

Ministère des Enseignements Secondaire
Supérieur, et de la Recherche Scientifique

République du Mali

Un Peuple-Un but-Une Foi

UNIVERSITE DE BAMAKO

Faculté de Médecine, de Pharmacie et D'Odontostomatologie

Année Universitaire : 2007-2008

Thèse N° :.....

TITRE

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET
THERAPEUTIQUES DU NEPHROBLASTOME DANS
LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU
CHU GABRIEL TOURE A PROPOS DE 30 CAS.**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le.....

Devant la faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie

Par M. Amadou CAMARA

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

JURY:

PRESIDENT: Pr. Kalilou OUATTARA

MEMBRE: Dr. Abdoul Aziz DIAKITE

DIRECTEUR DE THESE : Pr. Gangaly DIALLO

CO-DIRECTEUR DE THESE : Dr. Mamby KEITA

I. INTRODUCTION

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur maligne du rein développée aux dépens du tissu rénal embryonnaire. C'est une tumeur quasi spécifique de l'enfant [32].

Le néphroblastome représente 6 à 8% des cancers de l'enfant et 90% des tumeurs du rein chez l'enfant en occident [32. 10].

La fréquence absolue du néphroblastome est mieux établie, elle est évaluée de 1 à 2 cas par million d'habitants et par an, cela indépendamment de la race, du sexe, du pays d'origine ou du travail des parents [32].

Le néphroblastome touche principalement les enfants de 1 à 5 ans avec un pic de fréquence entre la 2^{ème} et 3^{ème} année de l'enfance.

Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent 5% des cas. Le rein gauche est aussi fréquemment atteint que le rein droit [9].

Malgré le fait que quelques cas héréditaires de tumeur de Wilms aient été détectés la majorité (plus de 95%) des cas observés sont sporadiques.

L'incidence du néphroblastome est forte en Scandinavie et chez tous les enfants originaires d'Afrique noire, d'Amérique du Nord et du Brésil [32].

Le diagnostic clinique est facile, l'évolution sans traitement est rapide et sévère. Le pronostic dépend du contexte clinique, du compte rendu opératoire, et du résultat de l'examen anatomopathologique.

Le néphroblastome du fait de sa croissance rapide, exige une prise en charge précoce. Sa prise en charge soulève de nombreux problèmes. Ses problèmes sont liés à certains facteurs qui sont : l'insuffisance des moyens d'investigation permettant de faire rapidement le diagnostic, l'insuffisance des moyens thérapeutiques, incapacité d'instituer une radiothérapie par manque d'infrastructure, le coût élevé des produits utilisés en chimiothérapie.

Dans notre pays, rares sont les études qui ont portées sur le néphroblastome d'où le choix de cette étude.

II. OBJECTIFS

1. GENERAL :

Etudier le néphroblastome dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE.

2. SPECIFIQUES :

- a. Déterminer la fréquence hospitalière
- b. Décrire les aspects cliniques, para cliniques et thérapeutiques
- c. Analyser les résultats du traitement
- d. Evaluer le coût de la prise en charge

III. GENERALITES

1- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU REIN EN RAPPORT AVEC LES

TUMEURS RENALES: Les ébauches uro-génitales dérivent du mésoblaste intermédiaire. Dès le 18^{ème} jour de la vie embryonnaire, les cordons néphrogènes se différencient progressivement dans le sens crânio-caudal.

L'apparition du métanéphros à l'origine du rein définitif est précédée de deux ébauches transitoires : le pronéphros et le mésonéphros. Ainsi la formation du haut appareil urinaire passe par trois stades : le pronéphros, le mésonéphros, et le métanéphros.

a- Le pronéphros : rein primitif :

Cette structure apparaît vers la troisième semaine de la vie embryonnaire. Elle correspond à un amas cellulaire qui disparaît dans l'ordre d'apparition dès la quatrième semaine à partir du mésoblaste intermédiaire, s'individualise le cordon néphrogène et la partie cervicale de ce cordon correspond au pronéphros.

b- Le mésonéphros : rein intermédiaire :

Au niveau dorsal, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros ou corps de Wolff. Cette deuxième structure embryonnaire prend naissance à partir du mésoderme intermédiaire, vers la quatrième semaine.

Dès lors apparaissent des vésicules néphrotiques dont certaines s'allongent en véritables tubules. Les extrémités de ces tubules forment l'amorce d'un canal collecteur : le canal de Wolff. Elles possèdent une fonction épuratrice jusque vers la huitième semaine date à laquelle elles vont progressivement disparaître.

c- Le metanéphros : rein définitif

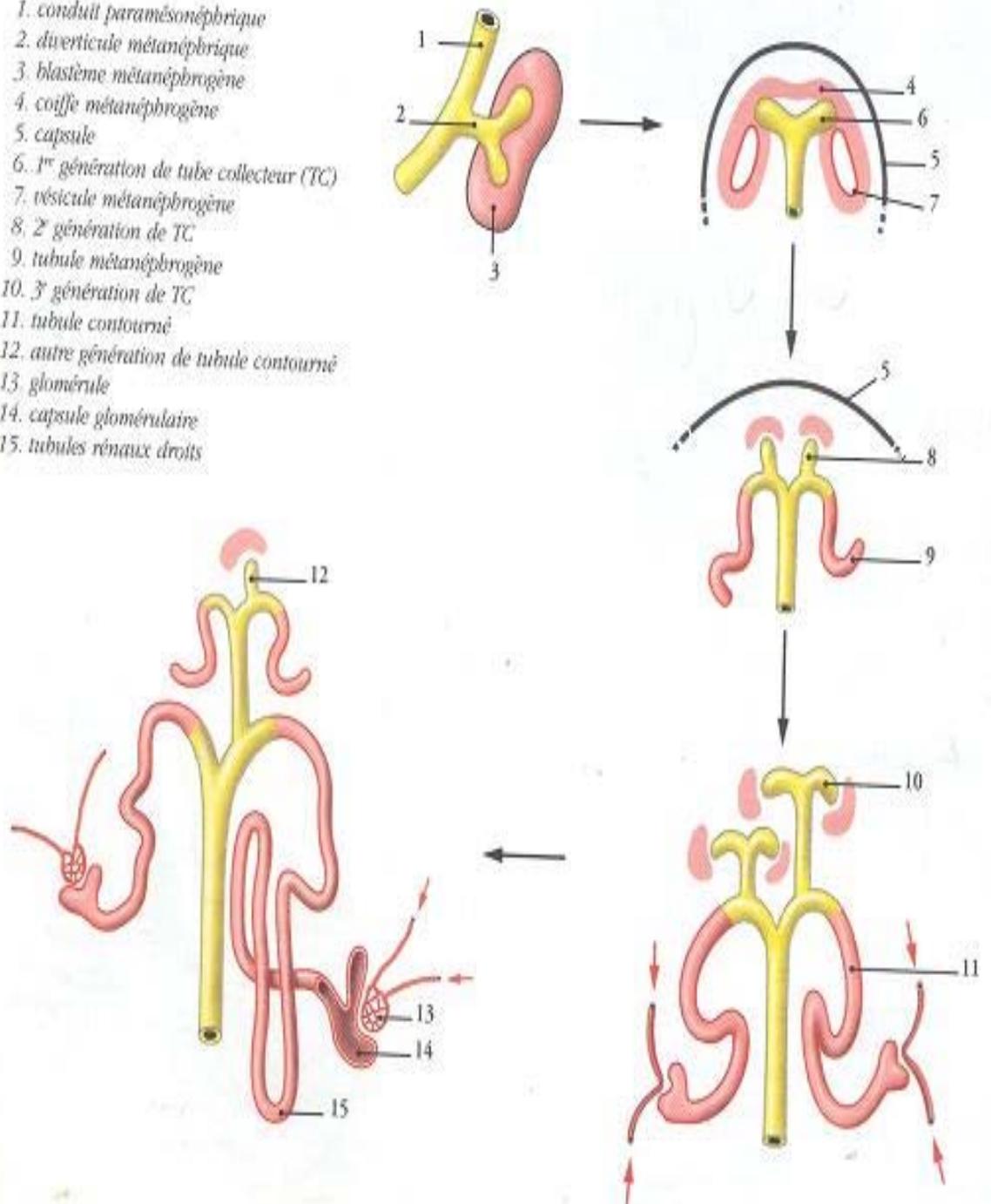
Il apparaît dans la région caudale vers la cinquième semaine. Il se développe à partir de deux structures d'origines différentes : le diverticule métanéphrique et le blastème métanéphrogène.

c1. Le diverticule métanéphrique : Naît de la partie distale du conduit mésonéphrique et s'accroît dans le sens dorso-crânial pour atteindre le blastème métanéphrique. Il donne naissance à l'urètre, au pelvis rénal, aux calices rénaux et aux conduits collecteurs.

c2. Le blastème métanéphrogène : Dérive du mésoblaste. Il se fragmente « coiffes métanéphrogènes » qui recouvrent les extrémités des conduits collecteurs. Chaque coiffe métanéphrogène se différencie en vésicules métanéphrogènes puis en tubules métanéphrogènes. L'extrémité distale de chaque tubule s'élargit et s'invagine pour former la capsule glomérulaire. Le blastème métanéphrogène donne ainsi le néphron et la capsule rénale.

FIG. 3.4. Développement du néphron

1. conduit paramésonephrique
2. diverticule métanéphrique
3. blastème métanéphrogène
4. coiffe métanéphrogène
5. capsule
6. 1^{re} génération de tube collecteur (TC)
7. vésicule métanéphrogène
8. 2^e génération de TC
9. tubule métanéphrogène
10. 3^e génération de TC
11. tubule contourné
12. autre génération de tubule contourné
13. glomérule
14. capsule glomérulaire
15. tubules rénaux droits



SCHEMA 1 : DEVELOPPEMENT DU NEPHRON [42]

2- RAPPEL ANATOMIQUE DU REIN :

a- Définition et situation :

Les reins sont deux glandes en forme de haricot en retroperitonéal, de couleur rouge-brun chez le vivant et situés de chaque côté de la colonne vertébrale à la hauteur des vertèbres thoraciques T11 et T12, et des vertèbres lombaires L1-L2. A cet endroit ils occupent chacun une loge, la loge rénale, formée par les feuillets de tissu fibreux et par un abondant tissu graisseux.

Le rein droit étant plus bas situé que le rein gauche, atteint le disque L2-L3. Chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Son axe fait avec le plan sagittal médian un angle d'environ 18°.

b- Caractéristiques :

b1. Configuration externe.

Il a un peu la forme d'un haricot, avec un bord latéral convexe et un bord médian concave qui porte dans sa partie moyenne une échancrure en forme de losange : le hile par où passent l'artère et la veine rénales et d'où sort le pyélon. Il est de couleur rouge-brun, sa surface est lisse et sa consistance est ferme.

c- Moyens de fixité :

Le rein et la glande surrénale sont enveloppés par le fascia rénal qui délimite une loge rénale entièrement close.

c1. Fascia rénal : Il est constitué par deux lames

- En haut : Les deux lames fusionnent entre elles et avec le fascia diaphragmatique. Une lame conjonctive surréno-rénale les unit et sépare la surrénale et le rein.
- En bas : Les deux lames s'adossent et fusionnent.
- Médialement : Elles se fixent sur les bords du hile rénal et se continuent avec les gaines vasculaires des vaisseaux rénaux, de l'aorte et de la veine cave inférieure.

- En arrière : La lame postérieure est adhérente au fascia diaphragmatique et séparée du fascia des muscles carrés des lombes et du muscle psoas par le corps adipeux para rénal.

c2. La loge rénale : La loge rénale, limitée par le fascia rénal et la lame surrénale contient le rein entouré d'un tissu cellulo-graisseux lâche, la capsule adipeuse du rein.

Des trabécules fibreuses unissent le fascia rénal à la capsule rénale et cloisonnent la capsule adipeuse du rein. Le rein, solidaire de la capsule adipeuse, est maintenu dans la loge par la pression abdominale, qui relève elle-même de la tonicité de la paroi abdominale.

d- Rapports :

Le rein présente deux faces (antérieure et postérieure), deux bords (latéral et médial), et deux extrémités (supérieure et inférieure).

d1. Face postérieure : Elle comprend deux segments : diaphragmatique et lombaire.

- le segment diaphragmatique : Le rein est successivement d'avant en arrière en rapport avec :

* Le diaphragme : En regard du ligament arqué latéral et du hiatus cosmétologique.

* Le recessus pleural costo-diaphragmatique.

* Les côtes 11 et 12 à droite et 12 à gauche.

d2. Le segment lombaire : Le rein est en rapport avec, d'avant en arrière :

.Le corps adipeux para rénal.

.Le plan musculaire qui comprend : le grand psoas, la lame antérieure du fascia thoraco-lombaire, le muscle transverse de l'abdomen.

d3. Face antérieure :

- Le rein droit : Il est en rapport avec :

* L'angle colique droit et le méso colon ascendant à sa partie inférieure.

- * La partie descendante du duodénum, le long de son bord médial.
- * La face viscérale du lobe droit du foie.
- Le rein gauche :
 - * Sa partie moyenne est en rapport avec l'extrémité gauche du colon transverse.
 - * Sa partie supérieure est en rapport avec la rate, la queue du pancréas et aux vaisseaux spléniques.
 - * Sa partie inférieure est en rapport avec le méso colon descendant et les anses jéjunales.

d4. Bord latéral :

- Le bord latéral du rein droit est longé par le foie.
- Le bord latéral du rein gauche répond à la rate, à l'angle colique gauche et au ligament phrénico-colique.

d5. Bord médial :

La partie moyenne correspond au hile rénal qui sépare les parties : supra hilaire et infra hilaire.

- Le hile rénal représente l'orifice d'entrée du sinus rénal.
- La partie supra hilaire : A droite elle est en contact avec la veine cave inférieure et à gauche elle est en rapport avec la glande surrénale.
- La partie infra hilaire : Elle est longée par l'uretère qui lui est adhérent. Plus à distance, elle répond à droite à la veine cave inférieure et à gauche à l'aorte.

d6. Les extrémités :

- L'extrémité supérieure : Elle est en rapport, des deux côtés, avec la glande surrénale et à gauche, avec la rate.
- L'extrémité inférieure : Est à quelque distance de la ligne médiane.

24 Organes urinaires 3. Rein

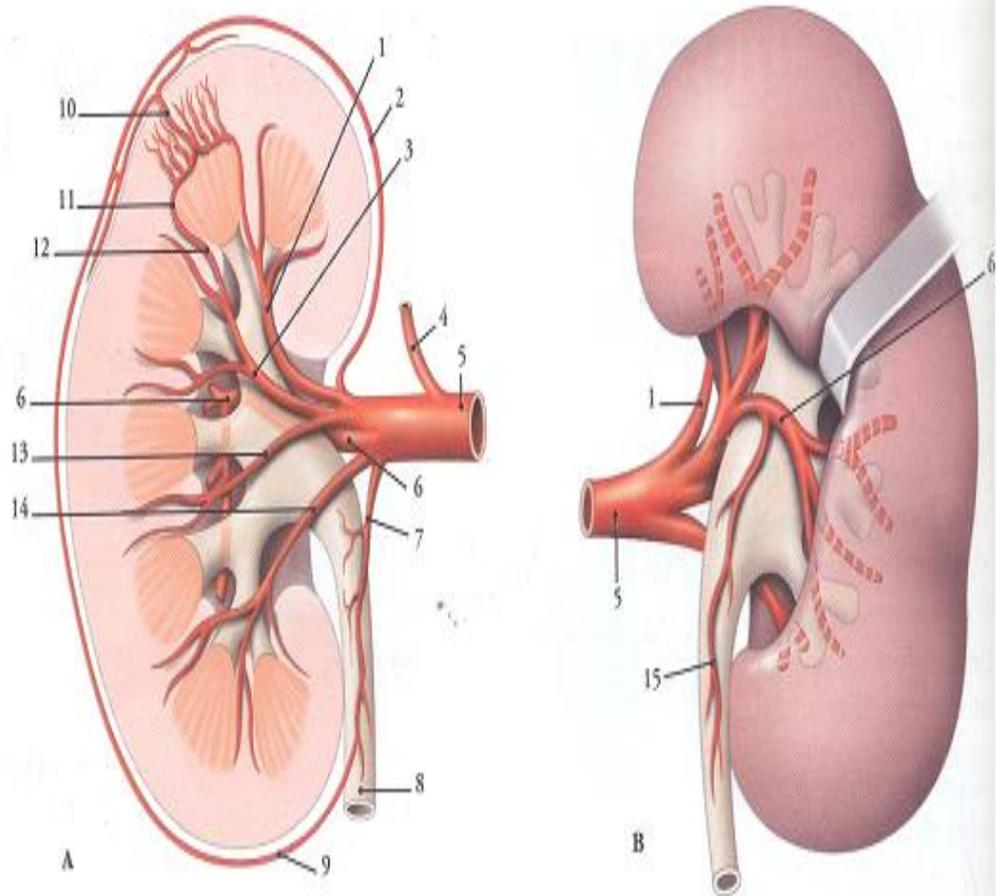


FIG. 3.18. Branches de l'artère rénale

A, vue antérieure (coupe frontale)

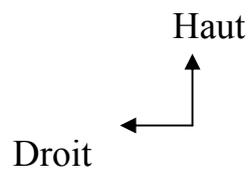
- 1. a. segmentaire supérieure
- 2. rameau capsulo-adipeux
- 3. a. segmentaire antéro-supérieure
- 4. a. surrénale inférieure
- 5. a. rénale

- 6. a. segmentaire postérieure
- 7. a. urétérique antéro-supérieure
- 8. urètre
- 9. réseau artériel exorénal
- 10. artériole interlobulaire

B, vue postérieure (pelevis rénal découvert)

- 11. a. arquée
- 12. artériole interlobaire
- 13. a. segmentaire antéro-inférieure
- 14. a. segmentaire inférieure
- 15. a. urétérique postéro-supérieure

SCHEMA 2 : Coupe frontale du rein [26]



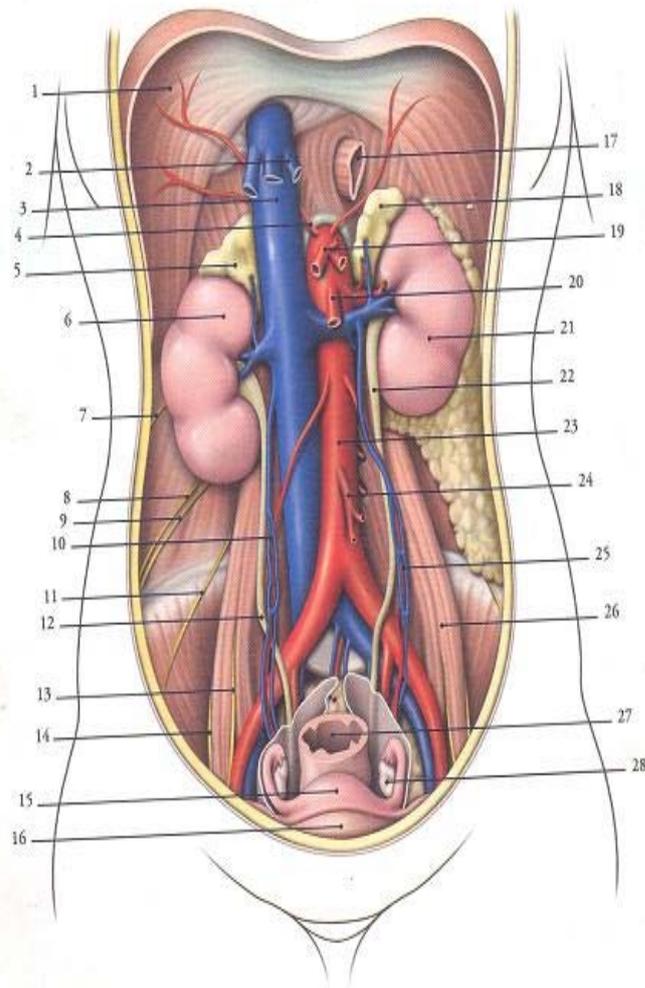
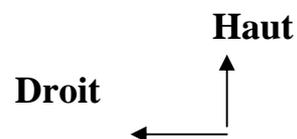


FIG. 3.1. Reins *in situ*
(exérèse des viscères digestifs)

- | | | | |
|-----------------------------|---------------------------------------|-----------------------------|---|
| 1. diaphragme | 9. n. ilio-inguinal | 16. vessie | 24. a. mésentérique inf. |
| 2. vv. hépatiques | 10. a. v. ovariennes droites | 17. œsophage | 25. a. v. ovariennes gauches |
| 3. v. cave inférieure | 11. n. cutané latéral de la cuisse | 18. glande surrénale gauche | 26. m. grand psoas |
| 4. a. phrénique inf. droite | 12. urètre droit | 19. tronc coeliaque | 27. rectum |
| 5. glande surrénale droite | 13. n. génito-fémoral | 20. a. mésentérique sup. | 28. ovaire et trompe utérine gauches |
| 6. rein droit | 14. n. fémoral | 21. rein gauche | |
| 7. n. subcostal | 15. utérus | 22. urètre gauche | |
| 8. n. ilio-hypogastrique | | 23. aorte abdominale | |

SCHEMA 3 : Rein in situ [26]



e- Vascularisation du rein :

e1. Le pédicule rénal droit : L'artère du rein droit prend naissance au niveau de la face latérale de l'aorte en regard de L1, elle passe horizontalement en arrière de VCI puis rejoint le hile au dessus et en arrière de la veine rénale. Il a une courte veine se jetant dans la veine cave inférieure.

e2. Le pédicule rénal gauche : L'artère rénale est courte entre l'aorte et le hile du rein gauche . La veine rénale gauche a un long trajet horizontal de gauche à droite à la hauteur de L1. Chacune des artères rénales se divise au voisinage du hile généralement en deux branches, antérieure et postérieure qui donnent les artères segmentaires. Chaque veine rénale droite et gauche constitue le collecteur final d'un rein. Les veines segmentaires s'unissent pour donner la veine rénale au niveau du hile rénal.

f. Innervation du rein :

Les nerfs proviennent du plexus rénal formé de neurofibres issues des ganglions coeliaques et aortico rénaux. Dans le rein les nerfs accompagnent les rameaux artériels et les tubules rénaux jusqu'aux glomérules. Les nerfs rénaux contiennent des neurofibres sympathiques et parasympathiques (nerf vague).

g- Structure :

Le rein est constitué du parenchyme rénal entouré d'une capsule fibreuse et creusé de sinus.

g1. Capsule fibreuse : Cette enveloppe contient quelques fibres élastiques et musculaires lisses. Unie au parenchyme sous-jacent par quelques trabécules, la capsule est facilement détachable. Elle tapisse aussi le sinus rénal et se continue avec les calices mineurs.

g2. Parenchyme rénal :

- Structure générale :

Le parenchyme rénal comprend deux parties : l'une externe (le cortex) et l'autre interne (la medulla).

. Le cortex : d'aspect rouge et granuleux, le cortex se prolonge entre les pyramides pour constituer les colonnes rénales. Le cortex comprend trois parties :

- une zone externe ou cortex périphérique
- une zone interne ou cortex justamédullaire
- et les colonnes rénales où circulent les artères et veines inter lobaires.

. La médulla : elle est constituée d'une série de tissus pâles et striés, les pyramides. Les pyramides sont séparées entre elles par les colonnes rénales. Chaque pyramide présente un sommet interne, la papille rénale et une base externe. Elle contient les anses du néphron, les tubules collecteurs, les conduits papillaires et vaisseaux droits. Chaque rein présente 5 à 11 pyramides.

. Lobes et lobules rénaux :

Le rein est formé d'environ 7 à 13 lobes, plus apparents sur le rein fœtal. Chaque lobe est défini par une pyramide rénale et la portion du cortex qui lui est associée. Le lobule rénal est une subdivision du cortex limitée par des artères inter lobaires.

- L'unité structurale du rein : le néphron

Le parenchyme rénal est constitué essentiellement d'unités anatomiques et fonctionnelles : les néphrons.

Au nombre d'un million et demi par rein, chaque néphron est une formation complexe comprenant successivement un corpuscule rénal, un tubule contourné proximal, une anse du néphron et un tubule contourné distal.

-Le sinus rénal :

C'est une cavité qui s'ouvre par le hile rénal et contient les vaisseaux rénaux, les calices et le pelvis rénal. Sur sa paroi saillent les papilles rénales. Les calices sont de deux types ; les calices mineurs qui sont des entonnoirs membraneux de 5 à 15 mm de long et les calices majeurs qui sont formés par la confluence de 3 à 4 calices mineurs. Ils sont au nombre de trois : calice majeur moyen, calice majeur supérieur, et calice majeur inférieur.

3- PHYSIOLOGIE :

Les reins sont des organes responsables non seulement de l'élimination des déchets mais aussi d'une régulation du volume et de la composition du sang et donc du milieu intérieur. Une substance injectée dans le sang se trouve rapidement dans l'urine : les reins fabriquent l'urine à partir du sang apporté par les artères rénales. Donc les reins ont un double rôle : un rôle épurateur et un rôle régulateur.

Le rôle épurateur : une comparaison entre la composition de l'urine et celle du plasma met en évidence : des grosses particules (globules sanguins, protides, lipides) ne sont pas filtrées ; des petites particules (eau, sels minéraux, glucides, acides aminés, urée) le sont.

Le rôle régulateur : les reins ajustent les sorties d'eau aux entrées pour maintenir constant le volume du milieu intérieur. Il en est de même pour de nombreux éléments minéraux, comme le sodium . Ils participent à la régulation de l'équilibre hydrominéral de l'organisme.

4- PHYSIO PATHOGENIE :

Des efforts intenses de recherche tentent de mettre en lumière la génétique moléculaire qui sous-tend la tumeur de wilms. Cette dernière se forme dans les cellules rénales qui ne sont pas développée normalement chez l'enfant. Les facteurs responsables de cette anomalie ne sont pas bien connus. Une délétion sur le chromosome 11 (perte d'un fragment moléculaire). Dans l'état actuel de nos connaissances, il ne semble pas que le caractère héréditaire de certains néphroblastomes puisse être considéré comme autre chose qu'un sujet de recherche.

5- ANATOMIE PATHOLOGIE :

a- Macroscopie :

Il s'agit de tumeurs habituellement volumineuses déformant les contours du rein et siégeant volontiers à un pôle, son poids varie entre quelques dizaines de grammes à plus d'un kilogramme, elles sont très fragiles avant toute

chimiothérapie. Ces tumeurs sont parfaitement bien limitées par un pseudo capsule qui les sépare du parenchyme rénal sain, ce qui permet de réaliser des tumorectomies dans certains cas particuliers. L'aspect de la tranche de section tumorale est le plus souvent hétérogène avec des remaniements fibreux, nécrotiques ou hémorragiques. Parfois l'aspect peut être en céphaloïde, gris, rosé, ou blanchâtre, de consistance molle ou peu ferme. Elle peut être parsemée de petits kystes. Après chimiothérapie la tumeur se modifie, diminue de volume, peut devenir nécrotique et pseudo kyste, les risques de rupture sont alors infiniment moins importants.

b- Macroscopie :

A l'histologie trois contingents cellulaires sont présents en proportion variable : la composante blasmateuse composée de cellules indifférenciées, la composante épithéliale qui simule la néphrogénèse normale et en fin la composante mésenchymateuse comprenant des cellules indifférenciées, du muscle strié, du cartilage, de l'os etc....

Ces trois composants peuvent être ou non présents dans un néphroblastome.

Sur le plan pronostic, on différencie trois types de néphroblastomes : les formes favorables qui sont multi kystiques avec des structures fibroadénomateuses, les formes épithéliales hautement différenciées ; les formes intermédiaires (néphroblastome blastémateux, néphroblastome mésenchymateux, et le néphroblastome où le contingent épithélial est peu différencié) ; en fin les formes défavorables : néphroblastome anaplasique ou avec un stroma sarcomateux, le sarcome à cellules claires qui là encore n'est pas réellement un néphroblastome.

C- Classification par stade selon la SIOP :

La classification adoptée repose sur l'analyse histologique de la pièce d'exérèse sauf pour les stades métastatiques.

STADE I : Une tumeur limitée au rein et complètement enlevée.

STADE II : Une tumeur dépassant les limites du rein, exérèse complète.

STADE III : Exérèse incomplète, rupture pré ou per opératoire, localisations péritonéales, ganglions au-delà du pédicule rénal.

STADE IV : Tumeur avec des métastases à distance.

STADE V : Tumeur bilatérale.

D- Classification TNM :

T= tumeur primitive.

Tx= tumeur non déterminé.

To= pas de tumeur primitive.

T1= tumeur ≤ 7 cm limitée au rein.

T2= tumeur > 7 cm limitée au rein.

T3= envahissement de la graisse péri rénale ou de la surrénale.

T3a= envahissement de la péri rénale ou de la surrénale.

T3b= envahissement de la veine rénale ou de la veine cave sous diaphragmatique.

T 3c= envahissement de la veine cave sus diaphragmatique.

T4= tumeur franchissant le fascia de Gerota

N= ganglions loco régionaux

Nx= non déterminé.

No= pas de métastases ganglionnaires.

N1= métastase au niveau d'un ganglion unique.

N2= métastase au niveau de plusieurs ganglions.

N2= métastase au niveau de plusieurs ganglions.

M= métastase à distance

Mx= non déterminé

Mo= pas de métastase à distance.

M1= métastase à distance.

6- ETUDE CLINIQUE :

Associée ou non à d'autres symptômes c'est la masse abdominale qui constitue le signe le plus constant du néphroblastome. Cette tumeur est le plus souvent découverte par les parents lors de la toilette ou par le médecin au cours d'un examen systématique avant d'avoir un seul symptôme. Il s'agit d'une tumeur qui se développe très rapidement (le néphroblastome peut apparaître entre deux consultations de quelques semaines). Les caractères cliniques du néphroblastome varient selon son siège au niveau du rein, son volume, et sa composition.

La masse se présente sous forme d'une voussure au niveau du flanc, dépassant ou non la ligne médiane et pouvant descendre jusque dans la fosse iliaque avec parfois comblement de la fosse lombaire. On trouve généralement une masse qui donne un contact lombaire, sa surface est lisse ou bosselée, sa consistance est ferme ou dure, fixe et indolore. C'est une tumeur fragile et sa palpation réitérée avant l'intervention est dangereuse. A la percussion on trouve une matité au niveau du siège de la tumeur. Au toucher rectal on peut parfois percevoir la présence de la masse.

D'autres symptômes peuvent être au premier plan du tableau :

- Hématurie : Dans 20% des cas on peut trouver une hématurie macroscopique totale, franche souvent accompagnée de caillots.

Elle peut survenir lors d'une seule miction et être méconnue par le médecin après.

En cas d'hématurie même si la palpation abdominale est normale, elle doit toujours nous pousser à pratiquer une UVI car c'est dans ces cas qu'on a la chance de découvrir une petite tumeur.

- Douleur abdominale diffuse : Elle est de survenue récente et de caractère inhabituel associée éventuellement à des vomissements.

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 et elle survient très généralement chez les tumeurs déjà volumineuses.

- Fièvre modérée : se prolongeant sans explication avec une altération de l'état général.

- Une hypertension artérielle : la tension artérielle est en général normale ou discrètement élevée.

Dans quelques rares cas une hypertension artérielle peut être le premier symptôme.

7- DIAGNOSTIC :

a- Diagnostic positif :

Est basé sur les signes cliniques, les signes para cliniques et le résultat de l'examen anatomopathologique.

b- Diagnostic différentiel :

b1. Neuroblastome : (sympathoblastome). Ici la symptomatologie est liée à la douleur. Le diagnostic peut être affirmé par l'augmentation des catécholamines. Le diagnostic positif est basé sur le résultat de l'histologie.

b2. Kyste multiloculaire : (cystadenome). C'est une tumeur glandulaire développée aux dépens d'un parenchyme glandulaire et creusé de cavités kystiques. Parfois le diagnostic différentiel est difficile à cause de la présence des îlots de cellules très jeunes.

b3. Le néphrome mésoblastique : (tumeur de Bolande). C'est une tumeur congénitale en général volumineuse, elle se voit chez le nouveau né et sa découverte se fait le plus souvent avant l'âge d'un mois.

b4. L'épithélioma à cellules claires : (tumeur de Grawitz). Le premier signe clinique est bien le plus souvent l'hématurie.

b5. Hépatoblastome : Le plus souvent découvert par les parents ou par le médecin. La masse tumorale est dure irrégulière parfois limitée à une partie du foie, nodulaire, non douloureuse, pas d'ictère.

8- LES EXAMENS PARA CLINIQUES :

a- L'imagerie :

a1. Echographie : Elle confirme la situation intra rénale de la masse et permet d'éliminer les lésions kystiques. Elle met en évidence une masse solide, hétérogène avec des zones lacunaires au sein du tissu tumoral échogène. Elle permet également de préciser les rapports de la tumeur avec les gros vaisseaux, une atteinte bilatérale, recherche les métastases hépatiques et ganglionnaires et permet le suivi évolutif pré opératoire.

a2. Urographie intraveineuse : Il est le premier examen et souvent le seul nécessaire à faire pour le diagnostic. Les images sont typiques pour permettre d'affirmer la présence de la tumeur rénale. Sur le cliché sans préparation, la tumeur réalise une opacité assez régulièrement arrondie, de tonalité homogène et dont les limites peuvent être définies par le refoulement des images aériques du tube digestif en périphérie. L'opacité tumorale peut déborder de l'autre coté du rachis, les images claires intestinales sont refoulées en avant sur la radio du profil. Au temps néphrographique l'empreinte tumorale est déjà souvent visible sur le contour du parenchyme normal et le temps de l'opacification corporelle totale permet de préciser le caractère vasculaire de la masse tumorale. Elle nous permet de précise trois signes urographiques inconstamment associés, permettant de décrire le syndrome de masse : la déformation des contours du rein (bosselure, soufflure d'un pôle), les anomalies de la néphrographie (les images lacunaires), les images de désorganisation du pyélogramme (refoulement, étirement, écrasement des cavités pyélocalicielles). Dans certains cas aucune sécrétion du produit de contraste n'est mise en évidence : le rein est muet. L'intégrité radiologique du rein controlatéral doit être toujours vérifiée.

a3. L'artériographie : Elle a moins d'intérêt pour le diagnostic sauf si l'on hésite sur la nature de la tumeur et lorsque le rein n'apparaît pas opacifié à l'UIV.

Dans ce cas l'artériographie permet de préciser non seulement les connexions de la tumeur avec le rein mais aussi elle renseigne sur la vascularisation de la tumeur.

b- Bilan d'extension :

b1. Le scanner et IRM : Ils précisent l'extension locorégionale, évaluent les dimensions des tumeurs dans leurs différents axes et renseigne sur les connexions avec les organes voisins.

b2. La radiographie pulmonaire : Les poumons représentent la localisation la plus fréquente des métastases du néphroblastome. Elles peuvent être évidentes sous forme d'opacités uniques ou multiples, assez régulières ou arrondies dans un ou les deux champs pulmonaires.

c. La biologie :

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

9- L'EVOLUTION ET LE PRONOSTIC :

La rupture tumorale spontanée ou provoquée par un traumatisme banal amène l'hospitalisation. Elle peut être précédée de douleurs violentes et s'accompagne d'un tableau d'anémie.

L'évolution sans traitement est rapide et sévère, la mort peut survenir en quelques mois dans un tableau de cachexie, d'anémie et de métastases pulmonaires.

Des taux de survie de l'ordre de 50% à 5 ans peuvent être espérés lorsque la tumeur a été enlevée en totalité en absence de métastases.

La valeur des facteurs de pronostic a évolué avec les traitements. L'âge au diagnostic et la taille de la tumeur ont perdu leur valeur.

En revanche, le stade et la variété histologique sont toujours d'indicateurs importants, ainsi que l'existence ou non d'un envahissement ganglionnaire loco-régional.

10- LES FORMES CLINIQUES :

a- Le néphroblastome chez le nourrisson de moins de six mois :

La masse abdominale à cet âge fait plutôt penser à d'autres causes, surtout une malformation kystique ou une hydronéphrose.

b- Le néphroblastome bilatérale :

Il est décelable cliniquement mais dans certains cas c'est l'UIV qui fait la découverte.

C- Le néphroblastome sur rein unique :

d- Le néphroblastome chez l'adolescent.

11- LE TRAITEMENT :

a- But :

Le but de l'intervention qu'elle soit effectuée avant ou après la chimiothérapie est d'obtenir une exérèse aussi complète que possible au prix d'un minimum de risque de séquelles.

b- Moyens thérapeutiques :

b1. La chirurgie : La néphrectomie est le temps essentiel du traitement. Il est inutile d'envisager une chirurgie première sur une tumeur très volumineuse qui bénéficiera alors d'une réduction pré opératoire afin de limiter les risques en particulier la rupture tumorale.

L'acte chirurgical cherche les thrombus intra veineux éventuels, les ganglions régionaux.

b2. La chimiothérapie : Elle est utilisée avant et après la chirurgie. Les drogues les plus généralement utilisées sont : l'actinomycine (cosmogen), la vincristine (oncovin). Les toxicités sont tolérables.

L'alopécie est constante ; les vomissements sont habituellement contrôlés par les sétrons. La tolérance hématologique est en général bonne.

b3. La radiothérapie : Le néphroblastome est une tumeur radiosensible et radio curable à des doses relativement faibles. Elle peut être associée à la chirurgie.

Ce pendant de sérieuses séquelles ont fait diminuer ses indications (stade II avec envahissement ganglionnaire et au stade III). La dose est de 15 grays avec un surdosage sur le lit tumoral.

c- Les indications :

c1. Les formes unilatérales non métastatiques de l'enfant de plus de six mois : La chimiothérapie pré opératoire s'applique à ces cas. En effet le risque de rupture tumorale en cas d'intervention première est élevé, surtout dans les très grosses tumeurs.

La chimiothérapie pré opératoire comporte quatre injections hebdomadaires de vincristine et deux fois par semaines l'actinomycine. La chimiothérapie post néphrectomie se fait en fonction du stade histologique.

- stade I et II pas de radiothérapie, trois semaines de chimiothérapie d'attaque par vincristine et d'actinomycine, puis six semaines de traitement d'entretien.

- stade III et II avec atteinte ganglionnaire : chimiothérapie lourde comportant l'adriamycine. Une radiothérapie sera faite.

c2. Les formes non métastatiques du nourrisson de moins de six mois :

- la chimiothérapie prudente pour les grosses tumeurs.

- la néphrectomie première pour les autres cas.

- la chimiothérapie prudente après néphrectomie.

c3. Les formes métastatiques : La chimiothérapie a considérablement raréfié les métastases. Par contre celles qui se développent malgré la chimiothérapie seront par définition plus difficile à traiter.

Les métastases multiples seront irradiées d'emblée. La chirurgie des métastases peut s'appliquer avec moins de succès aux échecs de la radiothérapie.

c4. Les formes bilatérales : Chaque cas est un cas particulier mais dans l'ensemble le pronostic vital des formes bilatérales n'est pas favorable. Là encore, la chimiothérapie première de réduction est le premier temps du traitement, prolongée tant que les tumeurs diminuent.

La chirurgie sera encore faite à la demande et en fonction des possibilités d'exérèse complète des tumeurs et de conservation de parenchyme rénal sain en quantité suffisante.

La néphrectomie partielle bilatérale en deux temps si possible sinon néphrectomie partielle d'un côté et totale de l'autre côté.

IV. METHODOLOGIE

1. TYPE ET DUREE D'ETUDE :

Ce travail est une étude rétrospective et prospective réalisée dans les services de chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel TOURE.

Elle a concernée le néphroblastome chez l'enfant.

Cette étude s'est déroulée sur une période de 7 ans allant de Mars 1999 à Mars 2006.

2. CADRE D'ETUDE :

2.1. Situation géographique :

Les services de chirurgie où s'était déroulée l'étude sont situés au sein du CHU Gabriel TOURE lui-même situé au centre administratif de la ville de Bamako en commune III.

Les services de chirurgie générale et pédiatrique se trouvent au nord et au sein du pavillon Bénitiéni FOFANA.

2.2. Les locaux :

Ils comprennent :

- Une unité de chirurgie générale avec 32 lits d'hospitalisation
- Une unité de chirurgie pédiatrique avec 26 lits d'hospitalisation
- Le bloc opératoire composé de trois salles que le service partage avec les autres spécialités chirurgicales (traumatologie et l'urologie).
- Une salle de stérilisation et une salle de réveil.

2.3. Le personnel :

- Les services de chirurgie générale et pédiatrique :

Les chirurgiens sont au nombre de 7 dont un professeur titulaire en chirurgie viscérale, chef de service.

Les infirmiers sont au nombre de 10 répartis entre les deux unités.

- Unité de chirurgie générale:

Elle comprend un technicien supérieur de santé, qui est le chef de l'unité des soins, 4 techniciens de santé, 6 aides soignants et secrétaire médicale.

- unité de chirurgie pédiatrique :

Elle comprend un technicien supérieur de santé, qui est le chef de l'unité des soins, 4 techniciens de santé, 3 aides soignants et une secrétaire médicale.

Le service comprend également :

- 4 techniciens de surface
- Des étudiants en fin de cycle de la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie.
- Des médecins inscrits en CES
- Des étudiants stagiaires de la FMPOS, de l'ESS et de l'EIPC .

3. PATIENTS :

Tous les patients ont été recrutés dans les services de chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel TOURE.

Un questionnaire établi a permis de recueillir les renseignements nécessaires pour chaque patient.

3.1. Critères d'inclusion :

- ont été inclus dans cette étude, tous les enfants de 0 à 15 ans ayant consulté dans les services de chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel TOURE qui ont été opérés ou hospitalisés pour néphroblastome.

3.2. Critères de non inclusion :

Ont été exclu de cette étude

- tout patient de plus de 15 ans.
- tout patient dont la prise en charge a été effectuée dans un autre hôpital.
- tout dossier incomplet.

3.3 Echantillonnage :

Au cours de cette étude 30 patients admis ont répondu à nos critères d'inclusion.

4. METHODES

Tous les malades recrutés ont bénéficié :

- d'un interrogatoire
- d'un examen physique

Le bilan para clinique était constitué de : un groupage rhésus, un taux d'Hb et d'Ht, une échographie abdominale, une Rx thorax de face, un ASP, une UIV.

L'examen histologique a été réalisé chez 15 patients.

Le coût de la prise en charge a été évalué pour chaque patient.

5. SUPPORTS

5.1. Fiche d'enquête :

- un questionnaire a été établi pour chaque patient :
 - . les données administratives
 - . les paramètres cliniques et para cliniques
 - . le résultat de l'anatomopathologie
 - . les suites opératoires
 - . le coût de la prise en charge

5.2. Analyse :

La saisie et l'analyse des données ont été effectuées sur logiciel Epi info version 6.0.

Les tests de comparaison utilisés ont été le Khi², le yate's et student.

La significativité a été définie par la valeur de $p < 0.05$.

V. RESULTATS

1. RESULTATS GLOBAUX :

1.1. Néphroblastome dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE de Mars 1999 à Mars 2006.

Dans le service de chirurgie pédiatrique 30 cas de néphroblastome ont été recensés sur une période de sept ans. Ils ont représenté durant cette période 2.1% des consultations, 1.5% des hospitalisations et 2% des interventions.

2. DONNEES SOCIODEMOGRAPHIQUES :

TABLEAU I : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE

| Age en année | Effectifs | Pourcentage |
|--------------|-----------|-------------|
| < 1 | 3 | 10 |
| 1 - 4 | 15 | 50 |
| 5 - 10 | 8 | 26.6 |
| 11 - 15 | 4 | 13.4 |
| Total | 30 | 100 |

Les tranches d'âge étaient comprises entre 10 mois et 14 ans ; l'âge moyen est 4 ans et écart type = 3.9.

TABLEAU II : REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE.

| Sexe | Effectifs | Pourcentage |
|--------------|------------------|--------------------|
| Masculin | 16 | 53.3 |
| Féminin | 14 | 46.7 |
| Total | 30 | 100 |

Il apparaît une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1.14.

TABLEAU III : REPARTITION DES MALADES SELON LA NATIONALITE.

Tous nos malades étaient de nationalité malienne

TABLEAU IV: REPARTITION DES MALADES SELON LES ETHNIES.

| Ethnies | Effectifs | Pourcentage |
|----------------|------------------|--------------------|
| Bambara | 15 | 46.7 |
| Malinké | 5 | 16.7 |
| Peulh | 2 | 6.7 |
| Sarakolé | 3 | 10 |
| Sénoufo | 4 | 13.3 |
| Dogon | 1 | 3.3 |
| Total | 30 | 100 |

Le Bambara a été l'ethnie la plus représentée.

TABLEAU V : REPARTITION DES MALADES SELON LA REGION D'ORIGINE.

| Région | Effectifs | Pourcentage |
|--------------|-----------|-------------|
| Kayes | 2 | 6.7 |
| Koulikoro | 4 | 13.3 |
| Sikasso | 5 | 16.7 |
| Ségou | 3 | 10 |
| Mopti | 1 | 3.3 |
| Bamako | 15 | 50 |
| Total | 30 | 100 |

La majorité de nos patients venaient du District de Bamako.

TABLEAU VI : REPARTITION DES MALADES SELON LE MODE DE REFERENCE

| Mode de référence | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------------|------------------|--------------------|
| Médecin | 25 | 83.4 |
| Venu de lui-même | 4 | 13.3 |
| Infirmier | 1 | 3.3 |
| Total | 30 | 100 |

Plus de 80% des patients nous ont été adressés par des médecins

TABLEAU VII : REPARTITION DES MALADES SELON LE DELAI D'EVOLUTION

| Durée d'évolution en mois | Effectifs | Pourcentage |
|----------------------------------|------------------|--------------------|
| 1-2 | 12 | 40 |
| 3-4 | 17 | 56.6 |
| 5-6 | 1 | 3.4 |
| Total | 30 | 100 |

La durée d'évolution de la maladie varie de 1 à 6 mois.

Délai moyen 3 mois ; écart type 1.04

TABLEAU VIII : REPARTITION DES MALADES SELON LA DUREE D'HOSPITALISATION

| Durée d'hospitalisation en jour | Effectifs | Pourcentage |
|--|------------------|--------------------|
| <10 | 4 | 13.3 |
| 10-20 | 17 | 56.7 |
| >20 | 9 | 30 |
| Total | 30 | 100 |

La durée moyenne d'hospitalisation a été de 12 jours avec des extrêmes de 5 et 19 jours.

3. DONNEES CLINIQUES.

TABLEAU X : REPARTITION DES MALADES SELON LES ANTECEDENTS MEDICAUX.

| Antécédents | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|-----------|-------------|
| Paludisme | 6 | 20 |
| Bilharziose | 3 | 10 |
| Traumatisme abdominal | 1 | 3.3 |
| Prolapsus rectal | 1 | 3.3 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Aucun | 19 | 63.4 |
| Total | 30 | 100 |

La majorité de nos malades n'avaient pas d'antécédent médical connu.

TABLEAU XI : REPARTITION DES MALADES SELON LES ANTECEDENTS CHIRURGICAUX.

Aucun de nos malades n'avait été opéré auparavant.

TABLEAU XII : REPARTITION DES MALADES SELON LES MALFORMATIONS ASSOCIEES.

| Malformations | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------------------|------------------|--------------------|
| Anomalie du tractus urogénital | 2 | 6.7 |
| Aucune | 28 | 93.3 |
| Total | 30 | 100 |

Deux de nos malades avaient la valve de l'urètre postérieur.

TABLEAU XIII: REPARTITION DES MALADES SELON LES SIGNES CLINIQUES.

| Signes cliques | | Effectifs | Pourcentage |
|-------------------|---------------------|-----------|-------------|
| Signes abdominaux | Troubles de transit | 20 | 66.7 |
| | Douleur abdominale | 5 | 16.7 |
| | Masse abdominale | 26 | 86.7 |
| Signes urinaires | Hématurie | 4 | 13.7 |

| macroscopique | | | |
|----------------------------|----------------|----|-----|
| Signes cardiorespiratoires | Dyspnée | 3 | 10 |
| | Toux | 1 | 3.3 |
| Signes généraux | Amaigrissement | 18 | 30 |
| | Fièvre | 12 | 10 |

La masse abdominale a été le signe clinique le plus représenté.

TABLEAU XIV : REPARTITION DES MALADES SELON LE SIEGE DE LA TUMEUR A LA PALPATION

| Siege | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|-----------|-------------|
| Fosse lombaire droite | 14 | 46.7 |
| Fosse lombaire gauche | 12 | 40 |
| Aucune masse palpable | 4 | 13.3 |
| Total | 30 | 100 |

La tumeur a été palpée chez la majorité des malades.

TABLEAU XV : REPARTITION DES MALADES SELON LA CONSISTANCE DE LA MASSE.

| consistance | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------|------------------|--------------------|
| Dure | 11 | 41.7 |
| Ferme | 6 | 20.8 |
| Molle | 9 | 37.5 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Total | 24 | 100 |
|--------------|-----------|------------|

TABLEAU XVI: REPARTITION DES MALADES SELON LA MOBILITE DE LA MASSE

| Mobilité | Effectifs | Pourcentage |
|---------------------------------|------------------|--------------------|
| Par rapport au plan superficiel | 24 | 92.3 |
| Par rapport au plan profond | 26 | 7.7 |
| Total | 26 | 100 |

TABLEAU XVII : REPARTITION DES MALADES SELON LA DOULEUR A LA PALPATION.

| Douleur | Effectifs | Pourcentage |
|----------------|------------------|--------------------|
| Oui | 13 | 43.3 |
| Non | 17 | 57.7 |
| Total | 30 | 100 |

TABLEAU XVIII : REPARTITION DES MALADES SELON LES CONTOURS DE LA MASSE.

| Contours | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------|------------------|--------------------|
| Réguliers | 22 | 84.6 |
| Irréguliers | 4 | 15.4 |
| Total | 26 | 100 |

TABLEAU XIX : REPARTITION DES MALADES SELON LE RESULTAT DU TOUCHER RECTAL.

| Toucher rectal | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|------------------|--------------------|
| Normal | 23 | 76.7 |
| Masse à droite | 5 | 16.6 |
| Masse à gauche | 2 | 6.7 |
| Total | 30 | 100 |

Chez sept de nos malades le toucher rectal a trouvé une masse

4. DONNEES PARA CNINIQUES :

4.1 IMAGERIE

TABLEAU XX : REPARTITION DES EXAMENS D'IMAGERIES PRATIQUES PAR RAPPORT AUX RESULTATS PATHOLOGIQUES.

| Examen d'imagerie | Nombre de patients explorés | | Nombre de résultats pathologiques | |
|------------------------------|------------------------------------|--------------------|--|-----|
| | Effectifs | Pourcentage | | |
| | | % | | |
| Echographie | 30 | 100 | 30 | 100 |

| | | | | |
|------------------------|----|-----|----|------|
| abdominale | | | | |
| ASP | 30 | 100 | 28 | 93.3 |
| UIV | 24 | 80 | 24 | 100 |
| Radiographie du thorax | | | | |
| | 30 | 100 | 3 | 11.3 |

L'échographie a été effectuée chez tous les malades et a révélé la présence de la tumeur aux dépens du rein.

TABLEAU XXI : REPARTITION DES MALADES SELON LE RESULTAT DE L'ASP

| Résultats ASP | Effectifs | Pourcentage |
|------------------|-----------|-------------|
| Opacité tumorale | 20 | 66.6 |
| Calcifications | 4 | 13.4 |
| Normal | 6 | 20 |
| Total | 30 | 100 |

L'ASP a révélé une anomalie chez 24 malades.

TABLEAU XXII : REPARTITION DES MALADES SELON LE RESULTAT DE L'ECHOGRAPHIE.

| Résultats Echographie | Effectifs | Pourcentage |
|---|-----------|-------------|
| Masse rénale hétérogène sans adénopathies profondes | 23 | 76.7 |
| Masse rénale avec adénopathies profondes | 7 | 23.3 |
| Total | 30 | 100 |

L'échographie a trouvé des adénopathies profondes chez sept malades.

TABLEAU XXIII : REPARTITION DES MALADES SELON LE RESULTAT DE L'UIV

| Résultat (UIV) | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------------------|-----------|-------------|
| Déformation pyélocalicielle | 18 | 75 |
| Déformation du rein | 5 | 20.8 |

| | | |
|---------------|-----------|------------|
| Mutité rénale | 1 | 4.2 |
| Total | 24 | 100 |

L'UIV a révélé une anomalie dans tous les cas explorés.

TABLEAU XXIV: REPARTITION DES MALADES SELON LE REIN ATTEINT A L'ECHOGRAPHIE.

| Rein atteint (l'écho) | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|-----------|-------------|
| Rein droit | 16 | 53.3 |
| Rein gauche | 12 | 40 |
| Les deux reins | 2 | 6.7 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Total | 30 | 100 |
|--------------|-----------|------------|

Le rein droit a été le rein le plus touché.

4.2 BIOLOGIE :

TABLEAU XXV : REPARTITION DES MALADES SELON LE TAUX D'HEMOGLOBINE.

| Taux d'Hb en g/dl | Effectifs | Pourcentage |
|-------------------|-----------|-------------|
| <9 | 13 | 43.3 |
| 9-11 | 9 | 30 |
| >11 | 8 | 26.7 |
| Total | 30 | 100 |

La majorité de nos patients avaient une anémie.

5. DONNEES THERAPEUTIQUES.

TABLEAU XXVI : REPARTITION DES MALADES SELON QU'IL Y AIT INTERVENTION CHIRURGICALE OU NON.

| Malades | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------|-----------|-------------|
| Malades opérés | 15 | 50 |
| Malades non opérés | 15 | 50 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Total | 30 | 100 |
|--------------|-----------|------------|

La moitié de nos malades ont été opérés.

TABLEAU XXVII: REPARTITION DES MALADES SELON LA PRATIQUE DE LA CHIMIOThERAPIE NEO ADJUVANTE CHEZ LES MALADES OPERES.

| Chimiothérapie | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|------------------|--------------------|
| Oui | 6 | 40 |
| Non | 9 | 60 |
| Total | 15 | 100 |

Neuf de nos malades n'ont pas bénéficié la chimiothérapie préopératoire par manque de structure.

TABLEAU XXVIII: REPARTITION DES MALADES SELON LE DIAGNOSTIC PREOPERATOIRE.

| Diagnostic préopératoire | Effectifs | Pourcentage |
|---------------------------------|------------------|--------------------|
| Néphroblastome | 13 | 86.8 |
| Rein poly kystique | 1 | 6.6 |
| Neuroblastome | 1 | 6.6 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Total | 15 | 100 |
|--------------|-----------|------------|

TABLEAU XXIX: REPARTITION DES MALADES SELON LES VOIES D'ABORD

| Voies d'abord | Effectif | Pourcentage |
|------------------------|-----------|-------------|
| Lombotomie | 9 | 60 |
| Laparotomie transverse | 6 | 40 |
| Total | 15 | 100 |

La lombotomie a été la voie d'abord la plus pratiquée.

TABLEAU XXX : REPARTITION DES MALADES SELON LA TECHNIQUE OPERATOIRE.

La néphrectomie totale a été réalisée chez tous les malades, avec curage ganglionnaire chez quatre patients.

TABLEAU XXXI : REPARTITION DES MALADES SELON LES COMPLICATIONS PER OPERATOIRES

| Complications | Effectifs | Pourcentage |
|----------------------|------------------|--------------------|
| Lésions organiques | 2 | 6.6 |
| Absence de lésions | 13 | 73.4 |
| Total | 15 | 100 |

Le diaphragme a été lésé dans un cas et la capsule de la rate dans l'autre cas à cause des adhérences.

6. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES

TABLEAU XXXII : REPARTITION DES MALADES SELON LE RESULTAT DE L'ANATOMOPATHOLOGIE.

| Histologie | Effectifs | Pourcentage |
|--|------------------|--------------------|
| Néphroblastome à cellules blastemateuses | 8 | 53.4 |

| | | |
|--|-----------|------------|
| Néphroblastome à cellules épithéliales | 5 | 33.3 |
| Néphroblastome à cellules mésenchymateuses | 2 | 13.3 |
| Total | 15 | 100 |

Le néphroblastome à cellules blastemateuses a été le plus représenté.

TABLEAU XXXIII : REPARTITION DES MALADES SELON LA CLASSIFICATION SIOP (SOCIETE INTERNATIONALE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE).

| Stades | Effectifs | Pourcentage |
|---------|-----------|-------------|
| Stade I | 2 | 13.3 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Stade II | 9 | 60 |
| Stade III | 4 | 26.7 |
| Total | 15 | 100 |

Le stade II a été le stade le plus représenté.

7. DONNEES EVOLUTIVES

TABLEAU XXXIV : REPARTITION DES MALADES SELON LA DUREE D'HOSPITALISATION POST OPERATOIRE.

| Nombre de jour | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------------|------------------|--------------------|
|-----------------------|------------------|--------------------|

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| <5 | 2 | 13.3 |
| 5-10 | 10 | 66.7 |
| >10 | 3 | 20 |
| Total | 15 | 100 |

La durée moyenne a été 10 jours ; écart type 4.2 ; extrêmes 5-18jours.

TABLEAU XXXV : REPARTITION DES MALADES SELON LES SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES.

| Suites immédiates | Effectifs | Pourcentage |
|-------------------|-----------|-------------|
| Simple | 10 | 66.7 |

| | | |
|--------------|-----------|------------|
| Complicquées | 3 | 20 |
| Décès | 2 | 13.3 |
| Total | 15 | 100 |

Dans les suites opératoires on a enregistré deux décès. Les autres complications étaient marquées par des suppurations pariétales.

TABLEAU XXXVI : REPARTITION DES MALADES SELON LES SUITES OPERATOIRES A UN MOIS.

| Suites opératoires | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------|-----------|-------------|
| Simple | 12 | 92.3 |
| Décès | 1 | 6.7 |
| Total | 13 | 100 |

Nous avons enregistré un décès dans le suivi post opératoire à un mois.

TABLEAU XXXVII : REPARTITION DES MALADES SELON LES SUITES OPERATOIRES A SIX MOIS.

| Suites opératoires | Effectifs | Pourcentage |
|--------------------|-----------|-------------|
| Simple | 9/12 | 75 |

| | | |
|---------------|-----------|------------|
| Perdus de vue | 3/12 | 25 |
| Total | 12 | 100 |

A six mois la majorité de nos malades avaient un état satisfaisant.

TABLEAU XXXVIII : REPARTITION DES MALADES SELON LE COUT DE LA PRISE EN CHARGE.

| Coût en F CFA | Effectifs | Pourcentage |
|---------------|-----------|-------------|
| < 100 000 | 7 | 23.3 |
| <110 000 | 6 | 20 |
| <120 000 | 12 | 40 |
| >120 000 | 5 | 16.7 |
| Total | 30 | 100 |

Le coût moyen a été de 107 199 F CFA.

Ecart type 15 604 F CFA ; les extrêmes de : 60 500F et 124 600 F CFA.

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

1- FREQUENCE :

TABLEAU XXXIX : INCIDENCE DU NEPHROBLASTOME SELON LES PAYS.

| Pays et auteurs | Incidence/million d'enfants de moins de 15 ans |
|---------------------------------------|---|
| J Lemerle [32] France 1998 | 1 à 2 cas |
| Hung IJ [25] Taiwan 2004 | 2.9 cas |
| C Berger [10] Grande Bretagne 2006 | 5 cas |
| Göbel 2000 [23] Allemagne | 5 cas |

L'incidence du néphroblastome varie d'un pays à un autre [32]. Au Mali aucune étude statistique n'a été réalisée sur l'incidence du néphroblastome, mais dans notre étude hospitalière nous avons recruté 30 cas.

TABLEAU XL : REPARTITION DES MALADES SELON LA FREQUENCE ET LES AUTEURS.

| Auteurs | Effectif | Nombre d'année | Nombre de cas /année | Test statistique |
|----------------|-----------------|-----------------------|-----------------------------|-------------------------|
|----------------|-----------------|-----------------------|-----------------------------|-------------------------|

| d'étude | | | | |
|--|-----------|---------------------------------|------------|--------|
| William M Kauffman [49] U.S.A 2001 | 235 | 1980-1998 18 ans | 13 | P=0.06 |
| Ali Varan [6] Turquie 2005 | 527 | 1971-2002 31ans | 3 | P=0.04 |
| Yi- yang [50] Chine 2006 | 30 | 1997-2000 3ans | 10 | P=0.08 |
| Sachio suite [43] Japon 2006 | 90 | 1982-1996 14ans | 6.2 | P=0.25 |
| Ben ahmed [9] Tunisie 2003 | 35 | 1991-2006 8ans | 4.2 | P=0.65 |
| Notre étude | 30 | 1999-2006 7ans | 4.2 | |

Parmi les tumeurs malignes du rein, le néphroblastome est de loin la plus fréquente [32]. Il n'existe pas de différence significative entre notre résultat et celui d'autres auteurs [49, 50, 43, 9], mais statistiquement inférieur à celui retrouvé dans la série turque [6], ceci pourrait être lié à un biais de recrutement.

TABLEAU XLI : REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE ET LES AUTEURS.

| Auteurs | Garçon | Fille | Sex ratio | Test statistique |
|-------------------------------------|---------------|--------------|------------------|-------------------------|
| S .Ben Ahmed [9] Tunisie 2003 | 20 | 15 | 1.3 | P = 0.7 |
| Yi Yang[50] Chine 2006 | 13 | 17 | 0.7 | P = 0.43 |
| Sachiyo Suita[43] Japon 2006 | 53 | 37 | 1.4 | P = 0.59 |
| S. Benckekroun[44] Maroc 2005 | 72 | 81 | 0.9 | P = 0.62 |
| Dans notre série | 16 | 14 | 1.4 | |

Il n'y a pas de prédominance de sexe. Il n'existe pas de différence statistiquement significative entre notre résultat et celui de ces auteurs.

TABLEAU XLII : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE ET LES AUTEURS.

| Auteurs | Effectif | Age moyen | Test statistique |
|----------------|-----------------|------------------|-------------------------|
|----------------|-----------------|------------------|-------------------------|

| | | | |
|-------------------------------------|-----------|----------|---------|
| YiYang[50] Chine 2006 | 30 | 3.1 | P=0.001 |
| Sachiyo Suita [43] Japon 2006 | 90 | 2.8 | P=0.05 |
| Camara Mamadou [34] Mali 2004 | 22 | 5.1 | P=0.06 |
| Zoller G [52] Allemagne 2004 | 34 | 4 | P=0.08 |
| Dans notre série | 30 | 4 | |

Comme les autres tumeurs dites embryonnaires le néphroblastome s'observe surtout dans première enfance [10].

Il n'existe pas de différence significative entre notre résultat et celui d'autres auteurs [50, 43, 34] mais statistiquement inférieur à celui de la série chinoise.

2- SIGNES CLINIQUES:

TABLEAU XLIII: REPARTITION DES MALADES SELON LES SIGNES FONCTIONNELS ET LES AUTEURS.

Aspects Epidemio-Cliniques du Néphroblastome dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré à Propos de 30 Cas

| Signes | N | Distension abdominale | Hématurie | Douleur abdominale |
|-------------------------|-----------|------------------------------|------------------------|---------------------------|
| Fonctionnels | | | | |
| Auteurs | | | | |
| S .Ben | 35 | 24 (68%) | 7 (20%) | 15 (43%) |
| Ahmed[9] | | P=0.5426 | P=0.027 | P=0.0273 |
| Tunisie 2003 | | | | |
| Sachiyo | 90 | 57 (63%) | 25(27.9%) | 12 (13.5%) |
| Suita [43] | | P=0.8545 | P=0.0713 | P=0.0763 |
| Japon 2006 | | | | |
| K Paya [31] | 7 | 4 (57%) | 3 (42.8%) | 3 (42.8%) |
| Australie | | P=0.6163 | P=0.0876 | P=0.0671 |
| 2006 | | | | |
| Madani A | 86 | 82 (95%) | . | 13 (15%) |
| [33] | | P= 0.7126 | | P=0,9416 |
| Maroc 2005 | | | | |
| Dans notre série | 30 | 24 80% | 3 10% | 3 10% |

Le principal signe d'appel du néphroblastome est la distension abdominale [32]. Elle a été retrouvée dans la majorité des cas, aussi bien dans notre étude que dans la littérature. Les autres signes sont des signes tardifs et sont notés dans les séries à des taux différents.

3- SIGNES PHYSIQUES :

TABLEAU XLIV : REPARTITION DES MALADES SELON LES SIGNES PHYSIQUES ET LES AUTEURS

| Signes physiques | N | * Masse abdominale | Fièvre | Amaigrissement | Douleur abdominale |
|-------------------------|-----------|---------------------------|---------------|-----------------------|---------------------------|
| Auteurs | | | | | |
| S .Ben | 35 | 35 (100%) | 7(25.7%) | - | 15 (43%) |
| Ahmed[9] | | P=0 .2935 | P=0.0870 | | P=0 .2500 |
| Tunisie 2003 | | | | | |
| Sachiyo Suita | 90 | 57 (63%) | 12 (13.5%) | - | 12 (13.5%) |
| [43] | | P=0.7018 | P=0.01913 | | P=0.0975 |
| Japon 2006 | | | | | |
| So Ekenze[46] | 44 | 44 (100%) | 14 (33.3%) | - | 24 (57%) |
| Nigeria 2006 | | P=0.1925 | P=0.7530 | | P=0.1733 |
| Pienezza ML | 40 | 34 (85%) | 4 (10%) | - | 4 (10%) |
| [40] Canada | | P=0.4882 | P=0.0817 | | P=0.0686 |
| 2004 | | | | | |
| Notre étude | 30 | 22 | 4 | 18 | 12 |
| | | 73.3% | 12% | 60% | 40% |

*Associée ou non à d'autres symptômes, la masse abdominale constitue le signe le plus constant du néphroblastome [32].

D'autres signes peuvent être trouvés selon le stade évolutif de la maladie :

- HTA : (grosse tumeur) compression du pédicule rénal.
- Dyspnée : compression du diaphragme ou métastases pulmonaires.
- Anémie : d'apparition rapide en rapport avec une hémorragie intratumorale.
- OMI : (grosse tumeur) compression de la veine cave inférieure.

4- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

TABLEAU XLV: REPARTITION DES PATIENTS SELON LES RESULTATS DE L'UIV ET LES AUTEURS.

| Résultats de l'UIV Auteurs | N | Masse intra rénale | Mutité rénale | Normal |
|---|-----------|-------------------------------|-------------------------|---------------|
| S .Ben Ahmed [9] Tunisie 2003 | 14 | 10 71.4% | 3 21.4% | 1 7.1% |
| Abdallah FK[1] Kenya 2001 | 20 | 18 90% | - | 2 10% |
| So Ekenze [46] Nigeria 2006 | 42 | 42 100% | - | - |
| Dans notre série | 24 | 23 95.8% | 1 4.2% | - |

L'UIV renseigne sur la qualité de la sécrétion parenchymateuse.

Dans le néphroblastome elle objective une désorganisation pyélocallicielle avec des images d'amputation et ou de dilatation due à l'implantation intra rénale de la tumeur [15].

Ces signes radiologiques ont été retrouvés à l'UIV dans les différentes séries à des taux supérieurs à 60%.

ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

L'échographie abdominale objective une masse rétro péritonéale à point de départ rénal de nature solide et d'écho structure hétérogène [32].

Aspects Epidémio-Cliniques du Néphroblastome dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré à Propos de 30 Cas

Ces résultats sont conformes à ceux retrouvés par les autres auteurs [30 ; 35].

TABLEAU XLVI: REPARTITION DES MALADES SELON LE REIN ATTEINT ET LES AUTEURS.

| Rein | N | Rein droit | Rein gauche | Bilatéralité |
|--------------------|-----------|-------------------|--------------------|---------------------|
| Auteur | | | | |
| Sachiyo Suita [43] | 90 | 32 | 49 | 9 |
| Japon 2006 | | 35.5% | 54.4% | 10% |
| S .Ben Ahmed [9] | 35 | 17 | 17 | 1 |
| Tunisie 2003 | | 48.5% | 48.5% | 3% |
| Inci [27] | 106 | 48 | 56 | 2 |
| Turquie 2000 | | 45.2% | 53% | 1.8% |
| Ali Varan [6] | 57 | 27 | 29 | 1 |
| Turquie 2005 | | 47.3% | 50.9% | 1.8% |
| So Ekenze [46] | 42 | 23 | 19 | - |
| Nigeria 2006 | | 54.7% | 45.2% | |
| Notre étude | 30 | 16 | 12 | 2 |
| | | 53.3% | 40% | 6.7% |

Le rein droit est aussi fréquemment atteint que le rein gauche [10]. Ceci a été retrouvé par plusieurs auteurs [6, 9, 43, 46]. L'atteinte des deux reins est rare et varie d'une étude à une autre.

5- TRAITEMENT.

TABLEAU XLVII: REPARTITION DES PATIENTS SELON LA PRATIQUE DE LA CHIMIOThERAPIE SELON LES AUTEURS.

| Chimiothérapie | N | Préopératoire | Post-opératoire |
|-----------------------|-----------|----------------------|------------------------|
| Auteurs | | | |
| Sachiyo Suita [32] | 90 | 90 | 90 |
| Japon 2006 | | 100% | 100% |
| S .Ben Ahmed [9] | 35 | 33 | 33 |
| Tunisie 2003 | | 94.1% | 94.1% |
| Yi Yang[50] | 30 | 30 | 30 |
| Chine 2006 | | 100% | 100% |
| Blakely ML[11] | 21 | 13 | 17 |
| USA 2003 | | 56.5% | 74% |
| Hall G [24] | 160 | 114 | 114 |
| Canada 2006 | | 71.2% | 71.2% |
| Notre étude | 15 | 6/15 | 5/15 |

La chimiothérapie néo adjuvante permet de diminuer le risque de rupture tumorale en per-opératoire. Elle a révolutionné le traitement du néphroblastome [32]. Contrairement à notre série, elle a été utilisée par les autres auteurs à des taux variant entre 50 à 100% ; contre 40% dans notre série pour faute de moyens.

TABLEAU XLVIII: REPARTITION DES PATIENTS SELON LA TECHNIQUE OPERATOIRE ET LES AUTEURS

| Technique opératoire | N | Néphrectomie Totale | Néphrectomie partielle | Biopsie |
|---------------------------------|-----------|----------------------------|-------------------------------|----------------|
| Auteurs | | | | |
| S .Ben Ahmed[9] Tunisie 2003 | 34 | 33 97% | 1 3% | - |
| Blakely ML[11] USA 2003 | 21 | 21 100% | - | - |
| Abdallah FK[1] Kenya 2001 | 71 | 67 94.5% | - | - |
| Sachiyo Suita[43] Japon 2006 | 90 | 77 85.7% | 9 10% | 4 4.5% |
| Zugor V [53] Allemagne 2007 | 66 | 66 100% | - | - |
| Dans notre série | 15 | 15 100% | - | |

La néphro-urétérectomie associée au curage ganglionnaire s'impose dans tous les cas d'atteinte unilatérale.

La néphrectomie partielle aussi bien que la tumorectomie est réservées aux formes bilatérales et aux formes survenant sur rein unique [32].

Dans notre série il n'y a pas eu de traitement conservateur.

6- HISTOLOGIE.

TABLEAU XLIX : REPARTITION DES PATIENTS SELON LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE ET LES AUTEURS

| Auteurs \ Histologie | N | Favorable | Défavorable |
|------------------------------------|----------|------------------|--------------------|
| Sachiyo Suita [43] Japon 2006 | 98 | 90 91.8% | 8 8.2% |
| S .Ben Ahmed [9] Tunisie 2003 | 35 | 33 94.3% | 2 5.7% |
| Abdel El Aal [2] Egypte 2005 | 52 | 30 64.5% | 22 35.5% |
| D . Sieorata[20] Pologne 2004 | 22 | 13 59.1% | 9 40.9% |
| Dans notre série | 15 | 15/15 | - |

L'histologie est l'élément permettant de poser le diagnostic positif et de définir les orientations thérapeutiques en association avec la classification opératoire [32]. Le néphroblastome est dit d'histologie favorable s'il est composé des contingents cellulaires suivants : Cellules épithéliales, cellules blastemateuses ou cellules mésenchymateuses.

Les formes défavorables sont : Le néphroblastome anaplasique ou avec un stroma sarcomateux. Dans toutes les séries les formes d'histologie favorable ont été les plus représentées.

TABLEAU L: REPARTITION DES PATIENTS SELON CLASSIFICATION DE LA SIOP ET LES AUTEURS

| Auteurs | N | Stade I | Stade II | Stade III | Stade IV | Stade V |
|----------------------------|-----------|----------------|-----------------|------------------|-----------------|----------------|
| Classification SIOP | | | | | | |
| Yi Yang[50] | 30 | 4 | 8 | 12 | 6 | - |
| Chine 2006 | | 13.4% | 26.6% | 40% | 20% | |
| Sachiyo Suita [43] | 90 | 39 | 27 | 8 | 7 | 9 |
| Japon 2006 | | 43.3% | 30% | 8.8% | 7.7% | 10% |
| S. | 123 | 36 | 33 | 25 | 29 | - |
| Benckroun[44] | | 29.3% | 26.8% | 20.3% | 23.6% | |
| Maroc 2005 | | | | | | |
| Abdallah FK[1] | 71 | 1 | 9 | 26 | 30 | 6 |
| Kenya 2001 | | 1.5% | 13.2% | 36.8% | 42.2% | 7.4% |
| Pianezza ML[40] | 40 | 16 | 8 | 8 | 6 | 2 |
| Canada 2001 | | 40% | 20% | 20% | 15% | 5% |
| Dans notre série | 15 | 2/15 | 9/15 | 4/15 | - | - |

L'extension locale et à distance conditionne l'évolution du néphroblastome. Sauf dans la série Kényenne, dans notre série aussi bien que dans les autres études [50, 43, 44, 40] les formes avancées ont été les moins représentées. Ceci s'expliquerait par le fait que dans notre série les formes métastatiques n'ont pas été opérées.

7- COMPLICATIONS :

TABLEAU LI : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES COMPLICATIONS PER OPERATOIRES ET LES AUTEURS.

| Complications | N | Rupture tumorale | hémorragie | Arrêt cardiaque | Lésions d'organe |
|----------------------|-----------|-------------------------|-------------------|------------------------|-------------------------|
| Auteurs | | | | | |
| Zugor [53] | 66 | 2 | - | 2 | - |
| Allemagne | | 3% | | 3% | |
| 2007 | | | | | |
| So Ekenze [46] | 42 | - | 7 | - | - |
| Nigeria 2006 | | | 16.6% | | |
| Hall [24] | 160 | 6 | - | - | 2 |
| Canada 2006 | | 3.8% | | | 1.3% |
| Benchekroun [44] | 153 | 12 | - | - | - |
| Maroc 2005 | | 7.8% | | | |
| Notre étude | 15 | - | - | - | 2/15 |

Les accidents surviennent fréquemment pendant l'acte chirurgical. Le type et la fréquence des complications per opératoires varient d'une étude à une autre.

Contrairement à notre série la rupture tumorale a été retrouvée dans plusieurs autres séries à des taux variant de 3% à 7.8%.

Nos malades chez lesquels la tumeur était trop volumineuse ont bénéficié d'une chimiothérapie pré-opératoire qui a diminué la taille des tumeurs. Par conséquent nous avons pu réaliser l'exérèse des tumeurs sans rupture tumorale.

TABLEAU LII : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES COMPLICATIONS POST OPERATOIRES IMMEDIATES ET LES AUTEURS.

| Complications Auteurs | N | Suppuration de la paroi | Septicémie | Test statistique |
|--|-----------|--|-------------------|-----------------------------------|
| Zugor [53] Allemagne 2007 | 66 | 1 (1.5%) | - | P=0.01 |
| So Ekenze [46] Nigeria 2006 | 42 | 4 (9.5%) | 1 (2.3%) | P=0.77 |
| Hall [24] Canada 2006 | 160 | 4 (2.5%) | - | P=0.006 |
| Notre étude | 15 | 3/15 | - | |

Les complications post opératoires immédiates portent principalement sur les suppurations pariétales.

Le taux de suppuration pariétale retrouvé dans notre série ne diffère pas de celui retrouvé dans la série nigériane [46].

Il est par contre supérieur à celui retrouvé dans les séries des pays les plus nantis : problèmes d'asepsie et d'antisepsie.

.....
8- EVOLUTION

TABLEAU LIII : REPARTITION DES PATIENTS SELON LA MORTALITE ET LES AUTEURS

| Evolution | N | Mortalité | Test statistique |
|--------------------|-----------|------------------|-------------------------|
| Auteurs | | | |
| Inci [27] | 106 | 7 | P= 0.0410 |
| Turquie 2000 | | 6.6% | |
| Benckroun [44] | 153 | 21 | P= 0.5600 |
| Maroc 2005 | | 13.7% | |
| Claviez [17] | 54 | 2 | P= 0.0282 |
| Allemagne 2006 | | 3.7% | |
| Ben Ahmed[9] | 35 | 6 | P= 0.8676 |
| Tunisie 2003 | | 18.7% | |
| So Ekenze [46] | 42 | 4 | P= 0.0680 |
| Nigeria 2006 | | 9.5% | |
| Notre étude | 15 | 3/15 | |

Le pronostic du néphroblastome a été amélioré au cours des deux dernières décennies : très bon pour le stade I (plus de 90% de guérison) ; autour de 70 à 75% pour les stades II et III ; et de 50% pour le stade IV [32].

Notre taux de mortalité dans les six mois post opératoire ne diffère pas de celui retrouvé dans les séries africaines [44, 9, 46] ; mais supérieur à celui retrouvé dans les séries européennes [27, 17].

Malgré la petite taille de notre échantillon, la mortalité importante dans notre série pourrait être liée : au retard de diagnostic et à la non réalisation de la chimiothérapie chez tous les malades.

COÛT :

Le coût de la prise en charge a été évalué à partir des frais hospitalisations, les frais de consultation, le coût des médicaments et des examens para cliniques.

En comparant ce coût au SMIG malien qui est 28000 F la prise en charge du néphroblastome pose un problème financier.

1. CONCLUSION

Le néphroblastome est la tumeur du rein la plus fréquente chez l'enfant.

L'expression clinique est caractérisée par la masse abdominale. L'échographie est l'examen para clinique de première intention.

L'absence de la radiothérapie , de la chimiothérapie, le retard de consultation, la rupture de stock d'approvisionnement en médicament anticancéreux, les conditions socio-économiques défavorables des populations, compliquent la prise en charge du néphroblastome au Mali.

2. RECOMMANDATIONS

AUX AUTORITES SANITAIRES ET POLITIQUES :

- Promotion d'une politique de prise en charge des tumeurs de l'enfant en vue de minimiser le coût pour les parents.
- Augmentation de la capacité de l'unité d'oncologie pédiatrique.
- Formation de personnels spécialisés (pédiatres oncologues, chirurgiens pédiatres).
- Subvention des produits anticancéreux

AUX PERSONNELS SOCIO SANITAIRES :

- Référence de tout enfant porteur d'une masse abdominale vers les services spécialisés.
- renforcement de la collaboration entre les différents services concernés pour une meilleure prise en charge multidisciplinaire.

AUX POPULATIONS :

- consultation précoce devant toute voussure abdominale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abdallah FK,

Clinical presentation and treatment outcome in children with nephroblastoma in Kenya.

East Afr Med J . 2001Jul; 78 (7 suppl): s 43-7

2. Abd El- Aal HH

Wilms tumor: the experience of the pediatric Unit of Kasr El –Aine center of radiation oncology and Nuclear Medecine (NEMROCK)

J Egypt Natl can Inst. 2005 Dec; 17 (4): 308- 11

3. Abelanet . R.

Les tumeurs ; In Patel J C : Pathologie chirurgicale . 3^{ème} édition . Paris : Masson, 1978 ; pp 61-73

4. Adama Koné

Prise en charge des tumeurs abdominales de l'enfant

Thèse Med Bamako 2001. 97 P130

5. Aguehoundé c, Silva Anoma S

Le néphroblastome au centre hospitalier d' Abidjan à propos de 60 cas

Journal urol 1994, 4 ; 196-199

6. Ali Varan

Prognostic Significance of Metastatic site at Diagnostic in Wilms Tumor.

J Pediatr Hematol Oncol. Volume 27, Number 4, April 2005

7 . Andon A, Vassal G, Hartmann O, Couanet D, Pein F

Le néphroblastome. Institut de Gustave-Roussy, mars 2003. pp 1-17

8. Beckwith JB

Wilms tumor and other renal tumors of children –Seminars 1987 ; 12: 292-302

9. Ben Ahmed

Etude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre Tunisien.

Annales d'urologie 37 (2003) 164-169

10. Berger G

Les cancers de l'enfant de la région Rhône-Alpes incidence et survie 1987 – 1999

Archives de pédiatrie 13 (2006) 121 - 129

11. Blakely ML

Outcome of children with cystic partially differentiated nephroblastoma treated with or without chemotherapy.

12. Bond JV

Bilateral Wilms tumor. Age at diagnostic, associated congenital anomalies and possible

Pattern of inheritance. Lancet 1975; 2: 482

13. Caducal J L, Rival J M, Mai Nord R

La masse abdominale de l'enfant dépistage de manifestation clinique

Med Infantile : 1977, 2-106 .114

14. Carla B. Golden, MD, James H. Feusner, MD

Malignant abdominal masses in children : quick guide to evaluation and diagnosis

Pediatr. clin N Am 49 2002 ; pp 1369-1392

15. Chabal

Forme chirurgicale du cancer chez l'enfant

Bull Soc Med Afrique Noire 1971, 4-554-558

16. Chavrier Y

Tumeurs abdominales de l'enfant

Cahier de Med

17. Claviez A

Mesoblastic néphrome –a report from the Gesells choff for Padiatische onkologie und hamatologie (GPOH).

1: cancer 2006 May 15; 106(10): 2275; 83

18. Couantet D

Le rétropéritoine-In Tomodensitométrie Pédiatrique

JPMontagne ed, Vigot 1987 ; pp 302-344.

19. Couloubaly AB

Masses abdominales

Thèse Med : Bamako 1992

20. D Sieorosta

Wilms' tumor of unfavorable histology –results of treatment with SIOP 93-01 protocol at the Gdansk centr . Preliminary report

1: Med wiekn Roz woj . 2004 Apr-Jun; 8 (2 pt 1) : 197-200

21. Devred P. Faure F

Diagnostic d'une masse abdominale et/ou pelvienne chez l'enfant

Radio Ped 1994- 93-114

22. Dubois Rémi, Chapuis Jean-Paul

Tumeur abdominale de l'enfant : Orientation diagnostique

Rev. Prat. Paris, 1998 ; 48 : 2057-2063

23. Göbel. U et al

Pädiatrische Onkologie 2000; 6: 811-886. Springer-verlag 2000

24. Gregory Hall

Predictors of surgical outcome in Wilms' tumor: a single-institution comparative experience.

Journal of pediatric surgery

Volume 41, Issue 5, May 2006, Pages 966-971

25. Hung IJ

Epidemiology, clinical features and treatment outcome of Wilms' tumor in Taiwan: a report from Taiwan

Pediatric oncology

26. H . Rouvière

Anatomie Humaine ; Descriptive, topographique, et fonctionnelle. Tronc H. A. Dalmas : - 15ème éd –Paris : Masson. 2002- 725 P. 24cm.

27. Inci Yildiz et al

Multidisciplinary Approach to Wilms' Tumor: 18 Years of Experience
Japanese J. Clin. Oncol 2000; 30: 17-20

28. Jacques Valayer ; Jean Lemerle ; Jean-Pierre Gubler

Les tumeurs du rein

Encycl. Méd. Chir. Paris, Pédiatrie, 4088D10 3- 1980

29. Ka et al

Epidémiologie et Pronostic des Affections malignes de l'enfant à Dakar, Sénégal

Med Trop 2003 ; 63 : 521-526

30. Kalifa G .Garel L, Kalifa C

Néphroblastome et autres tumeurs rénales

Feuillet Rx 1981, 4, 307-32

31. K Paya

Bilateral Wilms' tumor –surgical aspects

Eur J pediatr surg 2001: 11: 99-104

32. Lemerle J et Tournade M.F

Néphroblastome

Rev. Prat. Paris 43 ; 17 : 2192-6

33. Madani A

Treatment of Wilms tumor according to SIOP9

Protocol in Casablanca, Marocco.

Pediatric Blood cancer, 2006 Apr; 46 (4); 472- 5

34. Mamadou S Camara

Tumeurs abdominales de l'enfant

HGT 04- 77P – 59

Thèse Med Dakar 1967-M-1

35. Mgaya . E. M and Kitinya . J. N

Histopathology of Malignant Tumors of children in Tanzania

East Afr . Med. J. Vol. 46, No. 8, August 2000: 435-439

36. N'Diaye Mamadou Bamba

Thèse Dakar 1980 n°69

37. NDiaye PD

Contribution à l'étude du cancer de l'enfant au Sénégal

Thèse Med Dakar 1967-M-1

38. Ouattara K, Daffe S, Tembely A

Les tumeurs du rein, dans la pratique de l'urologue au Mali (A propos de 17 cas).

39. Paul Louisa et al

Clinicopathological Profile of Wilms' Tumor
Indian J. Pediatr 2000; 67(10) :765-767

40. Pianezza ML

Wilms' tumor at the children's Hospital of Eastern Ontario: 1990-2001.
Can J Urol . 2004 Feb ; 11(1) : 2151-6

41. Platzer. W

Atlas de poche d'anatomie. 3^{ème} édition . Paris : FLAMMARION, 2001. 461 p.

42. Poirier (J) ; Cohen (I) ; Baudet (J)

Embryologie humaine préf ; Le Lorier- Paris : Maloine, 1973. 253 P 2(cm

43. Sachiyo Suita

Clinical characteristics and outcome of Wilms tumors with a favorable histology in Japan: a report from the study Group for Pediatric solid malignant Tumors in the Kyushu Area, Japan.

44. S Benchekroun

Traitement des cancers de l'enfant en Afrique : resultants préliminaires du groupe franco africain d'oncologie pédiatrique ,
Archives de pédiatrie 12 (2005) 851-853

45. Schweisguth Odile

Tumeurs solides de l'enfant. Paris : FLAMMARION, 1979. 317p.

46. So Ekenze

The challenge of nephroblastoma in developing country.
Annals of oncology 2006 17 (10) : 1598- 1600

47. Sommelet D

Tumeur abdominale de l'enfant : Orientation diagnostique
Rev. Prat. Paris, 1993 ; 42 : 389-394

48. Trobs RB, Hancel M , Friedrich, Bennek J

A 23-years experience with malignant renal tumors in infancy and childhood
Eur. J. Pediatric. Surg 2001 Apr; 11(2) : 92-8

49. William Kauffman

Patterns of abdominal relapse and role of sonography in Wilms tumor
Pediatric haematology and oncology, 19: 107-115, 2002

50. Yi Yang

The expression of HSP70 and HSP90 in children with Wilms tumor .
Journal of pediatric surgery June 2006, Pages 1062-1066

51. Yongui-M-Massok

Néphroblastome au Cameroun
Afrique Med 1975

52. Zöller G

Risk factors for perioperative complications in renal surgery for Wilms' tumor
Aktuel urol 2007; 38: 46-51

53. Zugor V

Risk factors for intra-and postoperative complications in Wilms' tumor surgery .
1: urologie A. 2007 Jan 20

FICHE SIGNALÉTIQUE

Nom et prénom : CAMARA Amadou

Titre : Apport de la chirurgie dans la prise en charge du néphroblastome dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré à propos de 30 cas

Ville de soutenance : Bamako.

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMPOS.

Secteur d'intérêt : Pédiatrie, chirurgie.

RESUME :

Au Mali rares sont les études qui ont porté sur le néphroblastome. C'est ainsi de Janvier 1999 à Décembre 2005, 30 cas ont été recrutés.

L'âge de nos patients à varier de 1 à 14 ans avec une moyenne de 4 ans. On a compté 16 garçons et 14 filles. La masse abdominale a été la circonstance de découverte la plus fréquente (plus de 80%).

La plupart des signes cliniques étaient fonction du stade évolutif de la tumeur.

L'histologie a confirmé le diagnostic chez tous les malades opérés (50%). Le néphroblastome à cellules blastémateuses a été le plus représenté (53%).

La néphro- uretèrectomie a été réalisée chez tous les malades opérés. Notre taux de mortalité est élevé (20%).

MOTS CLES : Néphroblastome, chirurgie, Pédiatrie.

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 dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité. Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père. 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 !