

Ministère des Enseignements Secondaire  
Supérieur et de la Recherche Scientifique

République du Mali  
Un Peuple – Un But – Une Foi

Direction de l'Enseignement Supérieur  
et de la Recherche Scientifique



\*\*\*\*\*

Faculté de Médecine, de Pharmacie et  
d'Odonto-stomatologie  
Année Académique 2007 – 2008

\*\*\*\*\*

**THÈME :**  
**ETUDE DES ASPECTS  
EPIDÉMIOCLINIQUES  
DU NÉPHROBLASTOME  
DANS LE SERVICE DE PÉDIATRIE  
DU CHU GABRIEL TOURÉ**  
Présentée et Soutenue publiquement le ..... / ..... / 2008

**Par**

**Monsieur Brahima dit Almamy CISSE**

**Pour obtenir le grade de Docteur en médecine**

**JURY**

<b><u>PRESIDENT :</u></b>	<b>Professeur Mamadou Marouf KEITA</b>
<b><u>MEMBRE :</u></b>	<b>Docteur Mamby KEITA</b>
<b><u>CO DIRECTEUR :</u></b>	<b>Docteur Boubacar TOGO</b>
<b><u>DIRECTEUR DE THESE :</u></b>	<b>Professeur Toumani Sidibé</b>

## **ABREVIATIONS**

**ACT. D:** Actinomycine **D.**

**ADRIA:** Adriamycine

**ASP :** Radiographie de l'abdomen Sans Préparation

**BKO :** Bamako

**CHU :** Centre Hospitalier Universitaire

**CREDOS :** Centre de Recherche d'Etude et de Documentation pour la Survie de l'Enfant.

**CVD :** Centre des Vaccins en Développement.

**DEAP :** Département d'Epidémiologie des Affections Parasitaires.

**GFAOP :** Groupe Franco Africain d'Oncologie Pédiatrique

**HTA :** Hypertension Artérielle.

**HVA :** Acide Homovanillique.

**IGR :** Institut Gustave Roussy

**IV :** Intraveineuse.

**IVD :** Intraveineuse Directe

**Kg :** Kilogramme

**Mg :** Milligramme.

**NFS :** Numération de Formule Sanguine

**OMS :** Organisation Mondiale de la Santé

**SIOP :** Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

**TDM :** Tomodensitométrie

**TNM :** Tumeur, Nodule, Métastase

**UIV :** Urographie Intraveineuse

**VCR :** Vincristine

**VMA :** Acide Vanyl Mandélique.

**X<sup>2</sup> :** .....chi carre

**α FP:** Alpha foeto-proteine

**βHCG :** Bêta Hormone Choriogonadique.

**µg :** microgramme

## Sommaire

Introduction .....	1- 3
Objectifs .....	4
Généralités .....	5 – 42
Méthodologie .....	43 – 46
Résultats .....	47 – 71
Commentaires et Discussions .....	72 – 84
Conclusion .....	85 – 86
Recommandations .....	87 – 88
Bibliographie	
Annexes	

## ***INTRODUCTION :***

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

Il s'agit de la tumeur maligne du rein la plus fréquente chez l'enfant (plus de 90% des tumeurs du rein chez l'enfant et environ 5 à 14% des cancers de l'enfant) [1]. Bien que cette tumeur embryonnaire porte le nom de Wilms qui en a fait une description clinique en 1899, c'est Rance qui le premier, le documente en 1814 [2]. Le néphroblastome occupe le 4<sup>ème</sup> rang des affections malignes rencontrées chez l'enfant après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales [3].

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

En 1996, une étude rétrospective menée sur 27 cas en Côte d'Ivoire par R. KOFFI [6] avait trouvé que 14,8% des cas de cancer du rein était des néphroblastomes.

En 1999 M. EL-KABABRI [7] trouvait au Maroc, que cette pathologie représentait 8 à 10% des tumeurs solides de l'enfant à la suite d'une étude rétrospective portant sur 70 cas.

Au Mali, en 1992, A. COULIBALY [8] et K. OUATTARA [9] avaient trouvé respectivement que le néphroblastome constituait 16,6% des masses abdominales chez l'enfant et 41,1% des tumeurs du rein.

Le diagnostic clinique du néphroblastome est le plus souvent facile. Son évolution sans traitement est rapide et sévère. Son pronostic est bon grâce aux progrès considérables réalisés dans sa prise en charge. Le néphroblastome est l'une des tumeurs de l'enfant qui a le plus bénéficié des progrès de la cancérologie dans ces dix dernières années avec des traitements conduisant à une guérison sans séquelle d'environ 95% des enfants [4]. Sa prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire entre oncologue, chirurgien et radiothérapeute.

Actuellement, avec un taux de survie de 90%, les nouveaux protocoles s'orientent plus vers une stratégie de l'escalade thérapeutique pour diminuer la toxicité et garder le même taux de guérison.

Jusqu'à un passé récent, face au néphroblastome, le seul moyen thérapeutique disponible au Mali était la chirurgie ; laquelle est, hélas, fréquemment sujette à des récives fatales. Mais de nos jours cette pathologie est de mieux en mieux prise en charge grâce à la disponibilité de la chimiothérapie dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE.

Il n'y a donc jamais eu au service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré, une étude portant uniquement sur une série de néphroblastome chez l'enfant. Ainsi il nous a paru nécessaire de mener une étude sur les aspects épidémiocliniques du néphroblastome dans le dit service.

## **OBJECTIFS :**

### **1. OBJECTIF GENERAL**

Etudier les aspects épidémio-cliniques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré du 01 janvier 2005 au 31 Mars 2007.

### **2. Objectifs spécifiques :**

- Déterminer la fréquence du néphroblastome par rapport aux autres tumeurs solides de l'enfant rencontrées dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE.
- Etudier les caractéristiques sociodémographiques et épidémiologiques des enfants atteints de néphroblastome.
- Recenser les problèmes rencontrés dans la prise en charge du néphroblastome.
- Décrire les aspects cliniques et paracliniques du néphroblastome.
- Décrire la prise en charge thérapeutique du néphroblastome.
- Evaluer la survie globale des enfants atteints de néphroblastome.

## *Généralités*

### **1 – Définition :**

Le néphroblastome est une tumeur maligne du rein du jeune enfant ; elle affecte le blastème embryonnaire, reproduisant le tissu embryonnaire dérivé de la métanéphrose dont la différenciation et la prolifération donnent naissance au rein (blastème rénal) [10].

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 et /ou radiothérapie.

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

### **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 [4].

Le nombre de nouveaux cas par an en Europe, Australie et Amérique du Nord est estimé à environ 7 cas / million d'enfants, âgés de 0 à 15 ans. [4]

Il touche donc un enfant pour 10 000 naissances.

Ces chiffres ne semblent pas avoir 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 [1].



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 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 [1].

A ce jour le néphroblastome n'a ni de cause ni de facteur favorisant clairement identifié. Il n'est donc pas possible de mettre en place une prévention [1]. Cependant dans 10% des cas, cette tumeur est associée à des malformations congénitales telles que :

- aniridie (absence congénitale d'iris)
- hémihypertrophie corporelle.
- anomalies génito-urinaires (rein en fer à cheval, duplicité)

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

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

### **3 – Rappel anatomique :**

Le rein est un viscère pair, situé en retropéritonéal et thoraco-abdominal, qui excrète de l'urine.

Le rein droit est également plus haut que le rein gauche.

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 [11]**

Age	Poids/g	Longueur/cm	Largeur/cm	Epaisseur/cm	Surface/cm <sup>2</sup>
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 (inférieur 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  $\frac{1}{3}$  justamédullaire.

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.

### **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 latéroaortiques.

#### **▪ 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 inférieure.

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 interaortiques.

Ceux du rein droit se drainent dans les ganglions latérocaves et interaorticocaves.

### **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.

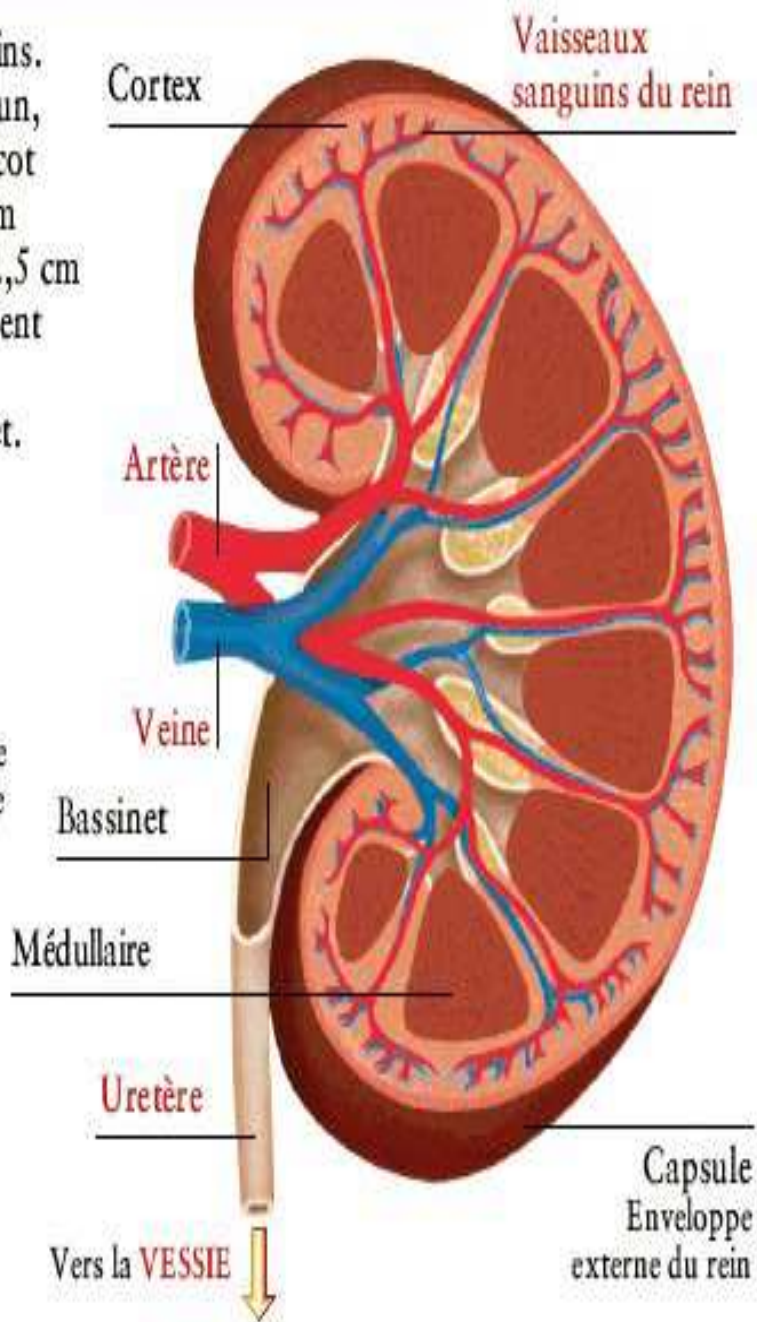
# ANATOMIE DU REIN

**N**OUS AVONS deux reins. De couleur rouge-brun, ils ont la forme d'un haricot et mesurent environ 10 cm de long, 5cm de large et 2,5 cm d'épaisseur. Ils comprennent trois parties : le cortex, la médullaire et le bassinet.

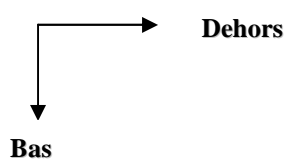
Cortex  
Contient des pelotons de vaisseaux filtrant le sang

Médullaire  
Contient des millions de petits tubes produisant l'urine

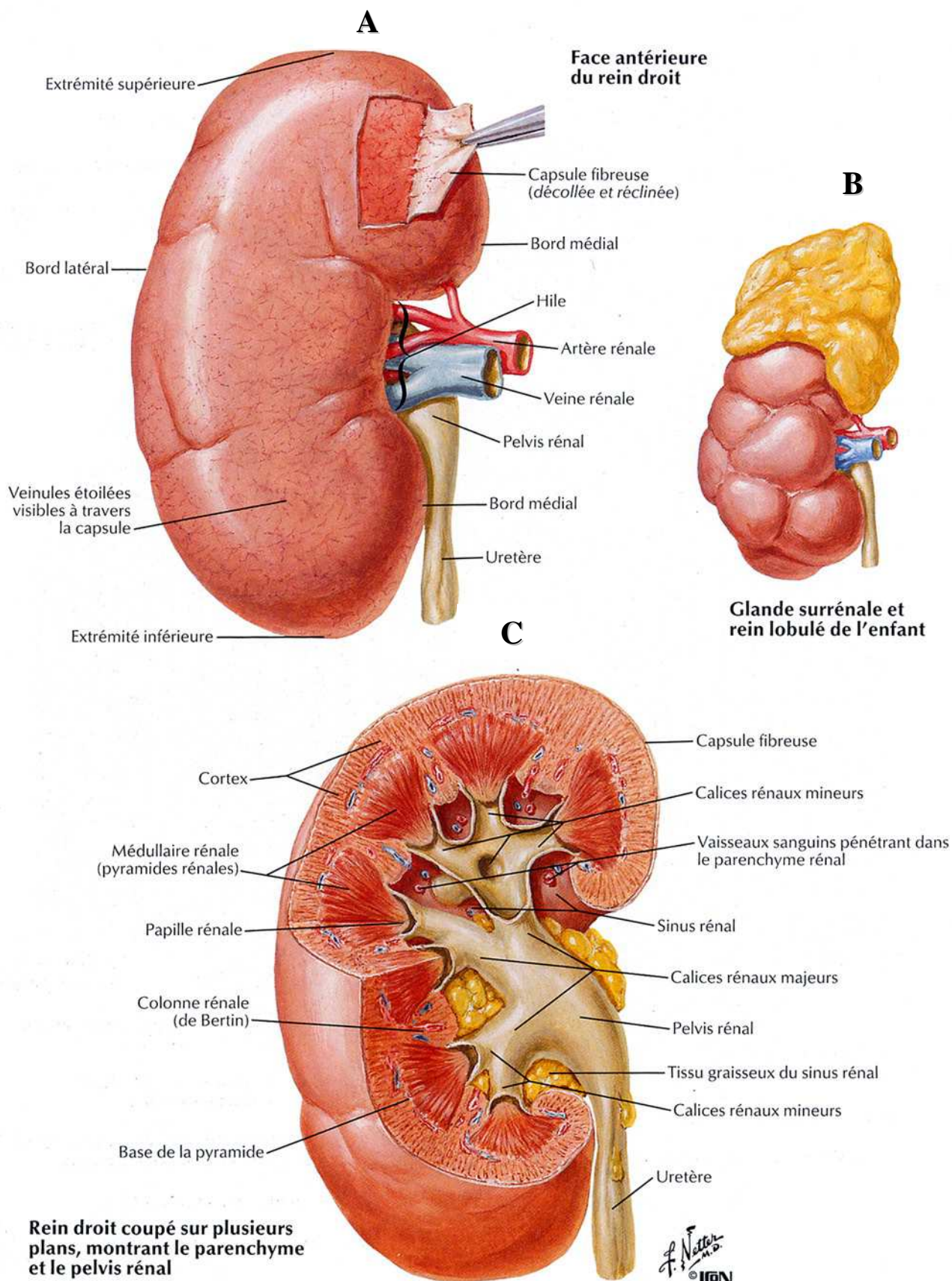
Bassinets  
En forme de tunnel, il récupère et canalise l'urine



**Fig 1 : Anatomie du rein [12]**



## Structure macroscopique du rein

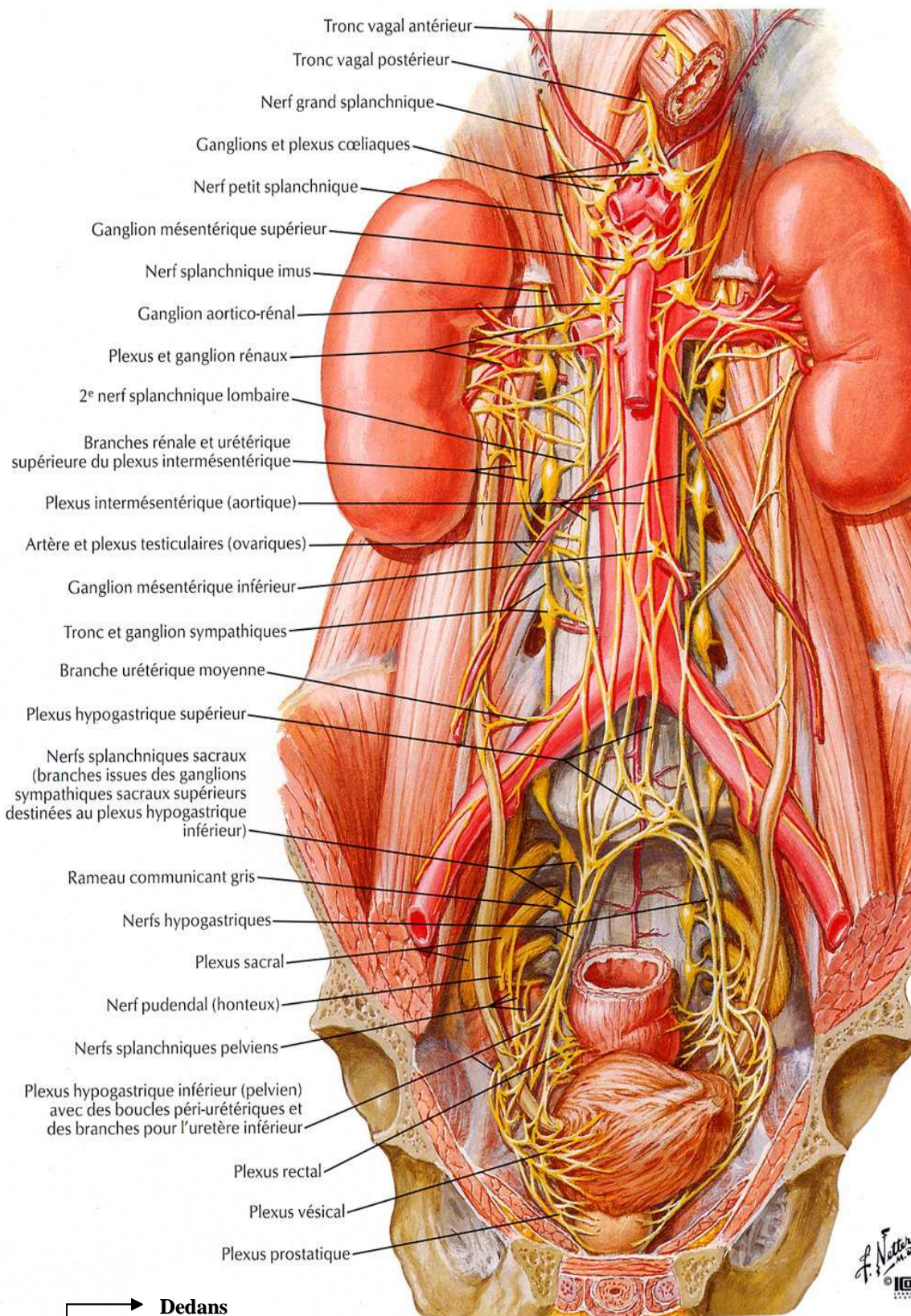


→ Dedans  
↓ BAS

**Fig 2 : Structure macroscopique du rein [12]**

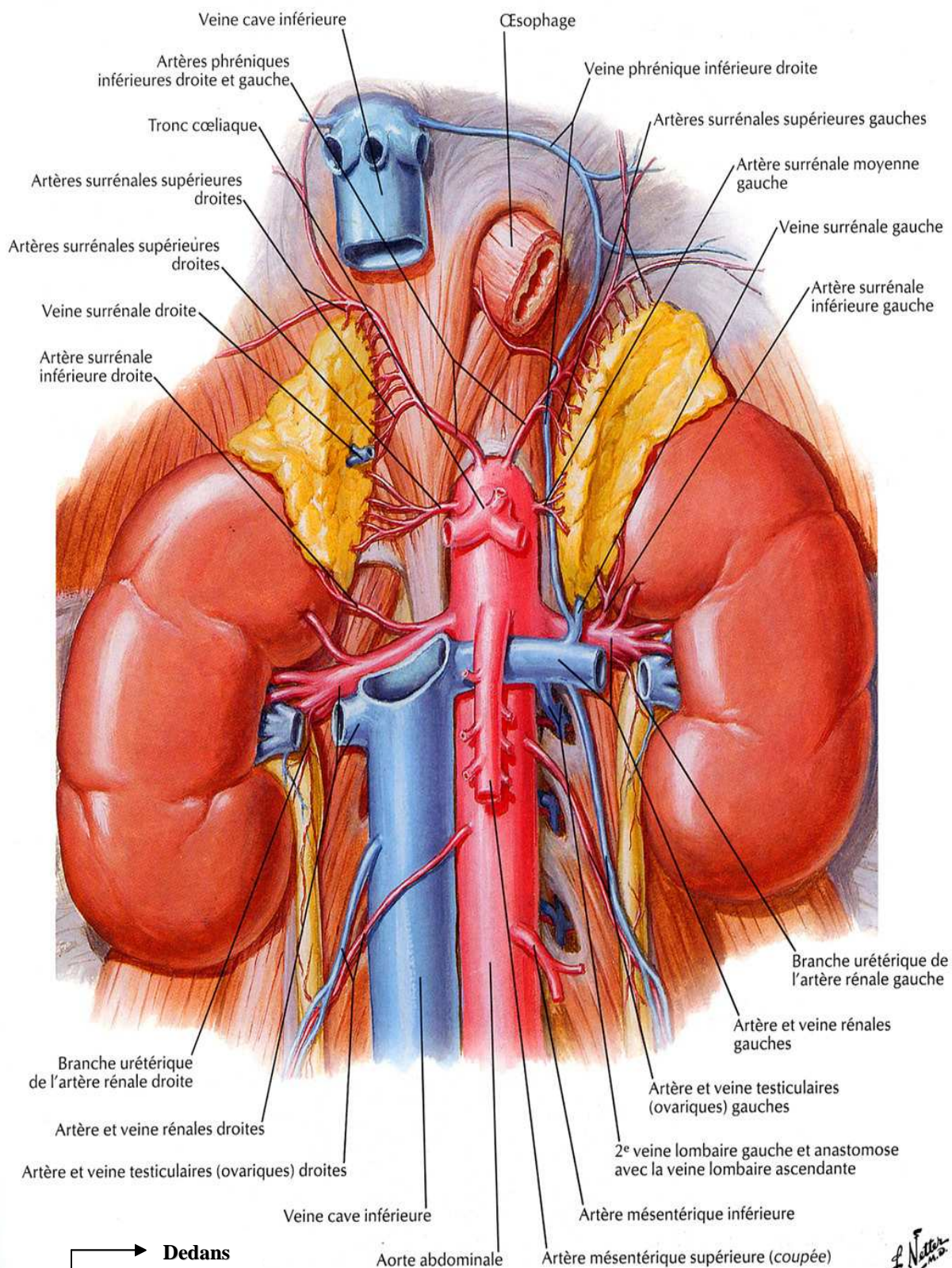
## Nerfs des reins, des uretères

VOIR AUSSI LA PLANCHE 159



**Fig 3 : Innervation des reins et des uretères [12]**

## Artère et veine rénales



**Fig 4 : Vascularisation rénale [12]**



#### 4- Etiologie : [13]

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, l'existence de cas bilatéraux et aussi de rares cas familiaux. A partir de ces données et par analogie avec le retinoblastome, **Knudson** a émis l'hypothèse de la possibilité de deux mutations à l'origine d'un néphroblastome : l'une prézygotique, l'autre postzygotique.

Les travaux de F. LACOUR qui a isolé un variant de virus de la myéloblastose aviaire produisant uniquement et constamment des néphroblastomes bilatéraux ; chez le poulet auquel on l'injecte, ont stimulé des recherches épidémiologiques sur le néphroblastome. Celles-ci se sont avérées infructueuses jusqu'à présent. Dans l'état actuel des connaissances, il ne semble pas que le caractère <<héréditaire>> de certains néphroblastomes puisse être considéré comme autre chose qu'un sujet de recherche et il apparaît aussi que l'on ne dispose pas des bases suffisamment fermes pour prodiguer des conseils génétiques aux familles dont un enfant est atteint de cette tumeur.

### 5- Anatomopathologie

#### 5.1- Macroscopie : [13]

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 pseudo-coque 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 encéphaloïde, gris, rose ou blanchâtre, de consistance molle ou peu ferme. Dans d'autres cas, la tumeur est fibreuse, lardacée et parsemée de petits kystes. On peut y trouver des calcifications ou des structures osseuses.

Il existe de rares formes kystiques de néphroblastome qui ne doivent pas être confondues avec les cystadénomes multiloculaires. Les kystes y sont irréguliers, avec un contenu quelquefois hémorragique et une paroi d'épaisseur variable. [13]

### **5.1- 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 nucléoplasmatique élevé. Sur ce fond indifférencié vont des plages de cellules xanthomateuses. L'existence de foyers nécrotiques, le 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. [13]

- **les néphroblastomes polycavitaires :** leur diagnostic différentiel est celui du cystadénome multinodulaire. La présence entre les kystes d'un peu de blastème, de structure tubulo-glomérulaire ou d'un mésenchyme jeune avec des différenciations musculaires permet d'affirmer le néphroblastome. [14]

- **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 éosinophile 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 néphrome mésoblastique. [14]

- **le néphrome mésoblastique** : cette tumeur particulière ne sera pas traitée dans le chapitre du néphroblastome bien que les problèmes diagnostiques qu'il pose pourraient justifier de la faire figurer dans le cadre des formes cliniques des néphroblastomes monomorphes. [14]

- **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 mesenchymateuses. Au sein du blastème symplasmique pur, les cellules s'ordonnent parfois en petits amas arrondis avec un centre vaguement fibrillaire et une microcavité : ce sont les pseudo rosettes neuroïdes. La différenciation épithéliale aboutit à des ébauches tubulo-glomérulaires au sein du blastème indifférencié.

La différenciation mésenchymateuse pratiquement toujours intriquée à la différenciation épithéliale est un tissu fibro myxoïde lâche fait de cellules étoilées ou fusiformes dont on voit très bien les faits de passage avec les cellules du blastème. [14]

Tels sont les aspects histologiques qui correspondent aux zones macroscopiquement blanchâtres ou encéphaloïdes du néphroblastome.

Les autres aspects macroscopiques correspondent à des différenciations plus poussées.

### **6- Diagnostic clinique : [10,13]**

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

- indolore
- volumineuse à développement antérieur dans l'hypochondre
- rapidement évolutive (l'examen était parfois normal quelques semaines avant).
- fragile et devant être examiné avec précaution car pouvant se rompre.
- isolée, chez un enfant en bon état général.

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

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

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

**L'hématurie** n'est pas très fréquente, contrairement au cas des tumeurs rénales de l'adulte. L'effraction des cavités excrétrices qui en constitue la cause

principale n'est pas souvent retrouvée sur la pièce de néphrectomie. Environ 20% des néphroblastomes entraînent une hématurie macroscopique bien que ce soit un bon signe d'alarme.

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

## **7- les examens complémentaires : [ 10,13]**

### **7.1- imagerie :**

#### **L'échographie abdominale :**

Le premier examen à demander dans les tumeurs abdominales de l'enfant est l'échographie abdominale. Elle suffit le plus souvent au diagnostic.

L'échographie abdominale montre une masse tumorale intra rénale, déformant les contours du rein, pleine, solide et hyperéchogène (remaniement nécrotique)

#### **la 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 calcifications.

#### **La tomодensitométrie (TDM) :**

Le scanner, non indispensable au diagnostic confirme les données de l'échographie en montrant la tumeur intra rénale.

Il permet la réalisation des coupes au niveau pulmonaire qui seront confrontées avec la radiographie standard.

#### **Urographie intra veineuse (UIV) :**

L'injection du produit de contraste permet l'étude des vaisseaux rénaux et de la veine cave, où peut siéger une thrombose tumorale. Des clichés d'urographie réalisés au cours de la tomодensitométrie avec injection permettent d'objectiver l'opacification caractéristique des voies urinaires observées dans un

néphroblastome, avec bouleversement de l'architecture normale des cavités pyélocalicielles qui apparaissent étirées, déformées amputées.

Ce bilan radiologique simple est habituellement suffisant pour porter le diagnostic du néphroblastome, qui permettra de débiter le traitement sans preuve histologique et devra être confirmé secondairement par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse.

Un néphroblastome ne doit jamais être biopsié.

## **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 (2<sup>ème</sup> localisation ou néphroblastomatose).
- La radiographie du thorax (les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes).
- Le scanner thoracique (souhaitable).

## **8- Formes cliniques : [1, 5,10]**

### **8.1- Formes familiales :**

Ces formes familiales sont très rares. Ces néphroblastomes sont volontiers bilatéraux. La transmission dans les familles est autosomique dominante.

Des apparentés proches peuvent être atteints ; mais souvent ce sont des sujets apparentés volontiers plus lointains qui sont atteints.

L'étude génétique faite dans une famille avec de nombreux cas a montré qu'il pourrait s'agir d'une anomalie d'un gène localisé sur le chromosome 17 ; mais ce gène n'est pas encore identifié. 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 de 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 (aniridie).
- les malformations génito-urinaires que l'on retrouve dans 5% des néphroblastomes (duplication pyélo-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 apparaît chez un enfant un peu plus jeune, vers l'âge de 2 ans en moyenne.

## Tableau II [15] Quelques syndromes congénitaux sont plus fréquemment associés au néphroblastome

Phénotype	Locus chromosomique	Détection génétique	Fréquence T.Wil'ms
<b>WAGR</b> - aniridie - malformation urogénitale - retard mental	11p13	Délétion large	> 30%
<b>DENYS -DRASH</b> - néphropathie - pseudo hermaphrodisme masculin	11p13	Mutation ponct WT1	> 90%
<b>BECKWITH-WIEDMANN</b> - visceromegalie - macroglossie - hémihypertrophie - hypoglycémie néonatale - omphalocele	11p15.5	Délétion allèle maternel Duplication allèle paternel	10%

### 8.3- Formes particulières du néphroblastome : [1]

**Formes néonatales :** près des 2/3 des masses abdominales du nouveau-né sont issues du rein. La tumeur de BOLANDE ou néphrome mésoblastique, différente du néphroblastome, représente les 3/4 des tumeurs à cet âge.

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

**Formes bilatérales :** Les néphroblastomes bilatéraux peuvent être simultanés (5% des cas) et plus rarement décalés dans le temps (1%).

La coexistence d'anomalies congénitales isolées ou de syndrome particulier est beaucoup plus fréquente que dans les formes unilatérales.



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

### **10 – Diagnostic différentiel : [2]**

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

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

- abcès du rein dont le diagnostic repose sur l'échographie et surtout la TDM.
- localisation rénale d'un lymphome ou d'un sarcome.
- tumeur rhabdoïde du rein (pronostic redoutable) : la découverte est anatomopathologique.
- Autre tumeur bénigne du rein :

Tumeur de **Bolande** (néphrome mésoblastique) du nourrisson imposant l'exérèse de première intention chez l'enfant de moins de 6 mois.

- Autres tumeurs rétro péritonéales extra rénales en particulier :

- **Neuroblastome** : le diagnostic repose sur le dosage des métabolites urinaires (des catécholamines urinaires) : HVA, VMA, Dopamine qui sont élevés

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 de  $\alpha$  FP et de la  $\beta$  HCG

## **10- Classifications – Pronostic : [10,13,14,16]**

### **10.1- Stadification :**

Définie par les comptes rendus chirurgicaux et anatomo-pathologiques.

Selon la classification de la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP).

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

### **10.2- Classification histologique :**

Cette classification permet de définir le traitement qui va suivre la chirurgie.

Elle a une importance considérable, avec distinction pour :

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

- du tissu blastemateux, indifférencié et monomorphe
- du tissu à différenciation épithéliale plus ou moins poussée (glomérules, tubules)
- et des éléments mésenchymateux (fibroblastiques ou musculaires).

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

### **10.3- Classification selon SIOP :**

**- Tumeurs de bas risque :**

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

**- Tumeurs de risque intermédiaire :**

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

**- Tumeurs de haut risque :**

- néphroblastome type blastémateux prédominant (vivace après chimiothérapie)
- néphroblastome avec anaplasie diffuse.
- Sarcome à cellules claires du rein

**- Tumeur rhabdoïde du rein.**

### **10.4- Classification TNM (Tumeur – nodule – métastase) :**

T1a. tumeur < 4 cm limitée au rein.

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

T2 tumeur > 7 cm limitée au rein

T3a envahissement de la graisse péri rénale

T3b envahissement de la veine rénale

T3c envahissement de la veine cave inférieure

T4 envahissement des organes de voisinage.

## **10.5- 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 :** [10,13]

### **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 :**

#### **11.2.1- Chirurgie :**

C'est une chirurgie programmée faite après une chimiothérapie néoadjuvante. Huit (8) jours au maximum après la dernière chimiothérapie sans attendre la fin

de la chimiothérapie préopératoire si la tumeur augmente de volume sous chimiothérapie avec anémie.

- Abord large transpéritonéal
- 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.

### **11.2.2- Chimiothérapie :**

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

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

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 post-opératoires.
- L'atténuation de l'hémorragie au cours de l'exérèse.

### **11.2.3- Radiothérapie :**

Le néphroblastome est très radiosensible et même radiocurable.

Les radiations de haute énergie (cobalt ou photons des accélérateurs) sont utilisées selon des protocoles extrêmement précis avec une grande efficacité pour des doses assez faibles (15 à 30 grays).

Les intérêts de la radiothérapie sont :

- Le traitement post-opératoire 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.
- 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.

**a- Dans tous les cas :** Chimiothérapie préopératoire et néphrectomie.

**b- Selon le stade local :** défini en post-opératoire :

- **Stade I** chimiothérapie post-opératoire à 2 drogues (VINCRISTINE et ACTINOMYCINE D).
- **Stade II :** chimiothérapie post-opératoire à 3 drogues (VINCRISTINE ; ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE).

- **Stade III** : radiothérapie post-opératoire et chimiothérapie post-opératoire à 3 drogues (VINCRISTINE ; ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE).
- **Stade IV** : Chimiothérapie pré et post-opératoire à 3 drogues (VINCRISTINE ; ACTINOMYCINE D et ADRIAMYCINE) ensuite l'exérèse ou irradiation des métastases en cas de régression incomplète.
- **Stade V** : Néphrectomie partielle bilatérale et traitement selon le stade local de chaque côté.

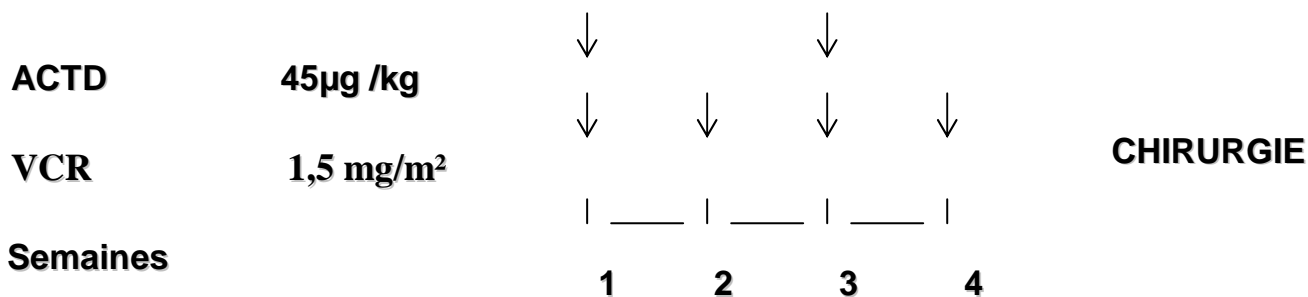
Histologie défavorable : renforcement de la chimiothérapie par les autres drogues actives (mais plus toxique) : CARBOPLATINE ; VEPESIDE ; IFOSFAMIDE.

#### **11.4- PROTOCOLE DU TRAITEMENT PAR STADE ETABLI PAR LE GROUPE FRANCO AFRICAIN D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE (GFAOP) : [9]**

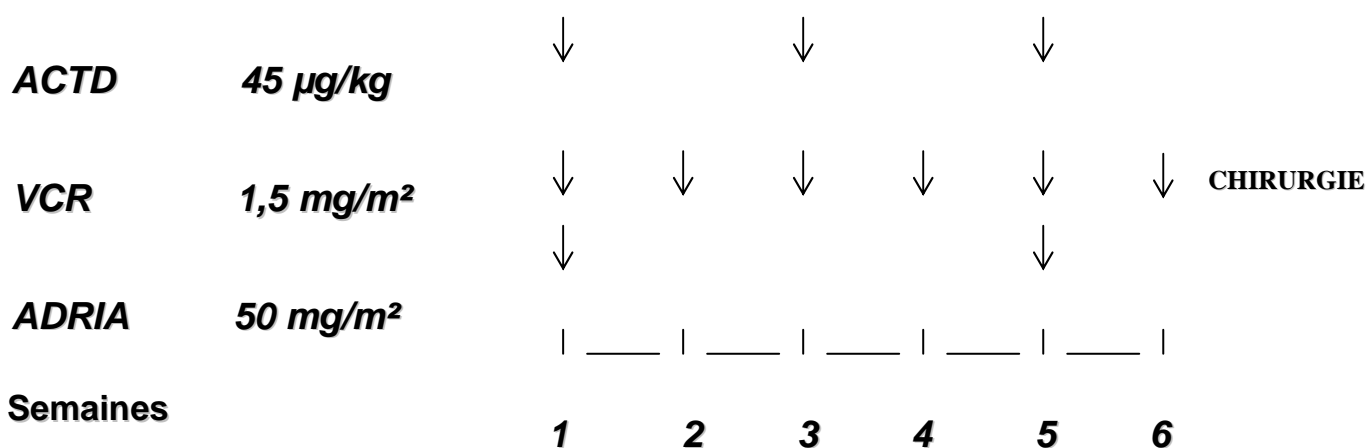
- **Dans tous les cas** : chimiothérapie initiale qui est la même pour les formes localisées (I, II et III) et différente pour les formes métastatiques (stade IV).
- **Très mauvais état** : débiter par VCR seule (1mg/m<sup>2</sup>). Puis protocole.
- **Néphrectomie** : détermination du stade par chirurgie + pathologie.
- **Chimiothérapie post-opératoire** : 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).

##### **11.4.1- Chimiothérapie préopératoire :**

**a- Formes localisées :**



**b- Formes métastatiques Stade IV :**



**ACTD = Actinomycine 45µg /kg I.V. bolus (max 2000µg) > 600 µg/m<sup>2</sup>**

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

ADRIA = Doxorubicine 50 mg/m<sup>2</sup> I.V. Perfusion 6 heures

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

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



### 11.4.2- Traitement post-opératoire

*Risques bas et intermédiaires seulement*

**Stade I confirmé**

Pas de radiothérapie

ACTD	45 µg /kg		↓				↓		
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓		↓	↓	↓
Semaines						.....			
		_____					_____		
		1	2	3	4	5	6	7	8
							9		

**Stades II et III**

Radiothérapie : stade III seulement 15 Gy

ACTD	45 µg /kg		↓		↓		↓	
VCR	1,5 mg/m <sup>2</sup>	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Adria	50 mg/m <sup>2</sup>		↓			↓		
Semaines		-----						
		1	2	3	4	5	6	7
		< ...RXT... >						

**3 semaines de  
Repos**

ACTD			↓			↓	
VCR		↓	↓		↓	↓	
<b>ADRIA</b>		↓					
Semaines		-----					
		11	12	13	14	15	
		17	18	19	20	21	
		23	24	25	26	27	

Poids < 12 kg  
Intolérance majeure

: 2/3 de dose pour chaque drogue  
: 2/3 de dose à la cure suivante

## stades IV

Chimiothérapie première à 3 drogues pendant 6 semaines.

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

a) Néphrectomie, radiothérapie abdominale éventuellement, selon le stade local.

b) Si le poumon et/ou le foie sont normalisés, poursuite de la chimiothérapie (VCR, Act D, Adria) comme les stades III (Adria dose cumulée max 300 mg/m<sup>2</sup>).

Pas de radiothérapie sur poumon et / ou foie.

c) En cas de résidu tumoral au bilan de la 7<sup>ème</sup> semaine. Exérèse chirurgicale, si on peut espérer une exérèse complète :

- Si métastasectomie complète (d'après le chirurgien, l'imagerie et l'anatomopathologie) poursuite de la chimiothérapie à 3 drogues comme les stades III et IV.

- Si métastasectomie non faite (métastases multiples, chirurgie illusoire).

- Si métastasectomie incomplète : irradiation des 2 poumons à 15 Gy avec éventuellement surimpression très localisée de 10 Gy. Ensuite, chimiothérapie à 3 drogues (cf plus haut) ou si possible chimiothérapie des histologies « à haut risque » appliquée ici à ces mauvais répondeurs à la chimiothérapie première.

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

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

## **11.5- Patients hors protocole : conseils de traitement [9]**

### **11.5.1- Enfant âgé de moins de 6 mois au moment de diagnostic :**

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

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

**Stade I** : aucun traitement post-opératoire et d'entretien (cas rares !)

**Stade II et III** : Chimiothérapie post-opératoire 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.

### **11.5.2- 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.

### **11.5.3- Récidives et métastases secondaires.**

Chaque cas est particulier.

Indications générales :

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

### **Cas particulier :**

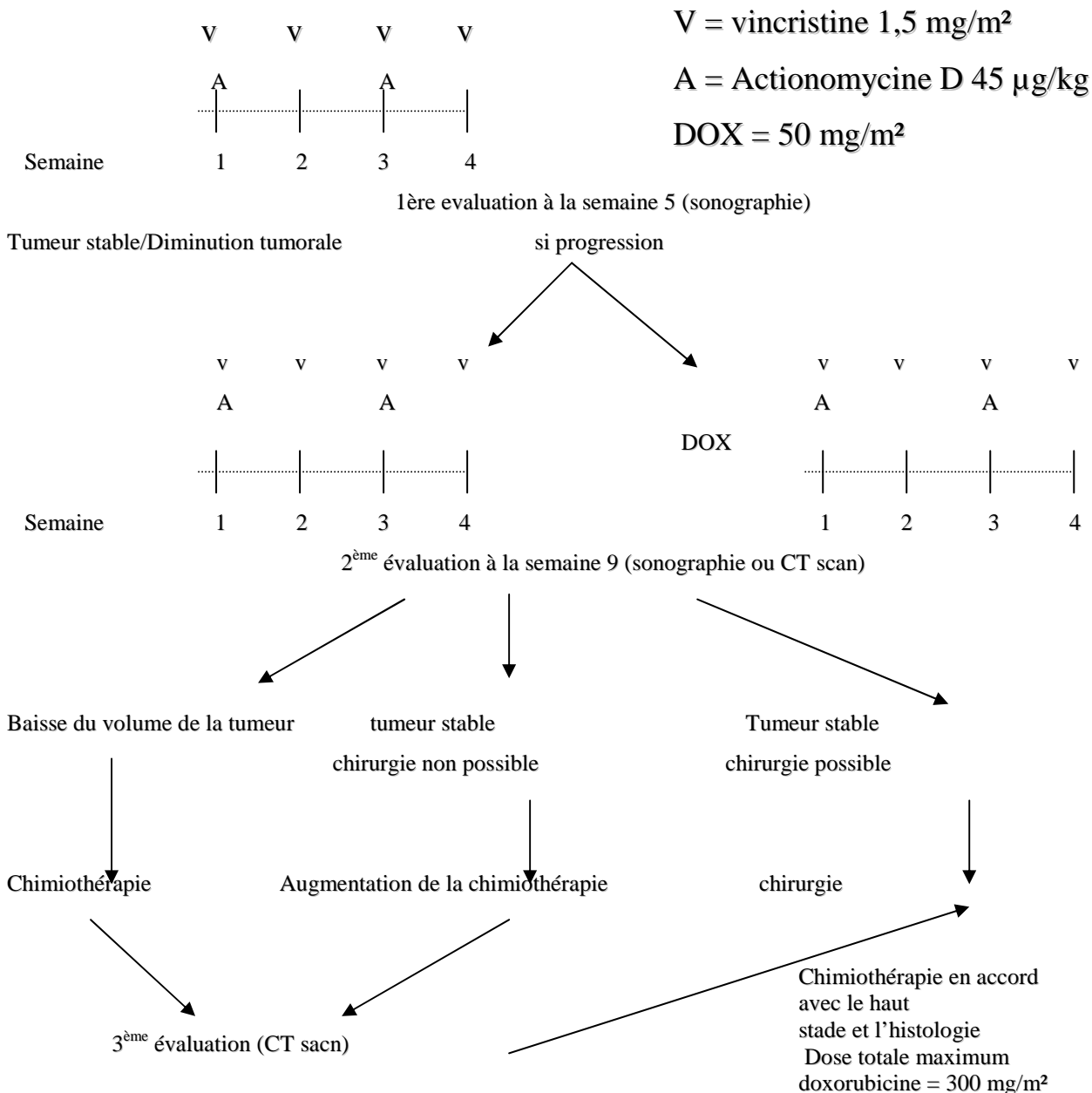
Pour la métastase pulmonaire unique : il faut une exérèse chirurgicale (très bon pronostic surtout si métastase tardive)

- si exérèse incomplète ou si découverte à l'intervention de métastases multiples : 15 Gy sur les 2 poumons et chimiothérapie.

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

### 11.5.4- 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.
- En pratique, souvent néphrectomie complète d'un côté, le plus atteint et partielle de l'autre
  - Radiothérapie à discuter au cas par cas. Epargner le rein restant (maximum 12 Gy)



si maladie stable et chirurgie d'épargne possible :  
 Si baisse du volume de la tumeur : chimiothérapie et chirurgie quand épargne renale possible.  
 Si maladie stable et chirurgie impossible : discussion avec l'investigateur.

### 11.5.5- Histologie « A HAUT RISQUE : »

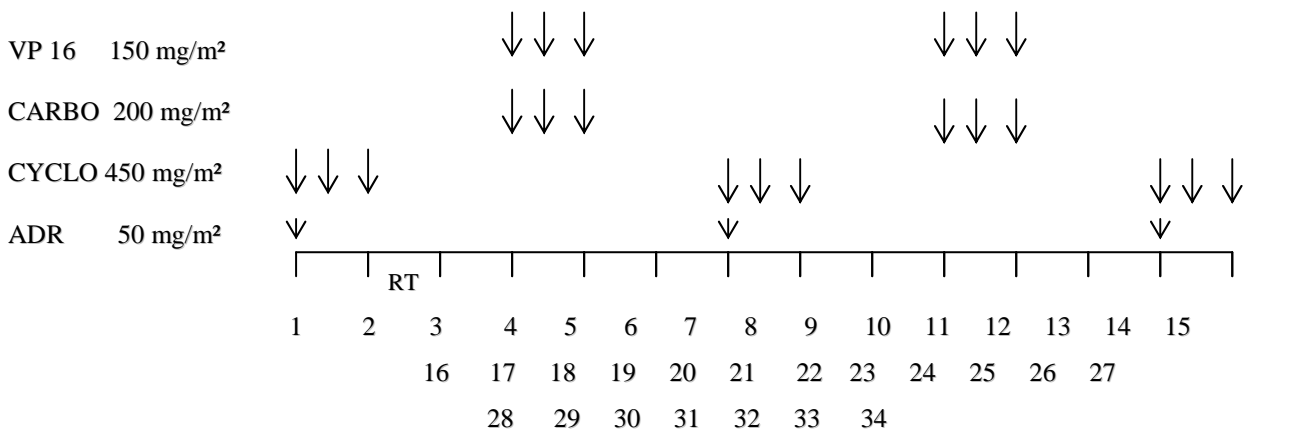
- il s'agit des formes suivantes :blastémateuses prédominantes (blastème ≥ 2/3) ; anaplasiques diffuses ; sarcomes à cellules claires.
- Les tumeurs rhabdoïdes du rein ne sont pas des néphroblastomes.
  - Radiothérapie du lit tumoral : stade local II et III
  - Chimiothérapie post-opératoire

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

- **stade I** : VCR, Actino, Adria, idem **stade II et III** « risque intermédiaire »
- **stade II, III, IV** : chimiothérapie à 4 drogues : VP 16, Carboplatine, Endoxan, Adriamycine

Si impossible, même chimio que le stade I

#### STADES II, III et IV HAUT RISQUE (SIOP 2001)



- 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 à 2/3 pour chaque drogue.

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

### **11.5.6- Pénurie de drogues :**

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

#### **a- Chimiothérapie préopératoire**

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

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

#### **b- Chimiothérapie post-opératoire :**

- **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, Endoxan et Adriamycine

### **11.5.7- Radiothérapie non disponible :**

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

On peut néanmoins envisager schématiquement 3 hypothèses :

a. La chimiothérapie initiale a été manifestement efficace sur le volume tumoral : on poursuit alors l'application du protocole, sans radiothérapie, dans tous les stades.

b. 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 post-opératoire.

c. 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 :**

### **11.6.1- 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, syndrome de dénutrition : 2 de ces éléments suffisent à faire baisser les doses de chimiothérapie de 1/3 tant qu'ils persistent.

### **11.6.2- Malade en mauvais état général au diagnostic, avec grosse tumeur.**

- VCR seule pour commencer. Eventuellement à  $\frac{1}{2}$  dose, ou  $\frac{2}{3}$  dose (attention au transit).

- Parallèlement, déparasitage, ré nutrition, transfusion, fer, etc.

### **11.6.3- Suspicion de maladie veino-occlusive hépatique :**

- Gros foie d'apparition très récente, avec ou sans ascite.

- Associé 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.

### **11.6.4- Toxicité :**

#### **Toxicité neurologique de la vincristine :**

- Abolition des réflexes constants : continuer le traitement

- Syndrome sub-occlusif : arrêter la vincristine jusqu'à la reprise du transit. La reprendre alors à la dose  $1\text{mg/m}^2$ , puis à  $1,5\text{mg/m}^2$  si la tolérance est bonne



- Iléus paralytique (radiologie). Crises douloureuses abdominales ou maxillaires : arrêt temporaire de la VCR (1 ou 2 injections omises). Reprendre à ½ dose, puis augmenter.

**GRADE DE TOXICITE SELON LE GUIDE DE METHODOLOGIE DE LA SIOP :Edition de janvier 1993**

TOXICITE	GRADE 0	GRADE I	GRADE II	GRADE III	GRADE IV
GENERAL					
LANSKY OU KARNOFSKY	> 90 - 100	90 to > 70	70 to > 50	50 to > 30	≤ 30
OMS	capable de toute activité normale	capable d'activités légères à l'exception d'activités physiques pénibles	ambulatoire et capable de se suffire mais incapable de toute autre activité. Repos couché ou assis moins de 50% des heures de veille	capable d'activités personnelles mais confiné au lit ou fauteuil plus de 50% des heures de veille	confiné totalement au lit ou au fauteuil, incapable de toutes activités même essentielles comme manger
POIDS CORPOREL (perte ou gain)	< 5.0%	5.0 – 9.9%	10.0 – 19.9%	> 20%	-

**SCORE DE PERFORMANCE PEDIATRIQUE DE LANSKY (Cancer, 1987)**

Ce questionnaire est fait pour être rempli avec l'aide des parents sur la vie quotidienne de l'enfant, et sert au cours de l'évolution.

- \* - 100 % Activité tout à fait normale
- \* - 90 % Petites restrictions dans les activités physiques astreignantes.
- \* - 80 % Actif, mais se fatigue plus vite que normalement.
- \* - 70 % A la fois restriction plus importante de l'activité habituelle et périodes plus courtes d'activités calmes.
- \* - 60 % Est debout, remuant, mais jeu actif minimum. Reste occupé à des activités calmes.

- \* - 50 % s'habille mais traîne et s'étend souvent sur un lit ou un fauteuil pendant la journée. Pas de jeu actif. Capable de participer à toutes sortes d'activités et de jeu calmes.
- \* - 40 % Le plus souvent couché; peut participer à des activités calmes.
- \* - 30 % Couché. Besoin d'aide pour des activités calmes.
- \* - 20 % Le plus souvent dort. Jeu entièrement limité à des activités calmes.
- \* - 10 % Pas de jeu. Ne sort pas de son lit.
- \* - 0 % aréactif

TOXICITE	GRADE 0	GRADE I	GRADE II	GRADE III	GRADE IV
HEMATOLOGIE . Hémoglobine . Leucocytes : 10 <sup>9</sup> /l . Granulocytes : 10 <sup>9</sup> /l . Plaquettes : 10 <sup>9</sup> /l . Hémorragie	N > 4.0 > 2.0 WNL Aucune	> 100g/l 3.0 -3.9 1.5 - 19 > 75 Légère, pas de transfusion	80 to 100 g/l 2.0 – 2.9 1.0 – 1.4 50 to 74.9 Importante, 1 à 2 u trans./épis	65 to 79 g /l 1.0 – 1.9 0.5 – 0.9 25 to 49.9 Importante, 34 u trans/épis	< 65 g/l < 1.0 < 0.5 < 25 Massive, >4 u transf. /épisode

PEAU, EPIDERME ET INFECTIONS					
INFECTION	Aucune	Légère	Modéré	Sévère	Risque vital
FIEVRE EN L'ABSENCE D'INFECTION	Aucune	37.1 to 38°C	38.1° à 40°C	> 40° C pendant < 24hours	> 40° C pendant 24H ou avec hypotension
ALLERGIE	Aucune	Rash cutané transitoire, fièvre médicamenteuse < 38° C	Urticaire déclenché par le médicament, fièvre=38C bonchospasme léger	Maladie sérique, bronchospasme nécessitant un traitement parentéral	Dermite exfoliatrice
PEAU	Aucune toxicité ou pas de changement	Eruption maculeuse, papuleuse ou érythémateuse par endroit : asymptotique	Eruption maculeuse, papuleuse par endroit avec prurit ou autres symptômes associés	Eruption maculeuse, papuleuse ou vésiculeuse généralisée et symptomatique	Dermite exfoliatrice
ALOPECIE	Aucune	Légère perte des cheveux	Perte importante ou totale		

DIGESTIVE					
BIOLOGIE . Bilirubine . SGOT/SGPT . Aic. Phosp. Ou 5 Nμ	N N N	≤ 2.5 x N ≤ 2.5x N	< 1.5 x N 2.6 to 5.0 x N 2.6 to 5.0 x N	1.5 to 3 x N 5.1 to 20.0 x N 5.1 to 20.0 x N	> 3.0 x N > 20.0 x N > 20.0 x N
STOMATITE	Aucune	Ulcères indolores, érythème, légèrement endolori	Douleur, érythème, œdème ou ulcère mais peut encore manger	Douleur, érythème, œdème ou ulcère et ne peut manger	Nécessite un support parentéral ou entéral
NAUSEE	Aucune	Capable de manger des quantités raisonnables	Prise alimentaire suffisante mais diminuée	Très nette diminution des possibilités de manger	
VOMISSEMENT	Aucune	1 épisode par 24 heures	2-5 épisodes par 24heures	6-10 épisodes par 24 heures	> 10 épis. Par 24 heures ou support parentéral nécessaire
DIARRHEE	Aucune	Augmentation de 2-3 selles par rapport à la période pré thérapeutique	Augmentation de 4-6 selles ou diarrhée nocturne ou crampe intestinale modérée	Augmentation de 7-9 selles ou incontinence anale ou crampe intestinale sévère	Augmentation ≥ 10 selles/jour ou diarrhée sanglante ou support parentéral

### **11.6.5-Prévention des complications toxiques. Adaptations des doses.**

#### **a) 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).

#### **b) Digestives :**

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

#### **c) Varicelle :**

- Traitement par Aciclovir  
- 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 des séquelles :

- 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.

## **MÉTHODOLOGIE**

### **CADRE D'ETUDE**

L'étude a eu lieu dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré situé au centre commercial en commune II du district de Bamako-Mali.

1- Le C.H.U. Gabriel TOURE constitue avec le C.H.U. du Point G, l'Hôpital de Kati et le Centre d'Odontostomatologie le sommet de la pyramide sanitaire du Mali. Il a en son sein un service de pédiatrie.

Le service de pédiatrie est divisé en deux parties :

#### **La Pédiatrie A**

Elle est à l'étage et comprend 3 unités :

- Le service de l'unité d'oncologie pédiatrique (ancienne pédiatrie III).
- La pédiatrie IV : comportant 4 grandes salles.
- L'unité de réanimation et de néonatalogie comportant 4 salles d'hospitalisation réservée pour les prématurés, les nouveau-nés, les nourrissons et les enfants dont l'état impose une surveillance régulière.

#### **La pédiatrie B**

Elle est au rez-de-chaussée et comprend 2 unités :

- La pédiatrie I : comportant 4 grandes salles et 4 petites salles individuelles.
- La pédiatrie II : comportant 6 grandes salles.

Ces deux unités sont réservées à l'hospitalisation des enfants de 2 mois à 2 ans.

- Le service des urgences pédiatriques (ancien service de consultation externe).

### **Le personnel est composé de :**

- Deux professeurs
- Quatre pédiatres
- Deux médecins généralistes
- Vingt sept CES
- Dix huit techniciens supérieurs
- Neuf techniciens socio sanitaires
- Douze aides soignantes
- Médecins du DEAP et ceux du CVD
- Trois manoeuvres

### **Les activités du service :**

La formation théorique et pratique des médecins en spécialisation, des étudiants en médecine et des élèves des écoles socio sanitaires.

Les consultations externes se font tous les jours.

L'hospitalisation des malades.

Les visites se font quotidiennement dans les salles d'hospitalisation.

Les gardes

Un staff quotidien en vue d'apprécier les prestations de la garde (compte rendu)

Un staff hebdomadaire (tous les vendredi) dans le cadre de la formation continue.

### **Type et Période d'étude :**

Il s'agit d'une étude longitudinale descriptive.

Elle s'est déroulées du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 Mars 2007 soit une durée de 27 mois.

### **Population d'étude :**

L'étude a concerné une population d'enfants reçus dans le service ayant un diagnostic clinique, radiologique ou anatomopathologique de néphroblastome.

### **Echantillonnage :**

#### **Critères d'inclusion :**

- Enfants âgés de moins de 15 ans au moment du diagnostic.
- Tous les cas se présentant dans le service et ayant un diagnostic clinique, radiologique ou histologique de néphroblastome.

#### **Critères de non inclusion :**

Tous les cas de néphroblastome dont l'âge du patient est supérieur à 15 ans au moment du diagnostic.

### **Matériel et méthode**

Notre étude a consisté à recenser toutes les tumeurs solides malignes diagnostiquées chez l'enfant dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

#### **Matériel**

Le matériel utilisé comprend :

Les dossiers des patients

L'analyse de nos données a été faite à partir du logiciel SPSS (version 11.0)

Les résultats ont été testés par le chi carré ( $\chi^2$ ) avec un risque  $\alpha = 5\%$ , une probabilité  $p = 1 - \alpha$  un chi carré seuil ( $\chi^2_p$ ) en fonction du degré de liberté (ddl).

Le seuil de signification a été fixé à  $P < 0,05$ .

La saisie a été faite à partir du logiciel Epi-Infos.

Les graphiques ont été réalisés à partir du logiciel Excel (office XP).



### **Déontologie :**

Notre étude a intéressé un groupe de patients âgés de 6mois à 15 ans donc des mineurs selon la législation en vigueur au Mali.

Une information claire et détaillée a été fournie aux parents.

Pour chacun des patients retenus dans l'étude un consentement éclairé d'un des Parents ou un tuteur légal a été obtenu.

Au cours de notre étude, nous avons tenté de préserver au mieux l'intégrité et l'intimité des patients.

La plus grande confidentialité a entouré nos résultats durant toute l'étude.

## RÉSULTATS

Du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 mars 2007, 161 cas de tumeurs solides malignes de l'enfant ont été diagnostiqués dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

Parmi les patients, 25 enfants avaient présenté le néphroblastome.

**Tableau III : Répartition des patients selon la nature de la tumeur.**

<b>Nature de la tumeur</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Lymphomes	62	38
Retinoblastome	54	34
Néphroblastome	25	16
Tumeurs germinales	7	4
Sarcomes abdominaux	5	3
Rahbdomyo sarcomes Orbitaires	3	2
Tumeurs cérébrales	2	1
Neuroblastome	2	1
Hepatoblastome	1	1
<b>Total</b>	<b>161</b>	<b>100</b>

Le néphroblastome a occupé la 3<sup>ème</sup> place avec 16 % après les lymphomes et le retinoblastome.

**Tableau IV : Répartition des patients en fonction de l'année**

<b>Année</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
2005	7	28
2006	14	56
2007(janvier-mars)	4	16
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Le nombre de cas annuellement diagnostiqué était le suivant : 28% en 2005 ; 56 % en 2006 et 16% en 2007.

**Tableau V : Répartition des patients en fonction de l'âge**

<b>Age</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
[0 – 1]	4	16
[2 – 5]	15	60
[6 – 15]	6	24
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

La tranche d'âge comprise entre 2 – 5 ans était la plus touchée, soit 60% des cas. L'âge moyen était de 45 mois avec les âges extrêmes de 8 mois et de 11 ans.

**Tableau VI : Répartition des patients selon le poids**

<b>Poids</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
[1 – 10]	7	28
[11 – 20]	11	44
[21 – 30]	7	28
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les patients dont le poids est compris entre 11 – 20 kg étaient majoritaires (44%). Le poids moyen était de 13 kg avec les extrêmes de 6 et 28kg.

**Tableau VII: Répartition des patients selon la taille**

<b>Taille</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
[50 – 100]	14	56
[101 – 153]	11	44
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

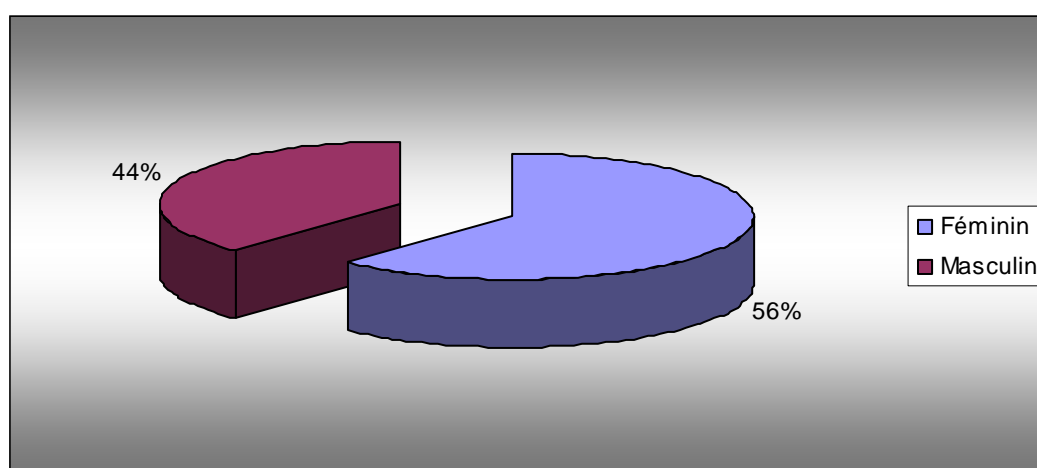
Les patients dont la taille est comprise entre 50 – 100 cm étaient dominants, soit 56 % des cas. La taille moyenne était de 100 cm avec des extrêmes de 67 et 153 cm.

**Tableau VIII : Répartition des patients selon le siège de la tumeur.**

Siège	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Rein gauche	13	52
Rein droit	11	44
Bilatéral	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Le rein gauche était le plus atteint avec 52% de cas.

**Graphique I : Répartition des patients selon le sexe.**



Le sexe féminin était le plus touché avec 56% de cas dont le sex – ratio était 1,27.

**Tableau IX : Relation entre le siège et le sexe.**

<b>Siège</b> <b>Sexe</b>	<b>Rein Gauche</b>	<b>Rein Droit</b>	<b>Bilatéral</b>	<b>Total</b>
Masculin	6	5	0	11
Féminin	7	6	1	14
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>11</b>	<b>1</b>	<b>25</b>

Nous n'avons pas pu établir une relation entre le siège et le sexe.

**Tableau X : Répartition des patients selon l'ethnie**

<b>Ethnie</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Bambara	9	36
Peulh	4	16
Sarakolé	4	16
sénoufo	3	12
Sonrhäï	2	8
Bozo	1	4
Dogon	1	4
Touareg	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

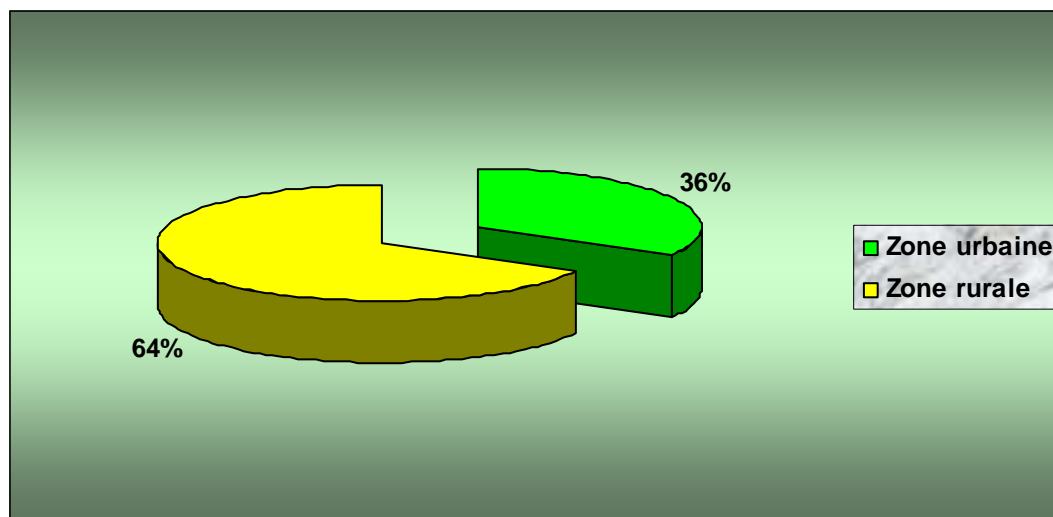
Les Bambaras détenaient le taux le plus élevé avec 36% des cas.

**Tableau XI : Répartition des patients selon la région de provenance**

Provenance	Nombre des cas	Pourcentage
Bamako	9	36
Kayes	4	16
Sikasso	4	16
Koulikoro	3	12
Mopti	2	8
Gao	2	8
Autres (Congo Braza)	1	4
Total	25	100

La majorité de nos patients vivaient à Bamako (36%).

**Graphique II : Répartition des patients selon la résidence.**



Les patients venant de la zone rurale étaient majoritaires avec 64 % des cas.

**Tableau XII : Répartition des patients selon la fratrie**

<b>Fratrie</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
1 <sup>er</sup> Enfant	8	32
2 <sup>ème</sup> Enfant	6	24
3 <sup>ème</sup> Enfant	4	16
4 <sup>ème</sup> Enfant	3	12
5 <sup>ème</sup> Enfant	2	8
6 <sup>ème</sup> Enfant	1	4
7 <sup>ème</sup> Enfant	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Le premier enfant de la fratrie était le plus touché avec 32%.



**Tableau XIII : Répartition des patients selon la profession de leur père**

<b>Profession</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Paysans	9	36
Ouvriers	7	28
Fonctionnaires	6	24
Commerçants	3	12
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les enfants des paysans et des ouvriers étaient les plus touchés avec respectivement 36% et 28% des cas.

**Tableau XIV : Répartition des patients selon le statut matrimonial de leur père**

<b>Statut matrimonial</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Marié monogame	13	52
Marié polygame	11	44
Célibataire	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les enfants des mariés monogames étaient les plus atteints avec 52%.

**Tableau XV : Répartition des patients selon la profession de leur mère**

<b>Profession</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Ménagères	22	88
Fonctionnaires	1	4
Ouvrières	1	4
Elèves/Etudiantes	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les mères de nos patients étaient des ménagères dans 88 % des cas.

**Tableau XVI : Répartition des patients selon la parité de leur mère**

<b>Parité</b>	<b>Nombres de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Multipare	24	96
Unipare	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les mères de nos patients étaient multipares dans 96 % des cas.

**Tableau XVII : Répartition des patients selon le niveau d'étude de leur père**

<b>Niveau d'étude</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Non scolarisé	18	72
Scolarisé niveau supérieur	3	12
Scolarisé niveau secondaire	2	8
Scolarisé niveau primaire	2	8
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les pères de nos patients étaient non scolarisés dans 72 % des cas.

**Tableau XVIII : Répartition des patients selon le niveau d'étude de leur mère**

<b>Niveau d'étude</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Non scolarisé	21	84
Scolarisé niveau primaire	2	8
Scolarisé niveau secondaire	1	4
Scolarisé niveau supérieur	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les mères non scolarisées étaient majoritaires avec 84% des cas.

**Tableau XIX : Répartition des patients selon le traitement déjà reçu avant le diagnostic**

Traitement déjà reçu	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Mixte (Traditionnel et Médical)	16	64
Médical seul	4	16
Chirurgical	3	12
Traditionnel seul	2	8
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

La majorité de nos patients ont reçu un traitement médical et un traitement traditionnel à la fois avant le diagnostic soit 64% des cas.

**Tableau XX : Répartition des patients selon la durée d'évolution de la maladie avant le diagnostic.**

Durée d'évolution	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Supérieure à 3 mois	13	52
Inférieure à 3 mois	12	48
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Nos patients ont été vus dans 52 % des cas après 3 mois d'évolution de la maladie avant le diagnostic.

**Tableau XXI : Répartition des patients selon les signes cliniques à l'admission**

<b>Signes cliniques</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Masse abdominale	23	92
AEG	19	76
Pâleur	17	68
Douleur abdominale	7	28
Fièvre	6	24
Détresse respiratoire	1	4
Hématurie	1	4

La masse abdominale, l' AEG et la pâleur ont été les signes cliniques les plus retrouvés ; soient respectivement 92% ; 76% et 68% des cas.

**Tableau XXII : Répartition des patients selon la malformation associée au néphroblastome.**

Aucune malformation n'a été décelée chez nos patients, ni aniridie, ni anomalie urogénitale, ni héli hypertrophie.

**Tableau XXIII : Répartition des patients selon l'imagerie**

<b>Imagerie</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Echographie abdominale	25	100
Radiographie thorax	25	100
Urographie intraveineuse	7	28
Scanner abdominal	2	8
Scanner thoracique	1	4

Tous nos patients avaient bénéficié d'une échographie abdominale et d'une radiographie du thorax.

**Tableau XXIV : Répartition des patients selon les résultats de l'échographie abdominale.**

<b>Résultats</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Masse intra rénale hétérogène	25	100
Métastase	3	12

La masse abdominale était 100% intra rénale hétérogène et 12% des patients avaient des métastases hépatiques lors du diagnostic.

**Tableau XXV : Répartition des patients selon les résultats de la radiographie du thorax.**

<b>Résultats</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Normal	14	56
Métastase	11	44
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Les métastases pulmonaires étaient retrouvées chez 44% de nos patients.

**Tableau XXVI : Répartition des patients selon les résultats de l'UIV.**

<b>Résultats</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Rein urographiquement muet	6	24
Rien fonctionnel	1	4

L'UIV a été réalisée chez 28% de nos patients.

**Tableau XXVII : Réparation des patients selon les examens Biologiques réalisés.**

<b>Biologie</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
NFS	25	100
Sérologie HIV	25	100
Sérologie Hbs	15	60
Ionogramme sanguin	10	40
Groupe – rhésus	25	100

La NFS, la Sérologie HIV et le groupage rhésus étaient systématiques chez tous nos patients.

**Tableau XXVIII : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine.**

<b>Taux</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Hb < 12	22	88
$12 \leq \text{Hb} \leq 18$	3	12
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

La majorité de nos patients avaient une anémie, soit 88% des cas.

**Tableau XXIX : Répartition des patients selon les résultats de la sérologie HIV.**



La sérologie HIV était négative chez la totalité de nos patients, soit 100% des cas.

**Tableau XXX : Répartition des patients selon le groupe sanguin**

<b>Groupe – sanguin</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>A<sup>+</sup></b>	10	40
<b>O<sup>+</sup></b>	6	24
<b>B<sup>+</sup></b>	5	20
<b>O<sup>-</sup></b>	2	12
<b>A<sup>-</sup></b>	1	4
<b>AB<sup>-</sup></b>	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

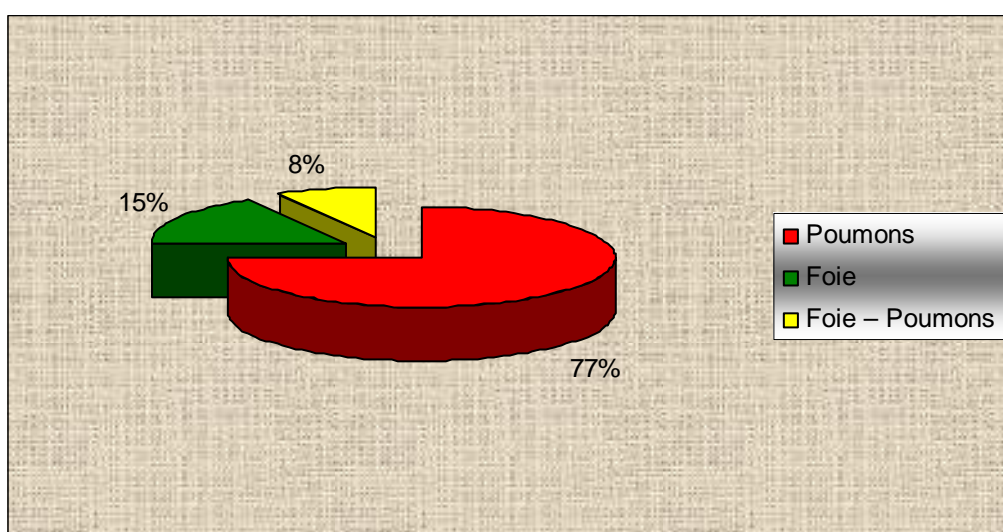
Les patients de groupe sanguin A+ étaient majoritaires avec 40% des cas.

**Tableau XXXI : Répartition des patients selon les formes.**

<b>Forme</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Localisée	12	48
Métastatique	13	52
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

La forme métastatique était majoritaire, soit 52% des cas.

**Graphique IV : Répartition des patients selon le siège des métastases**



Le siège des métastases était le plus souvent pulmonaire (77%).

**Tableau XXXII : Relation entre l'évolution de la maladie avant le diagnostic et les métastases.**

Durée l'évolution	Métastases		Total
	Oui	Non	
Inférieure à 3 mois	3	12	15
Supérieure à 3 mois	10	0	10

<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>12</b>	<b>25</b>
--------------	-----------	-----------	-----------

Tous les patients dont la durée d'évolution de la maladie dépasse 3 mois avant le diagnostic ; avaient des métastases.

**Tableau XXXIII : Répartition des patients selon le traitement du néphroblastome**

<b>Traitement</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Chimiothérapie préopératoire	15	60
Chirurgie	12	48
Chimiothérapie postopératoire	11	44
Radiothérapie	0	0
Aucun traitement du protocole	4	16

Aucun de nos patients n'a bénéficié de la radiothérapie.

**Tableau XXXIV : Protocole de la chimiothérapie préopératoire utilisé dans le service de pédiatre du CHU Gabriel Touré – GFA 2005.**

<b>Formes</b>	<b>Drogues</b>	<b>Doses</b>	<b>Durée</b>
Localisés	Vincristine	1,5 mg / m <sup>2</sup> / semaine	4 semaines
	Actinomycine-D	45 µg / kg / 15 jours	
Métastatiques	Vincristine	1,5 mg / m <sup>2</sup> / semaine	6 semaines
	Actinomycine-D	45 µg / kg / 15 jours	

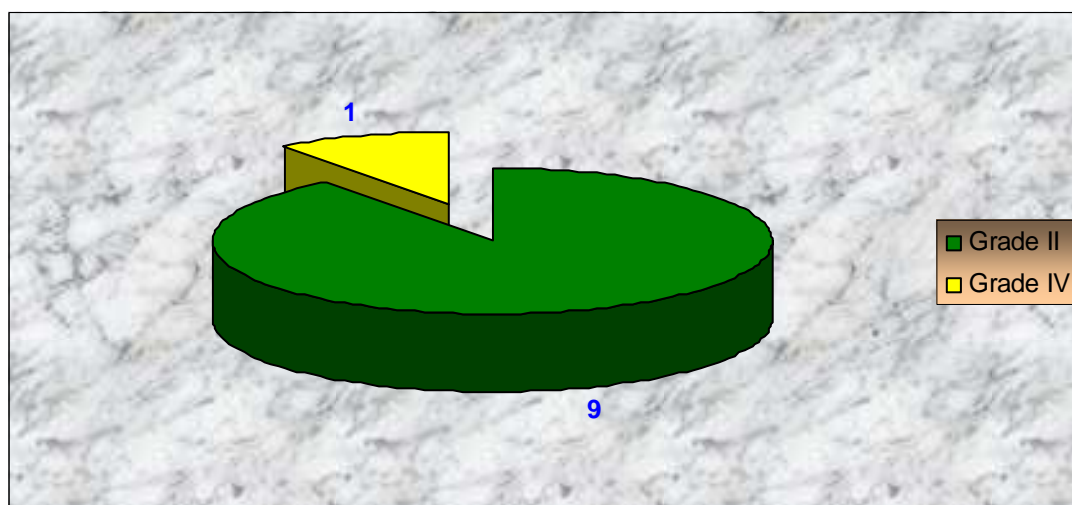
	Adriamycine	50 mg / m <sup>2</sup> / 4 semaines	
Bilatérales	Vincristine	1,5 mg / m <sup>2</sup> / semaine	8 semaines
	Actinomycine-D	45 µg / kg / 15 jours	

**Tableau XXXV : Répartition des patients selon les anticancéreux utilisés**

Anticancéreux	Nombre de cas	Pourcentage (%)
VCR + ACT.D	11	44
VCR + ACT.D + ADRIA	4	16
Autres	10	40
Total	25	100

La vincristine et l'Actinomycine-D ont été utilisées dans 44% des cas.

**Graphique VI : Répartition des patients selon la toxicité de la chimiothérapie préopératoire.**



Le Grade II (vomissement et alopécie) et le grade IV (aplasie) ont été la toxicité la plus fréquente.

**Tableau XXXVI : Répartition des patients selon la chirurgie**

<b>Chirurgie</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Néphrectomie post chimiothérapie	10	40
Néphrectomie d'emblée	4	16
Laparatomie + Biopsie	1	4
Non opérés	10	40
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

La néphrectomie post chimiothérapie a été effectuée dans 40% des cas.

**Tableau XXXVII : Répartition des patients selon le stade**

<b>Stade</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
I	10	40
II	1	4
III	4	16
Inconnu	10	40
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Le stade I était majoritaire avec 40%.

**Tableau XXXVIII : La répartition des patients selon le résultat de l'anatomie pathologie.**

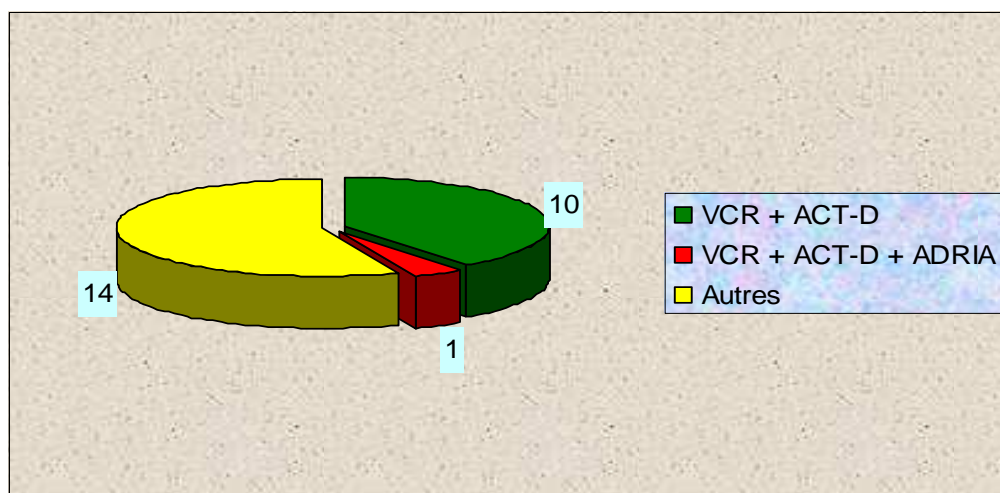
Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Bas risque	7	28
Risque intermédiaire	1	4
Haut risque	3	12
Inconnu	14	56

Le taux d'histologie réalisé était de 44% contre 56% des cas inconnus.

**Tableau XXXIX : Protocole de la chimiothérapie post-opératoire utilisé dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré 2005.**

Stade	Antimitotique	Dose	Repos	Durée
I	Vincristine  Actinomycine D	1,5 mg / m <sup>2</sup> / semaine  45 µg / kg de la 2 <sup>ème</sup> et 7 <sup>ème</sup> semaines	5 <sup>ème</sup> semaine	9 semaines
II et III	Vincristine  Actinomycine D	1,5 mg / m <sup>2</sup> / semaine  45 µg / kg / 15 jours	13 <sup>ème</sup> semaine 19 <sup>ème</sup> semaine 25 <sup>ème</sup> semaine	27 semaines

### Graphique VII : Répartition des patients selon les anti-cancéreux utilisés en post opératoire



Le taux de la chimiothérapie post opératoire était de 44%.

### Tableau XXXX : Répartition des patients selon leur devenir

Devenir	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Décès	12	48
Rémission complète	10	40
Perdu de vue	2	8
Vivant avec tumeur	1	4
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>

Le taux de rémission complète était de 40% mais contre 48% comme taux de décès.

**Tableau XXXXI : Répartition des patients selon le moment du décès**

<b>Moment</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Traitement préopératoire	7	58
Traitement post-opératoire	5	42
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100</b>

Le taux de décès le plus élevé était constaté avant la néphrectomie.

**Tableau XXX XII : Répartition des patients selon la cause du décès**

<b>Cause</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Tumeur	10	84
Toxicité du traitement de la chimiothérapie	2	16
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100</b>

La principale cause du décès de nos patients était la tumeur avec 84%.



**Tableau XXXXIII : Répartition des patients selon le taux de survie globale en fonction du type de traitement.**

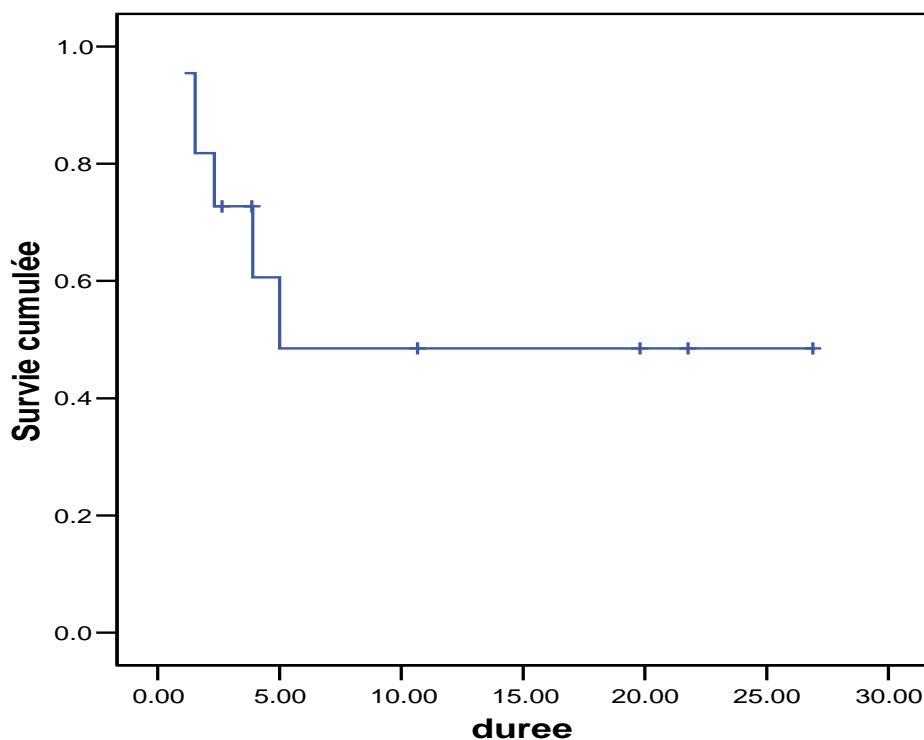
Type de traitement	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Néphrectomie post chimiothérapie	8/10	80
Néphrectomie d'emblée	2/4	50
Non Néphrectomisé	1/11	9
<b>Total</b>	<b>11/25</b>	<b>44</b>

**Tableau XXXXIV : Répartition des patients selon le taux de survie en fonction de stade.**

Stade	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Stade I	10/10	100
Stade II	0/1	0
Stade III	0/4	0

Seulement les patients du stade I étaient vivants.

### La courbe de survie globale de nos patients



Le taux de survie globale de nos patients à 27 mois était de 44%

## **COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS**

### **1- Critique de la méthodologie :**

Au cours de notre étude, nous avons été confrontés à des difficultés de plusieurs ordres :

- Socio-économique
- De suivi

#### **Difficultés d'ordre socio-économique :**

Les parents de nos patients appartiennent pour la plupart à des classes sociales peu favorisées et aux revenus faibles.

Par ailleurs, les coûts des examens complémentaires et de la néphrectomie ne sont pas à la portée de la majorité des parents de nos patients.

Ces faits ont constitué un handicap important dans la réalisation du bilan pré thérapeutique et du protocole thérapeutique.

#### **Difficultés par rapport au suivi des patients :**

La plupart de nos patients résidaient hors de Bamako.

Les perdus de vue et les irrégularités dans certains suivis étaient dues :

- l'insuffisance des moyens financiers
- le fait que les parents ne perçoivent pas toujours l'importance du suivi

#### **Fréquence du néphroblastome : Tableau III**

Le néphroblastome était le troisième cancer solide de l'enfant avec 16% après les lymphomes (38%), le rétinoblastome (34%) dans notre étude.

En 2003 au CHU de Brazzaville. J.P.PEKO [17] avait trouvé que le néphroblastome occupait le troisième rang des tumeurs solides malignes de l'enfant.

J. LEMERLE [13] avait trouvé que le néphroblastome venait en quatrième rang de l'ensemble des affections malignes de l'enfant après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales.

Dans l'étude menée par C. BERGERON [3] le néphroblastome est le sixième cancer de l'enfant avec 7% après les leucémies et les lymphomes (45%) les tumeurs cérébrales (20%) les tumeurs de tissus mous (8%) et les neuroblastomes (8%).

Ces fréquences témoignent que le néphroblastome est un cancer de l'enfant qu'on rencontre aussi bien dans les pays en voie de développement que dans les pays développés.

### **Caractéristiques sociodémographiques et épidémiologiques :**

#### **Age : Tableau V**

La tranche d'âge 2 – 5 ans était la plus touchée dans notre étude avec un âge moyen de 45mois.

Une étude réalisée en Ouganda, au Vietnam, en Afrique du sud et à Brazzaville avait montré que la tranche d'âge la plus touchée par le néphroblastome était celle de 2 – 5 ans [17].

B. TOGO [12] en France a trouvé dans son étude un âge moyen de 30 mois.

PIANEZZA [18] et M. EL KABABRI [7] avaient respectivement trouvé que l'âge moyen était de 28 mois et de 36 mois.

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

#### **SEXE : Tableau IX**

Le sexe féminin a prédominé dans notre étude avec un taux de 56% et un sex-ratio 1,24.

Alain G [19] avait trouvé dans son étude une prédominance féminine avec un taux de 64,3%.

B TOGO [12] avait trouvé dans sa série une prédominance féminine avec 63,2%.

J. Lemerle, J Valayer, J P Guller [13] avaient trouvé que la distribution entre les sexes était égale dans les statistiques.

Dans l'étude menée par M.EL. Kababri [7] le sexe masculin était prédominant avec un taux de 61%.

### **Ethnie : Tableau X**

Les ethnies les plus représentées dans notre étude ont été les Bambaras (36%), les peulhs (16%) et les Sarakolés (16%).

A.COULIBALY [8] avait retrouvé dans sa série les mêmes ethnies : Bambaras (54,16%), les peulhs (25%) et les Sarakolés (8%).

Cette classique prédominance témoigne de la distribution ethnique du Mali.

### **Résidence : Graphique II**

Dans notre étude 64% des patients venaient de la zone rurale. .

A. COULIBALY [8] avait trouvé dans sa série que 52% étaient de la zone rurale.

M. EL. Kababri [7] avait trouvé dans son étude, que 56% étaient de la zone Urbaine.

La résidence des patients en zone rurale pourrait très certainement expliquer le problème de suivi constaté dans notre étude.

La prédominance rurale pourrait aussi s'expliquer par le fait qu'au Mali la population vit majoritairement en zone rurale.

### **Profession : Tableau XIII et XV**

Dans notre série, les mères ménagères et les pères paysans ont été les plus représentés, soient respectivement 88% et 40%

A. COULIBALY [8] avait observé dans sa série des mères ménagères (70%) et des pères paysans (53%).

Cela a été un grand handicap, qui pourrait expliquer le problème de la prise en charge dans notre étude.

### **CLINIQUE :**

#### **Interrogatoire : Tableau XIX**

Dans notre étude 64% des patients avaient reçu à la fois un traitement traditionnel et un traitement médical moderne non spécialisé.

Dans l'étude de COULIBALY A [8] 67% des patients avaient utilisé les médicaments traditionnels.

Cela pourrait expliquer le retard du diagnostic constaté dans notre étude.

#### **Signes cliniques : Tableau XVIII**

Dans notre étude les signes cliniques ont été la masse abdominale (92%), l'AEG (76%), la pâleur (68%), la douleur abdominale (28%), la fièvre (24%), la détresse respiratoire (4%) et l'hématurie (4%).

A. COULIBALY [8] avait retrouvé dans sa série la masse abdominale (100%), la fièvre (58%), la douleur abdominale (48%) et l'AEG (37%).

Dans l'étude de M. EL KABABRI [7] les signes cliniques étaient la masse abdominale (100%), la fièvre (37%), l'hématurie (21%) et l'HTA (7%).

B. TOGO [12] a trouvé dans son étude la masse abdominale (44,4%), l'hématurie (26,3%) et la douleur abdominale (18,4%).

La multitude des signes cliniques dans notre étude pourrait s'expliquer par la longue durée d'évolution de la maladie avant le diagnostic initial.

### **SIEGE : Tableau VIII**

Dans notre série, le rein gauche était le plus atteint avec 52%.

J. LEMERLE, J .VALAYER et J. P. GUBLER [13] avaient trouvé que le rein gauche était le plus atteint.

M. SOW, M. THERESE et ANDRE M [20] avaient trouvé que le rein droit était le plus atteint.

B. TOGO [12] avait trouvé que le rein droit était le plus atteint avec 50%.

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

### **Imagerie : Tableau XXIII**

Les examens radiologiques réalisés dans notre étude ont été l'échographie abdominale (100%), la radiographie du thorax (100%), l'UIV (28%), la TDM abdominale (8%) et la TDM du thorax (4%).

L'échographie abdominale (100%), la radiographie du thorax (100%), l'UIV (91%), la TDM abdominale (44%) et la TDM du thorax (4%) étaient les examens radiologiques réalisés dans la série menée par M. EL. Kababri [7].

Ce bilan radiologique très restreint réalisé durant notre étude pourrait s'expliquer par le bas niveau socio économique des parents de nos patients.

### **Formes du néphroblastome : Tableau XXXI**

Dans notre série, la forme métastatique est la plus dominante avec 52% des cas.

M. EL. Kababri [7] avait trouvé dans sa série une prédominance de la forme localisée avec 96% des cas.

Le taux de la forme localisée observée dans la série de Y. Ladjadj ; M. Si Ahmed [21] était de 90%.

B. TOGO [12] a trouvé dans son étude une prédominance de la forme localisée avec 81,6% des cas.

Cette prédominance métastatique dans notre étude pourrait s'expliquer par le fait que les patients sont vus en retard.

### **Traitement du néphroblastome :**

#### **- Chimiothérapie préopératoire : Tableau XXXIII**

Dans notre étude 60% des patients ont bénéficié la chimiothérapie préopératoire.

Dans l'étude menée par B. TOGO [12] 100% des patients ont bénéficié une chimiothérapie préopératoire.

M. EL Kababri [7] et Y. Ladjadj. M. Si Ahmed [21] avaient respectivement trouvé 90% et 84% comme taux de chimiothérapie préopératoire.





### - Néphrectomie : Tableau XXXVI

Le taux de néphrectomie post chimiothérapie est de 40% dans notre étude.

B. TOGO[12] et M. EL. Kababri [7] ont trouvé respectivement 100% et 83% comme taux de néphrectomie post chimiothérapie.

La néphrectomie reste le temps essentiel du traitement du néphroblastome. C'est une chirurgie programmée faite après la chimiothérapie initiale ; 8 jours au maximum après la dernière chimiothérapie préopératoire.

Durant notre étude, nous avons perdu trois patients dont le principal facteur était le retard de la néphrectomie.

L'un est décédé 5 heures après la néphrectomie parce qu'elle a été faite 2 semaines après la dernière chimiothérapie initiale.

Les deux autres sont décédés sans intervention chirurgicale parce qu'ils n'ont été revus que 3 semaines après la dernière chimiothérapie pour multiples raisons.

Pour pallier ce sérieux problème, nous avons adopté le protocole suivant :

- Les deux premières semaines de la chimiothérapie : traitement en ambulatoire.

- La 3<sup>ème</sup> semaine de la chimiothérapie initiale :

- Hospitalisation du patient
- Consultation en chirurgie pédiatrique
- Faire le bilan préopératoire et corriger les anomalies.
- Recours à la direction du CHU GABRIEL TOURE et le service social pour la prise en charge si les parents sont démunis.

- La 4<sup>ème</sup> semaine de la chimiothérapie : la consultation pré anesthésique

- La 5<sup>ème</sup> semaine de la chimiothérapie : la néphrectomie pour la forme localisée.

- La 7<sup>ème</sup> semaine de la chimiothérapie : la néphrectomie pour les formes métastatiques, comme prévue ou indiquée dans le protocole du traitement du néphroblastome par GFAOP 2005.

Cela a été possible grâce au soutien de la direction du CHU Gabriel Touré et du service social ; 4 patients ont été pris totalement en charge par eux.

### **Stades : Tableau XXXVII**

Stade I est majoritaire dans notre étude avec 40% des cas.

Le même taux (40%) a été observé dans l'étude de PIANEZZA [18] pour le stade I.

M. EL Kababri [7] avait trouvé que le stade III était majoritaire avec 48% des cas.

Le stade II (39%) était majoritaire dans l'étude menée par Y. Ladjadj. M. S Ahmed [21].

B.TOGO [12] a trouvé que le stade II est majoritaire avec 36,8% des cas.

Le stade I est majoritaire dans notre série parce que 40% des patients n'ont pas été opérés.

### **Anatomie – Pathologie : Tableau XXXVIII**

Dans notre étude 44% seulement des patients avaient bénéficié de l'histologie.

Tous les patients avaient bénéficié de l'histologie dans les études menées par Y. Ladjadj, M SiAhmed [21], B TOGO [44] et M. EL KABABRI[7].

Ce faible taux d'histologie constaté dans notre étude pourrait s'expliquer par :

- faute des moyens financiers
- 40% de nos patients n'ont pas été opérés
- notre croyance religieuse et traditionnelle

Dans notre étude 28% sont de groupe de bas risque, 12% sont de groupe de haut risque et 4% sont de groupe de risque intermédiaire.

B. TOGO [12] a trouvé que 76,3% sont de groupe de risque intermédiaire et 23,7% sont de groupe de haut risque mais aucun cas de bas risque. ce phénomène s'expliquera par la prise en compte de nouveaux critères anatomopathologiques en France [12].

### **Chimiothérapie post opératoire : Graphique VII**

Dans notre étude 40% des patients ont bénéficié de la chimiothérapie post opératoire.

Dans les études de B. TOGO [12], M. Si Ahmed, Y. Ladjadj, M. SI Ahmed [21] et M. EL. KABABRI [7] le taux de la chimiothérapie post opératoire était respectivement de 100%, 90%, et 81%.



## **Au cours de la chimiothérapie post opératoire**

### **Toxicité de la chimiothérapie :**

Dans notre étude nous avons observé 52% des cas (de vomissement et d'alopecie) et 8% des cas d'aplasie.

L'aplasie (6%) et l'hémorragie (2%) étaient les toxicités retrouvées dans l'étude de M. EL. Kababri [7].

Dans l'étude menée par B. TOGO [12] la maladie veino occlusive était la seule toxicité observée.

Le vomissement était constaté le plus souvent lorsque nous avons associé deux anticancéreux ; l'alopecie était constatée chez tous les patients ayant bénéficié de trois cures de chimiothérapie et l'aplasie n'était observée que lors de l'association des 3 anticancéreux au cours de notre étude.

**Notons qu'**aucun de nos patients n'avait bénéficié de la radiothérapie parce qu'elle n'est pas réalisable au Mali.

### **Devenir : Tableau XXXVII**

Notre étude a révélé 48% de mortalité, 40% de rémission complète, 8% de perdu de vue et 4% de vivant avec tumeur.

M. EL KABABRI [10] avait révélé 58% de guérison, 29% de rechute et 13% de mortalité.

Y Ladjadj, M SI AHMED [21] avait révélé 55% de guérison, 26% de perdu de vue et 19% de mortalité.

Nous ne pouvons pas parler de guérison dans notre étude car elle ne peut qu'être affirmée que 2 ans après la fin de chimiothérapie [10].

Ce taux très élevé de mortalité dans notre étude pourrait s'expliquer par le retard de diagnostic.

Le pronostic a le plus souvent été influencé par l'itinéraire thérapeutique des patients.

En effet, c'est après l'échec d'un traitement traditionnel (au long cours et onéreux) que les patients sont dirigés vers une structure sanitaire.

Beaucoup de nos patients étaient vus à un stade tardif où ils leur arrivaient de décéder parfois même avant le début du traitement.

### **Survie : tableau XXXXIII**

La survie globale à 27 mois de nos patients était de 44%.

B TOGO [12] et GFAOP [22] ont trouvé 94,7% comme taux de survie globale de leurs patients.

La survie globale à 4 ans dans l'étude menée par PIANEZZA [18] était de 86%.

La survie à 27 mois de nos patients de stade I était de 100% mais pour les stades II et III ; elle est de 0%.

B. TOGO en France [12] a trouvé que la survie à 5 ans de ses patients de stade I et II est de 100%.

PIANEZZA [18] a obtenu une survie à 4 ans de 100% pour le stade I.

Dans l'étude menée par PERLMAN [12] la survie à 4 ans pour les stades I à IV était respectivement 95,6% ; 91,1% ; 90,9% et 89%.

Ce bas taux de survie globale de nos patients pourrait s'expliquer par :

- le retard de diagnostic
- le bas niveau socioéconomique des parents de nos patients



## CONCLUSION

Notre étude prospective sur 27 mois d'activité nous a permis de tirer les conclusions suivantes :

La fréquence du néphroblastome était de 16% après les lymphomes (38%) et le rétinoblastome (34%).

La tranche d'âge de 2 – 5 était la plus représentée avec 60% des cas.

Le sex ratio était en faveur du sexe féminin (1,24).

Les patients vivaient en majorité en zone rurale (68 %).

Les enfants des paysans et des ménagères étaient les plus touchés avec respectivement 36% et 88 % des cas.

La masse abdominale a été le symptôme dominant avec 92 %.

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.

La vincristine (ONCOVIN®) et l'actinomycine D (COSMEGEN®) ont été les drogues les plus utilisées.

Du fait de l'itinéraire thérapeutique suivi (rôle des guérisseurs traditionnels)

Le taux de la forme métastatique était de 52%.

Seulement 40% (10 enfants) de nos patients ont eu une rémission complète.

Le taux de la mortalité de nos patients était de 48% (12 enfants) suite à l'évolution rapide du néphroblastome.

Aucun cas de rechute n'a été révélé.



Le succès dans la prise en charge du néphroblastome dépend :

- de la précocité du diagnostic
- de l'application rigoureuse du protocole
- du suivi régulier des patients pendant et après le traitement.

Le cancer de l'enfant en particulier le néphroblastome ne doit plus être une fatalité au Mali car des protocoles thérapeutiques efficaces existent.

## **RECOMMANDATIONS**

Au terme de notre étude, nous formulons les recommandations suivantes :

### **Au ministère de la santé :**

- ✓ 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 hémato-oncologique pour assurer une prise en charge précoce et efficiente des tumeurs des enfants.
- ✓ Assurer une meilleure disponibilité des produits sanguins (sang frais, plasma frais congelé, concentrés globulaires...).
- ✓ Promouvoir la création d'un centre anti-cancéreux au Mali pour enfant.

### **A la Direction du CHU Gabriel TOURE :**

- ✓ Doter le CHU de locaux et d'équipements adaptés pour une meilleure prise en charge des enfants cancéreux.
- ✓ Sensibiliser la Direction sur les problèmes liés à la prise en charge des cancers de l'enfant.
- ✓ Doter le service d'un pédopsychiatre ou d'un psychologue.

### **Au personnel sanitaire :**

- ✓ Promouvoir une prise en charge pluridisciplinaire des enfants cancéreux.
- ✓ Promouvoir la précocité de la référence à tous les niveaux de la pyramide sanitaire.

### **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 ce genre de pathologie.
- ✓ Promouvoir la création d'associations d'aide aux enfants atteints de cancer.

## ***BIBLIOGRAPHIE :***

### **1-GILLES VASSAL.**

Néphroblastome ou tumeur de WILMS IGR ; 2003. p. 1-12.

### **2- TOMLINSON GS.**

Bilatéral Wilm's Tumor : A clinicopathology . 1999 ; 30 : 12 – 42.

### **3- C BERGERON.**

Cancer de l'enfant. Institut mère enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud Rennes ; cedex ; 2000. p. 1-12.

### **4- AGNES CHOMPert.**

Cancer du rein chez l'enfant (néphroblastome).Formes héréditaires et non héréditaires ; IGR ; p : 19-22.

### **5- J M ZUCHER.**

Néphroblastome (tumeur de WILMS) : document medespace ; 1999 .p.1-11.

### **6- M HONDE, K KOFFI.**

Aspects épidémiologiques et caractéristiques histologiques du cancer du rein.

Thèse de médecine ; Abidjan ; 1996 ; 3 : 1-4.

### **7- M EL KABABRI.**

Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant.

Thèse de médecine ; Rabat ; 1999.p. 1-35

### **8- COULIBALY A.**

Masse abdominale à l'hôpital GABRIEL TOURE et à l'hôpital du point G.

Thèse de médecine. Bamako ; 1992 .122p . N°37.

**9- OUATTARA K, DAFFE S, TEMBELY A.**

Tumeurs du rein dans la pratique de l'urologie au Mali.

Thèse de médecine ; Bamako ; 1992 ; 4:253-256.

**10- DOMINIQUE PLANTAL.**

Néphroblastome ou tumeur de WILMS (144 C) ; 2005. p. 1-25.

**11- EVGUENIE L SOUCHKO.**

Sémiologie des maladies infantiles. Edition Minsk Biélorussie ; 1996.p.  
226-34.

**12- B TOGO.**

Etude des caractéristiques épidémiologiques des enfants et des adolescents traités pour tumeur de Wilm's au centre de Léon Bernard de France ; 2006 .p. 1 – 13.

**13- VALAYER J, LEMERLE J, GUBLER J P.**

Tumeurs du rein ; encyclo- med.chir .Paris : Pédiatrie 4088 D<sup>10</sup> 3 ; 1980.p.  
45-57.

**14- GFAOP**

Protocole de traitement de néphroblastome. GFA Néphro 2005. p .1-20.

**15- B BICHARD.**

Apport de la biologie moléculaire dans la compréhension de la genèse du néphroblastome. Louvain méd ; 1999 .p. 253-260.

**16- PARKIN D M.**

Le cancer dans les pays tropicaux ; 2000 ; 8 :24-31.

**17- J F PEKO.**

Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des tumeurs solides malignes de l'enfant à Brazza.

Thèse de médecine ; Brazzaville ; 2003. p.1-9.

**18- PIANEZZA M L, RUBIN S, BASS J et aL.**

Wilms' tumor at the children's Hospital of Eastern Ontario: 1990 – 2001.  
CAN J. UROL; 2004; 11: 2151 – 6.

**19- ALAIN G.**

Les cancers du Rein en Côte d'ivoire

Thèse de médecine ; Abidjan ; 1980, n°275

**20- M SOW, ANDRE MBAKOP, MARIE THERESE OBAMA.**

Tumeurs du rein en milieu africain: incidence et aspects anatomocliniques.

Thèse de médecine ; Yaoundé 1994 ; 5: 214-218.

**21- Y LADJADJ, M SI AHMED.**

Aspects épidémiologiques des néphroblastomes

Thèse de médecine ; Alger ; 2005 ; 8 :15-22

**22-H.DIALLO.**

Tumeurs du rein dans le service d'urologie de l'hôpital national du point G.

Thèse de médecine ; Bamako ; 2004 .p .1-19 ,35-50.

**23-P DEVRED, F FAURE. EPIDEMIOLOGIE DU CANCER DE L'ENFANT EN FRANCE.**

<http://www.igrfr/php/main.php?idspath> ;2003. p.5-19

Diagnostic d'une masse abdominale et /ou pelvienne chez l'enfant à l'hôpital de la Timoré ; Marseille.

[www.meduniv\\_rennes1fr/cerf/pediatrie/8masseabdominale](http://www.meduniv_rennes1fr/cerf/pediatrie/8masseabdominale)

#### **24-MEANGUIL**

Etude épidémiologique et histopathologique des tumeurs solides malignes de l'enfant.

Thèse de médecine ; Abidjan ; 1999.p. 87-105.

#### **25- EPIDEMIOLOGIE DU CANCER DE L'ENFANT.**

[www.ands.dz./sacp/donnees/onco2002](http://www.ands.dz./sacp/donnees/onco2002) ; 3 :5-7.

#### **26- QUENU V A.**

Tumeurs solides abdominales de l'enfant.

Thèse de Médecine ; Dakar ; 1981 ; 5 : 1 – 5

#### **27- AMIEL JL ; ROUESSE J.**

Cancérologie MaSSon. Paris ; 1984. p. 20 - 25.

#### **28- ODILES.**

Néphroblastome de l'enfant la revue du praticien ; 1962. p. 1081 - 1088.

#### **29- DODATH, GALIFER R B.**

Tumeurs rénales de l'enfant, Urologie Yaoundé ; 1988 .p. 67 -92

#### **30- GERAND – MARCHANT R.**

Néphroblastome : Aspects nosologiques et thérapeutiques ; 1996 ; 2 :621-2

#### **31- SELECTED SCHEDULES.**

OF Therapy for Malignant Tumors Baxter. Oncologie; 4: 240-243

#### **32- ROSENFELD M, TALBERT J L.**

Wilms' Tumor with a cute abdominal pains Arch. Surg; 1977.p. 112, 1080-1082.

**33- SUGANDIS.**

Referral pattern of theological malignancyIn Indonesie Mutish journal of theology; 1989, n° 275

**34 – J L DESCOTES.**

Tumeurs du rein. Arch Pédiatr2006 ; 9 :6-14.

**35- ZAKA BIGOORE.**

Apport de l'imagerie ultrasonore dans le diagnostic et le bilan préthérapeutique de tumeurs abdominales chez l'enfant

Thèse de Médecine ; Abidjan ; 1985 n°648.

**36- WAFI OULD SIDI B.**

Apport de l'échographie dans le diagnostic des tumeurs abdominales en pathologie pédiatrique

Thèse de médecine ; Dakar ; 1988 n°15

**37- MARTIN S L.**

Tumeurs abdominales de l'enfant

Thèse de médecine ; Dakar ; 1986 n° 53

**38 C Kalifa, HARIMANNO, LEMERLE J.**

Tumeurs solides malignes néonatales à propos de 75 cas. Arch. France Pédiatrie ; 1992.p. 49, 187-192.

**39- PHILIP T & FRAPPAL D.**

Cancers de l'enfant (monographique) Revue pratique 1993, 43, 2173,2175.

**40- ROUX CHACHELIER, JANIER, LAGANE L.**



Conférence médicochirurgicale en urologie ; 2006 ; 2 : 6-7.

**41- Y LADJADJ, M SI AHMED.**

Aspects épidémiologiques des néphroblastomes

Thèse de médecine ; Alger ; 2005 ; 8 :15-22

**42-JOURNEE FRANCOAFRICAINNE D'ONCOLOGIE  
PEDIATRQUE.**

Tumeurs de wilm's Paris ville juif (IGR) ; 2006 .p.1-5

**43- VIDAL<sup>®</sup> 2004.**

Le dictionnaire .copyright 2004 Vidal ;21 , rue camille-Des moulins  
22789 ;1991 ; 4 :293-297

**44- DAVIDSON A, HARTLEY P, DESAI F et al.**

Wilms' Tumor experience in South African. Centre Pediatr Blood Cancer;  
2006; 46: 465-511.

**45- COULIBALY B.**

Le cancer de l'estomac dans le service de chirurgie A de l'Hôpital de  
Point- G

Thèse de médecine ; Bamako ; 2007.p. 58-72.

**46-TUMEURS ADDOMINALES.**

Néphroblastome ; [www.unimediafr/homepage/oncopediatrie](http://www.unimediafr/homepage/oncopediatrie) ;2005; 3 :5-  
[7.](#)

Numéro du fichier

SEXE sexe

unique... 2

		1 = M ; 2 = F
DATNAISS	date de naissance	date
DATDIAGT	date de diagnostic	date
PROFPERE	profession père	alphanum ... 12
PROFMERE	profession mère	alphanum... 12
ADRESSE	adresse	alphanum...12
PROVENAN	provenance	multiple... 10
	= Kayes ; 2 = Kolikoro ; 3 = Sikasso ; 4 = Ségou ; 5 = Mopti ; 6 = Tombouctou ; 7 = GAO ; 8 = Kidal ; 9 = Bamako ; 10 = autres.	
ETHNIE	ethnie	multiple ...13
	1 = Bambara ; 2 = Peulh ; 3 = Sarakolé ; 4 = Kassonké ; 5 = Dogon ; 6 = Sonrhaï ; 7 = Bozos ; 8 = Bobo ; 9 = Miniaka ; 10 = Sénoufo ; 11 = Touareg ; 12 = Malinké ; 13 = autres.	

## BILAN INITIAL

POIDS	poids	alphanum... 12
TAILLE	taille	alphanum... 12
TEMPERAT	temperature	alphanum... 12
MALFORMA	malformation	unique... 2
		1 = Oui ; 2 = Non
1 GENITOUR	genitourinaire	unique... 2
		1 = Oui ; 2 = Non
1 ANIRIDIE	aniridie	unique ... 2
		1 = Oui ; 2 = Non
1 OMPHALO	omphalocele	unique ... 2
		1 = Oui ; 2 = Non
1 HEMIHYPE	hemihypertrophie	unique ...2
		1 = Oui ; 2 = Non
TROPHICI	trophicite	multiple ...3
	1 = Normal ; 2 = Maigre ; 3 = Cachectique.	
DIGESTS	problèmes digestifs	multiple ...4
	1 = Diarrhée ; 2 = Vomissement ; 3 = Diarrhée et Vomissement ; 4 = Absent.	
PARASITE	parasitose	multiple ...3
		1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnue
INFEPARA	parasitose	multiple ...3
		1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnue
RESPIRAT	appareil respiratoire	unique ...2
		1 = Normal ; 2 = Anormal
RESIANOR	respiratoire anormal	alphanum ...12

HEMATURE	hématurie	unique...2 1 = Oui ; 2 = Non
SIGNINFE	signes infectieux	unique ...2 1 = Oui ; 2 = Non
1 INF	infection	multiple ...2 1 = Hyperleucocytose ; 2 = autres
HB	hemoglobine	alphanum ...12
HIV	hiv	multiple ...3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnu
HBS ag hbs		multiple ....3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnu
TRANSAM	transaminase	multiple .... 3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnue
CATECHOL	catécholamine	multiple ....3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Inconnu
CATEVALE	valeurs catécholamines	alphanum ... 12
MASSABDO	masse abdominale	unique ... 2 1 = Oui ; 2 = Non
PERIABD	périmètre abdominale	alphanum ... 12
COTATTEI	cote atteint	multiple ... 3 1 = Gauche ; 2 = Droit ; 3 = Bilatéral
ECHOREIN	écho rénale	unique ... 2 1 = Oui ; 2 = Non
ECHOFOIE	écho foie	multiple ...3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Métastase
RADIOTHO	radio thorax	multiple ...3 1 = Oui ; 2 = Non ; 3 = Métastase
AUTRMETA	autres métastases	unique ... 2 1 = Oui ; 2 = Non
TRAITEMENT INITIAL		
TRT INI	traitement médical ini	multiple ... 3 1 = VA ; 2 = VAD ; 3 = Autres
DATE CHR	date de chir	date .....
TOXICHIM	toxicité chimio pré	unique ... 2 1 = Oui ; 2 = Non
TOXIGRAD	grade toxicité	alphanum ... 12
MVO	mvo	unique ...2 1 = Oui ; 2 = Non ; 3
STADE	stade	multiple ... 5 1 = Stade I ; 2 = Stade II ; 3 = Stade III ; 4 = Stade IV ; 5 = Stade V

RISHISTO                      stade histologique    multiple ...3

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

#### TRAITEMENT POST OPERATOIRE

CHIMIOPO                      chimio post operat

multiple ...3

1 = VA ; 2 = VAD ; 3 = Autres

TOXIPOST                      toxicite chimio

multiple .... 2

1 = Oui ; 2 = Non

MVO GRAD                      grade mvo

alphanum ... 12

GRADETOX                      grade toxicite

alphanum ... 12

#### SUIVI

DATERNO                      Date de dernière nouv

Date ...

ETAT                              état

Unique ... 2

1 = Vivant ; 2 = Décédé

1 ETVIVANT                      état vivant

Multiple ... 4

1 = Rémission complète ; 2 = Vivant avec tumeur ; 3 = Rechute ; 4

= vivant avec statut tumoral inconnu

2 DATDECES                      date de décès

Date ...

2 CAUSDECE                      Cause de décès

Multiple ... 3

1 = Tumeur ; 2 = Toxicité ; 3 = Inconnue

MOMEDECE                      moment de décès

Multiple ... 5

1 = Traitement préopératoire ; 2 = Traitement peropératoire ;

3 = post opératoire ; 4 = Après fin de traitement ; 5 = Après rechute

DATERECH                      date de rechute

Date ...

LOCARECHE                      Localisation

Multiple ... 5

1 = poumons ; 2 = foie ; 3 = Abdomen ; 4 = Lit tumoral ; 5 = Autres.

## **Abstract**

**Name:** Cissé

**First Name:** Brahima dit Almamy

Title of the thesis: Epidemiologic and clinic aspects of the néphroblastom in pediatric unit at the teaching hospital Gabriel Touré.

\_Director of the thesis: Pr Toumani Sidibé

\_City of the study: Bamako.

\_Country of the study: Mali

Year: 2006-2007

Site of the deposit: Library of the faculty of Medecine, Pharmacy and Odonto-stomatology.

Nationality: Malian

Interest part: Pediatric

### **Summary:**

We did a prospective study on 25 infants with in 6 months to 15 years old, and who were infected by néphroblastom.

We observed that the female were little bit more infected (56%) than male. The mean age was 45 months. The left kidney was more infected than the right one (52% versus 44%). The most presents symptoms were abdominal mass 92%, general disorder 76% and 52% of our patients had cancer metastasis. Vincristin and Actinomycin – D were the mostly used antimitotics. About the treatment we got 40% of total recovery; 48% of death, and no case of reinfectin. The total percentage of survive was about 44%. We conclude that Néphroblastom is a tumor with good

prognostic but to get this good prognostic we need multi discipline collaboration.

Key's word: Nephroblastom, abdominal mass, chemotherapy, prognostic