

Ministère de l'Enseignement Supérieur et
de la Recherche Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI



U.S.T.T-B

**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO**



**FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE**

ANNEE UNIVERSITAIRE 2023-2024

N°.....

THESE

**LA PRISE EN CHARGE DU NEPHROBLASTOME AU
CHU GABRIEL TOURE**

Présentée et soutenue publiquement le 12/11/2024 devant la
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Par : **M. Mohamed Askia HALIDOU**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'Etat).**

JURY

Président : M. Cheick Bougadari TRAORE Professeur

Membre : M. Madiassa KONATE Maitre de conférences

Co-directeur : M. Aliou DOUMBIA Chirurgien Pédiatre

Directeur : M. Fousseyni TRAORE Maitre de conférences

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut, tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance que j'ai envers vous qui avez contribué à l'aboutissement de ce jour. Aussi tout simplement que je dédie ce travail...

A ALLAH Au nom d'Allah, Le Tout Puissant, le Tout Miséricordieux, Le Très Miséricordieux. Dis :<> (sourate Alikhlas). Et que la prière et le salut soient sur le serviteur d'Allah, notre Prophète Muhammad (SAW), sa famille et ses compagnons jusqu'au jour de la résurrection.

Gloire à ALLAH, le tout puissant, pour avoir toujours guidé mes pas et pour m'avoir donné la force d'y croire et la patience d'aller jusqu'au bout de mon rêve ! Qu'ALLAH me pardonne pour toutes les imperfections que j'aurais faites depuis le début de ce travail. Qu'il nous accorde sa grâce.

A ma Patrie, le Mali : chère Patrie, tu m'as vu naître et grandir pour devenir ce que je suis aujourd'hui en me donnant une formation de base et universitaire de haut niveau. Que Dieu me donne la force, le courage et surtout le temps nécessaire de te servir avec loyauté et dévouement.

A mon très cher père, Halidou Daouda, l'homme respectueux et dévoué qui m'a comblé de ses bienfaits et m'a inculqué les principes moraux et mondains d'une vie équilibrée. Ton honnêteté, ton ardeur dans le travail, ton sens élevé de responsabilité et tes grandes qualités humaines font de toi un exemple à suivre. En ce jour, ton garçon, espère être à la hauteur de tes espérances. Que ce travail soit l'exaucement de tes vœux et le fruit de tes innombrables sacrifices consentis pour mes études et mon éducation et témoigne de l'amour, de l'affection et du profond respect que j'éprouve à ton égard. C'est ta réussite avant d'être la mienne. Puisse Dieu, Le Tout Puissant, t'accorder une longue vie pieuse et te pardonner.

A mes très chères et adorables mères, Balkissa Adama et Fatoumata Maïga, je vous dédie le fruit de vos amours, de vos tendresses et de vos abnégations. A vous mamans, les êtres les plus chers, qui ont su être à mon écoute, qui m'ont réconforté, calqués mes humeurs n'ont cessé de lutter pour m'éduquer, me rendre heureux. Aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, mon ultime respect, ma gratitude et ma reconnaissance. En ce jour j'espère réaliser chère mère et douce créature un de tes rêves, sachant que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné et fait pour moi. Puisse Dieu, Le Tout Puissant, vous préserve du mal, vous comble de santé, de bonheur et vous procure une longue vie afin que je puisse vous comblez à mon tour.

A mes très chers frères et sœurs Soumeila Maïga, Idrissa Halidou ,Aichata ,Sarata Halidou, Abdoulaye Halidou, Alassane Halidou, Rahamatou Halidou,Hajata Halidou,Samahou Halidou.Avec toute mon affection, je vous souhaite tout le bonheur du monde et beaucoup de réussite. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Puisse l'Eternel nous unir chaque jour d'avantage.

A la famille Sidibé mon cher Sidibé merci beaucoup pour vos sacrifices, votre conseil et votre sympathie réconfortante. Toujours reconnaissant, je prie que Dieu le tout puissant resserre nos liens fraternels et nous maintienne unit afin de pérenniser le succès. Je vous prie d'accepter l'expression de mon fraternel attachement.

A mes oncles et tantes, je ne peux exprimer avec des mots tout l'amour et l'affection que j'ai pour vous. J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés, et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite. Veuillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour, ma gratitude et mon grand attachement.

A mon très cher ami et frère Aliou Sidibé une personne que j'admire énormément et que je ne trouve pas de mots pour exprimer mes sentiments à son envers. Pour tes précieux conseils, ta disponibilité, ton aide, ton soutien, ta modestie, pour toute l'estime et l'admiration que j'ai pour toi je te dédie ce travail. A mes ami(e)s de peur d'en oublier, je me garde de citer. La bonne amitié dont vous avez su faire preuve

m'a permis de braver toutes les difficultés de la vie avec courage et optimisme. A tous, bonheur, succès et réussite. Comme le dit un adage, c'est pendant les moments les plus pénibles qu'on reconnaît ses vrais amis. Je vous dis simplement un grand merci. Que l'amitié qui nous lie soit toujours sincère.

A tout le personnel du service de chirurgie pédiatrique du CHU-Gabriel Touré je ne peux exprimer à travers ces quelques lignes tous les sentiments d'amour, de respect et de reconnaissance que je vous porte. Vous avez été une source de courage, de motivation et de force pour moi. Ce travail est le vôtre. Je prie toujours Dieu pour qu'il vous apporte le bonheur, la joie de vivre et vous aide à réaliser tous vos vœux.
AMEN

REMERCIEMENTS

A tous mes maîtres de la faculté de médecine et d'odontostomatologie pour l'enseignement reçu.

A Professeur COULIBALY Yacaria, Chef de service de la chirurgie pédiatrie, merci d'avoir éveillé en nous cet intérêt pour la chirurgie pédiatrique. Votre grandeur d'âme, votre jeunesse d'esprit et surtout votre dynamisme n'ont pas manqué de nous impressionner. Je n'ai pas assez de mots pour vous témoigner ma gratitude et mon affection. Merci pour votre dévouement, vos conseils, le savoir-faire que vous nous avez transmis. Puisse le seigneur vous combler de grâces.

A Professeur ISSA Amadou, votre rigueur scientifique et vos compétences techniques font de vous un homme de science apprécié de tous. Votre apport pour la réalisation de ce travail, fut plus que considérable. Tout en espérant continuer à apprendre à vos côtés, veuillez recevoir cher maître toute ma reconnaissance et mon estime.

A Docteur, DAOU Baba Moussa, vous avez toujours répondu à nos sollicitations quelles qu'elles soient. Nous avons été satisfaits par tous vos enseignements. Votre simplicité, votre dévouement au travail et surtout votre personnalité joviale sont tant de qualités qui font de vous un maître exemplaire. Recevez ici, cher maître tout le respect que je voue à votre personne.

A tous les médecins spécialistes du service, Kamaté Benoi, Coulibaly Oumar, Doumbia Aliou, Djiré Mohamed Kassoum, Guindo Oumar Youssouf vous avez été plus que des maîtres pour moi, trouvez en ce document le fruit de vos propres efforts.

Aux docteurs en spécialisation pour la chirurgie pédiatrie, Dr Seydou F Traoré, Dr Gaoussou Konta, Dr Hélène Diarra, Dr Abdoulaye Arama, Dr Foka, Dr Ismaël Keita, Dr Lassina KEITA, Bassirou TOURE. Merci pour les conseils, les enseignements et les beaux moments passés ensemble.

A mes aînés de la chirurgie pédiatrique, Dr Niaré Mahamadou, Dr Kaou Bathily, Dr Keita Naremba, Dr Goita Sidi, Dr Lanzeni Diallo, Dr Diakité Adam, Dr Traore Samba, Dr Soumeila Traore, Dr Abdoullaye Traoré, Dr Youba Goita, Dr Boureima Tembely, Dr Famakan Keita, Dr Abdoulaye Ouattara, Dr Moctar Coulibaly, Dr Oumar Cissé, Dr Boubacar Sinayogo, Dr Djiby DIARRA

Merci de nous avoir montré le chemin, vos conseils et vos encouragements nous ont beaucoup édifiés.

Aux thésards de la chirurgie pédiatrique, Merci pour votre franche collaboration, Sinaly Koné, Mohamed Sogoba, Aminata Diarra, Fatoumata Sissoko, Ibrahim Togola, Viviane Mongnon, Salif Cissé, Mamoudou Diarra, Jean D Dembélé, Ibrahim Konaté, Mahamadou Konaté, Mohamed Z Diabaté, Mahamadou Sacko, Mahamadou Konaté, Lassine Doumbia, Idrissa Koné, Djibrilla Maiga, Aboudou Diamoutène, Alassane Sow, Souleymane Sissoko merci pour l'ambiance du travail et les entraides. Bon courage et bon vent.

A tout le personnel médical et infirmier de la chirurgie pédiatrique, du service d'accueil des urgences, de la réanimation, de la pédiatrie, pour votre franche collaboration et les moments partagés. Aux secrétaires du service, Mme Guissé et Kadidiatou. Merci pour vos aides et bénédictions. A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis de citer. Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

A mes amis et camarades, Ousmane Maiga, Abdoulaye Doumbia, Demba Synayoko, Dr Jerome Mounkoro, Sergent Daouda Sangare, Sergent Dogolou, Seydou Emmanuel, Adama D Coulibaly, Abdoulaye Traoré, Sergent Abdoul Salam, Sergent Ibrehima, Sergent Alassane Akila, Sergent Mouhamadou, Sergent Fatoumata Coulibaly, Kokè Fanè, Recevez ici toute ma gratitude pour vos soutiens, vos encouragements et les bons moments partagés ensemble.

A toute la 13ème promotion du numéris clausus de la FMOS, promotion Pr Aly Nouhoum DIALLO, en souvenir des bons moments passés ensemble. Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux

Hommage aux membres du jury

A notre maitre et président du jury

Pr Cheick Bougadari TRAORE

- **Professeur titulaire en Anatomie et Cytologie pathologiques à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)**
- **Chef de service d'Anatomie et de Cytologie pathologiques au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) du point G**
- **Chercheur et praticien hospitalier au CHU du point G**
- **Chef de DER des Sciences fondamentales**
- **Collaborateur du registre national des cancers au Mali**

Cher Maître !

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de présider ce jury. Votre simplicité et votre abord facile nous ont marqué. Votre rigueur à la démarche scientifique a été d'un grand bénéfice dans notre apprentissage. Nous vous remercions pour toutes les connaissances que vous nous avez transmises. Recevez cher Maître l'expression de notre profonde gratitude.

A notre maître et membre du jury

Professeur Madiassa KONATE

- **Maitre de Conférences agrégé en Chirurgie Générale à la FMOS**
- **Praticien Hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali (SOCHIMA)**
- **Membre de la Société Africaine Francophone de Chirurgie Digestive (SAFCHID)**
- **Membre de la Société Française de Chirurgie Digestive (SFCD)**
- **Membre de l'Association des Chirurgiens d'Afrique Francophone (ACAF)**
- **Membre de l'Association Française de Chirurgie (AFC)**
- **Membre du Collège Ouest Africain des Chirurgiens (WACS)**

Cher Maître !

Votre rigueur scientifique, votre abord facile, votre simplicité, vos éminentes qualités humaines de courtoisie, de sympathie et votre persévérance dans la prise en charge des malades font de vous un maître exemplaire ; nous sommes fiers d'être parmi vos élèves. Cher maître, soyez rassuré de toute notre gratitude et de notre profonde reconnaissance.

A notre maître et co-directeur de thèse

Docteur Aliou DOUMBIA

- **Chirurgien Pédiatre**
- **Praticien hospitalier au CHU-Gabriel Touré**
- **Chargé de recherche a l'USTTB**
- **Membre de la Société Africaine de la Chirurgie Pédiatrique (SACP)**
- **Membre de la société malienne de le Chirurgie Pédiatrique (SoMaChiP)**
- **Membre du Groupe Franco-Africain d'oncologie Pédiatrique (GFAOP)**

Cher Maître !

Vous avez toujours répondu favorablement à nos sollicitations dans le cadre du travail. Votre modestie et votre intérêt pour le travail bien fait font de vous un maitre admirable et apprécié de tous. C'est l'occasion pour nous de vous exprimer notre admiration pour votre compétence professionnelle et pour votre grande sympathie. Comptez sur notre profonde gratitude.

A notre maître et directeur de thèse

Professeur Fousseyni TRAORE

- **Maitre de conférence agrégé en pédiatrie à la FMOS**
- **Pédiatre hémato-oncologue**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel Toure**

Cher Maître !

Vous nous avez accueilli dans votre service et transmis votre savoir en faisant preuve de votre attachement pour notre formation. C'est l'occasion pour nous de vous remercier vivement. Votre franc parlé, votre capacité intellectuelle, et votre rigueur dans le travail bien fait font de vous un maitre exemplaire. Veuillez recevoir ici cher Maître l'expression de notre profonde gratitude. Soyez rassuré de notre profond respect.

Table des matières

I. INTRODUCTION	1
II. OBJECTIFS	4
III. GENERALITES	6
IV-METHODOLOGIE	41
V. RESULTATS	46
VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	67
VII. CONCLUSION :.....	74
VIII. RECOMMANDATIONS ET SUGGESTIONS	76
IX. ICONOGRAPHIE.....	78
X. BIBLIOGRAPHIE	80

Liste des tableaux :

Tableau I : Poids et Dimensions du Rein chez l'enfant..... 8

Tableau II : Les syndromes de prédisposition du néphroblastome 24

Tableau III : Classification selon les stades chirurgicales du néphroblastome..... 27

Tableau IV: Répartition des patients selon l'âge..... 47

Tableau V :Répartition des patients selon la provenance 48

Tableau VI :Répartition des patients selon la circonstance de découverte..... 49

Tableau XI : Répartition des patients selon le délai de diagnostique 52

Tableau XIII : Répartition des patients selon la valeur du taux d'hémoglobine à l'admission 53

Tableau XIV : Répartition des patients selon le rein atteint..... 53

Tableau XVI : Répartition des patients selon le site de métastase au diagnostic.. 54

Tableau XIX:Répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie préopératoire..... 57

Tableau XX : Répartition des patients selon le stade chirurgical 57

Tableau XXI :Répartition des patients selon le délais la réalisation histologique et l'intervention chirurgical..... 58

Tableau XXII :Répartition des patients selon l'existence d'une effraction de la capsule tumorale..... 58

Tableau XXIII : Répartition des patients selon le groupe à risque histologique .. 59

Tableau XXVIII : Répartition des patients selon l'évolution du traitement 61

Tableau XXX : Répartition des patients selon la durée de la rémission complète 62

Tableau XXXIII : Répartition des patients selon le délais de la rechute tumorale64

Tableau XXXIV : Répartition des patients selon le devenir des malades 64

Tableau XXXV : Répartition des patients selon la cause du décès 65

Tableau XXXVI : Incidence annuelle du néphroblastome..... 67

Tableau XXXVII :L' âge moyenne (mois) selon les auteurs..... 68

Tableau XXXVIII : La présence de masse abdominale selon les auteurs 69

Tableau XXXIX : Survenue de métastases selon les auteurs 70

Tableau XL : Site de métastases selon les auteurs 70
Tableau XLI : Groupe à risque selon les auteurs 71
Tableau XLII : la radiothérapie selon les auteurs 72

Liste des figures :

Figure 1 : Anatomie du rein	9
Figure 2: Structure macroscopique du rein	10
Figure 3 : Vascularisation rénale.....	13
Figure 4 : Innervation des reins et des uretères.....	15
Figure 5 : TDM avant chimiothérapie Figure 6 : TDM après chimiothérapie ..	21
Figure 7 : Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie	22
Figure 8 : Répartition des patients selon l'année de consultation	46
Figure 9 : Répartition des patients selon le sexe.....	47
Figure 10 : Répartition des patients selon la référence	48
Figure 11: Répartition des patients selon l'état nutritionnel.....	49
Figure 12 : Répartition des patients selon la réalisation de l'échographie abdominale	50
Figure 13 : Répartition des patients selon la réalisation de la radiographie thoracique de face.....	51
Figure 14 : Répartition des patients selon le type de tomodensitomètre(TDM)....	51
Figure 15 : Répartition des patients selon la réalisation de la numération formule sanguine.....	52
Figure 16 : Répartition des patients selon la présence de métastase au diagnostic	54
Figure 17 : Répartition des patients opérés d'emblés.....	55
Figure 18 : Répartition des patients selon la réalisation de l'intervention chirurgicale	55
Figure 19 : Répartition des patients selon la réalisation de la chimiothérapie préopératoire.....	56
Figure 20 : Répartition des patients selon le type de chimiothérapie préopératoire	56
Figure 21 : Répartition des patients selon la réalisation de la chimiothérapie post opératoire.....	59
Figure 22 : Répartition des patients selon la réalisation de l'examen histologique	60
Figure 23 : Répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie post-opératoire.....	60
Figure 24 : Répartition des patients selon la réalisation de la radiothérapie	61
Figure 25 : Répartition des patients selon la rémission complète	62
Figure 26 : Répartition des patients selon la progression tumorale.....	63
Figure 27 : Répartition des patients selon la rechute tumorale.....	63

LISTE DES ABREVIATIONS

ACT D: Actinomycine D

ADRIA: Adriamycine

ASP : Radiographie de l'abdomen sans préparation

CARBO : Carboplatine

CHU : Centre hospitalier universitaire

CRP : protéine C réactive

CYCLO : Cyclophosphamide

EPU : Enseignement post universitaire

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odonto Stomatologie

GFAOP : Groupe Franco-africain d'Oncologie Pédiatrique

Gy : Grays

HOPM : Hôpital Onco-Pédiatrique du Maroc

HVA : Acide Homovallinique

NFS: Numération formule sanguine

OMS : Organisation mondiale de la sante

SIOP : Société internationale d'oncologie pédiatrique

TDM : Tomodensitométrie

TNM : Tumeur- Nodule- Métastase

UIV : Urographie intraveineuse

USA: United States of American

VCR: Vincristine

VMA : Acide Vanyl Mandélique

VP16 : Etoposide

INTRODUCTION

I. INTRODUCTION

Le néphroblastome, ou tumeur de Wilms est une tumeur qui se développe à partir du tissu embryonnaire, le blastème méta néphrogénique dérivé du mésoblaste qui est à l'origine du tissu rénal. Il a été décrit pour la première fois par le chirurgien allemand Max Wilms en 1899 [1,2].

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant (90%) et représente 5 à 10% des cancers en pédiatrie. Il occupe le 4^{ème} rang des affections malignes rencontrées chez l'enfant après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales. L'incidence est estimée à 7-8 par million d'enfants par an avec une prévalence de 1/10000 naissance [3].

Elle peut être uni ou bilatérale ; avec un âge de prédilection de 1 à 5 ans et un pic de fréquence entre la 2^{ème} et 3^{ème} année de vie [3]. Les cancers pédiatriques, bien que relativement rares, constituent la deuxième cause de mortalité de l'enfant dans les pays développés, après les accidents [4]. Longtemps considérés comme non prioritaires en Afrique subsaharienne, les cancers tendent à devenir un problème de santé publique sur le continent, à l'instar des pays développés [5].

L'OMS estime à 160 828 le nombre annuel de nouveaux cas de cancer de l'enfant et à 87 011 le nombre annuel de décès suite à ce cancer [6].

En France, 1300 nouveaux cas sont recensés chaque année et un enfant sur 500 est atteint d'un cancer chaque année [4]. Récemment, la fréquence du cancer de l'enfant a augmenté en Grande-Bretagne [6] et aux Etats-Unis [7].

Ceci est lié à une probable amélioration du recrutement des cas. La tumeur de Wilms représente environ 5 à 14% des cancers de l'enfant en Europe [8].

En Afrique notamment en Côte d'Ivoire les taux ne sont pas précisés ; toutefois, les statistiques hospitalières le classent au 2^{ème} rang après le lymphome de Burkitt [9]. -Au Mali, BERTHE F : a retrouvé 10,1% des cas dans son étude menée sur les néphroblastomes dans le service de pédiatrie à l'hôpital de Sikasso en 2019[10].

-Au Maroc, Nassima K a retrouvé 11% des cas dans son étude menée sur la prise en charge du néphroblastome au service d'OHP de Marrakech en 2021[11].

Les connaissances épidémiologiques des cancers durant ces 20 dernières années reposent sur les données des registres qui ne sont pas très fonctionnels dans bon nombre de pays africains.

Ces registres de cancers représentent une source de données d'une grande qualité scientifique en matière de lutte contre ce fléau.

En effet, ces registres permettent une surveillance des cancers en rapportant, de manière continue et autant que possible exhaustive, tous les nouveaux cas de cancers survenant dans la population [12].

Quoique l'origine de cette tumeur ne soit pas encore bien cernée, elle a bénéficié d'important progrès dans la prise en charge avec un taux de guérison d'environ 90% en Europe et aux USA [13].

En Afrique, le succès de la prise en charge reste encore faible avec des taux de guérison de 30-40% [14].

Peu d'étude ont été réalisées sur le néphroblastomes au CHU-Gabriel TOURE, ce qui a motivé ce travail avec comme objectifs :

OBJECTIFS

II. OBJECTIFS

1. Objectif général

- Etudier le néphroblastome chez les enfants de 1 à 15 ans dans le service de Chirurgie et oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

2. Objectifs spécifiques :

- Déterminer la fréquence de néphroblastome chez les enfants au CHU Gabriel TOURE.
- Décrire les aspects cliniques, para cliniques et thérapeutiques des néphroblastomes.
- Déterminer le devenir des patients traités

GENERALITES

III. GENERALITES

1. Définition :

Le néphroblastome est une tumeur maligne du rein du jeune enfant, elle affecte le blastème embryonnaire, reproduisant le tissu embryonnaire dérive du métanéphros dont la différenciation et la prolifération donne naissance au rein (blastème rénal) [15]. C'est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant ; très rapidement évolutive et pouvant réaliser une tumeur atteignant parfois plus de 1 000 grammes. Le néphroblastome est une maladie dont le traitement est pluridisciplinaire associant chimiothérapie, chirurgie, anatomopathologie et/ou radiothérapie. Son pronostic est actuellement très bon avec environ 90% de guérison dans les formes standards [16].

2. Epidémiologie :

Le néphroblastome représente non seulement 5 à 14 % de l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfance mais également 90% des tumeurs rénales chez l'enfant [17]. Le nombre de nouveaux cas par an en Europe, Australie et Amérique du Nord est estimé à environ 7 cas / million d'enfants, âgés de 0 à 15 ans. [17] Il touche donc un enfant pour 10 000 naissances. Ces chiffres ne semblent pas avoir variés au cours des quarante dernières années. Le nombre de nouveaux cas de néphroblastome est plus faible dans les populations d'Asie comme le Japon, l'Inde ou Singapour, mais aussi chez les migrants de même origine ethnique. En revanche il a augmenté en Scandinavie et chez tous les enfants originaires d'Afrique noire, d'Amérique du Nord et du Brésil [16]. Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, débutant entre 1 et 5 ans, 98% des cas survenant avant l'âge de 7 ans. L'âge moyen est de 3 ans avec une fréquence maximale entre 1 et 5 ans. Les formes néonatales sont rares et dans les pays occidentaux seulement 15% des cas surviennent avant l'âge de 1an. Il n'a été décrit que 200 cas de néphroblastome chez les adultes [16]. A ce jour les caryotypes analysés ont révélé des suppressions constitutionnelles dans deux gènes sur le chromosome11 (nomme WT1 et WT2) et le Chromosome16q1q22. Ce sont des gènes impliqués dans le développement de la tumeur de Wilms [18-19].

Cependant dans 7 - 10% des cas, cette tumeur est associée à des malformations congénitales telles que :

- Syndrome de WAGR : c'est la conséquence d'une micro délétion de la région de 11p13 du chromosome 11 associant l'aniridie, les anomalies génito-urinaires et le retard mental.
- Syndrome de DENYS-DRASH : c'est une maladie génétique dite autosomique dominante liée à une mutation du gène WT1 situé sur le chromosome 11 associant une atteinte rénale (néphropathie) des anomalies génitales (ambiguïté sexuelle).
- Syndrome de BECKWITH-WIEDMANN : c'est un syndrome génétique caractérisé par une croissance excessive, une prédisposition tumorale et des malformations congénitales.
- Syndrome de Pierre Robin (défauts oraux et de la mandibule) [20-21] ;
- Syndrome de Sotos (grande taille) [22] ; c'est une pathologie de la croissance associant une croissance physique excessive, des caractéristiques faciales des difficultés d'apprentissage, une accélération de la maturation osseuse.
- Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (anomalie cutanée) [23] - Anomalies génito-urinaires (rein en fer à cheval, duplicité). Il est à retenir que la plupart des néphroblastomes surviennent « de novo » chez des enfants dénués d'antécédents. Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent pour 5%. Le rein gauche est plus fréquemment atteint que le rein droit [17].

3. Rappel anatomique :

Rappelons tout d'abord que sur le plan embryologique le rein est le résultat d'un long processus de différenciation du blastème néphrogénique. Le rein se développe aux dépens du mésoblaste. En effet le mésoblaste apparaît à la 3ème semaine de la vie embryonnaire ; il se différencie en trois portions qui sont : mésoblaste para axial, le mésoblaste intermédiaire et le mésoblaste latéral. A partir du mésoblaste intermédiaire, trois structures rénales se dessinent suivant une succession craniocaudale ; ce sont : le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros (le rein

définitif). Le rein est un viscère pair, situé en retro péritonéal et thoraco-abdominal, qui excrète de l'urine. Le rein gauche est également plus haut que le rein droit. Il a la forme d'un haricot dont les dimensions et le poids varient en fonction de l'âge.

Tableau I : Poids et Dimensions du Rein chez l'enfant [18]

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

Il a une surface lisse, régulière, rouge foncée avec deux faces (antérieure et postérieure) ; deux bords (externe et interne) et deux pôles (inferieur et supérieur). Le bord externe est convexe et le bord interne est concave. Sur ce bord interne il y a une dépression appelée hile du rein et son fond appelé sinus. Le grand axe est oblique en bas, en dehors et en arrière. Il contient un million (1. 000. 000) de néphrons dont les $\frac{2}{3}$ sont corticaux et $\frac{1}{3}$ juxtamédullaire. Chaque néphron comporte un glomérule (situé dans la région corticale du rein) auquel fait suite un tubule urinaire. Le tubule rénal est constitué de quatre parties :

Le tube proximal : les cellules épithéliales du tube proximal sont caractérisées par leur bordure apicale en brosse et par de nombreux replis de la membrane basale.

Le segment grêle : qui sépare le segment proximal et le segment distal.

Le tube distal : les cellules du tube distal se distinguent de celles du tube proximal par l'absence de bordure en brosse et moins de replis de la membrane basale.

Le canal collecteur : il s'abouche dans le bassinnet.

Structure macroscopique du rein

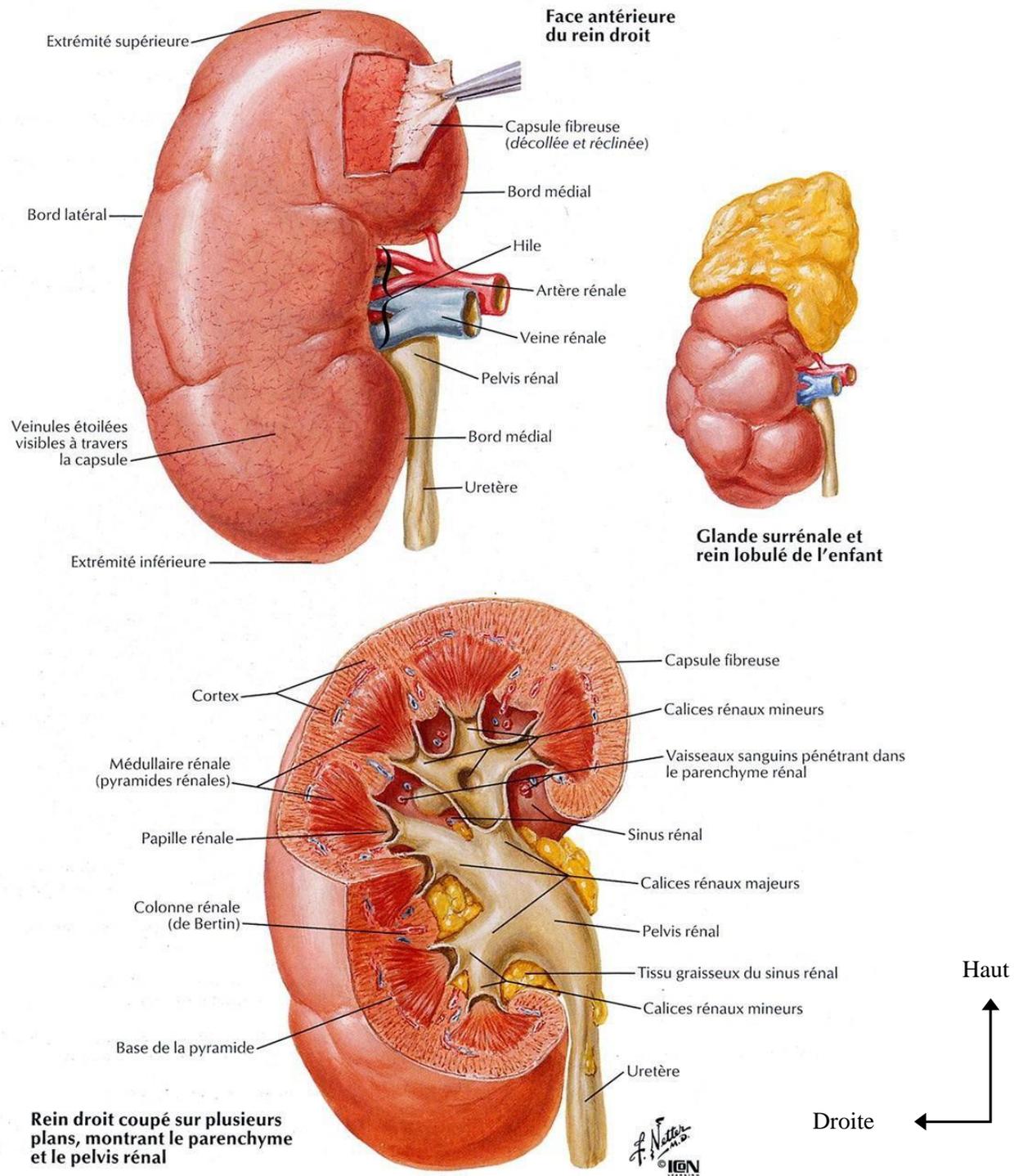


Figure 2: Structure macroscopique du rein [16]

3.1. Rapports du Rein

Le rein est dans une loge appelée loge rénale, qui est une membrane plus ou moins résistante qui enveloppe le rein et qui est séparée du rein par une épaisse couche de graisse appelée la graisse péri rénale.

- Rapport interne droit :

La veine cave inférieure ; le bassinet, l'uretère droit, l'artère droite, la veine rénale droite et les ganglions lymphatiques latéro caves.

- Rapport interne gauche :

Le bassinet, l'uretère, l'artère et la veine rénale gauche, l'aorte et les ganglions lymphatiques latéro aortiques.

- Rapport supérieur droit :

La glande surrénale, le foie, le diaphragme, la plèvre et le poumon.

- Rapport supérieur gauche :

La glande surrénale, la rate, le diaphragme, la plèvre et le poumon.

- Rapport antérieur droit :

D'avant en arrière et de bas en haut : l'angle colique, le duodénum, la tête du pancréas et le foie.

- Rapport antérieur gauche : L'angle colique gauche, l'estomac, la queue du pancréas et la rate.

- Rapport postérieur :

D'arrière en avant : les côtes, les espaces intercostaux, la plèvre, le poumon et le diaphragme.

3.2. Vascularisation :

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

- L'artère rénale naît de l'aorte, elle est oblique en bas en dehors et en arrière et se termine dans le sinus rénal. Elle est rarement double.

- La veine rénale est généralement unique, elle va du sinus du rein à la veine cave

inferieure. La veine rénale droite est plus courte que la veine rénale gauche. La veine rénale gauche passe devant l'aorte ; elle reçoit en haut la veine surrénalienne gauche et en bas la veine gonadique gauche.

- Les canaux lymphatiques : Ceux du rein gauche se drainent dans les ganglions lymphatiques latéro-aortiques et inter-aortiques. Ceux du rein droit se drainent dans les ganglions latéro caves et inter aorticocaves.

Artère et veine rénales in

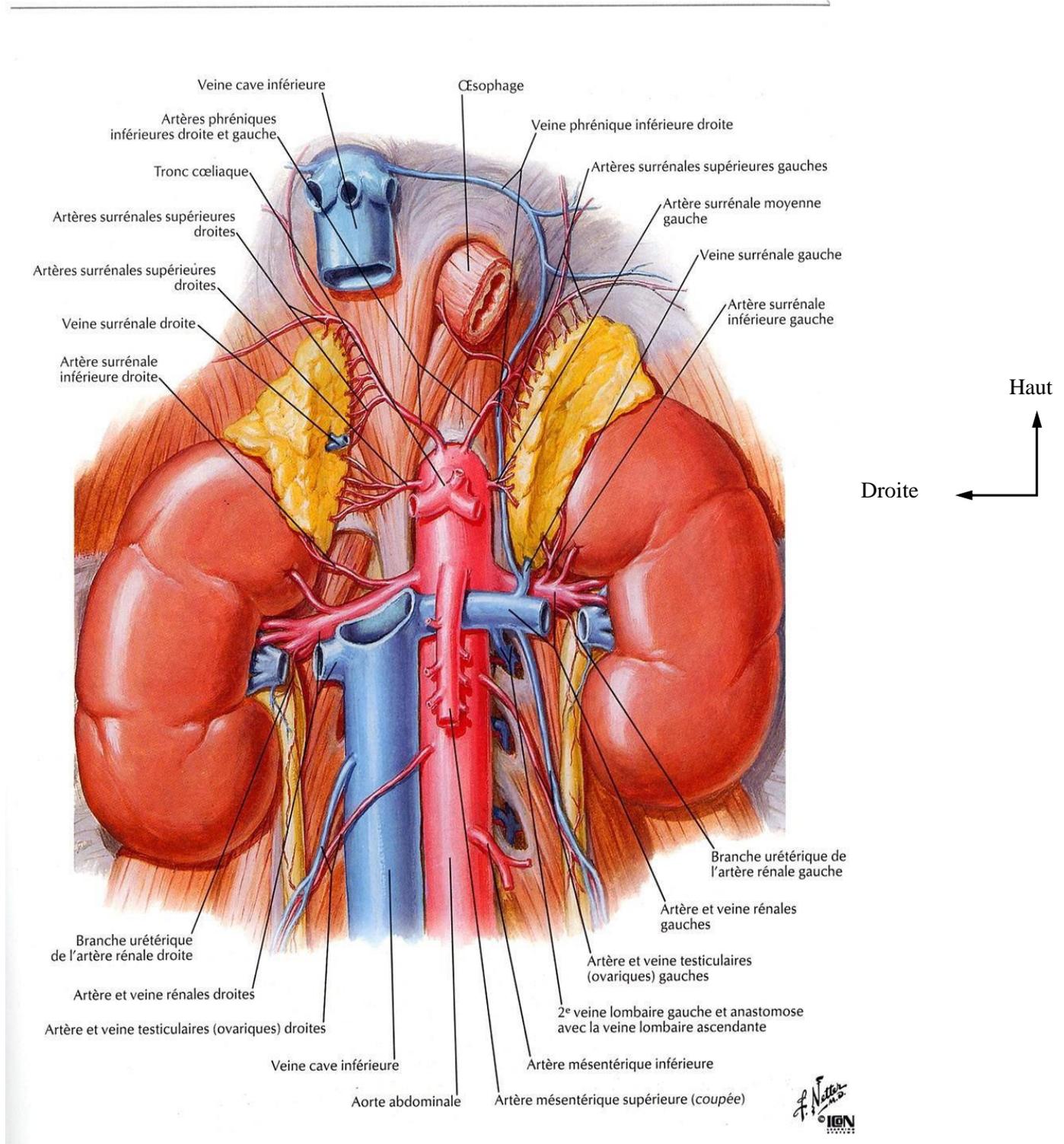


Figure 3 : Vascularisation rénale [16]

3.3. Innervation :

L'innervation des reins provient du plexus rénal de la division sympathique du système nerveux autonome. Les nerfs du plexus accompagnent les artères rénales et leurs branches et sont distribués aux vaisseaux sanguins. Les nerfs étant vasomoteurs, ils contrôlent la circulation sanguine dans les reins en réglant le diamètre des artérioles.

Nerfs des reins, des uretères et de la ves

VOIR AUSSI LA PLANCHE 159

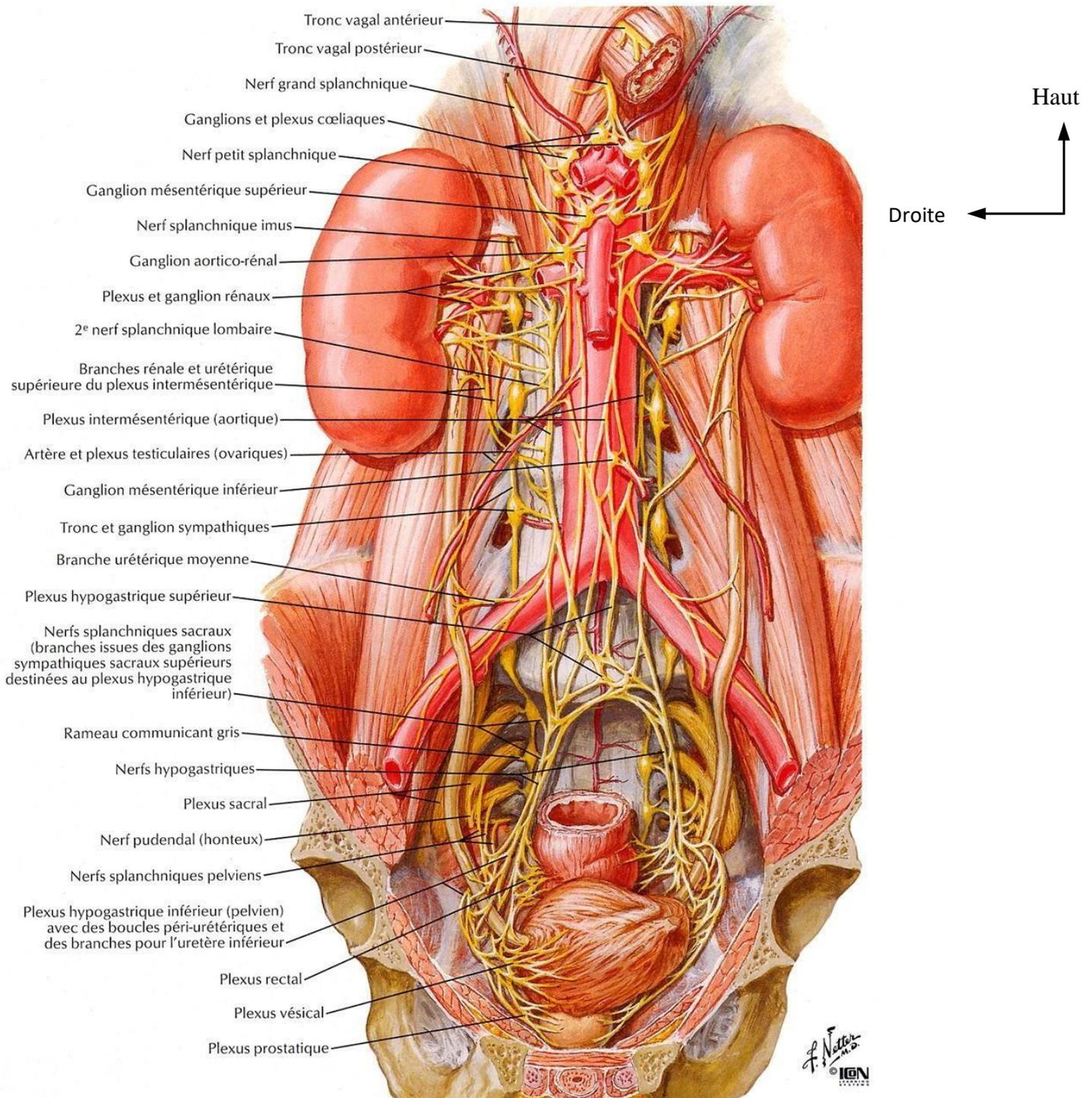


Figure 4 : Innervation des reins et des uretères [16]

4. Embryologie et Embryopathie

Le problème de l'étiologie du néphroblastome a été posé à partir des constatations précédentes : association d'une tumeur de survenue précoce avec des malformations congénitales et l'existence de cas bilatéraux. La dernière décennie a connu une croissance substantielle de notre connaissance des gènes et locus qui sont altérés dans la tumeur de Wilms. Bien que la tumeur de Wilms a été l'un des premiers paradigmes de modèle à deux touches ; Knudson a émis que plusieurs événements génétiques contribuent à Wilms tumorigenèse. Des recherches récentes ont identifié des cibles et les régulateurs du gène première tumeur Wilms (WT1) ; ainsi que plusieurs gènes candidats à la seconde tumeur de Wilms locus (WT2). Cette découverte a permis d'identifier deux tumeurs de Wilms familiales locus (FWT1 et FWT2) [24].

5. Anatomo-pathologie :

6.1. Macroscopie [25]

Le néphroblastome est une tumeur de volume important par rapport au rein, dont elle déforme les contours, siégeant plus volontiers au niveau d'un des pôles que du centre du rein. Son poids moyen (rein + tumeur) est de quelques centaines de grammes, mais il peut dépasser 1000g. La tumeur réalise une masse unique ou polylobée, pouvant ne laisser que très peu de parenchyme intact. Elle est toujours séparée du tissu sain par une pseudocoque scléreuse de parenchyme ; mais il n'y a pas de plan de clivage. L'aspect de la tranche de section tumorale est le plus souvent hétérogène avec des remaniements fibreux, nécrotiques ou hémorragiques. Ceci est particulièrement net après la réduction par radiothérapie ou chimiothérapie. Parfois la prolifération est d'aspect en céphaloïde, gris, rose ou blanchâtre, de consistance molle ou peu ferme. Dans d'autres cas, la tumeur est fibreuse, lardacée et parsemée de petits kystes. On peut y trouver des calcifications ou des structures osseuses.

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

6.2. Microscopie :

Dans le cas habituel, le néphroblastome a un aspect histologique très polymorphe car le blastème néphrogène dont il dérive est le seul blastème totipotent. Le blastème est fait de plages de grosses cellules indifférenciées dont les noyaux réguliers et très basophiles ont une chromatine abondante avec cytoplasme mal défini et un rapport nucléo-cytoplasmique élève. L'existence de foyers, nécrotiques, la pseudocoque et l'anarchie du tissu fibreux bien que mature sont des arguments indirects. C'est dans ces cas qu'il est très difficile, face à un hile fibreux ou à une capsule irrégulière, de dire s'il y a eu ou non une extension tumorale stérilisée par le traitement [26].

- Les néphroblastomes polycavitaires : leur diagnostic différentiel est celui du cystadénome multi nodulaire. La présence entre les kystes d'un peu de blastème, de structure tubulo-glomérulaire ou d'un mésenchyme jeune avec des différenciations musculaires permettant d'affirmer le néphroblastome. [27]

- Les néphroblastomes sarcomateux : il s'agit de tumeurs monomorphes sans différenciation épithéliale. L'architecture peut être en nappe, fasciculée ou parfois pseudo-alvéolaire. Les cellules tumorales ont souvent un cytoplasme clair d'où le nom de sarcome à cellules claires qui leur a été parfois donné. Certaines de ces formes sarcomateuses sont faites de grosses cellules irrégulières au cytoplasme basophile leur conférant un aspect rhabdomyosarcomatoïde. Dans d'autre cas l'aspect est celui d'un leiomyosarcome souvent associé à une prolifération des vaisseaux organoïdes à paroi épaisse. La taille et l'inégalité des cellules jointes aux remaniements hémorragiques permettent de ne pas confondre ce type de lésion avec le néphro-mésoblastique. [27]

- Le néphro-mésoblastique : cette tumeur particulière ne sera pas traitée dans le chapitre du néphroblastome bien que les problèmes diagnostiques qu'elle pose

pourraient justifier de la faire figurer dans le cadre des formes cliniques des néphroblastomes monomorphes. [27]

- Le néphroblastome et néphroblastomatose : la néphroblastomatose est une entité morbide touchant les deux reins. Elle est formée de nodules sous corticaux bosselant la surface du rein, mesurant de 1 à 10mm de diamètre. Le tissu de blastème qui les constitue, est fait de cellules régulières, séparées par un peu de mésenchyme très pauvre, sans différenciation autre que s'ébaucher des inflexions neuroïdes, épithéliales ou mésenchymateuses. Au sein du blastème symplasmique pur, les cellules s'ordonnent parfois en petits amas arrondis avec un centre vaguement fibrillaire et une microcavité : ce sont les pseudos rosettes neuroïdes. La différenciation épithéliale aboutit à des ébauches tubulo-glomérulaires au sein du blastème indifférencié. La différenciation mésenchymateuse pratiquement toujours intriquée à la différenciation épithéliale est un tissu fibro myxoïde lâche fait de cellules étoilées ou fusiformes dont on voit très bien les faits de passage avec les cellules du blastème. [27] Tels sont les aspects histologiques qui correspondent aux zones macroscopiquement blanchâtres ou encéphaloïdes du néphroblastome.

6. Diagnostic clinique : [24,28]

6.1. CDD :

La découverte d'une masse abdominale est le mode de révélation habituel (80%).

Il s'agit d'une masse abdominale indolore isolée, volumineuse à développement antérieur dans l'hypochondre chez un enfant en bon état général.

6.2. Signes fonctionnels

Peuvent parfois être absents mais les signes révélateurs peuvent être entre autres :

- **Douleurs abdominales** (10%) de survenue récente et de caractère inhabituel associées éventuellement à des vomissements

.

- **L'hématurie** n'est pas très fréquente, contrairement au cas des tumeurs rénales de l'adulte.

L'effraction des cavités excrétrices qui en constitue la cause principale n'est pas souvent retrouvée sur la pièce de néphrectomie.

Environ 20% des néphroblastomes entraînent une hématurie macroscopique bien que ce soit un bon signe d'alarme.

6.3. Signes généraux

- **Fièvre modérée** (20%), se prolongeant anormalement sans explication avec altération variable de l'état général (Asthénie, anorexie, amaigrissement)

6.4. Signes physiques

Inspection : recherche d'une voussure abdominale

La palpation abdominal quadrant par quadrant : Une masse localisé dans un ou les deux flancs indolores de contours irrégulier, de consistance ferme, immobile avec contact lombaire.

- Un syndrome abdominal aigu peut être réalisé par une hémorragie intra tumorale importante ou une rupture intra-péritonéale. Il s'agit d'une situation assez rare qui complique l'évolution de tumeurs déjà volumineuses.

7. Examens complémentaires : [15, 26]

7. 1. Imagerie :

a) Echographie abdominale :

Le premier examen à demander dans les tumeurs abdominales de l'enfant est l'échographie abdominale. Elle suffit le plus souvent au diagnostic. L'échographie abdominale montre une masse tumorale intra rénale, déformant les contours du rein, pleine, solide et hyper-échogène (remaniement nécrotique).

b) Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) :

L'ASP confirme l'existence d'un syndrome de masse devant une opacité refoulant les clartés digestives et dépourvues de calcification

c) Tomodensitométrie (TDM) :

Le scanner abdominal est indispensable avant la mise en route du traitement. Il sert de référence dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire, il n'est pas indispensable au diagnostic. Il confirme les données de l'échographie en montrant la tumeur intra-rénale hétérogène. Il est plus sensible que l'échographie pour la détection des restes néphrogénique sur le rein controlatéral. Grâce à l'injection de produit de contraste, il permet la détection des métastases hépatiques de petite taille et la découverte d'extensions intra-vasculaires. Cet examen éliminera aussi une autre cause de masse rénale. Si une malformation rénale ou des voies excrétrices est suspectée sur le scanner abdominal, un cliché d'abdomen sans préparation de face après le scanner post-injection est effectué pour mieux préciser la morphologie des voies excrétrices. L'imagerie peut être atypique du fait de volumineuses adénopathies satellites de la tumeur, de calcifications intra-tumorales, de saignements intra-tumoraux ou d'une rupture tumorale.



Figure 5 : TDM avant chimiothérapie [29]

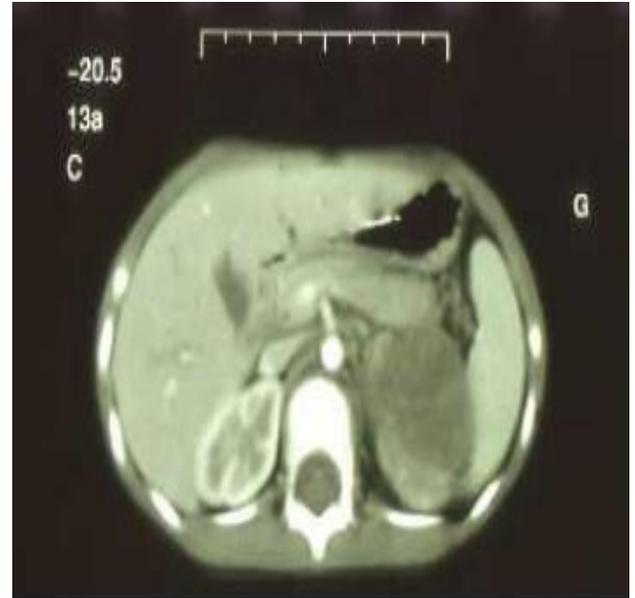


Figure 6 : TDM après chimiothérapie [29]

7. 2. Biologie

Il n'existe pas de signes biologiques permettant de porter le diagnostic de néphroblastome. Le dosage des catécholamines urinaires dont le taux est normal ; est systématique pour le diagnostic différentiel avec le neuroblastome.

7. 3. Bilan d'extension : Il permet

- La recherche de métastases ;
- L'étude échographique du foie et du rein controlatéral (2ème localisation ou néphroblastomatose).
- La radiographie du thorax (les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes).

Nodule pulmonaire

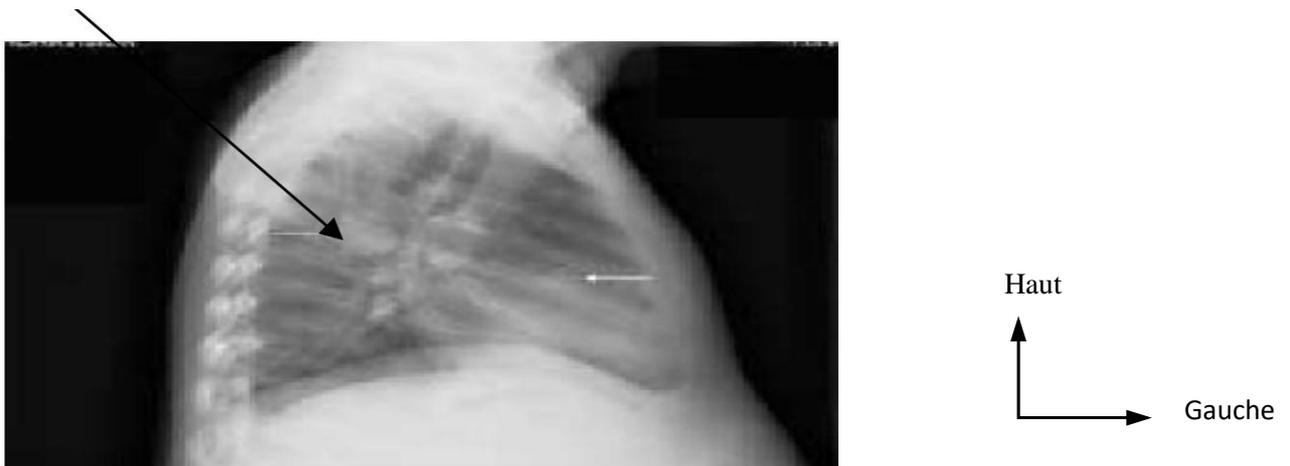


Figure 7 : Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie [30]

Le scanner thoracique (souhaitable).

8. Formes cliniques : [15, 16, 31]

8.1. Formes familiales : Ces formes familiales sont très rares.

Ces néphroblastomes sont volontiers bilatéraux. La transmission dans les familles est autosomique dominante. Des apparentes proches peuvent être atteintes ; mais souvent ce sont des sujets apparents volontiers plus lointains qui sont atteints. L'étude génétique faite dans une famille avec de nombreux cas a montré qu'il pourrait s'agir d'une anomalie de deux gènes localisés sur le chromosome 16q13-q22 [18-19].

Dans d'autres familles, cette anomalie a été exclue et les généticiens cherchent des anomalies dans d'autres gènes. On estime qu'un sujet qui a hérité de l'anomalie du gène a un risque faible de voir se développer un néphroblastome et peut ne jamais présenter de tumeur. L'enfant porteur d'un néphroblastome est le plus souvent un cas unique dans une famille et ne présente aucune malformation congénitale particulière. Le risque d'avoir un autre enfant atteint est proche zéro.

8.2. Formes syndromiques associées :

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

- L'absence congénitale d'iris (Antiride), dans le syndrome de WAGR
 - Les malformations génito-urinaires que l'on retrouve dans 5% des néphroblastomes (duplication pyelo-urétérale, rein en fer à cheval, cryptorchidie, hypospadias),
 - Une hypertrophie d'une partie du corps est observée dans 2% des néphroblastomes.
- Ces malformations sont connues avant le développement de la tumeur du rein, qui apparait chez un enfant un peu plus jeune, vers l'âge de 2 ans en moyenne.

Tableau II : Les syndromes de prédisposition du néphroblastome [29].

Phénotype	Locus Chromosomique	Détection génétique	Fréquence T. Wilms
WAGR -aniridie -malformation urogénitale -retard mental	11p13	Délétion large	>30%
DENIS-DRASH -néphropathie -pseudo hermaphrodisme masculin	11p13	Mutation ponctuelle WT1	>90%

8.3. Formes particulières du néphroblastome : [16]

Formes néonatales : près des 2/3 des masses abdominales du nouveau-né sont issues du rein. La tumeur de BOLANDE ou néphrome mésoblastique, différente du néphroblastome, représente les tumeurs à cet âge.

Elle est parfois signalée par un excès de liquide amniotique (hydramnios). Ses caractères réguliers en échographie permettent d'en faire aisément le diagnostic. Le traitement est uniquement chirurgical. Si exceptionnellement, il s'agit d'une tumeur de Wilms, aucun traitement n'est conseillé au stade I. Pour des stades plus étendus, une chimiothérapie très prudente doit être discutée. Si l'irradiation est nécessaire, on tente de la retarder le plus possible.

Formes bilatérales : Les néphroblastomes bilatéraux peuvent être simultanés (5% des cas) et plus rarement décales dans le temps (1%). La coexistence d'anomalies congénitales isolées ou de syndrome particulier est beaucoup plus fréquente que dans les formes unilatérales.

Formes métastatiques : dans environ 10% des cas les néphroblastomes sont métastatiques dès le diagnostic. Le plus souvent il s'agit de métastase pulmonaire. Il n'y a en général aucune symptomatologie clinique correspondant à des métastases sauf si elles sont très volumineuses, entraînant alors une détresse respiratoire.

Le pronostic des formes extra pulmonaires en général et des formes combinées étendues reste globalement plus mauvais que celui des formes pulmonaires isolées.

9. Diagnostic différentiel : [31]

L'échographie permet d'éliminer les masses liquidiennes : malformations kystiques, hydronéphrose.

Le diagnostic peut se discuter avec d'autres masses pleines retro péritonéales :

- Abscès du rein dont le diagnostic repose sur l'échographie et surtout la TDM.
- Localisation rénale d'un lymphome ou d'un sarcome.
- Tumeur rhabdoïde du rein (pronostic redoutable) : le diagnostic est anatomopathologique.
- Autre tumeur bénigne du rein :
 - Tumeur de Bolande (néphrome mésoblastique) du nourrisson imposant l'exérèse de première intention chez l'enfant de moins de 6 mois.
- Autres tumeurs retro péritonéales extra rénales en particulier :
 - neuroblastome : le diagnostic repose sur le dosage des métabolites urinaires (des catécholamines urinaires) : HVA, VMA, Dopamine qui est élevé. Le neuroblastome ressemble au néphroblastome par la présence d'une masse palpable surtout si le

neuroblastome se développe dans sa forme abdominale au niveau medullo surrénal et l'UIV permet de les différencier en montrant que le rein et les voies excrétrices sont intacts et refoulés vers le bas.

- Hépatoblastome et tumeur germinale (tératome) pouvant imposer un dosage d'alpha foetoprotéine.

10. Classifications – pronostic : [9, 15, 26, 27]

Le néphroblastome est une tumeur embryonnaire qui reproduit l'aspect du métanéphros, Cette tumeur est donc classiquement « tri phasique » avec trois composantes en proportion variable :

- Une composante blastémateuses, indifférenciée ;
- Une composante mésenchymateuse ou stromal ;
- Une composante épithéliale avec des structures tubulaires. L'examen macroscopique et histologique permet de déterminer le stade d'extension de la tumeur et son type histologique.

10.1. Stadification :

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

Tableau III : Classification selon les stades chirurgicales du nephroblastome

Stades	Critères
Stade I	<p>Tumeur non rompue limitée au rein et complètement enlevée : Ceci suppose qu'il n'y a eu ni rupture, ni biopsie, (une ponction biopsie avec une aiguille de diamètre inférieur ou égal à 18 G est tolérée.)</p> <p>_la capsule ou le pseudo capsule est intacte.</p> <p>_invasion par progression dans les cavités urinaires (calice, bassinet, et même l'uretère) reste un stade I a raison que l'exérèse ait été complète.</p>
Stade II	<p>Tumeur s'étendant en dehors du rein mais enlevée en totalité :</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Invasion de la graisse péri-rénale et ou du sinus du rein. Adhérence de la tumeur, histologiquement confirmé, complètement réséqué. b) Invasion des ganglions du hile et /ou des ganglions aortiques locaux. Remaniements nécrotiques : ou xanthomateux dans les ganglions considères comme envahissement stérilises par la chimiothérapie préopératoire. c) Invasion et/ ou thrombose des vaisseaux extra-rénaux et thrombose d'apparence non tumorale, examinés systématiquement la recherche de cellules tumorales. Résection complète du thrombus non adhérent. d) Invasion de la paroi urétérale totalement réséquée.
Stade III	<p>Exerese incomplètes, sans métastases hématogène:</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Biopsie tumorale chirurgicale b) Rupture tumorale pré ou per-opératoire. c) Métastase péritonéale (à différencier des simples adhérences excisées du stade II). d) Invasion des ganglions au-delà des relais locaux. e) Excision incomplète.
Stade IV	<p>Métastase(s) hématogène(s) dans les poumons, le foi, l'os...etc. quel que soit le stade local qui est déterminé à part.</p>
Stade V	<p>Tumeur bilatérale. Chacune des 2 tumeurs prise isolement doit être stade localement en stade I, II, III.</p>

9.1. Classification histologique :

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

Les formes d'histologie « standard » contenant en proportions variables 3 types de tissu :

- Du tissu blastémeux, indifférencié et monomorphe ;
- Du tissu à différenciation épithéliale plus ou moins poussée (glomérules, tubules)
- Et des éléments mésenchymateux (fibroblastiques ou musculaires).

Les formes d'histologie « défavorables » (10% des cas) en particulier Sarcomateuses et anaplasiques ou blastémeuses prédominantes.

9.2. Classification selon SIOP :

- Tumeurs de bas risque :

- néphro-mésoblastique
- néphroblastome cystique particulièrement différencié
- néphroblastome complètement nécrotique.

- Tumeurs de risque intermédiaire :

- néphroblastome de type épithélial
- néphroblastome de type stromal
- néphroblastome de type mixte
- néphroblastome de type régressif
- néphroblastome avec anaplasie focale

- Tumeurs de haut risque :

- néphroblastome type blastémeux prédominant (vivace après chimiothérapie)
- néphroblastome avec anaplasie diffuse.
- Sarcome à cellules claires du rein - Tumeur rhabdoïde du rein (n'est pas un néphroblastome)

9.3. Classification TNM (Tumeur – nodule – métastase)

T1a. Tumeur < 4 cm limitée au rein.

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

T2. Tumeur > 7 cm limitée au rein

T3a. Envahissement de la graisse péri rénale

T3b. Envahissement de la veine rénale

T3c. Envahissement de la veine cave inférieure

T4. Envahissement des organes de voisinage.

9.4. Facteurs du pronostic :

L'âge au moment du diagnostic est très généralement considéré comme le mieux établi des facteurs de pronostic. La plupart des auteurs sont d'accord sur le meilleur pronostic lié au jeune âge. Parmi les symptômes cliniques, l'existence d'importantes douleurs abdominales et à fortiori d'un syndrome abdominal aigu sont de mauvais pronostic. En résumé les facteurs pronostiques défavorables au cours du néphroblastome sont les suivants :

- Une extension anatomo-clinique correspondant à un stade III – IV ;

- L'envahissement des ganglions locorégionaux ;

- Une forme histologique défavorable anaplasique ou sarcomateuse.

11. Traitement : [15,26]

11.1. Principes :

La néphrectomie reste le moyen essentiel du traitement. Elle est toujours précédée d'une chimiothérapie de réduction tumorale, facilitant grandement, l'exérèse et minimisant la rupture tumorale. Cette chimiothérapie est débutée sur des arguments cliniques et radiologiques et sans preuve histologique. La confirmation anatomopathologique du diagnostic sur la pièce d'exérèse et l'établissement du stade permettent de déterminer le traitement postopératoire qui repose sur la chimiothérapie et dans certains cas sur la radiothérapie

11.2. Méthodes :

a) Chirurgie :

C'est une chirurgie programmée faite après une chimiothérapie néoadjuvante. Huit (8) jours au maximum après la dernière chimiothérapie sans attendre la fin La chimiothérapie préopératoire si la tumeur augmente de volume sous chimiothérapie avec anémie :

- Abord large transperitonéal
- Néphrectomie totale élargie avec ligature première du pédicule vasculaire et résection basse de l'uretère en passant au large de la tumeur
- Avec exérèse des ganglions du hile et de tous les ganglions régionaux suspects et examen soigneux de la cavité péritonéale et du rein controlatéral.
- La néphrectomie partielle est réservée aux formes pluri focales.

b) Chimiothérapie :

Le néphroblastome est très chimio sensible. Les principales drogues actives et utilisées sont :

- LA VINCRISTINE :
- L'ACTINOMYCINE D
- L'ADRIAMYCINE :

Les intérêts de la chimiothérapie sont :

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

c) Radiothérapie :

Le néphroblastome est très radiosensible et même radio curable. Les radiations de haute énergie (cobalt ou photons des accélérateurs) sont utilisées selon des protocoles extrêmement précis avec une grande efficacité pour des doses assez faibles (15 à 30 grays). Les intérêts de la radiothérapie sont :

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

La toxicité importante de la radiothérapie chez le jeune enfant a amené à privilégier dans tous les cas possibles l’usage de la chimiothérapie.

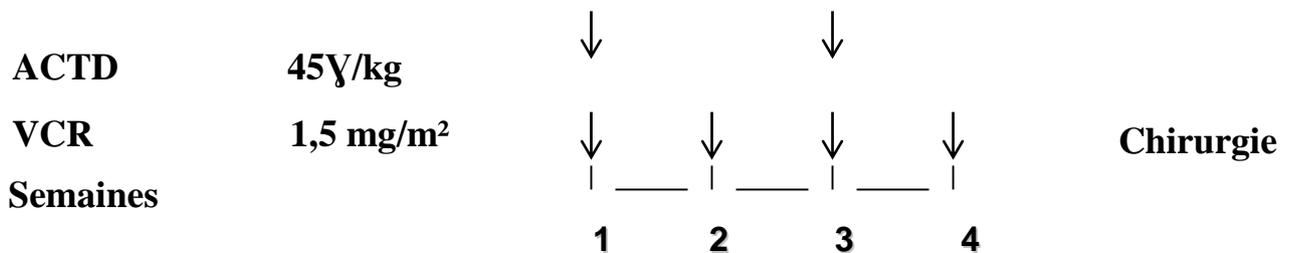
- Toxicité à court terme : en particulier digestive, brulure du site d’irradiation
- Toxicité à long terme : ralentissement de la croissance osseuse avec risque de scoliose.

11.3. Indications :

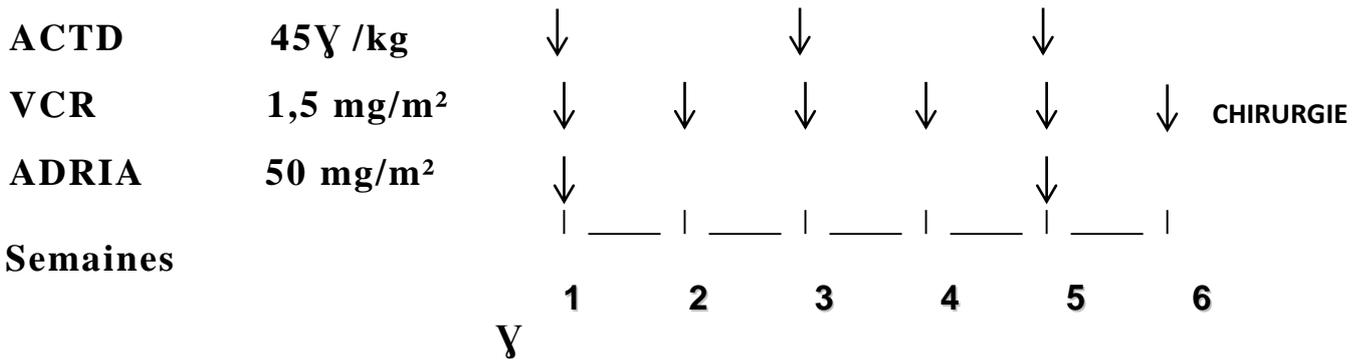
Les indications précises sont définies selon le protocole international de traitement des néphroblastomes de la SIOP. Tous les cas sont enregistrés de manière prospective et traités dans le cadre des recommandations extrêmement rigoureuses, aussi bien dans les domaines diagnostiques que thérapeutiques, avec des protocoles précis pour la chimiothérapie, la procédure chirurgicale et l’éventuelle radiothérapie.

Chimiothérapie Préopératoire

a- Formes localisées :

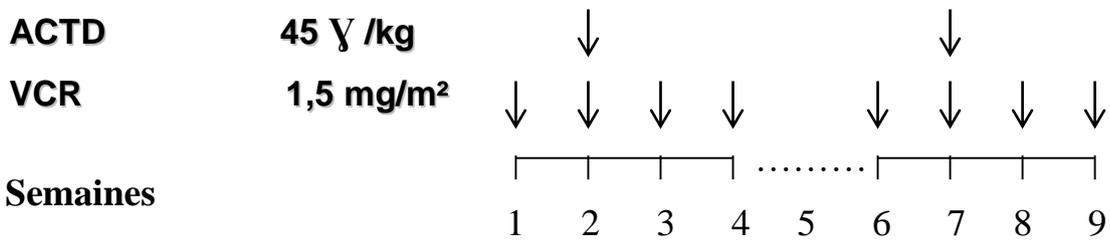


B- Formes métastatiques Stade IV :

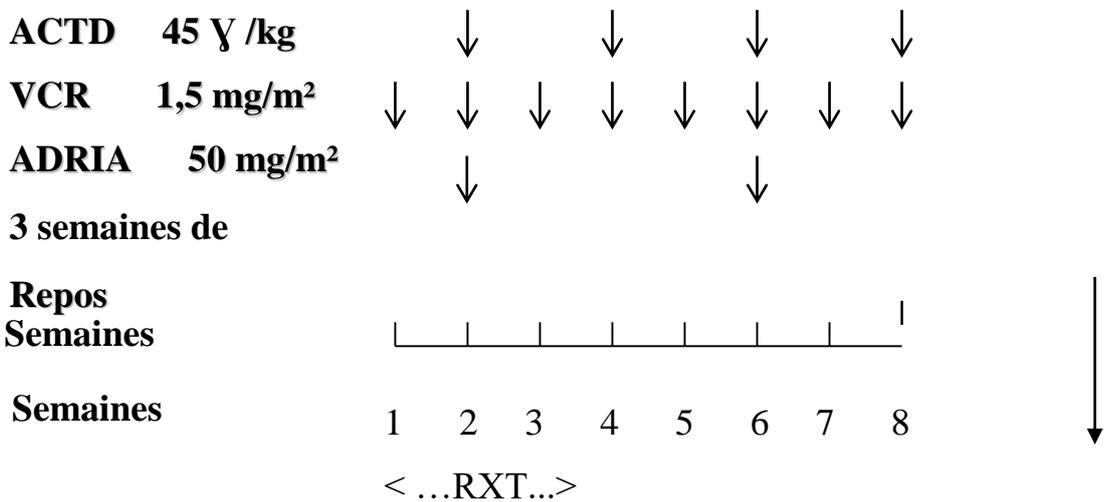


Chimiothérapie post-opératoire
Risques bas et intermédiaires seulement

Stade I confirmé Pas de radiothérapie



Stades II et III Radiothérapie : stade III seulement 15 Gy + surimpression



LA PRISE EN CHARGE DU NEPHROBLASTOME AU CHU GABRIEL TOURE

11 12 13 14 15

17 18 19 20 21

23 24 25 26 27

Stade II, III histologie haut risque et IV mauvais répondeurs

VP16 150 mg/m² ↓↓↓ ↓↓↓

CARBO 200 mg/m² ↓↓↓ ↓↓↓

CYCLO 450 mg/m² ↓↓↓ ↓↓↓ ↓↓↓

DOXO 50 mg/m² ↓ ↓ ↓

L — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1 — 1

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15

⟨Radioth⟩ 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27

28 29 30 31 32 33 34

ACTD = Actinomycine 45 /kg I.V. bolus (max 2000y) > 600 µg/m²

VCR = Vincristine 1,5 mg/m² I.V. bolus (max 2 mg)

ADRIA = Doxorubicine 50 mg/m² I.V. Perfusion 6 heures

VP16 = Etoposide 150 mg/m² I.V. perfusion en 1heure

CARBO = Carboplatine 200 mg/m² I.V. perfusion en 1heure

CYCLO = Cyclophosphamide 50 mg/m² I.V. perfusion en 1heure

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

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

11.4. Protocole du traitement par stade établi par le groupe Francoafricain d'oncologie pédiatrique (GFAOP) [27]

Dans tous les cas : chimiothérapie initiale qui est la même pour les formes localisées (I, II et III) et différente pour les formes métastatiques (stade IV).

- Très mauvais état : débiter par VCR seule (1mg/m²). Puis protocole.
- Néphrectomie : détermination du stade par chirurgie + pathologie.
- Chimiothérapie postopératoire : brève, pour le stade I, longue et triple pour les stades II, III et IV
- Radiothérapie : loge rénale seulement dans les stades III et éventuellement IV (pas si le stade local correspond à I ou II).

- Stades IV :

- Chimiothérapie première a 3 drogues pendant 6 semaines.
- Bilan radiologique à la 7eme semaine et poursuite du traitement (métastases pulmonaires et hépatiques)

a) Néphrectomie, radiothérapie abdominale si disponible, selon le stade local.

Si le poumon et/ou le foie sont normalisés, poursuite de la chimiothérapie (VCR, Acta D, Adrian) comme les stades III (Adrian dose cumulée max 300 mg/m²). Pas de radiothérapie sur poumon et foie.

b) En cas de résidu tumoral au bilan de la 7eme semaine :

Exérèse chirurgicale, si on peut espérer une exérèse complète :

- Si metastasectomie complète (d'après le chirurgien, l'imagerie et l'anatomopathologie) poursuite de la chimiothérapie à 3 drogues.
- Si metastasectomie non faite (métastases multiples, chirurgie illusoire).
- Si metastasectomie incomplète : irradiation des 2 poumons a 15 Gy avec éventuellement surimpression très localisée de 10 Gy. Ensuite, chimiothérapie a 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/m² pour les formes métastatiques seulement
- 250 mg/m² si irradiation du cœur
- 250 mg/m² pour les stades II - III.

11.5. Patients hors protocole : conseils de traitement [27]

a) Enfant âgé de moins de 6 mois au moment du diagnostic :

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

Faire alors : vincristine seule 1mg/m²/semaine x 4 ou 6

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

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

b) Néphroblastomes opérés d'emblée :

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

Le premier problème : quel stade ? Exérèse complète ?

Le rôle de l'échographie abdominale pour le bilan ?

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

c) Récidives et métastases secondaires :

Chaque cas est particulier. Indications générales :

- essayer les chimiothérapies non encore employées.
- essayer l'exérèse chirurgicale des métastases réduites par la chimiothérapie,

- Irradier les résidus inopérables incomplètement opérés.
- Eviter les irradiations abdominales totales à fortes doses.

d) Cas particulier :

Pour la métastase pulmonaire unique :il faut une exérèse chirurgicale (très bon pronostic surtout si métastase tardive) - si exérèse incomplète ou si découverte à l'intervention de métastases multiples 15 Gy sur les 2 poumons et chimiothérapie.

- Si exérèse complète d'une métastase unique : pas d'irradiation, mais Chimiothérapie.

a) Néphroblastomes bilatéraux au diagnostic :

Chimiothérapie première A-V (poursuivie en général au moins 8 semaines et renforcée si besoin) jusqu'à régression maximum des tumeurs.

Chirurgie aussi conservatrice que possible en tissu sain, mais complète sur les tumeurs souvent multiples.

16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34

VP 16 = Etoposide = 150 mg/m² i.v; en 1 heure

CARBO = Carboplatine = 200 mg/m² i.v; en 1 heure

CYCLO = cyclophosphamide = 450 mg/m² i.v; en 1 heure

ADR = Doxorubicine = 50 mg/m² i.v; en 6 heures

Poids < 12 kg : réduction dose a 2/3 pour chaque drogue.

Intolérance majeure : 2/3 de dose à la cure suivante.

b) Pénurie de drogues :

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

Chimiothérapie préopératoire marqué

- Formes localisées : faire VCR seule 4 injections ; six si l'effet est très peu, ce qui est rare.

- Au stade IV, faire 6 VCR, et 3 ADRIA au lieu de 2 : semaines 1, 3, 5

Chimiothérapie postopératoire - Stade I : - VCR seule, selon le protocole
- Stade II – III : - Soit VCR seule, selon le protocole, soit VCR-ADRIA, sans Actinomycine-D, selon le protocole
- Stade IV : - L'emploi du VP 16, Carboplatine, Endon et Adriamycine g)
Radiothérapie non disponible Les bons résultats obtenus à Managua (Mascotte) sans aucune irradiation sont intéressants. On peut néanmoins envisager schématiquement 3 hypothèses :

La chimiothérapie initiale a été manifestement efficace sur le volume tumoral : on poursuit alors l'application du protocole, sans radiothérapie, dans tous les stades.
La chimiothérapie initiale n'a pas été efficace sur le volume tumoral : on passe alors au protocole des histologies « à haut risque » pour la chimiothérapie postopératoire.

Dans les cas intermédiaires, sans doute les plus nombreux ; le plus sage et le plus réaliste est sans doute de poursuivre la chimiothérapie selon le protocole, sans irradiation, en réservant les autres drogues à une éventuelle rechute.

11.6. Aspects pratiques, Toxicités et Adaptation de doses :

a) Malades en « mauvais état général » :

Infection sévère ; dénutrition avancée (perte de poids \geq - 3 D.S ; anémie $<$ 7g ; troubles des phanères ; fonte adipeuse et musculaire ; apathie ou agitation).

En pratique : poids, anémie, état de dénutrition : 2 de ces éléments suffisent à faire baisser les doses de chimiothérapie de 1/3 tant qu'ils persistent.

b) Malade en mauvais état général au diagnostic, avec grosse tumeur :

- VCR seule pour commencer. Eventuellement a dose, ou 2/3 dose (attention au transit).

- Parallèlement, déparasitage, récupération nutritionnelle, transfusion, fer, etc.

c) Suspicion de maladie veino-occlusive hépatique :

- Gros foie d'apparition très récente, avec ou sans ascite.
- Associe à une thrombopénie qui peut être inférieure à 50 000 plaquettes, associée à des signes hémorragiques. C'est alors l'Actinomycine-D qui est en cause. Il faut sauter l'injection suivante de l'Actinomycine-D et ne la reprendre que lorsque les plaquettes sont supérieures à 100 000. On reprendra alors l'Actinomycine-D à dose réduite de 1/3 pour tout traitement à faire.

d) Prévention des complications toxiques : Adaptations des doses

Hématologiques

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

Digestives

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

Varicelle

- Traitement par Acyclovir - Arrêt de toute chimiothérapie jusqu'à la fin de l'éruption

- Simple contamination :

arrêter Actinomycine-D et Adriamycine pendant 3 semaines.

12. Evolution - guérison et surveillance :

La guérison est obtenue dans 90% des cas et peut être quasi affirmée après 2 ans.

Ceci recouvre des réalités quelque peu différentes selon les stades favorables (100% de guérison) et les stades à haut risque (63% de guérison).

La survenue des métastases ou d'une récurrence locale dans les 2 premières années après le diagnostic est possible essentiellement dans les stades III et les histologies défavorables et doivent être dépistées par une surveillance trimestrielle comprenant

un examen clinique, une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale. Le suivi des enfants sera effectué tous les trimestres pendant les 2 premières années, essentiellement à la recherche des métastases en réalisant une radiographie pulmonaire (recherche des métastases pulmonaires) et une échographie abdominale (recherche sur le rein controlatéral ou dans le foie). Pendant la deuxième année le risque de métastase diminue et devient très faible après deux ans. Les années suivantes le suivi aura pour objectif la recherche de séquelles suivantes :

- insuffisance rénale surtout d'une néphrectomie partielle et ou d'une irradiation du rein controlatéral (après utilisation de sels de platines) ;
- insuffisance cardiaque (après utilisation d'Adriamycine) ;
- troubles de l'audition (après utilisation de sels de platine) ;
- plus tard chez le garçon, troubles de la fertilité (après utilisation d'ifosfamide). La surveillance doit être ensuite menée jusqu'à l'âge adulte pour le diagnostic et le traitement des éventuelles séquelles tardives.

METHODOLOGIE

IV-METHODOLOGIE

1. Type d'étude et durée d'étude

Nous avons réalisé une étude descriptive et rétro-prospective allant du 01 Janvier 2005 au 31 Décembre 2023.

Cadre de l'étude

Le travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique et d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré à Bamako (MALI).

1.1.Situation géographique du service

Le CHU Gabriel Touré est situé au centre administratif de la ville de Bamako en commune III.

Il est limité à l'est par le quartier de Médina-coura, à l'ouest par l'école nationale d'ingénieurs, au nord par le service de garnison de l'état-major de l'armée de terre, au sud par la gare du chemin de fer du Mali.

Ancien dispensaire, l'hôpital Gabriel Touré est une structure sanitaire érigée en hôpital le 17 Février 1959 et portant le nom Gabriel Touré en mémoire d'un étudiant soudanais en médecine mort de peste contractée au cours de son stage. L'hôpital est devenu un centre hospitalier universitaire depuis l'avènement de l'université de Bamako en 1996.

Dans l'enceinte de cet hôpital, on retrouve au nord le service de chirurgie pédiatrique au sein du pavillon Benitieni Fofana.

1.2.Locaux

1.2.1. Description du service de chirurgie pédiatrique

Le service de chirurgie pédiatrique est composé de :

Huit (8) bureaux : un (1) pour le chef de service, trois (3) pour quatre (4) chirurgiens, un (1) pour le surveillant du service, un (1) pour les internes, un (1) pour les infirmiers et un(1)secrétariat.

Sept salles d'hospitalisations (31 lits) dont :

- deux salles VIP de première catégorie,
- deux salles de deuxième catégorie,

- trois salles de troisième catégorie dont une réservée pour les brûlées.

Le bloc opératoire situé à l'étage du bloc technique, lui-même situé en face du pavillon BENITIENI FOFANA. Il est constitué de :

- Quatre (4) salles opératoires dont une réservée au programme opératoire de la chirurgie pédiatrique,
- Un (1) vestiaire
- Une (1) salle d'attente pour les patients à opérer et
- Une (1) salle de soin post interventionnel.

2.2.3. Personnel:

o Permanent :

Les chirurgiens pédiatres sont au nombre de cinq (5) dont deux professeurs,

- Un (1) jouant le rôle de chef de service,
- Trois (3) maître assistant
- Un (1) chirurgien plasticien
- Trois (3) assistants médicaux dont un jouant le rôle de chef d'unité et deux IBODE (infirmier du bloc opératoire diplômé d'état)
- Trois (3) infirmiers de premier cycle.
- Trois (3) aides-soignants.
- Deux (2) techniciens de surface

Non permanent

Les étudiants thésards faisant fonction d'interne de la Faculté de Médecine, et d'Odontostomatologie (FMOS). Le service reçoit également les DES, les médecins stagiaires, les étudiants externes de la FMOS, les élèves de l'INFSS (Institut National de Formation en Science de la Santé).

2.3. Activités du service

Les consultations externes ont lieu du lundi au vendredi ; les interventions chirurgicales tous les jours (les urgences) et le lundi et mercredi au bloc à froid.

Les hospitalisations se font chaque jour et à tout moment.

La visite se fait du lundi au vendredi après le staff du service et la contre visite est

effectuée par l'équipe de garde.

Le staff du service de chirurgie pédiatrique se tient chaque matin du lundi au vendredi à partir de 7h45.

Le programme opératoire du bloc à froid s'établit chaque jeudi après la visite.

2.4. Echantillonnage

Nous avons procédé à un recrutement systématique de tous les enfants répondant à nos critères d'inclusion.

2.4.1. Critères d'inclusion

Ont été inclus dans cette étude :

Tous les enfants âgés de 0-15ans traités et suivis dans les deux services pour néphroblastome

2.4.2. Critères de non-inclusion

N'ont pas été inclus dans cette étude :

- Tous les enfants dont l'âge est supérieure à15 ans.
- Les enfants dont les dossiers médicaux sont incomplets.
- Refus des parents du traitement

Patients et méthodes

✓ Les supports des données

- Une fiche d'enquête
- Le registre de compte rendu opératoire
- Le registre de consultation
- Le registre d'hospitalisation
- Les dossiers des malades comportant :
 - les données sociodémographiques (sexe, ethnie, provenance...)
 - les données cliniques, paracliniques et thérapeutiques

✓ **Les variables étudiées**

Données	Les variables étudiées
Socio-demographiques	Âge, sexe, résidence, région d'origine, ethnie,
Cliniques	Motif de consultation, état général , signes fonctionnels, signes physiques, signes paracliniques, délai de diagnostic, bilans biologiques, , la prise en charge type d'intervention, les complications, l'évolution...,

✓ **Analyses et saisies des données**

Le traitement du texte et les tableaux ont été réalisés sur le logiciel Microsoft world 2016. Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel SPSS2.0. Les graphiques ont été réalisées grâce au logiciel Microsoft Excel2016.

Les résultats ont été discutés avec le test statistique Khi2 de Yates avec un seuil de probabilité significatif à $p < 0,05$.

RESULTATS

V. RESULTATS

Nous avons colligé 2632 patients atteints de cancers, dont cinq cent (n=500) cas ont été inclus pour néphroblastome. Ces cas ont représentés:

- 0,35% des consultations
- 26,31% des hospitalisations des tumeurs rénales
- 40,4% des interventions de néphroblastomes
- 40,27% des néphroblastomes opérés au bloc à froid

A. Fréquence :

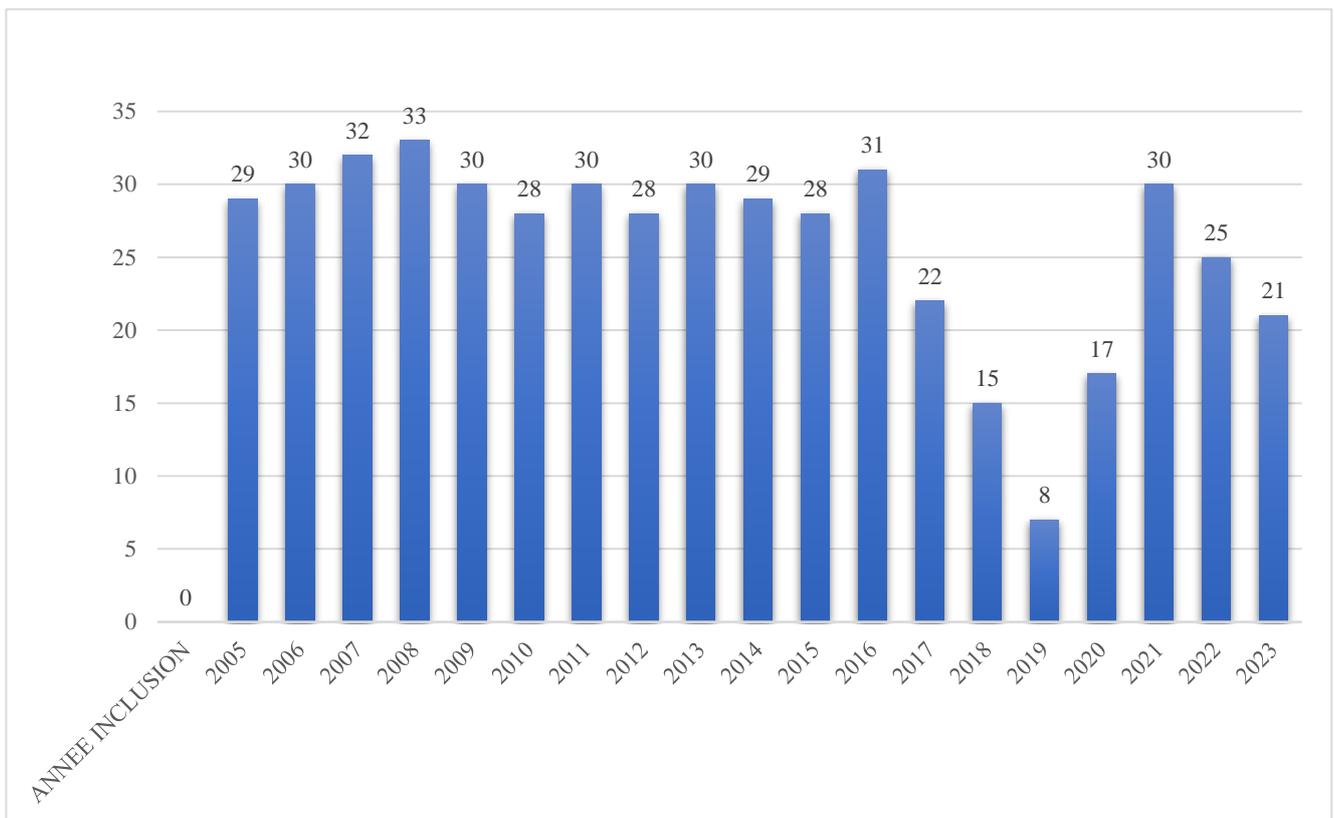


Figure 8 : Répartition des patients selon l'année de consultation

L'Année 2008 a été la plus représentée avec 33 patients soit 6,6% des cas.

B. DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

1. Age :

Tableau IV: Répartition des patients selon la tranche d'âge

Tranche d'âge (mois)	Effectif	Pourcentage
1-24	155	31
25- 120	297	59,4
121-180	48	9,6
Total	500	100

La tranche d'âge la plus représentée était de 25-120 mois soit 59,4% des cas.

2. Sexe :

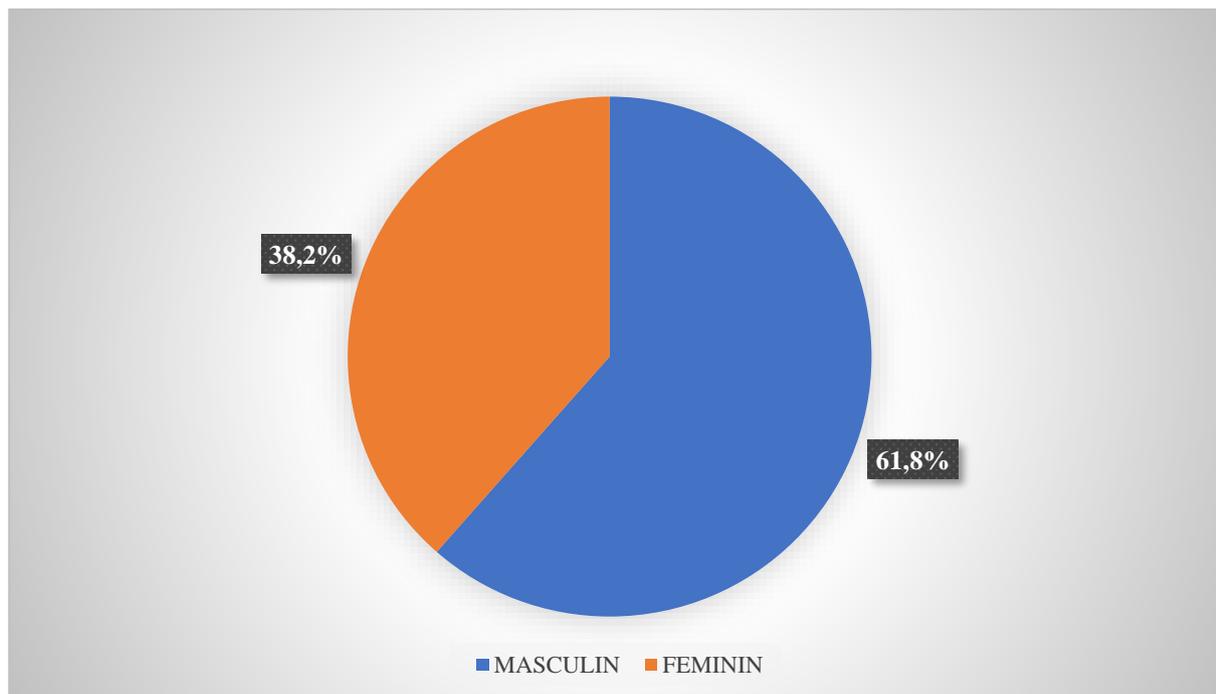


Figure 9 : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe masculin était majoritaire dans notre étude soit 61,8% des cas, avec un sex-ratio de 1,6.

3. Provenance :

Tableau V :Répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage
Bamako	310	62
Gao	18	3,6
Kayes	30	6
Kidal	6	1,2
Koulikoro	37	7,4
Mopti	33	6,6
Ségou	35	7
Sikasso	19	3,8
Tombouctou	12	2,4
Total	500	100

La majorité des patients provenaient de Bamako soit 62% des cas.

4. Référence :

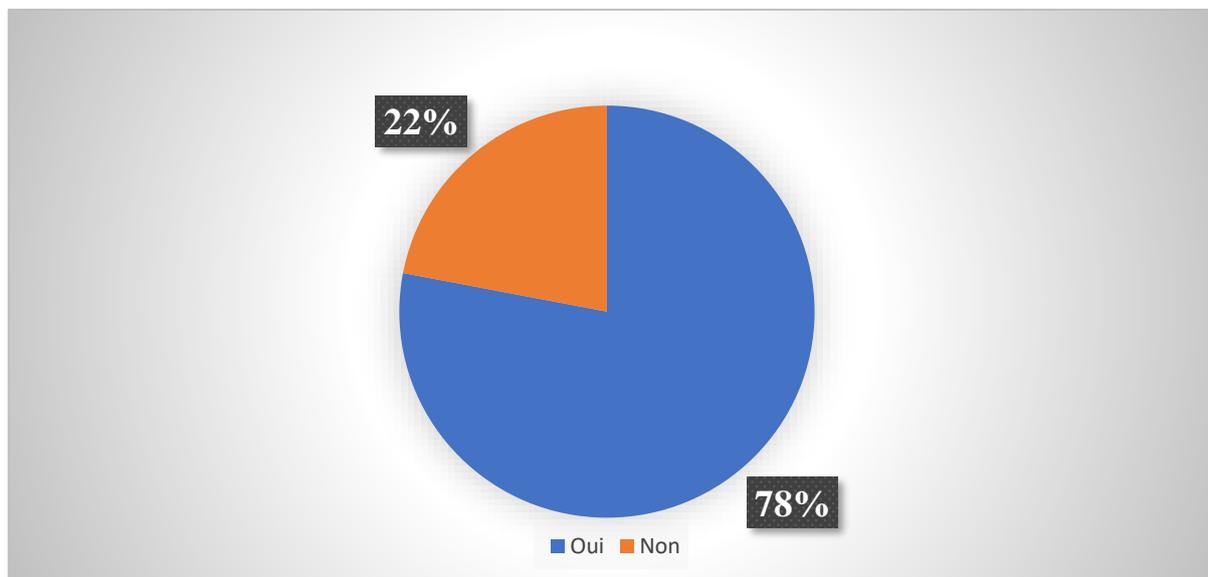


Figure 10 : Répartition des patients selon la référence

La majorité de nos patients ont été référée soit 78% des patients avec comme motif de référence la masse abdominale.

C. DONNEES CLINIQUES

1. Motif de consultation

Tous nos patients avaient consulté pour masse abdominale.

2. Etats généraux

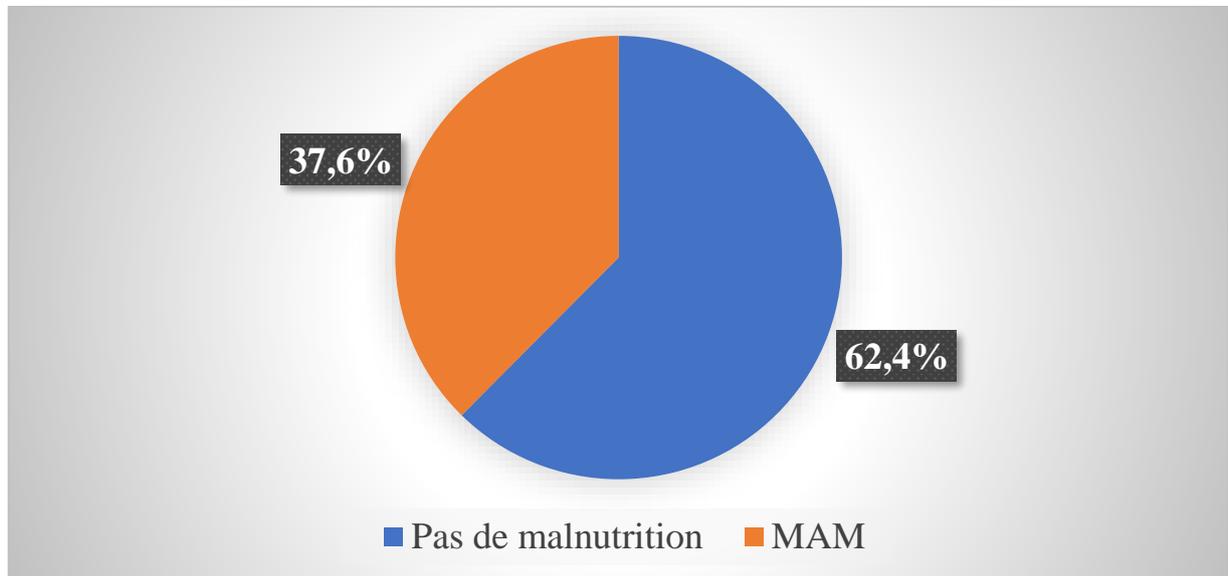


Figure 11: Répartition des patients selon l'état nutritionnel

La majorité de nos patients avaient un bon état nutritionnel 312 patients soit 62,4%.

3. Signes fonctionnels

Tableau VI : Répartition des patients selon la circonstance de découverte

la circonstance de découverte	Effectif	Pourcentage
Douleur abdominale	279	55,8
Distension abdominale	193	38,6
Hématurie	28	5,6
Total	500	100

La douleur abdominale était la circonstance de découverte plus représentée soit 55,8% des cas.

4. Signes physiques

➤ Répartition des patients selon la présence de masse abdominale :

Tous nos patients avaient des masses abdominales avec contact lombaire à la palpation.

5. Signes paracliniques

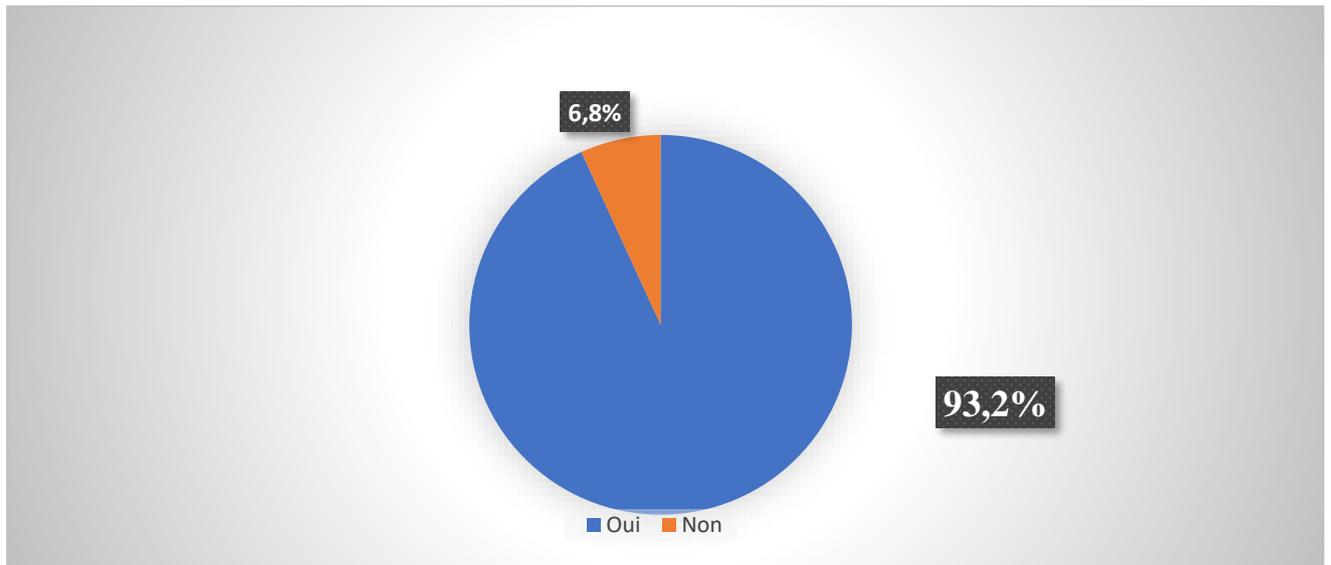


Figure 12 : Répartition des patients selon la réalisation de l'échographie abdominale

La majorité de nos patients avaient réalisés l'échographie abdominale soit 93,2% des patients.

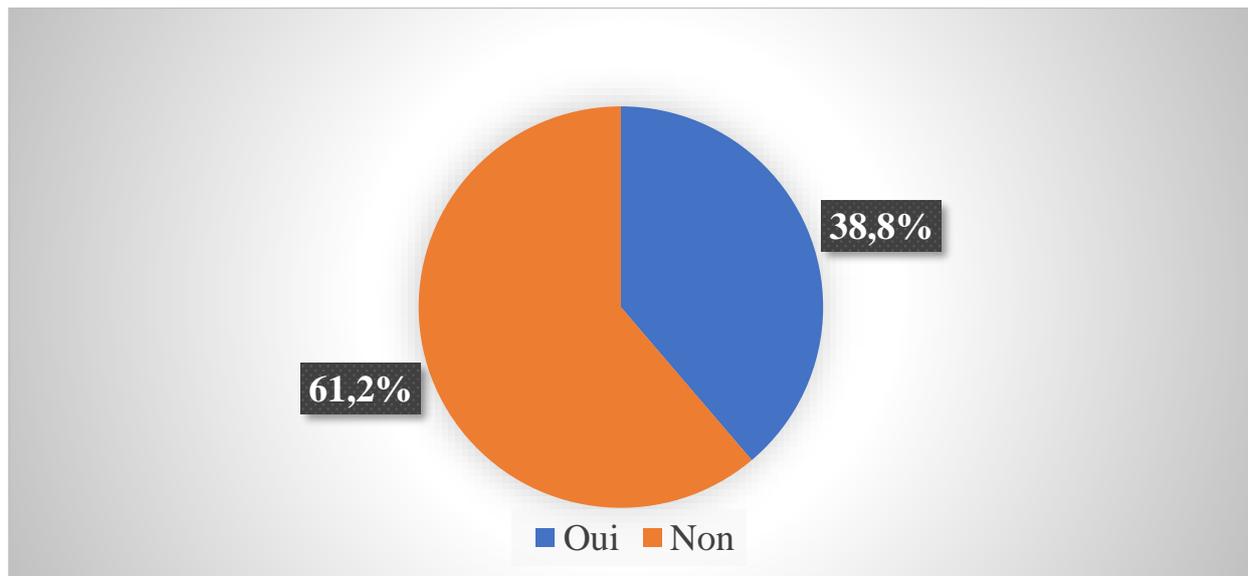


Figure 13 : Répartition des patients selon la réalisation de la radiographie thoracique de face

La radiographie du thorax était réalisée chez 194 patients soit 38,8% des patients.

➤ **Répartition des patients selon la réalisation de la tomодensitométrie**

Tous nos patients avaient réalisé la tomодensitométrie

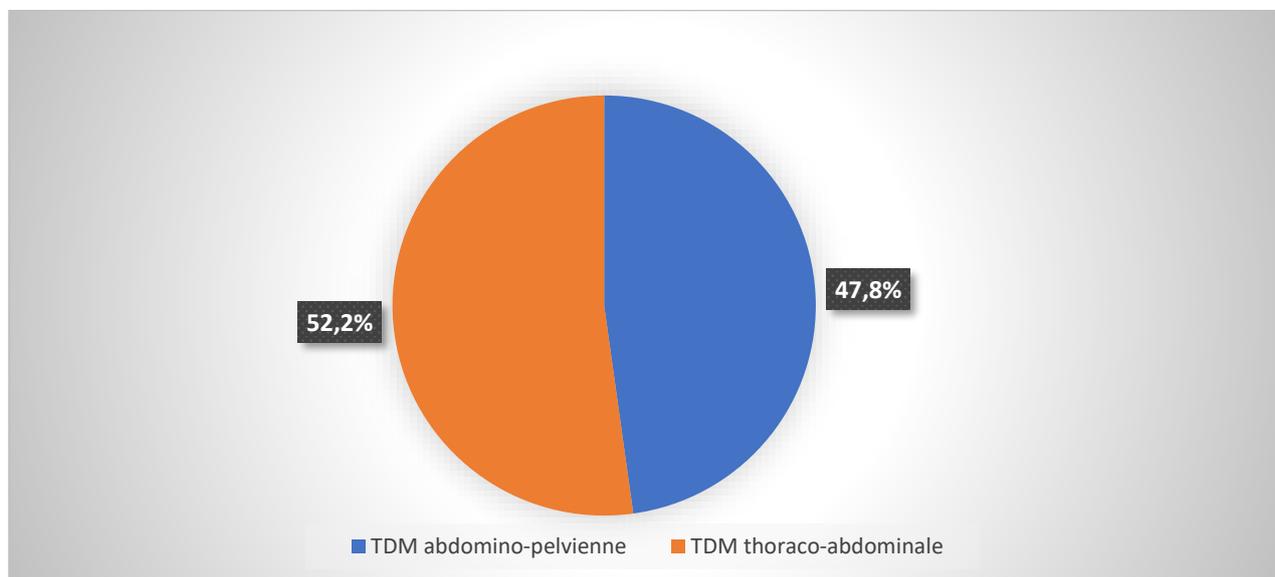


Figure 14 : Répartition des patients selon le type de tomодensitométrie (TDM)

La TDM thoraco-abdominale avait été réalisée dans 52,2% des cas.

6. Délai de diagnostique

Tableau VII : Répartition des patients selon le délai de diagnostic

Délai (mois)	Effectif	Pourcentage
01-05	370	74
06-10	99	19,8
11-15	20	4
16-20	11	2,2
Total	500	100

Moyenne = 4 mois

écart type =5,15

Minimum = 1 mois

maximum =20 mois

Le délai de diagnostic le plus représenté était de 01-05 mois dans 74% des cas.

7. Bilan biologique

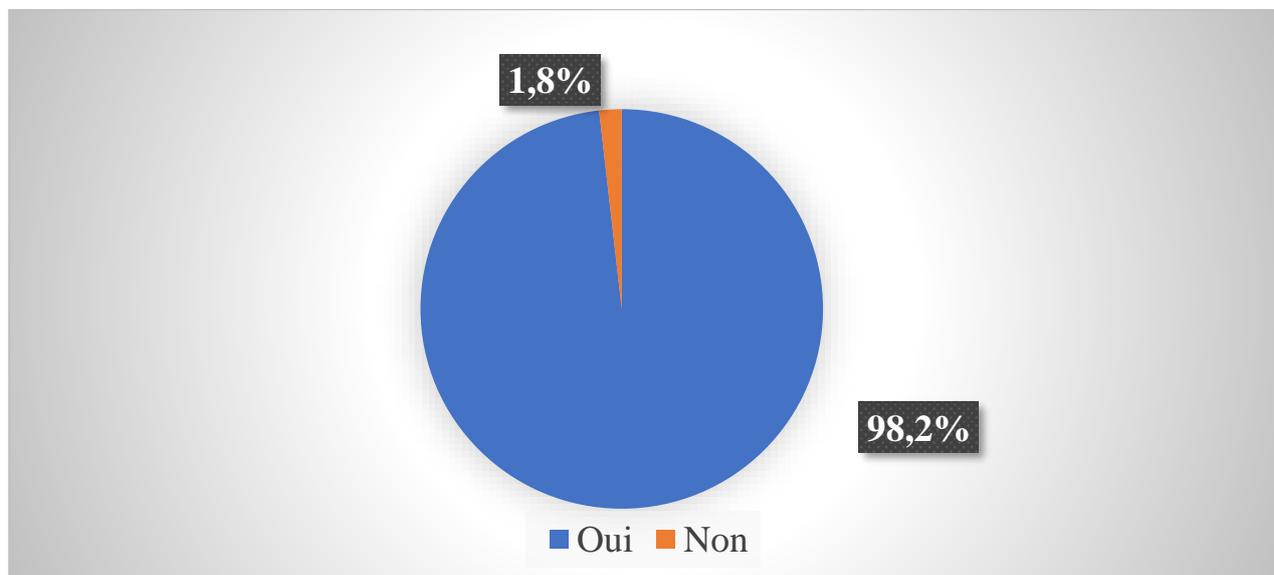


Figure 15 : Répartition des patients selon la réalisation de la numération formule sanguine

La numération formule sanguine était réalisée dans 98,2% des patients

Tableau VIII : Répartition des patients selon la valeur du taux d'hémoglobine à l'admission

Taux hémoglobine(g /dl)	Effectif	Pourcentage
<06	10	2,0
06-10	290	58
11-14	191	38,2
Non réalisé	9	1,8
Total	500	100

La majorité de nos patients avait un taux d'hémoglobine compris entre 06-10 g/dl soit 58% des patients.

8. Etude des reins :

Tableau IX : Répartition des patients selon le rein atteint

Rein atteint	Effectif	Pourcentage
Droit	248	49,6
Gauche	235	47
Bilatéral	17	3,4
Total	500	100

Le rein droit était le plus représenté dans les 49,6% des patients.

9. Métastase tumorale :

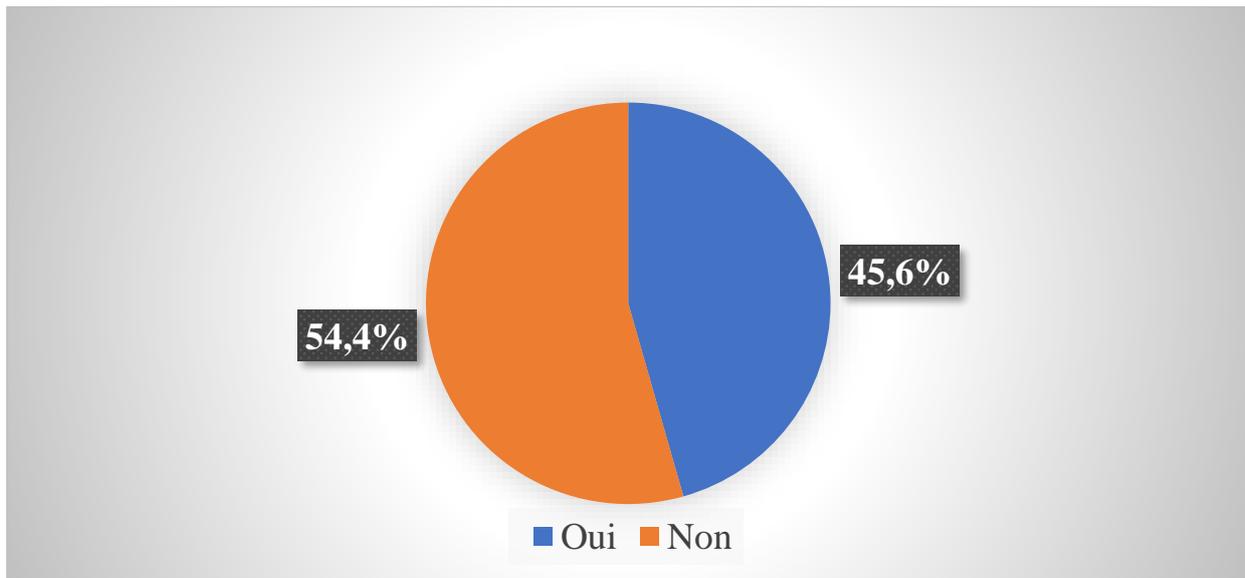


Figure 16 : Répartition des patients selon la présence de métastase au diagnostic
La métastase était observée dans 45,6% des patients.

Tableau X : Répartition des patients selon le site de métastase au diagnostic

Site métastases	Effectif	Pourcentage
Poumons	141	28,2
Foie	68	13,6
Poumon / Foie	19	3,8
Non	272	54,4
Total	500	100

Les poumons ont été le site de métastase le plus représenté soit 28,2% des patients

10.Prise en charge :

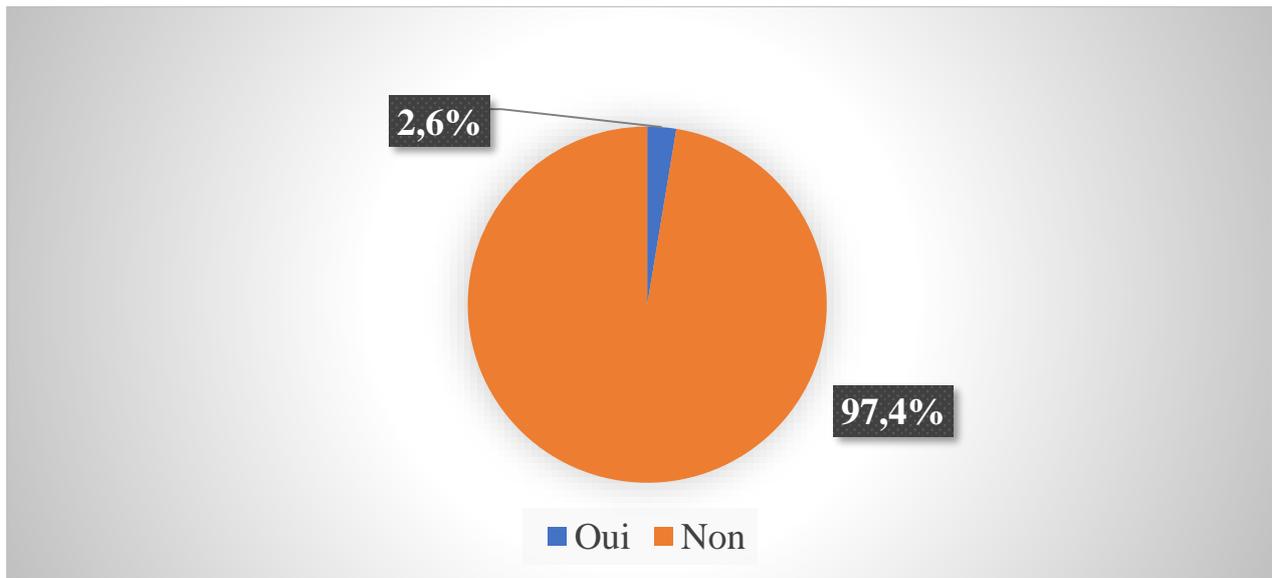


Figure 17 : Répartition des patients opérés d'emblés

Treize de nos patients étaient opérés d'emblée soit 2,6% des patients.

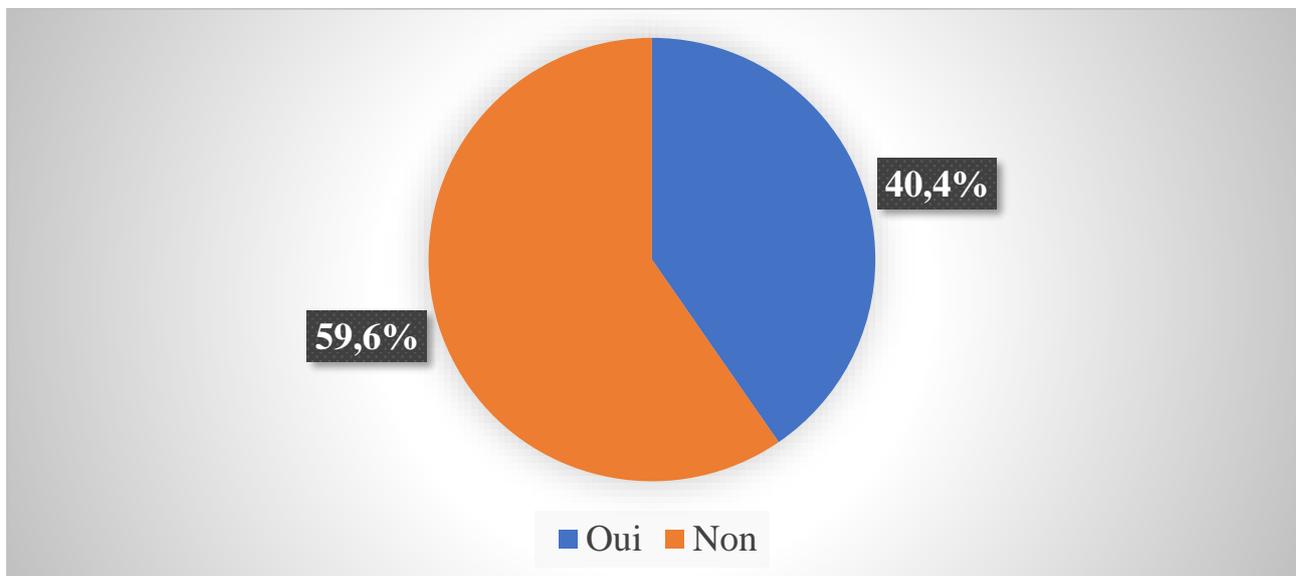


Figure 18 : Répartition des patients selon la réalisation de l'intervention chirurgicale

L'intervention chirurgicale a été réalisée chez 40,4% de nos patients.

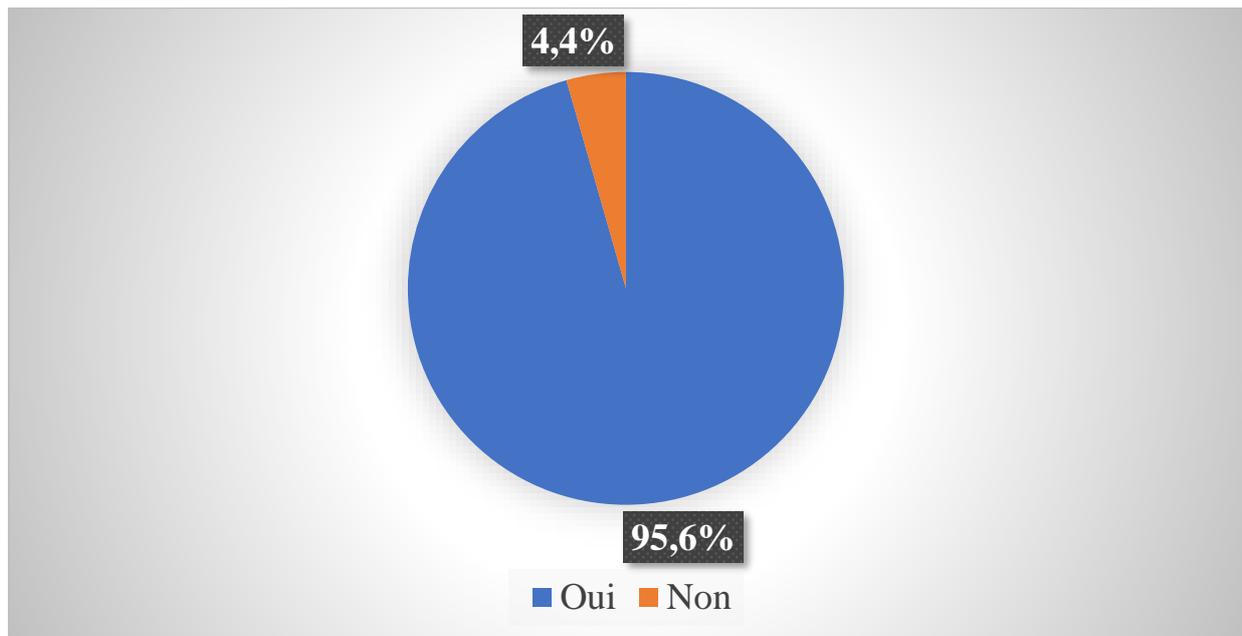


Figure 19 : Répartition des patients selon la réalisation de la chimiothérapie préopératoire

La chimiothérapie préopératoire avait été réalisée chez 478 patients soit 95,6% des cas.

11.Chimiothérapie préopératoire :

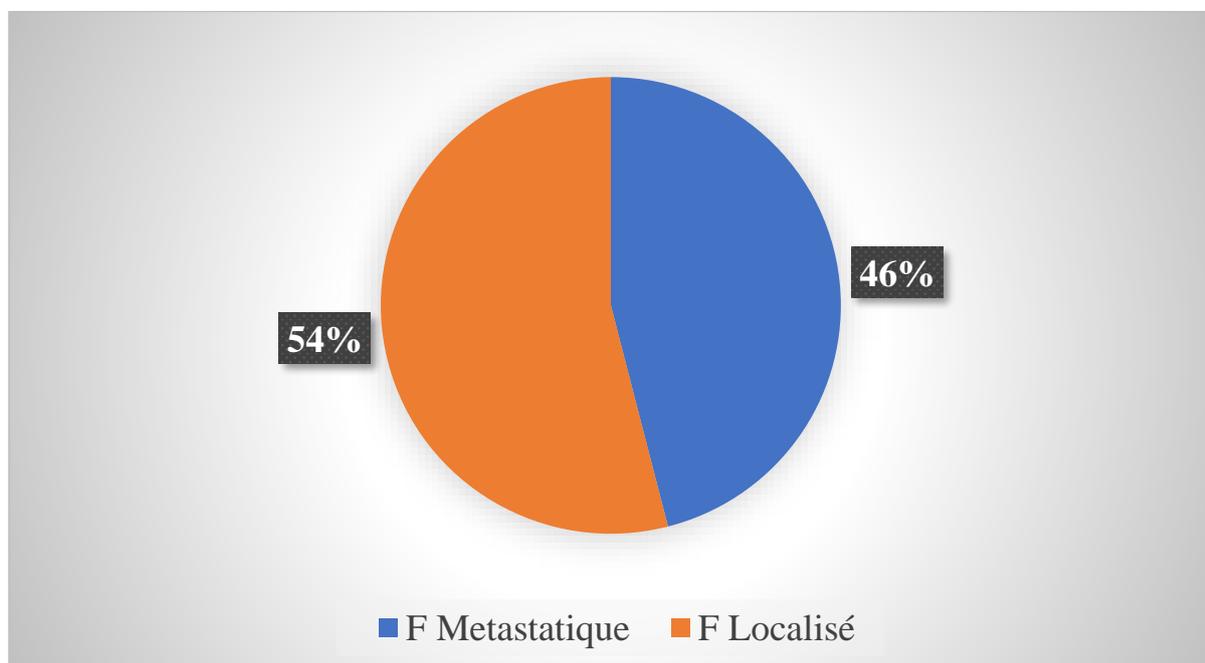


Figure 20 : Répartition des patients selon le type de chimiothérapie préopératoire

La forme localisée était la plus représentée chez nos patients soit 53,8% des cas.

12. Toxicité de la chimiothérapie préopératoire :

Tableau XI: Répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie préopératoire

Toxicité chimio pré-op	Effectif	Pourcentage
Oui	109	21,8
Non	391	78,2
Total	500	100

La toxicité a la chimiothérapie préopératoire était retrouvée chez 21,8% des patients.

13. Classification chirurgicale :

Tableau XII : Répartition des patients selon le stade chirurgical

Stade	Effectif	Pourcentage
Stade 1	53	10,6
Stade 2	130	26
Stade 3	1	0,2
Stade 4	1	0,2
Stade 5	17	3,4
Non	298	59,6
Total	500	100

Le stade 2 était le plus représenté soit 26% des patients.

14.Le délais la réalisation histologique et l'intervention chirurgical

Tableau XIII :Répartition des patients selon le délai la réalisation histologique et l'intervention chirurgical

Délai(jours)	Effectif	Pourcentage
11-30	73	14,6
31-60	100	20
61-90	23	4,6
Non	304	60,8
Total	500	100

Le délai chirurgical était 31-60 jours dans 20% des patients. Ceci pourrait s'expliquer par le manque de réactifs au laboratoire, le manque de moyens des parents pour réaliser l'examen anatomo-pathologique ; avec une moyenne de 10,5 jours.

15.Effraction de la capsule tumorale :

Tableau XIV :Répartition des patients selon l'existence d'une effraction de la capsule tumorale

Effraction Capsule tumorale	Effectif	Pourcentage
Oui	11	2,2
Non	489	97,8
Total	500	100

Au cours de l'intervention 11 patients avaient eu une effraction capsulaire

16. Groupe histologique :

Tableau XV : Répartition des patients selon le groupe à risque histologique

Groupe à risque histologique	Effectif	Pourcentage
Bas	56	11,2
Intermédiaires	123	24,6
Haut	17	3,4
Non	304	60,8
Total	500	100

Le risque intermédiaire était le plus représenté soit 24,6% des patients.

17. Chimiothérapie post opératoire :

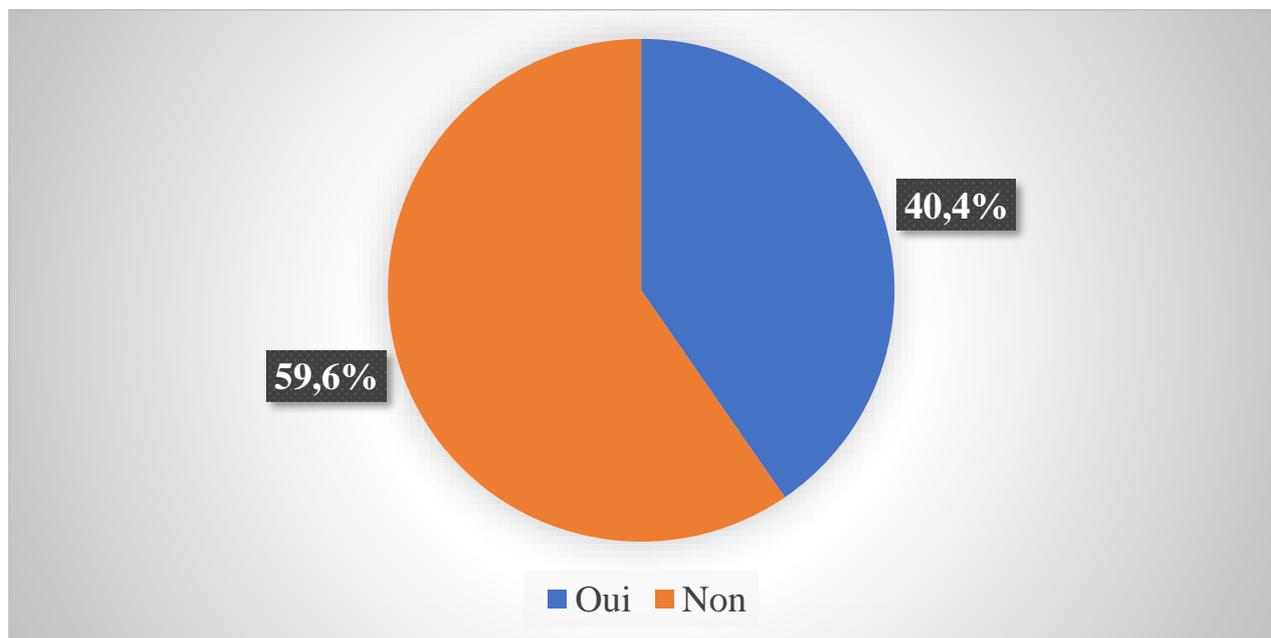


Figure 21 : Répartition des patients selon la réalisation de la chimiothérapie post opératoire

La chimiothérapie post opératoire a été réalisée chez 202 patients soit 59,6% des cas.

18. Réalisation de l'histologique :

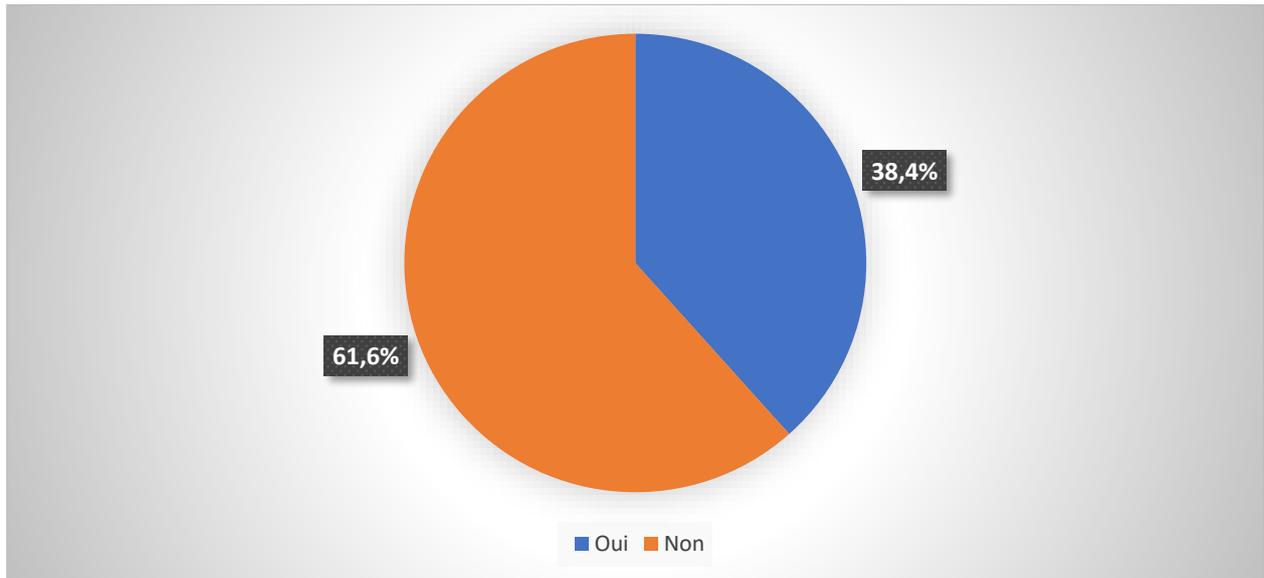


Figure 22 : Répartition des patients selon la réalisation de l'examen histologique
L'histologie a été réalisée chez 203 patients.

19. Toxicité de la chimiothérapie postopératoire :

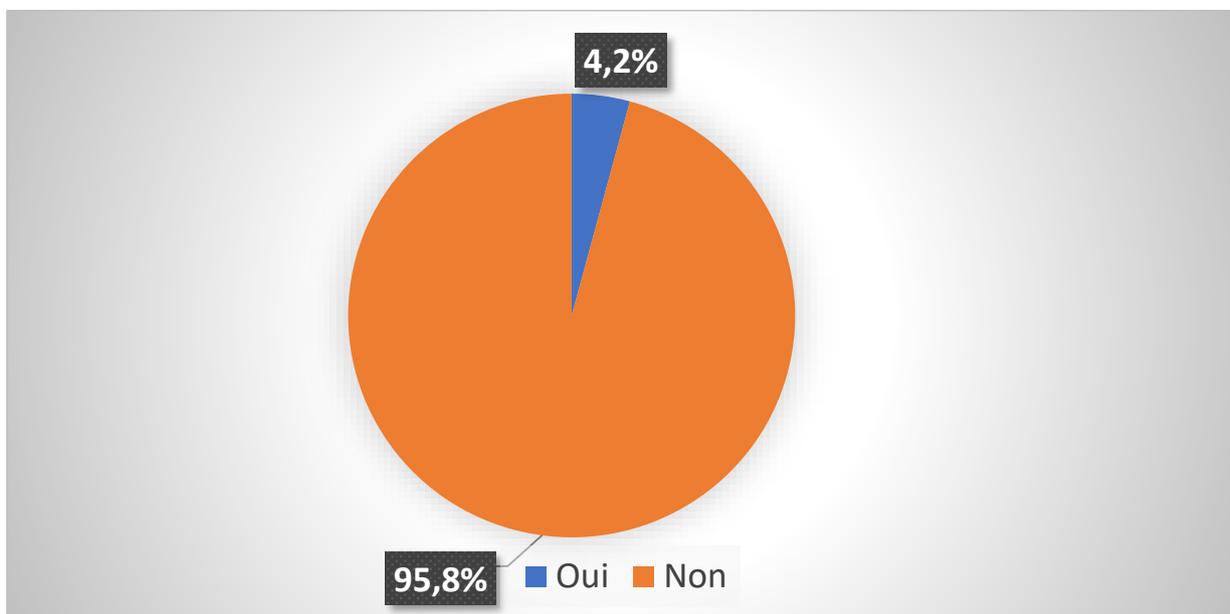


Figure 23 : Répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie postopératoire

La toxicité chimiothérapie postopératoire était observée chez 21 patients soit 4,2% des cas.

20. Réalisation de la radiothérapie

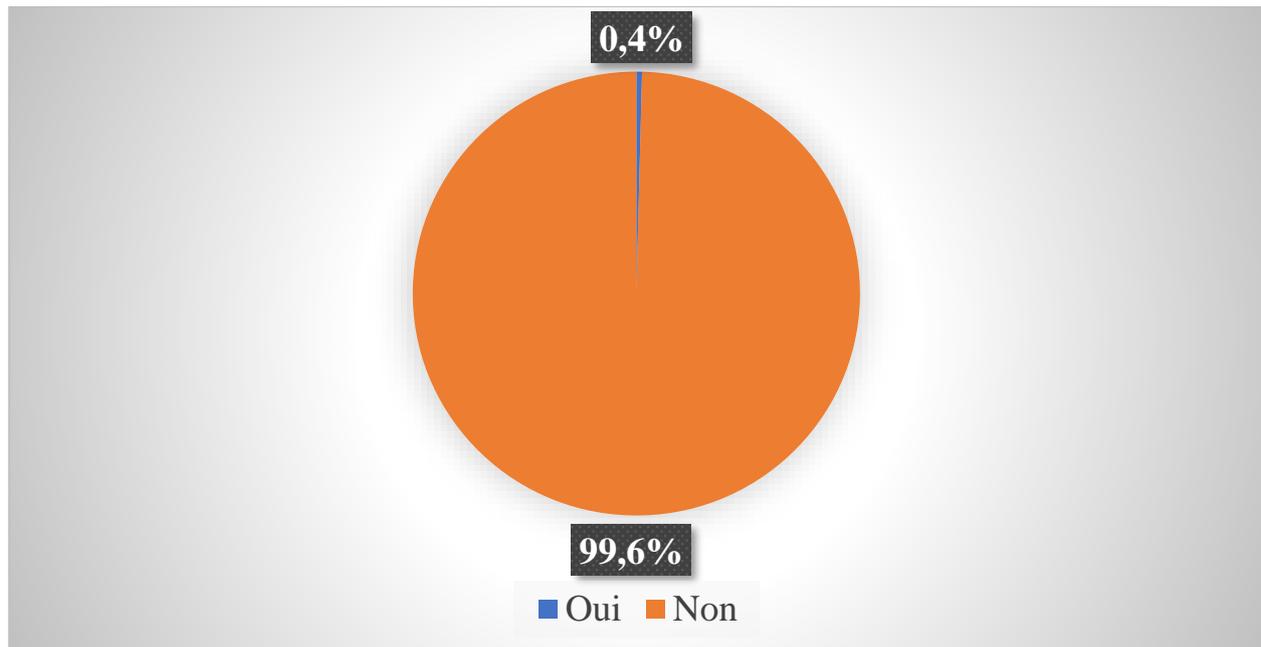


Figure 24 : Répartition des patients selon la réalisation de la radiothérapie

La radiothérapie a été réalisée chez 2 patients soit 0,4% des cas.

21. Evolution :

Tableau XVI : Répartition des patients selon l'évolution du traitement

Evolution du traitement	Effectif	Pourcentage
Evolution favorable	133	26,6
Evolution défavorable	240	48
Abandon	127	25,4
Total	500	100

L'évolution était favorable chez 133 patients soit 26,6% des cas.

22. Rémission complète :

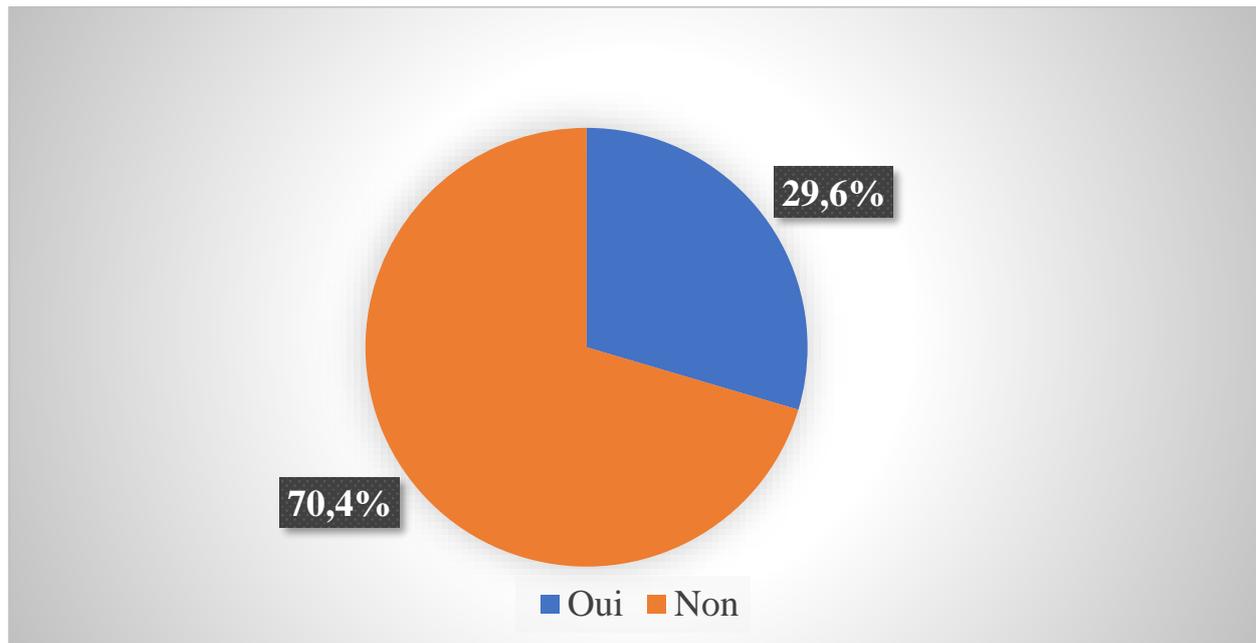


Figure 25 : Répartition des patients selon la rémission complète

La rémission complète était observée chez 148 patients soit 29,6% des cas.

23. Durée de la rémission complète :

Tableau XVII : Répartition des patients selon la durée de la rémission complète

Durée (en mois)	Effectif	Pourcentage
01-05	37	7,4
06-10	31	6,2
11-20	75	15
>20	5	1
Non	352	70,4
Total	500	100

La durée de la rémission était 11-20 mois chez 15% des patients

24. Progression Tumorale

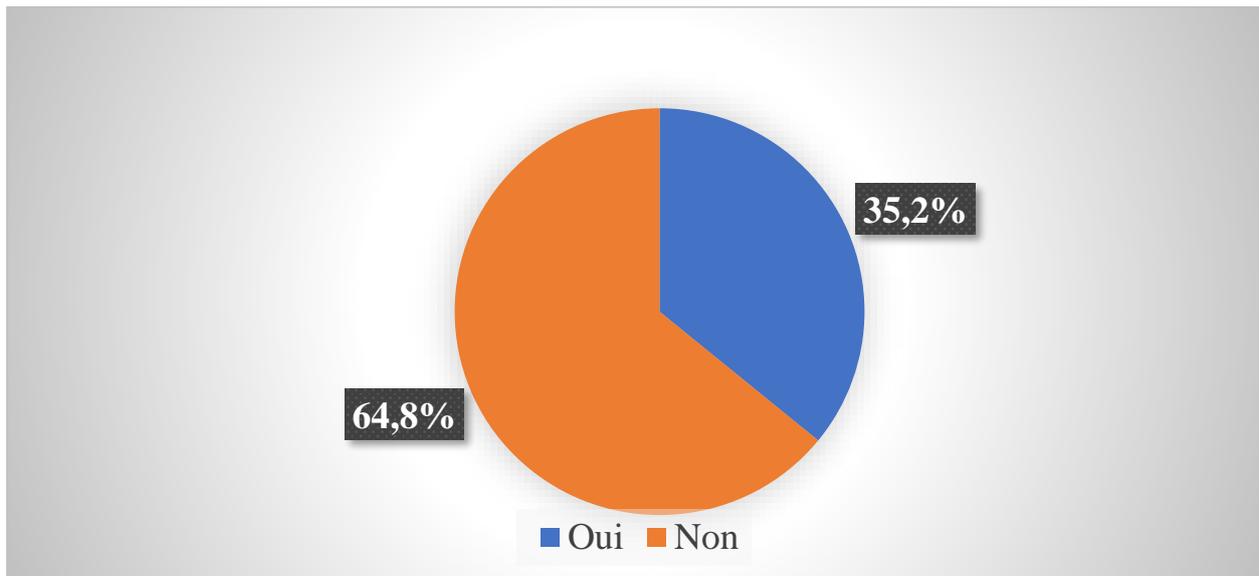


Figure 26 : Répartition des patients selon la progression tumorale

La progression tumorale était représentée chez 176 patients soit 35,2%.

25.Rechute tumorale :

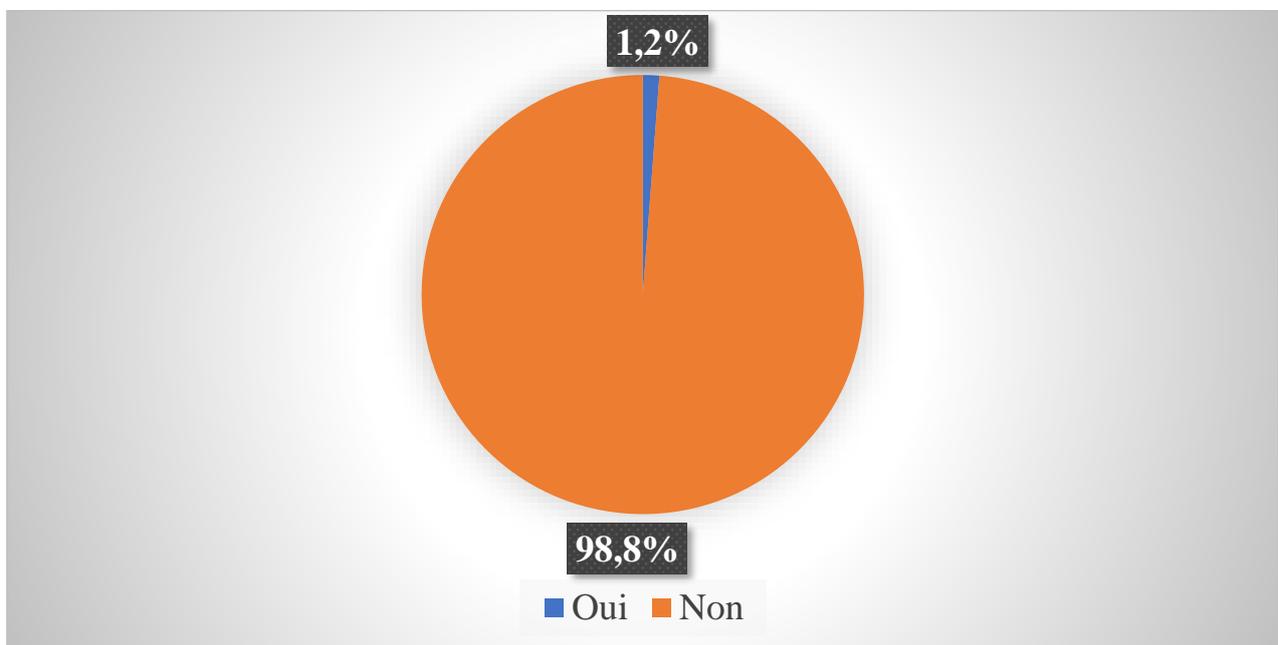


Figure 27 : Répartition des patients selon la rechute tumorale

La rechute tumorale a été retrouvée chez 6 patients soit 1,2% des cas.

26. Délais de la rechute tumorale :

Tableau XVIII : Répartition des patients selon le délais de la rechute tumorale

Délais de rechute (en mois)	Effectif	Pourcentage
01-05	6	1,2
Pas de rechute	494	98,8
Total	500	100

La rechute tumorale était observée entre 01-05 mois chez 6 patients.

27. Devenir des malades :

Tableau XIX : Répartition des patients selon le devenir des malades

Devenir	Effectif	Pourcentage
Vivant	253	50,6
Décès	120	24
Abandon	127	25,4
Total	500	100

Il y'a 127 patients avaient abandonné le traitement soit 25,4%

28. Cause du décès :

Tableau XX : Répartition des patients selon la cause du décès

Cause du décès	Effectif	Pourcentage
Progression tumorale	96	19,2
Anémie	20	4
Toxicité chimiothérapie	4	0,8
Vivant	380	76
Total	500	100

La cause des décès était due aux retards de diagnostic suites à des métastases.

COMMENTAIRE ET DISCUSSIONS

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Nous avons mené une étude retro prospective portant sur tous les cas de néphroblastomes diagnostiqués sur une période de 19 ans allant de 2005 à 2023 portant sur 500 enfants âgés de 0 à 15 ans au service de chirurgie pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

➤ Limite de l'étude :

Pendant la période de l'étude nous avons été souvent confrontés à des difficultés telques :

Le retard diagnostique due à la récurrence des problèmes de maintenance du seul scanner de l'hôpital et du cout élevé des bilans d'extension qui n'était pas à la portée de certains patients chez qui nous avons suspecté le néphroblastome.

➤ Concernant les aspects épidémiologiques :

Tableau XXI : Incidence annuelle du néphroblastome

Auteurs	Incidence annuelle du néphroblastome			
	Durée d'étude (an)	Effectif	Incidence	P
Dackono TA, Mali, 2011[12]	1	15	15	0,00001
Yao A et coll, CI, 2016[9]	11	56	5,1	0,3660
Chaachoué H, Maroc,2015[3]	3	34	11,3	0,00001
Notre étude	19	500	26,3	

Durant notre période étude nous avons eu une incidence hospitalière de 26,31% par ans. Ce résultat est différent à celui de Chaachoué au Maroc et Dackono au Mali ; par contre il y'a une différence significative entre notre résultat et celui de Yao A, Côte d'Ivoire. Cette différence pourrait s'expliquer par la durée d'étude.

➤ **Concernant les aspects sociodémographiques :**

Tableau XXII :L' âge moyenne (mois) selon les auteurs

Auteurs	âge moyenne (mois)			
	Durée d'étude (an)	Effectif	âge moyenne	P
Berthé F, Mali, 2019,[10]	5	8	49	0,00001
Yao A , CI, 2016[9]	5	56	60	0,00001
Nassima K , Maroc,2021,[11]	7	52	60	0,00001
Notre étude	19	500	48	

Dans notre étude nous avons trouvé une âge moyenne de 48 mois, ce qui diffère avec ceux des études de Berthé F au Mali, Yao A, Côte d'Ivoire, Nassima K, Maroc.

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

➤ **Le sexe selon les auteurs :**

Dans notre étude nous avons trouvé une prédominance du sexe masculin soit 61,8%, avec un sex- ratio de 1,6. ce résultat similaire est retrouvé par Kababri EL au Maroc soit 61% en faveur des garçons [32], Dackono TA au Mali [10] avait trouvé une prédominance masculine de 53%.

Par contre TOGO au Mali [5] a trouvé une prédominance féminine soit 63,2%; et Valayer et coll [25] avaient trouvé que la distribution entre les sexes était égale dans les statistiques.

Cette différence pourrait expliquée le fait que le sexe n'est pas un facteur de risque dans la survenu des tumeurs rénales.

➤ **Concernant les données cliniques**

Tableau XXIII : La présence de masse abdominale selon les auteurs

Auteurs	masse abdominale			
	Durée d'étude (an)	Effectif	masse abdominale	P
Berthe F, Mali ,2019[10]	5	8	8	0,00001
Nassima K , Maroc , 2021[11]	7	52	34	0,00001
Notre étude	19	500	500	

Dans notre étude, la masse abdominale a été retrouvée dans 100% des cas qui est différent aux résultats de Berthe F Mali et Nassima K Maroc.

Ceci s'expliquerait par le retard de l'apparition des signes fonctionnels et le retard de diagnostic.

Tableau XXIV : Survenue de métastases selon les auteurs

Auteurs	Métastases			P
	Durée d'étude (an)	Effectif	Métastases	
Berthé F, Mali,2019, [10]	5	8	1	1,30
Nassima K , Maroc,2021,[11]	7	52	10	0,02
Notre étude	19	500	228	

Dans notre étude 228/500 patients ont présenté des métastases ; ce résultat n'est pas comparable à ceux de Nassima K, au Maroc et Berthe F, au Mali qui avaient trouvé respectivement 10/52 et 1/8 patient. Notre taux élevé s'expliquerait par le retard de diagnostic et de prise en charge approprié.

Tableau XXV : Site de métastases selon les auteurs

Auteurs	Site de métastases		
	Pulmonaire	Hépatique	Pulmonaire et hépatique
Berthé F, Mali,2019[10]	1/1 P=0,00001	/	/
Nassima K, Maroc,2021,[11]	10/13 P=0,00004	/	3/13 P=0,00001
Notre étude	141/228	68/228	19/228

Dans notre étude les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes soient 141/228 cas ; ce résultat est différent à celui de Nassima K, Maroc et Berthe F,Mali au niveau pulmonaire ainsi qu'au niveau pulmonaire et hépatique. Ceci pourrait s'expliquer par le retard de diagnostic et de la prise en charge.

➤ **Aspects pronostiques et thérapeutiques :**

La stratégie thérapeutique actuelle du néphroblastome pédiatrique utilise la combinaison entre la chimiothérapie et la chirurgie. Tous nos patients ont été traités selon le protocole recommandé par le GFAOP en 2005. Ce protocole est une stratégie cohérente destinée aux patients atteints de néphroblastomes volumineux.

Tableau XXVI : Groupe à risque selon les auteurs

Auteurs	Groupe à risque (SIOP)			
	Durée d'étude (ans)	Effectif	Stade II	P
Dackono TA, Mali,2011,[12]	1	15	1	0,00001
Nassima K, Maroc,2021,[11]	7	52	12	0,00001
Notre étude	19	500	130	

Dans notre série, on note une prédominance de risque intermédiaires (stades II de SIOP), qui diffère à la série de Dackono TA, Mali et Nassima K, Maroc.

Ceci pourrait s'expliquer par le retard d'apparition des signes.

Tableau XXVII : la radiothérapie selon les auteurs

Auteurs	La radiothérapie			
	Durée d'étude (an)	Effectif	La radiothérapie	P
Dackono TA, Mali,2011,[12]	1	15	0	/
Nassima K , Maroc,2021,[11]	7	52	10	0,00001
Notre étude	19	500	2	

Dans notre étude seulement 4% des cas ont bénéficié de la radiothérapie contrairement aux études antérieurement réalisés au Mali qui n'avaient pas réalisés de radiothérapie. Ceci s'expliquerait par l'amélioration du plateau technique et des conditions de travail.

➤ **La durée de la rémission complète selon les auteurs :**

La durée de la rémission complète post-opératoire s'étendait pour la majorité des cas de 11 à 20 mois selon le stade d'extension et le type histologique de la tumeur. Alors que dans l'étude de Yao A, à CI, la durée de traitement était comprise entre 0 à 10 mois chez 70% des patients [9]. Ces résultats dans la prise en charge du néphroblastome peuvent s'expliquer par l'automédication des patients, le retard d'inclusion à l'étude et la nature prospective de notre étude.

CONCLUSION

VII. CONCLUSION :

Le néphroblastome est la plus fréquente des tumeurs rénales malignes chez l'enfant. Il affecte surtout le jeune enfant compris entre 2 et 5 ans touchant plus les garçons que les filles. Le sexe masculin était majoritaire dans 61,8% des cas avec un sex-ratio de 1,6. La majorité des patients provenait du milieu rural. Par conséquent les enfants de père paysan étaient les plus représentés. La masse abdominale a été le symptôme le plus dominant en plus s'ajoute une altération de l'état général et de l'hématurie. Aucun de nos patients n'avait présenté une malformation associée au néphroblastome, l'échographie abdominale a été le premier examen demandé pour suspecter un néphroblastome avant l'histologie dans notre étude. La forme localisée était la plus représentée avec 53,8% des cas. La prise en charge est pluridisciplinaire et associe chimiothérapie, chirurgie anatomopathologique avec ou sans radiothérapie.

RECOMMANDATIONS

VIII. RECOMMANDATIONS ET SUGGESTIONS

Au terme de notre étude, il nous est apparu nécessaire de formuler quelques recommandations et suggestions :

• Aux autorités sanitaires et politiques

- ✓ Mettre en place un programme national de sensibilisation de lutte contre les cancers pédiatriques au Mali.
- ✓ Promouvoir la création d'un hôpital d'Oncologie Pédiatrique au Mali.
- ✓ Assurer la gratuité de la prise en charge du néphroblastome (chimiothérapie et néphrectomie) afin d'améliorer le pronostic.
- ✓ Promouvoir la formation de pédiatres à profil oncologique pour assurer une prise en charge précoce et efficace des tumeurs des enfants
- ✓ Mettre en place des infrastructures adéquates dédiées à l'oncologie pédiatrique.

• Aux prestataires

- ✓ Référer précocement les cas de masse abdominale vers l'unité d'oncologie pédiatrique.
- ✓ Initier les médecins généralistes au diagnostic des cancers pédiatriques.
- ✓ Promouvoir la prise en charge pluridisciplinaire des cancers pédiatriques.

• A la population

- ✓ Consulter précocement dans une structure sanitaire (Si possible spécialisée) devant toute masse abdominale chez un enfant
- ✓ Ne pas se laisser influencer par les préjugés entourant cette pathologie.
- ✓ Consulter précocement devant toute symptomatologie
- ✓ Respecter le calendrier de suivi.

ICONOGRAPHIE

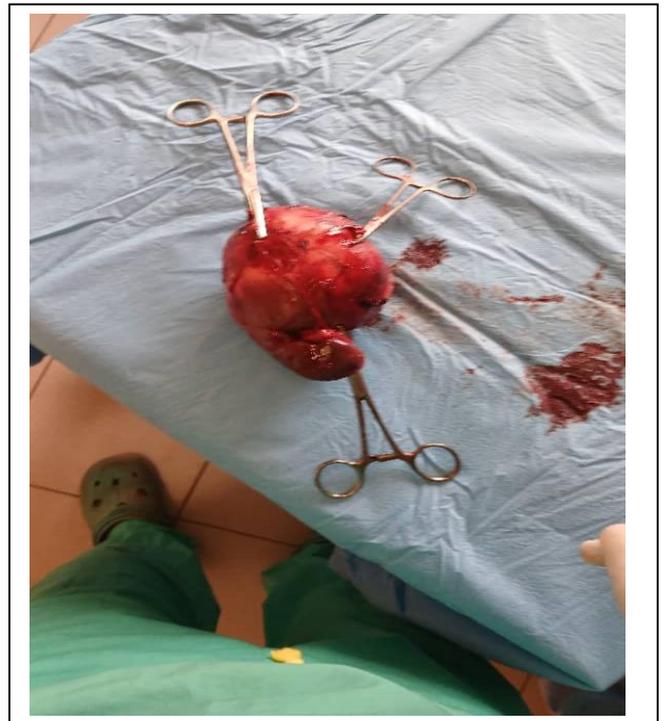
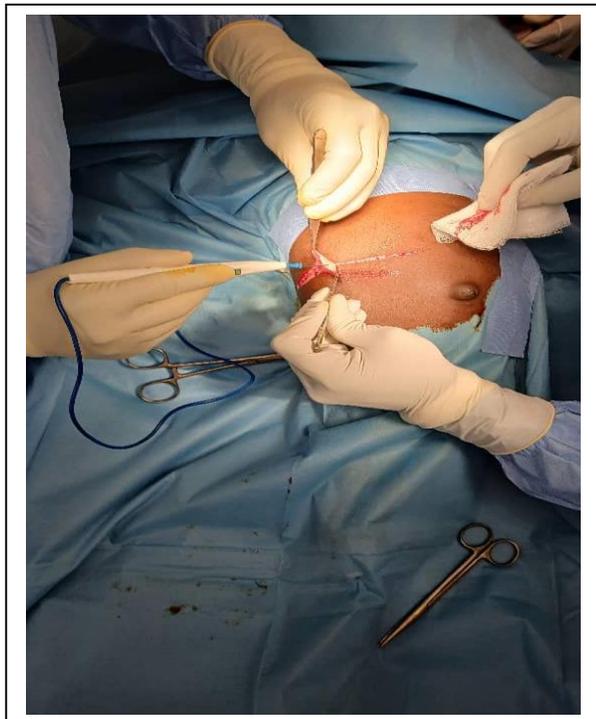
IX. ICONOGRAPHIE



Néphroblastomes droit chez une fille de 06ans : masse abdominale avec contact lombaire droit au service



Pièce opératoire : urétéro-nephrectomie droite au service



BIBLIOGRAPHIE

X. BIBLIOGRAPHIE

1. **Shaw A, Konrad PN.** Pediatric surgical oncology. update on Wilms' tumor, neuroblastome and rhabdomyosarcoma. *Curry Probe Cancer.* avr. 1984;8(10):1-44.
2. **Davidoff AM.** Wilms' tumor. *Cur Open Pediatric.* Join 2009; 21(3):357-64.
3. **Hajjar C.** Néphroblastome : aspects clinico-radiologiques, histologiques thérapeutiques et évolutifs (à propos de 34 cas). Fès(Maroc) : université de Fès ;Thèse Med, 2014,N°084 174p.
4. **Deslandes E, Clavel J, Berger C, et al.** Cancer incidence among children in France 1990-1999. *Pédiatre Blood Cancer.* 2004;43:749-57.
5. **Togo B, Traoré F, Togo AP et al.** Epidémiologie ET pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel-Touré. Bamako (Mali) : Médecine et Santé Tropicales. 2014;24:68-72.
6. **Ferla J, Bray F, Pisani P et coll.** Cancer Incidence, mortality and Prevalence Worldwide. IARC Cancer Base. Version 2.0. Lyon, France. IARC Pressa 2004.
7. **Rise L, Eisner MP, Rosary CL.** Cancer statistics review, 1975–2001. National Cancer Institute, Bethesda, MD. Editors (2004) [consulté le 11 Mai 2024] Available from: http://seer.cancer.gov/csr/1975_2001.
8. **D'adon A, Vassal G, Hartmann O, Counet D, Peina F.** Le néphroblastome ou tumeur de Wilms. Institut Gustave- Roussy 2003 [consulté le 12 Juillet 2024]. Disponible sur www.igr.fr/indexe.php?p_id=113
9. **Yao A, Coutière L, Aimerai Y, Ouattara J, Armah S, Ourlai S.** Le Néphroblastome à Abidjan . aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs. *Revu Int sc. méd.-RISM-* 2016;18(1):47-50.
10. **Fatoumata B.** Etude rétrospective des cas de néphroblastomes dans le service de pédiatrie à l'hôpital de Sikasso : Thèse de Med Bamako ; 2019 ; N°448, 68p
11. **Nassima KADRI.** Prise en charge du Néphroblastome au service d'HOP de Marrakech. Thèse Med. Maroc ;Université de Rabat ;2021, N° 115, 35-70

- 12.Dackono TA.** Etude des aspects épidémie-cliniques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU- G. Thèse Med Bamako ; 2011, N° 222, 102 p.
- 13.Turina HN.** Les cancers de l'enfant aux centres hospitaliers Universitaires Salgado Ouédraogo et pédiatrique Charles de Gaulle : épidémiologie et prise en charge, à Propos de 321 cas. Thèse Med Ouagadougou ; 2013, N° 221, 139p.
- 14.Kadan-Lottick NS.** Epidemiology of childhood and Adolescent Cancer. In: Klieg operates RM, Behrman RE, Jenson HB, and Stanton BF Nelson. Netbook of Pédiatriques 18 th Saunders Elsevier. Philadelphia 2007: 2097- 2100.
- 15.Sow M, Maïkop A, Obama MT, Ted joua E, Abonda A.** Les Tumeurs du rein en milieu africain. Incidence et aspects anatomo-cliniques : A propos de 123 cas observés à l'hôpital central et au CHU de Yaoundé (Cameroun); Prog Url. 1994;(4):214 -18.
- 16.Dominique P.** Néphroblastome ou tumeur de WILMS (144 C) ; 2005:1-25.
- 17.Vassal Gilles.** Néphroblastome ou tumeur de Wilms. Malignité et fréquence. IGR. 2003:1-12.
- 18.Agnès C.** Cancer du rein chez l'enfant (néphroblastome). Formes héréditaires et non héréditaires ; IGR.19-22.
- 19.Donald JM, Douglass R et al.** Lien entre prédisposition aux tumeurs de Wilms sur le chromosome 19 et deux locus modèles pour l'étiologie des tumeurs familiales. Cancer RES. 1998;58:1387-1390.
- 20.Ahmad N, Arbor L, Tonino P. et al.** Témoignage d'une familiale gène de la tumeur de Wilms (FWT1) sur le chromosome 17q12-q21. Nature Genet. 1996;13:461-462.
- 21.Sheffield LJ, Reiss JA, Stroh K et al.** Syndrome de Pierre Robin ET tumeur de Wilms. Am J Med genet. 1987;28:25- 36.
- 22.Sprintent RS.** Les implications du diagnostic de la séquence de Robin. J craniofac. 1992;29:205- 209.

- 23. Athalie UMA H, R. Warrior** la Pologne et le syndrome de la tumeur de Wilms. Med Pédiatre Onco. 1998;30:67-68.
- 24. Jeffrey S, Dôme MD, Max J et al.** Les avancées récentes en génétique de la tumeur de Wilms. Curry Pédiatre Opina. 2002;14:5-11.
- 25. Valayer J, L'emperle J, Gubser JP et al.** Tumeurs du rein ; encyclomed.chir. Paris : Pédiatrie 4088 D10 3. 1980:45-57.
- 26. GFAOP.** Protocole de traitement de néphroblastome. GFA Néphro. 2005: 1-20.
- 27. Eugénie LS.** Sémiologie des maladies infantiles. Edition Minsk Biélorussie 1996:226-34.
- 28. Bêchard B.** Apport de la biologie moléculaire dans la compréhension de la genèse du néphroblastome. Louvain Med. 1999:253-260.
- 29. Journée Franco-africaine d'Oncologie.** Tumeurs de Wilms. Paris ville juif (IGR). 2006:1-5.
- 30. Tomlinson GS.** Bilateral Wilms's Tumor: A clinic pathology. 1999. PMID :10212915.
- 31. Parking DM.** Le cancer dans les pays tropicaux. Carcine Prat afro. 2000;8:24-31.
- 32. Planes M L, Rubin S, Bass J et al.** Wilms' tumor at the children is Hospital of Eastern Ontario: 1990 – 2001. Can J. Url. 2004;11:2151-6.
- 33. Kababri M El.** Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant. Thèse Med Maroc ; université de Rabat ; 1999; N° 15, 1-35.

Fiche signalétique

Nom : Halidou

Prénom : Mohamed Askia

Tél : 72 92 02 30

Courriel : mohamedaskiah30@gmail.com

Titre de la thèse : La prise en charge du néphroblastome au CHU-GT de Bamako

Année universitaire : 2023-2024

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Secteur d'intérêt : Chirurgie et Oncologie Pédiatrique

Résumé : Il s'agissait d'une étude descriptive et rétro-prospective portant sur tous les cas de néphroblastomes diagnostiqués sur une période de 19 ans allant du 01 Janvier 2005 au 31 Décembre 2023 au CHU-GT de Bamako.

L'objectif de ce travail était d'étudier les tumeurs rénales chez les enfants âgés de 0 à 15 ans.

Résultat : durant notre période d'études nous avons colligé 500 cas de néphroblastomes soit une incidence annuelle de 26,3 cas par an le sexe masculin était majoritaire dans 61,8% avec un sex- ratio de 1,6. L'âge moyen était compris entre 7 à 48 mois. Le rein droit était le plus souvent atteint 49,6% des cas. La masse abdominale était le maître symptôme dans 100% cas. L'état nutritionnel des patients était bon dans 62,4% des cas.

Conclusion : L'échographie abdominale était l'examen de référence ainsi s'ajoute le scanner. Le néphroblastome est une tumeur de bon pronostic dont la prise en charge est pluridisciplinaire.

Mots clés : néphroblastomes, enfants, hôpital Gabriel Touré.

FICHE D'ENQUETE

I IDENTITE DU MALADE :

Nom :..... **Prénom :**.....

Age : /____/en mois

Sexe:/____/

1-masculin 2-feminin

Ethnie/____/

1-Bambara ; 2- Bozo ; 3-Soninké ; 4-Dogon ; 5-Malinké ; 6-Kassonké ; 7-Bobo ; 8-Peulh ; 9-Senoufo ;
10Touareg ; 11-Minianka ; 12-Autres (à préciser).....

Nationalité:/____/

1- Malienne ; 2-non Malienne

Région de provenance : /____/

1- Kayes ; 2-Koulikoro ; 3-Sikasso ; 4- Ségou ; 5- Mopti ; 6- Tombouctou ; 7- Gao;8-Kidal ; 9- Bamako
,10-Autres

Lieu d'habitation : /____/

1- ville ; 2- campagne ; 3 - village

II Parents :

A- Père

Age:/____/en année

Etat du père:/____/

1 -vivant ; 2- décédé

Scolarisation du père:/____/

1-primaire ; 2-Non scolarisé ; 3-Secondaire ; 4-Université ; 5-Ecole coranique

Profession du père :

1- fonctionnaire ; 2-commerçant ; 3- paysan ; 4- ouvrière ; 5- berger ; 6- vendeur ; 7- autres

B- Mère :

Age: /_____/ en année

Etat de mère :

1-vivante ; 2- décédée

Scolarisation de la mère :

1-primaire ; 2-Non scolarisée ; 3-Secondaire ; 4-Université ; 5-Ecole coranique

Profession de la mère: /_____/

1- ménagère ; 2- commerçante ; 3- fonctionnaire ; 4- paysanne ; 5- vendeuse ; 6-autres

Niveau socio économique de la famille: /_____/

1-Bas ; 2-Moyen ; 3- Elevé

III Bilan initial

Poids: /_____/ en kg

Taille : /_____/ en cm

Température : /_____/ en degrés Celsius (°)

Périmètre abdominal: /_____/ en cm

Délai de diagnostic: /_____/

1-1 à 5mois ; 2- 6 à 10 mois ; 3- 11à 15mois ; 4- 16à 20mois

Trophicité: /_____/

1-oui ; 2-non

Circonstance de découverte: /_____/

1- Masse abdominale ; 2- Distension abdominale ; 3- Douleur abdominale ; 4- Hématurie ; 5- Autres (à préciser)

Problèmes digestifs:/_____/

1 = Diarrhée ; 2 = Vomissement ; 3 = Diarrhée et Vomissement ; 4 = Absent.

IV- Examen complémentaire

A- Bilan Biologique

NFS:/_____/

1 = Hyperleucocytose ; 2 = autres

1- hémoglobine:/_____/en g/dl

Sérologie HIV:/_____/

1- Positive ; 2- Négative ; 3-Non faite

HBS:/_____/

1-Positif ; 2- Négatif ; 3- Non faite

Transaminase:/_____/

1- Normal ; 2- Élevé ; 3- Non faite

Catécholamine:/_____/

1-Normal ; 2- Elevée ; 3- non dosée

B- Imagerie :

Echographie abdominale:/_____/

1- faite ; 2- Non faite

Mensuration échographique de la masse en cm /_____/

Scanner Abdominal:/_____/

1- Fait ; 2- Non fait

UIV:/_____/

1- Faite ; 2- Non faite

Radiographie du Thorax de face: /_____/ 1-Faite ; 2- Non faite

V- Diagnostic: /_____/

Néphroblastome métastatique

1- Gauche ; 2- Droit ; 3 - Bilatéral

Métastase: /_____/

1- Pulmonaire; 2-Hépatique ; 3- Les deux ; autre

Stade: /_____/

1- Stade I ; 2- Stade II ;3-Stade III ;4- Stade IV ; 5- Stade 5

Stade histologique: /_____/

1- Risque bas ; 2- Risque intermédiaire ; 3- Haut risque

VI Traitement :

Protocole suivi: /_____/

1- Protocole GFAOP ; 2- Chimiothérapie métronomique

Chimiothérapie Préopératoire: /_____/

1- VA ; 2-VAD ; 3- Autres

Vincristine-Actinomycine D –Doxorubicine

Nombre de cure : /_____/

1=< à 6 cures ,2 = 6cures ; 3= >6cures

Toxicité chimio pré opératoire: /_____/

1- mucite 2- alopecie ; 3- extravasation ; 4- autres

Chirurgie : Néphrectomie /_____/

1- partielle Gauche ; 2-partielle Droit ; 3- totale droite ; 4-totale gauche ; 5-Non faite

Chimiothérapie post opératoire:/_____/

1- VA ; 2-VAD ; 3- Autres

Vincristine-Actinomycine D –Doxorubicine

Toxicité chimio post opératoire :/_____/

1- mucite 2- alopecie ; 3- extravasation ; 4-anémie 5- autres

VII Suivi

Devenir immédiat du patient:/_____/

1- rémission complète ; 2 –vivant avec la tumeur ; 3- Rechute ; 4-vivant avec le statut tumoral inconnu ; 5- décédé

Moment de rechute:/_____/

1-Traitement pré opératoire ; 2- per opératoire ; 3- Post opératoire ; 4-Après fin de traitement

Causes de décès:/_____/

1-Tumeur ; 2-Toxicité ; 3- Anémie ; 4-Autres

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

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

Je garderai le secret absolu de la vie humaine dès conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque

Je le jure