

Année 2023

Thèse N°226

# Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

## THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/06/2023

PAR

**Mlle. KHAFACHI Salma**

Née le 18 Septembre 1996 à Guelmim

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

## MOTS-CLÉS

Néphroblastome-Enfant-Imagerie-Tumeur rénale

## JURY

**Mr. M. OULAD SAIAD**

Professeur de Chirurgie pédiatrique

PRESIDENT

**Mme. D. BASRAOUI**

Professeur de Radiologie

RAPPORTEUR

**Mr. H. JALAL**

Professeur de Radiologie

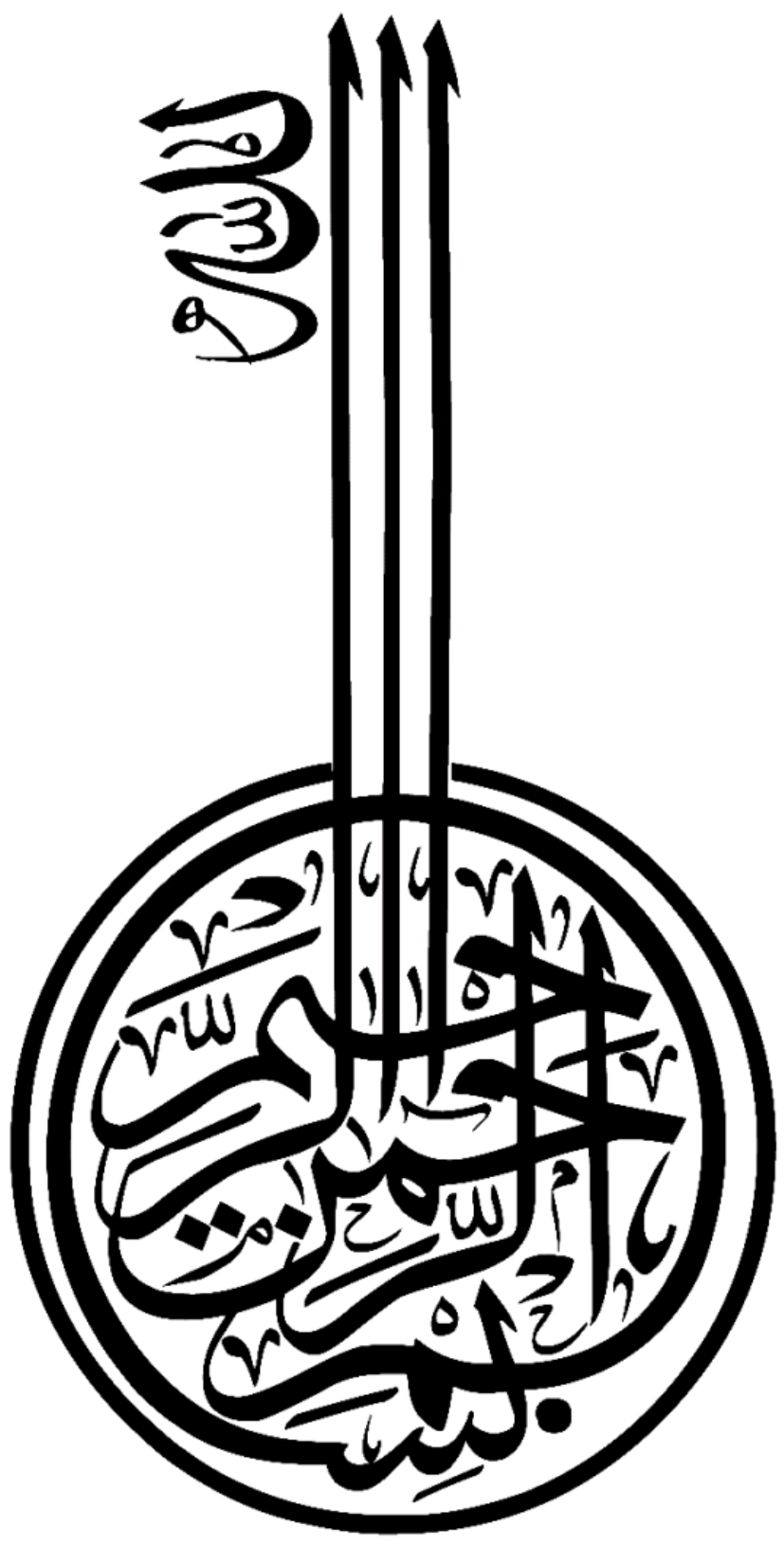
**Mr. E. ATMANE**

Professeur de Radiologie

**Mme. M. EL BAZ**

Professeur d'Oncologie pédiatrique

JUGES





## *Serment d'Hippocrate*

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

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

**Déclaration Genève, 1948**



# LISTE DES PROFESSEURS



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

**ADMINISTRATION**

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Professeurs de l'Enseignement Supérieur**

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ATMANE El Mehdi	Radiologie
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	BASRAOUI Dounia	Radiologie
ABOUC Hadi Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	BASSIR Ahlam	Gynécologie obstétrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale
ADALI Imane	Psychiatrie	BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	BEN DRISS Laila	Cardiologie
ADMOU Brahim	Immunologie	BENALI Abdeslam	Psychiatrie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie biologique	BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	BENJILALI Laila	Médecine interne
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie

ALJ Soumaya	Radiologie	BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie obstétrique
AMAL Said	Dermatologie	BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie–chimie
AMINE Mohamed	Epidémiologie clinique	BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio–vasculaire
AMMAR Haddou	Oto–rhino–laryngologie	BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie
AMRO Lamyae	Pneumo–phtisiologie	BOURROUS Monir	Pédiatrie

ANIBA Khalid	Neurochirurgie	BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie–virologie	BSISS Mohammed Aziz	Biophysique
ASMOUKI Hamid	Gynécologie–obstétrique	CHAFIK Rachid	Traumato–orthopédie
CHAKOUR Mohammed	Hématologie biologique	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie–embryologie cytogénétique
CHELLAK Saliha	Biochimie–chimie	HOCAR Ouafa	Dermatologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	JALAL Hicham	Radiologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	KADDOURI Said	Médecine interne
CHRAA Mohamed	Physiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
DAHAMI Zakaria	Urologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie–réanimation
DAROUASSI Youssef	Oto–rhino–laryngologie	KHATOURI Ali	Cardiologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	KHOUCHEM Mouna	Radiothérapie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie–réanimation	KISSANI Najib	Neurologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	KRATI Khadija	Gastro–entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métabolique	KRIET Mohamed	Ophthalmologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	LAKOUICHEM Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio–vasculaire	LAOUAD Inass	Néphrologie
EL HAOURY Hanane	Traumato–orthopédie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie–générale
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	MADHAR Si Mohamed	Traumato–orthopédie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie

EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	MARGAD Omar	Traumatologie-orthopédie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie mycologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie-réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	MOUFID Kamal	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
FADILI Wafaa	Néphrologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
FAKHRI Anass	Histologie-embyologie cytogénétique	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
GHANNANE Houssine	Neurochirurgie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
GHOUNDALE Omar	Urologie	OUBAHA Sofia	Physiologie

HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie	QACIF Hassan	Médecine interne
HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie réanimation
RABBANI Khalid	Chirurgie générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
RADA Nouredine	Pédiatrie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
RAIS Hanane	Anatomie Pathologique	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
SARF Ismail	Urologie	ZIADI Amra	Anesthésie-réanimation
SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique

SORAA Nabila	Microbiologie–virologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie–obstétrique	ZYANI Mohammad	Médecine interne
TASSI Noura	Maladies infectieuses		

### Professeurs Habilités (PH)

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique		
GEBRATI Lhoucine	Chimie		
LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale		

### Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAMMOUNE Nabil	Radiologie
AKKA Rachid	Gastro-entérologie	JALLAL Hamid	Cardiologie
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MAOUJOUR Omar	Néphrologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie–virologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	NADER Youssef	Traumatologie–orthopédie
BAKZAZA Oualid	Chirurgie Vasculaire périphérique	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
BELHADJ Ayoub	Anesthésie–réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie–réanimation
BELLASRI Salah	Radiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie–pathologique
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie–réanimation
EL- AKHIRI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe



ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-vasculaire
FENANE Hicham	Chirurgie thoracique		

### Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Pédopsychiatrie	DAMI Abdallah	Médecine Légale
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	DARFAOUI Mouna	Radiothérapie
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	DOUIREK Fouzia	Anesthésie-réanimation
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	DOULHOUSNE Hassan	Radiologie
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organnique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	EL FAKIRI Karima	Pédiatrie
AIT LHAJ El Houssaine	Ophtalmologie	EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	EL HAJJAMI Ayoub	Radiologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	EL HAMDAOUI Omar	Toxicologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillofaciale	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
AZIZI Mounia	Néphrologie	EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique
BELARBI Marouane	Néphrologie	EL MOUHAFID Faisal	Chirurgie générale
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	ELJAMILI Mohammed	Cardiologie
BENCHAFAI Ilias	Oto-rhino-laryngologie	ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation
BENYASS Youssef	Traumato-orthopédie	EL-QADIRY Raby	Pédiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	ESSAFTI Meryem	Anesthésie-réanimation
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Chirurgie générale
BOUMEDIANE El Mehdi	Traumato-orthopédie	FIKRI Oussama	Pneumo-phtisiologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	IDALENE Malika	Maladies infectieuses

JEBRANE Ilham	Pharmacologie	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Chirurgie générale
KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
LACHHAB Zineb	Pharmacognosie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
LAHMINI Widad	Pédiatrie	SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie
LAKHDAR Youssef	Oto-rhino-laryngologie	SAYAGH Sanae	Hématologie
LALAOUI Abdessamad	Pédiatrie	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie-virologie	SBAI Asma	Informatique
LGHABI Majida	Médecine du Travail	SLIOUI Badr	Radiologie
MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques	WARDA Karima	Microbiologie
MOUGUI Ahmed	Rhumatologie	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
NASSIH Houda	Pédiatrie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
RACHIDI Hind	Anatomie pathologique	ZOUITA Btissam	Radiologie
RAFI Sana	Endocrinologie et maladies métaboliques		

**LISTE ARRETEE LE 03/04/2023**



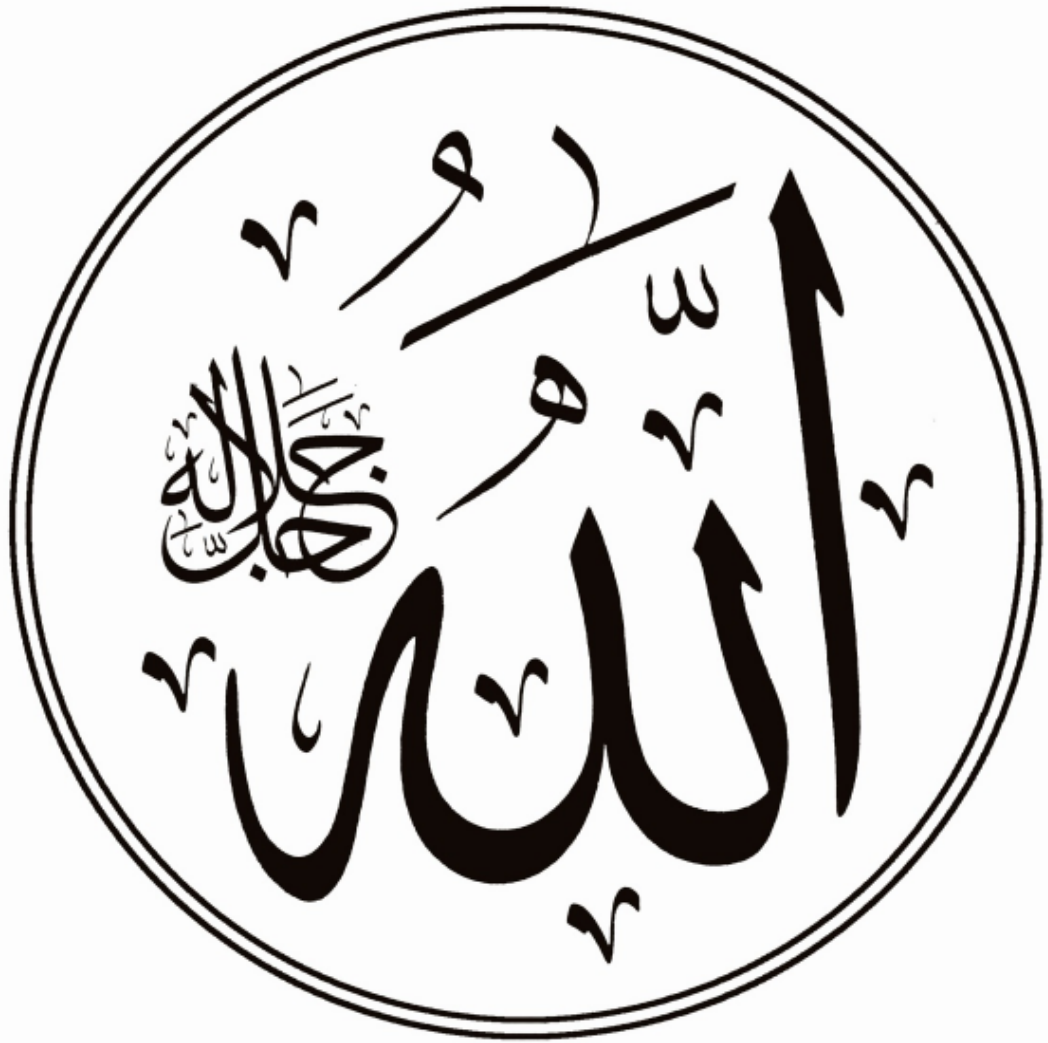
# DEDICACES



*Je dois avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenu durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec grand amour, respect et gratitude que je dédie ce modeste travail comme preuve de respect et de reconnaissance :  
Je dois avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenu durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec grand amour, respect et gratitude que je dédie ce modeste travail comme preuve de respect et de reconnaissance :*



*Je dédie cette thèse à*



*A Allah Le tout miséricordieux, le très miséricordieux, Le tout puissant, Qui m'a inspiré, Qui m'a guide sur le droit chemin. Je vous dois ce que j'étais, Ce que je suis et ce que je serais Inchaallah. Soumission, louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde.*

## *A la mémoire de Hnini Rahal Chamsi*

*Aucun mot ne pourrait être assez fort pour exprimer toute la gratitude que je vous porte. Vous m'avez toujours entouré de votre affection et encouragé à donner le meilleur de moi-même, je vous en remercie et je vous aime très fort. Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le respect que j'ai toujours eu pour vous. Vous avez toujours été un exemple à suivre pour vos qualités humaines, votre bonté et votre sagesse.*

*J'espère rester toujours digne de votre estime.*

*J'aurais tant aimé que vous soyez présent. Que votre âme repose en paix. Que Dieu tout puissant vous accorde sa clémence et sa miséricorde et que les portes du paradis vous soient grandes ouvertes.*

## *A ma chère grande-mère maternelle : Fatima Abkari*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance, mon grand attachement et mon grand amour. C'est grâce à Dieu puis à vous et à vos prières et votre douceur que nous sommes aujourd'hui ce que nous sommes. Que cette thèse soit le témoignage de ma profonde affection et de ma reconnaissance pour les nombreux sacrifices que tu as consentis à notre égard et puisse Dieu te prêter longue vie et beaucoup de santé et de bonheur dans ta vie.*

## *A ma plus belle raison de vivre à mes très chers parents*

*A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude et mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez su endurer pour mon avenir et mon bien-être. À qui, baisser les bras n'était pas une option. J'espère être toujours digne de votre estime. Je vous remercie d'être toujours à mes côtés.*

*A vous, mes parents, que j'aime plus qu'hier et moins que demain.*

وَقُلْ رَبِّ ارْحَمْهُمَا  
كَمَا رَبَّيَانِي صَغِيرًا

*A ma très chère maman Mme Chamsi Hayat*

*Il y a tant de choses que j'aimerais te dire mais les mots ont parfois du mal à rendre justice à ce que porte le cœur. Votre amour, votre générosité et votre présence ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui. Vos prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études. Pour toutes les peines que tu as endurées en m'accompagnant durant ce long parcours, j'espère, maman chérie, avoir été à la hauteur de tes espérances. Sache que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné et fait pour moi. Ce modeste travail est le fruit de nombreux sacrifices souvent au prix de ton confort, j'espère que tu y trouveras l'expression de mon amour et de ma reconnaissance les plus sincères. Puisse DIEU tout puissant vous protéger, vous procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.*

## *A mon très cher papa Mr Khafachi Abdeljalil*

*Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers la personne la plus chère à mon cœur ! Si mes expressions pouvaient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureuse. Tu n'as cessé de me soutenir et de m'encourager durant toutes les années de mes études, tu as toujours été présent à mes côtés pour me consoler quand il fallait. Votre prière et votre sacrifice m'ont comblé tout au long de mon existence. J'espère réaliser ce jour un de tes rêves et être digne de ton nom, ton éducation, ta confiance et des hautes valeurs que tu m'as inculqué. Que ce travail soit pour toi le gage de ma profonde reconnaissance et de ma tendre affection. Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie, afin que tu demeures ce rayon de soleil illuminant mon chemin.*

## *A ma très chère sœur Maryem*

*La prunelle de mes yeux, tellement différente de moi mais qui me complète parfaitement. Le second don de Dieu, ma confidente, ma meilleure amie, la seule sœur que j'ai et que j'ai envie d'avoir, une sœur comme on ne peut trouver nulle part ailleurs. Ta présence et tes encouragements sont mes sources de réussite, tu le sais déjà, tu m'as toujours poussé à fond, malgré ton jeune âge, tu m'as encouragé à accomplir mes rêves.*

*Je ne te remercierai Jamais assez pour tout ce que tu as fait pour moi durant toutes ces années d'études. Je te dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection, en souvenirs de notre indéfectible union qui s'est tissée au fil des jours. Puisse dieu vous protéger, garder et renforcer notre fraternité.*



*A la mémoire de mes grands-parents paternelles : Aicha Darouich et  
Mohammed Khafachi*

*J'aurai tant aimé que vous soyez présents. Vous étiez une source incessible d'amour et de sagesse. Vous êtes loin des yeux mais vivants dans mon esprit et proches de mon cœur. Je vous dédie aujourd'hui ma réussite. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de sa sainte miséricorde et vous accueille au paradis.*

*A ma chère tante Fatiha Khafachi, son mari Ahmed Ramadi et ma  
cousine Fatima-Zahra Khafachi*

*A ma deuxième petite famille qui m'a ouvert sa maison, vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

*A mes chères cousines Siham, Marwa, Chaimae, Meryem, Loubna,  
Riham, Mounia et Rachida*

*Quoi que je dise, je ne saurais exprimer l'amour et la tendresse que j'ai pour vous. Merci infiniment pour votre soutien, votre aide et votre générosité qui ont été pour moi une source de courage et de confiance. Vous m'avez toujours soutenu tout au long de mon parcours. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens qui nous unissent. Puisse Dieu le tout-puissant vous préserver du mal, vous combler de santé et de bonheur, et vous tracer le chemin que vous souhaitez.*

## *A la famille Khafachi et Chamsi*

*Mes tantes, mes oncles, mes cousins et cousines, J'aurai aimé pouvoir citer chacun par son nom. Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments d'amour que je vous porte. J'ai le grand plaisir de vous dédier ce modeste travail. Qu'il vous apporte l'estime, et le respect que j'éprouve à votre égard, et soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour vous honorer. Que Dieu vous apporte bonheur et satisfaction.*

## *A ma chère amie et binôme Karima Karnami*

*Bien que ces simples mots soient insuffisants pour te remercier, en gage de gratitude, je tiens à rendre mille grâces à une personne qui m'a tant conseillé et guidé. Je ne te remercierai jamais assez pour ton amabilité et ta générosité. En témoignage de l'amitié qui nous unie, je te dédie ce travail. Puisse Dieu te préserver, te procurer le bonheur et la réussite, et t'aider à réaliser tes rêves. Je t'aime ma chérie.*

## *A mes très chères amies Meryem Kraim et Mouna Kich*

*Les moments qu'on a passé ensemble sont gravés à l'encre indélébile dans mes pensées. Je n'ai pas trouvé les mots justes et sincères pour vous exprimer à quel point vous comptez pour moi. Merci pour votre temps, pour vos conseils, pour vos encouragements et votre soutien. Je vous dédie ce travail en guise de reconnaissance et d'affection qu'aucune épreuve ne saura effacer, pas même celle du temps. Je vous aime mes chéries.*

## *A mes très chères amies Hajar Jawhar et Nada Hourairi*

*Ou plutôt mes sœurs, vous étiez et vous resterez des personnes les plus proches de mon cœur. En souvenirs des moments merveilleux, des aventures époustouflantes que nous avons vécues et aux liens solides qui nous unissent. Plus de huit ans d'amitié ayant résisté aux temps et situations pénibles, qu'elle dure le temps d'une vie, pour le meilleur et pour le pire. Je vous aime tout simplement chères confidentes.*

## *A tous mes chers amis et collègues de La Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech*

*Fatima Zahra Jalloul, Hajar Ladnany, Hafsa Layoune, Sara Jander, Marouane Khafif, Khalil Karim, Raphael Mwansa Kabuswe, Hajar Lamhamdi, Safia Idouissaaden, Imane Jahid, Sara Kabir, Hanaa Kassar, Salama Kabbaj*

*Ce fut un long parcours avec des hauts et des bas, mais qui m'a permis de faire la connaissance de personnes formidables et de nouer des liens de fraternité. Ce parcours n'aurait jamais été le même sans vous. Tous ces moments de rire de joie et de bonheur qui seront marqué à jamais. Je vous remercie chers amis et vous souhaite tout le bonheur et le succès.*

## *A Docteur Garmane Hamid*

*Je vous remercie énormément pour votre aide, vos remarques, vos suggestions et votre savoir partagé durant la conception de ce travail. Je vous suis très reconnaissante. Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de ma gratitude, mes respects et mes sentiments les plus distingués.*

*A Docteur Mansoury Ouassim du service de recherche clinique*

*Je vous remercie infiniment pour l'aide précieux que vous m'avez accordé. Veuillez trouver ici, Docteur, l'expression de notre profond respect.*

*A tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.*

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

*Cette thèse est dédiée à vous.*



# REMERCIEMENTS



A notre Maître et Président de thèse  
Professeur OULAD SAJAD MOHAMED  
Professeur de l'enseignement supérieur de Chirurgie pédiatrique à la Faculté  
de Médecine et de Pharmacie de Marrakech  
Chef de Service de Chirurgie pédiatrique à l'Hôpital mère-enfant  
au CHU MOHAMMED VI de Marrakech

*Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant aimablement de présider notre jury. Nous vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marqué. Votre enseignement clair et précis restera pour nous un acquis de grande valeur. Votre gentillesse, votre modestie, votre sympathie et vos qualités humaines n'ont rien d'égal que votre compétence. Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.*

A notre Maître et Rapporteur de thèse  
Professeur BASRAOU DOUNIA  
Professeur de l'enseignement supérieur de Radiologie à la Faculté de  
Médecine et de Pharmacie de Marrakech  
Professeur de Radiologie à l'Hôpital mère-enfant  
au CHU MOHAMMED VI de Marrakech

*Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez accordé en acceptant aimablement de diriger ce travail, auquel vous avez grandement contribué en me guidant, en me conseillant et en me consacrant une grande partie de votre précieux temps. Je vous remercie pour votre patience, votre disponibilité, vos encouragements et pour vos précieux conseils dans la réalisation de ce travail. Votre compétence, votre dynamisme et votre rigueur ont suscité en moi une grande admiration et un profond respect. Vos qualités professionnelles et humaines me servent d'exemple. Veuillez accepter, cher maître, l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous m'avez accordée.*

A notre Maître et Membre de Jury de thèse

Professeur JALAL HOCHAM

Professeur de l'enseignement supérieur de Radiologie à la Faculté de

Médecine et de Pharmacie de Marrakech

Chef de service de Radiologie à l'Hôpital mère-enfant

au CHU MOHAMMED VI de Marrakech

*Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance. Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

A notre Maître et Membre de Jury de thèse

Professeur ATMANE EL MEHDI

Professeur de l'enseignement supérieur de Radiologie à la Faculté de

Médecine et de Pharmacie de Marrakech

Professeur de Radiologie et chef de pôle de l'imagerie médicale

à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech

*Nous vous remercions pour la simplicité que vous avez témoignée en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Permettez-nous de vous exprimer notre admiration pour vos qualités humaines et professionnelles. En acceptant de juger ce travail, vous nous accordez un très grand honneur. Veuillez agréer, mon professeur, mon plus grand respect et ma sincère reconnaissance.*

A notre Maître et Membre de Jury de thèse  
Professeur EL BAZ MERJEM  
Professeur d'Oncologie Pédiatrique  
au CHU MOHAMMED VI de Marrakech

*Vous m'avez fait l'honneur d'accepter de faire part de cet honorable jury et je vous remercie de la confiance que vous avez bien voulu m'accorder. Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité ma profonde admiration. Je vous prie d'accepter le témoignage de ma reconnaissance et l'assurance de mes sentiments respectueux.*





# **LISTE DES ABRÉVIATIONS**



## Liste des abréviations

<b>ACTD</b>	:	Actinomycine D.
<b>ADC</b>	:	Apparent Diffusion Coefficient.
<b>ADP</b>	:	Adénopathie.
<b>ADRI</b>	:	Adriamycine.
<b>AEG</b>	:	Altération de l'état général.
<b>ASP</b>	:	Abdomen sans préparation.
<b>CRP</b>	:	Protéine C-réactive.
<b>CVC</b>	:	Circulation veineuse collatérale.
<b>EFS</b>	:	Survie sans événement.
<b>GFAOP</b>	:	Groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique.
<b>GY</b>	:	Gray.
<b>HBV</b>	:	Virus d'immunodéficience humaine.
<b>HCV</b>	:	Virus de l'hépatite C.
<b>HIV</b>	:	Virus d'immunodéficience humaine.
<b>HMG</b>	:	Hépatomégalie.
<b>HU</b>	:	Hématurie.
<b>IRM</b>	:	Imagerie par résonance magnétique.
<b>MBIG</b>	:	Métiodobenzylguanidine.
<b>NFS</b>	:	Numération formule sanguine.
<b>NWTS</b>	:	National Wilms Tumor Study.
<b>PDC</b>	:	Produit de contraste.
<b>PNI</b>	:	Programme national d'immunisation.
<b>PRA</b>	:	Para-rénal antérieur.

<b>PRP</b>	:	Para-rénal postérieur.
<b>RAMED</b>	:	Régime d'Assistance Médicale.
<b>SIOP</b>	:	Société internationale d'oncologie pédiatrique.
<b>SMG</b>	:	Splénomégalie.
<b>TDM</b>	:	Tomodensitométrie.
<b>TEP</b>	:	Tomographie par émission de positons
<b>TNM</b>	:	Tumor Node Metastasis.
<b>UIV</b>	:	Urographie intra-veineuse.
<b>UNTE</b>	:	Urétéro-néphrectomie totale élargie.
<b>VCI</b>	:	Veine cave inférieur.
<b>VCR</b>	:	Vincristine.



# PLAN



<b>INTRODUCTION</b>	<b>1</b>
<b>MATREILS ET METHODES</b>	<b>5</b>
<b>RESULTATS</b>	<b>9</b>
<b>I. Données épidémiologiques</b>	<b>10</b>
1. Incidence annuelle	10
2. Age	11
3. Sexe	12
4. Niveau socio-économique	13
5. Couverture médicale	14
6. L'origine géographique	16
7. La scolarité	16
8. La consanguinité	18
<b>II. Données cliniques</b>	<b>18</b>
1. Antécédents	18
2. Vaccination	19
3. Délai de consultation	20
4. Circonstances de découverte	20
5. Signes cliniques	22
6. Examen physique	22
7. Bandelettes urinaires	23
<b>III. Données biologiques</b>	<b>24</b>
1. Numération de la formule sanguine	24
2. Ionogramme	24
3. Fonction rénale	25
4. Catécholamines urinaires	25
<b>IV. Données radiologiques</b>	<b>25</b>
1. Imagerie à visée diagnostique	25
2. Bilan radiologique d'extension	37
<b>V. Données anatomo-pathologiques</b>	<b>40</b>
1. Le délai entre le résultat anatomopathologique et la chirurgie	40
2. Résultats anatomopathologiques	40
<b>VI. Données thérapeutiques</b>	<b>42</b>
1. Le délai entre l'hospitalisation et le début du traitement	42
2. Les moyens thérapeutiques	42
<b>VII. Données évolutives</b>	<b>47</b>
<b>VIII. Etude analytique</b>	<b>55</b>
<b>DISCUSSION</b>	<b>58</b>
<b>I. Rappel</b>	<b>59</b>
1. Rappel embryologique	59
2. Rappel histologique	63
3. Rappel anatomique	68
4. Rappel physiologique	78
<b>II. Données épidémiologiques</b>	<b>79</b>
1. La fréquence	79

2. L'âge	83
3. Le sexe	86
<b>III. Facteurs prédisposant au néphroblastome</b>	<b>87</b>
1. Formes familiales	87
2. Les syndromes de prédisposition et les malformations associées au néphroblastome	87
3. Formes sporadiques	91
<b>IV. Manifestations cliniques du néphroblastome</b>	<b>93</b>
1. Délai de diagnostic	93
2. Signes d'appel	94
3. Examen clinique	98
4. La localisation	99
5. Les métastases	101
<b>V. Apport de l'imagerie</b>	<b>102</b>
1. Moyens de l'imagerie	102
2. Radio-anatomie normale de la région rétro-péritonéale	112
3. Sémiologie radiologique du néphroblastome chez l'enfant	114
<b>VI. Diagnostic différentiel</b>	<b>121</b>
<b>VII. Bilan d'extension</b>	<b>125</b>
1. Loco-régional	125
2. A distance	125
<b>VIII. Le diagnostic anténatal du néphroblastome</b>	<b>127</b>
<b>IX. Apport de la biologie</b>	<b>130</b>
<b>X. Etude anatomopathologique</b>	<b>131</b>
1. Macroscopie	131
2. Microscopie	132
3. Classification histologique	134
4. Classification par stade	136
<b>XI. Prise en charge thérapeutique</b>	<b>138</b>
1. La chimiothérapie néo-adjuvante	138
2. La chirurgie	139
3. Le traitement post-opératoire	143
4. Les effets secondaires du traitement	144
5. Les résultats thérapeutiques	145
<b>XII. Evolution</b>	<b>146</b>
<b>XIII. La surveillance</b>	<b>147</b>
<b>XIV. Les facteurs pronostiques</b>	<b>148</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>151</b>
<b>RESUMES</b>	<b>154</b>
<b>ANNEXES</b>	<b>161</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>173</b>



# INTRODUCTION



## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Le néphroblastome est la tumeur rénale maligne la plus fréquente (90%) en pédiatrie, il se développe à partir du tissu embryonnaire rénal. Il représente 8-12 % des cancers de l'enfant et occupe le 4ème rang des affections malignes rencontrées en pédiatrie après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales. L'incidence est estimée de 7 à 8 par million d'enfants par an, avec une prévalence de 1/10 000 naissances. (1)

Le néphroblastome est appelé aussi la tumeur de Wilms, qui en a fait la description clinique en 1899. C'est une tumeur de la petite enfance, avec un âge de prédilection entre 1-5 ans et un pic entre 2 et 3 ans, 98 % des cas surviennent avant l'âge de sept ans, sans nette prédominance de sexe. Les formes néonatales sont très rares et seulement 15 % des cas surviennent avant l'âge d'un an.

La localisation unilatérale est la représentation la plus fréquente, cependant de rares cas d'atteinte bilatérale ont été décrits.

L'origine de la maladie demeure inconnue. Ce cancer est le plus souvent sporadique. Il survient chez un enfant qui est en bonne santé et sans antécédent familial particulier. Néanmoins, dans moins de 10 % des cas, il existe des rares formes familiales et des associations à des malformations congénitales génito-urinaires.

Le néphroblastome se révèle le plus souvent par une augmentation du volume abdominal (90%) constatée le plus souvent par un parent, parfois par une hématurie (10%), par un abdomen chirurgical aigu (rupture tumorale), ou suite à la découverte d'une HTA, rarement de façon fortuite.

L'apport de l'imagerie est primordial pour la confirmation du diagnostic. L'échographie, accessible et peu coûteuse, est le premier examen à réaliser pour confirmer l'origine intra-rénale de la tumeur et préciser ses caractéristiques morphologiques. La TDM abdominale est indispensable avant l'instauration du traitement, elle permet de confirmer les



données de l'échographie et sert de référence avant le démarrage du traitement. Une fois l'échographie et le scanner réalisés, l'ASP et l'UIV n'apporteront pas d'informations supplémentaires et n'ont donc pas d'intérêt et ne sont donc pas utiles ; en cas d'accessibilité, l'IRM peut remplacer le scanner.

Le bilan morphologique recherche aussi une atteinte tumorale extra-rénale par extension locale ou métastatique ganglionnaire, hépatique ou pulmonaire. Le dosage des catécholamines urinaires est normal et trouve son intérêt essentiellement dans le diagnostic différentiel.

Par opposition à la plupart des situations diagnostiques en oncologie où une preuve histologique préalable est exigée, le traitement de la tumeur est institué seulement sur les données de l'imagerie.

Le néphroblastome peut être considéré comme un excellent modèle de la prise en charge pluridisciplinaire d'un cancer pédiatrique, sa prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire entre oncologue, radiologue, chirurgien, anatomopathologiste et radiothérapeute.

Le traitement du néphroblastome est basé sur la chimiothérapie pré-opératoire (tumeur très chimio-sensible) suivie de chirurgie et chimiothérapie post-opératoire, et selon les stades : une radiothérapie adjuvante sera réalisée.

La guérison est obtenue dans 70 à 90% des cas et peut être déclarée après 5 ans.

Nous rapportons dans ce travail rétrospectif les différents aspects de la prise en charge par rapport à notre expérience au sein du Service de Radiologie Pédiatrique de l'Hôpital Mère-Enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 13 ans et 8 mois.

Les objectifs de notre travail sont :

- ❖ Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et les modalités thérapeutiques du néphroblastome.
- ❖ Etablir l'apport de l'imagerie dans le diagnostic, le bilan d'extension et la surveillance post-thérapeutique du néphroblastome.
- ❖ Déterminer les indications, les avantages et les limites de chaque technique d'imagerie et décrire la sémiologie radiologique du néphroblastome.



---

# MATERIELS ET METHODES

---



# **I. Matériels**

## **1. Type de l'étude**

Nous avons mené une étude observationnelle rétrospective descriptive portant sur 93 cas de néphroblastomes diagnostiqués chez des enfants pris en charge sur une période de 13 ans et 8 mois, allant d'Octobre 2008 à Mai 2022.

## **2. Lieu de l'étude**

Cette étude a été effectuée au sein du Service de Radiologie Pédiatrique, d'Oncologie Pédiatrique et de Chirurgie Infantile B de l'Hôpital Mère-Enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech.

## **3. Critères d'inclusion**

Patients pris en charge pour un néphroblastome durant la période d'étude.

Patients ayant bénéficié des exploitations radiologiques.

Les cas ayant une confirmation histologique.

Les patients dont l'âge est inférieur à 16 ans.

## **4. Critères d'exclusion**

Diagnostic porté en dehors de la période d'étude.

Dossiers inexploitable.

Les patients dont l'âge est supérieur à 16 ans.

Absence des documents d'imagerie dans les dossiers.

## **II. Méthodes**

### **1. Recueil des données**

La collecte des données cliniques, des comptes rendus radiologiques et histologiques et des images des exploitations radiologiques s'est faite à partir des archives du service de la Radiologie Pédiatrique, de l'Oncologie-Pédiatrique et de la Chirurgie Infantile B de l'Hôpital Mère-Enfant du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI.

Le recueil de ces données a été fait à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexe 1) préétablie qui traite des différents paramètres.

### **2. Paramètres étudiés**

Pour chaque malade, nous avons étudié les différentes données :

#### **A. Données épidémiologiques**

Age, sexe, situation géographique, couverture sanitaire, niveau scolaire et niveau socio-économique.

#### **B. Données cliniques**

Antécédents, circonstances de découverte, signes fonctionnels, signes généraux et signes physiques.

#### **C. Données radiologiques**

L'imagerie diagnostique et de surveillance, comprenant : l'ASP, l'échographie abdominale, la TDM, l'IRM, la radiographie de thorax et la scintigraphie à la MIBG.

#### **D. Données biologiques**

NFS, CRP, Ionogramme, bilan rénal, catécholamines urinaires, bilan hépatique, bilan d'hémostase et les sérologies de l'HIV, HBV et HCV.

#### **E. Données anatomopathologiques**

Classification selon le pronostic et selon le stade histologique.

#### **F. Données thérapeutiques**

L'attitude thérapeutique qui a été adoptée : chimiothérapie, chirurgie, radiothérapie

#### **G. Données évolutives**

Résultats du traitement et du suivi clinique et radiologique : guérison, régression, stabilisation, échec, complications, récurrence, perdu de vue et décès.

### **3. Analyse des données**

Les données ont été saisies et analysées sur les logiciels Microsoft office Excel 2021 et Word 2021.

### **4. Les limites méthodologiques**

Comme toute étude rétrospective, la perte des dossiers médicaux et le manque d'informations et des données étaient la principale limite de notre étude.

### **5. Considération éthique**

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.



## RESULTATS



## I. Données épidémiologiques

### 1. Incidence annuelle

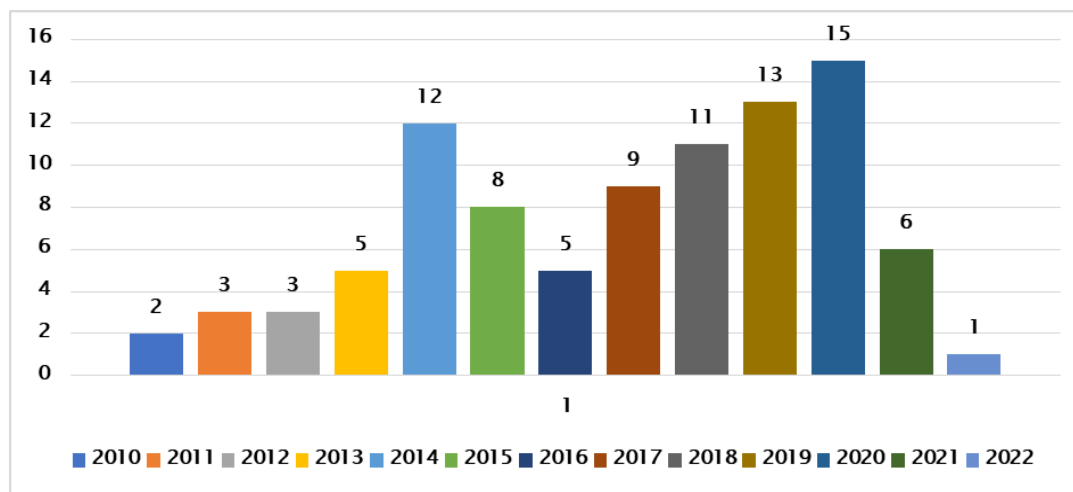
Durant la période étudiée de 13 ans et 8 mois, allant d'Octobre 2008 à Mai 2022, 93 dossiers de néphroblastome ont été colligés.

La fréquence annuelle de ces cas de néphroblastome avoisinait en moyenne 7 cas/an. Elle variait entre une valeur minimale d'un cas/an diagnostiqué en 2022 (1.1%) et une maximale de 15 cas/an diagnostiqués en 2020 (16.1%). (Tableau I et Figure 1).

**Tableau I : Répartition annuelle des cas de néphroblastome chez l'enfant.**

Année	Nombre de cas	Pourcentage
2010	2	2.2%
2011	3	3.2%
2012	3	3.2%
2013	5	5.4%
2014	12	12.9%
2015	8	8.6%
2016	5	5.4%
2017	9	9.7%
2018	11	11.8%
2019	13	14%
2020	15	16.1%
2021	6	6.4%
2022	1	1.1%

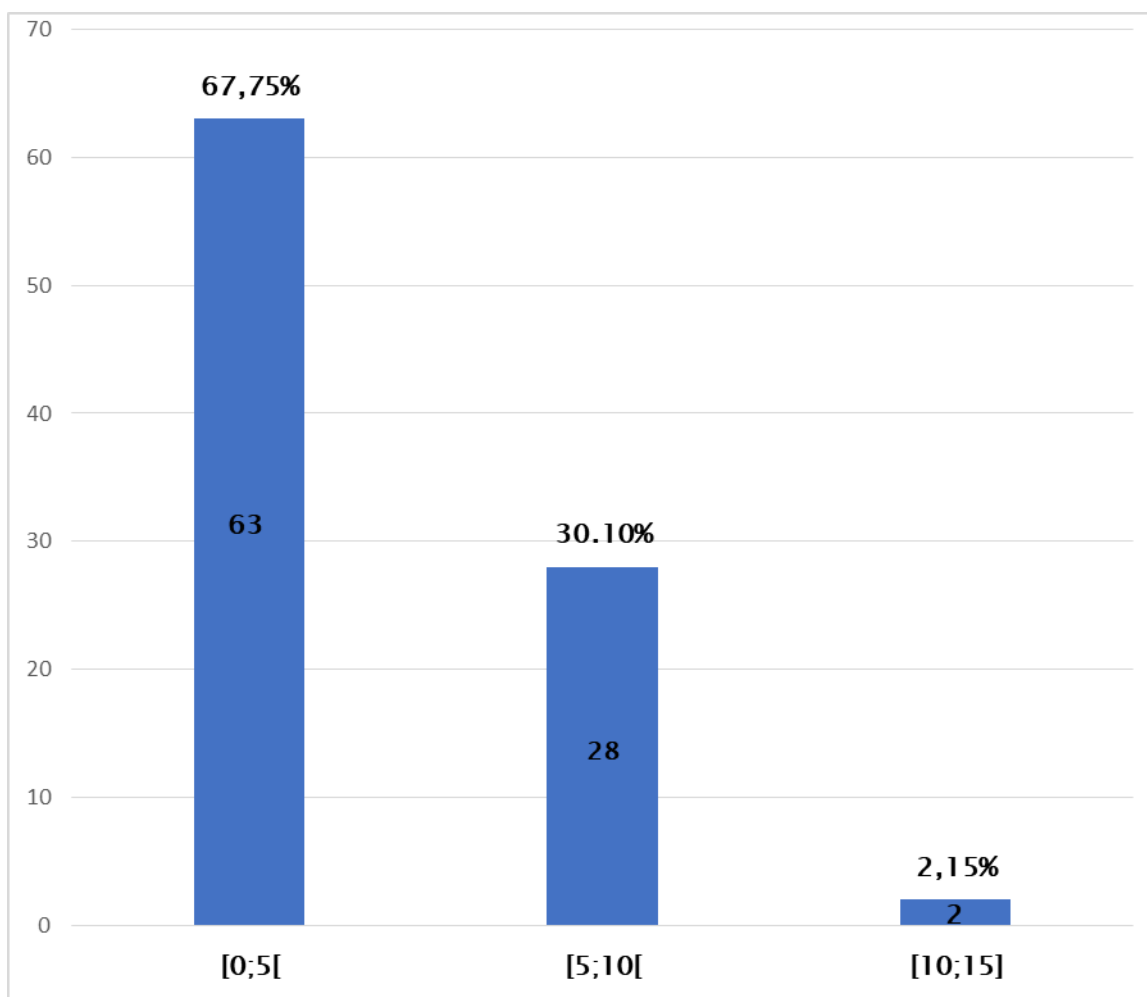




**Figure1 : Répartition annuelle des cas de néphroblastome chez l'enfant.**

## **2. Age**

L'âge des patients était compris entre 6 mois et 13 ans, avec une moyenne d'âge de 3 ans et 9 mois. La tranche d'âge la plus touchée était celle de moins de 5 ans, représentant 67.7% des cas. (Figure 2).

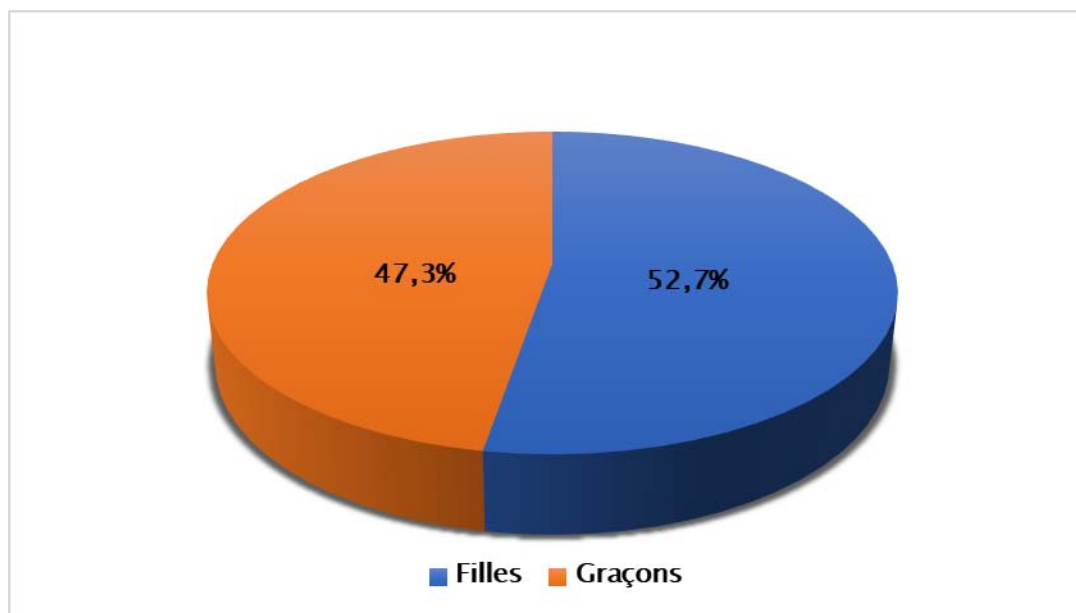


**Figure 2 : Répartition des patients selon l'âge.**

### **3. Sexe**

La répartition selon le sexe a montré la présence d'une légère prédominance féminine, avec 49 filles diagnostiquées soit 52,7% et 44 garçons soit 47,3%.

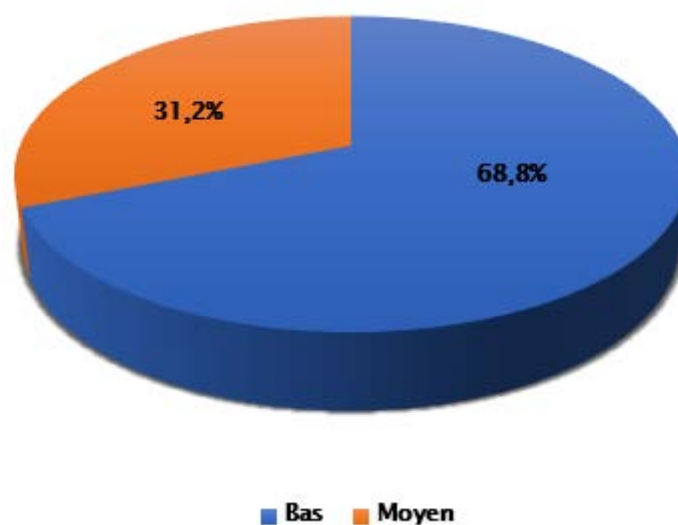
Le sexe ratio G/F est de 0,9. (Figure 3).



**Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe.**

#### **4. Niveau socio-économique**

Dans notre étude, on a noté que la majorité des enfants est issue de familles de bas niveau socio-économique avec un pourcentage de 68,8% soit 64 cas, contre 31,2% soit 29 cas de malades issus de familles de niveau socio-économique moyen. (Figure 4).



**Figure 4 : Répartition des patients selon le niveau socio-économique.**

## **5. Couverture médicale**

Dans la série étudiée, 53 patients étaient sous couverture médicale de type : Régime d'Assistance Médicale (RAMED) soit 57%, 18 patients étaient mutualistes soit 19.3% et 22 malades ne bénéficiaient d'aucune couverture médicale soit 23.7%. (Figure 5).

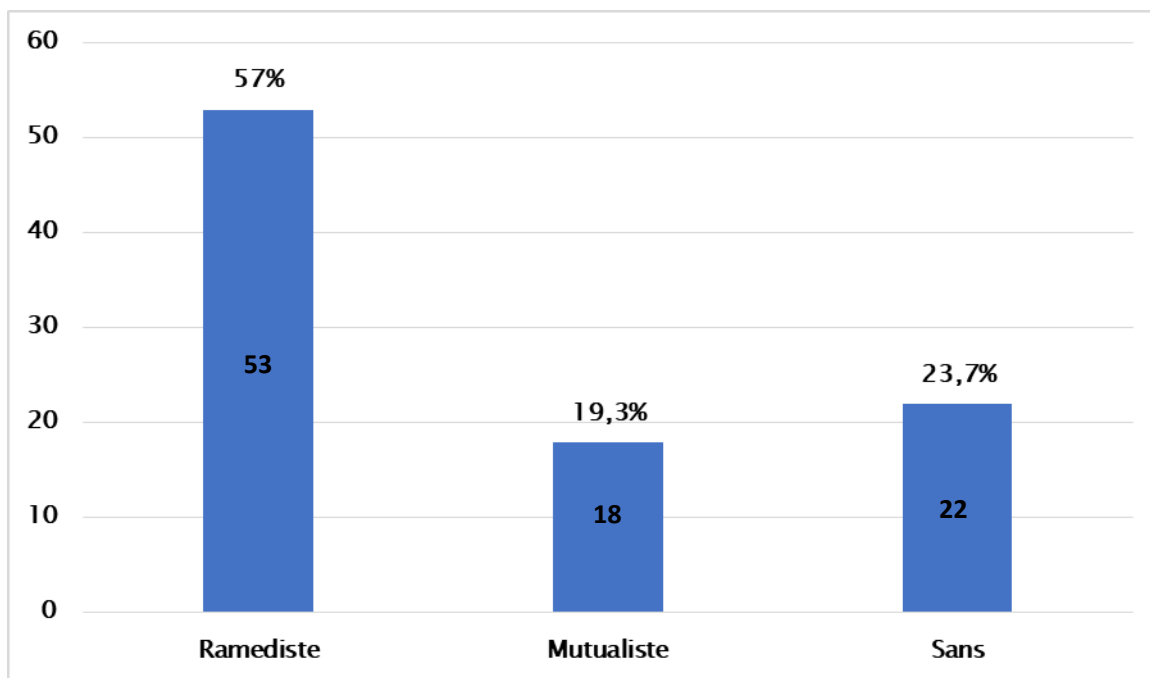
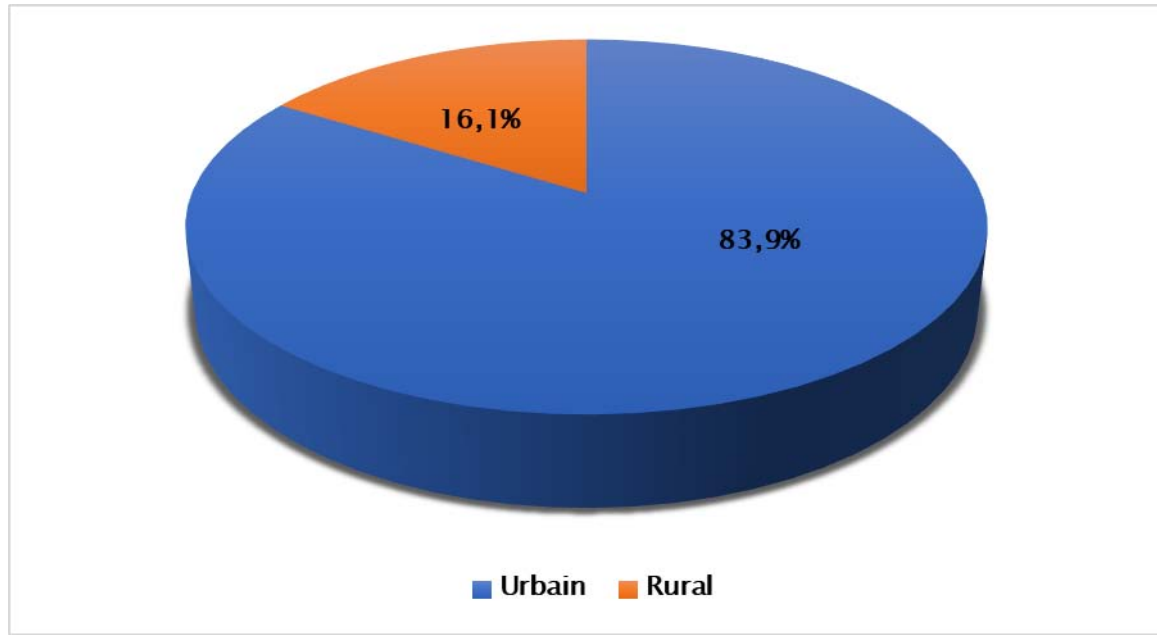


Figure 5 : Répartition des patients selon la couverture médicale.

## 6. L'origine géographique

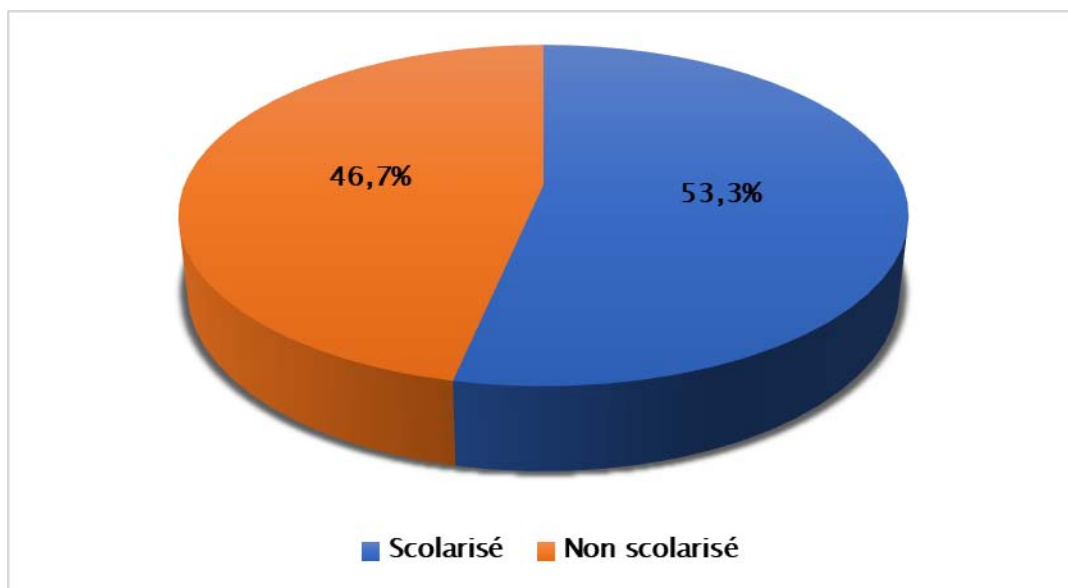
La majorité de nos patients était des enfants issus de milieu urbain avec un pourcentage de 83,9% soit 78 cas contre 16,1% issus du milieu rural soit 15 cas. (Figure 6).



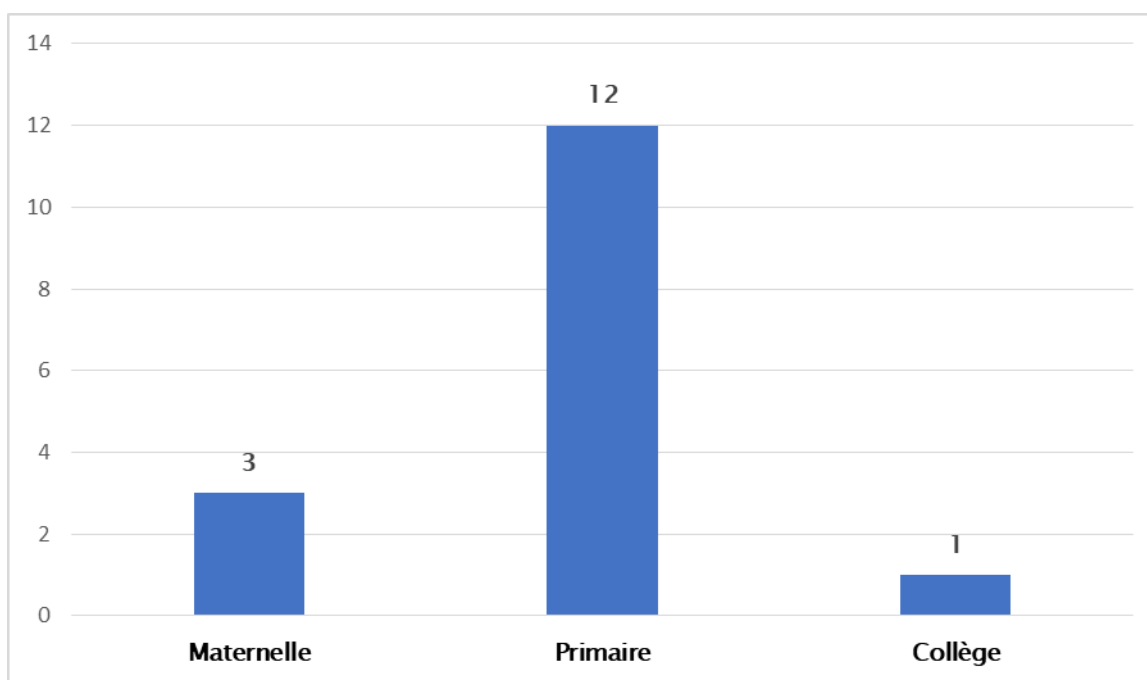
**Figure 6 : Répartition des patients selon l'origine géographique.**

## 7. La scolarité

Concernant les patients de la tranche d'âge de 5 à 15ans, faisant 30 cas, 16 enfants soit 53,3%, étaient scolarisés. Représentés par 3 cas en maternelle, 12 cas en primaire et 1 cas en collège contre 14 enfants non scolarisés soit 46,7%. (Figure 7 et 8).



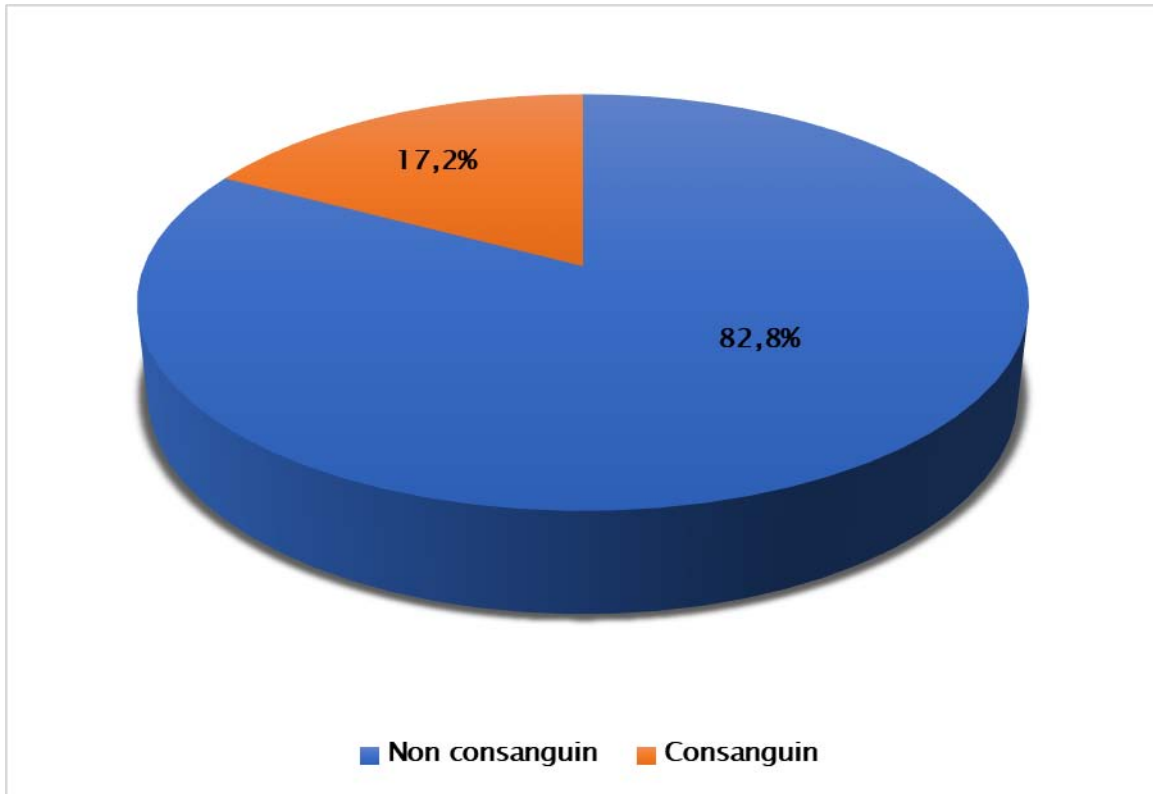
**Figure 7 : Répartition des patients selon la scolarité.**



**Figure 8 : Répartition des patients scolarisés selon leur niveau scolaire.**

## **8. La consanguinité**

La majorité de nos patients était issue d'un mariage non apparenté avec un pourcentage de 82,8% soit 77 enfants, contre 17,2% soit 16 issus d'un mariage apparenté dont 9 sont de 1<sup>er</sup> degré, 4 de 2<sup>ème</sup> et 3 de 3<sup>ème</sup> degré. (Figure 9).



**Figure 9 : Répartition des patients selon la consanguinité.**

## **II. Données cliniques**

### **1. Antécédents**

La majorité des patients n'avait aucun antécédent pathologique, notamment le Syndrome de prédisposition au Néphroblastome (Syndromes de Beckwith–Wiedemann, de Denys–Drash, de WAGR, de Perlman...).



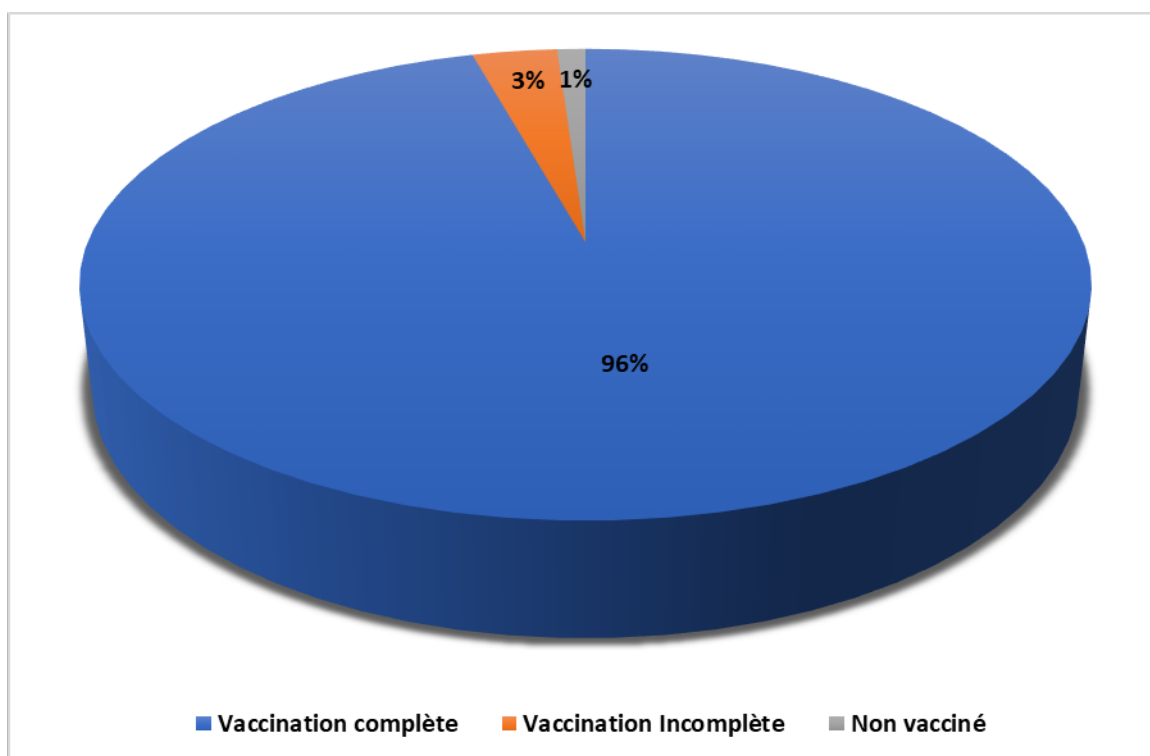
Les antécédents retrouvés chez les patients étaient comme suit :

- ❖ Une Xeroderma Pigmentosum chez un malade.
- ❖ Un asthme chez un malade.
- ❖ Une tumeur colique chez un oncle d'un malade.
- ❖ Une tumeur cérébrale chez un cousin d'un malade.

## **2. Vaccination**

Parmi les 93 patients de notre série, 96% soit 89 enfants avaient reçu tous les vaccins appropriés à leurs âges selon le PNI.

Par ailleurs, 3% avaient une vaccination incomplète et 1% n'étaient jamais vaccinés. (Figure 10).



**Figure 10 : Répartition des patients selon la vaccination.**

### 3. Délai de consultation

Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la consultation était de 45 jours, avec des extrêmes allant de 3 jours à 1 an. (Figure 11).

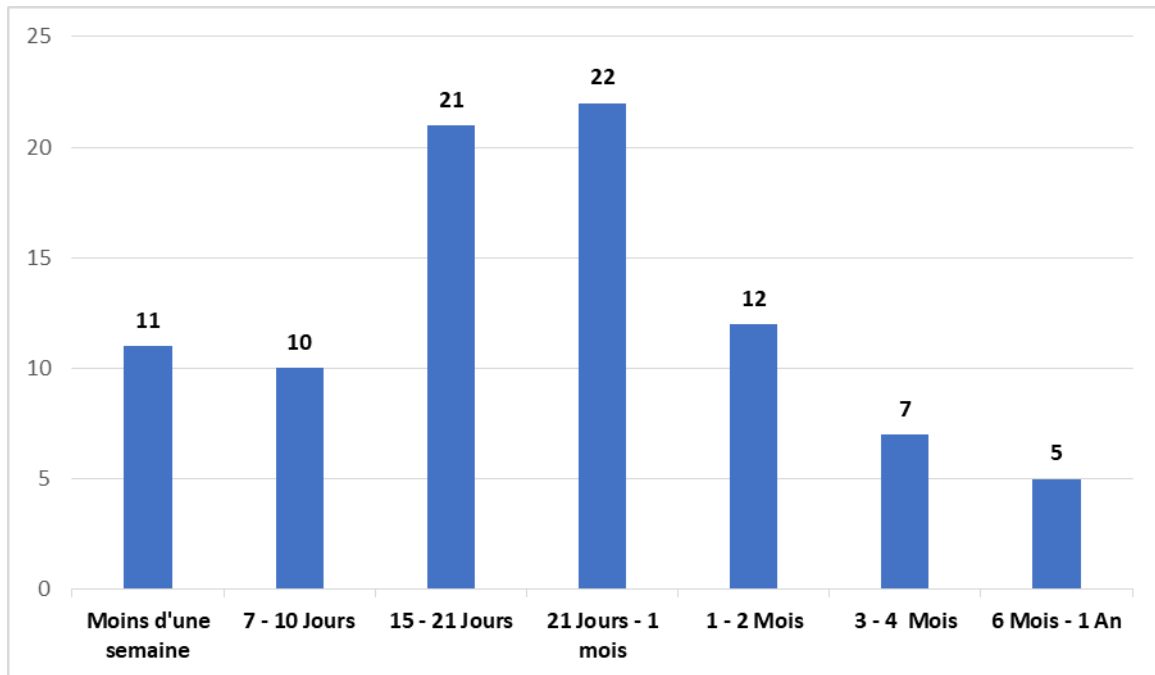


Figure 11 : Répartition des patients selon le délai de consultation.

### 4. Circonstances de découverte

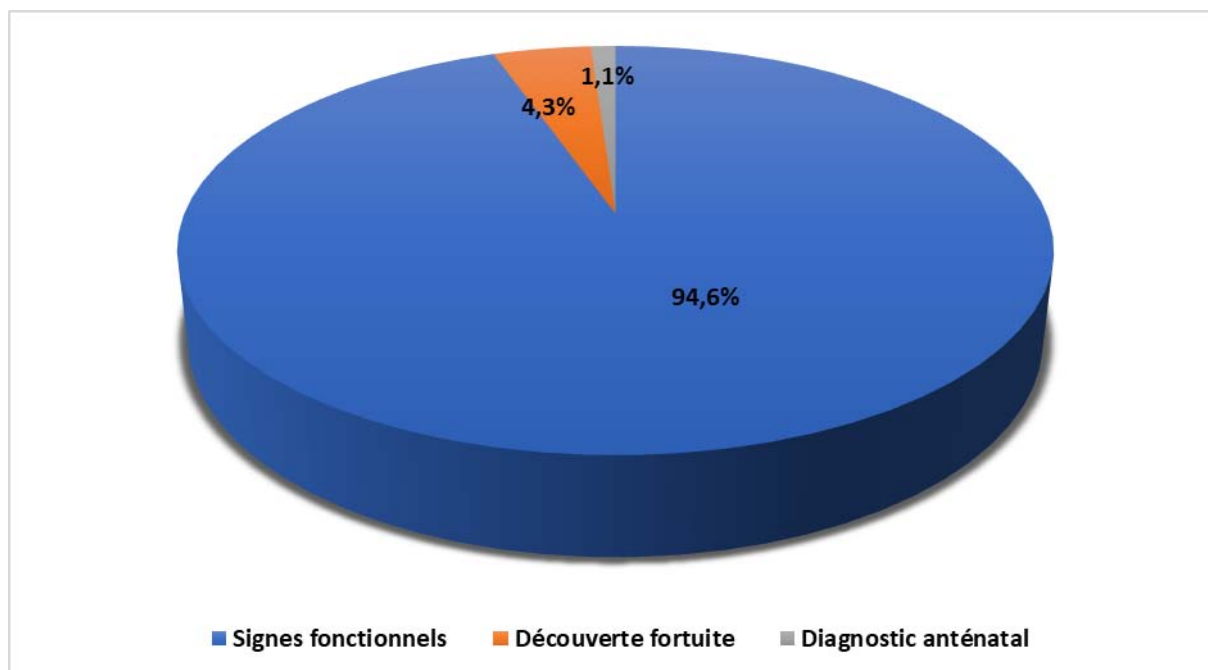
La majorité des néphroblastomes de notre série, était révélée au premier plan par des signes fonctionnels ; ils étaient retrouvés chez 88 patients soit 94,6%.

En outre, chez 4 patients la découverte était fortuite (suite à un traumatisme ou bilan d'une fièvre...) alors que le diagnostic était anténatal chez un seul patient.

Les signes fonctionnels étaient dominés par la présence d'une masse abdominale (49%) ; on retrouve la distension abdominale chez 31 cas (35.2%). La douleur abdominale et l'hématurie ont amené à consulter respectivement dans 11 et 10 cas soit 12.5% et 11.4%.

## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

Des douleurs lombaires étaient révélatrices chez un seul cas (1.1%) et enfin une masse lombaire était le signe d'appel chez 2 cas (2.3%). (Figure 12 et tableau II).



**Figure 12 : Répartition des patients selon les circonstances de découverte.**

**Tableau II : Répartition des patients selon le signe d'appel.**

Signe Clinique	Nombre de cas	Pourcentage
Masse abdominale	43	49%
Distension abdominale	31	35.2%
Douleur abdominale	11	12.5%
Hématurie	10	11.4%
Douleur lombaire	1	1.1%
Masse lombaire	2	2.3%

## **5. Signes généraux**

Dans notre série, l'examen a trouvé un état général altéré chez 39 enfants soit 41.9% et un assez bon état général dans le reste des cas (58,1%), une fièvre a été constatée chez 18 patients. 19 patients avaient des conjonctives décolorées soit 20.4%. (Tableau III).

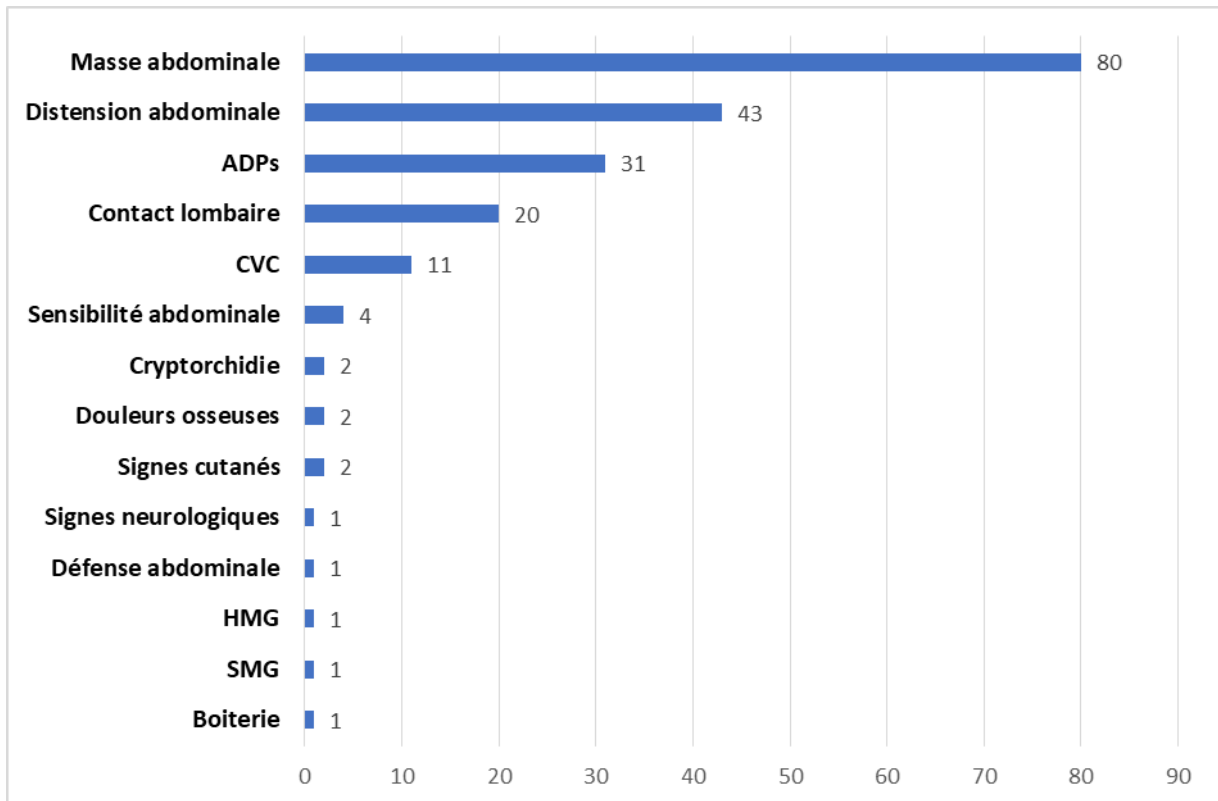
**Tableau III : Répartition des patients selon les signes généraux**

<b>Signe général</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage</b>
AEG	39	41.9%
Fièvre	18	19.4%
Conjonctives décolorées	19	20.4%

## **6. Examen physique**

L'examen clinique abdominal avait objectivé la présence d'une masse abdominale chez 80 patients (86%), une distension abdominale chez 43 patients (46.2%), un contact lombaire chez 20 patients (21.5%) et une circulation collatérale chez 11 patients (11.8%). Une sensibilité abdominale était constatée chez 4 patients (4.3%), alors qu'un seul cas de défense abdominale, un cas d'hépatomégalie et un cas de splénomégalie étaient retrouvés dans notre série.

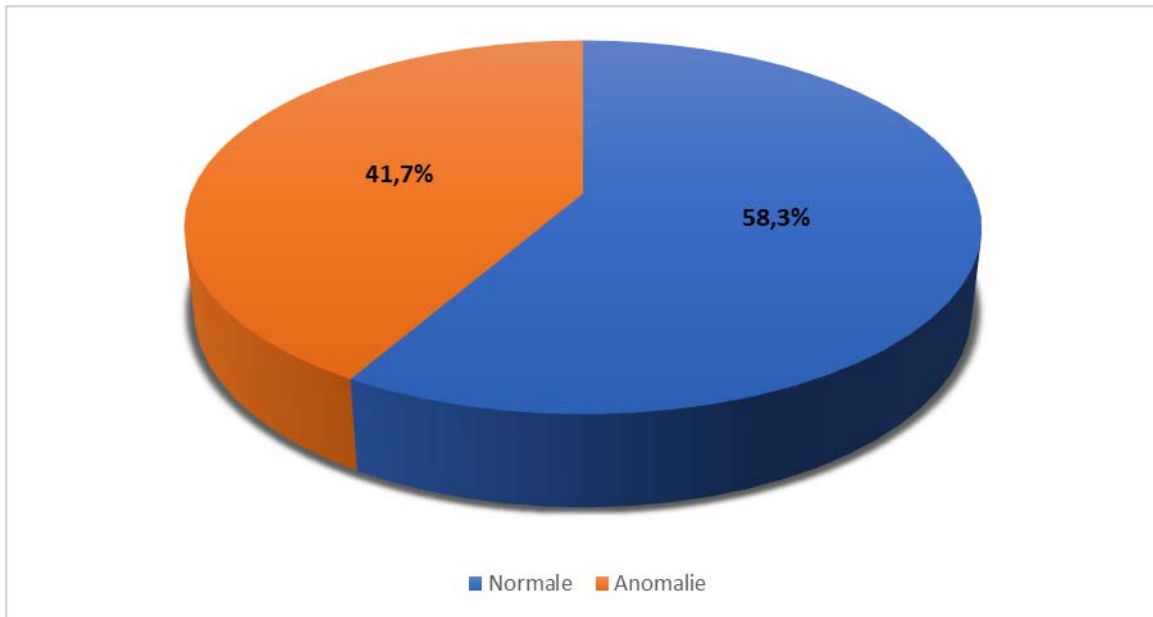
Le reste de l'examen clinique avait retrouvé 31 cas (33.3%) présentant des ADPs le plus souvent de localisation cervicale et inguinale, 2 cas de cryptorchidie (2.2%), 2 cas qui présentaient des signes cutanés (Tâches hyper-chromiques, tâches café au lait) et 2 cas avec des douleurs osseuses. Un cas seulement avait présenté des signes neurologiques, alors qu'un autre cas avait présenté une boiterie à la marche (1.1%). (Figure 13).



**Figure 13 : Répartition des patients selon les signes physiques.**

## **7. Bandelettes urinaires**

L'examen des urines par les bandelettes était réalisé chez 36 patients, parmi eux, 21 étaient sans anomalies soit 58,3%, contre 15 cas qui présentaient des anomalies dont 11 objectivaient une hématurie et 7 une protéinurie. (Figure 14).



**Figure 14 : Répartition des patients selon les résultats des bandelettes urinaires.**

### **III. Données biologiques**

#### **1. Numération de la formule sanguine**

Parmi 93 dossiers étudiés, 89 avaient bénéficié d'une NFS qui était normale chez 20 cas (22.5%), contre 69 cas (77.5%) qui présentaient des anomalies dominées par :

- L'anémie hypochrome microcytaire chez 39 patients (43.8%).
- L'hyperleucocytose chez 29 patients (32,6%).
- L'anémie normochrome normocytaire chez 23 patients (25,8%).
- La thrombocytose chez 20 patients (22,5%).

#### **2. Ionogramme**

Un ionogramme a été réalisé chez 37 de nos patients soit 39.8% ; Il était sans anomalie chez 33 patients (89.2%), alors que les 4 patients restants avaient présenté les anomalies suivantes :

- Une hypercalcémie.

- Une hyponatrémie.
- Une hypochlorémie.
- Une hyperkaliémie associée à une acidose métabolique.

### **3. Fonction rénale**

Un dosage du taux de la créatinine et de l'urée dans le sang a été effectué chez 77 patients, parmi eux 47 étaient sans anomalies (61%), alors que 30 présentaient les anomalies suivantes :

- Diminution du taux de la créatinine chez 29 enfants (37.7%).
- Diminution du taux de l'urée chez 4 enfants (5.2%).
- Augmentation du taux de la créatinine chez un seul enfant (1.3%).

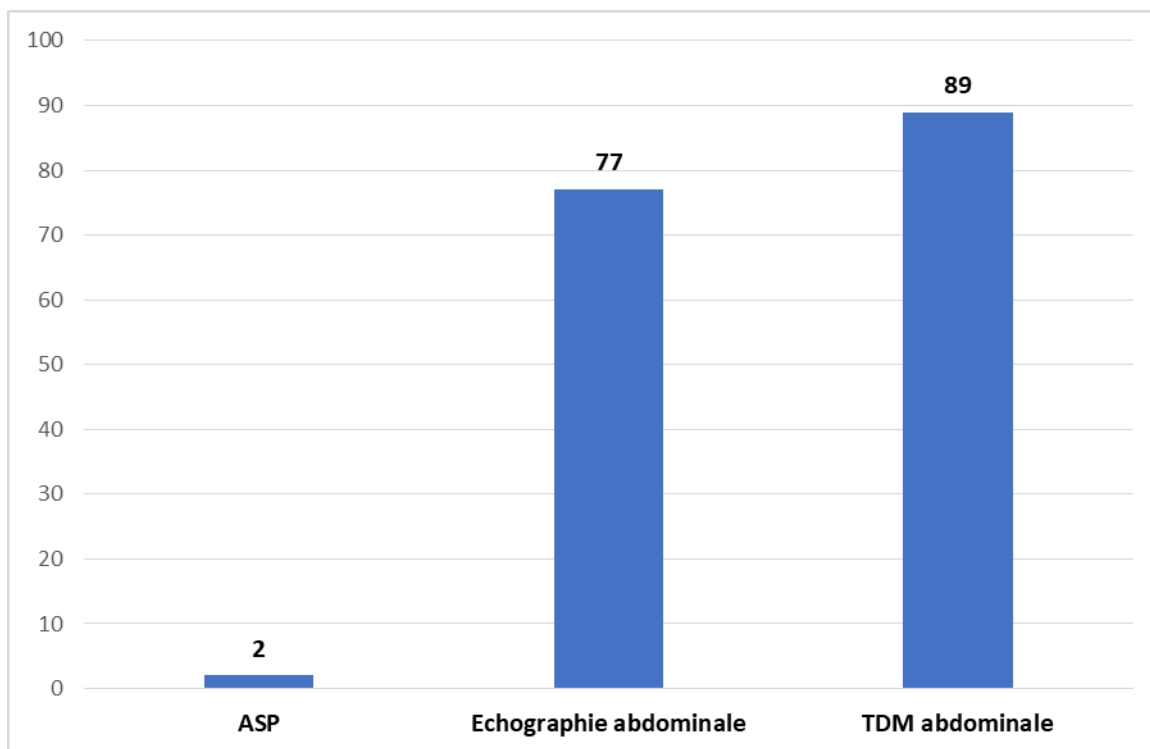
### **4. Catécholamines urinaires**

Le dosage des catécholamines urinaires a été demandé chez 13 cas (14%) et était sans anomalies chez tous ces patients.

## **IV. Données radiologiques**

### **1. Imagerie à visée diagnostique**

Dans notre série, plusieurs examens radiologiques étaient effectués pour poser le diagnostic du néphroblastome. L'ASP a été réalisé seulement chez 2 patients (2.2%), alors que l'échographie et la TDM abdominale ont été demandées chez 77 et 89 patients respectivement. En outre, une IRM abdominale n'a été demandée dans aucun cas. (Figure 15).



**Figure 15 : Répartition des patients selon les examens radiologiques à visée diagnostique.**

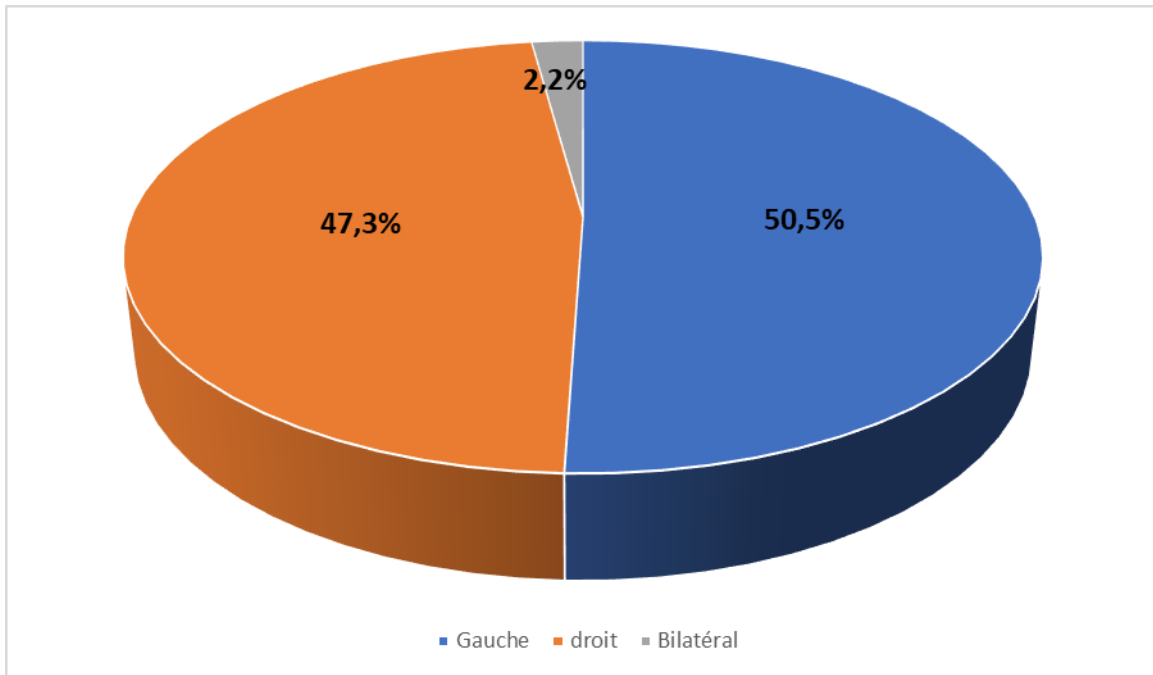
### **1.1 Données générales**

#### **A. Siège tumoral**

Pour les 93 néphroblastomes étudiés dans notre série, on note que la tumeur était de localisation unilatérale chez 91 patients (97.8%) contre 2 cas de néphroblastomes bilatéraux (2.2%).

On note aussi une légère prédominance de l'atteinte du rein gauche, retrouvée chez 47 cas (50,5%), alors que l'atteinte du rein droit a été retrouvée chez 44 patients (47,3%). (Figure 16).





**Figure 16 : Répartition des patients selon le siège du néphroblastome.**

### **B. Volume tumoral**

La taille des tumeurs étudiées variait entre une valeur minimale de 52x44x43mm et une maximale de 190x180x160mm, avec un volume moyen de 2785,2 Cm<sup>3</sup>.

#### **1.2 Radiographie d'abdomen sans préparation (ASP)**

Elle a été demandée chez 2 patients soit un pourcentage de 2.2%. Elle a montré dans les deux cas la présence d'une opacité associée à un refoulement des structures de voisinage.

#### **1.3 L'échographie abdominale et écho-doppler**

L'échographie abdominale constitue l'examen radiologique de base et de 1ère intention en matière d'exploration d'une masse abdominale. Dans notre série, elle a été demandée chez 77 patients (82,8%).

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Elle a permis une bonne analyse morphologique de la tumeur en déterminant son siège, ses dimensions et ses limites ; en précisant son échostructure, son échogénicité, l'existence du signe de l'éperon, la présence ou non des foyers de nécrose, d'hémorragie, de calcifications ou de kystes ; En mode doppler, elle a permis de visualiser la vascularisation de la tumeur.

Elle a aussi permis d'étudier ses rapports avec les organes de voisinage et son extension locorégionale (Présence d'autres tumeurs, des ADPs, d'une atteinte des vaisseaux ou des métastases...).

Parmi les 77 échographies abdominales faites, 76 objectivaient une masse rénale soit 98,7% contre une seule objectivant seulement une splénomégalie.

La tumeur était hétérogène dans la majorité des cas (95,9%), avec des contours bien limités et réguliers chez 73.7% et était isoéchogène chez 40.7%.

Elle siégeait de zones kystiques chez 22 patients, de calcifications chez 7 patients, de nécrose dans 5 cas et de zones hémorragiques dans 2 cas.

Le signe de l'éperon a été retrouvé chez 11 patients soit 14,3%. La majorité des masses étaient vascularisées en l'échodoppler (88,5%).

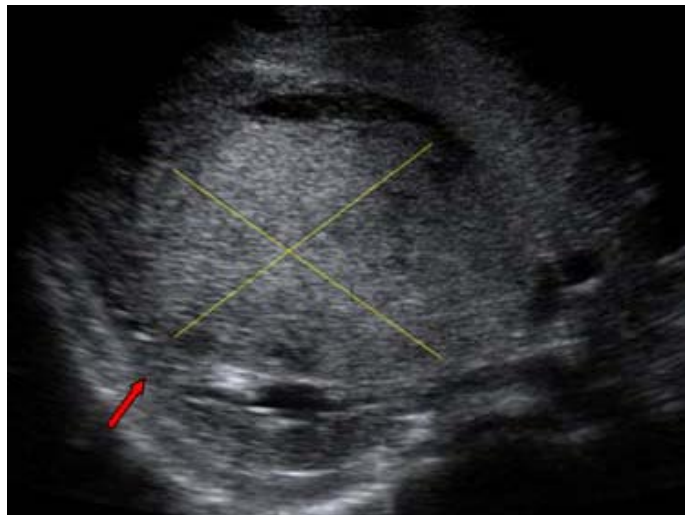
Un envahissement de la VCI et des veines rénales a été objectivé chez 6,5% des patients, le même nombre des cas a présenté une atteinte hépatique.

Le refoulement des organes de voisinages a été retrouvé dans 26% des cas, dont 55% pour le foie, 35% pour la rate et 5% pour les gros vaisseaux et la tête du pancréas.

La présence des ADPs a été révélée chez 7 patients soit 9,1% des cas. Un épanchement péritonéal a été retrouvé chez 8 patients (10,4%). (Tableau IV).



**Figure 17: Formation lésionnelle aux dépens du rein droit échogène hétérogène réalisant le signe de l'éperon avec le rein.**



**Figure18 : Masse abdominale de découverte fortuite chez un enfant âgé de 3ans. L'échographie abdominale montre une masse tissulaire rétro-péritonéale aux dépens du rein droit. Cette masse d'écho structure hétérogène entourée d'une languette du parenchyme : Signe de l'éperon (flèche).**

**Tableau IV : Caractéristiques échographiques des néphroblastomes étudiés.**

Caractéristiques échographiques	Nombre des cas examinés	Nombre des cas	Pourcentage
Bien limitée	38	28	73.7%
Hétérogène	49	47	95,9%
Isoéchogène	27	11	40.7%
Calcifications	77	7	9.1%
Nécrose	77	5	6.5%
Kystes	77	22	28.6%
Hémorragie	77	2	2.6%
Signe de l'éperon	77	11	14.3%
Atteinte vasculaire	77	5	6.5%
Echo-Doppler	26	23	88.5%
Refoulement des organes	77	20	26%
Atteinte hépatique	77	5	6.5%
ADPs	77	7	9.1%
Epanchement péritonéal	77	8	10.4%

#### **1.4 La tomodensitométrie abdominale (TDM)**

La TDM abdominale était réalisée chez la majorité des patients dans notre série avec un pourcentage de 95,7% soit 89 cas.

Une tumeur hétérogène a été retrouvée dans tous les cas (100%), hypodense dans 69,6% des cas, avec des limites nettes régulières chez 85,4% des patients.

La tumeur était le siège de nécrose dans 55,1% des cas, de calcifications chez 18%, de zones kystiques chez 6,7% avec présence des zones hémorragiques chez 5,6% des patients.

Le rehaussement après injection de produit de contraste était observé dans 84,3% des cas. Le signe de l'éperon était retrouvé dans 33,7%.

Le refoulement des organes de voisinage a été retrouvé dans 65,2% des cas, dont 32,6% des cas pour le pancréas, 27% pour les anses intestinales et 18% pour chacun du foie et de la rate. (Tableau V).

**Tableau V : Caractéristiques scanographiques des néphroblastomes étudiés.**

Caractéristiques scanographiques		Nombre des cas examinés	Nombre de cas	Pourcentage
Limites	Nettes régulières	48	41	85,4%
	Nettes irrégulières	48	5	10,4%
	Mal-limitées	48	2	4,2%
Densité	Hypodense	46	32	69,6%
	Isodense	46	12	26,1%
	Hyperdense	46	2	4,3%
Hétérogène		36	36	100%
Calcifications		89	16	18%
Nécrose		89	49	55,1%
Zone hémorragique		89	5	5,6%
Zone kystique		89	6	6,7%
Prise de contraste		83	70	84,3%
Signe de l'éperon		89	30	33,7%
Refoulement des structures de voisinages		89	58	65,2%

L'extension loco-régionale est représentée principalement par l'atteinte vasculaire ; l'engainement des vaisseaux rénaux et des gros vaisseaux a été retrouvé dans 12,4% et 5,6% respectivement, alors que la thrombose était observée au niveau de la veine rénale et de la VCI chacune chez 6 cas, avec une seule thrombose qui s'étendait de la VCI jusqu'à l'oreillette droite.

Des métastases hépatiques étaient présentes chez 6 patients soit 6,7%. Un épanchement péritonéal a été retrouvé dans 15,7% des cas.

13,5% des patients présentaient une effraction de la capsule et de la graisse péri-rénale.

Les ADPs ont été décrites chez 40,5% des cas dont la majorité était de localisation lombo-aortique et inter-aortico-cave. (Tableau VI).

Tableau VI : Extension loco-régionale des néphroblastomes étudiés.

		Nombre des cas étudiés	Nombre des cas	Pourcentage
Effraction de la capsule et de la graisse péri-rénale		89	12	13,5%
Gros vaisseaux	Engainement	89	5	5,6%
	Thrombose (VCI)	89	6	6,7%
Vaisseaux rénaux	Engainement	89	11	12,4%
	Thrombose (VR)	89	6	6,7%
Métastases hépatiques		89	6	6,7%
ADPs		89	36	40,5%
Epanchement péritonéal		89	14	15,7%

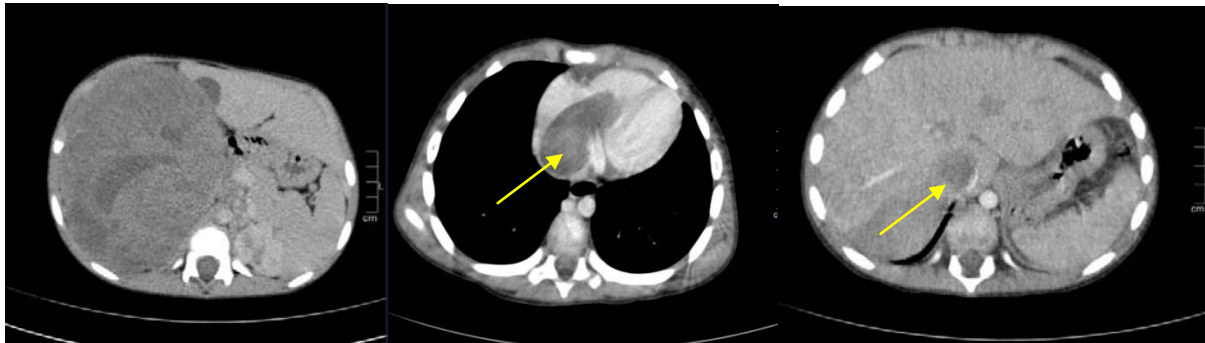
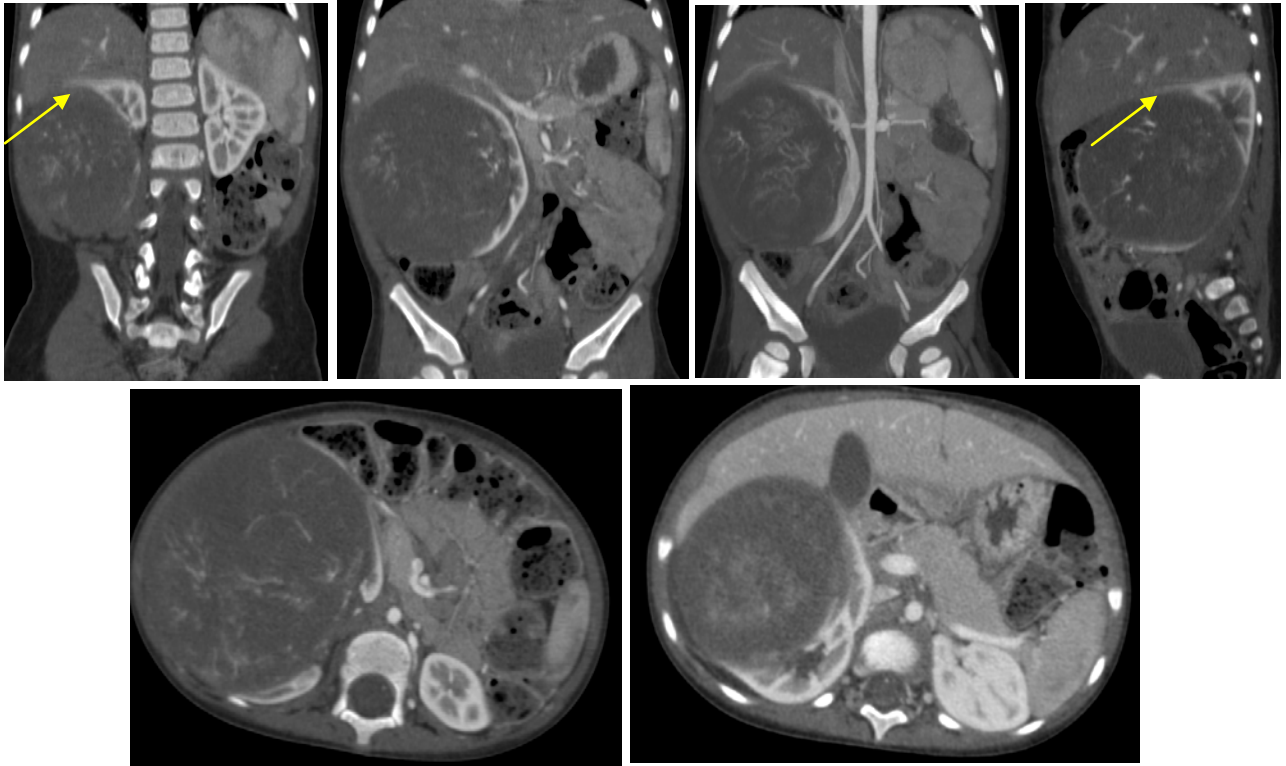
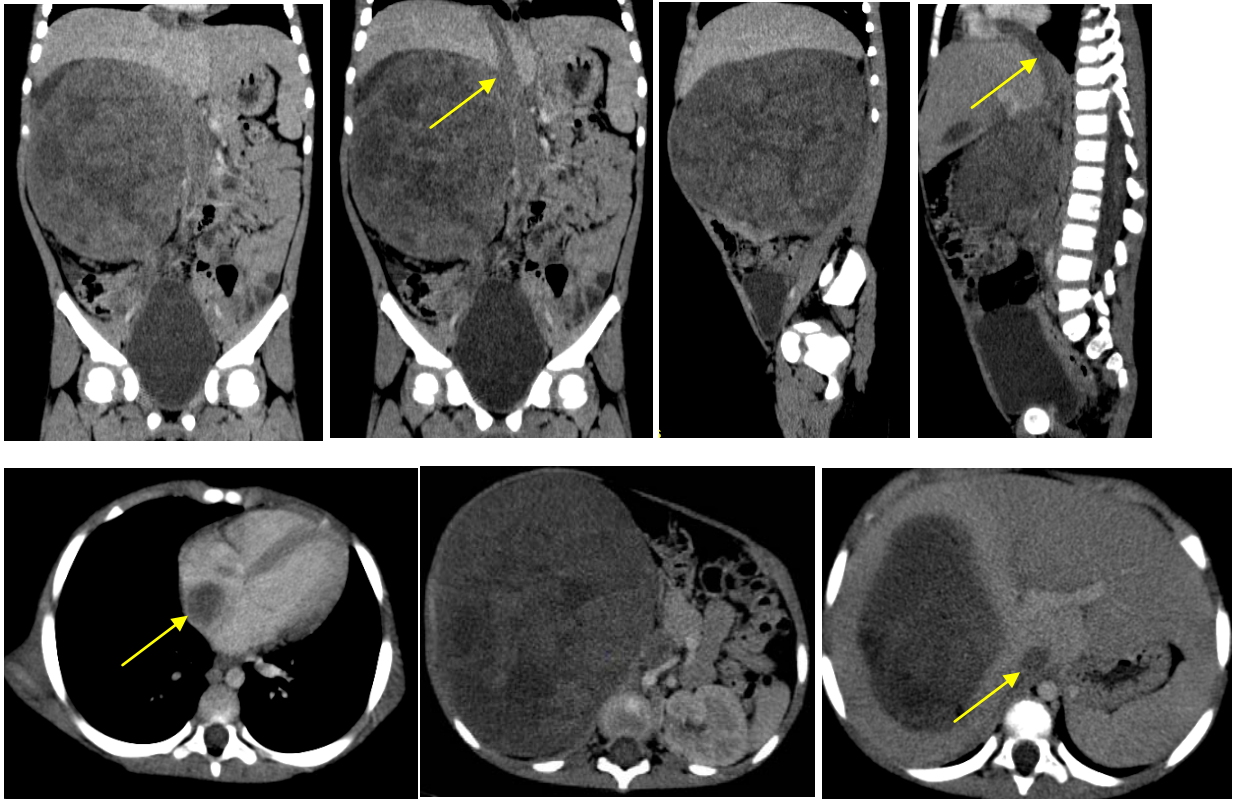


Figure 19 : Processus lésionnel rénal droit hypodense, rehaussé de façon hétérogène après injection du PDC, délimitant des zones de nécrose centrale, compliqué d'une thrombose du système cave étendue à l'oreillette droite ( flèche jaune), en rapport avec un néphroblastome.



**Figure 20 : TDM abdominale chez une fille âgée de 2 ans, qui se présente pour une volumineuse masse abdominale à l'échographie. On objective un processus lésionnel ayant le signe de l'éperon (flèche jaune) avec le rein droit, rehaussé de façon hétérogène après injection du PDC, délimitant des zones de nécrose, arrive au contact et refoule le foie droit, en respectant le pédicule vasculaire rénal homolatéral, en rapport avec un néphroblastome.**



**Figure 21 : TDM abdominale chez une fille âgée de 3 ans qui se présente pour une masse abdominale à l'échographie. On décrit sur la TDM une volumineuse masse rénale droite hypodense rehaussée de façon hétérogène après injection du PDC, délimitant des zones de nécrose, dépassant la ligne médiane et refoulant les organes de voisinages notamment le foie droit et compliquée d'une thrombose du système cave étendue à l'oreillette droite (flèche jaune), en rapport avec un néphroblastome.**



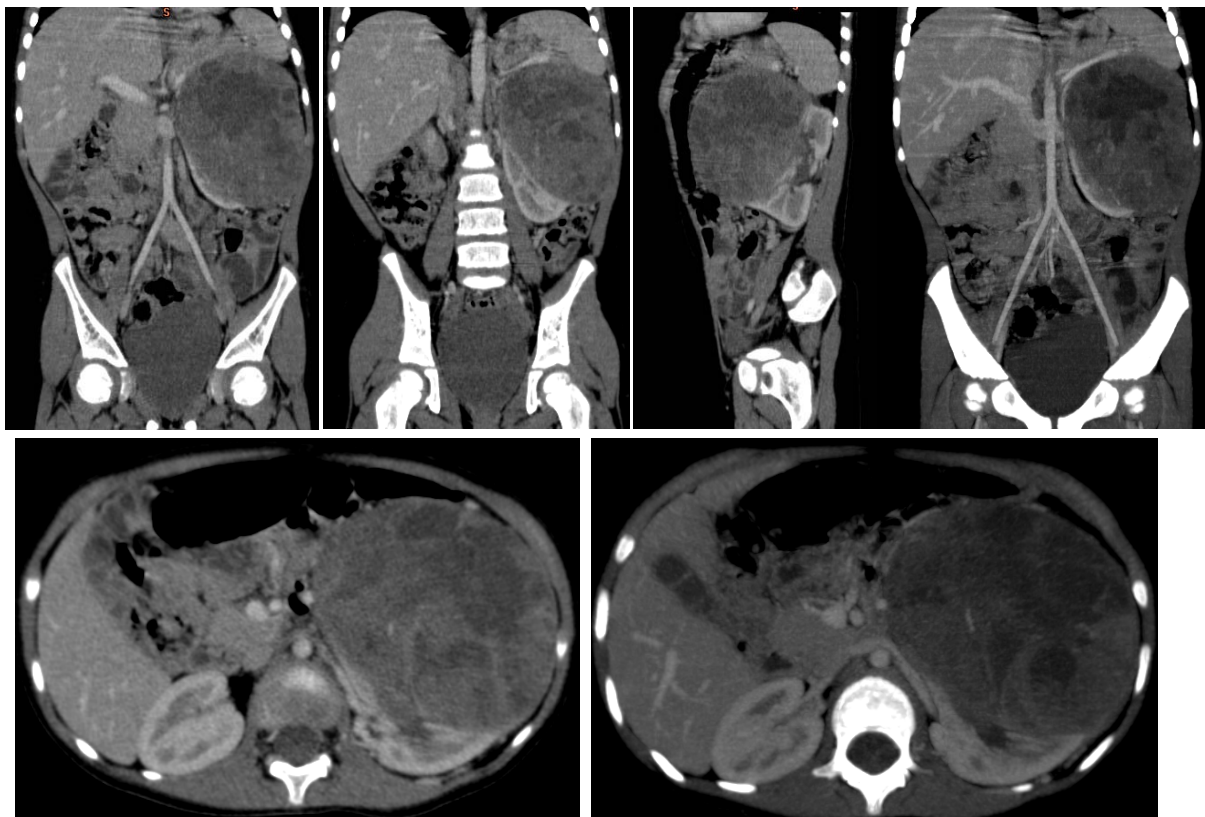
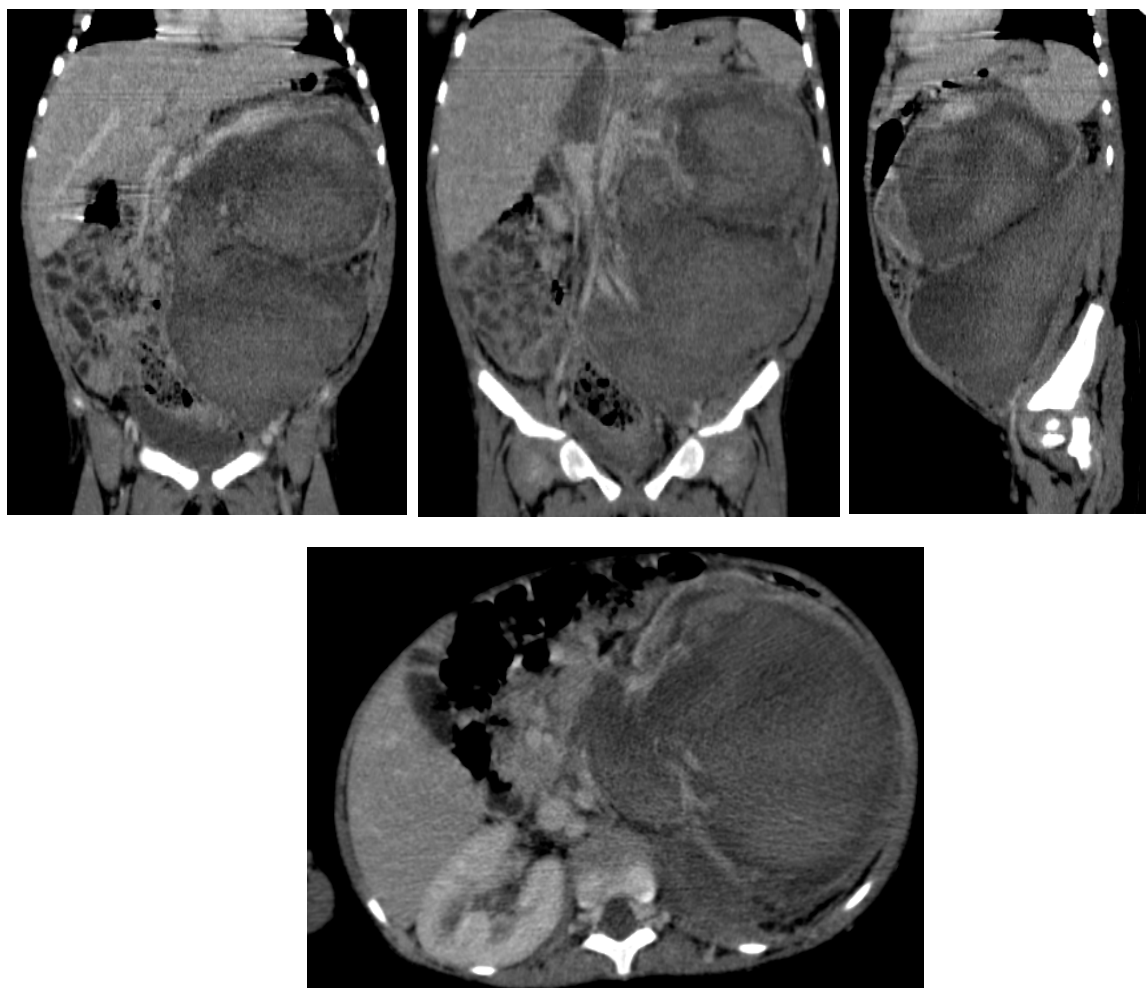


Figure 22 : TDM abdominale chez une fille âgée de 5 ans qui se présente pour une masse aux dépens du rein gauche. On objective une volumineuse masse rénale gauche hypodense rehaussée de façon hétérogène après injection du PDC, délimitant des zones de nécrose, en rapport avec un néphroblastome.



**Figure 23 : TDM abdominale chez une fille âgée de 6 ans présentant pour une masse aux dépens du rein gauche : on objective un processus tumoral ayant le signe de l'éperon avec le rein gauche rehaussé de façon hétérogène délimitant de larges zones de nécrose, en rapport avec un néphroblastome.**

**1.5 L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

Elle n'a été demandée chez aucun de nos patients du fait que les résultats de l'échographie et la TDM étaient suffisants pour caractériser les lésions.

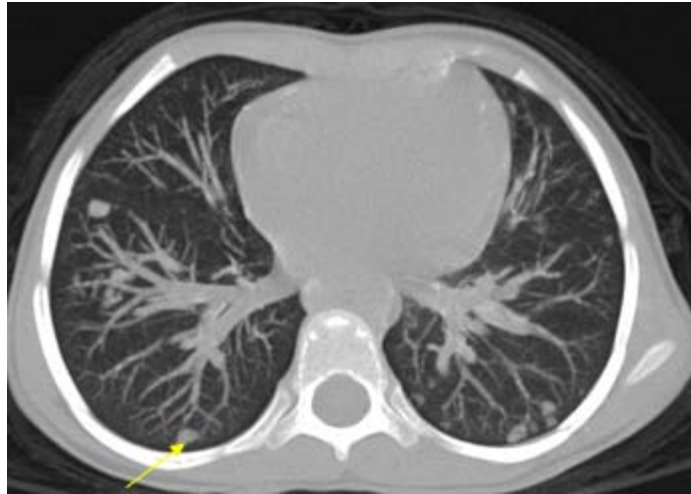
**2. Bilan radiologique d'extension**

**2.1 La radiographie pulmonaire**

La radiographie pulmonaire a été réalisée chez 43 des patients soit 46,2% des cas, afin de détecter la présence des métastases pulmonaires. Elle était sans anomalies dans la majorité des cas avec un pourcentage de 93% et a permis d'objectiver la présence des opacités pulmonaires chez 3 patients (7%), qui nécessitaient une meilleure caractérisation par la TDM thoracique.

**2.2 La TDM thoracique**

La TDM thoracique était réalisée chez 47 patients soit 50,5% ; elle a mis en évidence la présence des métastases pulmonaires chez 14 patients soit 29,8% sous forme de nodules et micronodules. Douze cas avaient des métastases multiples pulmonaires bilatérales (85,7%), pendant que seulement 2 cas présentaient des lésions nodulaires limitées à un seul champ pulmonaire.



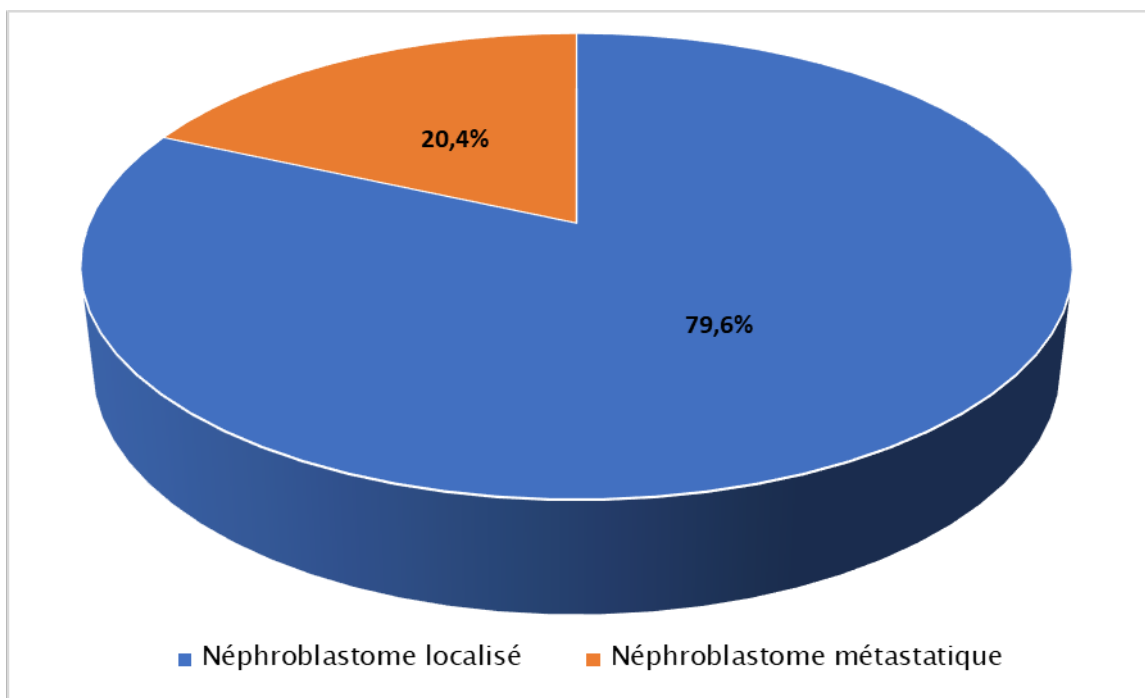
**Figure 24 : TDM thoracique chez une fille âgée de 6 ans suivie pour néphroblastome du rein gauche : nodules pulmonaires bilatéraux d'origine secondaire (flèche jaune).**

### **2.3 Scintigraphie à la MIBG :**

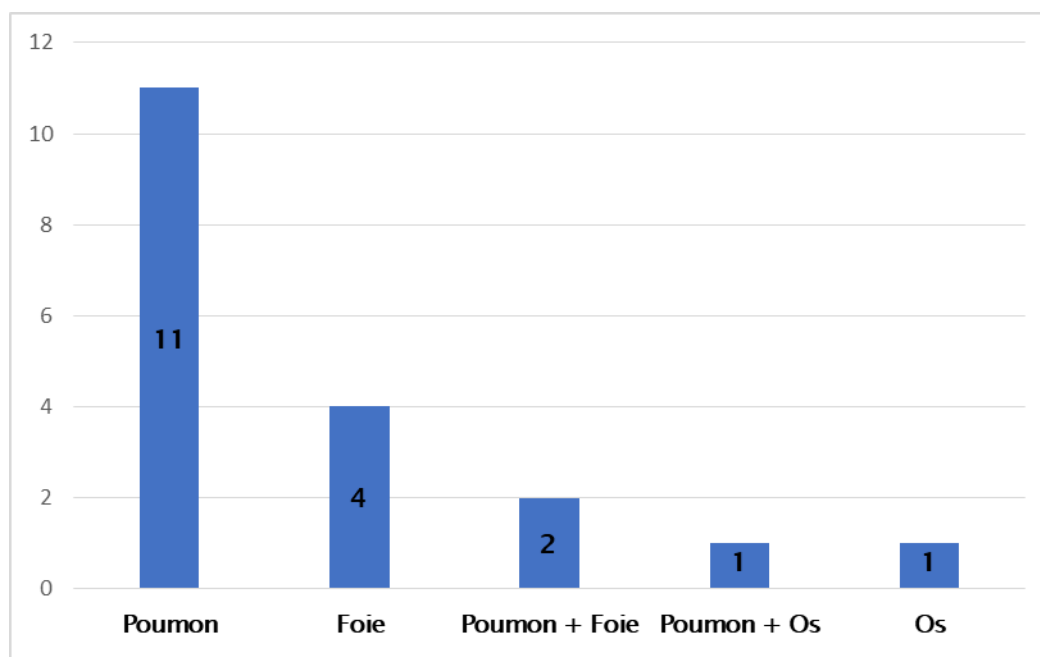
Parmi les 93 cas étudiés, une scintigraphie à la MIBG a été réalisée chez 5 patients (5,4%). Elle avait montré une hyperfixation osseuse dans 2 cas, une au niveau des deux premières vertèbres lombaires et l'autre au niveau du 1/3 inférieur de la diaphyse fémorale associée à une hyperfixation au niveau de la fosse iliaque droite.

### **2.4 Extension de la tumeur**

Selon les résultats de l'imagerie, 74 néphroblastomes étaient classés comme forme localisée (79,6%), contre 19 cas classés comme métastatique (20,4%), dont 11 patients avec des métastases pulmonaires, 4 avec des métastases hépatiques, 2 avec des métastases hépatiques et pulmonaires, 1 cas avec des métastases osseuses et un dernier cas avec des métastases osseuses et pulmonaires. (Figure 25 et 26).



**Figure 25 : Répartition des néphroblastomes selon l'extension de la tumeur.**



**Figure 26 : Répartition des néphroblastomes métastatiques selon le siège des métastases.**

## V. Données anatomo-pathologiques

Dans notre série, une étude anatomopathologique de la pièce opératoire a été faite chez tous les patients opérés. Elle a permis de confirmer le diagnostic suspecté radiologiquement pour la totalité des cas.

Les pièces opératoires ont été envoyées à l'anatomopathologie et ont été étudiées selon les recommandations de la SIOP. La classification par stade est déterminée après l'intervention chirurgicale, en fonction du compte rendu opératoire et anatomopathologique. La stadification utilisée est celle de la SIOP.

### 1. Le délai entre le résultat anatomopathologique et la chirurgie

Le délai entre la chirurgie et le résultat anatomopathologique a varié entre 3 jours et 31 jours avec une moyenne de 7 jours. (Tableau VII).

**Tableau VII : Répartition des patients selon le délai entre la chirurgie et les résultats anatomopathologiques.**

Délai entre la chirurgie et résultat anapath	Nombre de patients
1 à 7 jours	82 patients
8 à 15 jours	6 patients
16 à 31 jours	5 patients

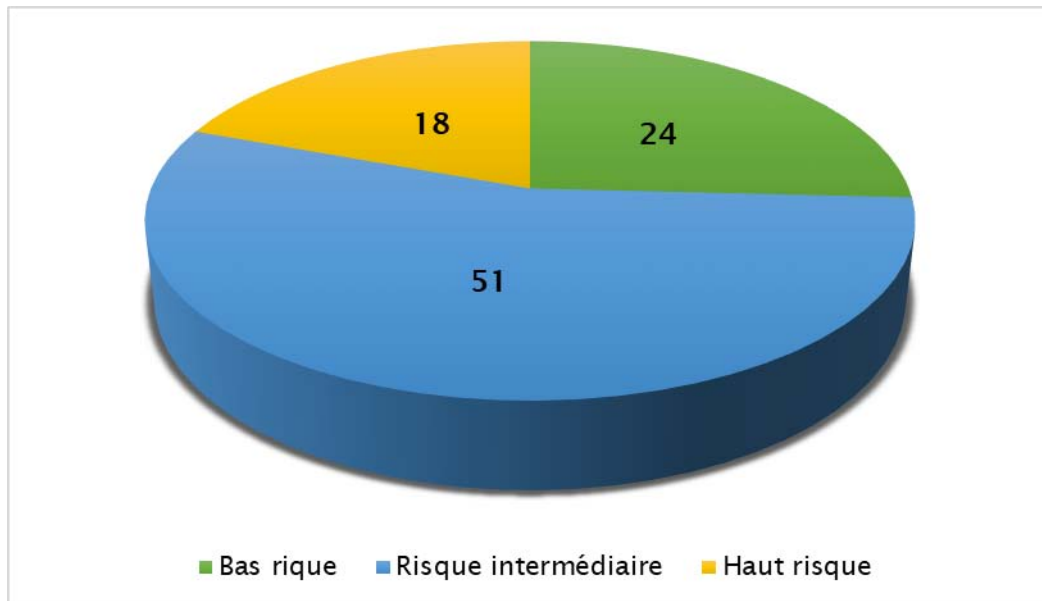
### 2. Résultats anatomopathologiques

La stadification de la SIOP a permis de distinguer 3 groupes pronostiques pour adapter le traitement post-opératoire. (Figure 27).

Le bas risque : 24 cas (25,8%).

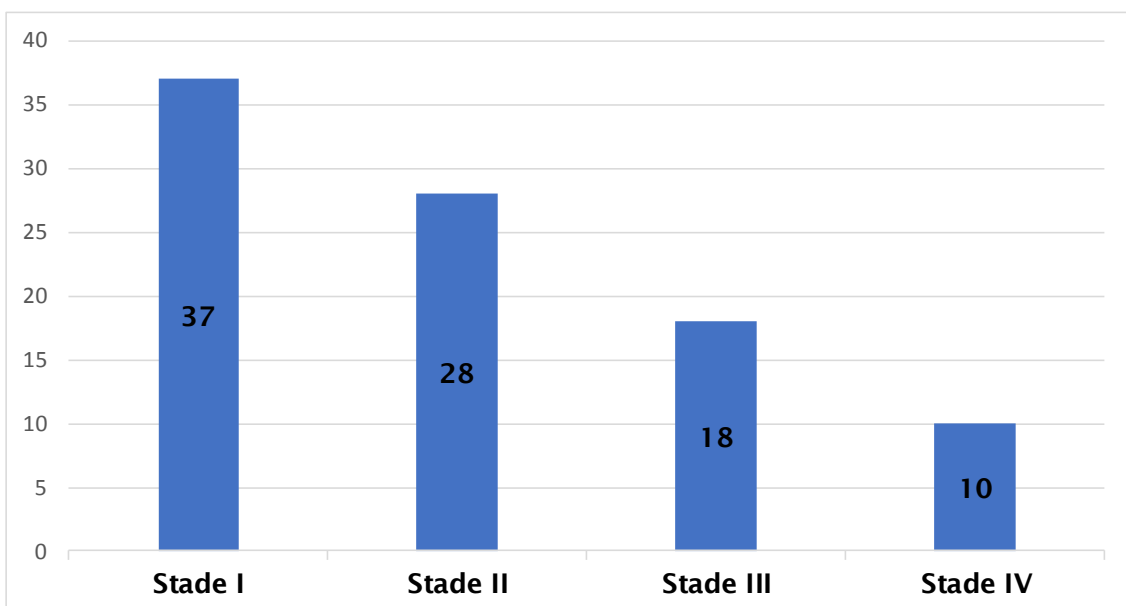
Le risque intermédiaire : 51 cas (54,8%).

Le haut risque : 18 cas (19,4%).



**Figure 27 : Répartition des néphroblastomes selon le pronostic.**

La classification selon le stade histologique dans notre série, était en faveur d'un néphroblastome avec un stade I dans 39,8% et un stade II chez 30,1%. Le stade III était noté chez 19,4% et 10,7% des patients étaient atteints d'un néphroblastome stade IV. (Figure 28).



**Figure 28 : Répartition des néphroblastomes selon les stades histologiques.**

## **VI. Données thérapeutiques**

Tous nos malades ont bénéficié d'un traitement selon le protocole GFA néphro2005.

### **1. Le délai entre l'hospitalisation et le début du traitement**

Dans notre série, la durée entre l'hospitalisation et la première cure variait entre 1 jour et 2 mois avec une durée moyenne de 5 jours.

### **2. Les moyens thérapeutiques**

#### **2.1 La chimiothérapie néo-adjuvante**

Une chimiothérapie préopératoire a été administrée chez la majorité de nos patients, 91 cas parmi 93 soit un pourcentage de 97,8%.

Les protocoles de cette chimiothérapie étaient basés sur l'association de 2 drogues actives : La Vincristine (VCR) et l'Actinomycine D (ACTD) dans les formes localisées où le traitement est reçu en 4 cures. Dans les formes métastatiques, l'Adriamycine (ADRI) est ajoutée aux deux drogues précédentes et le nombre de cures est augmenté à 6.

Dans notre série, 72 patients étaient sous le protocole des formes localisées (79,1%) ; 59 cas ont reçu 4 cures, 12 ont reçu 5 cures et un seul cas a reçu 7 cures.

Parmi les 19 patients qui étaient sous le protocole métastatique (20.9%), 17 malades ont reçu 6 cures, alors qu'un seul cas a reçu 5 cures et un autre 3 cures.

Ces variations dépendaient des caractéristiques de chaque cas et de la disponibilité du chirurgien et de la tomodensitométrie.

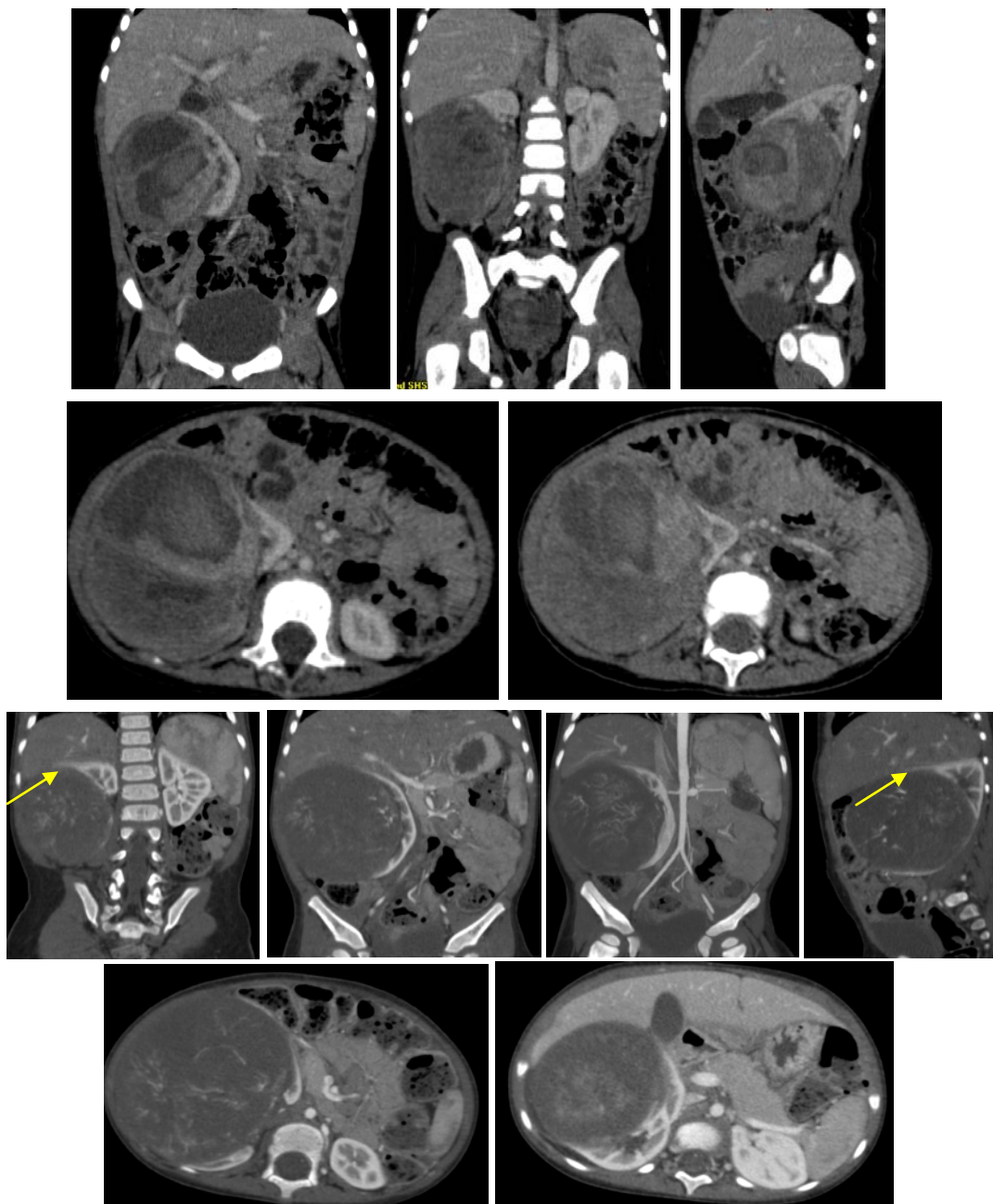
L'évaluation de la chimiothérapie préopératoire était basée sur l'examen clinique et le contrôle radiologique. Ce dernier était réalisé par une échographie abdominale chez 13 patients (14,3%) alors qu'une TDM abdominale voir thoraco-abdominale était faite chez 78 patients (85,7%).



## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Le volume tumoral a diminué chez 60 cas (65,9%), est resté stationnaire chez 18 cas (19,8%) et a paradoxalement augmenté dans 13 cas (14,3%).



**Figure 29: TDM abdominale de contrôle (En haut) après la fin de la chimiothérapie pré-opératoire chez une fille âgée de 2 ans, qui se présente pour une volumineuse masse abdominale à l'échographie (Figure 20) (En bas): on note une nette diminution en volume de la masse tumorale aux dépens du rein droit d'environ 46%, avec majoration de la composante nécrotique, sans remaniment hémorragique décelable (Flèche jaune : Signe de l'éperon).**

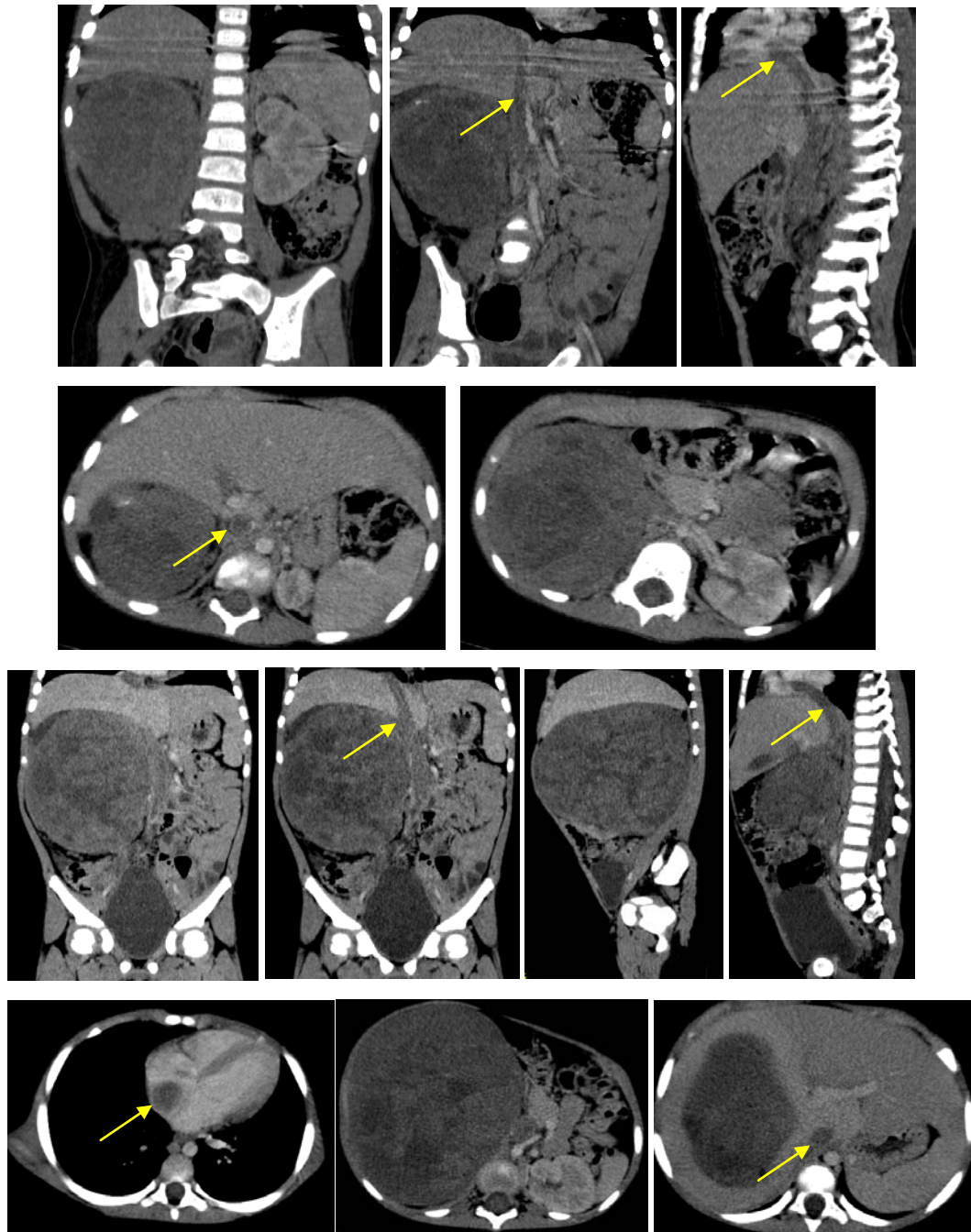


Figure 30: TDM abdominale de contrôle (En haut) après la fin de la chimiothérapie pré-opératoire chez une fille âgée de 3 ans qui se présente pour une masse abdominale à l'échographie (Figure 21) (En bas). On note une nette diminution en volume de la masse tumorale aux dépens du rein droit d'environ 26 %, avec persistance de la thrombose de la VCI étendue à l'oreillette droite (flèche jaune).

## **2.2 La chirurgie**

Le délai entre la dernière cure de la chimiothérapie et la chirurgie était à 3 jours de minima et à 36 jours de maxima avec une moyenne de 14 jours.

La chirurgie a consisté en une urétéro-néphrectomie totale élargie (UNTE) dans la totalité des cas, associée à une tumorectomie du rein controlatéral dans les deux cas de néphroblastome bilatéral.

Chez la majorité de nos patients (98,9%), la chirurgie a été réalisée par voie trans-péritonéale, alors qu'un seul cas a bénéficié d'une coelioscopie.

## **2.3 La chimiothérapie adjuvante**

Concernant la chimiothérapie post-opératoire, la stratégie thérapeutique dépendait de l'étude anatomopathologique et du stade local.

En effet, les patients classés stade I ont reçu une cure de 9 semaines à base de deux drogues actives : Vincristine et Actinomycine D. Les patients classés stade II et III bas et risque intermédiaire ont reçu une cure de 27 séances à base de trois drogues actives : Actinomycine D, Vincristine et Adriblastine. Les patients classés STADE II, III et IV, haut risque, ont reçu une cure de 34 séances post-opératoires fondée sur 4 drogues : Cyclophosphamide, Adriblastine, Etoposide et Carboplatine.

La chimiothérapie post opératoire a été administrée chez la majorité de nos patients, soit un pourcentage de 97,8% (91 cas) :

- ❖ 9 séances pour 35 malades soit 38,5%.
- ❖ 27 séances chez 39 malades soit 42,8%.
- ❖ 34 séances chez 17 malades soit 18,7%.

Les 2 autres patients (2,2%) étaient perdus de vue.

#### **2.4 La radiothérapie**

Dans notre série, la radiothérapie adjuvante a été indiquée chez 16 patients :

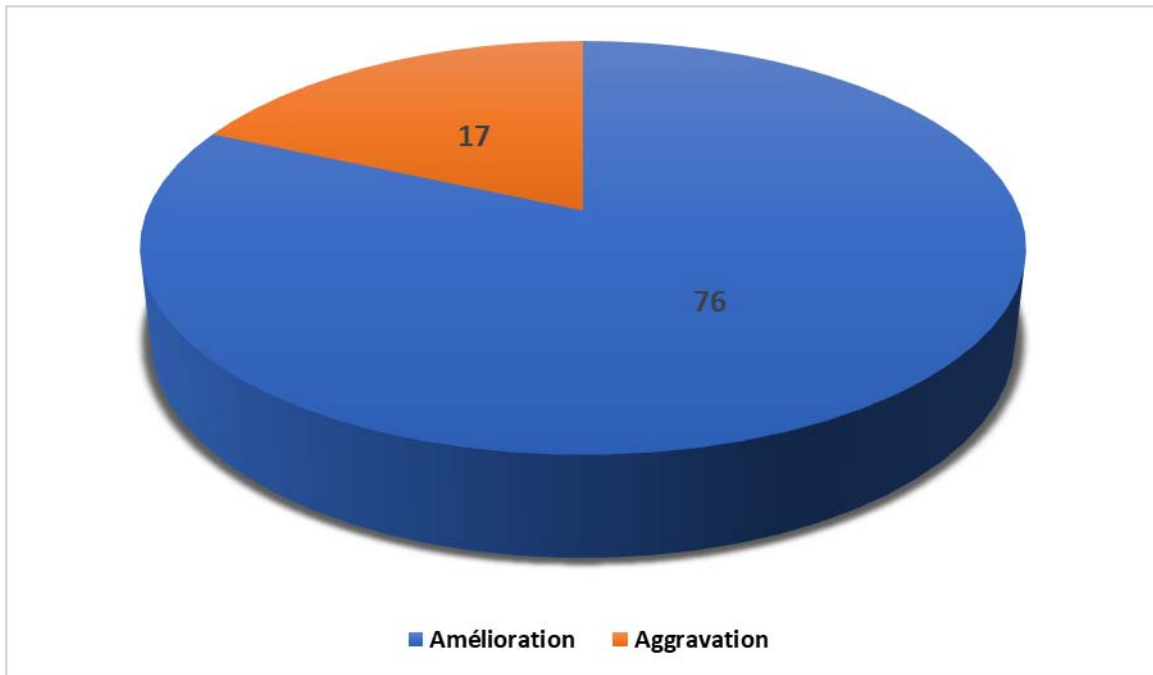
- ❖ 6 cas de néphroblastome localisé avec stade III.
- ❖ 5 cas de néphroblastome métastatique au diagnostic avec stade III.
- ❖ 2 cas de néphroblastome métastatique au diagnostic avec stade IV.
- ❖ 1 cas de néphroblastome localisé avec stade IV.
- ❖ 2 cas de néphroblastome avec stade II à l'histologie, 1 localisé et l'autre métastatique.

La dose totale moyenne était 19,8 GY avec des extrémités allant de 14,4 GY à 25,2 GY.

### **VII. Données évolutives**

Le suivi des patients traités doit être le plus longtemps possible, afin de dépister une éventuelle récurrence et les complications du traitement. Il consistera alors en un examen clinique, une radiographie thoracique, une échographie abdominale et une TDM abdominale si nécessaire. La surveillance sera régulière et fréquente surtout les deux premières années.

L'évaluation clinique chez les patients de notre série a montré une amélioration chez 81,7%, alors que 18,3% des malades étaient en aggravation. (Figure 31).



**Figure 31 : Répartition des patients selon l'évaluation clinique au cours du traitement.**

Dans notre série, 80 patients soit 86% avaient bénéficié d'une échographie abdominale de contrôle. Elle était normale dans la majorité des cas (87,5%), alors que 10 malades ont présenté les anomalies suivantes :

- 3 cas présentaient une masse au niveau de la loge de néphrectomie (3,7%).
- 3 cas présentaient des lésions hépatiques (3,7%).
- 2 cas présentaient une masse au niveau du rein controlatéral (2,5%).
- 1 cas présentait une masse intra-abdominale (1,3%).
- 1 cas présentait une masse épigastrique (1,3%).

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

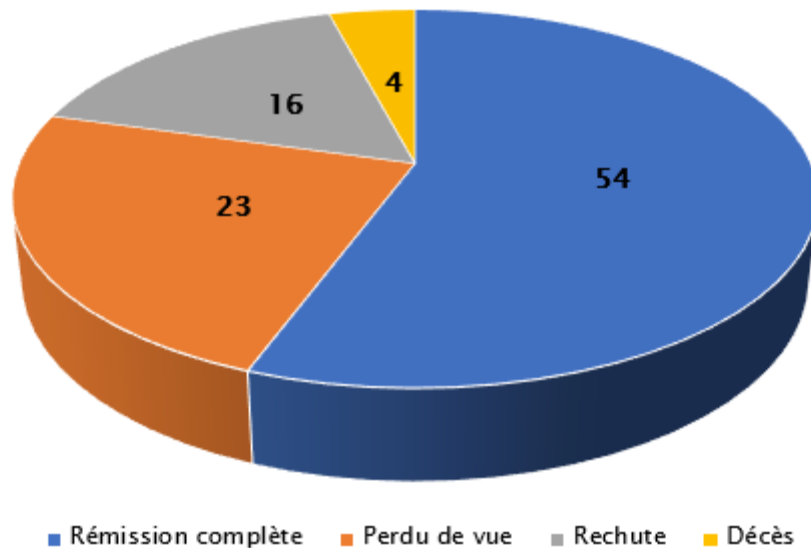
---

La TDM abdominale, voir thoraco-abdomino-pelvienne, était faite chez 74 patients (79,6%) :

- 45 TDM étaient sans anomalies (60,8%).
- 13 TDM avaient objectivé des lésions non spécifiques ou d'origine infectieuse (17,6%).
- 16 TDM avaient objectivé des métastases ou récurrences loco-régionales (21,6%).

La radiographie thoracique était réalisée chez 66 patients (71%), un seul cas a objectivé la présence d'une masse médiastinale (1,5%).

En totalité, nous avons noté que l'évolution était favorable chez 58,1% qui présentaient une rémission complète (54 patients), alors que 23 malades étaient perdus de vue (24,7%), 16 patients avaient présenté des rechutes (17,2%) et 4 malades étaient décédés (4,3%). (Figure 32).



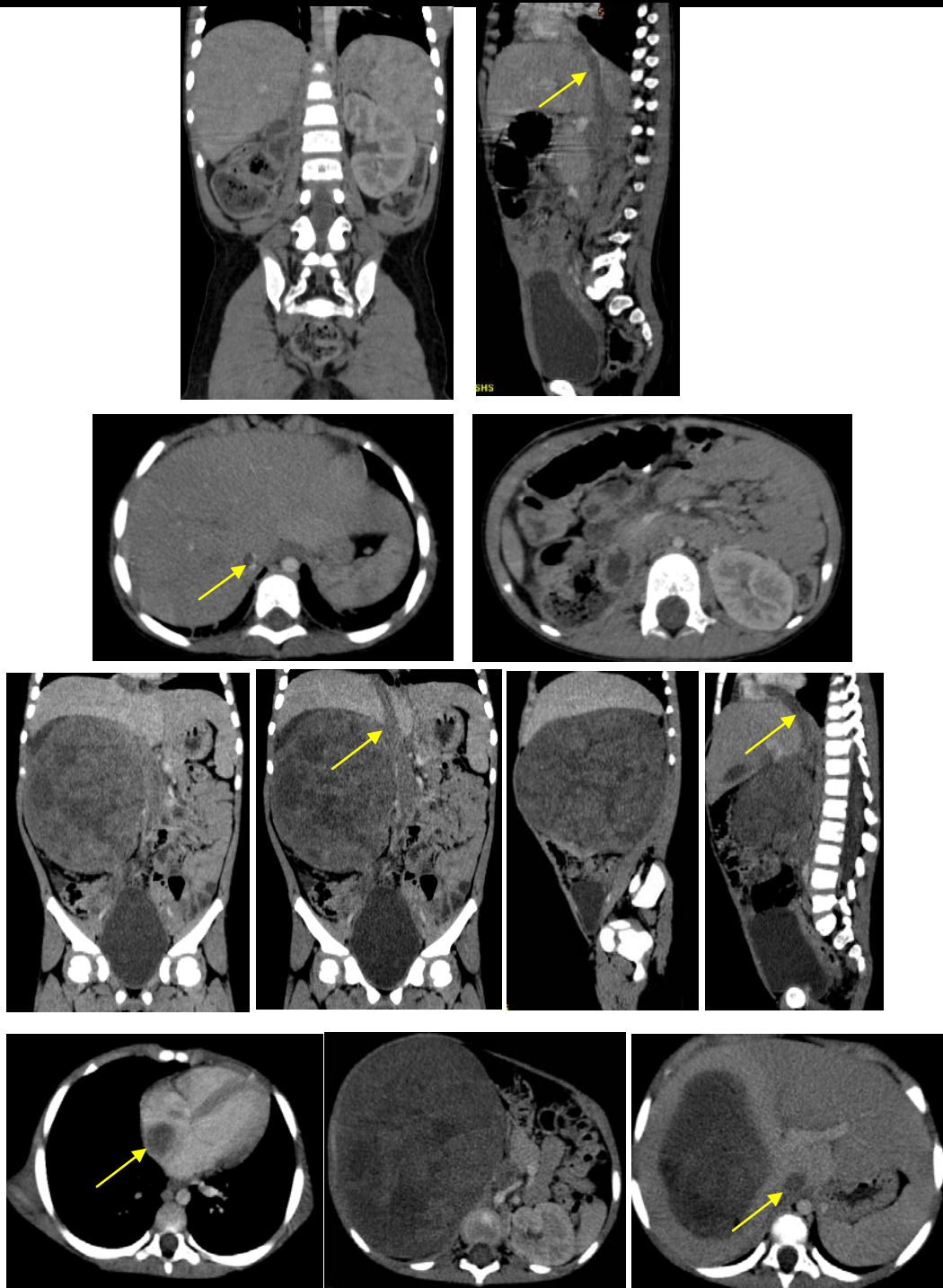
**Figure 32 : Répartition des patients selon l'évolution.**

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Les sites de récurrences les plus fréquents étaient : les poumons chez 8 patients (50%), la loge de néphrectomie chez 7 (43,8%), alors que des métastases hépatiques étaient présentes chez 4 patients (25%).

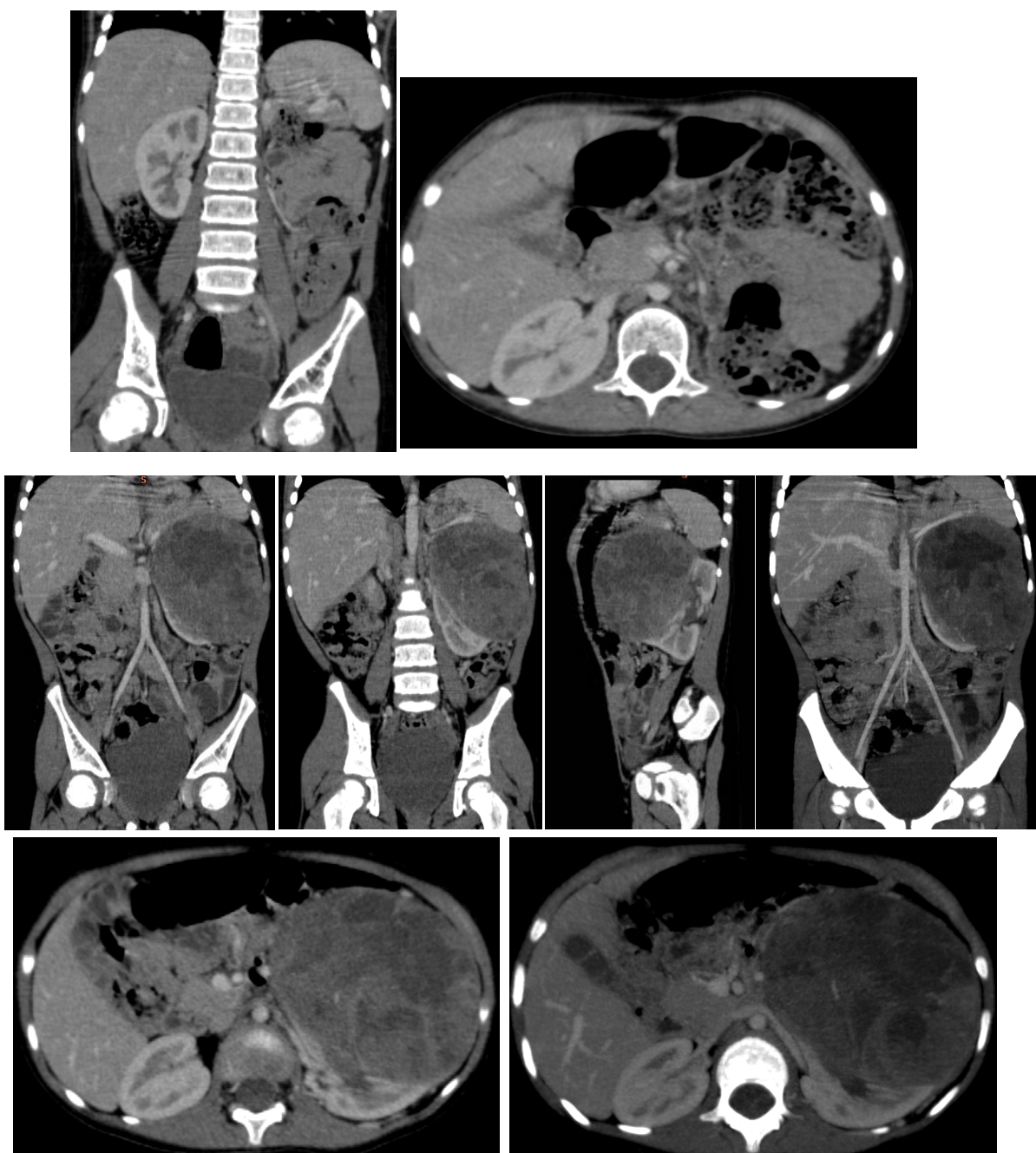




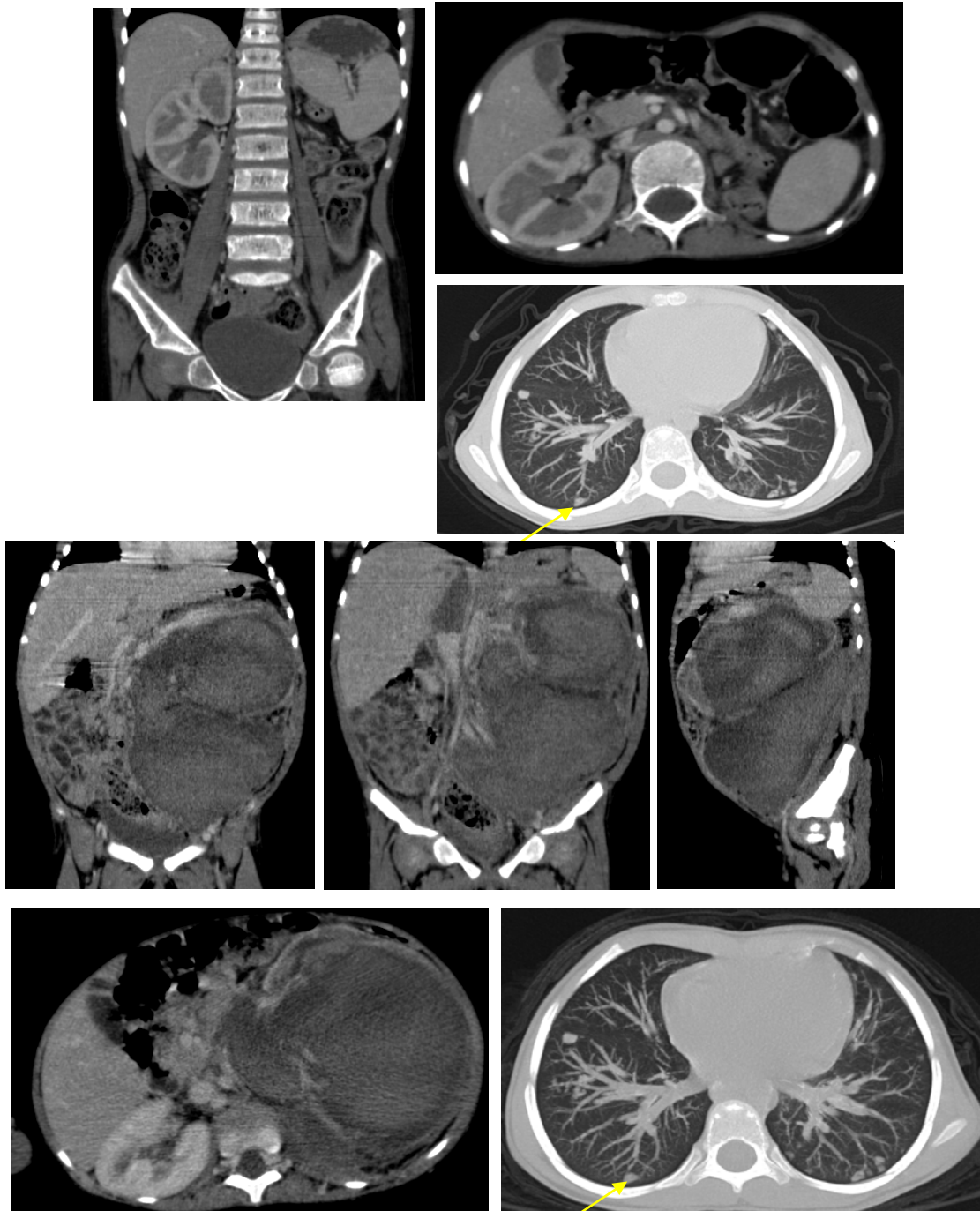
**Figure 33: TDM abdominale de contrôle post-opératoire (En haut) chez une fille âgée de 3 ans qui se présente pour une masse abdominale à l'échographie (Figure 21) (En bas): loge de néphrectomie droite libre sans signe de récurrence ou de résidu tumoral, avec persistance de la thrombose partielle de la VCI (Flèche jaune).**



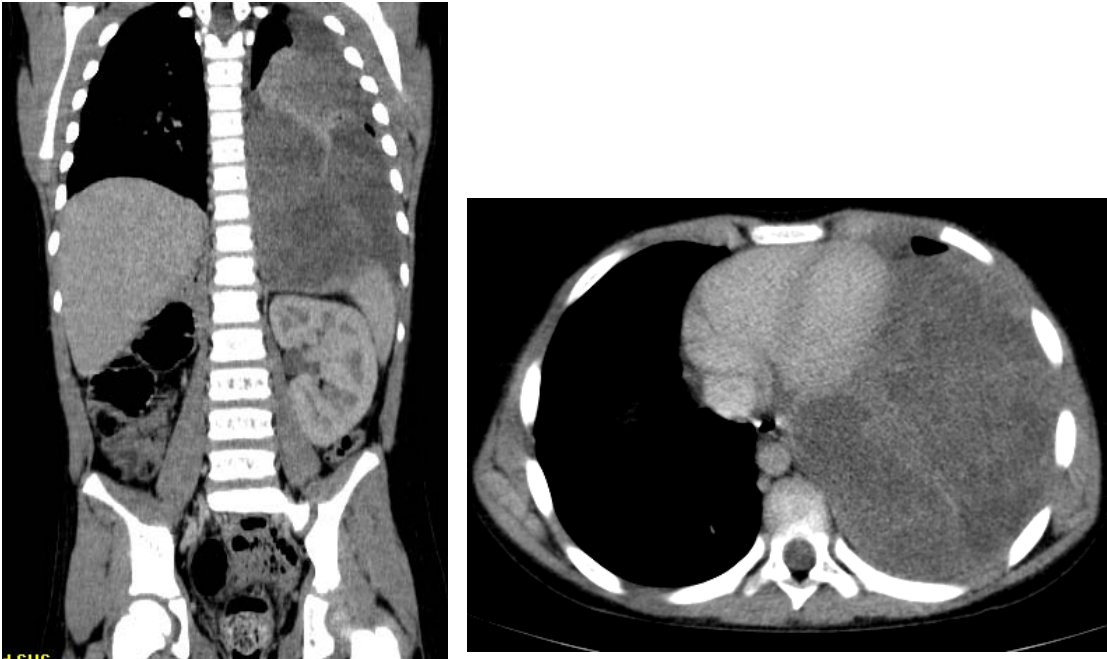
**Figure 34: TDM abdominale de contrôle (En haut) 6 mois après le dernier contrôle mentionné (figure 33) ( En bas): Loge de néphrectomie siège d'une masse tumorale, localement infiltrante, associée à des nodules péritonéaux et des lésions hépatiques évoquant une récurrence locale et à distance.**



**Figure 35: TDM abdominale de contrôle post-opératoire (En haut) chez une fille âgée de 5 ans qui se présente pour une masse aux dépens du rein gauche (Figure 22) (En bas) : loge de néphrectomie gauche libre sans signe de récurrence ou de résidu.**



**Figure 36: TDM thoraco-abdominale de contrôle post-opératoire (En haut) chez une fille âgée de 6 ans présentant pour une masse aux dépens du rein gauche (Figure 23) (En bas): loge de néphrectomie gauche libre, avec aspect stable des nodules pulmonaires bilatéraux (Flèche jaune).**



**Figure 37: TDM thoraco-abdominale de contrôle chez un garçon âgé de 4 ans opéré pour un néphroblastome du rein droit : loge de néphrectomie droite libre, volumineuse masse thoracique gauche compressive infiltrant probablement la coupole diaphragmatique gauche, arrivant au contact intime des éléments nobles du médiastin, et bombant dans le parenchyme pulmonaire, associée à un épanchement pleural minime et à une atélectasie passive d'origine très probablement secondaire.**

### **VIII. Etude analytique**

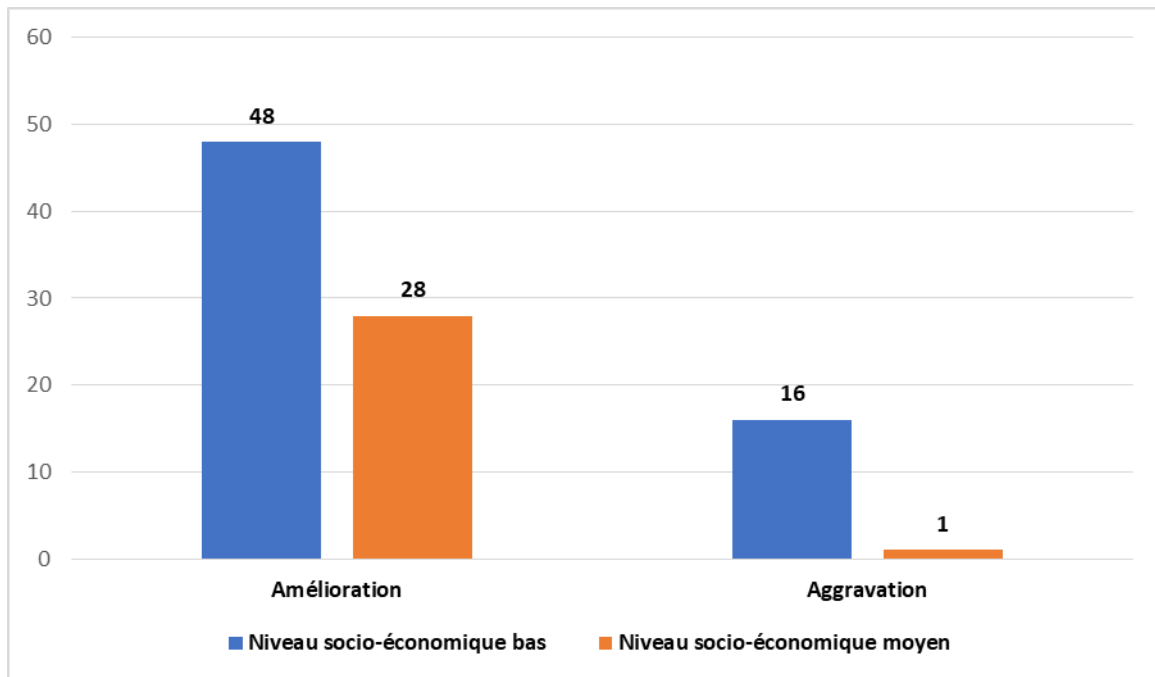
On a réalisé une étude analytique prenant en considération les paramètres épidémiologiques, le délai entre l'installation des symptômes et le début de la prise en charge et l'extension de la tumeur par rapport aux résultats de l'évolution clinique (amélioration ou aggravation) (Tableau VIII).

**Tableau VIII : Résultats de l'étude analytique des patients suivis pour néphroblastome.**

	Evolution clinique : N (%)		Valeur de p
	Amélioration	Aggravation	
<b>Sexe</b>			
• Fille	40 (81,6)	9 (18,4)	0,98
• Garçon	36 (81,8)	8 (18,2)	
<b>Origine géographique</b>			
• Urbain	61 (79,2)	16 (20,8)	0,15
• Rural	15 (93,8)	1 (6,3)	
<b>Consanguinité</b>			
• Oui	14 (87,5)	2 (12,5)	0,39
• Non	61 (80,3)	15 (19,7)	
<b>Niveau socio-économique</b>			
• Bas	48 (75)	16 (25)	0,009
• Moyen	28 (96,6)	1 (3,4)	
<b>Extension de la tumeur</b>			
• Localisée	62 (83,8)	12 (16,2)	0,24
• Métastatique	14 (73,7)	5 (26,3)	
Age : Moyenne +/- Ecart type	44,92 +/- 30,26	46,76 +/- 24,82	0,81
Délai entre l'installation des symptômes et la prise en charge : Moyenne +/- Ecart type	49,86 +/- 66,80	31,41 +/- 24,06	0,26

Les résultats de notre étude statistique ont objectivé que seul le niveau socio-économique ( $p=0,009$ ) était le facteur influençant l'évolution thérapeutique de la prise en charge du néphroblastome.

Les patients dont le niveau socio-économique était bas, présentaient les taux d'aggravation les plus élevés. (Figure 38).



**Figure 38 : Résultat de l'étude analytique du niveau socio-économique par rapport à l'évolution clinique.**



## DISCUSSION





## **I. Rappel**

### **1. Rappel embryologique**

Le rein est le résultat d'un long processus de différenciation du blastème néphrogénique, il se développe aux dépens du mésoblaste intermédiaire (2). Ce dernier apparaît à la 3<sup>ème</sup> semaine de la vie embryonnaire, suite à la différenciation du mésoblaste intra-embryonnaire, en 3 portions cordinales céphalo-caudales, qui sont de dedans en dehors :

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

La portion intermédiaire, dénommé néphrotome, donne naissance aux cordons néphrogènes (Figure 39). Ces cordons se différencient selon un gradient céphalo-caudal en formant successivement trois paires de reins : les pronéphros, les mésonéphros et les métanéphros(3).(Figure 40).

Le pronéphros et le mésonéphros disparaissent en partie pour laisser en place certaines structures. Chacune d'entre elles posant les bases de l'induction du rein suivant.

1. Le pronéphros, ou rein primitif, est un amas cellulaire qui se différencie à partir du cordon néphrogène. Il constitue un reliquat phylogénétique qui se forme transitoirement dans la région cervicale et thoracique haute. Il apparaît au cours de la 3<sup>ème</sup> semaine de la vie embryonnaire et disparaît au cours de la 4<sup>ème</sup>.

2. Le mésonéphros, succédant au pronéphros, apparaît à la fin de la 4<sup>ème</sup> semaine et disparaît à la 8<sup>ème</sup>, il a un rôle épurateur transitoire. Il se forme dans la région thoracique basse, lombaire et sacrée et s'étend vers la partie caudale. Il se développe à partir du canal

mésonephrotique et du cordon néphrogène, qui au niveau dorsal se métamérise et forme le mésonephros ou corps de Wolff. Dès lors, apparaissent des vésicules néphrotiques dont certaines s'allongent en véritable tubules. Les extrémités de ces tubules forment l'amorce d'un canal collecteur : canal de Wolff. Elles possèdent une fonction épuratrice puis elles vont progressivement disparaître. Chez la femme, le canal de Wolff dégénère et on ne retrouve que des résidus wolffiens, alors que chez l'homme il forme les voies génitales masculines. (Figure 41).

3. Le métanéphros, ou rein définitif, apparaît au niveau des régions lombaires basses et sacrées à la 5<sup>ème</sup> semaine. Il se développe à partir de deux structures d'origines différentes :

- ❖ Le blastème métanéphrogène : C'est une masse tissulaire solide et dense, dérivée directement du mésoblaste intermédiaire, qui n'a pas subi la métamérisation. Il provient de la partie caudale du cordon néphrogène. Il sera à l'origine des néphrons et de la capsule rénale.
- ❖ Le bourgeon urétéral ou diverticule méta néphrotique : est un bourgeon qui apparaît au début du 2<sup>ème</sup> mois, au niveau de la paroi dorso-médiale de l'extrémité inférieure du canal de Wolff, près de son abouchement dans le cloaque. Il sera à l'origine de l'uretère, du pelvis rénal, des calices rénaux et des conduits collecteurs. Son extrémité élargie pénètre dans le blastème métanéphrogène (Figure 42).

Leur fusion induira la formation des reins et des voies excrétrices. Les reins deviennent fonctionnels à partir de la 6<sup>ème</sup> semaine de la vie embryonnaire et on aura la production d'urine vers la fin du premier trimestre.

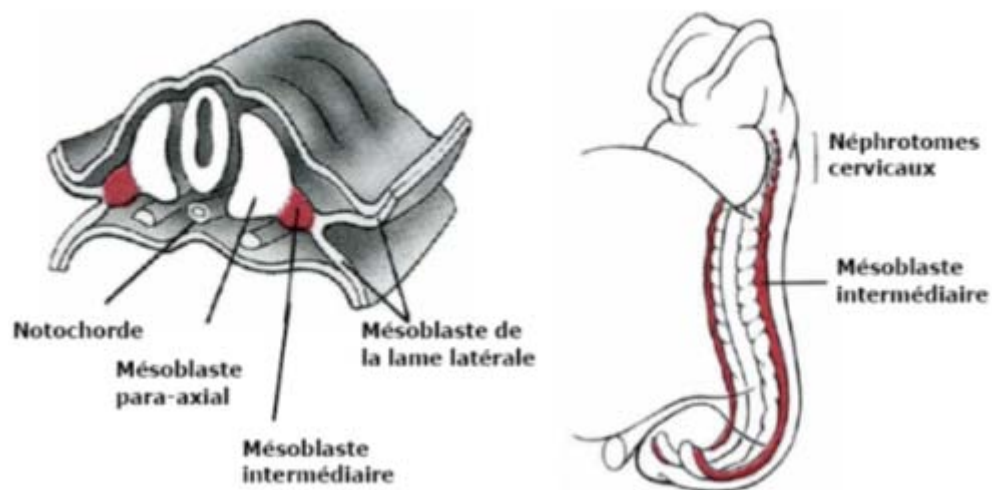
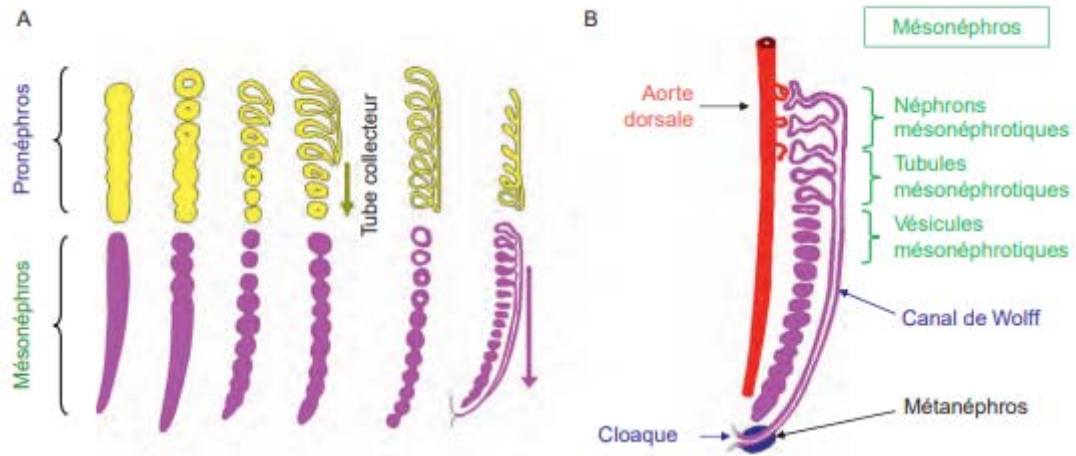


Figure 39 : Les 3 portions cordinales du mésoblaste intra-embryonnaire (à gauche), Le mésoblaste intermédiaire (à droite)(4).

---

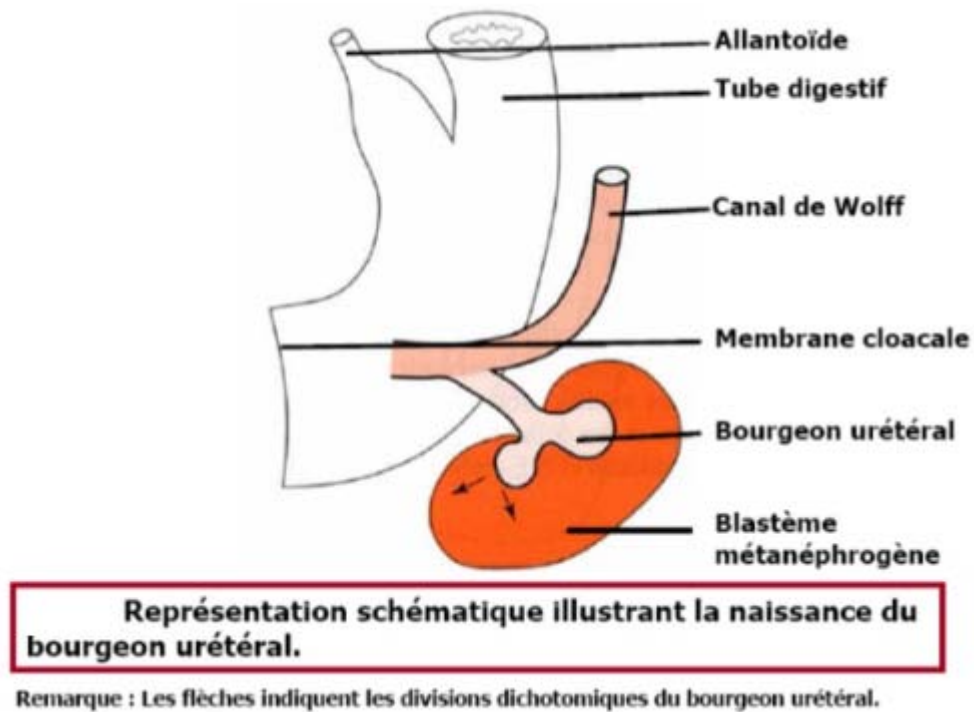
Figure 40 : Evolution du cordon néphrogène selon un gradient de différenciation céphalo-caudal(3).



**Figure 41 : Développement du pronéphros et du mésonéphros (3):**

**A.** Évolution du pronéphros et du mésonéphros : stade des sphérules pronéphrotiques, stade des vésicules pronéphrotiques, stade des sphérules mésonéphrotiques, formation du tube collecteur, progression du tube collecteur et stade des vésicules mésonéphrotiques, ouverture du mésonéphros dans le tube collecteur.

**B.** Devenir du mésonéphros.



**Figure 42 : Représentation schématique illustrant la naissance du bourgeon urétéral(4).**

## **2. Rappel histologique**

Le rein est considéré comme une glande tubuleuse composée, qui contrôle la production et la composition de l'urine. Il joue un rôle dans le processus de filtration (épuration du plasma sanguin), la régulation hydroélectrolytique, le maintien de l'équilibre biochimique interne et a une fonction endocrine (production de deux hormones, l'érythropoïétine et la rénine). Sa structure histologique est en lien avec ces différentes fonctions (3).

Le parenchyme rénal est constitué par un grand nombre de tubes urinifères, de vaisseaux sanguins et de nerfs développés au sein d'une atmosphère conjonctive délicate. Le tube urinifère est considéré comme l'unité histologique et physiologique du rein, et est constitué de néphron et du tube collecteur :

- ❖ Le néphron assure la sécrétion de l'urine
- ❖ Le tube collecteur est un canal excréteur qui est responsable du transport de l'urine jusqu'au bassin.

### **2.1 Le néphron :**

Chez l'Homme, on compte environ 1 à 4 millions de néphrons dans chaque rein. Il peut être considéré comme un appendice du système vasculaire sanguin rénal, auquel il est étroitement lié dans un but fonctionnel. Chaque néphron est constitué de deux parties : un glomérule, se continuant par les tubules rénaux.

#### **a. Le glomérule**

Siège de la filtration, il est situé dans la substance corticale et constitué de :

- **Un réseau capillaire** qui comprend des artères glomérulaires afférentes et efférentes ainsi que leurs ramifications (artéριοles) ; l'ensemble constitue le glomérule vasculaire.
- **Une chambre de filtration** limitée par la capsule de Bowman. Cette dernière présente 2 feuillets : un feuillet pariétal, se continuant avec l'épithélium du tube contourné proximal. Un feuillet viscéral, constitué d'une couche discontinue de cellules ayant de multiples prolongements cytoplasmiques, appelées : podocytes. Les 2 feuillets délimitent un espace appelé l'espace de Bowman.

L'ensemble du réseau capillaire et capsule de Bowman forme le corpuscule de Malpighi, qui décrit :

- **Un pôle vasculaire** : où les artéριοles afférentes et efférentes entrent et sortent du glomérule.
- **Un pôle urinaire** : à l'extrémité opposée se continuant avec le tube contourné proximal

**b. Le tubule**

Siège de réabsorption et sécrétion, il est formé du tube proximal, l'anse de Henlé et le tube distal.

▪ **Le tube proximal :**

C'est la portion la plus longue du néphron, fait suite au corpuscule de Malpighi, elle comprend une portion initiale (appelée pars convoluta), localisée dans le cortex et une portion droite (pars recta), se terminant dans la médulla contournée. C'est un tube sinueux s'engageant par sa partie terminale soit directement au niveau de la pyramide de Malpighi, soit au niveau de la pyramide de Ferrein. Il est limité par un épithélium prismatic (bas) simple.

▪ **L'anse de Henlé :**

Entièrement siégeant au niveau des rayons médullaires et des pyramides de Malpighi. Elle est constituée de 3 segments : une branche descendante épaisse, un segment grêle et une branche ascendante épaisse. La branche ascendante s'engage dans le labyrinthe cortical un peu au-dessous du niveau du glomérule d'origine et pénètre entre les vaisseaux afférents et efférents pour avoir un contact intime avec le pôle vasculaire glomérulaire. La partie du tube s'étendant au-delà du pôle vasculaire est appelée le tube contourné distal.

Le segment grêle de l'anse de Henlé présente un épithélium pavimenteux simple qui limite une lumière réduite mais nette, alors que la branche ascendante large est revêtue de cellules cubiques basses.

▪ **Le tube distal contourné**

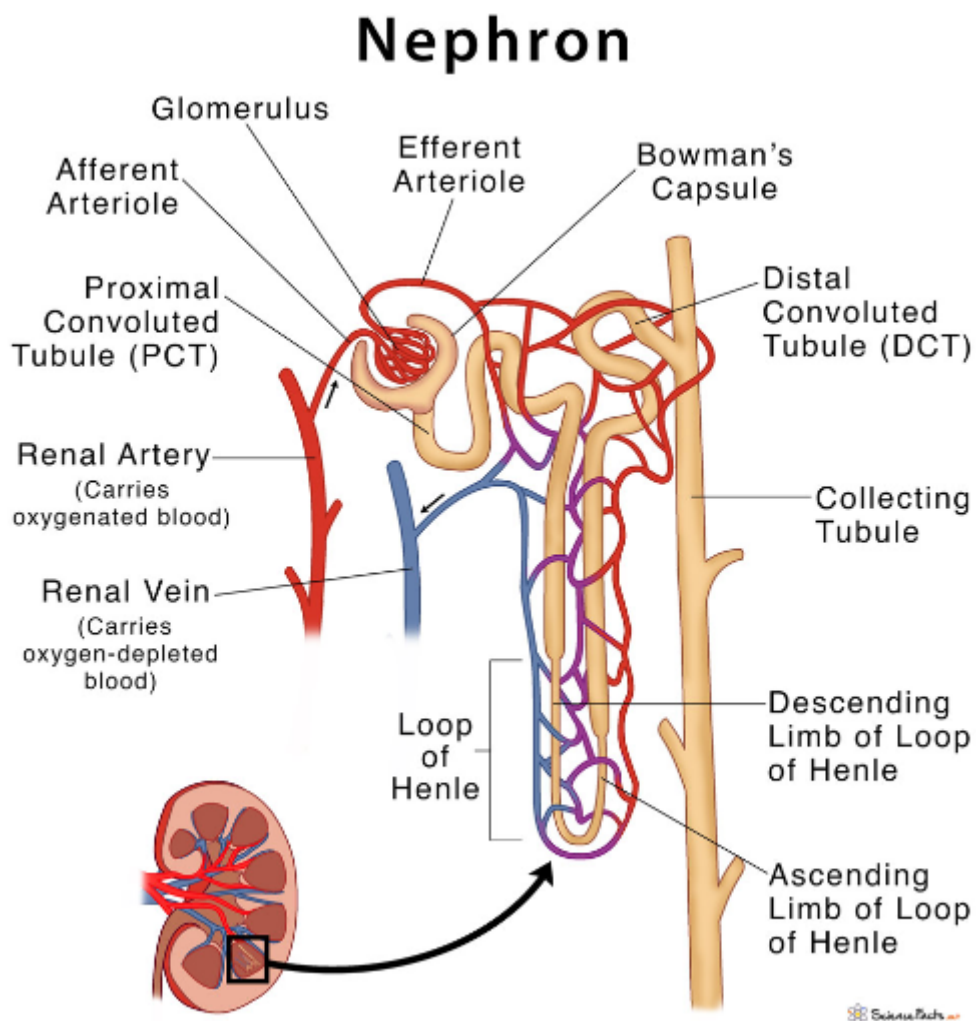
Forme la continuité du tube urinaire dans la substance corticale. C'est un tube sinueux bordé de cellules cubiques petites avec des surfaces libres lisses.

**2.2 Les tubes collecteurs**

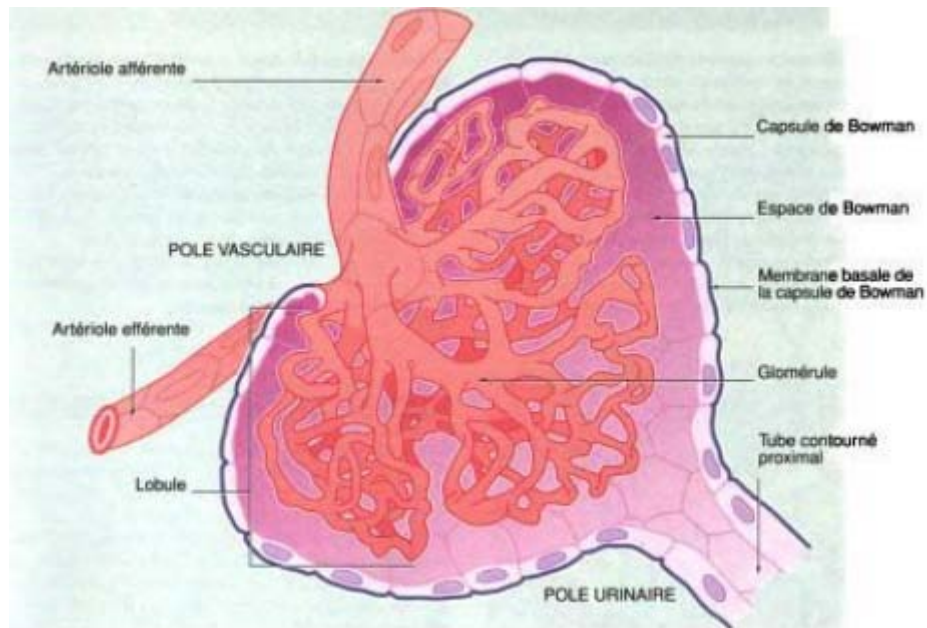
Ce sont des conduits excréteurs, non considérés comme faisant partie du néphron. On distingue 2 types de cellules au niveau de tube collecteur :

Les cellules principales et les cellules inter-canalaires ; les cellules principales constituent le type le plus représenté. Chaque tube contourné distal trouve sa continuité au tube collecteur par une courte branche latérale de ce dernier au niveau du pyramide de Ferrein où se trouvent plusieurs branches de ce type. Le tube collecteur pénètre la pyramide de Ferrein, puis descend dans la médullaire, où il s'anastomose avec de nombreux autres tubes collecteurs pour former de grands canaux qui s'ouvrent à l'apex d'une papille. Ce sont les tubes papillaires (ou tubes de Bellini) dont les multiples ouvertures grandes et serrées donnent à la papille l'apparence d'un tamis par où s'écoule l'urine dans les petits calices. Les cellules bordant ces canaux ont des tailles qui varient de la forme cubique basse dans les parties proximales jusqu'à la forme cylindrique haute dans les tubes papillaires principaux.





**Figure 43 : Schéma montrant la structure d'un néphron (5).**



**Figure 44 : Corpuscule rénal(6).**

### **3. Rappel anatomique**

#### **3.1 Généralités**

Les reins sont des organes pleins, au nombre de deux et presque symétriques. Ils sont les organes assurant la filtration du sang et la production de l'urine et jouent aussi un rôle essentiel d'épuration et de régulation de l'organisme.

Ils sont situés dans le plan rétropéritonéal de l'abdomen, plaqués contre la paroi abdominale postérieure et occupent la partie supérieure des fosses lombaires. Positionnés de part et d'autre de la colonne vertébrale dorso-lombaire, à la hauteur des vertèbres thoraciques T11 et T12 et des vertèbres lombaires L1-L2, Ils sont partiellement protégés par les 11e et 12e paires de côtes.

Chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Le rein droit est légèrement abaissé par rapport au rein gauche, à cause du grand espace occupé par le foie.

**a. Morphologie externe :**

Le rein a la forme d'un haricot, sa couleur est rouge brun. Il a une surface lisse, régulière, avec une consistance ferme mais très différente chez le sujet vivant par rapport au cadavre. En effet la tension interne liée à la richesse vasculaire et à l'urine donne une consistance plus tendue et moins friable à l'organe. Ses dimensions et son poids varient en fonction de l'âge.

Il présente deux faces (antérieure et postérieure), deux extrémités ou pôles (supérieur et inférieur) et deux bords (latéral convexe et médial concave). Le bord médial est très échancré à sa partie moyenne par le hile rénal (ou sinus rénal), zone de pénétration et d'émergence du pédicule rénal et de la voie excrétrice. Les vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que les nerfs pénètrent dans le rein et en sortent également par le hile. Il est bordé par deux lèvres : antérieure et postérieure (Figure 45).

**b. Morphologie interne :**

Le rein est recouvert de plusieurs tuniques, un parenchyme et une capsule :

**i. La capsule rénale**

De consistance fibreuse, possède des fibres élastiques et quelques fibres musculaires. Elle est détachable facilement du parenchyme rénal et elle entoure également les voies excrétrices sauf au niveau des sommets des calices.

**ii. Le parenchyme**

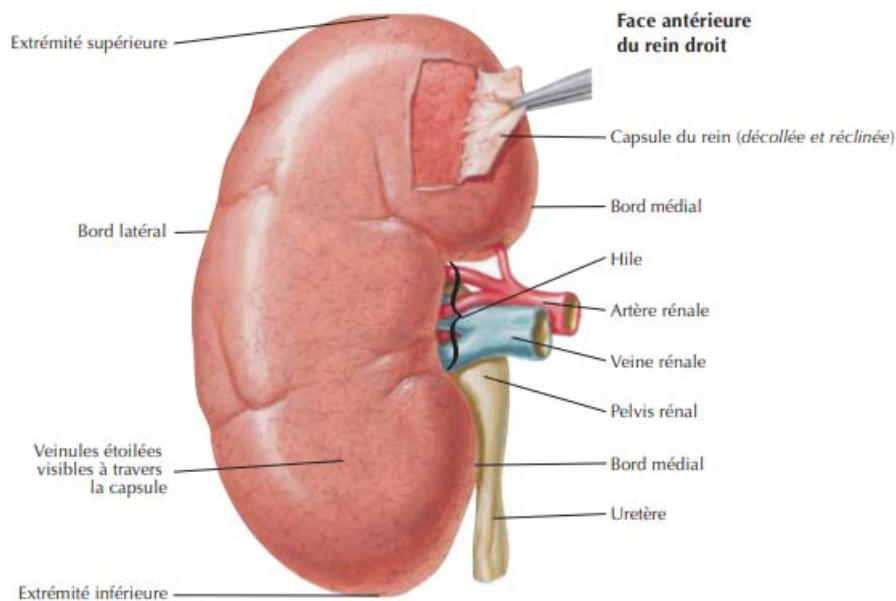
Dont on distingue 2 zones différentes :

- Le cortex : la partie périphérique. De couleur pâle et d'environ 1 cm d'épaisseur, il recouvre la médullaire.

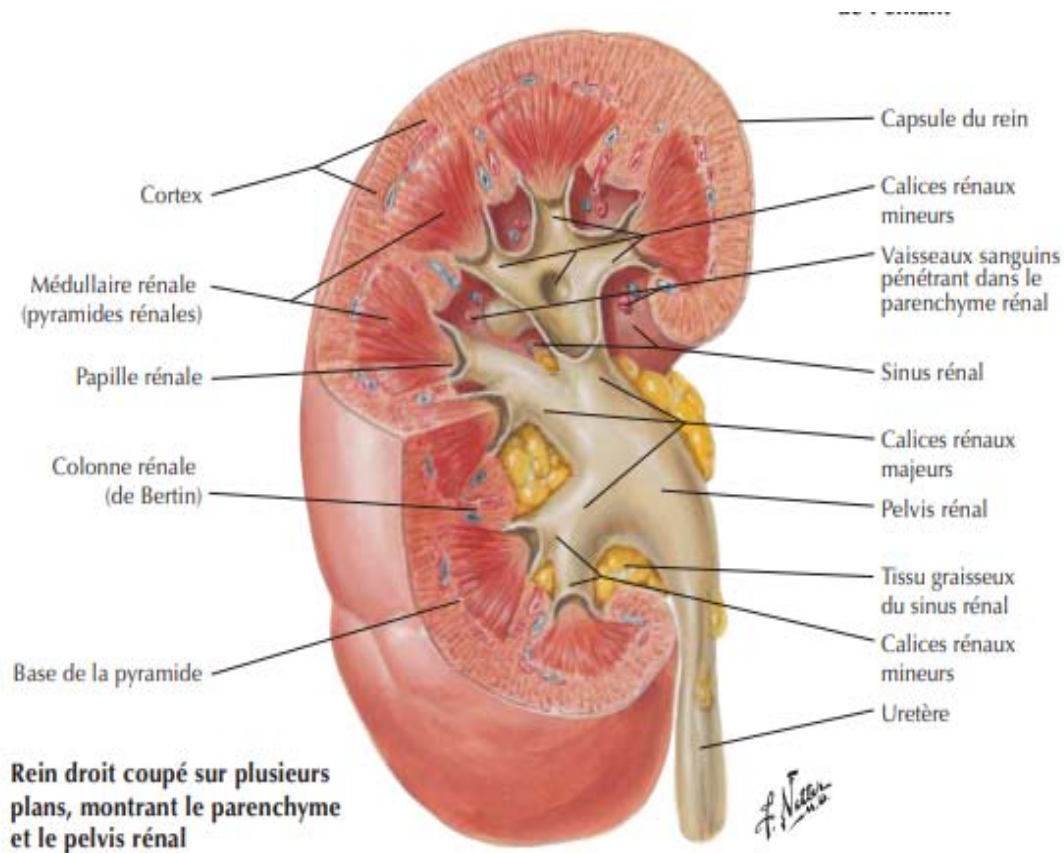
- La médullaire : au centre, est de couleur brun-rouge. Elle renferme des millions d'unités de filtrations : les néphrons. Ces structures sont dotées d'un glomérule, petite sphère où s'effectue la filtration du sang et l'élaboration de l'urine. Ils sont également constitués de tubules directement impliqués dans la modification de la composition de l'urine. Elle comprend des éléments de forme pyramidale appelées les pyramides de Malpighi. Il y en a 10 à 18 par rein. Au sommet de chaque pyramide, se trouve un calice s'ouvrant sur le bassinnet. La base de chaque pyramide est prolongée par des pyramides de Ferrein (ou irradiations médullaires).

Entre les pyramides de Malpighi, on distingue des colonnes appelées colonnes de Bertin.

Les calices et le bassinnet sont des cavités collectrices d'urine. Les calices reçoivent l'urine depuis les néphrons qui est ensuite déversée dans le bassinnet. L'urine s'écoule ensuite par les uretères jusqu'à la vessie, où elle sera stockée avant d'être évacuée. (Figure46).



**Figure 45 : Morphologie externe du rein(7).**



**Figure 46 : Morphologie interne du rein(7).**

### 3.2 Moyens de fixité

Les moyens de fixité des reins sont le pédicule rénal et le fascia rénal. Le fascia rénal est une condensation du tissu conjonctif rétro péritonéal délimitant la loge rénale. Il se compose de deux feuillets, pré-rénal et rétro-rénal, qui sont en continuité et entourent le rein et sa capsule adipeuse. Les deux feuillets se rejoignent au pôle supérieur et englobent la glande surrénale qui est séparée du reste de la loge rénale par une fine cloison inter surréno-rénale. Latéralement, les deux feuillets fusionnent en arrière de la convexité du rein. Ils se prolongent caudalement sans s'unir et forment un prolongement graisseux de la capsule adipeuse du rein. Sur la ligne médiane, le feuillet antérieur est adhérent au pédicule vasculaire de sorte que les loges rénales droite et gauche ne communiquent pas.

**3.3 Rapports du rein :**

Le rein présente 2 faces : postéro-interne, antéro-externe, 2 bords : interne, externe et 2 pôles : supérieur et inférieur.

**a. La face postéro-interne :**

**i. La partie supérieure thoracique**

- Muscle diaphragmatique.
- Cul de sac costo-diaphragmatique.
- Dernier espace intercostal.

**ii. La partie inférieure lombaire : de dedans en dehors**

- Muscle grand psoas.
- Muscle carré des lombes.
- Muscle transverse.

**b. La face antéro-externe :**

**i. Le rein droit**

- En haut : Face inférieure du foie.
- En bas : Mésocolon transverse et Angle colique droit.
- En dedans : Portion descendante du duodénum (D2) accolée par le fascia de Treitz.

**ii. Le rein gauche**

- En haut : La face postérieure de l'estomac qui est intrapéritonéal et la face interne de la rate et pédicule splénique.
- Plus bas : La queue du pancréas.
- La moitié inférieure est barrée par le mésocolon transverse, l'angle colique gauche et les anses grêles.

**c. Le bord interne :**

Le pédicule rénal sortant du hile rénal, formé par l'artère rénal, la veine rénale, le bassinet, la VCI à droite et l'aorte à gauche.

**d. Le bord externe :**

Le péritoine formant la gouttière pariéto-colique.

**e. Le Pôle supérieur :**

La surrénale séparée du rein par la lame inter-surrénalo-rénale.

**f. Le pôle inférieur :**

L'uretère lombaire initial et les vaisseaux génitaux.

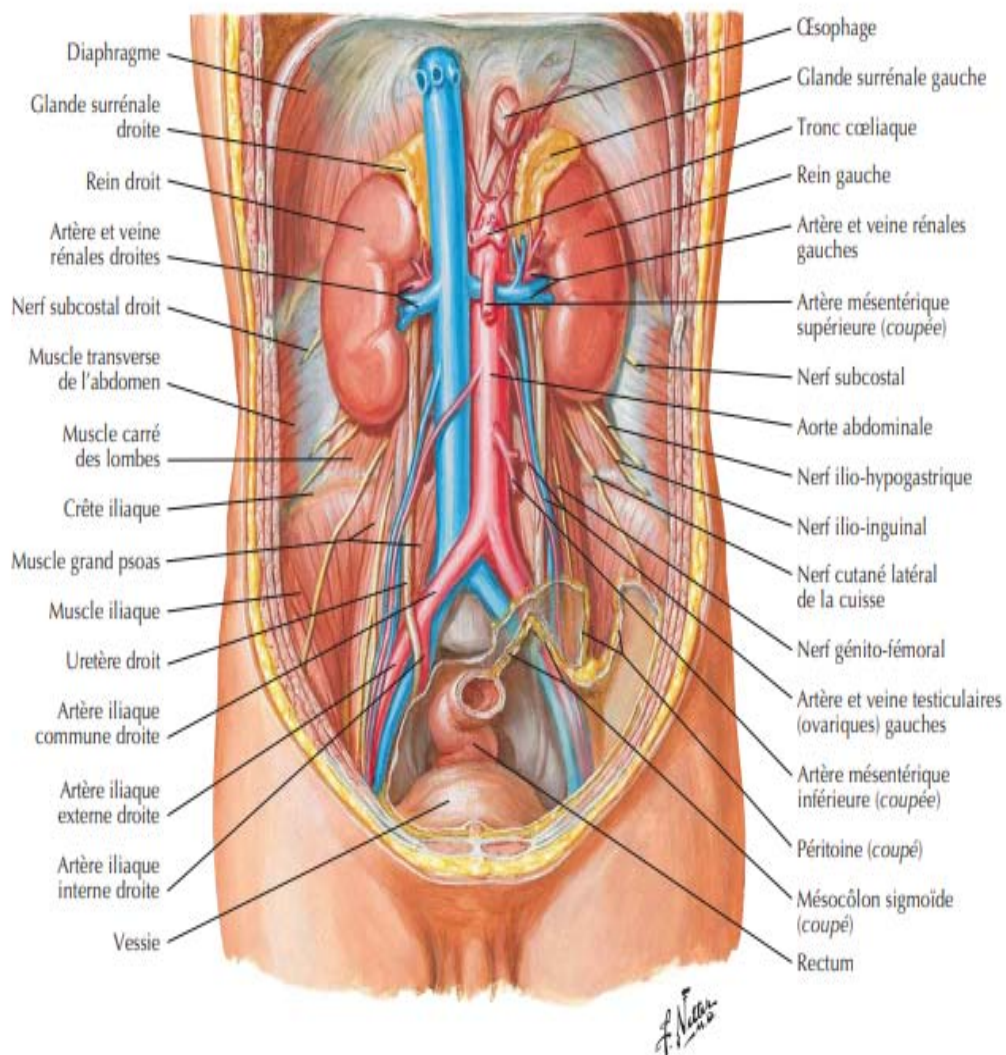


Figure 47 : Rapports rétro-péritonéaux des reins(7).



### **3.4 Vascularisation du rein**

#### **a. Les artères :**

Chaque rein est vascularisé par une seule volumineuse artère : l'artère rénale, une droite et une gauche.

Les artères rénales droite et gauche, branches collatérales de l'aorte abdominale pénètrent chacune le hile correspondant et se divisent en 2 troncs antérieur et postérieur, parfois existe un tronc inférieur.

Les troncs primaires antérieur et postérieur se subdivisent plusieurs fois au niveau du sinus et forment deux arborisations, l'une : antérieure appelée pré-pyélique (en avant du bassin), l'autre postérieure dite rétro-pyélique (en arrière du bassin). Ces artères pénètrent ensuite le parenchyme rénal, cheminant à la surface des pyramides rénales jusqu'à leur base. Ces artères sont dites artères péri-pyramidales ou artères interlobaires (ces artères sont de type terminal c'est-à-dire ne s'anastomosent pas entre elles).

Chaque artère interlobaire s'incurve à la base de la pyramide de Malpighi, devenant alors artère arquée, cette dernière se divise au niveau de la base de la pyramide rénale en plusieurs artérioles interlobulaires. Chaque artériole interlobulaire se dirige vers la capsule rénale, la traverse, puis s'anastomose avec les artères de la capsule. Chaque artériole interlobulaire donne des branches collatérales : les artères afférentes glomérulaires qui se divisent et forment un peloton vasculaire appelé glomérule de Malpighi entouré une capsule : la capsule de Bowman ; l'ensemble constitue le corpuscule de Malpighi qui se trouve dans le labyrinthe.

Du glomérule de Malpighi partent des artères efférentes qui donnent un réseau capillaire artérielle, ce dernier se continue par un réseau capillaire veineux, qui se draine par une veinule, puis dans une veine interlobulaire, ce premier circuit artérioveineux constitue la circulation fonctionnelle du rein responsable de la filtration glomérulaire et la formation de

l'urine primitive. La circulation nourricière : les artères arquées au niveau de la base des pyramides rénales donnent des artères qui pénètrent dans la pyramide de Malpighi, ce sont les artères droites, ces dernières donnent par la suite un réseau capillaire artérielle au niveau des parois des tubes urinifères, puis se continue par un réseau capillaire veineux, qui se draine par des veines droites qui se jettent dans un réseau veineux sus pyramidal.

**b. Le veines :**

Les veines interlobulaires reçoivent les veines sous capsulaires anastomosées avec les veines de la capsule rénale, puis se drainent dans un réseau veineux sus pyramidal, qui reçoit les veines droites et se continue par les veines péri-pyramidales qui convergent vers le sinus du rein pour former les troncs d'origine de la veine rénale, cette dernière se jette dans la veine cave inférieure.

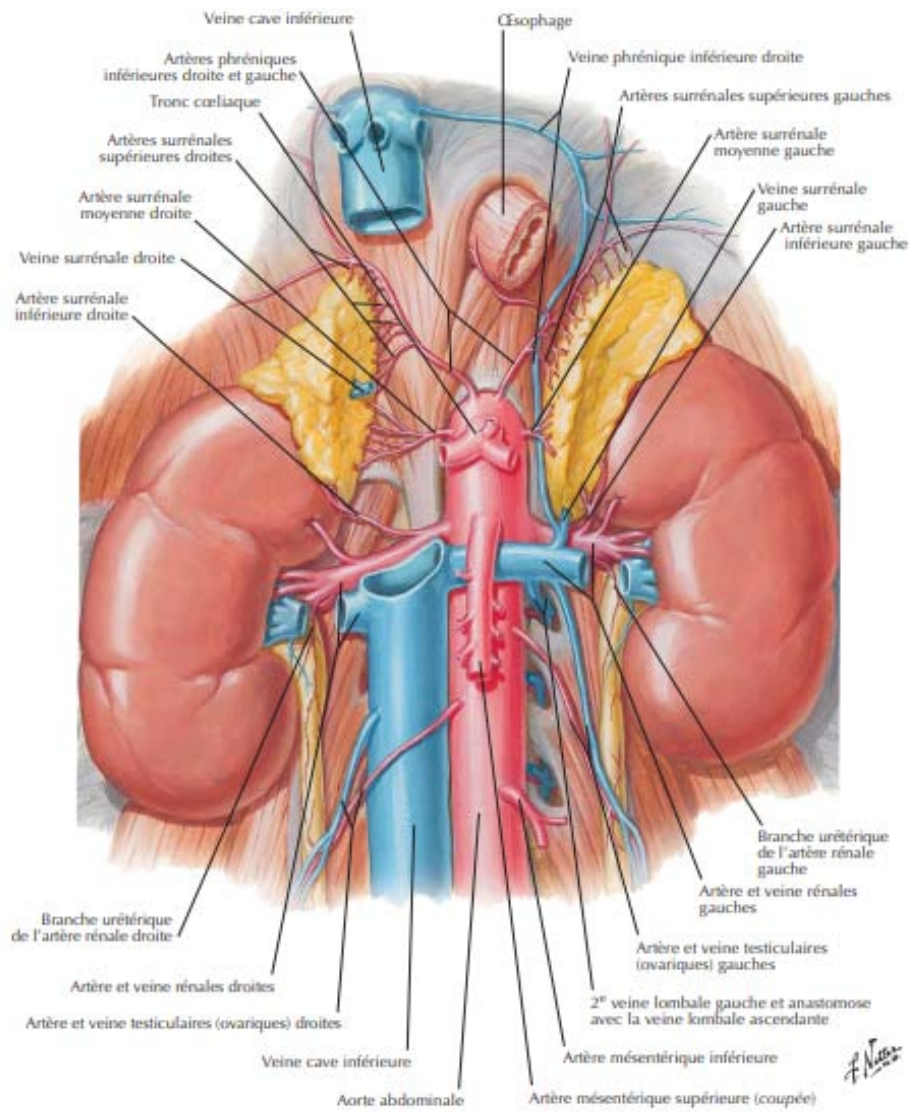
**c. Les lymphatiques :**

On distingue :

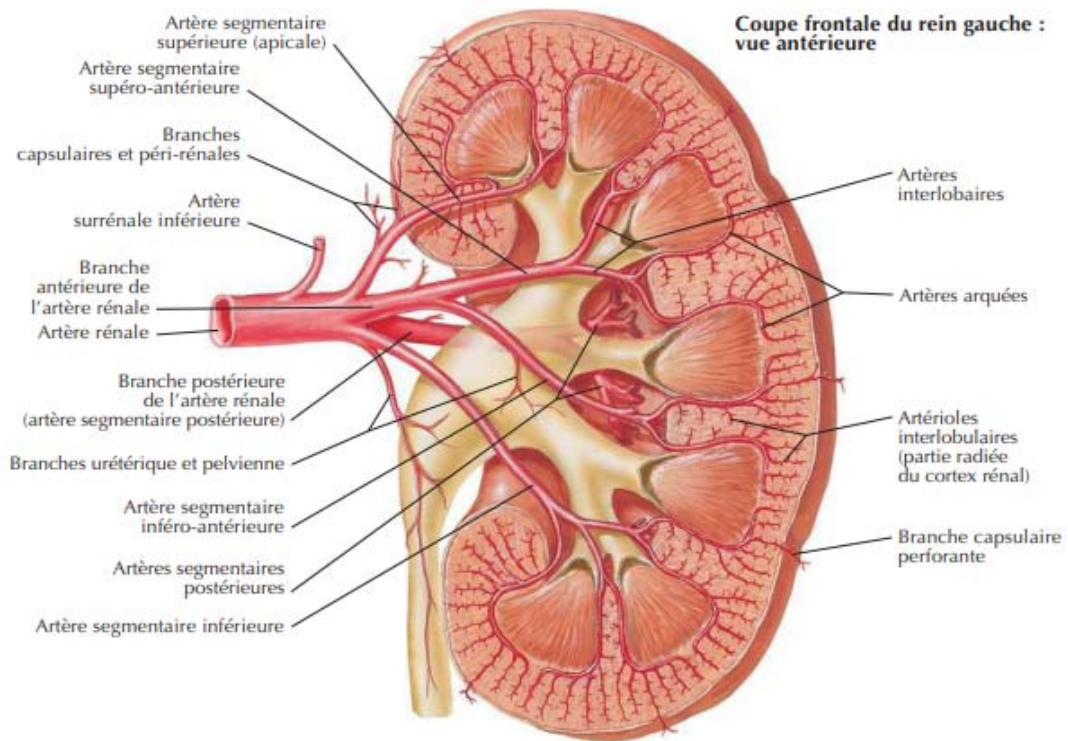
- Le Plexus lymphatique intra-rénal : entoure les tubules, il accompagne la veine rénale et se draine vers les nœuds lymphatiques latéro-aortiques et latéro-caves.
- Le Plexus lymphatique capsulaire est situé dans la capsule fibreuse et adipeuse, il rejoint les lymphatiques du hile.

**d. Innervation :**

L'innervation du rein provient du plexus cœliaque, des plexus aortico-rénaux et des nerfs splanchniques.



**Figure 48 : Artères et veines rénales in situ(7).**



**Figure 49 : Vascolarisation artérielle intra-rénale(7).**

#### **4. 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.

## II. Données épidémiologiques

### 1. La fréquence

La tumeur de Wilms, également appelée néphroblastome, compte parmi les tumeurs les plus fréquentes de l'enfant ; elle occupe le 4ème rang des affections malignes rencontrées en pédiatrie après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales. Elle représente 5 à 10 % des tumeurs solides et le 1/3 des néoplasies embryonnaires. Elle constitue la tumeur rénale maligne la plus fréquente chez l'enfant, représentant à elle seule plus de 90% des tumeurs rénales malignes (8,9).

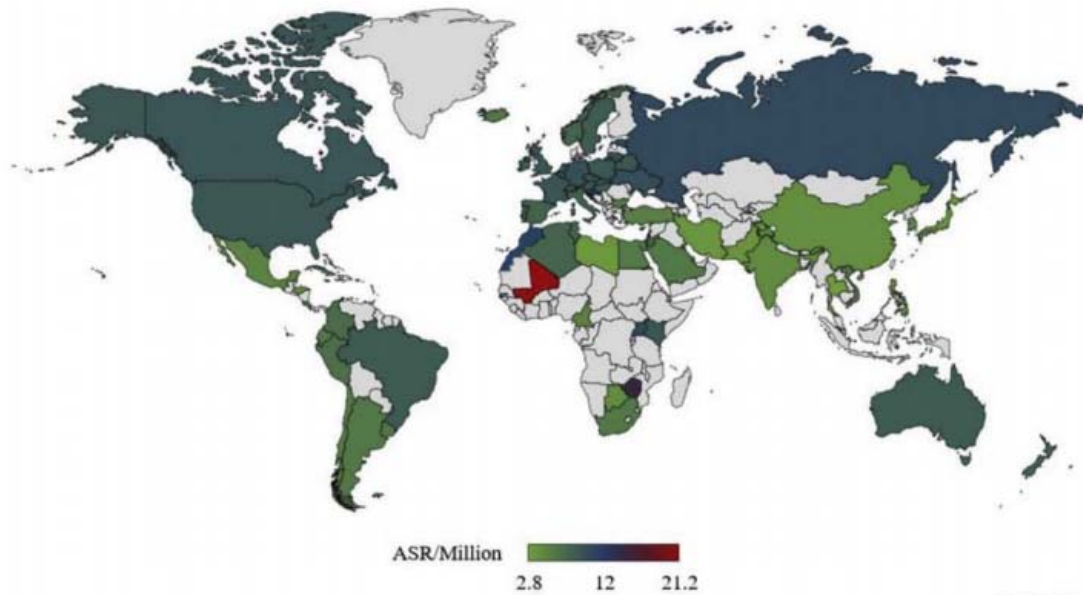
L'incidence mondiale est estimée à 7,5 par un million d'enfants/an, affectant environ un enfant sur 10 000 (1,10). On pensait autrefois que cette incidence était homogène, mais des données plus récentes montrent que le néphroblastome présente une diversité ethnique significative, elle varie considérablement entre les groupes ethniques et raciaux. En fait, le néphroblastome est classé en cinquième position parmi les cancers les plus fréquents chez les Noirs pendant qu'il est le neuvième chez les Blancs (11).

Dans la plupart des populations caucasiennes, le taux d'incidence varie entre 6 à 9 cas par un million d'enfants/an (12) ; Tel qu'aux Pays-Bas où il est de 7 par million selon une étude faite par Schulpen et al. (13). En France, l'incidence est de 7,8 cas par million d'enfants/an, ce qui est similaire aux incidences rapportées dans d'autres pays développés tels que les Etats-Unis et l'Allemagne (14).

Le taux d'incidence le plus faible est observé chez les enfants asiatiques (10), atteignant 3 à 4 par million d'enfants/an chez certaines populations d'Asie de l'Est (15). En Taïwan, il était de 2,9 par million d'enfants/an selon une étude faite par Hung et al. (16).

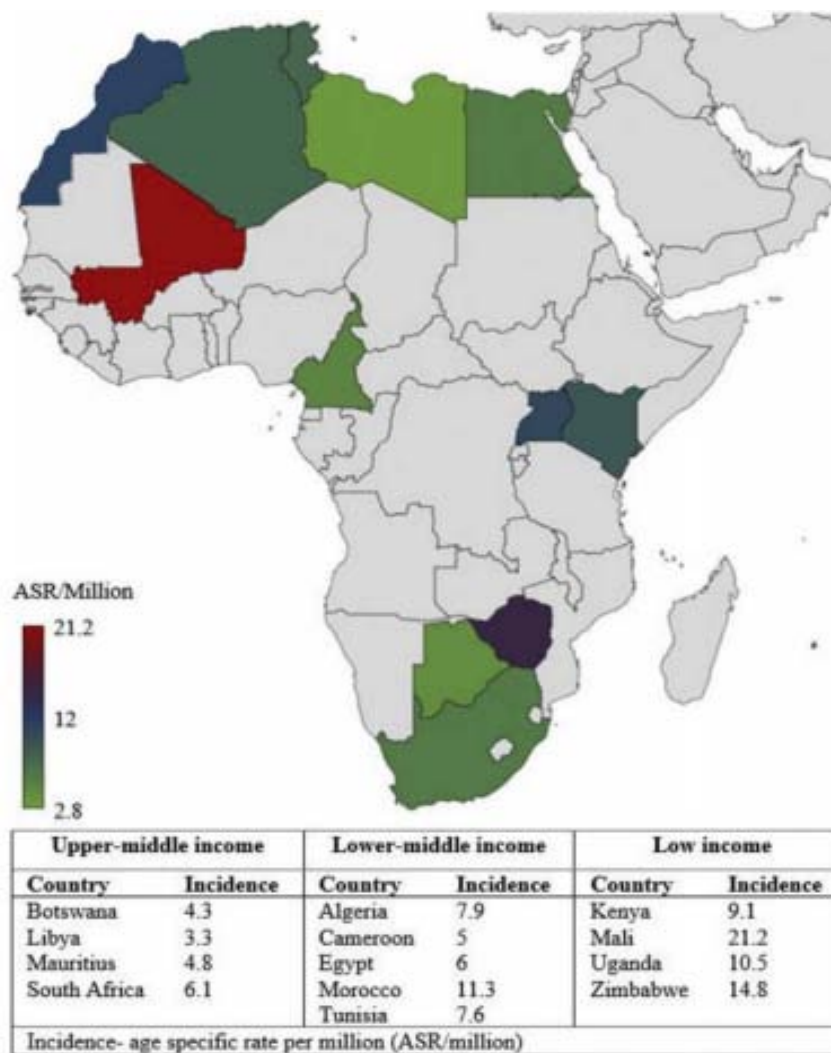
## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

Alors que les taux d'incidence les plus élevés sont trouvés chez la population africaine et afro-américaine, dépassant 10 par million d'enfants/an (15). (Figure 50).



**Figure 50 : Répartition du néphroblastome chez les enfants de 0- 14 ans dans le monde selon les données de WHO (The World Health Organization)(17).**

En Afrique, l'incidence médiane du néphroblastome est 7,6 cas pour un million d'enfants/an. Elle varie fortement d'un pays à l'autre. Le Mali a déclaré l'incidence la plus élevée, soit 21,2 cas pour un million/an, tandis que la Libye a déclaré l'incidence la plus faible, soit 3,3 cas. En raison de la limitation des données, il n'a pas été possible de savoir si ces divergences reflétaient réellement l'incidence ou si elles étaient le résultat de systèmes de notification plus efficaces dans certains pays tel que le Mali (17). (Figure 51).



**Figure 51: La répartition du néphroblastome en Afrique selon les données de IICC (International incidence of childhood cancer)(17).**

En Afrique du Nord, les tumeurs malignes les plus fréquentes sont la leucémie, suivie par les tumeurs cérébrales et les tumeurs solides, y compris la tumeur de Wilms et le neuroblastome (18).

Il existe peu d'informations sur l'incidence de la tumeur de Wilms au Maroc (19). Les seuls chiffres rapportés sont de 380 cas sur 17 ans (1983–2000) pour le CHU de Rabat, 180 cas sur 22 ans (1978–2000) dans le seul service de chirurgie pédiatrique du CHU de

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Casablanca et au CHU de Fès 34 cas de néphroblastome ont été recueillis soit 8,9% des cas de cancers pédiatriques collectés pendant 3 ans 3 mois, correspondant à un cas pour 11 patients (20).

Dans notre série, on a colligé 93 cas de néphroblastome pendant la durée de 13 ans et 8 mois avec une fréquence annuelle de 7cas/an. Cette fréquence est un peu plus élevée que celle enregistré à Abidjan (Service de Pédiatrie du Chu de Treichville), qui était de l'ordre de 5cas/an et où ils ont recueilli 56 cas sur une période de 11ans (21).

L'incidence varie aussi selon le revenu du pays ; Les pays à revenu élevé présentaient une incidence significativement plus élevée que les pays à revenu intermédiaire : 8,6 cas pour un million d'enfant/an contre 6,1. Cependant, si on distingue les pays à revenu moyen supérieur et les pays à revenu moyen inférieur, seuls les pays à revenu moyen inférieur présentaient une incidence significativement différente de celle des pays à revenu supérieur. Les pays à faible revenu avaient l'incidence médiane la plus élevée de tumeurs de Wilms, soit 9,8 cas pour un million d'enfants/an, mais la différence n'était pas statistiquement significative, probablement parce que les données n'étaient disponibles que pour six pays à faible revenu (17). (Figure 52).



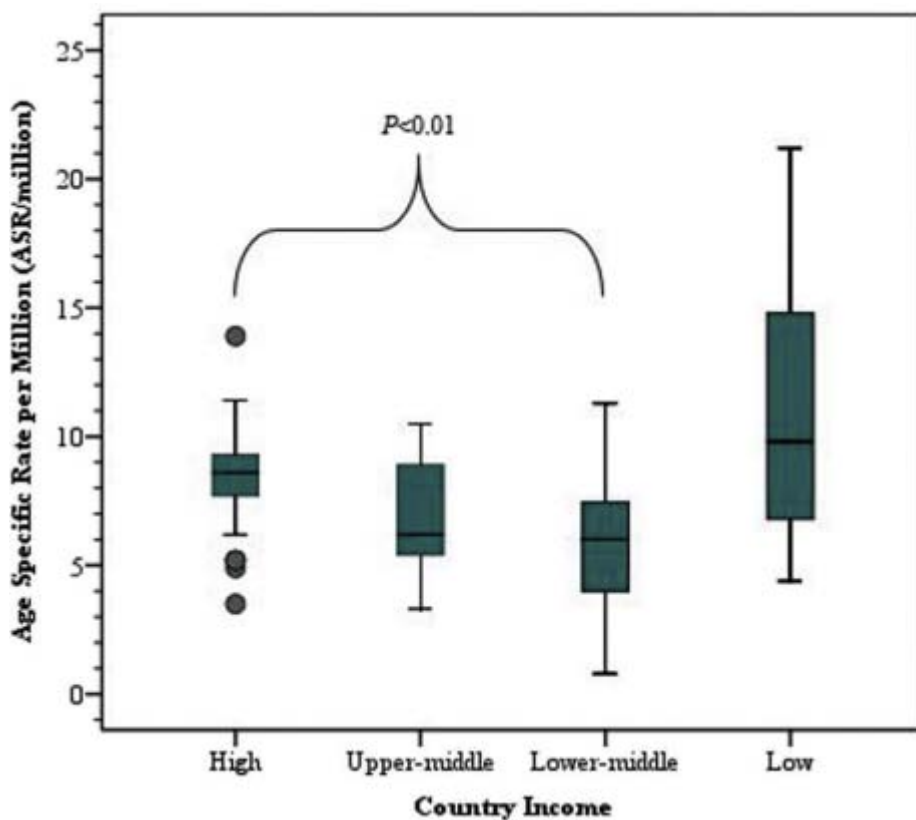


Figure 52 : Répartition du néphroblastome selon le revenu des pays(17).

## 2. L'âge :

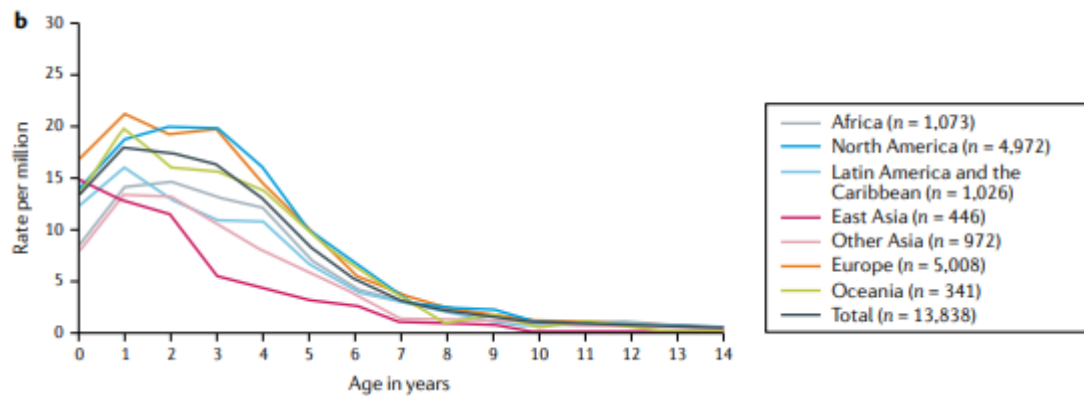
Le néphroblastome est une tumeur de la petite enfance, survenant principalement entre l'âge de 1 et 5 ans. 98 % des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 7 ans (1), avec un pic d'incidence de 3 ans (10).

Bien que les formes du grand enfant et celles du nourrisson de moins d'1 an sont rares, le néphroblastome représente encore 20 % de toutes les tumeurs rénales chez les nourrissons âgés de moins de 6 mois (10).

Dans près de 90% des cas, la tumeur de Wilms est un événement sporadique survenant dans un rein. Les tumeurs bilatérales et multifocales se développent sur un

antécédent d'un syndrome de prédisposition au cancer et ont tendance à apparaître à un âge plus précoce (âge médian de diagnostic : 2 ans) que la tumeur sporadique de Wilms (âge médian de diagnostic : 3 ans) (12).

La répartition de l'âge au moment du diagnostic varie en fonction de la région et de l'ethnie, les personnes atteintes en Asie de l'Est étant plus jeunes au moment du diagnostic que celles du reste du monde, et cette observation peut être principalement due à la découverte plus précoce de la maladie (22). (Figure 53).



**Figure 53 : Répartition de l'âge au moment du diagnostic selon les régions du monde (22).**

En fait, une étude réalisée par Nakata et al. (23), a rapporté que les patients japonais ont un âge médian au diagnostic nettement plus jeune que les patients britanniques (28 mois contre 39 mois). Les enfants d'Asie de l'Est atteints de la tumeur de Wilms sont également plus jeunes au moment du diagnostic. Le pic d'âge au moment du diagnostic était de 12 à 18 mois au Japon, alors qu'il était beaucoup plus large et bimodal, s'étendant de 12 à 42 mois au Royaume-Uni.

Dans notre étude, La tranche d'âge la plus touchée était celle de moins de 5 ans, représentant 67.7% des cas. L'âge de nos patients était compris entre 6 mois et 13 ans, avec une moyenne d'âge de 3 ans et 9 mois. Ce qui est comparable aux autres études notamment

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

celle de Schulpen(13), de Landolsi (8), de Shyirambere (24) et également aux deux études réalisées aux Maroc : une à Casablanca par Naim et al (25) et l'autre à Rabat par Rais et al(26), où l'âge moyen était respectivement de 3 ans et 4 mois, et de 4 ans.

Nos résultats diffèrent cependant de ceux de Pianezza et al (27) au Canada qui ont obtenu un âge moyen de 28,5 mois, qui est beaucoup plus bas. Ce phénomène pourrait s'expliquer par le fait que dans les pays développés, les programmes de dépistage sont plus nombreux et que la maladie est mieux connue.

Nous apportons dans ce tableau comparatif la moyenne d'âge des patients de notre série et des séries de la littérature (Tableau IX) :

**Tableau IX : Tableau comparatif des différentes études selon l'âge moyen.**

<b>Auteur</b>	<b>Pays</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Age moyen</b>
Notre étude	Maroc	93	3 ans et 9 mois
Naim et al. (25)	Maroc (Casablanca)	14 cas	3 ans et 4 mois
Rais et al. (26)	Maroc (Rabat)	52 cas	4 ans
Landolsi et al. (8)	Tunisie	35 cas	3 ans et 9 mois
Shyirambere et al. (24)	Rwanda	136 cas	39,7 mois
Schulpen et al. (13)	Pays-Bas	595 cas	39 mois
Pianezza et al. (27)	Canada	40 cas	28,5 mois

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

En outre, il est important de noter que, selon la littérature, l'âge médian au moment de la présentation du néphroblastome tend à être plus élevé chez la race noire (4,1 ans) que chez la race blanche (3,2 ans) (11).

### **3. Le sexe**

Dans notre série, nous avons trouvé une légère prédominance féminine, avec un sexe-ratio de 0,9. Ces résultats étaient similaires à ceux retrouvés dans la littérature, notamment la série de Cunningham et al (17), Nakata et al (28), Doganis et al (29) et Rais et al (26). Ils ont tous trouvé une prédominance en faveur des filles avec un sexe-ratio de 0.9.

Par contre les deux études faites par Koh et al (30) et Atanda et al (31) ont trouvé une prédominance masculine avec des sexe-ratios de 1.21 et 2 respectivement. (Tableau X).

**Tableau X : Tableau comparatif des différentes études selon le sexe-ratio.**

<b>Série</b>	<b>Prédominance</b>	<b>Sexe-ratio M/F</b>
Notre série	Féminine	0.9
Cunningham et al (17)	Féminine	0.9
Nakata et al (28)	Féminine	0.9
Doganis et al (29)	Féminine	0.9
Rais et al (26)	Féminine	0.9
Koh et al (30)	Masculine	1.21
Atanda et al (31)	Masculine	2

A noter également que dans le cas des néphroblastomes bilatéraux synchrones, on trouve une prédominance féminine, avec un sexe-ratio H/F de 0,5 (32).

### **III. Facteurs prédisposant au néphroblastome**

Dans 99 % des cas, le néphroblastome est un événement sporadique survenant dans un seul rein et parmi ces cas, 10% sont associés à des anomalies congénitales ou font partie des syndromes spécifiques et est alors volontiers multifocal et/ou bilatéral avec un âge de survenue plus précoce que les formes sporadiques. Exceptionnellement, Il existe des formes familiales de la tumeur, qui représentent 1% des cas et se transmettent selon le mode autosomique dominant. (12,33).

#### **1. Formes familiales**

Rares à l'ordre de 1%, avec un âge de survenue légèrement plus précoce que les formes sporadiques et ne comportent pas plus de formes bilatérales ni plus d'associations à des malformations congénitales. Reflétant son hétérogénéité génétique, La prédisposition familiale au néphroblastome est liée à deux gènes de localisation différentes : FWT1 en 17q12 et FWT2 en 19q13.

#### **2. Les syndromes de prédisposition et les malformations associées au néphroblastome**

Les néphroblastomes sont le plus souvent sporadiques. Néanmoins, dans 10 % des cas, le néphroblastome est associé à des malformations congénitales à savoir :

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

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

Plusieurs syndromes malformatifs sont associés à un risque plus élevé de développer un néphroblastome. Ils résultent d'altérations de gènes tels que les gènes de Wilms Tumor 1 (WT1) ou Wilms Tumor 2 (WT2) où la tumeur se présente avec un groupe d'autres signes et manifestations cliniques.

Ces syndromes peuvent être classés en :

- ❖ Syndrome sans macrosomie (WAGR, Denys- Drash)
- ❖ Syndrome avec macrosomie (Beckwith-Wiedemann, Sotos, Perlman, Simpson-Golabi-Behmel).

En cas d'anomalies associées, l'âge de survenue est plus précoce. Une surveillance systématique et régulière tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 7 ans est recommandée, vu le risque tumoral associé à ces syndromes malformatifs.

### **2.1 Le syndrome de WAGR**

C'est un Syndrome génétique poly-malformatif très rare associant dans sa forme complète une tumeur de Wilms dans 30 % à 40 % des cas, une Aniridie, des malformations Génito-urinaires et un Retard mental. Il est dû à une délétion constitutionnelle, de taille variable, de la région 11p13 sur leurs cellules somatiques. Le gène 11p13 a été cloné et désigné WT1 ; ce gène joue un rôle essentiel dans le développement du rein et des gonades ; son expression normale se limite au rein en voie de développement et aux cordons. (34,35).



**Figure 54** : Image montrant une aniridie(36).

### **2.2 Le syndrome de Denys-Drash**

C'est une maladie rare caractérisée par l'association d'une néphropathie glomérulaire (sclérose mésangiale diffuse) d'évolution rapide vers l'insuffisance rénale terminale, des troubles de la différenciation sexuelle (pseudo-hermaphrodisme mâle) et d'une prédisposition aux tumeurs de Wilms. Ce syndrome est associé à des mutations hétérozygotes des derniers exons du gène WT1 qui codent une protéine qui régule elle-même l'expression d'autres gènes impliqués notamment dans le développement rénal et gonadique. Il n'existe pas de traitement spécifique de la maladie (37).

### **2.3 Le syndrome de Beckwith-Wiedemann**

Décrit par Beckwith en 1963 et Wiedemann en 1964, le syndrome de Beckwith-Wiedemann est l'un des syndromes d'excès de croissance congénitale les plus fréquents. Il est caractérisé par une héli-hypertrophie, une macroglossie, une omphalocèle, une viscéromégalie et un hyperinsulinisme avec un risque d'hypoglycémie néonatale. Ce syndrome est lié à une anomalie touchant un autre gène intitulé WT-2, siégeant en 11p15. Son incidence est estimée à 1 sur 13 700 naissances, probablement sous-évalué du fait de l'existence de formes modérées (37).



**Figure 55 : Image montrant une héli-hypertrophie corporelle gauche associée à un néphroblastome gauche (8).**

#### **2.4 Le syndrome de Sotos**

C'est un gigantisme cérébral, caractérisé par une macrocéphalie, une avance de l'âge osseux et une prédisposition aux tumeurs dont celle de Wilms. Il se présente cliniquement par une croissance excessive durant l'enfance, une macrocéphalie, un visage aux traits caractéristiques et des difficultés d'apprentissage de degré variable. Ce syndrome est dû



dans 75% des cas à des mutations et des délétions du gène NSD1 (localisé sur le chromosome 5q35 et codant pour une histone-méthyl transférase impliquée dans la régulation de la transcription) (38).

#### **2.4 le syndrome de Perlman**

Il associe des anomalies du faciès avec une macrocéphalie, un petit nez court avec ensellure, des oreilles basses, une macrosomie, une ascite fœtale, une hyperplasie des îlots de Langerhans, une néphroblastomatose et une prédisposition élevée au néphroblastome, souvent précoce et bilatérale. La transmission est autosomique récessive. Le gène responsable est situé en 11p15.5 (39).

#### **2.6 Le syndrome de Simpson-Golabi-Behmel Type 1**

Caractérisé par une croissance globale pré- et postnatale avancée, une dysmorphie faciale et des malformations viscérales et squelettiques, variées et inconstantes (40).

### **3. Formes sporadiques**

Les néphroblastomes « totalement » sporadiques ne sont ni familiaux, ni survenant dans un contexte de malformation ou de syndrome de prédisposition et représentent plus de 90% des cas. Les gènes impliqués dans le néphroblastome sporadique sont : 11p13 (WT1) ; 11p15.5 (WT2) ; 16q ; 1p ; 1q et 17p (41,42).

- **Dans la région 11p13** : des mutations du gène WT1 sont retrouvées dans 4 à 6 % des néphroblastomes sporadiques.
- **La région 11p15.5** : constitue une deuxième région délétée, elle est appelée pour cette raison WT2 dans les cartographies des néphroblastomes sporadiques : plusieurs gènes candidats y ont été définis. Les pertes d'allèles touchent systématiquement l'allèle d'origine maternelle.

- **Le bras long du chromosome 16(16q) entre 16q22 et 16q23** : est le siège de perte d'allèles dans 14 à 20 % des néphroblastomes. L'allèle perdu est indifféremment d'origine maternelle ou paternelle.
- **Les pertes d'allèles des régions 1p** : (bras court du chromosome 1) présentent dans environ 11 % des cas.
- **Le gain de 1q.**
- **Les mutations du gène p53**, situées en 17p13 sont retrouvées dans 4% des néphroblastomes, pratiquement tous porteurs d'anaplasie et de pronostic très défavorable. Les mutations du gène p53 sont donc un des facteurs de survenue d'anaplasie dans un néphroblastome.

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

En conclusion : L'enfant porteur d'un néphroblastome est le plus souvent un cas unique dans une famille et ne présente aucune malformation congénitale particulière. Le risque d'avoir un autre enfant atteint est proche de zéro. Dans le cas de syndrome malformatif, une étude génétique familiale peut être entreprise afin d'évaluer le risque qu'un autre enfant soit atteint. Il n'est pas encore possible d'apporter une réponse à toutes les situations. Une meilleure compréhension des processus génétiques permettra de progresser dans le diagnostic, peut-être dans le traitement des quelques formes graves, et essentiellement dans le conseil génétique.

## IV. Manifestations cliniques du néphroblastome

### 1. Délai de diagnostic

En ce qui concerne le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic du néphroblastome, il n'existe pas d'intervalle fixe ou précis. Ceci peut être expliqué par le caractère atypique et discret des premiers signes de début ; ainsi, il peut aller de quelques jours à plusieurs mois.

En fait, dans la série de Rais et al. (26), concernant 52 patients, le délai de consultation variait entre 15 jours et 7 mois, avec un délai moyen de 30 jours ; l'étude a aussi trouvé que 84% des cas avaient reçu leur première consultation pendant les 3 premiers mois suivant l'apparition des symptômes. Pour Landolsi et al.(8) , ce délai variait entre 15 jours et 1 an, avec une valeur moyenne de 2 mois et dans plus des 2/3 des cas, les enfants ont consulté entre le premier et le troisième mois du début des symptômes. Une étude réalisée par Doumbia à Bamako(43), a trouvé un délai moyen de 40 jours avec des extrêmes de 7 et 180 jours. Également, une étude réalisée au sein du service de chirurgie A, à l'hôpital Maternité Ibn Sina de Rabat (44), a objectivé un délai qui variait entre 1 semaine de minima et 1 an de maxima avec un délai moyen de 50 jours.

Dans notre série, Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la consultation était de 45 jours, avec des valeurs extrêmes allant de 3 jours à 1 an. Ce délai de consultation, qui paraît être long, pourrait s'expliquer par la méconnaissance de la pathologie tumorale de l'enfant par beaucoup de praticiens, par le bas niveau socio-économique des populations qui tardent à consulter et l'obligation de se déplacer aux grandes villes pour bénéficier d'une prise en charge adéquate vu l'absence de grandes structures hospitalières à proximité (Tableau XI).

En Italie, une étude réalisée par Ferrari et al. (45) pour objectiver la relation entre le délai de diagnostic et la survie globale pour multiples cancers dont le néphroblastome, a conclu que le pronostic des patients dépend du délai de diagnostic et que tout retard favorisera une dissémination du cancer, un traitement moins efficace et effets indésirables importants.

**Tableau XI ; Tableau comparatif des différentes études selon le délai de diagnostic.**

Série	Délai moyen	Intervalle du délai
Notre série	45 Jours	3 Jours - 1 An
Rais et al. (26)	30 Jours	15 Jours - 7 Mois
Bouzhir A. (44)	50 Jours	7 Jours - 1 An
Landolsi et al. (8)	2 Mois	15 Jours - 1 An
Doumbia (43)	40 Jours	7 Jours - 180 Jours

## **2. Signes d'appel**

### **2.1 La masse abdominale**

Le tableau clinique le plus typique est représenté par la découverte d'une masse abdominale isolée, asymptomatique, augmentant progressivement de volume, chez un enfant en bon état général. Ce sont le plus souvent les parents qui remarquent une augmentation globale du volume abdominal ou une tuméfaction localisée d'apparition récente, à l'occasion de l'habillage, d'un bain ou des jeux. Parfois, le néphroblastome est découvert lors d'une simple visite chez le médecin lors d'un examen abdominal systématique ou lors d'une consultation motivée par d'autres raisons.

La masse se présente sous forme d'une voussure au niveau du flanc, dépassant ou non la ligne médiane et pouvant descendre jusqu'à la fosse iliaque. En général, elle est

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

indolore, ferme, lisse, peu mobile, volumineuse à développement antérieur, rapidement évolutive, fragile (L'examen doit être fait avec précaution vu le risque de rupture) et isolée, chez un enfant en bon état général (46).

Dans notre série, le signe d'appel le plus fréquent du néphroblastome était la présence d'une masse abdominale dans 49% des cas. Ceci rejoint les résultats de plusieurs études qui ont trouvé que cette masse est le mode de révélation le plus courant. Pour l'étude réalisée par Landolsi et al.(8) elle présentait 65%. En Afrique, deux études réalisées respectivement par Atteby et al.(21), et par Doumbia (43) ont objectivé que le principal motif de consultation était la masse abdominale avec un pourcentage de 93% et 100% respectivement. Au Maroc, une étude faite par Rais et al.(26) au niveau de l'institut national de l'oncologie à Rabat, a trouvé que la masse abdominale était le symptôme menant à la consultation dans 96,2% des cas.



**Figure 56: Images montrant différents patients se présentant avec une masse abdominale(47).**

## **2.2 La douleur abdominale**

Un néphroblastome est rarement douloureux. La présence d'une douleur abdominale correspond généralement à un syndrome abdominale aigu, qui est expliqué par la mise en tension et/ou à la fissuration de la capsule rénale secondaire à une hémorragie intratumorale parfois après un traumatisme abdominal minime. Il associe des douleurs abdominales intenses, une masse abdominale d'apparition rapide et souvent une pâleur. En

revanche, le tableau classique de choc hémorragique témoignant d'une rupture avec hémorragie massive est tout à fait exceptionnel (46).

Dans notre série, la douleur abdominale était le motif ayant amené 12,5% des patients à consulter. Dans les séries réalisées par Doumbia (43) et Naim et al. (25), la douleur abdominale était le signe d'appel dans 44% et 25% des cas respectivement. Alors que selon une étude faite par Rais et al. (26), 30,8% des patients ont consulté suite à une douleur abdominale.

### **2.3 Autres signes d'appel**

Plus rarement, le motif de consultation peut être :

- Une hématurie macroscopique : Rapportée dans 20% des cas (1), elle est rarement au premier plan dans le néphroblastome mais témoigne d'une extension tumorale dans les cavités pyélo-calicielles.
- La fièvre : est liée à la nécrose intra-tumorale spontanée. Anarchique, elle peut exister au diagnostic mais est rarement un signe d'appel isolé
- L'hypertension artérielle : d'origine réno-vasculaire est rarement symptomatique et au premier plan. Les symptômes cardiaques secondaires à un thrombus cave, sont exceptionnels.
- Découverte fortuite : à l'examen clinique (palpation abdominale) ou radiologique.

Dans notre série, l'hématurie a été retrouvée chez 11,4% de nos patients, la fièvre chez 19,4% des patients. Nous n'avons noté aucun cas d'hypertension artérielle. Cependant la découverte de la masse abdominale était fortuite chez 4 patients (suite à un traumatisme minime ou bilan d'une fièvre).

**Tableau XII : Tableau comparatif des différentes études selon les motifs de consultation.**

Série	Masse abdominale	Douleur abdominale	Hématurie	Fièvre
Doumbia (43)	100%	44%	-	17%
Naim et al. (25)	78%	25%	-	-
Landolsi et al. (8)	65%	43%	20%	25%
Rais et al. (26)	96,2%	30,8%	19,2%	25%
Notre série	49%	12,5%	11,4%	19,4%

### **3. Examen clinique**

En plus des données de l'interrogatoire à la recherche d'une sémiologie évocatrice, l'examen clinique est un temps capital dans le diagnostic d'un néphroblastome. Le médecin doit surtout respecter les différents temps de l'examen et prendre les précautions pour ne pas aggraver la situation.

Le médecin commence par :

- Un examen général :

Avec évaluation de l'état général, l'état nutritionnel, l'état hémodynamique et respiratoire. Il doit aussi comprendre la recherche d'une hypertension artérielle, une hématurie, une fièvre, l'état des conjonctives avec recherche d'une pâleur cutanéomuqueuse et un éventuel retard staturo-pondéral.

- Examen abdominal

A l'inspection, on retrouve dans la plupart des cas une distension abdominale ou une voussure asymétrique au niveau du flanc avec ou sans circulation veineuse collatérale. La palpation doit être douce, réalisée avec précaution vu la fragilité connue du néphroblastome



avec le risque de rupture. Elle précise le siège, les limites, la consistance (dure ou ferme), la mobilité par rapport aux plans superficiel et profond, la sensibilité, la présence ou non d'un contact lombaire controlatéral à la recherche d'une bilatéralité. Le fait de mesurer la taille de la masse ou le périmètre abdominal et dessiner une projection de la masse sur la peau, permet d'évaluer la rapidité de la croissance tumorale.

Le reste de l'examen somatique se continue appareil par appareil, à la recherche de signes associés pouvant s'intégrer notamment dans un syndrome de prédisposition comme l'hémi-hypertrophie corporelle, l'aniridie, les anomalies génito-urinaires et d'autres malformations associées. Il doit aussi chercher un retentissement en rapport avec un syndrome compressif (Œdème du membre inférieur, hernie, thrombophlébite...) et surtout chercher une dissémination métastatique au niveau pulmonaire, hépatique ou autre.

Dans notre série, l'examen clinique avait trouvé une altération de l'état général dans 41,9% des cas. Il avait objectivé une masse abdominale chez 86% des patients, ainsi que le contact lombaire retrouvé dans 21,5% des cas. La sensibilité abdominale était présente chez 4 patients (4,3%). Nous avons noté également des ADPs chez 33,3% des patient, une circulation veineuse collatérale chez 11 patients (11,8%), alors qu'un cas de défense abdominale, un cas d'hépatomégalie et un cas de splénomégalie étaient retrouvés.

Aucun syndrome dysmorphique n'a été noté, ni d'hémi-hypertrophie corporelle ni d'aniridie.

#### **4. La localisation**

A propos de la localisation du néphroblastome, les tumeurs unilatérales représentent 93 % des cas, parmi lesquelles 89 % sont uniques, alors que 11 % sont multicentriques. Les tumeurs bilatérales ne représentent que 4 à 7 % des cas (15).

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Dans les deux tiers des cas, ces tumeurs surviennent de façon synchrone alors que dans le tiers des cas, elles surviennent de façon différée dans le temps. L'intervalle entre la survenue du premier et du deuxième néphroblastome peut aller jusqu'à 6 ans (15).

Dans notre série, la tumeur était de localisation unilatérale dans 97,8% (91 cas), alors qu'elle était bilatérale chez 2 patients (2,2%), ce qui est conforme à la littérature.

Chez nos patients, la tumeur présentait une légère prédominance gauche ; Elle concernait le rein gauche dans 50,5% des cas et le rein droit dans 47,3% des cas.

Ce résultat est superposable à celui de la série de Schulpen et al. (13) et aussi à la série de Abdalla et Hameed (48), où le côté gauche était le plus touché et ceci était dans 49,1% et 49% des cas respectivement. ; Tandis que dans l'étude menée au Cameroun par Ongotsoyi et al. (49), il y avait une prédominance de l'atteinte du rein droit avec un pourcentage de 52,5%. En outre, la série de Landolsi et al. (8) avait objectivé que le côté droit (48,6%) était aussi souvent touché que le gauche (48,6 %). (Tableau XIII).

**Tableau XIII : Tableau comparatif des différentes études selon la localisation de la tumeur.**

Série	Côté gauche	Côté droit
Notre série	50,5%	47,3%
Schulpen et al. (13)	49,1%	44,2%
Abdalla et Hameed (48)	49%	47%
Ongotsoyi et al. (49)	41,4%	52,5%
Landolsi et al. (8)	48,6%	48,6%

## **5. Les métastases**

L'extension se fait principalement par voie vasculaire, avec thrombose de la veine rénale puis de la veine cave (5 à 10% des cas au diagnostic) voire, plus rarement, une extension intracardiaque et des embolies pulmonaires. Un prolongement dans les cavités pyélocalicielles est rare mais possible, notamment chez le nourrisson. Des adénopathies rétro péritonéales peuvent être observées. Les métastases par voie hématogène sont essentiellement pulmonaires (11 %). Les métastases extra-pulmonaires sont très rares : hépatiques (2 %) ou osseuses (0,8 %). L'existence au diagnostic de métastases extra-pulmonaires doit toujours faire évoquer une histologie non Wilms (tumeurs rhabdoïdes, sarcomes à cellules claires, adénocarcinomes) (1).

Dans notre série, il y avait 19 patients (20,4%) qui présentaient des métastases au moment du diagnostic, dont 11 patients (57,9%) avec des métastases pulmonaires, 4 avec des métastases hépatiques (21%), 2 avec des métastases hépatiques et pulmonaires associées (10,5%), 1 cas avec des métastases osseuses (5,3%) et un dernier cas avec des métastases osseuses et pulmonaires (5,3%).

La série de Rais et al.(26) avait trouvé que 34,6% des cas présentaient des néphroblastomes métastatiques au moment de diagnostic, dont 67% étaient pulmonaires, 11% étaient hépatiques et 22% avaient associé les deux. Également, une série réalisée par Ongotsoyi et al.(49) avait objectivé la présence de métastases dans 37,3% des cas ; La localisation la plus fréquente était les poumons, affectés dans 42,11%, suivis par le foie chez 31,58 % des patients.

## **V. Apport de l'imagerie**

L'imagerie occupe une place prépondérante dans le diagnostic positif du néphroblastome vu que, par opposition à la plupart des situations diagnostiques en oncologie où une preuve histologique préalable est exigée, le traitement de la tumeur est institué seulement sur les données de l'imagerie. Elle permet également de réaliser le bilan lésionnel, le bilan pré-thérapeutique et le bilan d'extension, le suivi ainsi que le dépistage des enfants à risque et leur surveillance. Il est donc indispensable d'obtenir une imagerie de qualité afin d'établir avec certitude ce diagnostic. Cependant, il faut connaître les limites de l'imagerie et ne jamais l'interpréter de manière isolée. Il faut toujours une confrontation radio-clinique et histologique.

### **1. Moyens de l'imagerie**

#### **1.1. L'échographie abdominale et doppler**

##### **a. Technique**

- Position du patient : L'enfant est allongé sur une table d'examen en décubitus dorsal, en décubitus latéral ou en décubitus ventral.
- Le jeûne avant l'examen est souhaitable mais non obligatoire dans un contexte d'urgence.
- Essayer de garder l'enfant calme en parlant à l'enfant de manière simple et compréhensible ou en utilisant des objets réconfortants et des distractions (Tétine, peluche, jouets, musique, une couverture préférée...).
- Utilisation d'une sonde adaptée à l'âge de l'enfant (5 ; 7,5 ; 10Mhz).

##### **b. Avantages :**

L'échographie est l'examen de première intention pour l'exploration du néphroblastome chez l'enfant.

Elle offre l'avantage de l'examen en temps réel ne nécessitant pas de prémédication. Son caractère non invasif permet de répéter l'examen en cours de traitement, notamment pour la surveillance de la réponse à la chimiothérapie et après chirurgie pour dépister les récurrences. Elle joue aussi un rôle primordial dans le dépistage des complications, notamment celles des chimiothérapies lourdes.

Elle est particulièrement adaptée à l'étude du néphroblastome de l'enfant, en raison de sa simplicité et de son innocuité ; Notamment le petit enfant (absence de graisse, organes peu profonds) ce qui rend possible l'utilisation des sondes à haute fréquence pour obtenir une meilleure analyse anatomique.

L'exploration doit toujours être complète, abdominale et pelvienne, quel que soit le siège de la masse.

**b.1. Etude de la masse tumorale**

L'échographie abdominale nous permet de :

- Confirmer l'origine rétro-péritonéale rénale de la masse (Signe de l'éperon).
- Étudier l'échostructure de la masse et ses limites.
- Évaluer le volume tumoral initial (mesure des trois diamètres).
- Le mode doppler permet de faciliter l'étude lésionnelle en démarquant le parenchyme rénal sain bien vascularisé, de la masse qui est moins vascularisée.
- Rechercher des calcifications, des zones hémorragiques et des zones de nécroses ainsi que des zones kystiques.
- Étudier la mobilité de la masse par rapport aux organes de voisinage afin de juger l'envahissement et des adhérences (50).

**b.2. Extension loco-régionale**

L'échographie permet d'étudier en particulier l'extension vasculaire, le retentissement sur les organes de voisinages, des signes d'infiltration par contiguïté. L'ascite, même de faible abondance, est facilement mise en évidence.

Le mode doppler permet d'étudier l'extension vasculaire notamment vers la veine rénale et la VCI.

**b.3. Extension à distance**

L'analyse échographique nous permet de rechercher la présence d'autres localisations secondaires à distance notamment ganglionnaires et hépatiques.

**c. Limites**

L'échographie abdominale reste limitée du fait de :

- Sa difficulté de rattacher la masse à l'organe si elle est volumineuse.
- Son inaptitude de préciser la fonction rénale.
- Sa difficulté de montrer l'extension péri-rénale et l'envahissement péritonéal.
- Rechercher des localisations secondaires thoraciques.
- Examen opérateur dépendant.
- Présence de cicatrices au niveau de la région examinée.



**Figure 57 : Echographe du service de Radiologie pédiatrique HME–CHU Mohammed VI.**

### **1.2 La tomodensitométrie (TDM)**

Cette technique est essentielle pour l'évaluation initiale, elle doit être réalisée en concertation avec l'équipe d'oncologie pédiatrique qui doit prendre en charge l'enfant, car elle va servir de base à la surveillance du volume tumoral (reproductibilité des mesures) et son analyse doit prendre en compte les éléments requis dans le protocole thérapeutique dans lequel va être inclus l'enfant.

#### **a. Technique**

Une bonne hydratation de l'enfant est nécessaire avant et après l'examen. Il est aisé de comprendre qu'un examen TDM ne sera jamais pratiqué de première intention. Il s'inscrit en complément de l'échographie, soit lors du diagnostic pour aider à localiser une volumineuse masse qui a désorganisé tous les rapports anatomiques, soit dans le bilan d'extension locorégional ou à distance.

L'amélioration de la qualité des images repose sur une bonne contention avec un coussin abdominal pour les petits enfants afin de diminuer les mouvements respiratoires, l'examen tomodensitométrique doit être réalisé avec la dose minimale d'irradiation délivrée à l'enfant tout en ayant des images de bonne qualité selon la notion de dose irradiante « aussi faible que possible ; ALARA : As Low As Reasonably Achievable » (51).

Une acquisition hélicoïdale en coupes axiales sans injection de produit de contraste est effectuée pour apprécier le siège de la masse, sa densité, la présence de calcifications et de zones hémorragiques intra-tumorales. Une seconde série de coupes avec injection au temps artériel est réalisée afin de préciser les rapports vasculaires de la masse et l'extension aux organes de voisinage. Un deuxième temps portal permet d'étudier le foie et les rapports avec les structures veineuses et un temps tardif permet de chercher un rehaussement tardif de la tumeur et d'établir ses rapports et le degré de retentissement sur les voies excrétrices.

**b. Avantages**

La TDM abdominale permet :

- Une meilleure caractérisation lésionnelle de la masse tumorale.
- La mise en évidence des calcifications avec une bonne étude de leur morphologie (micro, macro, organoïde).
- Une évaluation volumétrique plus reproductible de la masse.
- Une recherche de la rupture tumorale.
- Une évaluation de l'extension vers les voies excrétrices.
- Une évaluation de l'opérabilité, d'emblée ou après réduction tumorale par chimiothérapie.
- Une évaluation de l'atteinte ganglionnaire et le franchissement capsulaire avec envahissement de la graisse périnéale.
- Une évaluation de l'atteinte du rein controlatéral.



- Une étude des rapports anatomiques : englobement vasculaire, organes de voisinage.
- Un contrôle postopératoire.

**c. Limites**

Parmi les limites du scanner on peut citer :

- L'irradiation : La TDM utilise des rayons X, qui en cas d'examens répétitifs peuvent augmenter le risque de développer des effets néfastes à long terme.
- Contre-indications à l'injection du PDC : insuffisance rénale, sauf si c'est nécessaire, dans ce cas, envisager une prise en charge au service de néphologie à la sortie de la salle et en cas de présence d'une allergie avérée à un ou plusieurs produits de contraste iodés (allant d'une simple urticaire à un choc anaphylactique engageant le pronostic vital). Pour cette raison, on privilégie généralement pour les enfants les produits de contraste iodés dits « non-ioniques avec surveillance du patient.
- Grossesse : effectuer le scanner pendant la 1ère partie du cycle pour les adolescentes. Si doute, le dosage des bêta hcg est demandé.
- Immobilisation chez les petits enfants par une contention adaptée ou une prémédication sédatrice sous contrôle d'un anesthésiste.



**Figure 58 : TDM du service de radiologie pédiatrique HME- CHU Mohammed VI Marrakech**

### **1.3 Imagerie par résonance magnétique (IRM)**

L'IRM a des indications exceptionnelles, lorsque l'échographie et le scanner abdominaux n'ont pas pu faire la preuve de l'appartenance rénale de la tumeur. Elle est plus coûteuse et plus délicate à réaliser chez des enfants de moins de 4 ans qui nécessitent une immobilité prolongée et une sédation par conséquent (53).

#### **a. Techniques**

Les antennes sont choisies en fonction de la taille de l'enfant et de la topographie de la tumeur. Les séquences à réaliser sont au minimum :

- Les séquences en pondération T1 (spin-écho) en coupes de 4 à 5 mm, dans les trois plans de l'espace ou au moins deux plans.

- Les séquences pondérées en T2 (avec saturation de graisse) ; Elles aident à caractériser la tumeur, évaluer sa taille et à effectuer le bilan d'extension loco-régional.
- La séquence en écho de gradient, à la recherche de zones hémorragiques et calciques.
- Les Séquences de diffusion qui peuvent fournir des informations supplémentaires sur la microstructure et l'agressivité de la tumeur en évaluant la cellulose tumorale et en détectant les zones nécrotiques.

Les techniques d'angiographie par IRM seront utilisées pour l'évaluation préopératoire non invasive des rapports vasculaires. Elle permet de visualiser les vaisseaux sanguins du rein et de détecter d'éventuelles anomalies, telles que des envahissements ou des compressions vasculaires par la tumeur.

L'injection de produit de contraste par voie intraveineuse (gadolinium DTPA) permet d'étudier le même espace de diffusion que les contrastes iodés de l'examen TDM et augmente le signal de la masse tumorale lorsque celle-ci est hyper-vasculaire. Dans l'ensemble, l'examen IRM permet la même approche diagnostique et topographique que l'examen TDM, mais la possibilité de coupes multi-directionnelles, la visibilité spontanée des vaisseaux, la meilleure analyse des structures para-vertébrales, intra-rachidiennes et l'absence d'irradiation autorise à penser que l'IRM remplacera la TDM dans la plupart des indications.

**b. Avantages**

L'intérêt de l'IRM se résume dans :

- Meilleure caractérisation tissulaire dans les cas des néphroblastomes volumineuses.
- Bonne représentation des constituants anatomiques.

- Evaluation précise de l'extension loco-régionale de la tumeur.
- Meilleure évaluation des ADP satellites et les rapports avec les vaisseaux.
- Meilleure évaluation préopératoire non invasive des rapports vasculaires en utilisant les techniques d'angio-IRM.
- Exploration de l'atteinte ostéoméduillaire.
- Absence d'irradiation.
- IRM a pour avantages spécifiques de permettre l'évaluation de la réponse de la tumeur de Wilms bilatérale.

c. **Limites**

Parmi les limites de l'IRM on peut citer :

- Les calcifications du fait de leur faible densité protonique ne génèrent pas de signal et sont donc en hypo signal quel que soit la séquence.
- Artéfacts de mouvements.
- Prémédication nécessaire chez les patients claustrophobes et une sédation chez l'enfant.
- Les contres indications : présence de corps étrangers métalliques, intraoculaires.
- Clips vasculaires.

**1.4 La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)**

Examen radiologique simple, permettant un aperçu en globalité de la cavité abdomino-pelvienne ; Elle est souvent un examen d'orientation réalisé dans un premier temps.

Les informations fournies sont très limitées, ainsi l'ASP est abandonné et n'est plus demandé par beaucoup de praticiens.

### **1.5 Urographie intra-veineuse (UIV)**

De nos jours, l'UIV est largement remplacée par l'uro-scanner ou mieux l'uro-IRM.

Les anomalies qu'on peut trouver sont :

- Un syndrome de masse (signe le plus fréquent)
- Un mutisme rénal mais on peut trouver un aspect normal des cavités en cas de développement exo-rénal de la tumeur.

L'UIV peut ne pas montrer les petites lésions, ainsi que l'origine rénale est parfois difficile à préciser et elle n'est pas capable de visualiser l'extension vasculaire et ganglionnaire (53).

### **1.6 Scintigraphie osseuse**

La scintigraphie osseuse peut être utilisée pour détecter les métastases osseuses du néphroblastome. Le traceur radioactif se concentre dans les régions où les cellules osseuses sont actives ou en cours de régénération, ce qui peut révéler la présence de métastases.

Cet examen ne sera pas effectué de manière systématique. Il n'est utile qu'en cas de douleur osseuse : le risque de métastase à l'os est inférieur à 1 % au moment du diagnostic.

### **1.7 La tomographie par émission de positons (TEP)**

Son utilisation est en croissance dans le néphroblastome. La TEP associée avec l'injection d'un traceur, ici le fluorodésoxyglucose, va se fixer sur les tissus possédant un métabolisme élevé, notamment les cellules tumorales. Cet examen se révèle utile à différentes étapes de la tumeur :

- Lors du diagnostic pour l'identification d'une anomalie détectée lors d'un examen précédent et pour préciser sa nature (tumeur maligne ou bénigne).
- Lors du bilan d'extension pour la recherche précise de l'étendue du cancer et d'éventuelles métastases.

- Lors du traitement, il permet de juger de l'efficacité de la chimiothérapie en permettant de différencier entre le tissu cicatriciel et la tumeur active et en prévoyant la réponse au traitement néoadjuvant.
- Lors de la surveillance pour la détection d'une éventuelle récurrence.

### **1.8 Echocardiographie**

Elle est utilisée pour évaluer un thrombus tumoral intracardiaque puisque sa présence peut modifier l'approche chirurgicale et nécessiter un abord spécifique cardiothoracique. L'échocardiographie est également utilisée avant le traitement du néphroblastome pour évaluer la fonction cardiaque de base avant toute intervention, afin de guider les décisions de traitement et de surveiller l'effet potentiel des traitements sur le cœur.

## **2. Radio-anatomie normale de la région rétro-péritonéale**

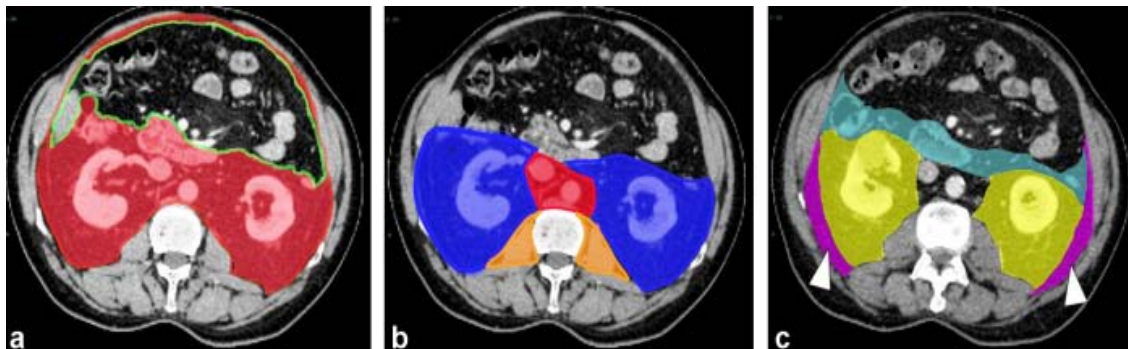
La connaissance précise de l'anatomie du rétro-péritoine est nécessaire à la compréhension des phénomènes pathologiques du néphroblastome et sa diffusion au sein des différents compartiments du rétro-péritoine. Au-delà des compartiments du rétro-péritoine, la connaissance précise des interconnexions entre rétro-péritoine, cavité péritonéale et autres espaces extra-péritonéaux est indispensable à la compréhension de la diffusion des processus pathologiques tumoraux (54).

L'espace rétropéritonéal est un espace anatomique délimité par le péritoine pariétal et le fascia transversalis. Il est divisé en cinq compartiments :

- Les compartiments latéraux : pairs et asymétriques contenant les reins et d'autres organes. Chaque compartiment latéral est divisé en trois espaces séparés par des fascias, para-rénal antérieur (PRA), périrénal, et para-rénal postérieur (PRP). L'espace PRA contient une partie du côlon ascendant, du côlon descendant et le bloc duodé-

no-pancréatique. L'espace périrénal contient les reins, les surrénales, les uretères, des vaisseaux et des lymphatiques. L'espace PRP ne contient que de la graisse.

- Un compartiment vasculaire central, étendu de D12 à L4- L5, situé entre les espaces péri-rénaux, en arrière de l'espace périrénal antérieur, et en avant du rachis. Il contient l'aorte abdominale et ses branches, la veine cave inférieure et ses afférences ; des chaînes lymphatiques et des chaînes sympathiques abdominales.
- Deux compartiments postérieurs et symétriques, contenant le muscle psoas qui rejoint le muscle iliaque, et parfois le muscle petit psoas qui se termine sur la ligne arquée de l'os coxal. Le muscle psoas s'étend de D12 au petit trochanter et est recouvert du fascia transversalis, qui prend à ce niveau le nom de fascia iliaque. On considère généralement le compartiment psoas comme rétropéritonéal bien qu'étant en arrière du fascia transversalis, en raison de sa fréquente atteinte dans les processus à point de départ rétro-péritonéal.



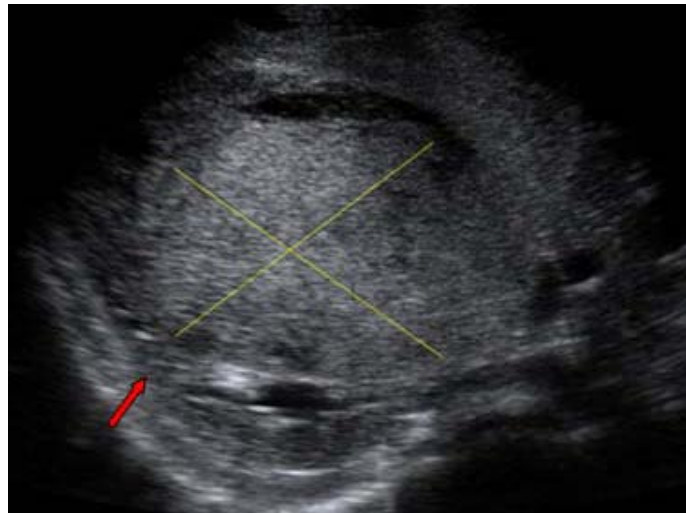
**Figure 59 : Schématisation du rétro-péritoine en TDM :**

- représentation de l'espace rétro-péritonéal sur une coupe axiale passant par les deux reins : l'espace rétro-péritonéal (en rouge) est situé entre le péritoine pariétal (en vert) et le fascia transversalis (en marron).
- les cinq compartiments rétro-péritonéaux : Compartiments rétro-péritonéaux latéraux (en bleu), compartiment rétro-péritonéal médian « vasculaire » (en rouge), compartiments rétro-péritonéaux postérieurs psoas (en orange).
- trois espaces du compartiment latéral : PRA (en bleu), péri-rénal (en jaune), PRP (en violet).

### **3. Sémiologie radiologique du néphroblastome chez l'enfant**

#### **3.1 Echographie abdominale et doppler**

Elle est réalisée à la phase diagnostique et au cours de la surveillance. Elle met en évidence une masse qui, dans la plupart des cas, est volumineuse, de diamètre supérieur à 10 cm, bien limitée. La structure est en générale échogène, plus ou moins hétérogène avec assez fréquemment des plages trans-sonores, correspondant à des zones kystiques ou nécrotiques. Le parenchyme rénal sain est quelquefois invisible, le plus souvent refoulé à la périphérie, moulé sur la masse. Le prolongement de parenchyme rénal sain se raccordant progressivement à la masse donne le signe de l'éperon (Figure 18).



**Figure18 : Masse abdominale de découverte fortuite chez un enfant âgé de 3ans. L'échographie abdominale montre une masse tissulaire rétro-péritonéale aux dépens du rein droit. Cette masse d'écho structure hétérogène entourée d'une languette du parenchyme : Signe de l'éperon (flèche).**

Contrairement au neuroblastome, le néphroblastome n'engaine pas les vaisseaux, mais les refoule. Le doppler permet de rechercher les thromboses vasculaires qui siègent par prédilection au niveau de la veine rénale et la VCI. En effet, la veine cave inférieure supra-



rénale doit être analysée, à la recherche d'un thrombus endoluminal dont il faudra préciser la distance par rapport à l'abouchement des veines sus-hépatiques et à l'oreillette droite.

L'échographie permet de rechercher des signes de fissuration ou de rupture sous forme d'un épanchement péri-tumoral ou intra-péritonéal.

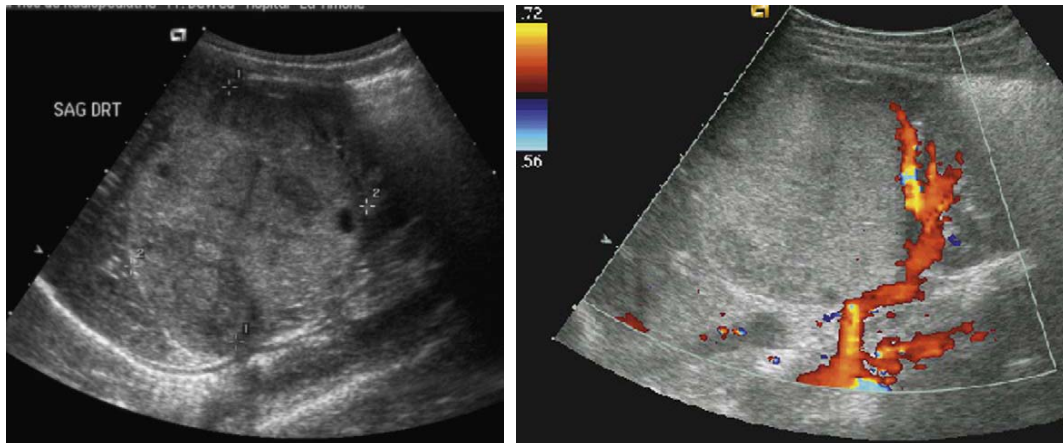
L'examen se termine par la recherche d'une éventuelle extension hépatique (nodules hypoéchogènes) et l'étude du rein controlatéral à la recherche d'une tumeur bilatérale.

Par ailleurs, certains aspects échographiques peuvent simuler un néphroblastome. Une infection sous forme d'une pyélonéphrite xanthogranulomateuse peut présenter un aspect échographique superposable à celui du néphroblastome. Cependant, la confrontation aux données de l'anamnèse, de la clinique et de biologie oriente le diagnostic (55).

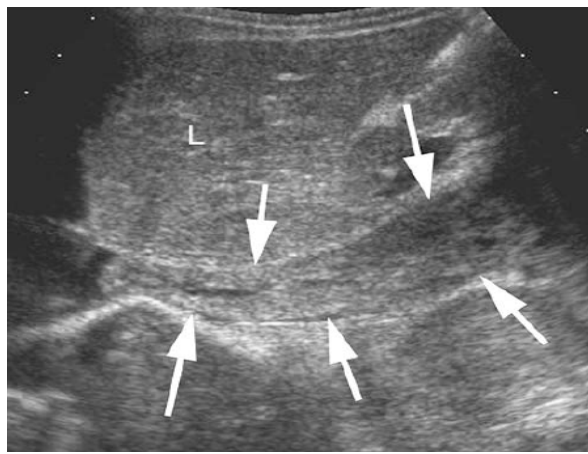
L'ensemble des signes sémiologiques échographiques retrouvés dans notre série pour poser le diagnostic du néphroblastome rejoignent les données de la littérature.



**Figure 60 : Coupe longitudinale sur le flanc droit chez un enfant de 2 ans : L'échographie met en évidence une masse (1) développée aux dépens du pôle supérieur du rein (2). Cette masse est d'écho structure tissulaire. L'âge de l'enfant, la localisation rénale et le caractère tissulaire suggèrent fortement le diagnostic de néphroblastome.**



**Figure 61 :** (A gauche) NHP bien limitée, échogène, hétérogène, avec de petites zones anéchogènes, kystiques ou nécrotiques (A droite) vascularisation artérielle rénale refoulée par la tumeur.



**Figure 62 :** Néphroblastome chez une fille de 4 ans, l'échographie montre (coupe longitudinale) la thrombose de la VCI (flèches).

### 3.2 TDM abdominale

La TDM abdominale est réalisée si le point de départ intra-rénal est difficile à affirmer en échographie, en cas de suspicion de rupture tumorale, de tumeur bilatérale ou en période préopératoire si elle n'a pas été faite initialement. Sur les coupes sans injection intraveineuse de produit de contraste, la masse apparaît solide hypodense et hétérogène ; des

calcifications et ilots graisseux intra-tumoraux sont parfois visibles. Cette hétérogénéité se renforce par le rehaussement après injection intraveineuse de produit de contraste.

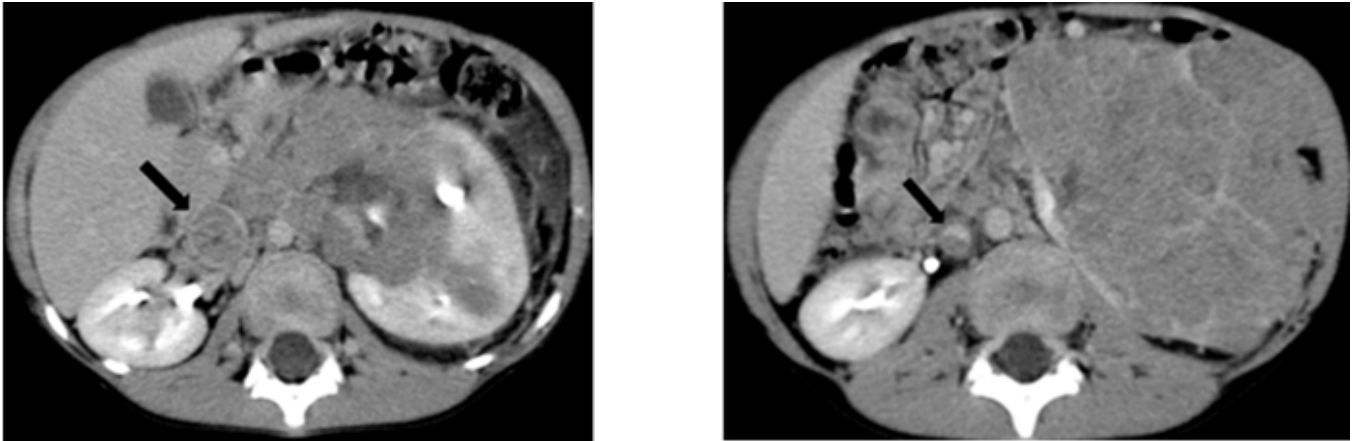
L'existence d'un épanchement intracapsulaire ou périrénal est facilement reconnue. Parfois, la tumeur peut apparaître majoritairement kystique et cloisonnée, toujours très bien limitée. La thrombose de la veine rénale et de la VCI est retrouvée sur la TDM dans 4 à 10% des cas (56) (57).

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

Elle permet aussi de faire le diagnostic différentiel avec le neuroblastome vu que le néphroblastome polaire supérieure pose souvent un problème diagnostique avec le neuroblastome surrénalien ou au cas de tumeur volumineuse. Une bonne analyse radiologique et en particulier l'extension vasculaire et la recherche de calcifications sont des éléments d'une grande importance pour faire la part entre néphroblastome et neuroblastome.

Dans le néphroblastome, on trouve une masse tissulaire intra-rénale réalisant avec le rein le signe de l'éperon, de contours réguliers avec des zones kystiques, nécrotiques et des rares calcifications ; Le rehaussement après injection du produit de contraste est modéré avec le plus souvent un refoulement ou envahissement vasculaire et présence de thromboses au niveau de la VCI. En outre en cas de neuroblastome, on trouve une masse tissulaire extra-rénale avec abaissement du rein, de contours imprécis avec calcifications fréquentes, fines et poudreuses ; Il englobe les axes vasculaires sans thrombose et présente un rehaussement après injection de produit de contraste qui est faible.

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



**Figure 63 : TDM en coupes axiales avec injection de PDC d'un néphroblastome gauche : Masse volumineuse, hypodense, hétérogène avec une thrombose extensive de la VCI (Flèche noire) (58).**

**Tableau XIV : Comparaison des caractéristiques TDM de notre série avec celles de la littérature.**

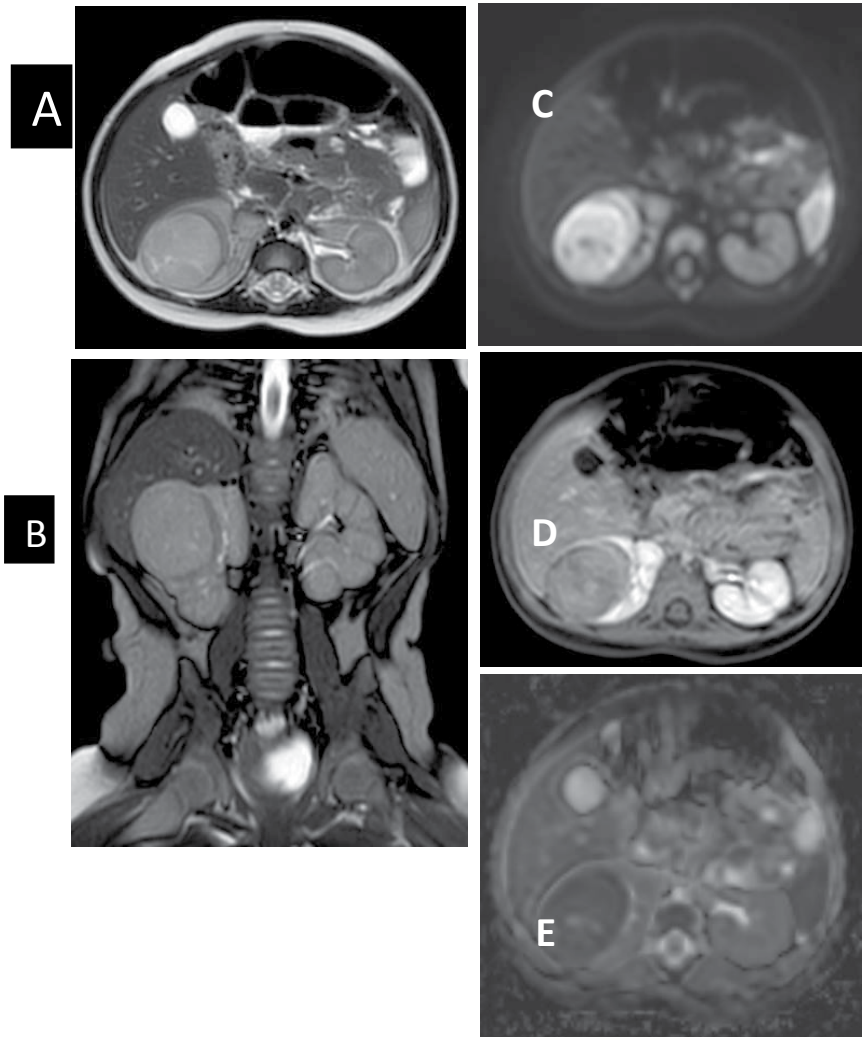
Les caractéristiques	Notre série	La littérature (26) (59) (58)
Contours	Bien limités	Bien limités
Densité	Hypodense	Hypodense
Rehaussement	Faible hétérogène	Faible hétérogène
Calcifications	18%	15%
Rapport avec les vaisseaux	100% refoulement	Le plus souvent refoulés
Thrombose de la VCI	6,7%	19,3%

### **3.3 IRM abdominale**

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

Cette technique est surtout indiquée en cas de masse volumineuse. Elle permet de rattacher la masse à son origine rénale et d'étudier des rapports avec les axes vasculaires. Elle permet également de répondre aux objectifs du bilan abdominal et en particulier de l'atteinte de la veine cave, mais ne permet pas l'évaluation pulmonaire ; aussi, nous lui préférons encore la TDM qui permet de réaliser un bilan d'extension complet dans le même temps (52).

Dans notre série, aucune IRM abdominale n'a été réalisée.



**Figure 64 : Tumeur de Wilms chez une petite fille de 4 mois : l'IRM objective une masse arrondie ayant le signe de l'éperon avec le rein droit, en iso signal hétérogène sur la séquence T2 (A-B). Elle est en hyper signal diffusion avec un ADC bas (C-D). L'image axiale T1+Gadolinium montre un rehaussement hétérogène de la tumeur (E) (60).**

### **3.4 La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)**

Une fois l'échographie et le scanner de l'abdomen réalisés, l'ASP n'apporte aucune information supplémentaire. Quand réalisée, elle montre une opacité anormale au niveau du flanc qui peut dépasser la ligne médiane, effaçant le bord externe du psoas et refoulant les clartés digestives ; Parfois elle objective la présence de calcifications.

## **VI. Diagnostic différentiel**

Dans la majorité des cas, le diagnostic de néphroblastome ne pose pas de problème lorsque la symptomatologie clinique et l'imagerie sont concordantes. Les problèmes diagnostiques surviennent dans 2 types de circonstances :

- Présentation clinique atypique : l'âge, la fièvre, l'encéphalopathie hypertensive.
- Imagerie atypique : En cas de tumeur volumineuse, néphroblastome entièrement kystique, tumeur calcifiée, tumeur graisseuse, tumeur sinusale, tumeur bilatérale, collection liquidienne rétro péritonéale, tumeur sur rein en fer à cheval, sur rein unique, sur rein pelvien, sur néphroblastomatose, adénopathies rétro péritonéales volumineuses, forme syndromique.

Devant ces présentations atypiques, il faut savoir éliminer :

❖ **Une pathologie infectieuse :**

- Infection compliquant un reflux vésico-urétéral ou une lithiase.
- Pyonéphrose ou pyélonéphrite xanthogranulomateuse compliquant une lithiase.

❖ **Une pathologie tumorale :**

- **Le neuroblastome** : apparaît comme une lésion tissulaire infiltrative extra-rénale engainant les vaisseaux rétro-péritonéaux sans thrombose, avec extension et

dépassement de la ligne médiane la ligne médiane et les trous de conjugaison et abaissement du rein. Il présente des contours imprécis, des calcifications dans 80 à 90% des cas, qui sont fines et poudreuses et peu de zones nécrotiques. Il se rehausse faiblement après injection du produit de contraste. L'os constitue le site métastatique le plus fréquent du neuroblastome, alors que le poumon est le site métastatique principal du néphroblastome. Le diagnostic différentiel peut être difficile en cas de neuroblastome étendu et envahissant le rein. Dans notre étude l'échographie abdominale a suspecté le diagnostic de neuroblastome dans deux cas ; Ce diagnostic a été rectifié par le scanner abdominal en montrant une image en faveur de néphroblastome également par le dosage des catécholamines urinaires qui était négatif.

- **Adénocarcinome à cellules claires** : Tumeur de l'adulte, elle représente 2 à 7 % des tumeurs du rein de l'enfant. L'âge moyen de survenue est de 12 ans, mais elle peut survenir entre 14 mois et 19 ans. L'hématurie est le signe révélateur le plus fréquent. Le pronostic est comparable aux formes de l'adulte. À l'échographie, la tumeur se présente comme une masse intra-rénale, solide et mal limitée. Des calcifications sont beaucoup plus fréquentes que dans la tumeur de Wilms. Il existe souvent à l'urogramme une amputation de tiges calicielles (61).
- **Sarcome à cellules claires du rein** : Le sarcome à cellules claires du rein est une tumeur mésenchymateuse maligne caractérisée par une prolifération de cellules indifférenciées, formant des cordons ou des nids. Trait caractéristique, la fréquence des métastases osseuses a conduit à différencier cette tumeur des néphroblastomes et à l'identifier initialement comme « tumeur rénale de l'enfant métastasée aux os ».



- **Néphrome mésoblastique** : Principal diagnostic différentiel de la tumeur de Wilms durant la période néonatale. Bolande a initialement isolé cette tumeur du groupe des tumeurs de Wilms. Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance : l'âge moyen de survenue est de 2 mois et elle s'observe dans la première année de vie dans 90 % des cas. La tumeur est volumineuse et mal limitée. La nécrose et l'hémorragie sont rares alors qu'elle peut contenir des foyers de rehaussement. Elle tend à envahir la capsule et les tissus péri rénaux.
  - **Carcinome à cellules claires** : La tumeur est plus souvent bilatérale que la tumeur de Wilms, avec une taille qui est relativement petite (diamètre moyen de 4 cm) et des calcifications qui sont communes. La tumeur peut s'étendre dans la cavité pyélique et aux ganglions lymphatiques.
  - **Tumeur rhabdoïde** : Cette tumeur représente 2% des tumeurs malignes du rein. La moitié survient au cours de la première année. L'aspect caractéristique est d'une tumeur infiltrante, de topographie centrale, lobulée avec des calcifications périphériques et une collection sous capsulaire. Le pronostic est très sombre avec 80% de décès en dépit d'un traitement intensif. Cette tumeur est la plus meurtrière chez le petit nourrisson (62).
  - **Tumeurs neuro-ectodermiques périphériques (PNET)** : La tumeur infiltre le parenchyme rénal et de larges plages de nécroses intra tumorales sont fréquemment décrites.
- 
- ❖ **Une dysplasie multi-kystique** : occupant tout ou une partie du rein de découverte anténatale sur l'échographie.
  - ❖ **Hydronéphrose** sur malformation de la jonction pyélo-urétérale, pyélon surnuméraire obstructif.
  - ❖ **Une pathologie traumatique** : avec rupture à l'occasion d'un traumatisme minime.

**Tableau XV :Tableau comparatif entre les caractéristiques du néphroblastome et du neuroblastome.**

	Néphroblastome	Neuroblastome
<b>Age moyen de découverte</b>	3 ans	2 ans
<b>Topographie</b>	Intra-rénale	Extra-rénale
<b>Limites</b>	Nettes	Imprécises
<b>Taille</b>	Volumineuse	Variable
<b>Densité</b>	Tissulaire	Tissulaire
<b>Rehaussement</b>	Hétérogène modéré	Hétérogène faible
<b>Signe de l'éperon</b>	Présent	Absent
<b>Calcifications</b>	Rares, curvilignes et en mottes	Fréquentes, poudreuses et fines
<b>Zones kystiques et nécrose</b>	Fréquentes	Rares
<b>Dépassement de la ligne médiane</b>	Rare	Fréquent
<b>Métastases</b>	Pulmonaires et hépatiques	Osseuses et médullaires
<b>Atteinte des axes vasculaires</b>	Refoulement des vaisseaux, thrombose de la VCI	Englobement des vaisseaux sans thrombose
<b>Adénopathies profondes</b>	Rares	Fréquentes
<b>Marqueurs biologiques</b>	-	Catécholamines urinaires

## VII. Bilan d'extension

### 1. Loco-régional

Il est fait par l'échographie et la TDM abdominales permettant de :

- Rechercher les adénopathies rétro-péritonéales.
- Vérifier la liberté de la lumière de la veine rénale et de la VCI, s'il existe un thrombus cave, il faut préciser la position de son extrémité supérieure par rapport au confluent sus hépatique et à l'oreillette droite.
- Préciser l'état du rein controlatéral.

### 2. A distance

Les métastases par voie hématogène sont essentiellement pulmonaires (11%). Les métastases extra-pulmonaires sont très rares : hépatiques (2%) ou osseuses (0,8%) (35). L'existence au diagnostic de métastases extra pulmonaires doit faire évoquer une histologie non Wilms (tumeurs rhabdoïdes, sarcomes à cellules claires, adénocarcinomes) (63) (64).

#### 2.1 Le poumon

La radiographie du thorax de face et de profil est systématiquement faite à la recherche des métastases pulmonaires lors du bilan initial. Elle en découvre dans 10% des cas. En cas de métastases visibles à la radiographie standard, un scanner est nécessaire pour localiser et mesurer les lésions.

La TDM thoracique permet cependant de mettre en évidence des nodules invisibles sur la radiographie simple (65).

Les conséquences thérapeutiques et la valeur pronostique de ces métastases détectées uniquement en TDM sont encore controversées (65) (66) .

Il a été prouvé que les lésions pulmonaires détectées uniquement à la TDM ne modifient pas significativement le pronostic en termes de survie globale et de survie sans événements (65).

Le scanner thoracique n'est pas systématique, il peut être réalisé en complément du scanner abdominal si la radiographie du thorax n'était pas réalisée ; Il est pratiqué si :

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

Dans notre série, la radiographie pulmonaire de face était sans anomalies dans la majorité des cas avec un pourcentage de 93% et a permis d'objectiver la présence des opacités pulmonaires chez 3 patients (7%), qui nécessitaient une meilleure caractérisation par la TDM thoracique.

En outre, la TDM abdominale était réalisée chez 47 patients soit 50,5% ; elle a mis en évidence la présence des métastases pulmonaires chez 14 patients soit 29,8% sous forme de nodules et micronodules, ce qui est proche des résultats de l'étude faite par Rais et al. (26), qui avaient trouvé des métastases pulmonaires chez 23,2% des patients. Tandis que la série de Shyirambere et al. (24) avait objectivé un pourcentage plus bas (19,3%).

## **2.2 Le foie**

L'échographie hépatique et le scanner font le bilan des métastases hépatiques (67). Dans notre série, on a noté 6 patients ayant des métastases hépatiques.

## **2.3 L'os**

Les métastases osseuses sont très rares dans le néphroblastome (inférieur à 1%) (1). Elles peuvent être mises en évidence sur :

- Les radiographies standards.
- La scintigraphie osseuse.
- L'IRM sur des os suspects si scintigraphie normale.

Dans notre série, deux cas de métastases osseuses étaient retrouvés.

#### **2.4 Le cerveau**

Les métastases cérébrales sont recherchées lors du diagnostic en cas de tumeur rénale d'histologie défavorable, l'IRM est plus sensible que le Scanner. Dans notre série, aucun malade n'a présenté des métastases cérébrales.

### **VIII. Le diagnostic anténatal du néphroblastome**

La prévalence des tumeurs rénales prénatales est extrêmement rare, environ 7 sur 100 000 naissances vivantes. De plus, les tumeurs rénales prénatales sont le plus souvent des néphromes mésoblastiques congénitales, tandis que d'autres tumeurs comme le néphroblastome, neuroblastome et le tératome sont moins fréquentes (68).

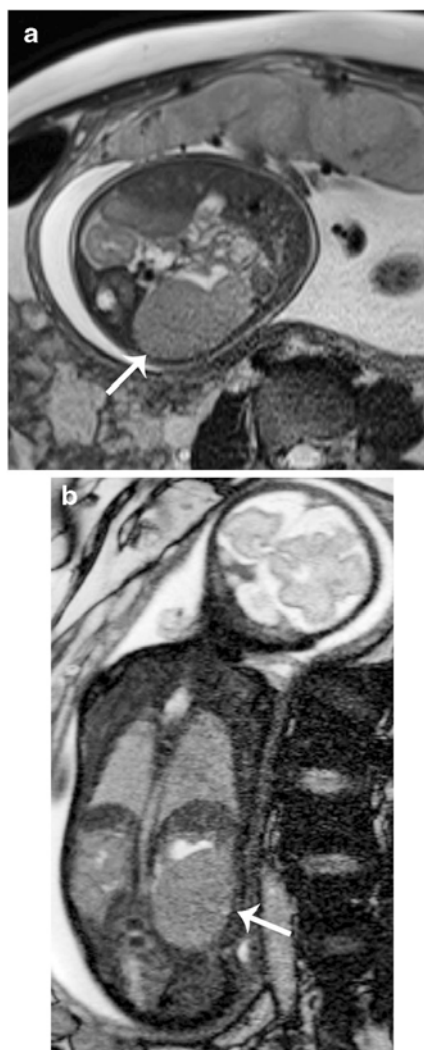
En 1995, Ritchey et al. (68) n'ont signalé que 15 cas de néphroblastome, tous unilatéraux, chez des nouveau-nés sur un total de 6832 patients atteints de néphroblastome. Des restes néphrogéniques étaient rapportés chez huit (53 %) de ces nouveau-nés, un taux franchement plus élevé que celui habituellement noté dans les enfants plus âgés avec néphroblastome unilatéral.

La détection du néphroblastome avec l'IRM et l'échographie prénatale a été le centre des rapports de cas et des études antérieures. La distinction entre le néphrome mésoblastique congénitale et le néphroblastome avec l'échographie prénatale est difficile avec très peu de rapports confirmant histologiquement le néphroblastome en anténatale. L'IRM permet de mieux définir les rapports de la tumeur sans pouvoir déterminer formellement l'origine de la masse (68).

Par ailleurs, à l'échographie, le néphrome mésoblastique (principale diagnostic différentiel en anténatal) est un hamartome solitaire du rein. Il apparaît comme tumeur pleine infiltrante relativement isoéchogène. Il est difficile de définir les contours de cette tumeur échographiquement, car elle est contiguë aux néphrons normaux, et n'a pas de capsule bien définie, se mélangeant avec le reste du rein normal (68).

En revanche, le néphroblastome apparaît comme une masse échogène, parfois hétérogène pleine qui est bien encapsulée. La capsule est bien visualisée et peut être vue séparant la masse du reste du parenchyme rénal normal. La masse peut être entrecoupée d'espaces anéchogènes représentant des zones d'hémorragie et de nécrose (68).

A l'heure actuelle, la revue de littérature ne rapporte que des cas isolés, chez qui le néphroblastome a été découvert en anténatal (68)(69)(70) et le diagnostic reste chez la quasi-majorité des patients entre 1 et 5 ans.



**Figure 65 : Présentation prénatale d'une tumeur de Wilms chez une femme de 30 ans à 32 SA de grossesse avec une masse rénale détectée à l'échographie prénatale. L'IRM fœtale en coupes axiales (a) et coronales (b) en Single Shot Fast Spin Echo (SSFSE) : objective une masse rénale gauche assez homogène (flèche). La résection postnatale et l'étude anatomopathologique étaient en faveur d'une tumeur de Wilms (71).**

## **IX. Apport de la biologie**

Il n'y a pas de signe biologique spécifique du néphroblastome. Certains examens sanguins et urinaires seront cependant réalisés pour éliminer d'autres causes de tumeur. Même si certains néphroblastomes sécrètent de la NSE (Neuron Specific Enolase), de l'acide hyaluronique, de la rénine ou de l'érythropoïétine, disparaissant sous l'effet du traitement

La fonction rénale des patients est quasi-constamment normale, y compris dans les volumineuses tumeurs bilatérales, sauf en cas de tumeurs bilatérales successives après néphrectomie ou si existence de syndrome néphrotique associé.

Un recueil d'urines sur 24 heures pour dosage des catécholamines urinaires (acide vanylmandélique, acide homovanylique et dopamine) est systématiquement effectué devant toute masse susceptible d'être un neuroblastome infiltrant le rein.

Des signes inflammatoires ou une anémie peuvent exister. Une augmentation du taux de l'érythropoïétine a été décrite, avec ou sans polyglobulie, dans le néphroblastome

La présence d'une hyperleucocytose peut faussement orienter vers une infection et peut parfois faire pratiquer une biopsie à l'aiguille.

Généralement, un bilan biologique standard est demandé pour évaluer la fonction rénale, rechercher le retentissement de l'hématurie et de la masse tumorale, associé à un bilan pré-chimiothérapie (72) .

Dans notre série, le dosage des catécholamines urinaires a été demandé chez 13 patients, afin d'éliminer un neuroblastome et était sans anomalies chez tous ces patients.



## IX. Etude anatomopathologique

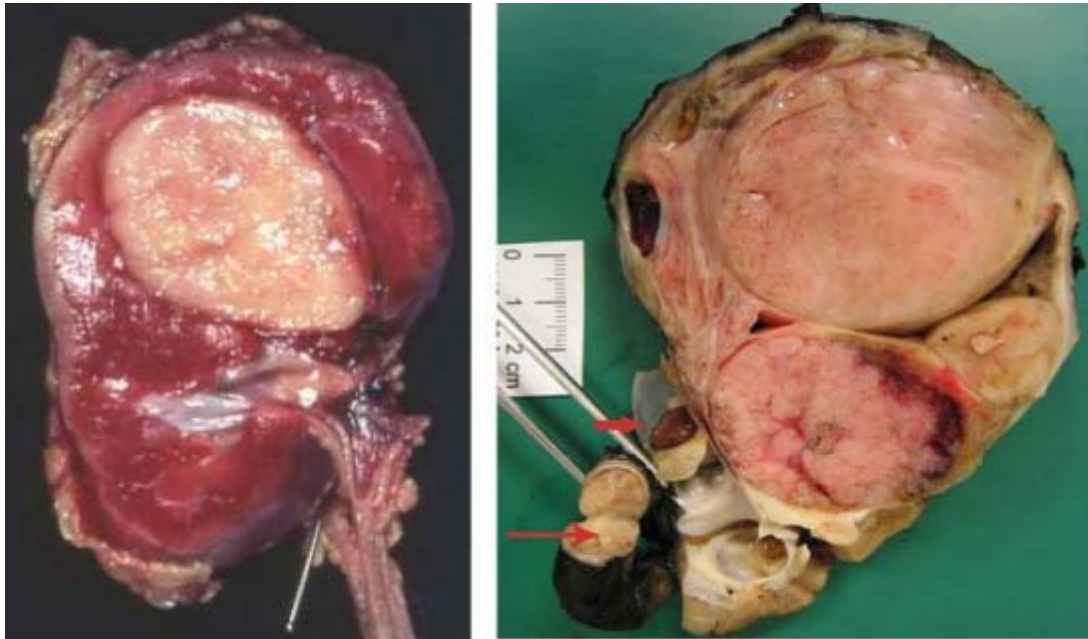
L'histologie, généralement n'est faite qu'après néphrectomie.

### 1. Macroscopie

Dans près de 90 % des cas, le néphroblastome est une tumeur unilatérale unique, arrondie, clairement délimitée du parenchyme rénal adjacent par une capsule fibreuse péritumorale. Le poids de la tumeur et du rein va de 60 grammes à 6 350 grammes avec une médiane de 550 grammes (73).

A la coupe, La tumeur est grise, rose ou jaunâtre (histiocytes spumeux) délimitée par une pseudo-capsule plus ou moins épaisse qui la sépare du parenchyme sain entourant la tumeur. Elle est de consistance molle ou ferme selon la richesse en contingent stromal, parfois kystique, hémorragique ou nécrotique (74).

Un aspect botryoïde est possible avec protrusion polypoïde dans le système pyélo-caliciel. L'hémorragie et la nécrose sont souvent présentes, parfois le témoin d'une rupture traumatique ayant précédée la néphrectomie, la rupture est fréquente dans ces tumeurs qui sont extrêmement fragiles. L'extension à la veine rénale et des métastases ganglionnaires locales sont fréquentes, tout comme l'extension à la veine cave (73).Ainsi, l'aspect à l'encre de chine est utilisé pour détecter une fissure de la capsule



**Figure 66 : Aspects macroscopiques du néphroblastome : (75)(74).**

## **2. Microscopie**

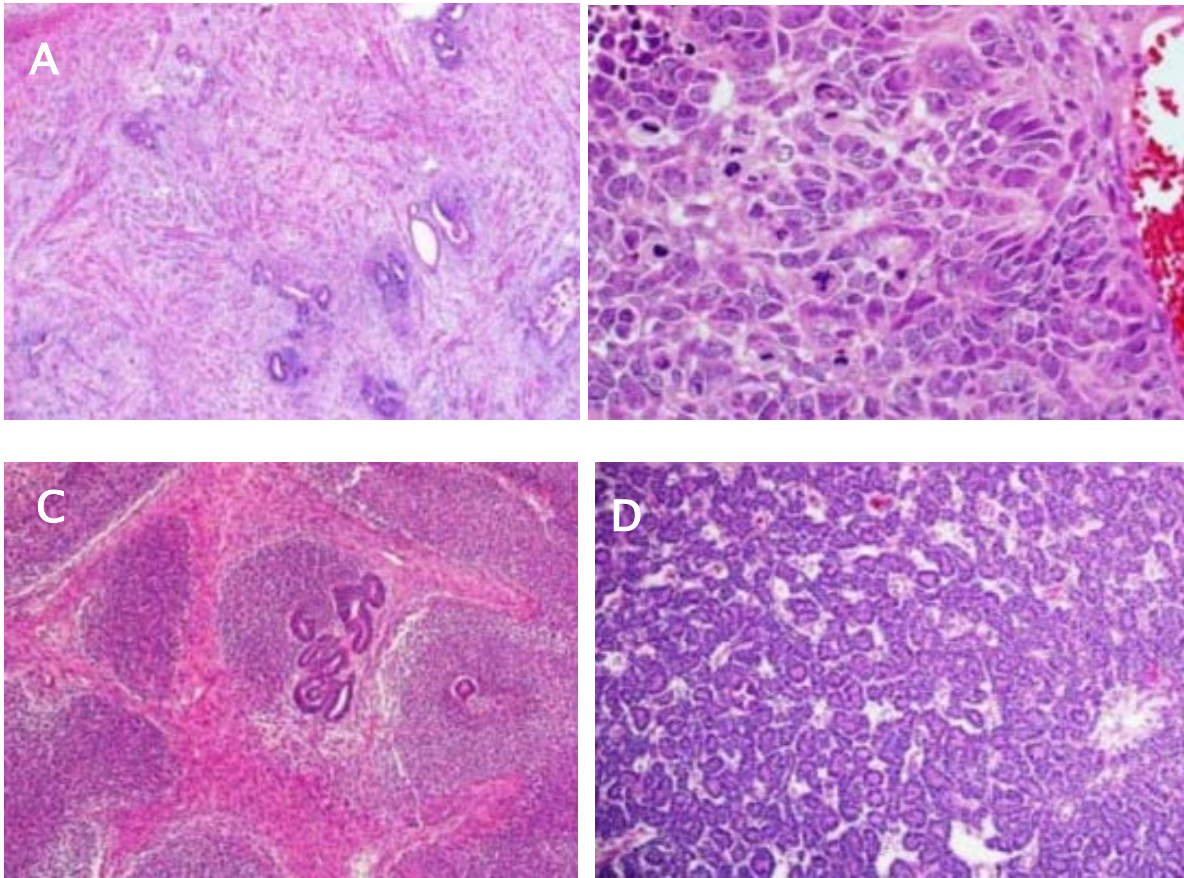
Dans le cas habituel, le néphroblastome a un aspect histologique très polymorphe, car le blastème néphrogène dont il dérive est le seul blastème totipotent. Etant une tumeur embryonnaire, le néphroblastome reproduit l'aspect du métanéphrome de l'embryon. Il contient dans les formes « tri phasiques » trois composantes principales :

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

Ces trois composantes peuvent être présentes en proportions variables. Il existe des formes dites blastémateuses ou épithéliales ou stromales « prédominantes » dès lors qu'au moins 2/3 d'une de ces composantes prédomine, associées à des risques évolutifs distincts, motivant la classification des néphroblastomes en trois groupes de risque histologique, après une chimiothérapie préopératoire et servant de base pour la stadification postopératoire (76).

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

Environ 6 % des Tumeurs Wilms comportent une composante anaplasique. Les cellules anaplasiques sont des cellules qui perdent anormalement leur structure (noyaux volumineux, hyper-chromatisme, mitoses irrégulières). Lorsque l'anaplasie est diffuse et présente dans les tumeurs de stade avancé, ne répondant pas à la chimiothérapie, elle est associée à un mauvais pronostic. Les patients dont la tumeur contient des cellules anaplasiques de façon focale ont un meilleur pronostic. L'anaplasie est rare avant l'âge de 2 ans. Les tumeurs qui ne contiennent pas de cellules anaplasiques sont associées à un meilleur pronostic. Elles sont désignées comme ayant une « histologie favorable » (77).



**Figure 67 : (A) : Néphroblastome avec prédominance de la composante stromale. (B) Néphroblastome anaplasique. (C) : Tumeur de Wilms mixte avec de variables proportions épithéliale, stromale et blastématique. (D) : Néphroblastome avec prédominance de la composante épithéliale (78).**

### **3. Classification histologique**

Cette classification permet de définir le traitement qui va suivre la chirurgie (selon la SIOP) du néphroblastome. Elle a une importance considérable, avec distinction pour :

- ❖ Les formes d'histologie « standard » contenant en proportions variables 3 types de tissu :
  - Du tissu blastématique, 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 « défavorables » (10% des cas) en particulier Sarcomateuses et anaplasiques ou blastémateuses prédominantes (79).

**Tableau XVI : Classification SIOP des tumeurs rénales de l'enfant (80).**

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

Dans notre série, 25,8% des néphroblastomes étaient classés comme tumeur de faible risque, alors que ceux de risque intermédiaire et de haut risque présentaient 54,8% et 19,4% respectivement.

**Tableau XVII : Risque en fonction du type histologique selon les auteurs.**

<b>Risque Auteur</b>	<b>Bas</b>	<b>Intermédiaire</b>	<b>Haut</b>
Naim et al. (25)	-	40%	60%
Landolsi et al. (8)	-	94,1%	5,8%
Notre série	25,8%	54,8%	19,4%

#### **4. Classification par stade**

Elle est déterminée après l'intervention chirurgicale en fonction du compte-rendu opératoire et anatomo-pathologique. Elle est définie par des critères dans l'esprit de la classification TNM et adaptée de façon très proche au néphroblastome dans les deux grands groupes coopérateurs que sont la SIOP et le NWTs (81) (82).

Stade	Critères
Stade I	<p>a) La tumeur est limitée au rein ou entourée par une pseudo capsule fibreuse si elle se développe en dehors des contours normaux du rein, la capsule rénale ou pseudo capsule peut être infiltrée par la tumeur mais ne la dépasse pas et est complètement réséquée (limites d'exérèse indemnes)</p> <p>b) La tumeur peut faire protrusion dans les cavités pyélocalicielles le bassinet et « plonger » dans l'uretère (mais n'infiltré pas les parois)</p> <p>c) Les vaisseaux des sinus rénaux sont indemnes. d) Les vaisseaux intrarénaux peuvent être atteints.</p>
Stade II	<p>a) La tumeur s'étend en dehors du rein ou pénètre la capsule rénale et ou la pseudo-capsule fibreuse dans la graisse péri-rénale mais est complètement réséquée (marges de résection indemnes). b) La tumeur infiltre le sinus rénal et / ou envahi les vaisseaux sanguins ou lymphatiques en dehors du parenchyme rénal mais est complètement réséquée.</p> <p>c) La tumeur infiltre les organes adjacents ou la veine cave mais est complètement réséquée.</p>
Stade III	<p>a) Excision incomplète de la tumeur qui s'étend au delà des marges de résection (tumeur macroscopique ou histologique résiduelle postopératoire).</p> <p>b) Tout ganglion lymphatique abdominal tumoral.</p> <p>c) Rupture tumorale avant ou en per-opératoire (sans tenir compte des autres critères du staging).</p> <p>d) La tumeur a pénétré la surface péritonéale.</p> <p>e) Les implants tumoraux sont retrouvés sur la surface du péritoine.</p> <p>f) Thrombus tumoraux présents au niveau de la marge de résection des vaisseaux ou de l'uretère, réséqués ou retirés par petits fragments par le chirurgien.</p> <p>g) La tumeur a été biopsiée chirurgicalement (wedgebiopsy) avant chimiothérapie préopératoire ou chirurgie.</p> <p>NB : la présence de tumeur nécrotique ou d'aspects histologiques induit par la chimiothérapie dans un ganglion ou aux marges de résection doivent être considérés comme un stade III.</p>
Stade IV	Métastases hématogènes (poumon, foie, os, cerveau ...) ou métastases ganglionnaires en dehors de la région abdomino-pelvienne
Stade V	Tumeur rénale bilatérale au diagnostic. Chaque côté doit être stadifié selon les critères sus mentionnés.

**Figure 68 : Staging selon SIOP**

Dans notre série, cette classification était en faveur d'un néphroblastome avec un stade I dans 39,8% et un stade II chez 30,1%. Le stade III était noté chez 19,4% et 10,7% des patients étaient atteints d'un néphroblastome stade IV.

**Tableau XVIII : Classification en stade selon les autres séries.**

<b>Stade</b> <b>Auteur</b>	I	II	III	IV	V
Lahmer et al. (83)	-	57%	4,43%	-	-
Touhem et al. (84)	3%	13%	47%	29%	-
Naim et al. (25)	-	21,4%	57,1%	21,5%	-
Landolsi et al. (8)	31,4%	48,6%	5,7%	11,4%	2,9%
Notre série	39,8%	30,1%	19,4%	10,7%	-

## **XI. Prise en charge thérapeutique**

La progression remarquable des taux de guérison dans les 40 dernières années (de 20% à plus de 90%) est liée aux progrès de la chimiothérapie et à son association avec la radiothérapie et la chirurgie. Le néphroblastome est un exemple de l'intérêt d'une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire et des études multicentriques.

Depuis 1969, les deux principaux groupes coopérateurs que sont la SIOP en Europe et le NWTS en Amérique du Nord ont contribué, chacun à sa manière, au traitement pré-opératoire pour la SIOP, chirurgie d'emblée pour le NWTS à l'amélioration des résultats et ont permis l'échange d'expériences et des données utiles (85).

### **1. La chimiothérapie néo-adjuvante**

Le néphroblastome est une tumeur chimio-sensible et l'apport de la chimiothérapie est actuellement indiscutable durant toutes les phases de la maladie et dans tous stades confondus (86).



Le but de la chimiothérapie d'induction selon l'école européenne est de réduire le volume tumoral, facilitant ainsi l'exérèse totale et réduisant le risque de rupture tumorale en per opératoire, pour éviter la dissémination des cellules cancéreuses (87).

Au Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique du CHU Mohammed VI ainsi que les centres de prise en charge des enfants atteints du néphroblastome au Maroc, le protocole GFA-Néphro-2005 est le protocole adopté ; Il est issu du protocole SIOP 9 (2001) et adapté au contexte des pays Africains. Il continue de recommander l'utilisation préopératoire d'actinomycine, vincristine et doxorubicine pour les patients âgés de plus de 6 mois, selon les modalités suivantes(Annexe 3) (88) :

- Une chimiothérapie préopératoire de quatre semaines par Actinomycine et Vincristine en cas de tumeur localisée.
- Une chimiothérapie par Actinomycine, Vincristine et doxorubicine de six semaines en cas de tumeur métastatique.

Dans notre série, une chimiothérapie préopératoire a été administrée chez la majorité de nos patients (97,8%). Les protocoles de cette chimiothérapie étaient basés sur l'association de 2 drogues actives : La Vincristine (VCR) et l'Actinomycine D (ACTD) dans les formes localisées où le traitement est reçu en 4 cures (79,1%). Dans les formes métastatiques, l'Adriamycine (ADRI) est ajoutée aux deux drogues précédentes et le nombre de cures est augmenté à 6 (20.9%).

## **2. La chirurgie**

La chirurgie fait partie intégrante du traitement du néphroblastome. L'objectif de la chimiothérapie pré opératoire est d'aboutir à une exérèse réglée à froid d'une tumeur de volume très réduit, selon l'école Européenne (protocole SIOP), alors qu'en Amérique du Nord (protocole NWTs) le traitement chirurgical est réalisé d'emblée sans chimiothérapie

préalable. L'intervention chirurgicale permet également d'établir le stade chirurgical, qui sera confirmé ou modifié par l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse et éventuellement des ganglions prélevés.

Le protocole de la SIOP comporte 3 recommandations aux chirurgiens :

- Avoir lu les suggestions, conseils et le questionnaire chirurgical avant l'intervention.
- Réaliser une intervention élective avec une équipe expérimentée.
- Respecter les exigences du protocole même en cas d'intervention en urgence pour tumeur rompue.

La chirurgie devrait aussi être faite dans les délais prédéfinis dans le protocole pour optimiser le pronostic.

### **2.1 Néphrectomie à ciel ouvert**

L'urétéro-néphrectomie totale élargie se fait sous anesthésie générale ; une voie d'abord largement utilisée correspond à une grande voie transversale épigastrique sectionnant les deux grands droits et les muscles larges du côté atteint ; en cas d'adhérence au diaphragme, la résection partielle de la coupole est très facile par cette voie, qui permet au besoin l'exérèse de métastases pulmonaires lobaires inférieures. Le temps d'exploration comporte deux parties. L'examen du rein controlatéral sur ses deux faces après ouverture de sa loge (n'est plus recommandé qu'en cas d'une image suspecte, cette zone est excisée pour examen histopathologique) et l'appréciation de l'extension intra-abdominale est indispensable et se fait avant l'exérèse et au cours de celle-ci. La région rétro péritonéale du côté atteint est exposée jusqu'à la ligne médiane par décollement du mésocôlon, complété à droite par un décollement duodéno-pancréatique, à gauche par le décollement du mésogastre postérieur. Le temps suivant est le repérage vasculaire : artère(s) rénale(s) et veine(s) du rein tumoral. L'artère est liée en premier, la gauche au ras de l'aorte, la droite entre

l'aorte et la veine cave. Au cas où la tumeur est très volumineuse, étalée devant les gros vaisseaux et avant de lier l'artère du rein tumoral, on doit repérer l'artère controlatérale et l'artère mésentérique supérieure. La ligature de la veine doit être effectuée le plus rapidement possible après celle de l'artère pour minimiser le risque de dissémination par voie veineuse. On ne doit pas disséquer toute la graisse péri-rénale et la capsule rénale, car risque de rupture capsulaire et modification du pronostic. On ne fait pas de curage ganglionnaire, mais on résèque que les adénopathies suspectes à savoir celle augmentée de volume avec mise en place de clip pour repérer leur emplacement. En effet si les adénopathies sont atteintes, cela modifie le pronostic et donc la prise en charge. Si la surrénale et ses vaisseaux ne sont ni envahis, ni suspects et que leur conservation ne fait pas passer au ras des tissus envahis, ils peuvent être respectés ; la conservation de la surrénale est plus facile à droite qu'à gauche où ses vaisseaux sont indépendants de ceux du rein et plus facilement envisagée lorsque la tumeur rénale est polaire inférieure. L'uretère est sectionné au ras de la vessie pour éviter tout risque de récurrence endoluminale (89) .

## **2.2 La chirurgie mini-invasive : Laparoscopie**

La néphrectomie totale sous coelioscopie n'est pas une hérésie et elle peut être effectuée pour des néphroblastomes de petite taille, sans augmenter les risques de rupture tumorale ou d'autres complications oncologiques, si le chirurgien est habitué aux interventions complexes sous coelioscopie et s'il respecte les indications. La chimiothérapie préopératoire est essentielle pour diminuer la taille de la tumeur et pour faciliter la dissection, en évitant la rupture tumorale. Cependant, des études prospectives multicentriques avec suivi prolongé sont nécessaires pour évaluer les résultats de la chirurgie mini-invasive. La motivation principale est d'améliorer le confort post-opératoire et de diminuer le taux d'occlusion sur bride et les séquelles cicatricielles. Un pré requis indispensable pour envisager une intervention sous vidéo-chirurgie est une bonne

connaissance des répercussions physiologiques induites par cette technique. Au cours d'une coelioscopie, le pneumopéritoine et le positionnement du patient entraînent des modifications hémodynamiques, pulmonaires, rénales, splanchniques et endocriniennes durant toute la durée de la procédure. Une bonne connaissance de ces répercussions est nécessaire aussi bien pour l'équipe chirurgicale que pour les anesthésistes. Un plateau technique et du matériel adapté à l'enfant sont indispensables, ainsi que des personnels médicaux et paramédicaux familiarisés aux techniques de vidéo-chirurgie (89).

Deux techniques de chirurgie mini invasive sont utilisées :

- Néphrectomie élargie par voie rétro-péritonéale.
- Néphrectomie élargie par laparoscopie trans-péritonéale.

A ce jour, il n'y a pas eu des indications largement acceptées de l'approche laparoscopique pour la néphrectomie élargie de la tumeur de Wilms et un débat considérable subsiste sur quels patients bénéficieront de cette procédure. Pour Varlet et al. (90), la néphrectomie élargie sous coelioscopie est possible chez les enfants en présence d'un néphroblastome de petite taille. Il faut réserver cette approche à des tumeurs ne dépassant pas le bord externe des corps vertébraux et permettant un accès facile au pédicule rénal avec surtout un opérateur bien expérimenté.

La coelioscopie était contre-indiquée en cas de :

- Thrombose tumorale cave.
- D'extension extra-rénale.
- De rupture tumorale initiale.
- De néphroblastome bilatéral.
- De métastases ganglionnaires visibles sur le scanner.

Dans notre série, la chirurgie a consisté en une urétéro-néphrectomie totale élargie (UNTE) dans la totalité des cas, associée à une tumorectomie du rein controlatéral dans les deux cas de néphroblastome bilatéral. Chez la majorité de nos patients (98,9%), elle a été réalisée par voie trans-péritonéale, alors qu'un seul cas a bénéficié d'une coelioscopie.

### **3. Le traitement post-opératoire**

La chimiothérapie postopératoire vise à réduire l'incidence des métastases et des récurrences. Sa durée dépendra de l'extension de la tumeur (stadification opératoire), de son stade anatomo-pathologique et du type histologique.

En effet, les malades classés STADE I vont recevoir une cure de 9 semaines à base de 2 molécules (Vincristine et Adriamycine) ; Les patients classés STADE II et III bas et risque intermédiaire vont recevoir une cure de 27 séances à base de 3 molécules (Actinomycine, Vincristine et Adriblastine) ; Les patients classés STADE II,III,IV, haut risque vont recevoir une cure de 34 séances post opératoires fondée sur 4 molécules ( Cyclophosphamide, Adriblastine, Etoposide, Carboplatine) (Annexe 4).

La radiothérapie de la loge rénale a actuellement des indications limitées. Tout au long des essais multicentriques de la SIOP et du NWTTS, les indications et les doses d'irradiations n'ont pas cessé de se restreindre du fait que les séquelles (cardiaques, rachidiennes, pariétales et mammaires) de la radiothérapie sont pratiquement inévitables quelle que soit la qualité de la technique employée. Dans l'essai SIOP 9, seulement 21% des patients ont été irradiés (91). Dans notre série, la radiothérapie adjuvante a été indiquée dans 17,2% des cas.

## **4. Les effets secondaires du traitement**

### **4.1 La toxicité liée à la chimiothérapie**

Toutes les drogues utilisées pour le traitement du néphroblastome, ont des toxicités immédiates variables, mais dans l'ensemble tolérable. Les vomissements et l'alopecie sont constants et les neutropénies souvent courtes. Les traitements ambulatoires sont en règle possibles. Les effets fâcheux à moyen terme sont ceux des anthracyclines (cœur), de l'ifosfamide (tubule rénal), du cyclophosphamide (fertilité des garçons) et de l'etoposide (leucémie secondaire), ce qui conduit à limiter l'emploi de ces drogues pourtant très actives dans les cas les plus sévères. Une réduction de doses de 1/3 à 1/2 est préconisée, pour l'ensemble des drogues, pour les enfants de moins de 1 an ou en cas de poids inférieur à 12 kg, ou en cas de toxicité ou d'irradiation concomitante (92).

### **4.2 Les effets indésirables liés à la radiothérapie**

La radiothérapie a fait preuve de son efficacité dans le traitement du Néphroblastome, principalement pour le Stade III. Néanmoins, on ne peut nier qu'elle peut engendrer des effets indésirables. Ainsi, plusieurs études ont montré le risque de cancer secondaire à un âge adulte suite à une irradiation dans l'enfance.

Les complications de la radiothérapie sont schématiquement divisés en complications aiguës ( Hématologiques, cutanées et digestives) et tardives ( Retard de croissance, atteinte cardiaque, atteinte rénale, atteinte hépatique et des cancers secondaires) . Les facteurs prédictives de ces complications sont conditionnée par des paramètres liées à la radiothérapie : dose totale, la dose par fraction, l'étalement et surtout le volume irradié, l'association à un radio-sensibilisant et aussi le terrain : son âge, son état nutritionnel, ses pathologies sous-jacentes et comorbidités. (92).

## 5. Les résultats thérapeutiques

Les résultats thérapeutiques sont fonction du stade, du type histologique et du protocole mis en place.

En Europe, les résultats des essais SIOP-9 pour les tumeurs localisées montrent une survie sans récurrence à 5 ans de 100%, et une survie globale à 5 ans également de 100% pour les stades I à histologie favorable. Pour les stades I à histologie standard ou anaplasique, ces taux passent respectivement à 86% et 93%. Pour les stades II à histologie standard sans ganglions, ils sont de 82% et 87%. Ils passent à 77% et 89% pour les stades II avec atteinte ganglionnaire, pour tomber à 64% et 79% pour les stades III d'histologie défavorable (86).

Dans les pays en voie de développement, les résultats diffèrent d'une unité à l'autre (tableau XIX).

**Tableau XIX : survie globale et sans récurrence dans quelques centres africains.**

Série	Survie globale	Survie sans événement
Moreira et al. (Etude GFAOP) (93)	76,7%	71,6%
Madani et al. (Casablanca) (19)	79%	77,4%
Abd El-Aal et al. (Egypte) (94)	70,1%	58%
Landolsi et al. (Tunisie) (8)	80%	-
Axt et al. (Kenya) (95)	-	52,7%
Rais et al. (Rabat) (26)	78,7%	-
Série du SHOP au CHU Mohammed VI (Marrakech) (105)	84%	-
Série du service de radiothérapie au CHU Mohammed VI (Marrakech) (106)	73,9%	-
Notre série (Marrakech)	94.6%	58.1%

Ces résultats montrent que beaucoup d'effort restent à faire pour améliorer la survie des patients atteints de néphroblastome dans les pays en voie de développement. Dans ce sens, le GFAOP (Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique) a, depuis une quinzaine d'années, lutté contre les cancers de l'enfant en Afrique par l'instauration d'essais et par ses efforts logistiques.

## **XII.Evolution**

Les rechutes du néphroblastome concernent environ 20% de l'ensemble de la population. Les indications thérapeutiques des récurrences varient énormément, compte tenu des stratégies adaptées au risque initial et des traitements reçus antérieurement. Les rechutes pulmonaires sont les plus fréquentes (70% dans l'étude NWTS-1 et dans l'étude SIOP-9) (96). Elles sont limitées au poumon dans deux tiers des cas. Isolées, leur pronostic est meilleur que celui des autres sites. Les rechutes abdominales sont beaucoup plus rares (moins de 10%), les rechutes ganglionnaires à distance sont réputées par leur gravité.

Outre le site de la rechute, d'autres facteurs pronostiques de ces rechutes ont été identifiés :

- L'histologie
- Le délai d'apparition de la rechute
- La survenue en territoire préalablement irradié ou pas.
- Le nombre de médicaments reçus initialement en particulier les Anthracyclines (97).

Selon Irtan et al. (98), la biopsie à l'aiguille à visée diagnostique ne devrait pas être automatiquement considérée comme cause de sur-stadification ou de rechute locale.



Selon une étude du groupe polonais d'étude des tumeurs solides pédiatriques (99), il n'y avait pas de corrélation entre le devenir et le délai de la première rechute. L'âge, le sexe, le stade et l'histologie n'avaient pas d'influence sur les rechutes.

Le pronostic après rechute chez un patient métastatique au diagnostic ne serait pas différent de celui des patients avec tumeur initialement localisée.

Pour Ehrlich et al. (100), l'atteinte ganglionnaire et la maladie résiduelle microscopique seraient les critères les plus prédictifs de récurrence dans les stades III à histologie favorable.

Pour les néphroblastomes réfractaires ou les rechutes à haut risque, une chimiothérapie haute dose avec autogreffe de cellules souches hématopoïétiques est efficace et doit être considérée dès la première rechute (101) (102).

Pour Venkatramani et al. (103), une chimiothérapie à base de vincristine, irinotecan, temozolomide et bevacizumab est destinée aux patients à très haut risque (les stades IV avec une histologie défavorable et aux patients avec plus d'une rechute).

Dans notre série, les sites de rechutes les plus fréquents étaient : les poumons chez 50% des patients, la loge de néphrectomie chez 43,8% des patients, alors que des métastases hépatiques étaient présentes dans 25% des cas.

### **XIII. La surveillance**

Compte-tenu du risque de rechute surtout dans les deux premières années, un suivi tumoral régulier s'impose durant les 5 années suivant la fin du traitement.

Selon le protocole SIOP, ce suivi comporte la réalisation d'un examen clinique, d'une échographie abdominale et d'une radiographie thoracique tous les 3 mois (pour les patients non métastatiques) ou tous les 2 mois (pour les patients métastatiques) pendant deux ans

puis de manière semestrielle à partir de la troisième année, jusqu'à cinq ans de la fin du traitement (Annexe 2).

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

#### **XIV. Les facteurs pronostiques**

Les études précédentes qui se sont engagées à identifier les facteurs de pronostic en cas de néphroblastome ont indiqué que seuls le stade de la tumeur et l'histologie avaient été appliqués pour définir la thérapie jusqu'en 2015, mais la pratique clinique utilise des facteurs cliniques et biologiques intégrant l'âge, la taille et le volume de la tumeur, la sensibilité du médicament chimique et la perte d'hétérozygotie (Loss of heterozygosity : LOH) au niveau des chromosomes 1p et 16q. D'autres études ont montré que l'anaplasie diffuse, la chirurgie, les radiations, la maladie résiduelle microscopique et l'atteinte des ganglions lymphatiques étaient liées au pronostic du néphroblastome. Cependant, Fernandez et al. ont proposé qu'une combinaison de l'état des ganglions lymphatiques et de l'état des LOH devrait être considérée comme des facteurs de pronostic de l'histologie favorable de stade III (104).

Il existe d'autres facteurs variables qui ont aidé les cliniciens comme étant des facteurs de pronostic indépendants pour la survie globale et la survie spécifique au cancer et sont représentés comme suit :

- ❖ **L'âge** : Pritchard-Jones et al. ont indiqué qu'un âge plus avancé pouvait être considéré comme un facteur de pronostic attribuant un mauvais pronostic au stade I, et que le taux de survie sans événement (EFS) à 4 ans des enfants de moins de 2 ans, de 2 à 4 ans et de 4 ans et plus au moment du diagnostic était respectivement de 93,2 %, 87,2 % et 71,3%. D'Angelo et al. ont également signalé que les

enfants de moins de 2 ans au moment du diagnostic avaient un meilleur pronostic. D'autres chercheurs ont également conclu que l'âge au moment du diagnostic était corrélé avec le pronostic des patients, et que ce facteur pouvait déterminer la stratification du risque et la thérapie. Fucai et Hanbin. ont démontré que l'âge avancé au moment du diagnostic était un facteur indépendant défavorable pour les enfants atteints de néphroblastome. Shamberger et al. ont rapporté que l'âge plus avancé était associé à un risque accru de récurrence locale. Cependant, Vahudin et al. et Aronson et al. ont rapporté que l'âge n'était pas un facteur pronostique significatif (104).

- ❖ **La localisation bilatérale** : Les formes bilatérales représentent environ cinq % de néphroblastome. Des études antérieures ont montré que la forme bilatérale était un défi et avait un pronostic plus défavorable. Le plus grand défi est de réséquer complètement les tumeurs bilatérales tout en maintenant des néphrons adéquats pour prévenir l'insuffisance rénale. Cozzi et al. ont rapporté que la chirurgie d'épargne néphronique augmentait le risque d'hypertension artérielle, la possibilité de dysfonctionnement rénal, les maladies cardiovasculaires, la mortalité globale et l'insuffisance rénale en phase terminale, qui sont attribuées à des résultats défavorables (104).
- ❖ **Le volume tumoral** : Fucai et Hanbin ont démontré que le risque augmentait à mesure que la tumeur est devenue plus grande ; Une tumeur dont le volume tumoral est important avait un pronostic plus défavorable. D'autres chercheurs ont estimé que le risque de décès est multiplié par deux si le volume de la tumeur après la chimiothérapie préopératoire augmente de 10 ml<sup>3</sup>(104).
- ❖ **Le stade tumoral** : Le néphroblastome métastatique est de mauvais pronostic par rapport à la forme localisée. Varan a indiqué que les poumons et le foie étaient les deux sites de récurrence les plus fréquents (104).

- ❖ **La chirurgie** : Plusieurs études ont conclu que la chirurgie a joué un rôle primordial dans la thérapie du néphroblastome. Fucai et Hanbin ont indiqué que les enfants qui n'ont pas été opérés présentaient un risque de décès plus élevé par rapport à la survie globale à 3 et 5 ans et de survie spécifique au cancer (104).



## CONCLUSION



Le néphroblastome est la tumeur rénale maligne la plus fréquente chez l'enfant. Elle affecte surtout le jeune enfant, entre 1 à 5 ans. Elle est très rapidement évolutive, avec une dissémination régionale dans l'espace rétro-péritonéal, les ganglions, les vaisseaux et a un fort potentiel métastatique aux poumons et au foie.

L'imagerie joue un rôle primordial dans le diagnostic du néphroblastome, vu que le traitement de la tumeur est instauré seulement sur les données des examens radiologiques, par opposition à la plupart des situations diagnostiques en oncologie où une preuve histologique préalable est exigée. Le bilan radiologique permet aussi de réaliser le bilan d'extension, l'évaluation post-thérapeutique et le suivi des patients.

L'échographie vient en première intention pour poser le diagnostic du néphroblastome, ainsi que de mettre en évidence certains signes d'extension locorégionale. Elle est complétée au choix par la TDM ou l'IRM abdominale afin de confirmer le bilan échographique et d'enrichir le bilan d'extension dont dépend l'attitude thérapeutique.

Il est nécessaire de faire un diagnostic précoce avant le stade métastatique et d'instaurer un traitement adéquat dont le but est d'améliorer le pronostic de la maladie.

La prise en charge est pluridisciplinaire et associe la chimiothérapie, la chirurgie avec ou sans une radiothérapie. La chimiothérapie permet de réduire la taille tumorale en préopératoire et d'éradiquer les métastases. La chirurgie doit être complète sans aucune effraction tumorale, ce qui nécessite habituellement une néphrectomie totale. L'examen anatomopathologique permet de confirmer le néphroblastome et de préciser le stade de la tumeur dans le rein, ce qui déterminera le choix de la chimiothérapie post opératoire. La radiothérapie est réservée à des formes plus étendues ou d'histologie plus défavorable.

## **Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Dans la majorité des cas, le pronostic est favorable : la survie est supérieure à 90 % faisant du néphroblastome un modèle de réussite thérapeutique et de la multidisciplinarité.



## RESUMES





## **Résumé :**

### **Introduction :**

Le néphroblastome, nommé aussi tumeur de Wilms, est la tumeur maligne du rein la plus fréquente chez l'enfant constituant plus de 90 % des cancers rénaux. Il se développe localement et rapidement et peut donner des métastases, principalement pulmonaires et hépatiques. Son traitement est un modèle de collaboration médico-chirurgicale avec d'importants progrès thérapeutiques (90% de guérison en moyenne).

### **Matériel et méthodes :**

Nous avons mené une étude observationnelle rétrospective descriptive portant sur 93 cas de néphroblastomes diagnostiqués chez des enfants pris en charge aux services de Radiologie, d'oncologie pédiatrique et de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Mère-Enfant au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 13 ans et 8 mois, allant d'Octobre 2008 à Mai 2022.

Le but de ce travail est de rappeler l'apport des méthodes d'imagerie dans le diagnostic et la surveillance du néphroblastome.

### **Résultats :**

L'âge moyen était de 3 ans et 9 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 13 ans avec une légère prédominance féminine. Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la consultation était de 45 jours. La découverte de la masse et la distension abdominale dominait la symptomatologie fonctionnelle (84,2%). L'examen clinique a objectivé une masse abdominale chez 86% de nos patients. Le néphroblastome était de localisation unilatérale chez 97,8% des patients, avec une légère prédominance de l'atteinte du rein gauche (50,5%), alors qu'il était bilatéral dans 2,2% des cas. A l'échographie, la tumeur était bien limitée (73.7%), hétérogène (95.9%) avec présence du signe de l'éperon dans 14,3% des cas. La tomodensitométrie retrouvait une masse hétérogène (100%), à limites nettes régulières (85.4%), se rehaussant de façon hétérogène (84.3%) avec présence de zones de nécrose (55,1%), du signe de l'éperon (33.7%) et de thrombose de la VCI dans 6.7% des cas. Il y avait 19 cas de métastases au diagnostic, dont 58% au niveau des poumons et 21% au niveau du

foie. Le traitement s'est fait selon le protocole GFA-Nephro 2005, qui est basé sur la chimiothérapie pré-opératoire (tumeur très chimio-sensible) suivie de chirurgie et chimiothérapie post-opératoire, et selon les stades une radiothérapie adjuvante sera réalisée. Nous avons noté 37 patients dont les tumeurs étaient classées un stade I (39,8%), 28 cas classés stade II (30,1%), 18 cas classés stade III (19,4%) et 10 cas classés comme stade IV (10,7%). L'histologie était favorable dans 24 cas (25,8%), standard dans 51 cas (54,8%) et défavorable dans 18 cas (19,4%). Au cours du suivi, nous avons noté 16 cas de rechutes et 4 décès avec un taux de survie globale de 94,6%.

L'imagerie occupe ainsi une place essentielle dans le diagnostic du néphroblastome ; L'échographie reste la méthode prépondérante en raison de sa disponibilité, de son rendement diagnostique et son caractère non irradiant. Elle permet, devant la découverte d'une augmentation du volume de l'abdomen, de confirmer la présence de la tumeur et d'éliminer les diagnostics différentiels. La place de la TDM abdominale vient en second plan pour confirmer les données de l'échographie et préciser l'extension locorégionale et à distance ainsi que les rapports anatomiques et vasculaires dans le but d'obtenir la meilleure prise en charge possible. Une IRM peut être réalisée à la place du scanner ; elle permet une meilleure caractérisation tissulaire grâce à sa résolution en contraste plus fine. Toutefois, la nécessité d'une sédation chez des enfants de moins de 4 ans (car cet examen exige une immobilité prolongée) et son accès limité, le rend moins demandé et pratiqué dans notre contexte.

### **Conclusion :**

Le néphroblastome est une tumeur touchant l'enfant jeune, à évolution rapide dont le pronostic dépend fortement du type histologique et du stade d'extension de la tumeur, d'où l'intérêt du diagnostic précoce. Il reste une tumeur facile à diagnostiquer et à confirmer par l'imagerie. Les thérapeutiques actuelles en font une tumeur curable et d'excellent pronostic, à condition de respecter les protocoles thérapeutiques.

## **Abstract:**

### **Introduction:**

Nephroblastoma, also known as Wilms tumor, is the most common malignant tumor of the kidney in children, accounting for over 90% of all renal cancers. It develops locally and rapidly, and can metastasize, mainly to the lungs and liver. Its treatment is a model of medical and surgical collaboration, with major therapeutic advances (90% cure rate on average).

### **Materials and methods:**

We conducted a retrospective descriptive observational study of 93 cases of nephroblastoma diagnosed in children managed at the Radiology, Pediatric Oncology and Pediatric Surgery Departments at the Mother and Child Hospital of the Mohammed VI University Hospital Center in Marrakech, over a period of 13 years and 8 months, from October 2008 to May 2022.

The aim of this study is to review the contribution of imaging methods in the diagnosis and surveillance of nephroblastoma.

### **Results:**

The mean age was 3 years and 9 months, with extremes ranging from 6 months to 13 years, with a slight female predominance. The mean time between symptom onset and consultation was 45 days. The discovery of the mass and abdominal distension dominated the clinical presentation (84.2%). The clinical examination revealed an abdominal mass in 86% of our patients. The tumor was unilateral in 97.8% of the cases, with a slight predominance of the left kidney (50.5%), while it was bilateral in 2.2% of cases. On ultrasound, the tumor was well limited (73.7%), heterogeneous (95.9%), with the presence of the claw sign in 14.3% of cases. Computed tomography scan revealed a heterogeneous mass (100%), with clear regular limits (85.4%), heterogeneously enhancing (84.3%) with areas of necrosis (55.1%), claw sign (33.7%) and thrombosis of the inferior vena cava in 6.7% of cases.

There were 19 cases of metastasis at the time of diagnosis, 58% of which were located in the lungs and 21% in the liver. Treatment followed the GFA–Nephro 2005 protocol, which is based on pre-operative chemotherapy (Since nephroblastoma is a very chemosensitive tumor) followed by surgery and post-operative chemotherapy, and depending on the stage, an adjuvant radiotherapy. We noted 37 patients in which the tumors were classified as stage I (39.8%), 28 cases classified as stage II (30.1%), 18 cases classified as stage III (19.4%) and 10 cases classified as stage IV (10.7%). Histology was favorable in 24 cases (25.8%), standard in 51 cases (54.8%) and unfavorable in 18 cases (19.4%). During follow-up, we noted 16 cases of relapse and 4 deaths, with an overall survival rate of 94.6%.

Imaging thus plays an essential role in the diagnosis of nephroblastoma; ultrasound remains the leading method due to its availability, diagnostic yield and non-irradiating nature. In the presence of a distended abdomen, it confirms the presence of the tumor and eliminates differential diagnoses. The abdominal CT scan comes next to confirm the ultrasound findings and detail the locoregional and distant metastasis, as well as the anatomical and vascular relations, in order to obtain the best possible management. An MRI scan can be performed instead of a CT scan, providing better tissue characterization thanks to its finer contrast resolution. However, the need for sedation in children under the age of 4 (as this exam requires prolonged immobility) and its limited access, make it less in demand and less practiced in our context.

**Conclusion:**

Nephroblastoma is a rapidly evolving tumor of the young child, whose prognosis is highly dependent on histological type and stage of tumor extension, hence the importance of early diagnosis. It remains an easy tumor to diagnose and confirm by imaging. The current treatments make it a curable tumor with an excellent prognosis, provided that treatment protocols are followed.

## ملخص

### مقدمة

الورم الأرومي الكلوي، المعروف أيضاً باسم ورم ويلمز، هو الورم الخبيث الأكثر شيوعاً في الكلى لدى الأطفال، ويشكل أكثر من 90% من سرطانات الكلى. يتطور موضعياً وسريعاً ويمكن أن يعطي نقائل، في أغلب الأحيان على مستوى الرئة والكبد. علاجه هو نموذج للتعاون الطبي والجراحي مع تقدم علاجي كبير (نسبة العلاج في المتوسط: 90%).

### الوسائل والطرق:

أجرينا دراسة وصفية بأثر رجعي لـ 93 حالة من الأورام الأرومية الكلوية التي تم تشخيصها لدى الأطفال في قسم الأشعة وقسم أورام الأطفال وقسم جراحة الأطفال في مستشفى الأم والطفل بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش، على مدى 13 سنة و8 أشهر، من أكتوبر 2008 إلى ماي 2022.

الهدف من هذا العمل هو إبراز دور ومساهمة التصوير الإشعاعي في تشخيص ورصد ورم الأرومة الكلوية.

### النتائج:

كان متوسط العمر 3 سنوات و9 أشهر (6 أشهر إلى 13 عاماً) مع هيمنة طفيفة للإناث. متوسط الوقت بين ظهور الأعراض والاستشارة هو 45 يوماً. سيطر اكتشاف انتفاخ وكتلة على مستوى البطن على الأعراض الوظيفية (84.2%). أظهر الفحص السريري كتلة في البطن لدى 86% من مرضانا. كان الورم متواجداً على مستوى كلية واحدة في 97.8% من الحالات، مع هيمنة طفيفة لتموضعه في الكلية اليسرى (50.5%)، بينما اصاب كلا من الكليتين في 2.2% من الحالات. في تخطيط الصدى، كان الورم محدوداً جيداً (73.7%)، غير متجانس (95.9%) مع وجود علامة المخلب في 14.3% من الحالات. وجد التصوير المقطعي وربما غير متجانس (100%)، مع حدود صافية منتظمة (85.4%)، تباين غير متجانس (84.3%) مع وجود مناطق نخر (55.1%)، علامة المخلب (33.7%) وتجلط الوريد الأجوف السفلي في 6.7% من الحالات. كانت هناك 19 حالة من النقائل عند التشخيص، 58% منها كانت في الرئتين و 21% في الكبد. تم العلاج وفقاً لبروتوكول GFA-Nephro 2005، والذي يعتمد على الجراحة لاستئصال الكلية المصابة والعلاج الكيميائي قبلها وبعدها (ورم شديد الاستجابة للكيمياء)؛ وقد يتم اللجوء إلى إجراء العلاج الإشعاعي بعد الجراحة في المراحل المتقدمة من المرض. كان هناك 37 مريضاً صنفوا في المرحلة الأولى (39.8%)، 28 في المرحلة الثانية (30.1%)، 18 في المرحلة الثالثة (19.4%) و10 في المرحلة الرابعة (10.7%). كانت الأنسجة مواتية في 24 حالة (25.8%)، معيارية في 51 حالة (54.8%) وغير مواتية في 18 حالة (19.4%). خلال فترة المتابعة، سجلنا 16 حالات انتكاسة للمرض و4 وفيات كما كان المعدل الإجمالي للبقاء على قيد الحياة 94.6%.

وبالتالي يحتل التصوير مكانة أساسية في تشخيص الورم الأرومي الكلوي؛ حيث لا يزال التصوير بتخطيط الصدى هو الوسيلة الأولية بسبب توفره، مردوديته وكونه فحصاً غير إشعاعي. إذ إنه يسمح عند اكتشاف زيادة في حجم البطن، بتأكيد وجود الورم واستبعاد التشخيصات التفريقية. يأتي بعد ذلك دور التصوير المقطعي للبطن ليؤكد بيانات تخطيط الصدى ويحدد مدى انتشار الورم في الجسم، بالإضافة إلى الأعضاء التشريحية والأوعية الدموية المحاذية له من أجل الحصول على أفضل تكفل علاجي ممكن. يمكن إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي بدلاً من التصوير المقطعي؛ فهو يسمح بوصف أفضل للأنسجة بفضل دقة التباين التي يتميز بها. ومع ذلك، فإن الحاجة إلى التخدير لدى الأطفال دون سن 4 سنوات (لأن هذا الفحص يتطلب عدم الحركة لفترة طويلة) وتوفره المحدود يجعله أقل طلباً وممارسة في سياقنا.

### **الخاتمة:**

الورم الأرومي الكلوي هو ورم خبيث يصيب الأطفال الصغار ذو تطور سريع. يعتمد التكهّن الطبي الخاص به على النوع النسيجي ومدى انتشار الورم، ما يفسر الاهتمام بالتشخيص المبكر. يظل هذا الورم واحداً من السرطانات سهلة التشخيص عن طريق التصوير الإشعاعي. العلاجات الحالية تجعله ورماً قابلاً للشفاء وذا تكهّن ممتاز، بشرط اتباع البروتوكولات العلاجية.



# ANNEXES



## Annexe 1

### Fiche d'exploitation

**Identité :**

Numéro du dossier :

IP :

Nom et prénom :

Numéro de téléphone :

Age :

Sexe : F

M

Ville/province : .....

Milieu : Urbain

Rural

Couverture sanitaire : .....

Niveau scolaire : Aucun

Maternel

Primaire

Collège

Lycée

Profession des parents :

Emploi déclaré

Sans profession

Niveau socio-économique :

Bas

Moyen

Elevé

**Date d'hospitalisation :** .....

**Motif d'hospitalisation :**

.....  
.....  
.....

**Les antécédents :**

❖ Personnels :

➤ Médicaux :

• Grossesse suivie :

Oui

Non

• Echographie anténatale : Oui

Non

• Vaccination : Complète

Incomplète

Non faite

• Néphropathie sous-jacente : Oui

Non

• Autres : .....

➤ Chirurgicaux :

❖ Type et date de la chirurgie :

.....

❖ Familiaux :



## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

- Consanguinité : Oui  Non
- Cas similaires dans la famille : .....

### Données cliniques :

❖ Date d'apparition : .....

❖ Circonstance de découverte :

Diagnostic anténatal  Fortuite  Signes fonctionnels

❖ Signes fonctionnels :

Masse abdominale  Douleur abdominal  Distension abdominale

HU  HTA  Anémie  Autres : .....

- Début : Progressif  Brutal
- Intensité : Faible  Modérée  Elevée

❖ Signes généraux :

Fièvre  Asthénie  Amaigrissement  Anorexie

❖ Examen général :

\*FR :            \*FC :            \*TA :            \*BU :            \*OMI :

\*CNC :            \*Poids :            \*Taille :

❖ Examen abdomino-pelvien :

Distension abdominale : Oui  Non

Masse abdominale : Oui  Non

- Siège : .....
- Dimensions : .....
- Consistance : .....

Sensibilité abdominale : Oui  Non  Siège : .....

Hépatomégalie : Oui  Non

Circulation veineuse collatérale : Oui  Non

Contact lombaire : Oui  Non

Globe vésical : Oui  Non

Orifices herniaires : Libres  Hernie  Siège : .....

ADP : Oui  Non  Siège : .....

## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

Troubles mictionnels : HU  Oligurie  Anurie  Autres :.....

Troubles digestifs :.....

❖ Examen pleuropulmonaire :

.....

❖ Examen des autres appareils :

❖ Existence du syndrome de prédisposition :

\*Aniridie : Oui  Non  \*Hypertrophie héli-corporelle : Oui  Non

\*Retard mental : Oui  Non  \*Ambiguïté sexuelle : Oui  Non

\*Hernie ombilicale : Oui  Non  Hypospadias : Oui  Non

\*Cryptorchidie : Oui  Non

**Imagerie** :

❖ ASP : Faite  Non faite

• Normale : Oui  Non

• Calcifications : Oui  Non

• Opacités : Oui  Non

• Refoulements des clartés digestives : Oui  Non

• Autres :.....

❖ Echographie : Faite  Non faite

• Masse : Oui  Non

• Taille : .....

• Siège : .....

• Limites : Régulière  Irrégulière

• Echostructure : Homogène  Hétérogène

• Echogénicité : Hypoéchogène  Hyperéchogène  Anéchogène

• Renforcement postérieur : Oui  Non

• Calcifications : Oui  Non

• Zones kystiques : Oui  Non

• Zones hémorragiques : Oui  Non

• Zones nécrotiques : Oui  Non

• Signe de l'éperon : Oui  Non

• Anomalies hépatiques : .....

• Epanchement péritonéal : Oui  Non

• Epaissement digestif : Oui  Non

• Echo-Doppler : Vascularisée  Non vascularisée

• Atteinte de la VCI :

• Extension :

➤ Envahissement local : Oui  Non  Siège : .....

## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

- Refoulement des organes de voisinage : Oui  Non
- Extension aux axes vasculaires : Oui  Non
- \*Vaisseaux concernés : .....
- ADP : Oui  Non
- \*Siège : ..... \*Taille : .....
- Métastases à distance : Oui  Non
- \*Siège : .....
- ❖ **TDM :** Faite  Non faite  Type : .....
- C-  C+
- Siège de la lésion : .....
- Taille : .....
- Limites : Floues  Nettes régulières  Nettes irrégulières
- Densité : Hypodense  Hyperdense  Isodense
- Echostructure : Homogène  Hétérogène
- Calcifications : Oui  Non
- Rehaussement après injection du PDC : Oui  Non
- Préciser : .....
- Zones kystiques : Oui  Non
- Zones hémorragiques : Oui  Non
- Zones nécrotiques : Oui  Non
- Signe de l'éperon : Oui  Non
- Epanchement péritonéal : Oui  Non
- Nodules péritonéaux : Oui  Non
- Epaissement digestif : Oui  Non
- Refoulements des organes de voisinage : .....
- Limites : .....
- Extension :
  - Loco-régionale :
    - \*Aux organes de voisinage : Oui  Non
    - \*Organes atteints : .....
    - \*Axes vasculaires : Oui  Non
    - \*Vaisseaux envahis : .....
    - \*Adénopathies : Oui  Non
    - \*Siège et taille : .....
  - Métastatique : Oui  Non



**Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.**

---

Normal  Anormal

\*Anomalies :.....

❖ **TDM Thoracique** : Faite  Non faite   
Normal  Anormal

\*Anomalies :.....

**Biologie :**

\*CRP : Normal  Anormal  Anomalies:.....

\*NFS : Normal  Anormal  Anomalies:.....

\*Ionogramme : Normal  Anormal  Anomalies: .....

\*Catécholamines urinaires : Normal  Anormal  Anomalies: .....

\*Bilan rénal : Normal  Anormal  Anomalies:.....

\*Bilan hépatique :                      \*Bilan d'hémostase :                      \*Sérologies :

**Anatomopathologie :**

\*Faite  Non faite

\*Résultats :.....

**Traitement :**

❖ Chimiothérapie : Néo-adjuvante  Adjuvante  Les deux  Non faite

\*Détails (protocole/durée/ effets secondaires/ complications):.....

❖ Radiothérapie : Néo-adjuvante  Adjuvante  Les deux  Non faite

\*Détails :.....

❖ Chirurgie : Faite  Non faite

## Apport de l'imagerie dans le diagnostic et le suivi du néphroblastome chez l'enfant.

\*Détails : .....

❖ Autres : .....

### Surveillance et suivi :

❖ Clinique : Amélioration  Aggravation  NP   
❖ Echographie abdominale : Faite  Non faite  Augmentation de taille

Taille stable  Diminution de taille

Autres : .....

❖ Radiographie du thorax : Faite  Non faite   
Normal  Anormal

Anomalies : .....

❖ TDM : Faite  Non faite  Augmentation de taille

Taille stable  Diminution de taille

Autres : .....

❖ IRM : Faite  Non faite  Augmentation de taille   
Taille stable  Diminution de taille

Autres : .....

### Evolution :

Guérison  Régression  Stabilisation  Echec  Perdu de vue

Complications : .....

Décès : Date.....Cause : .....

Récidive : Oui  Non

\*Loco-régionale : Oui  Non  NP

\*Siège : .....

\*Métastases à distance : Oui  Non  NP

\*Siège : .....

## Annexe 2

### RECOMMENDATIONS FOR LONGTERM FOLLOW-UP OF CHILDREN WITH RENAL NEOPLASMS

	<u>Investigation</u>	<u>Frequency after stopping therapy</u>	
<u>Patients with non metastatic disease at diagnosis</u>	chest X-ray	1st year: every 3 months 2nd year: every 3 months 3rd year: every 6 months	
	serum creatinin	6 months x 8	
	abd. ultrasonography	end of treatment one and 5 years after stopping therapy	
	blood pressure	every visit	
	echocardiography	according to protocol in all other circumstances to institutional policy	
<u>Patients with nephrogenic rests (any stages)</u>	abd. ultrasonography see also appendix 5	3 months x 8 6 months x 6 yearly x 5	
	<u>Metastatic patients in CR after stopping therapy</u>	chest X-ray	1st year: 2 months 2nd year: 2 months 3rd year: every 6 months
		serum creatinin	6 months x 8
<u>Irradiated patients</u>	abd. ultrasonography	end of treatment one and five years after end of therapy	
	X-ray bony structures, spine +/- pelvis	yearly to full growth, then every 5 years	

## Annexe 3

### La chimiothérapie pré-opératoire

#### Chimiothérapie Préopératoire

##### Formes localisées

ACT D	45 $\gamma$ /kg	↓		↓					
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓				
Semaines									Chirurgie
		1	2	3	4				

##### Formes métastatiques Stade IV

ACT D	45 $\gamma$ /kg	↓		↓		↓			
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓	↓	↓		
ADRIA	50 mg/m <sup>2</sup>	↓				↓			
Semaines									Chirurgie
		1	2	3	4	5	6		

ACT D = Actinomycine D 45  $\gamma$  /kg I.V. bolus (max 2000  $\gamma$ ) > 30 kg : 600  $\mu$ g/m<sup>2</sup>.

VCR = Vincristine 1,5 mg/m<sup>2</sup> I.V. bolus (max 2 mg)

ADRIA = Doxorubicine 50 mg/m<sup>2</sup> I.V. Perfusion 8 heures

Poids < 12 kg = 2/3 de dose pour chaque drogue

Intolérance majeure = 2/3 de dose à la cure suivante



## Annexe 4

### Le traitement post-opératoire

<b>Stade I confirmé</b>	<b><u>Pas de radiothérapie</u></b>								
ACT D	45 γ /kg			↓				↓	
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓		↓	↓	↓
Semaines						.....			
		1	2	3	4	5	6	7	8
									9
<hr/>									
<b>Stades II et III</b>	<b><u>Radiothérapie : stade III seulement 15 Gy ± surimpression</u></b>								
ACT D	45 γ /kg			↓		↓			↓
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
ADRIA	50 mg/m <sup>2</sup>		↓			↓			
									2 semaines de repos
Semaines									.....
		1	2	3	4	5	6	7	8
		←.....RXT.....→							
ACT D		↓			↓				
VCR		↓	↓		↓	↓			
ADRIA		↓							
Semaines									
		11	12	13	14	15			
		17	18	19	20	21			
		23	24	25	26	27			

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

**Stades IV**

Chimiothérapie première à 3 drogues pendant 6 semaines (*cf supra*).

Bilan radiologique à la 7<sup>ème</sup> semaine et poursuite du traitement. (métastases pulmonaires et hépatiques)

- a) Néphrectomie, radiothérapie abdominale éventuellement, selon le stade local.
- b) Si le poumon et ou le foie sont normalisés, poursuite de la chimiothérapie (VCR, Act. D, Adria) comme les stades III (Adria dose cumulée max. 300 mg/m<sup>2</sup>).
- Pas de radiothérapie sur poumons et/ou foie.
- c) En cas de résidu tumoral au bilan de la 7<sup>ème</sup> semaine. Exérèse chirurgicale, si on peut espérer une exérèse complète :
- Si métastasectomie complète (d'après le chirurgien, l'imagerie et l'anapath.) poursuite de la chimiothérapie à 3 drogues, comme les stades III.
  - Si métastasectomie non faite (métastases multiples, chirurgie illusoire), et 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



# BIBLIOGRAPHIE



1. **Schleiermacher G, Brisse H.**  
Le néphroblastome.  
Oncologie. juill 2006;8(6):555–62.
2. **Messala N.**  
Développement embryologique de l'appareil urinaire.
3. **Tachdjian G, Brisset S, Courtot A, Schoevaert D, Tosca L.**  
Embryologie Et Histologie Humaines DFGSM | PDF | Placenta | la reproduction.  
[cité 21 mai 2023]. Disponible sur:  
<https://fr.scribd.com/document/445040928/Embryologie-Et-Histologie-Humaines-DFGSM#>
4. **Boulard V.**  
Embryologie de l'Appareil Urinaire.  
[cité 21 mai 2023]. Disponible sur: <https://slideplayer.fr/slide/9446688/>
5. **Mukherjee S.**  
Nephron: Definition, Parts, Structure, & Functions, with Diagram.  
Science Facts. 2020 [cité 21 mai 2023]. Disponible sur:  
<https://www.sciencefacts.net/nephron.html>
6. **Histologie fonctionnelle.**  
Paul Richard Wheater et Barbara Young et John W. Heath chez De Boeck.  
[cité 21 mai 2023]. Disponible sur: [https://www.librest.com/livres/histologie-fonctionnelle-wheater\\_0-76370\\_9782744501265.html](https://www.librest.com/livres/histologie-fonctionnelle-wheater_0-76370_9782744501265.html)
7. **Atlas d'anatomie humaine.**  
Frank Netter.  
Elsevier Masson. [cité 21 mai 2023]. Disponible sur:  
<https://www.librairiedialogues.fr/livre/8194921-atlas-d-anatomie-humaine-frank-netter-elsevier-masson>
8. **Landolsi A, Ben Fatma L, Kallel K, Gharbi O, Zakhama A, Golli M, et al.**  
Étude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre tunisien.  
Ann Urol. 1 août 2003;37(4):164–9.
9. **Han Q, Li K, Dong K, Xiao X, Yao W, Liu G.**  
Clinical features, treatment, and outcomes of bilateral Wilms' tumor: A systematic review and meta-analysis.  
J Pediatr Surg. déc 2018;53(12):2465–9.
10. **Libes J, Hol J, Neto JC de A, Vallance KL, Tinteren H van, Benedetti DJ, et al.**  
Pediatric renal tumor epidemiology: Global perspectives, progress, and challenges.  
Pediatr Blood Cancer. 2023;70(1):e30006.

11. **Axt J, Murphy AJ, Seeley EH, Martin CA, Taylor C, Pierce J, et al.**  
Race Disparities in Wilms Tumor Incidence and Biology.  
J Surg Res. sept 2011;170(1):112–9.
12. **Treger TD, Chowdhury T, Pritchard–Jones K, Behjati S.**  
The genetic changes of Wilms tumour.  
Nat Rev Nephrol. avr 2019;15(4):240–51.
13. **Schulpen M, Roy P, Wijnen MHWA, Tytgat GAM, van den Heuvel–Eibrink MM, van Tinteren H, et al.**  
Incidence and survival of paediatric renal tumours in the Netherlands between 1990 and 2014.  
Eur J Cancer. nov 2022;175:282–90.
14. **Rios P, Bauer H, Schleiermacher G, Pasqualini C, Boulanger C, Thebaud E, et al.**  
Environmental exposures related to parental habits in the perinatal period and the risk of Wilms' tumor in children.  
Cancer Epidemiol. juin 2020;66:101706.
15. **Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, Green DM.**  
Epidemiology of Wilms tumor.  
Med Pediatr Oncol. 1993;21(3):172–81.
16. **Hung IJ, Chang WH, Yang CP, Jaing TH, Liang DC, Lin KH, et al.**  
Epidemiology, clinical features and treatment outcome of Wilms' tumor in Taiwan: A report from Taiwan Pediatric Oncology Group.  
J Formos Med Assoc. 2004;103(2):104–11.
17. **Cunningham ME, Klug TD, Nuchtern JG, Chintagumpala MM, Venkatramani R, Lubega J, et al.**  
Global Disparities in Wilms Tumor.  
J Surg Res. mars 2020;247:34–51.
18. **Miniati D, Gay AN, Parks KV, Naik–Mathuria BJ, Hicks J, Nuchtern JG, et al.**  
Imaging accuracy and incidence of Wilms' and non–Wilms' renal tumors in children.  
J Pediatr Surg. juill 2008;43(7):1301–7.
19. **Madani A, Zafad S, Harif M, Yaakoubi M, Zamiaty S, Sahraoui S, et al.**  
Treatment of Wilms tumor according to SIOP 9 protocol in Casablanca, Morocco.  
Pediatric Blood Cancer. avr 2006;46(4):472–5.
20. **Founoun R.**  
Le néphroblastome : Aspects chirurgicaux.  
These 166-17
21. **Atteby Y.**

Le Néphroblastome à Abidjan : aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs.

22. **Spreafico F, Fernandez C, Brok J, Nakata K, Vujanic G, Geller J, et al.**  
Wilms tumour.  
Nat Rev Dis Primer. 1 oct 2021;7:75.
23. **Nakata K, Colombet M, Stiller CA, Pritchard-Jones K, Steliarova-Foucher E.**  
Incidence of childhood renal tumours: An international population-based study.  
Int J Cancer. 15 déc 2020;147(12):3313–27.
24. **Shyirambere C, Villaverde C, Nguyen C, Ruhangaza D, Umwizerwa A, Nsanzimana O, et al.**  
Nephroblastoma Treatment and Outcomes in a Low–Income Setting.  
JCO Glob Oncol. 12 juill 2022;8:e2200036.
25. **Naim A, Sabila H, Trobi S, Bouchbika Z, Benchekroun N, Jouhadi H, et al.**  
À propos de 14 cas de prise en charge du néphroblastome de l'enfant.  
Cancer/Radiothérapie. 1 oct 2011;15(6):633–4.
26. **Rais F, Benhmidou N, Rais G, Loughlimi H, Kouhen F, Maghous A, et al.**  
Wilms tumor in childhood: Single centre retrospective study from the National Institute of Oncology of Rabat and literature review.  
Pediatr Hematol Oncol J. août 2016;1(2):28–34.
27. **Pianezza ML, Rubin S, Bass J, Chou S, Pike JG, Leonard MP.**  
Wilms' tumor at the Children's Hospital of Eastern Ontario: 1990–2001.  
Can J Urol. févr 2004;11(1):2151–6.
28. **Nakata K, Colombet M, Stiller CA, Pritchard-Jones K, Steliarova-Foucher E, IICC-3 Contributors.**  
Incidence of childhood renal tumours: An international population-based study.  
Int J Cancer. 15 déc 2020;147(12):3313–27.
29. **Doganis D, Panagopoulou P, Tragiannidis A, Georgakis MK, Moschovi M, Polychronopoulou S, et al.**  
Childhood nephroblastoma in Southern and Eastern Europe and the US: Incidence variations and temporal trends by human development index.  
Cancer Epidemiol. juin 2018;54:75–81.
30. **Koh KN, Han JW, Choi HS, Kang HJ, Lee JW, Yoo KH, et al.**  
Epidemiologic and Clinical Outcomes of Pediatric Renal Tumors in Korea: A Retrospective Analysis of The Korean Pediatric Hematology and Oncology Group (KPHOG) Data.  
Cancer Res Treat Off J Korean Cancer Assoc. janv 2023;55(1):279–90.
31. **Atanda AT, Anyanwu LJC, Atanda OJ, Mohammad AM, Abdullahi LB, Farinyaro AU.**  
Wilms' tumour: Determinants of prognosis in an African setting.  
Afr J Paediatr Surg AJPS. 2015;12(3):171–6.
32. **Arul GS.**  
Nephroblastoma (Wilms' tumour).

Surg Oxf. juill 2007;25(7):312-5.

**33. Patte C.**

Orphanet: Néphroblastome .

[cité 20 mai 2023]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=654](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=654)

**34. Gessler M, Poustka A, Cavenee W, Neve RL, Orkin SH, Bruns GAP.**

Homozygous deletion in Wilms tumours of a zinc-finger gene identified by chromosome jumping.

Nature. févr 1990;343(6260):774-8.

**35. Haber DA, Englert C, Maheswaran S.**

Functional properties of WT1.

Med Pediatr Oncol. nov 1996;27(5):453-5.

**36. Wilms tumor, aniridia, genitourinary anomalies and range of developmental delay (WAGR) syndrome: for patients.**

Gene Vision. [cité 22 mai 2023]. Disponible sur: <https://gene.vision/knowledge-base/wilms-tumor-aniridia-genitourinary-anomalies-and-mental-retardation-wagr-syndrome-for-patients/>

**37. Zugor V, Zenker M, Dötsch J, Schrott KM, Schott GE.**

[Denys-Drash syndrome. Experience gathered in Erlangen illustrated by two case reports].

Urol Ausg A. oct 2005;44(10):1197-200.

**38. Tatton-Brown K, Cole TR, Rahman N.**

Sotos Syndrome.

In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., éditeurs.

GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [cité 22 mai 2023].

Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1479/>

**39. Wang Z, Liu J, Yang Y.**

Perlman syndrome research progress.

Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi Zhonghua Yixue Yichuanxue Zazhi Chin J Med Genet.

10 oct 2021;38(10):1021-4.

**40. Sajorda BJ, Gonzalez-Gandolfi CX, Hathaway ER, Kalish JM.**

Simpson-Golabi-Behmel Syndrome Type 1.

In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., éditeurs.

GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [cité 22 mai

2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1219/>

**41. Sredni ST, de Camargo B, Lopes LF, Teixeira R, Simpson A.**

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

Med Pediatr Oncol. nov 2001;37(5):455–8.

42. **Coppes MJ, Pritchard–Jones K.**  
Principles of Wilms' tumor biology.  
Urol Clin North Am. août 2000;27(3):423–33, viii.
43. **Doumbia AK.**  
Prise en charge du néphroblastome à Bamako.  
27 déc 2021;
44. **Thèse 251–21.pdf.**  
[cité 23 mai 2023].  
Disponible sur: [https://cdim.fmp-usmba.ac.ma/mediatheque/e\\_theses/251-21.pdf](https://cdim.fmp-usmba.ac.ma/mediatheque/e_theses/251-21.pdf)
45. **Ferrari A, Lo Vullo S, Giardiello D, Veneroni L, Magni C, Clerici CA, et al.**  
The Sooner the Better? How Symptom Interval Correlates With Outcome in Children and Adolescents With Solid Tumors: Regression Tree Analysis of the Findings of a Prospective Study.  
Pediatric Blood Cancer. mars 2016;63(3):479–85.
46. **PLANTAZ D.**  
Néphroblastome ou Tumeur de Wilms (144c).  
Janvier 2004 (Mise à jour mai 2005) – PDF Téléchargement Gratuit [Internet]. [cité 23 mai 2023]. Disponible sur: <https://docplayer.fr/21156047-Nephroblastome-ou-tumeur-de-wilms-144c-professeur-dominique-plantaz-janvier-2004-mise-a-jour-mai-2005.html>
47. **Bhutani N, Kajal P, Sharma U.**  
Many faces of Wilms Tumor: Recent advances and future directions.  
Ann Med Surg. 1 avr 2021;64:102202.
48. **Abdalla M, Hameed S.**  
Wilms tumour treatment in Sudan: A 10-year single-centre experience.  
Cancer Rep. 9 févr 2022;5.
49. **Ongotsoyi AHP, Chi NK, Nonga BN, Ndombo POK.**  
Epidemiological, Clinical and Therapeutic Profile of Wilms Tumour in the Paediatric Population at the Mother and Child Center–CBF, Yaounde.  
Health Sci Dis [Internet]. 14 oct 2019 [cité 7 mai 2023];20(6). Disponible sur: <https://www.hsd-fmsb.org/index.php/hsd/article/view/1656>
50. **Hiraoka M, Tsukahara H, Tsuchida S, Hori C, Sudo M.**  
Ultrasonographic evaluation of bladder volume in children.  
Pediatr Nephrol Berl Ger. oct 1993;7(5):533–5.
51. **Slovis TL.**



Children, Computed Tomography Radiation Dose, and the As Low As Reasonably Achievable (ALARA) Concept.

Pediatrics. 1 oct 2003;112(4):971–2.

**52. Brisse HJ.**

Staging of common pediatric tumours.

Pediatr Radiol. juin 2009;39 Suppl 3:482–90.

**53. Asmaa S, Touhami E.**

Tumeurs malignes du rein chez l'enfant(a propos de 86 cas colliges a l'hôpital d'enfant de rabat). 2018.

**54. Meyer JS, Harty MP, Khademian Z.**

Imaging of neuroblastoma and Wilms' tumor.

Magn Reson Imaging Clin N Am. mai 2002;10(2):275–302.

**55. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, Stein SM, Johnson JE, Navarro OM, et al.**

Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond.

RadioGraphics. nov 2000;20(6):1585–603.

**56. Togo.B. et al.**

Le néphroblastome à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré.

Carcinol Prot Afrique 2010 ;9(10) :8–11.

**57. Salem. R, Gaha. M, Jellali. M. A,Zrig. A,Harzallah. W, Manari. W,**

Caractéristiques sémiologiques des néphroblastomes en imagerie en coupe : rapport d'une série de 101.

A. Pedia.2014 ;21(5) :601.

**58. Varchetta G, Mei S, Tanzillo P.**

Current role of imaging in the management of children with Wilms tumor according to the new umbrella protocol.

J Adv Health Care. 30 janv 2020;Volume 2(Issue 1):51–63.

**59. Gaillard F.**

Wilms tumor

Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [cité 29 mai 2023].

Disponible sur: <https://radiopaedia.org/articles/wilms-tumour>

**60. C B, E R, R M, E B, M C, R Z, et al.**

Current Role of Imaging in the Management of Children with Wilms Tumor According to the New UMBRELLA Protocol.

Transl Med. 20 mai 2019;9(1):1–16.

**61. Faria P, Beckwith JB, Mishra K, Zuppan C, Weeks DA, Breslow N, et al.**

Focal versus diffuse anaplasia in Wilms tumor--new definitions with prognostic significance: a report from the National Wilms Tumor Study Group.

Am J Surg Pathol. août 1996;20(8):909–20.

- 62. Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, Moksness J, Finklestein JZ, D'Angio GJ.**  
Treatment of children with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group.  
J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol. oct 1994;12(10):2132–7.
- 63. Gururangan S, Wilimas JA, Fletcher BD.**  
Bone metastases in Wilms' tumor--report of three cases and review of literature.  
Pediatr Radiol. 1994;24(2):85–7.
- 64. Breslow NE, Churchill G, Nesmith B, Thomas PR, Beckwith JB, Othersen HB, et al.**  
Clinicopathologic features and prognosis for Wilms' tumor patients with metastases at diagnosis.  
Cancer. 1 déc 1986;58(11):2501–11.
- 65. En-niya F.**  
Traitement chirurgical du néphroblastome ( A propos de 80 cas colligés à l'hôpital d'enfants de Rabat ). 2013.
- 66. Masson E.**  
Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant [Internet].  
EM-Consulte. [cité 29 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/840871/tumeurs-du-rein-et-des-voies-excretrices-chez-l-en>
- 67. THAIFA. O.**  
« NEPHROBLATOME, EXPERIENCE DU SERVICE RADIOTHERAPIE », CHU HASSAN II FES, 2018.
- 68. Ritchey ML, Azizkhan RG, Beckwith JB, Hrabovsky EE, Haase GM.**  
Neonatal Wilms tumor.  
J Pediatr Surg. juin 1995;30(6):856–9.
- 69. Chan N, Le Vaillant C, Winer N, Quere MP, Boog G, Philippe HJ.**  
Diagnostic anténatal d'une tumeur de Wilms.  
J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. nov 2004;33(7):664.
- 70. Ogawa S, Schlaepfer CH, Weaver J, Meenakshi-Sundaram B, Coplen D, Rove KO, et al.**  
Antenatal Presentation of Wilms' Tumor.  
Urology. déc 2019;134:225–7.
- 71. Servaes SE, Hoffer FA, Smith EA, Khanna G.**  
Imaging of Wilms tumor: an update.  
Pediatr Radiol. oct 2019;49(11):1441–52.
- 72. Leung RS, Liesner R, Brock P.**  
Coagulopathy as a presenting feature of Wilms tumour.

Eur J Pediatr. juill 2004;163(7):369-73.

**73. ANDRA R GRABOWSKI, GERARD J TORTORA**

Principes d'anatomie et de physiologie – Transparents – broché.

[cité 30 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.fnac.com/a3759439/SANDRA-R-GRABOWSKI-Principes-d-anatomie-et-de-physiologie-Transparents>

**74. Diakité F, Baldé MS, Agbo PD, Lamine M, Bah AB, Traoré M, et al.**

Néphroblastome : Aspects épidémiologique et thérapeutique à l'hôpital Donka de 2007 à 2012.

Néphroblastome : epidemiology and therapeutic. 2007;4.

**75. Frederic PM, John M.**

Kidney: Kidney development, Nephropathy, Organ (anatomy), Urine, Vertebrate, Homeostasis, Electrolyte, Acid-base homeostasis, Blood pressure, Urea.

In 2009.

**76. ABOU EL JAOUD H.**

CHIRURGIE DU NEPHROBLASTOME PAR VOIE COELIOSCOPIQUE ( à propos de 11 cas). 2018.

**77. RAJA N.**

La prise en charge globale du néphroblastome à Marrakech. 2017.

**78. Al-Hussain T, Ali A, Akhtar M.**

Wilms tumor: an update.

Adv Anat Pathol. mai 2014;21(3):166-73.

**79. ABOU EL JAOUD H.**

CHIRURGIE DU NEPHROBLASTOME PAR VOIE COELIOSCOPIQUE ( à propos de 11 cas). 2018.

**80. Vujanić GM, Kelsey A, Mitchell C, Shannon RS, Gornall P.**

The role of biopsy in the diagnosis of renal tumors of childhood: Results of the UKCCSG

Wilms tumor study 3.

Med Pediatr Oncol. janv 2003;40(1):18-22.

**81. AÏT SIDI HAMMAD MOULAY ABDELLATIF.**

34 CAS DE NEPHROBLASTOMES TRAITES PAR LE PROTOCOLE SIOP 6 COLLIGES ENTRE 1989 ET 1991.

THESE DE MEDECINE RABAT N° 103/1994.

**82. LEMERLE J. VALAYER J. TOURNADE M.F. ET AL.**

TUMEURS DU REIN.

FLAMMARION MEDECINE SCIENCES 1989.

**83. K. Lahmer, A. Dali Youcef.**

Prise en charge du néphroblastome dans le service de radiothérapie du CHU d'Oran k.

- 84. s.touhem m. abbane m. salah bali, a. djemaa.**  
CHU Benbadis, Constantine, Algérie.
- 85. Javid PJ, Lendvay TS, Acierno S, Gow KW.**  
Laparoscopic nephroureterectomy for Wilms' tumor: oncologic considerations.  
J Pediatr Surg. mai 2011;46(5):978-82.
- 86. Tournade MF, Com-Nougué C, de Kraker J, Ludwig R, Rey A, Burgers JM, et al.**  
Optimal duration of preoperative therapy in unilateral and nonmetastatic Wilms' tumor in children older than 6 months: results of the Ninth International Society of Pediatric Oncology Wilms' Tumor Trial and Study.  
J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol. 15 janv 2001;19(2):488-500.
- 87. Davidoff AM.**  
Wilms tumor.  
Adv Pediatr. 2012;59(1):247-67.
- 88. van den Heuvel-Eibrink MM, Hol JA, Pritchard-Jones K, van Tinteren H, Furtwängler R, Verschuur AC, et al.**  
Position paper: Rationale for the treatment of Wilms tumour in the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 protocol.  
Nat Rev Urol. déc 2017;14(12):743-52.
- 89. Founoun R.**  
Le néphroblastome : Aspects chirurgicaux.  
Thèse 166-17.
- 90. Varlet F, Petit T, Lardy H, Geiss S, Becmeur F, Ravasse P, et al.**  
Néphroblastome et cœlioscopie : une herésie ? 2013.
- 91. Graf N, Zoubek A, Niggli F et al.**  
Tumor volume and prognosis in patients with localized unilateral nephroblastoma treated preoperatively.  
Med Pediatr oncol. 2003; 33: 229.
- 92. Daw NC, Chi YY, Kalapurakal JA, Kim Y, Hoffer FA, Geller JI, et al.**  
Activity of Vincristine and Irinotecan in Diffuse Anaplastic Wilms Tumor and Therapy Outcomes of Stage II to IV Disease: Results of the Children's Oncology Group AREN0321 Study.  
J Clin Oncol. 10 mai 2020;38(14):1558-68.
- 93. Moreira C, Nacheff MN, Ziamati S, Ladjaj Y, Barsaoui S, Mallon B, et al.**  
Treatment of nephroblastoma in Africa: results of the first French African pediatric oncology group (GFAOP) study.

- Pediatr Blood Cancer. janv 2012;58(1):37-42.
- 94. Abd El-Aal HH, Habib EE, Mishrif MM.**  
Wilms' tumor: the experience of the pediatric unit of Kasr El-Aini center of radiation oncology and nuclear medicine (NEMROCK).  
J Egypt Natl Cancer Inst. déc 2005;17(4):308-14.
- 95. Axt J, Abdallah F, Axt M, Githanga J, Hansen E, Lessan J, et al.**  
Wilms tumor survival in Kenya.  
J Pediatr Surg. 1 juin 2013;48(6):1254-62.
- 96. Pein F, Sarnacki S, Boccon-Gibod L, Jeanpierre C, Fournet J-C, Couanet D et al.**  
Néphroblastome. In: Cancers de de l'enfant.  
Paris, Flammarion, 2008: 187-202.
- 97. Miser JS, Tournade MF.**  
The management of relapsed Wilms tumor.  
Hematol Oncol Clin North Am. déc 1995;9(6):1287-302.
- 98. Irtan S, Jitlal M, Bate J, Powis M, Vujanic G, Kelsey A, et al.**  
Risk factors for local recurrence in Wilms tumour and the potential influence of biopsy – the United Kingdom experience.  
Eur J Cancer Oxf Engl 1990. janv 2015;51(2):225-32.
- 99. Niedzielska E, Bronowicki K, Pietras W, Sawicz-Birkowska K, Trybucka K, Rapała M, et al.**  
Clinical factors in relapses of Wilms' tumor--results for the Polish Pediatric Solid Tumors Study Group.  
Adv Clin Exp Med Off Organ Wroclaw Med Univ. 2014;23(6):925-31.
- 100. Ehrlich PF, Anderson JR, Ritchey ML, Dome JS, Green DM, Grundy PE, et al.**  
Clinicopathologic Findings Predictive of Relapse in Children With Stage III Favorable-Histology Wilms Tumor.  
J Clin Oncol. 20 mars 2013;31(9):1196-201.
- 101. Ha TC, Spreafico F, Graf N, Dallorso S, Dome JS, Malogolowkin M, et al.**  
An international strategy to determine the role of high dose therapy in recurrent Wilms' tumour.  
Eur J Cancer Oxf Engl 1990. janv 2013;49(1):194-210.
- 102. Illhardt T, Ebinger M, Schwarze CP, Feuchtinger T, Furtwängler R, Schlegel PG, et al.**  
Children with relapsed or refractory nephroblastoma: favorable long-term survival after high-dose chemotherapy and autologous stem cell transplantation.  
Klin Padiatr. nov 2014;226(6-7):351-6.
- 103. Venkatramani R, Malogolowkin MH, Mascarenhas L.**  
Treatment of multiply relapsed wilms tumor with vincristine, irinotecan, temozolomide and bevacizumab.  
Pediatr Blood Cancer. avr 2014;61(4):756-9.

**104. Tang F, Zhang H, Lu Z, Wang J, He C, He Z.**

Prognostic Factors and Nomograms to Predict Overall and Cancer-Specific Survival for Children with Wilms' Tumor.

Dis Markers. 3 déc 2019;2019:1092769.

**105. Kadri N.**

Prise en charge du Néphroblastome au service d'HOP de Marrakech. 2021

**106. Houmair Y.**

La place de la radiothérapie dans le néphroblastome. 2023

---

## قسم الطبيب

### أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخت لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



# دور التصوير الإشعاعي في تشخيص ورصد ورم ويلمز عند الأطفال.

## الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2023/06/20  
من طرف

**السيدة سلمى الخفاشي**

المزداة في 18 شتنبر 1996 بتلميم  
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

ورم ويلمز - طفل - التصوير الإشعاعي - ورم كلوي.

## الجنة

الرئيس	السيد	م. أولاد صياد
المشرف	السيدة	أستاذ في جراحة الأطفال د. البصراوي
الحكام	السيد	أستاذة في علم الأشعة ه. جلال
	السيد	أستاذ في علم الأشعة ا. عثمان
	السيدة	أستاذة في علم الأشعة م. الباز
		أستاذة في أمراض الدم وأورام السرطان عند الأطفال