastatiques seulement
- 250 mg/m<sup>2</sup> si irradiation du cœur
- 250 mg/m<sup>2</sup> pour les stades II – III.

### 3.9.5 Patients hors protocole : conseils de traitement [18]

#### 3.9.5.1 Enfant âgé de moins de 6 mois au moment du diagnostic :

Dans la plupart des cas, la chimiothérapie préopératoire est à faire sauf si la tumeur est opérable facilement ou s'il y a un doute sur la tumeur de Bolande. La rupture serait catastrophique à cet âge.

Faire alors : Vincristine seule 1mg/m<sup>2</sup>/semaine x 4 ou 6.

**Stade I** : aucun traitement postopératoire et d'entretien (cas rares !)

**Stade II et III** : Chimiothérapie postopératoire comme >6 mois (Adriamycine, Vincristine, Actinomycine D), mais doses réduites de 1/3. Irradiation abdominale très mal supportée, pratiquement impossible. À proscrire à cet âge.

#### 3.9.5.2 Néphroblastomes opérés d'emblée :

Ce cas arrive par erreur, incertitude de diagnostic ou urgence chirurgicale et pose des problèmes dans la prise en charge.

Le premier problème : quel stade ? Exérèse complète ? Le rôle de l'échographie abdominale pour le bilan ?

En pratique : « faire comme si » un traitement préopératoire avait été fait et poursuivre en fonction du stade et de l'âge.

### 3.9.5.3 Récidives et métastases secondaires :

Chaque cas est particulier. Indications générales :

- Essayer les chimiothérapies non encore employées.
- Essayer l'exérèse chirurgicale des métastases réduites par la chimiothérapie.
- Irradier les résidus inopérables ou complètement opérés.
- Éviter les irradiations abdominales totales à fortes doses.

**Cas particulier :**

Pour la métastase pulmonaire unique : il faut une exérèse chirurgicale (très bon pronostic surtout si métastase tardive)

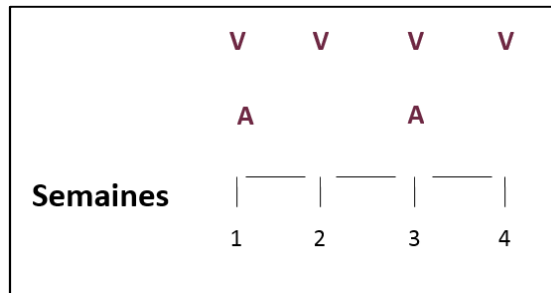
- Si exérèse incomplète ou si découverte à l'intervention de métastases multiples : 15 Gy sur les 2 poumons et chimiothérapie.
- Si exérèse complète d'une métastase unique : pas d'irradiation, mais Chimiothérapie.

### 3.9.5.4 Néphroblastomes bilatéraux au diagnostic :

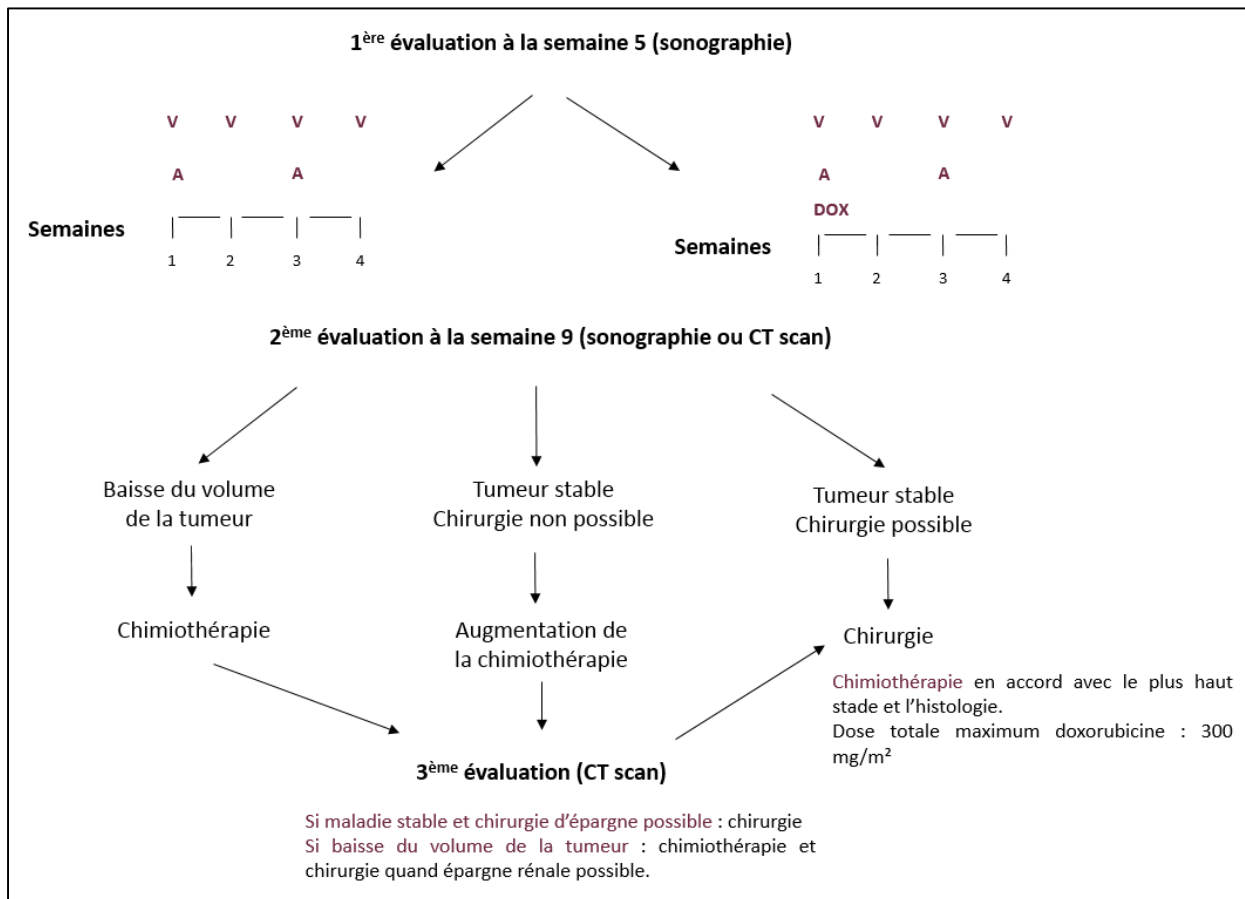
- Chimiothérapie première A-V (poursuivie en général au moins 8 semaines et renforcée si besoin) jusqu'à régression maximale des tumeurs.
- Chirurgie aussi conservatrice que possible en tissu sain, mais complète sur les tumeurs souvent multiples.

En pratique souvent néphrectomie complète d'un côté, le plus atteint et partielle de l'autre.

- Radiothérapie à discuter au cas par cas. Épargner le rein restant (maximum 12 Gy)



- V : vincristine 1,5 mg/m<sup>2</sup>
- A : Actinomycine D 45 µg/kg
- DOX : 50 mg/m<sup>2</sup>

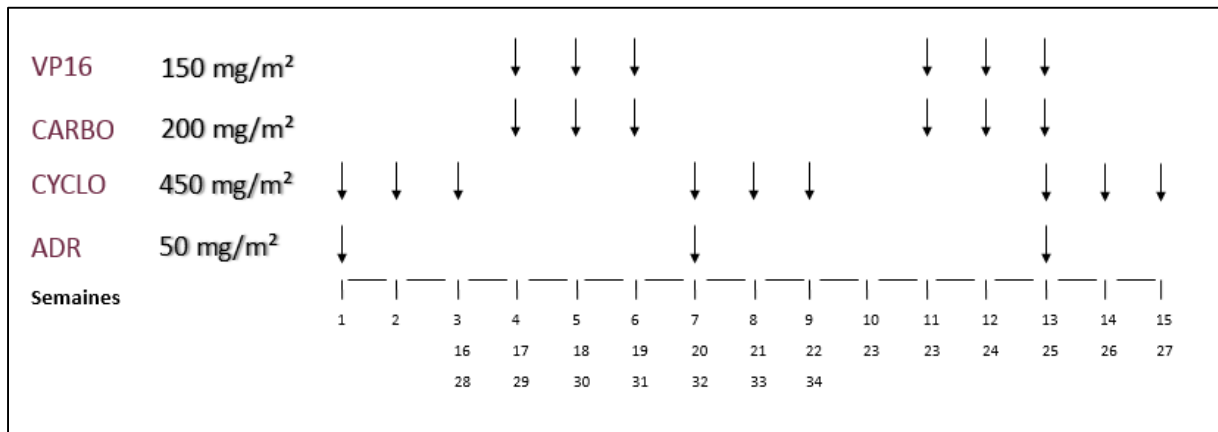


### 3.9.5.5 Histologie « À HAUT RISQUE » :

- Radiothérapie du lit tumoral : stade local II et III
- Chimiothérapie postopératoire

On conseille si possible de suivre les indications du protocole SIOP 2001 :

- **stade I** : VCR, ACTD, ADRIA, idem **stade II et III** « risque intermédiaire »
- **stade II, III, IV** : chimiothérapie à 4 drogues : VP16 , Carboplatine, Endoxan, Adriamycine.  
Si impossible, même chimio que le stade I
- **Stades II, III et IV HAUT RISQUE (SIOP 2001)**



Description			
<b>VP 16</b>	Etoposide	150 mg/m <sup>2</sup>	i.v ; en 1 heure
<b>CARBO</b>	Carboplatine	200 mg/m <sup>2</sup>	i.v ; en 1 heure
<b>CYCLO</b>	Cyclophosphamide	450 mg/m <sup>2</sup>	i.v ; en 1 heure
<b>ADR</b>	Doxorubicine	50 mg/m <sup>2</sup>	i.v ; en 6 heures
<b>Poids &lt; 12 kg</b>	Réduction de la dose à 2/3 pour chaque drogue		
<b>Intolérance majeure</b>	2/3 de dose à la cure suivante		



### 3.9.5.6 Pénurie de drogues

La non-disponibilité des drogues majeures en cours de traitement est difficile à pallier. Elle ne conduit pas à exclure le cas concerné du protocole.

- Chimiothérapie préopératoire :
  - **formes localisées** : faire VCR seule 4 injections ; 6 si l'effet est très peu marqué, ce qui est rare.
  - **Dans le stade IV** : faire 6 VCR, et 3 ADRIA au lieu de 2 : semaines 1 , 3, 5.
- Chimiothérapie postopératoire :
  - **Stade I** : VCR seule, selon le protocole.
  - **Stade II – III** :
    - Soit VCR seule, selon le protocole.
    - Soit VCR-ADRIA, sans Actinomycine D, selon le protocole.
  - **Stade IV** : emploi du VP 16, Carboplatine, Endoxan et Adriamycine.

### 3.9.5.7 Radiothérapie non disponible :

Les bons résultats obtenus à Managua (marcotta) sans aucune irradiation sont intéressants.

On peut néanmoins envisager schématiquement 3 hypothèses :

- La chimiothérapie initiale a été manifestement efficace sur le volume tumoral : on poursuit alors l'application du protocole sans radiothérapie dans tous les stades.
- La chimiothérapie initiale n'a pas été efficace sur le volume tumoral : on passe alors au protocole des histologies « à haut risque » pour la chimiothérapie postopératoire.
- Dans les cas intermédiaires, sans doute les plus nombreux, l'attitude la plus sage et la plus réaliste est sans doute de poursuivre la chimiothérapie selon le protocole, sans irradiation, en réservant les autres drogues à une éventuelle rechute.

### 3.9.6 Prévention des complications toxiques. Adaptations des doses.

#### 3.9.6.1 Hématologiques

Si les polynucléaires sont inférieurs à 500 et/ou les plaquettes sont inférieures à 100 000, on supprimera l'injection suivante et ne reprendra le traitement qu'après normalisation de la numération formule sanguine (NFS).

#### 3.9.6.2 Digestives :

- Déparasiter avant toute chimiothérapie.
- Actinomycine D : 2/3 de dose pendant une irradiation abdominale.

#### 3.9.6.3 Varicelle

- Traitement par Acyclovir
- Arrêt de toute chimiothérapie jusqu'à la fin de l'éruption
- Simple contamination : arrêter Actinomycine D et Adriamycine pendant 3 semaines.

## 3.10 Évolution, guérison et surveillance :

La guérison est obtenue dans 90 % des cas et peut être quasi affirmée après 2 ans. Ceci recouvre des réalités quelque peu différentes selon les stades favorables (100 % de guérison) et les stades à haut risque (63 % de guérison).

La survenue des métastases ou d'une récurrence locale dans les 2 premières années après le diagnostic est possible essentiellement dans les stades III et les histologies défavorables et doivent être dépistées par une surveillance trimestrielle comprenant un examen clinique, une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale.

Le suivi des enfants sera effectué tous les trimestres pendant les 2 premières années, essentiellement à la recherche des métastases en réalisant une radiographie pulmonaire à la recherche de métastases pulmonaires et une échographie abdominale à la recherche de récurrence locale et/ou de métastases sur le rein controlatéral ou hépatiques.

Pendant la deuxième année, le risque de métastases diminue et devient très faible après deux ans.

Les années suivantes, le suivi aura pour objectif la recherche des séquelles :

- Insuffisance rénale après néphrectomie partielle ou irradiation du rein controlatéral (utilisation de sels de platines).
- Insuffisance cardiaque (après utilisation d'Adriamycine).
- Troubles de l'audition (après utilisation de sels de platine).
- Plus tard, chez le garçon, troubles de la fertilité (après utilisation d'Ifosfamide).

La surveillance doit être ensuite menée jusqu'à l'âge adulte pour le diagnostic et le traitement des éventuelles séquelles tardives.

## 4. Matériel et méthodes

## 4.1 Cadre d'étude :

Notre étude a été réalisée dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G qui est une structure sanitaire de 3<sup>e</sup> niveau.

## 4.2 Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des néphroblastomes diagnostiqués dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G conjointement avec les services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique du CHU GT.

## 4.3 Période d'étude :

Notre étude a concerné tous les cas de néphroblastomes enregistrés dans le service sur une période de 3 ans allant du 1<sup>er</sup> janvier 2011 au 31 décembre 2013.

## 4.4 Population d'étude :

Elle est constituée de tous les enfants enregistrés dans le service chez qui le diagnostic de néphroblastome a été posé histologiquement.

## 4.5 Échantillonnage :

Il s'agit d'un recrutement exhaustif de tous les cas de néphroblastomes confirmés dans le service.

- **Critères d'inclusion**

- Tous les cas de néphroblastomes dont le diagnostic histologique a été confirmé durant la période d'étude.

- **Critères de non-inclusion**

- Tous les cas de néphroblastomes sans confirmation histologique.
- Tous les cas de néphroblastomes enregistrés en dehors de la période d'étude.

### 4.6 Support de données :

Nous avons utilisé :

- Le Registre d'enregistrement des prélèvements
- Les comptes-rendus histologiques
- Les fiches de référence
- Les dossiers d'hospitalisation des malades.

### 4.7 Techniques anatomopathologiques :

Les prélèvements ont été obtenus à partir de pièces de néphrectomie.

Les pièces opératoires ont été fixées au formol à 10 %.

Après un examen macroscopique (mensuration, poids, état de la capsule, thrombose de la veine rénale, encrage, tranche de section longitudinale passant par le hile, description de la tumeur, localisation, pourcentage de nécrose...), les fragments de tissu ont été soumis aux techniques de déshydratation puis inclus dans la paraffine.

Les blocs obtenus ont été coupés à l'aide d'un microtome rotatif, montés sur les lames qui ont été colorées à l'hématéine-éosine.

La lecture a été faite à l'aide d'un microscope optique, au faible puis au fort grossissement par le pathologiste.

### 4.8 Analyse statistique :

Notre étude consiste en une analyse :

- Du profil épidémiologique : Âge moyen, sexe, région de provenance, ethnie
- Du profil anatomopathologique : rein atteint, poids de la pièce, diamètre de la tumeur, effraction capsulaire, thrombose de la veine rénale, pourcentage de nécrose, type histologique, groupe de risque, envahissement ganglionnaire, stade local basé sur l'examen anatomopathologique.

Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel SPSS version 19.0 et Microsoft Office Excel et Word 2007. Le test statistique utilisé a été le test Chi2 avec une valeur de  $P < 0,05$  qui a été considérée comme statistiquement significative.

## 5. Résultats



## 5.1 Fréquence

*Tableau III. Répartition des cas en fonction de l'année de diagnostic.*

Année	Effectif	Pourcentage
2011	9	23,7
2012	17	44,7
2013	12	31,6
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

L'année 2012 a été la plus représentée avec 44.7 % des cas.

*Tableau IV. Répartition selon les autres cancers solides de l'enfant.*

Nature de la tumeur	Effectif	Pourcentage
Rétinoblastome	57	34.3
Lymphomes	49	29.6
Néphroblastome	38	22.9
Leucémies	9	5.4
Rhabdomyosarcome	4	2.4
Neuroblastome	3	1.8
Tératome immature	3	1.8
Hépatoblastome	2	1.2
Tumeur cérébrale	1	0.6
<b>Total</b>	<b>166</b>	<b>100</b>

Le néphroblastome occupait la troisième place avec 22.9 % après le rétinoblastome et les lymphomes avec respectivement 34.3 % et 29.6 %.

**5.2 Caractéristiques sociodémographiques**

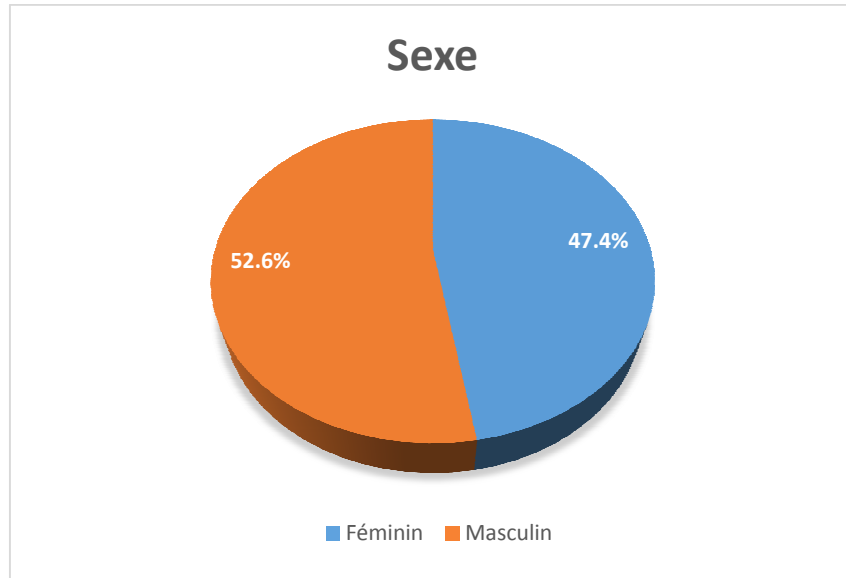


Figure 7. Répartition des patients selon le sexe.

Le sexe masculin a été le plus représenté avec 52.6 % des cas soit un sex-ratio de 1.1.

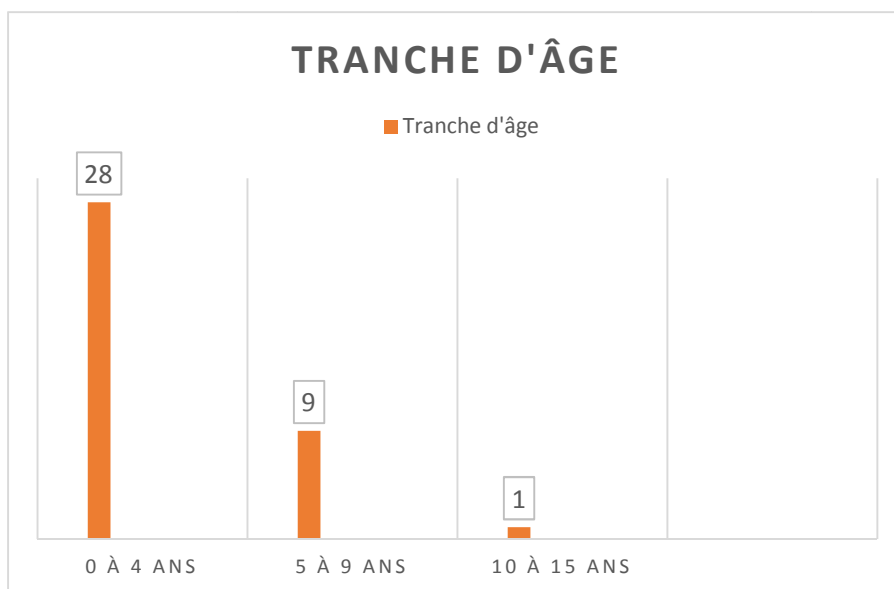


Figure 8. Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge.

La tranche d'âge la plus représentée a été celle de 0 à 4 ans. La moyenne d'âge était de  $3.89 \pm 2.65$  avec des extrêmes allant de 1 à 14 ans.

**Tableau V. Répartition selon la région de provenance.**

Région	Effectif	Pourcentage
Kayes	6	16.0
Koulikoro	4	10.5
Sikasso	8	21.0
Ségou	4	10.5
Mopti	2	5.0
Bamako	14	37.0
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

La région de provenance la plus représentée était Bamako avec 37.0 % de l'effectif suivie des régions de Sikasso et Kayes avec respectivement 21.0 % et 16.0 %.

**Tableau VI. Répartition selon l'ethnie.**

Ethnie	Effectif	Pourcentage
Peulh	11	29.0
Bambara	10	26.3
Sarakolé	10	26.3
Sénoufo	2	5.3
Autres	2	5.3
Miniaka	1	2.6
Touareg	1	2.6
Bobo	1	2.6
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

L'ethnie Peulh détenait le taux le plus élevé avec 29 % des cas suivie des Bambaras et des Sarakolé avec respectivement 26.3 % des cas.

Les autres ethnies étaient constituées de Daffing(1) et de Samogo(1).

## 5.3 Données anatomopathologiques

### 5.3.1 Données macroscopiques

*Tableau VII. Répartition des patients selon le rein atteint.*

Rein atteint	Effectif	Pourcentage
Rein gauche	22	57.9
Rein droit	16	42.1
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

Le rein gauche était le plus atteint avec 57.9 % des cas.

*Tableau VIII. Répartition selon le diamètre de la tumeur.*

Diamètre de la tumeur	Effectif	Pourcentage
≤ 30 mm	2	5.3
> 30 mm et ≤ 60 mm	10	26.1
> 60 mm	18	68.6
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Parmi les cas enregistrés, seuls 30 ont bénéficié de la mensuration.

Le diamètre de la tumeur était supérieur à 60 mm à l'examen macroscopique dans 68.6 % de l'effectif.

*Tableau IX. Répartition selon l'effraction capsulaire.*

Etat de la capsule	Effectif	Pourcentage
Capsule entière	25	65.8
Effraction capsulaire	10	26.3
État douteux	3	7.9
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

On notait une effraction capsulaire dans 26.3 % des cas. Les cas douteux concernaient la présence d'ulcères.

**Tableau X. Répartition selon la multifocalité de la tumeur.**

Tumeur multifocale	Effectif	Pourcentage
Oui	6	15.8
Non	30	78.9
Douteux	2	5.3
Total	38	100

La tumeur était multifocale dans 15.8 % des cas. Les cas douteux ont concerné des masses diffuses avec des remaniements nécrotiques kystiques et hémorragiques dans 5.3 % des cas.

**Tableau XI. Répartition selon le pourcentage de nécrose à la macroscopie.**

Nécrose	Effectif	Pourcentage
< à 65 %	31	81.6
≥ 65 % – 99 %	7	18.4
Total	38	100

La nécrose n'était supérieure à 65 % que dans 18.4 % des cas.

## 5.3.2 Données histologiques

**Tableau XII. Répartition selon le sous-type histologique.**

Type histologique	Effectif	Pourcentage
Mixte	19	50.0
Blastémateux	13	34.2
Stromal	3	7.9
Régressif	3	7.9
Épithélial	0	0.0
Total	38	100

Le type mixte était le plus représenté avec la moitié de l'effectif soit 50 % des cas suivi du type blastémateux prédominant avec 34.2 % des cas.

**Tableau XIII. Répartition selon le pourcentage de nécrose microscopique.**

Nécrose	Effectif	Pourcentage
< à 65 %	30	79,1
>= 65% - 99%	7	18,3
Incertain	1	2,6
<b>Total</b>	38	100

La nécrose à l'examen histologique était inférieure à 65 % dans 79.1 % des cas. L'incertitude concerne un cas où il a été difficile d'apprécier la nécrose secondaire à la chimiothérapie en raison de la mauvaise fixation du prélèvement au sérum salé avant l'acheminement au laboratoire d'anatomie.

**Tableau XIV. Répartition selon la thrombose de la veine rénale à la microscopie.**

Thrombose	Effectif	Pourcentage
Oui	3	7.9
Non	35	92.1
<b>Total</b>	38	100

On notait la présence d'emboles vasculaires dans 7.9 % des cas.

**Tableau XV. Répartition selon le groupe de risque.**

Groupe de risque	Effectif	Pourcentage
Haut risque	13	34.2
Risque intermédiaire	25	65.8
<b>Total</b>	38	100

Le risque intermédiaire était le plus représenté avec 65.8 % des cas. Nous n'avons enregistré aucun cas de bas risque.

**Tableau XVI. Répartition selon l'envahissement ganglionnaire.**

Ganglions	Effectif	Pourcentage
Envahis	2	5.3
Non envahis	36	94.7
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

Les ganglions hilaires étaient envahis dans 5.3 % des cas.

**Tableau XVII. Répartition selon le stade local basé sur l'examen anatomopathologique.**

Stade	Effectif	Pourcentage
Stade I	26	68.4
Stade II	10	26.3
Stade III	2	5.3
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>100</b>

Le stade local I était le plus représenté avec 68.4 % des cas suivi des stades II et III avec respectivement 26.3 % et 5.3 %.

**Tableau XVIII. Relation entre le sexe et le sous-type histologique.**

Type histologique	Sexe féminin	Sexe masculin
	Effectif	Effectif
Mixte	8	11
Blastémateux	5	8
Stromal	2	1
Régressif	3	0
Epithélial	0	0

Chi2 de Pearson = 4.406    ddl = 3    P = 0.221

Nous n'avons pas trouvé de lien significatif entre le sexe et le sous-type histologique.

**Tableau XIX. Relation entre l'âge et le sous-type histologique.**

Type histologique	Tranche d'âge		
	0 - 4	5 - 9	10 - 15
	Effectif	Effectif	Effectif
<b>Mixte</b>	14	4	1
<b>Blastémateux</b>	10	3	0
<b>Stromal</b>	3	0	0
<b>Régressif</b>	1	2	0
<b>Épithélial</b>	0	0	0
<b>Total</b>	28	9	1

Chi2 = 5.072 ddl = 6 P = 0.535

Nous n'avons pas trouvé de lien significatif entre l'âge et le sous-type histologique.



## 6. Discussion

## 6.1 Méthodologie

Du fait du caractère rétrospectif de notre étude, nous avons été limités essentiellement par l'absence de certaines informations notamment cliniques et évolutives. En effet, le poids de la pièce opératoire de même que la présence ou non d'anaplasie ne figurait pas sur plus de la moitié de nos comptes-rendus ; et les cas de néphroblastome n'ont été sélectionnés qu'à partir de comptes-rendus présentant une confirmation histologique. Il est certain que des cas de néphroblastome notamment ceux perdus de vue avant l'intervention chirurgicale ou qui n'ont pas acheminé leur pièce au laboratoire d'anatomie pathologique n'ont pas été pris en compte, d'où une sous-estimation de cette pathologie.

Par ailleurs, les auteurs en majorité ont traité le néphroblastome en général sans spécifier les aspects anatomopathologiques proprement dits, limitant ainsi la discussion avec d'autres études.

## 6.2 Aspects épidémiologiques

Le néphroblastome est une pathologie de plus en plus fréquente. La plupart des auteurs notamment africains rapportent des taux de néphroblastome par rapport aux autres cancers de l'enfant assez similaires. **TOGO B et A1 [3]** avaient trouvé 14.8 %.

Le néphroblastome était le troisième cancer de l'enfant avec 22.9 % après le rétinoblastome 34.3 % et les lymphomes 29.6 % dans notre étude.

**DACKONO [22]** et **CISSE B [23]** avaient trouvé que le néphroblastome était le troisième cancer solide de l'enfant avec respectivement 14.5 % et 16 % après les lymphomes 39.8 % et 38 % et le rétinoblastome 27.2% et 34 %.

Notre taux diffère de celui de **LEMERLE J [17]** qui trouvait que le néphroblastome venait à la quatrième place de l'ensemble des affections malignes de l'enfant après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales. Dans l'étude menée par **BERGERON C [24]**, le néphroblastome est le sixième cancer de l'enfant avec 7 % après les leucémies et les lymphomes 45 %, les tumeurs cérébrales 20 %, les tumeurs des tissus mous 8 % et le neuroblastome 8 %.

Ces fréquences témoignent que le néphroblastome est une tumeur rencontrée aussi bien dans les pays développés que sous-développés. Le néphroblastome et les

autres cancers de l'enfant deviennent de plus en plus au Mali un problème majeur de santé publique.

### 6.3 Caractéristiques sociodémographiques

- Le sexe masculin a représenté dans notre étude 52.6 % des cas avec un sex-ratio de 1.1.

Notre résultat concorde avec celui de **EL KABABRI [5]** qui trouvait que le sexe masculin était prédominant avec un taux de 61 %. **DACKONO [22]** avait trouvé une prédominance masculine dans 53 % des cas.

Par ailleurs, **TOGO B [6]** relève dans son étude une prédominance féminine de 56 %. **VALAYER et Al [17]** trouvaient que la distribution entre les sexes était égale dans les statistiques.

Ceci pourrait s'expliquer par la petite taille de notre échantillon.

- La tranche d'âge la plus représentée dans notre étude a été celle de 0 à 4 ans avec une moyenne de 47 mois.

La tranche d'âge la plus touchée dans les séries de **CISSE B [23]** et **DACKONO [22]** était celle de 2 à 5 ans avec un âge moyen respectif de 45 mois et 50 mois.

**TRAORE CB et al [25]** retrouvaient dans leur étude sur les données du registre des cancers au Mali que le taux d'incidence du néphroblastome était plus élevé chez les enfants de 0 à 4 ans.

Une étude réalisée en Ouganda, au Vietnam, en Afrique du Sud et à Brazzaville avait montré que la tranche d'âge la plus touchée par le néphroblastome était celle de 2 - 5 ans **[26]**.

**B. TOGO [16]** en France a trouvé dans son étude un âge moyen de 30 mois. **PIANEZZA [26]** et **M. EL KABABRI [5]** avaient respectivement trouvé que l'âge moyen était de 28 mois et de 36 mois.

Ces résultats témoignent que le néphroblastome est une tumeur de la petite enfance.

- Nos patients résidaient à Bamako dans 37 % des cas contre 63 % hors de Bamako.

**M. EL KABABRI [5], CISSE B [23] et DACKONO [22]** avaient trouvé respectivement que 56 %, 64 % et 73.3 % des patients ne provenaient pas de la capitale.

Cette prédominance pourrait s'expliquer par le fait qu'au Mali, la population vit majoritairement en dehors de la capitale.

- L'ethnie la plus représentée dans notre étude a été l'ethnie Peulh avec 29 % de l'effectif suivie des Bambaras et des Sarakolé avec respectivement 26.3 %. Il en est de même dans l'étude menée par **DACKONO [22]** avec respectivement 33.3 %, 26.7 % et 13.3 %.

Dans les séries de **COULIBALY A [27]** et **CISSE B [23]**, les ethnies Bambara, Peulh et Sarakolé étaient les plus représentées avec respectivement 54.16 %, 25 % et 8 %.

## 6.4 Données anatomopathologiques

### 6.4.1 Rein atteint

Dans notre série, le rein gauche était le plus atteint avec 57.9 %. **CISSE B [23]** et **DACKONO [22]** avaient trouvé que le rein gauche était le plus atteint avec respectivement 52 % et 60 %.

Il existe d'une série à l'autre des différences en ce qui concerne le côté le plus souvent atteint.

### 6.4.2 Nombre et taille

Dans notre étude, la tumeur était le plus souvent unifocale avec des diamètres allant de 28 à 250 mm. La majorité de l'effectif présentait un diamètre de la tumeur supérieur à 60 mm soit 68.6 %.

Dans l'étude menée par **LANCASTER EJ et al [28]**, dans le département d'anatomie pathologique de l'université médicale d'Afrique du Sud, le diamètre de la tumeur était compris entre 3 et 28 cm.

### 6.4.3 Thrombose de la veine rénale

Dans notre série, aucune thrombose de la veine rénale n'a été détectée à l'examen macroscopique. Nous avons noté seulement trois cas d'embolies vasculaires à l'examen histologique.

Dans une étude menée dans le but d'analyser les résultats de la prise en charge des néphroblastomes avec extension vasculaire inclus dans le protocole SIOF 93-01/France, **HAMEURY F et al [29]** avaient diagnostiqué 6 thrombus parmi lesquels 5 étaient limités à la veine rénale et un atteignait la veine cave sous-hépatique.

### 6.4.4 Nécrose

Dans notre étude, la nécrose était inférieure à 65 % dans la majorité des cas aussi bien à l'examen macroscopique 81.6 % qu'histologique 79.1 %.

**DACKONO [22]** avait trouvé que 53.8 % des patients avaient un pourcentage de nécrose macroscopique inférieur à 65 contre 61.5 % de nécrose microscopique inférieure à 65 %.

Ce taux pourrait s'expliquer par la sensibilité du néphroblastome à la chimiothérapie préopératoire.

### 6.4.5 Sous-type histologique

Dans notre étude, le type mixte a été le plus représenté 50 % suivi du type blastémateux prédominant avec 34.2 %.

Dans la série de **LANCASTER EJ et al [28]**, les types histologiques blastémateux et stromal étaient presque également représentés.

### 6.4.6 Groupe de risque

Le groupe de risque intermédiaire a été le plus représenté dans notre étude avec 65.8 %. Nous n'avons enregistré aucun cas de bas risque.

Dans la série de **DACKONO [22]**, le groupe de haut risque avait prédominé avec 69.3 % suivi du groupe de bas risque (23 %) et du groupe de risque intermédiaire (7.7 %).

**TOGO B [16]** avait trouvé que 76.3 % étaient du groupe de risque intermédiaire et 23.7 % du groupe de haut risque. Aucun cas de bas risque n'avait été relevé.

Ceci pourrait s'expliquer par un retard de diagnostic et donc de prise en charge.

#### 6.4.7 Stade anatomopathologique

Dans notre série, le stade local I était majoritaire avec 68.4 %.

**TOGO B [6]** avait retrouvé dans sa série 60 % de néphroblastomes localisés dont 40 % étaient classés stade I.

Dans l'étude de **MOREIRA C et al [30]** au Sénégal, 35 % des patients étaient classés stade local I.

Par ailleurs, dans les études menées en Algérie, en France et en Tunisie respectivement par **LADJADJ Y [31]**, **TOGO B [16]**, **AMEL L et al [32]**, le stade local II était prédominant avec 39 %, 36.8 % et 48.6 %. En Afrique du Sud, **DAVIDSON A et Al [33]** avait retrouvé majoritairement 31.9 % de stade local III.

## 7. Conclusion

Le néphroblastome est une affection assez fréquente au Mali. Il occupe le 3<sup>e</sup> rang des cancers de l'enfant après le rétinoblastome et les lymphomes.

L'âge moyen de survenue est de 47 mois touchant plus les garçons que les filles avec un sex-ratio de 1.1. À ce jour, aucune cause ni facteur favorisant n'a été clairement identifié.

La forme localisée est la plus représentée et le sous-type histologique mixte est le plus fréquent.

Une prise en charge adéquate de cette pathologie passe par une bonne étude anatomopathologique en vue de déterminer le sous-type histologique, le stade et le groupe de risque essentiels au traitement ; notamment en ce qui concerne l'ajustement des drogues utilisées dans le but d'améliorer le pronostic du patient.



## 8. Recommendations

Les résultats de la présente étude indiquent de formuler les recommandations suivantes :

**Aux autorités sanitaires et politiques :**

- Mettre en place un programme national de lutte contre les cancers au Mali.
- Encourager la formation des anatomopathologistes et des pédiatres oncologues par l'octroi de bourses de spécialisation.
- Créer un centre pédiatrique anticancéreux au Mali.
- Construire un service autonome d'oncologie pédiatrique et le doter d'un nombre suffisant de personnels soignants.

**Aux prestataires :**

- Promouvoir la prise en charge pluridisciplinaire des enfants cancéreux.
- Référer précocement les cas suspects vers l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.
- Organiser l'acheminement de la pièce opératoire au service d'anatomie et de cytologie pathologiques du CHU Point G.

**Aux parents :**

- Amener l'enfant dans une structure de santé, si possible spécialisée dès l'apparition d'une masse abdominale.
- Ne pas se laisser influencer par les préjugés entourant cette pathologie.

# Références

1. **ANDON A, VASSAL G, HARTMANN O, COUANET D, PEIN F.** Le néphroblastome ou tumeur de WILMS. IGR 2003. p: 1-12.
2. **TOMLINSON GS, COLE CH, SMITH NM.** Bilateral Wilms' tumor: a clinicopathologic review. Pathology 1999 Feb ;31(1):12-6
3. **TOGO B, TRAORE F, TRAORE CB, FENNETEAU O, SYLLA F, DUMKE H, SIDIBE T.** Épidémiologie et pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel Touré de Bamako (Mali). Med Sante Trop 2014; 24 : 73-77
4. **CHOMPRET A.** Cancer du rein chez l'enfant (néphroblastome): Formes héréditaires et non héréditaires. IGR .p : 19-22
5. **M EL KABABRI.** Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant [Thèse: Med]. Rabat ; 1999.
6. **TOGO B, TRAORE F, CISSE B, MAMBY K, SIDIBE T.** Le néphroblastome à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré. Carcinol Prat Afrique 2010 ; 9(1) ; 8-11
7. **DOMINIQUE P.** Néphroblastome ou tumeur de WILMS (144 C). <http://www-sante.ujf-grenoble.fr/sante/> de Mai 2005. p:1-25.
8. **MCDONALD JM, DOUGLASS EC, FISHER R.** Linkage of familial Wilms' tumor predisposition to chromosome 19 and two-locus model for the etiology of familial tumors. Cancer Res 1998; 58(7) : 1387-90
9. **RAHMAN N, ARBOUR L, TONIN P.** Evidence for a familial Wilms' tumor gene (FWT1) on chromosome 17q12-q21. Nat Genet 1996 ; 13 : 461-3
10. **CLERICUZIO CL.** Clinical phenotypes and Wilms' tumor. Med Pediatr Oncol; 1993 ; 21(3) : 182-7
11. **SHEFFIELD LJ, REISS JA, STROHM K.** A genetic follow-up study of 64 patients with the Pierre Robin complex. Am J Med Genet 1987 ; 28 : 25-36.
12. **SHPRINTZEN RJ.** Les implications du diagnostic de la séquence de Robin. Cleft Palate Craniofac J 1992 ; 29 : 205- 209.
13. **ATHALE UMA H, WARRIER R.** Poland syndrome and Wilms' tumor: an unusual association. Med Pediatr Oncol 1998; 30 : 67- 68.

14. **TORTORA GJ, GRABOWSKI SR.** Principes d'anatomie et de physiologie  
2e édition française. Québec: De Boeck;1994. p : 921-957
15. **SAENKO EL.** Sémiologie des maladies infantiles. Biélorussie: Edition  
Minsk ; 1996. p : 226-234.
16. **TOGO B.** Étude des caractéristiques épidémiologiques des enfants et des  
adolescents traités pour tumeur de Wilms au centre de Léon Bérard de  
France ; 2006. p : 1-13.
17. **VALAYER J, LEMERLE J, GUBLER JP.** Tumeurs du rein; encyclo  
Med.Chir. Paris : Pédiatrie 4088 D<sup>10</sup> 3 ; 1980 ; p : 45-57.
18. **Journée franco-africaine d'Oncologie.** Tumeurs de Wilms. IGR 2006; p :  
1-5.
19. **GFAOP.** Protocole de traitement de néphroblastome. GFA Néphro 2005 ; p :  
1-20.
20. **BRICHARD B.** Apport de la biologie moléculaire dans la compréhension de  
la genèse du néphroblastome. Louv Med 1999 ; p : 253-260.
21. **PARKIN D M.** Le cancer dans les pays tropicaux. Carcinol prat afr 2000; 3 :  
24-31.
22. **DACKONO A.** Aspects épidémiocliniques et anatomopathologiques du  
néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré [Thèse :  
Med]. Bamako; 2011. N° 223.
23. **CISSE BRAHIMA.** Étude des aspects épidémiologiques du néphroblastome  
dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. [Thèse Med]. Bamako;  
2008. N° 56.
24. **BERGERON C.** Le cancer de l'enfant. Institut mère-enfant, annexe  
pédiatrique, Hôpital sud de Rennes 2000 ; p : 1-12.
25. **TRAORE CB, COULIBALY B, MALLE B, KAMATE B, KEITA M,  
TOGO B, BAYO S.** Le cancer à Bamako de 2006 à 2010. Données du  
registre des cancers au Mali. Rev Afr Pathol juin 2012 ; 11(1): 3-8.
26. **PIANEZZA ML, RUBIN S, BASS J et al.** Wilms tumor at the children's  
Hospital of Eastern Ontario : 1990-2001. CAN J. UROL 2004 ; 11 : 2151-6.

27. **COULIBALY A.** Masse abdominale à l'hôpital Gabriel Touré et à l'hôpital du point G [Thèse : Med]. Bamako; 1992. N° 37.
28. **LANCASTER EJ, BANACH L, DEVILLIERS FP.** Nephroblastoma (Wilms' tumor) diagnosed in the Department of Anatomical Pathology Medunsa/Ga-Rankuwa Hospital for the period 1980 to 1997. Cent Afr J Med. 2000 Mar; 46(3) : 65-8.
29. **HAMEURY F, DUSSART S, DIJOUF F, THIESSE P, LECLAIR MD, GAUTHIER F, MOURIQUAND PDE, BERGERON C.** Cancérologie, hématologie, immunologie – Extension vasculaire du néphroblastome : expérience du SIOP 93-2001, France. Archives de pédiatrie. Juin 2008 ; 15(5): 944-945.
30. **MOREIRA C, NACHEF MN, ZAMIATI S, LADJAJ Y, BARSAOUI S, MALLON B, TOURNADE MF.** Treatment of nephroblastoma in Africa: results of the first French African pediatric oncology group (GFAOP) study. Pediatr Blood Cancer. 2012 Jan; 58(1):37-42.
31. **LADJAJ Y, SI AHMED M.** Aspects épidémiologiques des néphroblastomes. [Thèse : Med]. Alger; 2005.
32. **AMEL L, LEILA BF, LAMIA K, OLFA G, ABDELFATTAH Z, MONDHER G, FAOUZI M, CHAKIB K, ABDELATIF N, AMOR G, SLIM BA.** Histologic and prognostic study of nephroblastoma in central Tunisia. Ann Urol (Paris) 2003 Aug ; 37(4) : 164-9.
33. **DAVIDSON A, HARTLEY P, DESAI F, DAUBENTON J, RODE H, MILLAR A.** Wilms ' tumor experience in a South African center. Pediatr Blood Cancer 2006 Apr ; 46(4) : 465-71.

# Annexes

# Fiche d'enquête

1. Numéro de la fiche d'enquête
2. Numéro du prélèvement

## I. Aspects sociodémographiques

1. Nom et prénom
2. Âge
3. Sexe

1= féminin                      2= masculin

### 4. Adresse

### 5. Région de provenance

1= Kayes    2=Koulikoro    3=Sikasso    4=Ségou    5=Mopti

6=Tombouctou    7=Gao    8=Kidal    9=Bamako    10=Autre

### 6. Ethnie

1= Malinké    2=bambara    3=peulh    4=Sarakolé    5=kassonké    6= dogon  
7=sonrhäï    8=bozo    9=bobo    10= Miniaka    11= sénoufo    12=touareg  
13=autre

## II. Aspects anatomopathologiques

### 1. Rein atteint

1=rein gauche                      2=rein droit

### 2. Type de la pièce d'exérèse

1= néphrectomie totale    2=néphrectomie partielle    3=tumorectomie

### 3. Poids de la pièce (en grammes)

### 4. Taille du plus grand diamètre de la tumeur (en millimètre)

(ou du plus gros nodule pour les tumeurs multifocales)

### 5. Pièce reçue intacte (non ouverte au bloc opératoire)

1= oui                      2=non                      3=douteux

### 6. Capsule rénale entière (avant ouverture de la pièce)

1=oui                      2=non                      3=douteux



7. Tumeur multifocale

1= oui                      2=non                      3=douteux

8. Thrombose de la veine rénale

Macroscopie :            1= oui                      2=non                      3=douteux

Microscopie :            1=oui                      2=non                      3=douteux

9. Pourcentage de nécrose à l'examen macroscopique

1= <65 %                      2= 65-99%                      3= 100 %

10. Pourcentage de nécrose à l'histologie

1= <65 %                      2= 65-99%                      3= 100 %

11. Diagnostic histologique

.Tumeur de Wilms :

1= oui                      2=non

. Sous-type histologique

1=blastémateux    2=stromal    3=épithélial    4= blastémateux et  
stromal    5=blastémateux et épithélial    6=blastémateux stromal et  
épithélial    7=régressif

.Groupe de risque :

1=bas risque            2=risque intermédiaire    3= haut risque

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

1= oui                      2=non

Si oui à préciser :    1=focale            2=diffuse            3=douteux

.Ganglions (hilaire, péri aortique ou autre siège abdominal)

1= envahis    2= non envahis    3=incertain    4= non examinés

.Stade local basé sur l'examen anatomopathologique

1= Stade I : Tumeur limitée au rein, encapsulée, d'exérèse complète.

2= Stade II : Tumeur franchissant la capsule rénale, mais dont l'exérèse a été totale.

3= Stade III : Exérèse incomplète ou tumeur rompue (par traumatisme, biopsie) ou ganglions du hile rénal envahis.

4= Stade IV : Métastases hématogènes (os, foie, poumons) quelque soit le stade.

5= Stade V : Néphroblastomes bilatéraux synchrones.

# FICHE SIGNALÉTIQUE

**Noms :** NJIKI LIENOU

**Prénom :** Josiane

**Titre de la thèse :** Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G

**Année de soutenance :** 2013 -2014

**Pays d'origine :** CAMEROUN

**Lieu de dépôt :** Faculté de Médecine et d'odontostomatologie de Bamako.

**Secteurs d'intérêt:** Anatomie pathologique, Pédiatrie, Chirurgie pédiatrique



## Résumé

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive allant du 1er janvier 2011 au 31 décembre 2013 dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.

Notre étude a intéressé 38 patients âgés de 1 à 14 ans atteints de néphroblastome. L'âge moyen était de  $3.89 \pm 2.65$  ans avec une prédominance masculine de 52.6 % soit un sex-ratio de 1.1. Le rein gauche était le plus souvent atteint avec 57.9 % de l'effectif. À l'examen macroscopique, il s'agissait dans tous les cas d'une pièce de néphrectomie totale reçue intacte sans effraction capsulaire certaine dans 25 cas (65.8 %). La tumeur était plus souvent unifocale plutôt que multifocale avec un diamètre supérieur à 60 mm dans la majorité des cas (68.6 %).

On ne notait pas de thrombose de la veine rénale à la macroscopie bien que 3 cas d'emboles vasculaires soit 7.9 % aient été retrouvés à l'étude histologique. La nécrose était inférieure à 65 % dans la majorité des cas. Le sous-type histologique mixte représentait la moitié de l'échantillon. Par conséquent, le groupe de risque intermédiaire a prédominé dans 63.3 % des cas. Nous n'avons noté que deux cas d'envahissement ganglionnaire et le stade local I selon la SIOP était le plus représenté avec 68.4 % de l'effectif.

**Mots-Clés :** Néphroblastome, épidémiologie, macroscopie, histologie, risque, stade local.



# Serment d'Hippocrate



En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

**Je le jure !**

