

**Ministère de L' Enseignement
Supérieur et de la
Recherche Scientifique**

Université de Bamako

République du Mali
Un Peuple- un But- une Foi

**Faculté de Médecine de
Pharmacie et d'Odonto
Stomatologie**

Année : 2009 - 2010

N° :

Thèse

**Etude des tumeurs rénales aux services
d'urologie et de chirurgie pédiatrique du CHU
Gabriel Touré**

**Présentée et soutenue publiquement le 15/01/2010
devant la Faculté de Médecine de Pharmacie et
d'Odonto - Stomatologie**

Par Mr Mahamadou S. KEITA
Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'état)

Jury:

- **Président : Pr. Sahare FONGORO**
- **Membre : Dr. Yacaria COULIBALY**
- **Co-directeur : Dr. Zanafon OUATTARA**
- **Directeur de thèse : Pr. Kalilou OUATTARA**

A -DEDICACES

A Allah

Au nom d'allah, le tout miséricordieux, le très miséricordieux.

<< Gloire à toi, nous n'avons de savoir que ce que tu nous as appris, certes c'est toi l'omniscient, le sage >>

Louange et gloire à Allah le tout puissant qui m'a permis de mener à bien ce travail et voir ce jour que j'attendais tant.

Que ta volonté soit faite.

A notre prophète Mohamed.

Salut et paix sur lui, à toute sa famille, à tous ses compagnons, et à tous ceux qui le suivent jusqu' au jour du jugement dernier.

Puisse Allah le tout puissant :

Eclairer mon chemin de sa lumière divine.

Donner à mes yeux la lumière pour voir ceux qui ont besoin de soins.

Donner à mon cœur la compassion et la compréhension,

Donner à mes mains l'habilité et la tendresse,

Donner à mes oreilles la patience d'écoute,

Donner à mes lèvres les mots qui réconfortent,

Donner à mon esprit le désir de partage,

Me donner le courage d'accomplir ce travail ardu et d'apporter un peu de joie dans la vie de ceux qui souffrent !Amen !

A mon père : Seydou Keita

Tu as bien voulu me conduire sur le chemin de l'école et faire de moi ce que je suis aujourd'hui, nous remercions le bon Dieu de nous avoir donné le meilleur des pères qui puisse exister.

A ma mère : Niama Camara

Nous remercions Dieu, l'omnipotent et l'omniprésent, de nous avoir donné la meilleure des mères qui puisse exister .Votre sens élevé, de l'amour, du respect, de l'honneur, et de la dignité a fait de nous des hommes respectables et respectueux.

Maman, trouve en ce jour la réponse à ton vœu, celui d'avoir un de tes enfants au service de la santé des autres.

Que Dieu te récompense et te garde encore longtemps parmi nous.

A mon homonyme : Mamady Soumano

Depuis que j'étais enfant, tu nous as toujours dit avec la même ferveur que la curiosité et le travail fournissent les réponses à toutes les questions.

Tu as su créer en nous l'amour du travail bien fait, tes infatigables conseils ont porté fruit .Tu nous as guidé avec rigueur mais aussi avec amour ; sans toi, nous ne serons pas devenus ce que nous sommes aujourd'hui .La preuve, tu m'as fait venir de Bamako à San afin d'être à côté de toi pour bien étudier .Ta présence à chaque étape de notre vie, ta ferme volonté de nous voir réussir et ton soutien, font de toi un digne père sans pareil.

Que Dieu te récompense et te garde en vie longtemps parmi nous !
...Amen !

A mes mères : Noumba Diarra : Aminata Diabaté, Sanou Diabaté

Chères mères, les formulations me manquent pour vous exprimer mes sentiments de tous les jours.

Vous êtes toujours prêtes à tout sacrifier pour que, nous devenions meilleurs .Vous avez toujours été là quand nous avons eu besoin de vous, votre amour et votre soutien ne nous ont jamais fait défaut.

Ce travail est le fruit de vos efforts sans cesse renouvelés.

Nous espérons être à la hauteur et ne jamais vous décevoir.

Qu'Allah le miséricordieux fasse que vous savourez avec nous les fruits de ces sacrifices.

Puisse Dieu vous garder encore longtemps à nos côtés.

A ma tante Feue Nah Keita

Tu nous as été arrachée au moment où nous nous y attendions le moins.

Tu n'as pas vu ce travail achevé comme tu l'aurais souhaité .Telle est la volonté de Dieu .Merci pour tout ce que tu m'as fait de bien durant mon séjour au point G. Tu resteras à jamais dans nos coeurs.

Que ton âme repose en paix.

Amen !

B- Remerciements

A l'Afrique toute entière.

Que la recherche de la paix et du développement soit la priorité de tes Fils .Que ce modeste travail contribue à l'amélioration de l'état de santé de ta population.

A mon pays natal, le Mali.

Tu m'as vu naître, grandir, et tu m'as permis de faire mes premiers pas vers l'acquisition d'une institution .Tu m'as donné un savoir incommensurable, profond.

A tous les enseignants qui m'ont enseigné du 1er cycle, 2^{ème} Cycle (Babou Dioni I, B, Lafiabougou) de San, du lycée Kankou Moussa de Bamako.

A la F M P O S

Plus qu'une Faculté d'étude médicale, tu as été pour nous une école de formation pour la vie.

Nous ferons partout ta fierté.

Remerciements infinis

A mes frères, sœurs, cousins, et cousines

Mansa,Moussa,Assétou,Brahima,Nakani,Mady,Baitenin ,Djigui,Mady dit vieux ,Fode ,Amadou ,Fousseyni,Yaya ,Sékouba ,vieux,pour le réconfort moral et le soutien ,matériel que vous n' avez pas cessé de m' apporter pendant tant d'années d'étude ;recevez par ce travail le signe de mes sentiments affectueux et fraternels .La fraternité n' a pas de prix ,j'espère et souhaite qu' elle restera toujours un lien sacré pour nous .

Au Docteur Bassidi Sinayoko.

Votre dynamisme, votre disponibilité et vos qualités humaines font de vous un maître admirable.

Trouvez ici cher maître l'expression de toute notre reconnaissance et de notre profond respect.

A mes aînés de service

DrYacouba Sangaré,Berthé A,Berthé I,Dolo Richard A Moussa Zie

Sanogo,kourbeDiarra,MamadouProsperSanogo,Mamadou

Ballo ,SadiaTangara ,Modibo Sanogo,Kassogue A, Seydou Coulibaly,

Adama Dembélé j' ai pu compter sur vous quelque soit le moment .La vie

est un dur combat que nous devons surmonter avec courage et

persévérance .

A mes camarades de service.

Tidiani Bagayoko, Badian Togola, Youssouf Coulibaly, Mohamed Aly Samaké, Amadou Bah, Mamadou Ouattara Moussa Fané Moumine Zié Diarra.

A mes cadets de service.

Moussa fané, Ahmed kourouma, Kassim Sidibé, Seydou A Traoré, Issa Nagazié Traoré, Amadou S Diarra, Ousmane Nango Dembélé .

A mes amis

Hamidou Dialla camara, Zoumana Diakité, Daouda Diarra et sa Femme Sira Bagayoko, Gaoussou Togo , Issa Sidibé , Seydou Richard , Daouda Keita, Dramane Camara , Boubacar Camara, Salif Coulibaly, Soumaila Kané , Soumaila Traoré, Siaka Traoré

Ce travail est l'occasion pour moi de vous dire à quel point vous m'êtes chers . Que Dieu renforce nos liens.

Aux membres du jury

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

De bon cœur, vous avez accepté de siéger dans ce jury pour juger ce travail. Vos critiques, vos remarques et vos suggestions sont les bienvenues et contribueront à enrichir cette œuvre dans l'intérêt de la science.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Thèse de Médecine présentée et soutenue par M. Mahamadou S. KEITA

PROFESSEUR SAHARE FONGORO,

- **Maître de conférences de néphrologie à la FMPOS**
- **Chevalier de l'ordre du mérite de la santé**

Vous nous faites un très grand honneur en acceptant de présider ce jury de thèse, malgré vos multiples occupations. Homme de principe et de rigueur, nous avons découvert en vous un homme aux qualités multiples. La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail montre votre disponibilité pour vos étudiants et votre simplicité. Nous avons été émerveillés par votre accueil et votre esprit de critique. Veuillez trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

A notre maître et membre de jury

Docteur Yacaria Coulibaly

- **Chirurgien pédiatre au CHU Gabriel Touré**
- **Maitre Assistant à la FMPOS**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre simplicité, votre modestie votre amour pour le travail bien fait font de vous une référence.

Nous sommes certains que votre contribution permettra une évaluation objective de nos travaux.

Soyez assuré de notre gratitude.

Veillez agréer cher maître l'expression de nos considérations respectueuses.

A NOTRE MAITRE ET CODIRECTEUR

DOCTEUR ZANAFON OUATTARA

- **Chirurgien Urologue Andrologue au CHU Gabriel Touré,**
- **Maître Assistant en Urologie à la F MPOS**
- **Chef de service d'urologie au CHU Gabriel Touré,**

Vos excellentes qualités de Médecin, votre dévouement envers vos patients, votre sagesse vous valent le mérite d'assurer un brillant succès de cette haute responsabilité.

En acceptant de diriger nos travaux, c'est un grand honneur que vous nous faites malgré vos multiples tâches. Vous nous témoignez ici par votre disponibilité l'intérêt que vous portez sur nos investigations.

Vos critiques et vos suggestions ont largement amélioré la qualité de ce travail et vaudront à nos travaux le rang qu'ils méritent.

Retrouvez ici la distinction de notre parfaite gratitude.

Nous vous réitérons ici l'expression de nos respectueuses considérations.

A notre maître et Directeur de thèse

Professeur Kalilou OUATTARA

- **Docteur Ph.D. de l'institut d'urologie de KIEV.**
- **Chef de service d'urologie du CHU du Point "G".**
- **Professeur titulaire d'urologie à la F.M.P.O.S**
- **Expert National International en Chirurgie de la Fistule obstétricale.**
- **Président de la commission Médicale d'établissement du CHU du Point "G".**
- **Lauréat de l'émission Niagara.**

Très cher maître vous nous avez fait honneur en nous acceptant dans votre service. Nous avons beaucoup apprécié votre simplicité, votre esprit d'ouverture et votre rigueur scientifique. Votre intégrité, votre courage et votre souci du travail bien fait sans cesse ont forcé notre admiration. Votre souci de transmettre vos immenses connaissances scientifiques et pédagogiques font de vous un exemple à suivre.

Permettez nous cher maître de vous adresser l'expression de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

Liste des sigles et des abréviations

A S P: abdomen sans préparation
C H U: centre hospitalier universitaire
C E S : certificat d'étude spécialisée
E C B U : examen cyto bactériologique des urines
F M P O S : faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie
H B: hémoglobine
R X: radiographie
S I O P: société internationale d'oncologie pédiatrique
T D M : Tomodensitométrie
U I V : urographie intraveineuse
O M I : oedème des membres inférieurs
H T A : hypertension artérielle
N F S: numération formule sanguine
V C R: vincristine
I L 2: interleukine 2
I N F S S : Institut national de formation en science de la santé
V H L : Von Hippel Lindau
A E G : Altération de l'état général

Sommaire

I -Introduction	1-2
II- Objectifs.....	3
III- Généralités.....	4-46
IV- Méthodologie.....	47-48
V- Résultats.....	49-59
VI- Commentaires et Discussion.....	60-65
VII- Conclusion et Recommandations.....	66-67
VIII-Références Bibliographiques.....	68-72
IX-ANNEXES.....	73-78

I- Introduction :

Les tumeurs du rein sont des tumeurs émanant du parenchyme rénal et de l'urothélium des cavités pyélocalicielles [1] . Il faut distinguer les tumeurs solides du rein et les tumeurs liquidiennes du rein (kyste) .

Ces tumeurs peuvent être bénignes ou malignes . Elles ont un impact organique psychologique et économique .

Les cancers du rein sont le 15^{ème} cancer le plus répandu à l'échelle mondiale et le 6^{ème} cancer le plus fréquent en Europe de l'ouest , la fréquence est particulièrement élevée dans la vallée inférieure du Rhin en France, en République Tchèque et en Scandinavie . Le cancer du rein de l'adulte représente le 3^{ème} cancer urologique après le cancer de la prostate et de la vessie .

L'incidence du cancer du rein est moins élevée chez les asiatiques et les africains. Dans le monde , 190 000 personnes sont diagnostiquées tous les ans et plus 90 000 patients meurent de la maladie chaque année (Ferlaye et Al ; 2001) [2] .

Le carcinome rénal est la lésion maligne du rein la plus répandue, représentant environ 85% de tous les cancers du rein de l'adulte . La grande majorité de ces tumeurs sont des adénocarcinomes . Le néphroblastome ou tumeur de Wilms qui est habituellement diagnostiqué avant l'âge de 5 ans représente 6 à 8% des cancers de l'enfant et 90% des tumeurs du rein chez l'enfant en occident [3-4] . C'est une tumeur spécifique de l'enfant [4] . Son incidence est forte en Scandinavie et chez tous les enfants originaires d'Afrique noire, d'Amérique du Nord et du Brésil [4] .

Le diagnostic est actuellement facilité par les examens radiologiques modernes au nombre desquels se trouvent l'échographie abdominale et la tomographie axiale qui permettent la mise en évidence des tumeurs de petite taille . Cependant l'examen anatomopathologique tient une place privilégiée dans la mesure où il apporte la certitude diagnostique .

Le traitement des cancers du rein repose sur la néphrectomie totale élargie, la chirurgie conservatrice est impérative [4] en cas de rein unique , de lésions bilatérales

ou VHL . La Néphrectomie partielle doit être préférée à la tumorectomie en raison du risque de récurrence locale . Pour le traitement des métastases la chirurgie doit être pratiquée en cas de métastases uniques .

La radiothérapie est indiquée à titre palliatif sur les métastases osseuses douloureuses. En cas de métastases multiples le traitement repose sur l'immunothérapie par l'utilisation d'interféron Alpha 2a recombinant ou d'interleukine 2 (IL 2) . Quand au néphroblastome son traitement nécessite une chimiothérapie per et post chirurgicale.

Au Mali peu d'études ont été faites sur les tumeurs rénales cependant OUATTARA et collaborateurs ont rapporté 17 cas de tumeurs du rein colligés en 3 ans à la clinique N'GUINSO de Bamako et au CHU de Point G[5] . Rares sont les études qui ont porté sur les tumeurs rénales singulièrement l'adénocarcinome rénal au CHU Gabriel TOURE on assiste ces derniers temps à une augmentation de la fréquence de cette affection d'où le choix de notre étude .

II-OBJECTIF

1-objectif général :

- ❖ étudier les tumeurs rénales de l'enfant et de l'adulte dans les services de chirurgie pédiatrique et d'urologie du CHU GABRIEL TOURE.

2- objectifs spécifiques:

- ❖ déterminer la fréquence des tumeurs rénales de l'enfant et de l'adulte par rapport aux autres tumeurs rencontrées aux services de chirurgie pédiatrique et d'urologie du CHU GABRIEL TOURE
- ❖ décrire les aspects cliniques des tumeurs rénales de l'enfant et de l'adulte dans les services de chirurgie pédiatrique et d'urologie du CHU GABRIEL TOURE.
- ❖ -évaluer les résultats du traitement des tumeurs rénales de l'enfant et de l'adulte dans les services de chirurgie pédiatrique et d'urologie du CHU GABRIEL TOURE.

III - Généralités

1 -Définition

A -tumeur rénale adulte : Ce sont des tumeurs émanant du parenchyme rénal et de l'urothélium des cavités pyélocalicielles . Il faut distinguer les tumeurs solides et les tumeurs liquidiennes du rein (kystes) .Ces tumeurs peuvent être bénignes ou malignes.

B - Néphroblastome : C'est une tumeur maligne du rein du jeune enfant ; elle affecte le blastème embryonnaire, reproduisant le tissu embryonnaire dérivé du métanéphros dont la différenciation et la prolifération donnent naissance au rein (blastème rénal) [6]

C'est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant ; très rapidement évolutive et pouvant réaliser une tumeur atteignant parfois plus de mille grammes

2 – Epidémiologie

* Les cancers du rein sont le 7^{ème} cancer chez l'homme, le 9^{ème} cancer chez la femme et le 3^{ème} cancer urologique après les cancers de la prostate et de vessie [7]. Les tumeurs rénales sont deux fois plus fréquentes chez l'homme que chez la femme et généralement unilatérales [1, 7].

Les tumeurs du rein sont représentées dans 90% des cas par l'adénocarcinome et ont une forte incidence sur les personnes de 60 ans.

Dans certains pays d'Europe, elles ont une forte incidence, exemple « le cancer du rein touche environ 800 personnes (11/100000) chaque année en Suisse » [7].

- 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 [8].

Le nombre de nouveaux cas enregistrés chaque année en Europe, Australie et Amérique du nord est estimé à environ 7 cas / million d'enfants âgés de 0 à 15 ans. [8] Il touche donc un enfant pour 100000 naissances.

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, débutant entre 1 à 5 ans, 98% des cas surviennent avant l'âge de 7 ans ; les formes néonatales sont rares et dans les pays occidentaux seulement 15 % des cas surviennent avant l'âge de 1 an. Il n'a été décrit que 200 cas de néphroblastome chez les adultes parfois de même âge.

A ce jour le néphroblastome n'a ni de cause ni de facteur favorisant clairement identifié . Il n'est pas possible de mettre en place une prévention [9].

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

- Aniridie (absence congénitale d'iris)
- Hémihypertrophie corporelle.

- Anomalies genito- urinaires(rein en fer à cheval, duplicité) ; il est à retenir que la plupart des cas de néphroblastome surviennent de <<NOVO>> chez des enfants dénués d'antécédents.

3- Rappels embryologiques de l'appareil urogénital [10] (schema1)

Les malformations congénitales du système uro-génital sont multiples et complexes. Le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la bonne compréhension des anomalies qui peuvent survenir à son niveau durant la vie fœtale. Le développement du système urinaire est entièrement intégré à celui du système génital aussi bien chez la femme que chez l'homme. Tous les deux se développent au dépend du mésoblaste qui prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale. En effet le mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation va se différencier en trois portions qui sont : le mésoblaste para axial, le mésoblaste intermédiaire et le mésoblaste latéral. Le mésoblaste intermédiaire se met en place le 17^{ème} jour de la vie intra utérine entre les deux autres portions du mésoblaste entièrement à l'origine de l'appareil uro-génital.

A partir de ce mésoblaste intermédiaire trois structures rénales se mettent en place suivant une succession crânio caudale. Ce sont respectivement : le pronéphros , le mesonéphros et le metanéphros.

-Le pronéphros ou rein primitif :

Le pronéphros ou néphrotomes cervicaux apparaît à la fin de la 3^{ème} semaine de la vie intra utérine il est représenté par 7 à 10 amas cellulaires pleins ou tubulaires ; ces néphrotomes régressent dans l'ordre de leur apparition et disparaissent tous à la fin de la 4^{ème} semaine, le pronéphros est donc transitoire et non fonctionnel.

-Le mesonéphros ou corps de Wolff :

Le mesonéphros ou rein intermédiaire apparaît au cours de la 4^{ème} semaine de la vie embryonnaire au niveau thoracique, en effet au cours de la régression de l'appareil pronéphrotique les néphrotomes se creusent en vésicules et s'allongent pour former les premiers tubules du mesonéphros . Ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme en leur extrémité médiale alors qu'à l'extrémité opposée il pénètre dans le canal pronéphrotique : on parle en ce moment du canal mesonéphrotique ou canal de Wolff. A la fin de la 4^{ème} semaine le canal de Wolff se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque ; le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale du canal de Wolff. A la fin du 2^{ème} mois seul persiste un petit nombre de tubules et de glomérules mesonéphrotiques, le reste ayant régressé, le devenir du canal de Wolff est déterminé par le sexe de l'embryon : il dégénère dans le sexe féminin, chez l'homme il donne avec les tubules mesonéphrotiques les conduits génitaux masculins : le canal déférent , le canal éjaculateur et la vésicule séminale. Les gonades quant à eux proviennent de la crête génitale apparue à la 4^{ème} semaine entre le mesonéphros et le mésentère dorsal.

- Le metanéphros ou rein définitif :

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

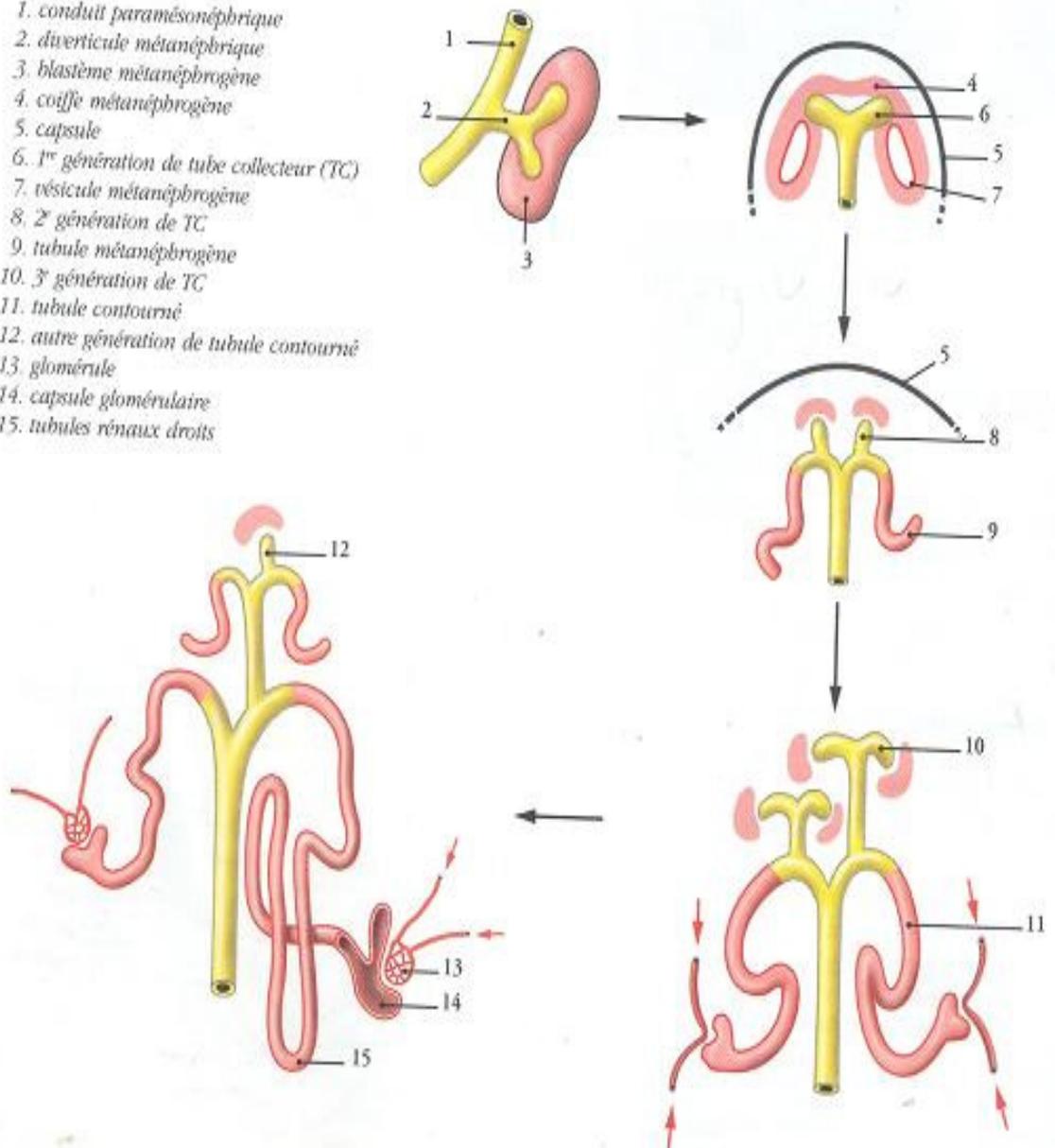
En même temps qu'a lieu la régression de l'appareil mesonéphrotique le metanéphros apparaît d'abord lombo sacré puis devient lombaire para vertébral ; par la suite le bourgeon urétéral apparu à la fin de la 4^{ème} semaine se développe en direction dorso crâniale et pénètre dans le blastème métanéphrogène.

L'extrémité distale du bourgeon enveloppé par le blastème métanéphrogène se divise en deux branches qui seront les futurs grands calices.

Au même moment s'individualise au niveau du cloaque en avant de l'éperon périnéal qui est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus uro génital primitif à la fin de la 6^{ème} semaine, un autre canal se forme parallèlement au canal de Wolff : c'est le canal de Muller ou canal para néphrotique ; il descend comme le canal de Wolff et s'abouche dans le cloaque ; il disparaît en presque totalité chez l'embryon de sexe masculin ; les grands calices dans le tissu metanéphrogène vont subir d'autres transformations et le bourgeon urétéral donnera enfin de compte naissance à l'uretère, au bassinet, aux calices et aux tubules rénaux ; le sinus uro génital quant à lui laisse distinguer trois portions : la 1^{ère} portion située dans la partie haute donnera naissance à la vessie ; la 2^{ème} portion qui est pelvienne donne l'urètre postérieur chez l'homme ; la 3^{ème} portion ou partie péniennne du sinus uro génital donnera l'urètre postérieur chez le garçon et chez la fille une petite portion de l'urètre et le vestibule.

FIG. 3.4. Développement du néphron

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



n
t
a
l
l
t
n
a

n
t
a
l
l
t

4- PHYSIOLOGIE DU REIN [11,12,13]

Le fonctionnement global des reins assure à l'organisme:

- une épuration des déchets azotés,
- un équilibre hydro électrolytique et acido-basique.

On dira que les reins sont les organes essentiels du maintien et de la composition permanente du milieu intérieur, en d'autre terme de l'homéostasie .Ils produisent plusieurs substances actives telles que la rénine qui participe au contrôle de la pression artérielle ; l'érythropoïétine indispensable à l'érythropoïèse et le calcitriol qui est la forme active de la vitamine D. Environ 20% du débit cardiaque soit 120ml de sang par minute passe par les reins et le volume total du sang de l'organisme est filtré environ 60 fois par jour. Ce travail du rein est du à une structure : le néphron son unité structurelle et fonctionnelle ; chaque rein en contient plus d'un million.

Pour élaborer l'urine définitive le néphron utilise trois mécanismes : la filtration, la réabsorption, et la sécrétion tubulaire.

**ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE**

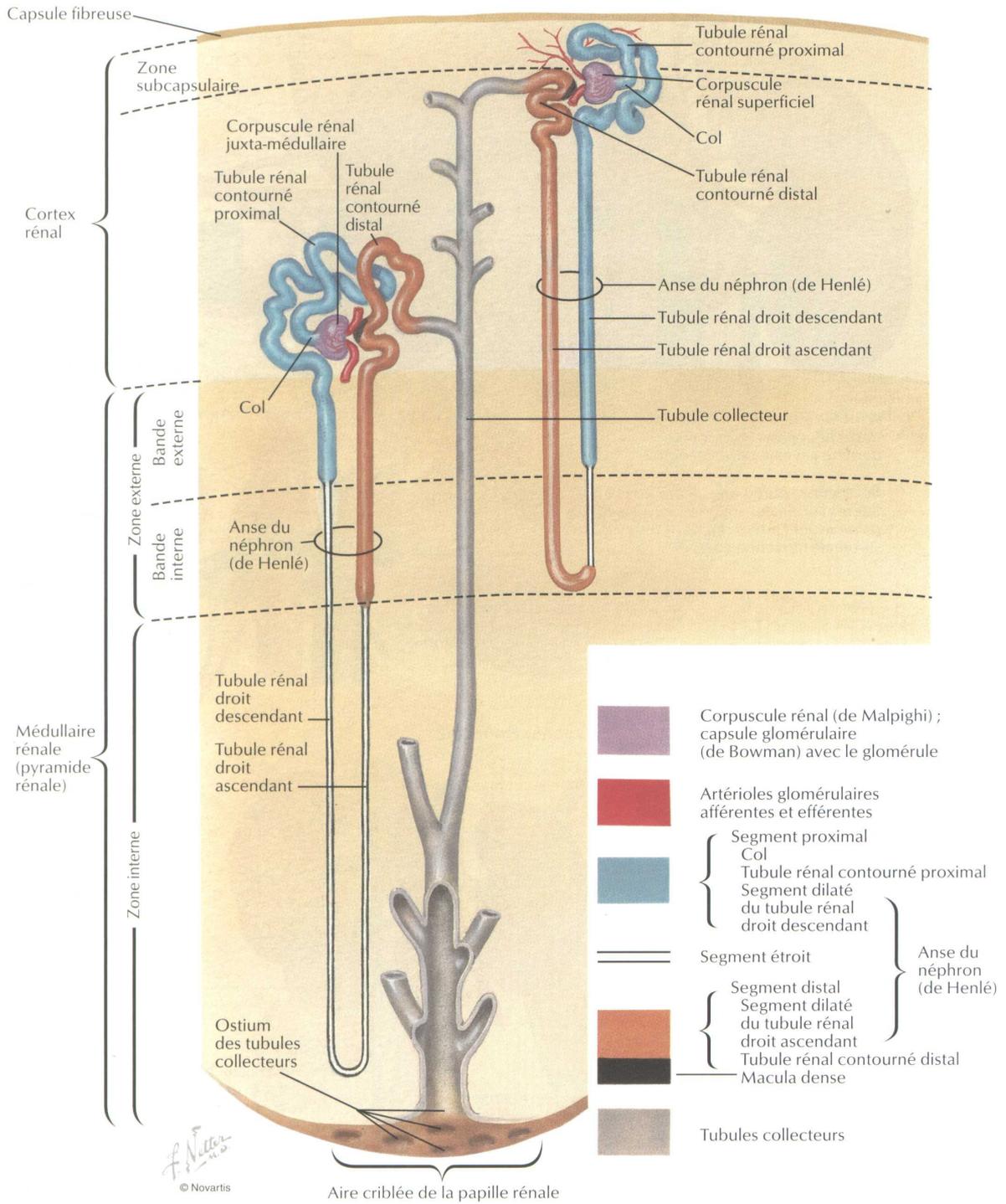


FIG 2 : PHYSIOLOGIE DU REIN [12-13]

Tableau I : Résume les sites de cette activité sur différents segments du néphron.

Parties du néphron	Fonction
Corpuscule rénal (membrane glomérulaire)	Filtration du sang glomérulaire sous l'effet de la pression hydrostatique entraînant l'élaboration du filtrat dépourvu de protéines plasmatiques et de cellules sanguines.
Tube contourné proximal (branches descendantes et ascendantes de l'anse de HENLE)	Réabsorption d'importants solutés physiologiques : Na ⁺ , K ⁺ , HCO ⁻ et le glucose réabsorption tubulaire obligatoire de l'eau par osmose : TCD
Tube contourné distal	Réabsorption des ions Na ⁺ . Réabsorption tubulaire facultative de l'eau réglée par l'ADH. Sécrétion d'ions H ⁺ , NH ₃ et K ⁺ , de la créatinine et de certains médicaments.
Tube collecteur	Réabsorption tubulaire facultative de l'eau réglée par l'ADH

Tableau II : fait cas de la composition du plasma de l'urine primitive et définitive sur une période de 24h.

Substances chimiques	Plasma	Filtrat	Réabsorbée du filtrat	Urine
Eau	180.000ml	180.000ml	178.000ml	2000ml
Protéines	7000 à 9000	10 à 20	10 à 20	0
Chlorure (cl-)	630	630	625	5
Sodium (Na+)	540	540	537	3
Bicarbonate (HCO3-)	300	300	299,7	0,3
Glucose	180	180	180	0
Urée	53	53	28	25
Potassium (K+)	28	28	24	4
Acide urique	8,5	8,5	7,7	0,8
Créatinine	1,5	1,5	0	1,5

Toutes les valeurs sont en gramme sauf l'eau en ml

5- Rappel anatomique :

Le rein est un viscère pair, situé en rétro péritonéal et thoraco abdominal, qui secrète l'urine.

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

IL a la forme d'un haricot dont les dimensions et le poids varient en fonction de l'âge .Chaque rein pèse environ 140g chez l'homme, 125g chez la femme. De couleur rouge sombre, de consistance ferme avec un parenchyme résistant, le rein a une surface lisse chez l'adulte et polylobé chez l'enfant.

TABLEAU III : poids et dimensions du rein chez l'enfant [14]

Age	Poids/g	Longueur/cm	Largeur/cm	Epaisseur/cm	Surface/c m2
Nouveau né	11-12	4,2	2,2	1,8	/
5mois	22,6-23,6	5,5	3,1	1,9	/
1an	36-37	7,0	3,7	2,6	19
5ans	55-56	7,9	4,26	2,76	32,34
11ans	82-84	9,8	5,15	3,3	41,3
15ans	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 (1000000) de néphrons dont les 2/3 sont corticaux et 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 plasmique 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.

5-1.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 qu'on appelle la graisse péri-rénale.

Rapport interne droit :

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

Rapport interne gauche :

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

Rapport supérieur droit :

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

Rapport supérieur gauche :

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

Rapport antérieur droit :

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

Rapport antérieur gauche :

L'angle colique gauche, l'estomac, la queue du pancréas, et la rate.

Rapport postérieur :

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

5-2.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 drainent dans les ganglions lymphatiques latéroaortiques et inter- aortiques.

Ceux du rein droit drainent dans les ganglions latérocaves et inter-aorticocaves.

5-3.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

NOUS 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

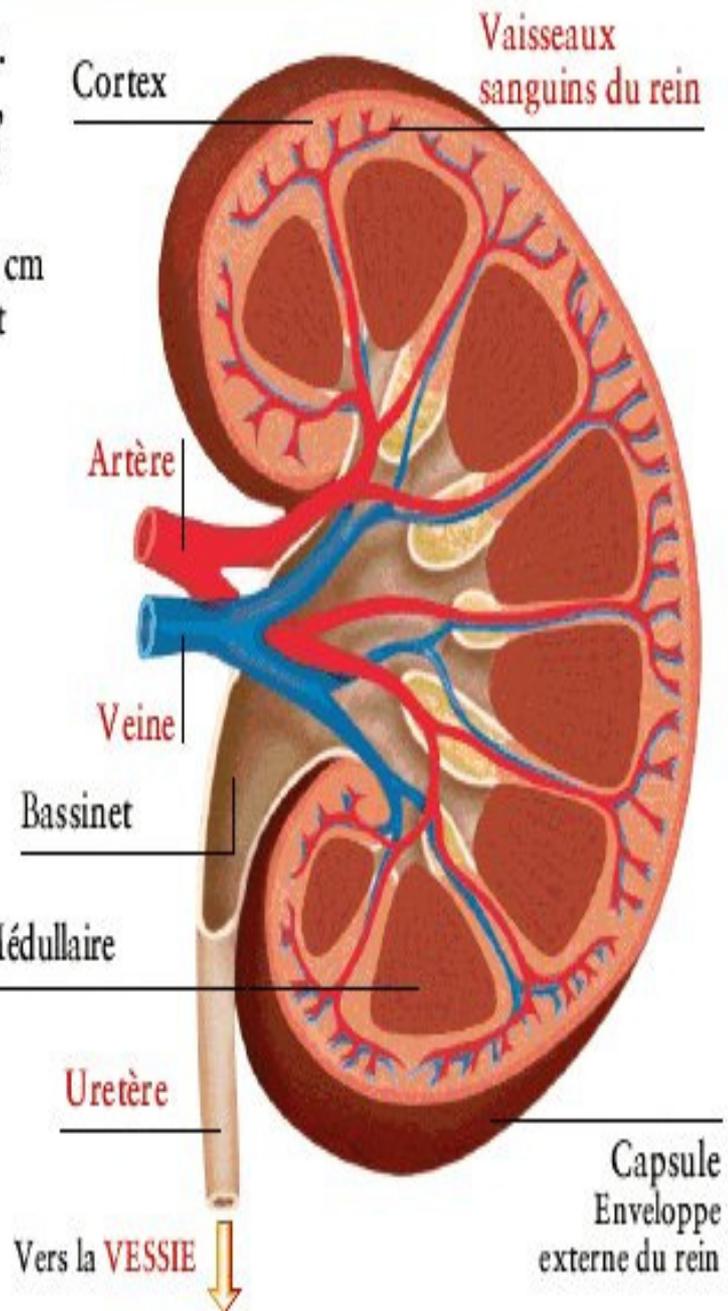
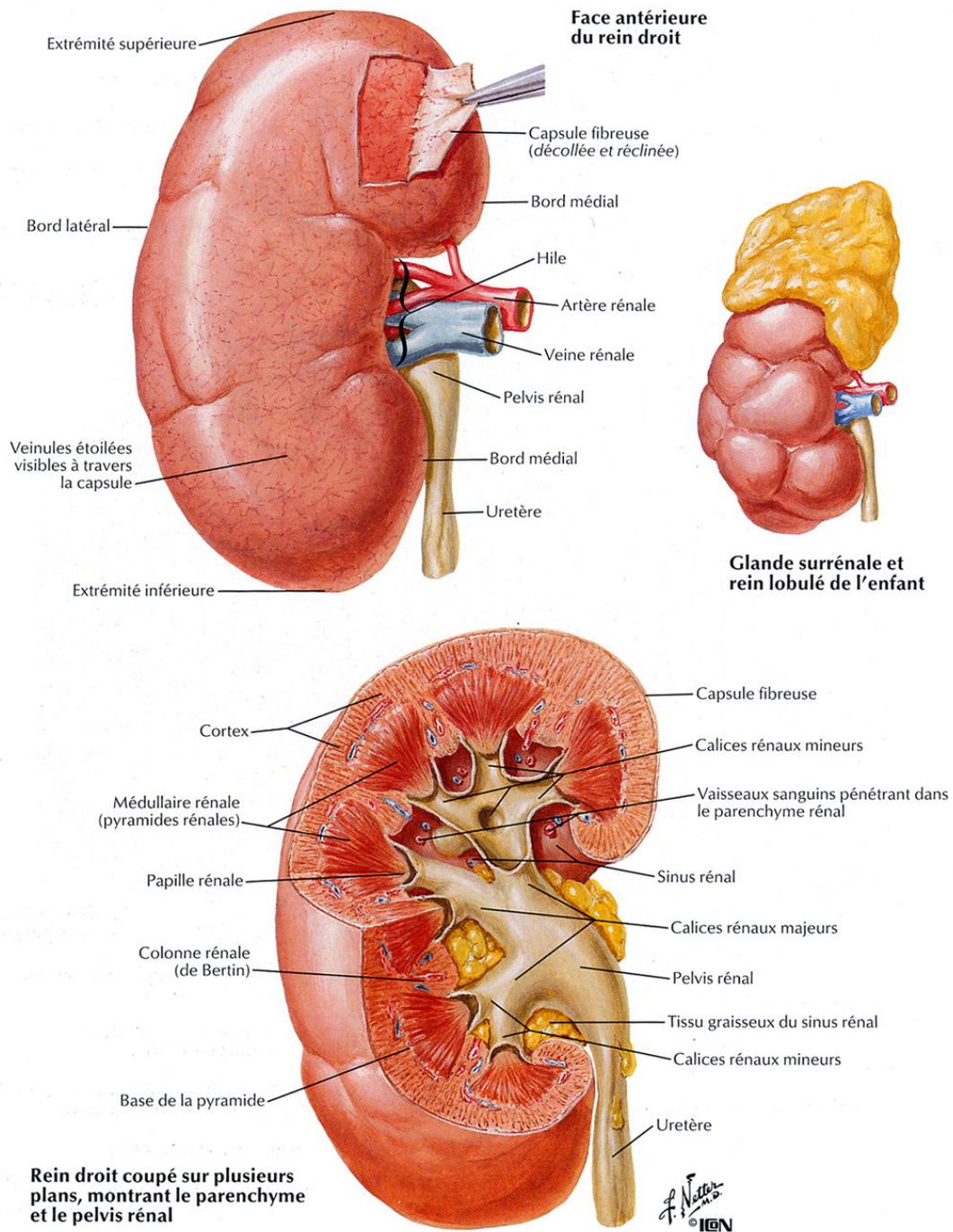


Fig 2 : Anatomie du rein [6]

→ Dehors

↓ Bas

Structure macroscopique du rein



Dedans

Fig 3: Structure macroscopique du rein [6]

→
BAS

Nerfs des reins, des uretères et de la ves

VOIR AUSSI LA PLANCHE 159

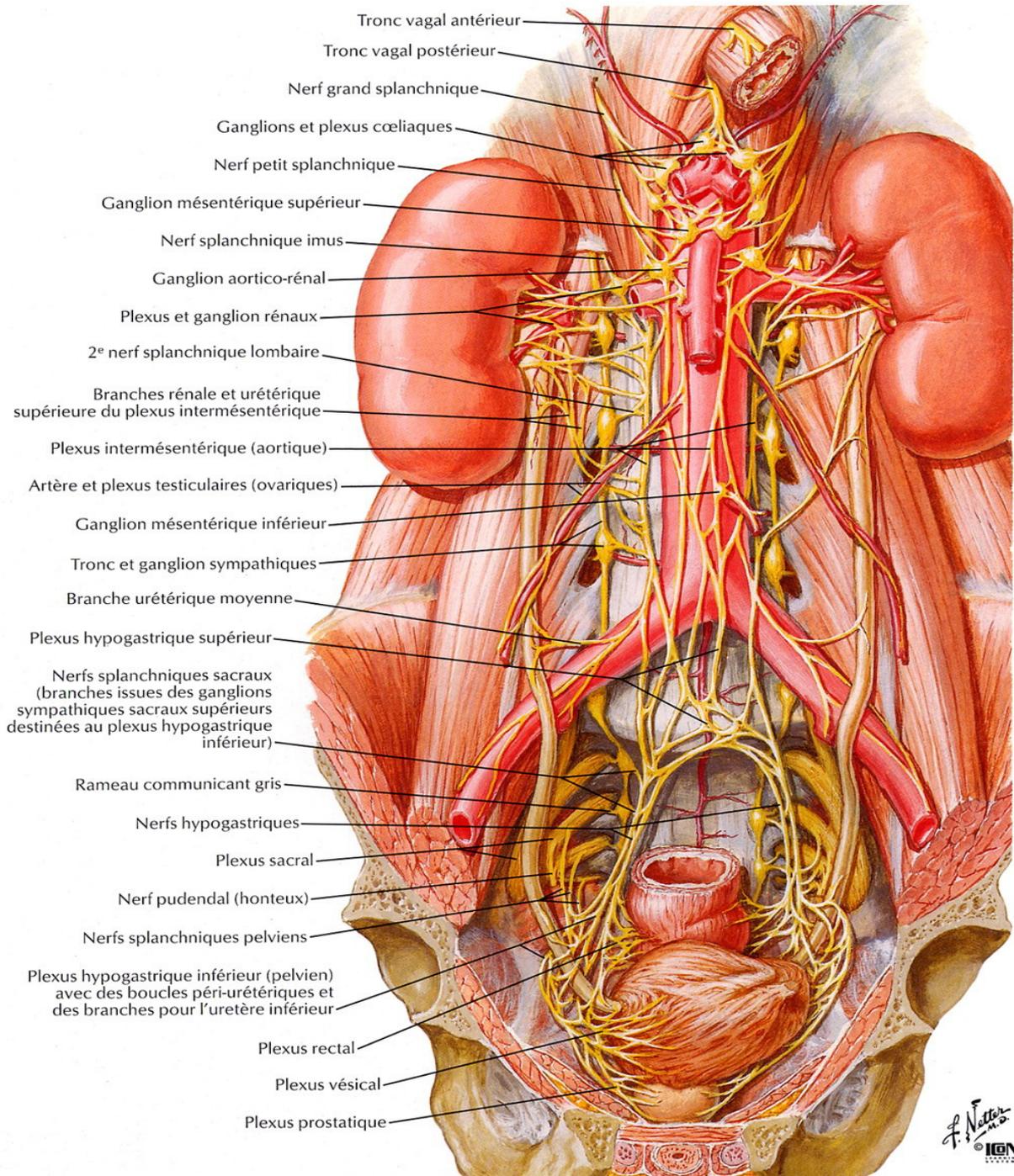
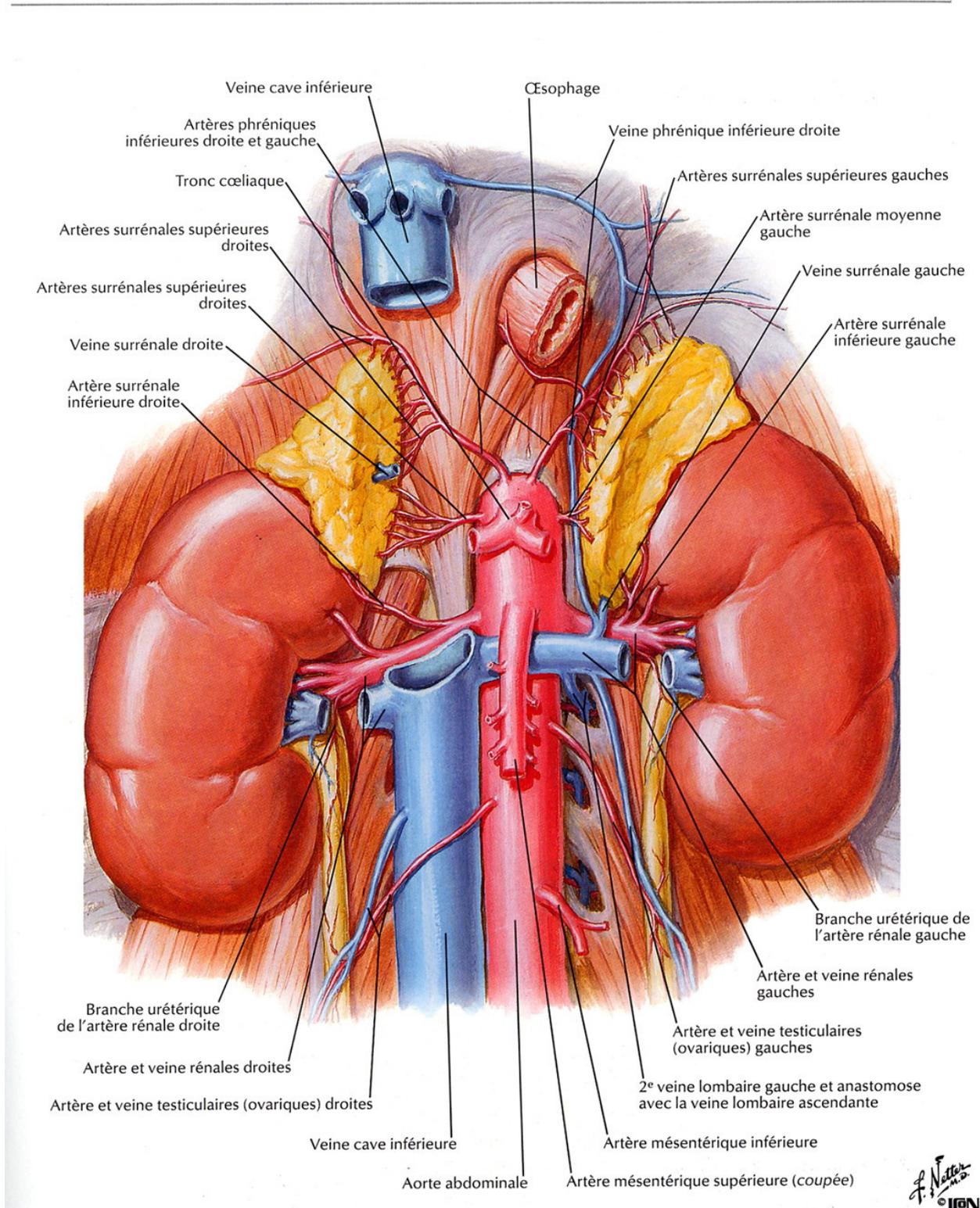


Fig 4 : Innervation des reins et des uretères [6]

Dedans

BAS

Artère et veine rénales in



→ Dedans
↓

Fig 5: Vascularisation rénale [6]

BAS

6- Etiologie

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 rétinoblastome, KNUDSON a émis l'hypothèse de la possibilité de deux mutations à l'origine du 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 à qui 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 de bases suffisamment fermes pour prodiguer des conseils génétiques aux familles dont un enfant est atteint de tumeur.

*tumeurs rénales adultes.

Les causes des tumeurs primitives sont totalement inconnues. GRAWITZ pensait que les adénocarcinomes provenaient des résidus surrenaliens intra rénaux et le terme d'hypernéphrome a été utilisé à l'époque pour les décrire.

Par contre les causes de tumeurs secondaires du rein sont connues ; ce sont des métastases provenant souvent d'un lymphome malin, d'une leucémie ou d'une tumeur à organe proche. (Exemple une tumeur du foie, de la vessie). Les facteurs favorisants sont ; l'insuffisance rénale chronique, l'obésité le tabac et l'hypertension artérielle.

7-Rappels anatomo pathologiques [15-1-11] :

1-les tumeurs solides du rein

1-a les tumeurs solides du rein d'origine parenchymateuse :

Elles peuvent être bénignes ou malignes.

- les tumeurs solides du rein parenchymateux bénin.

Ce sont des tumeurs rares par rapport aux tumeurs malignes du parenchyme rénal

.Elles comprennent :

- les fibromes.
- les lipomes
- les adénomes corticaux ; leur taille est inférieure à 3cm.
- l'hémangiopericytome
- l'angiomyolipome (l'harmartome.)

Les tumeurs bénignes sont souvent multifocales, bilatérales dont l'aspect au scanner est assez caractéristique par la présence de graisse à l'intérieur de la cellule.

- les oncocytomes.

Ce sont des tumeurs développées à partir des cavités excrétrices du rein (tube proximal) d'architecture stellaire (distribution vasculaire) avec la présence d'oncocytes qui sont des cellules cubiques à noyau régulier central sans mitose avec hyperplasie mitochondriale et formées d'oesinophiles géants.

- les tumeurs solides du rein d'origine parenchymateuse malignes :
- l'adénocarcinome (hypernéphromes à cellules claires ou tumeur de GRAWITZ.) :

C'est une tumeur de type épithélial développé à partir du tube contourné proximal.

Son architecture est polymorphe avec des remaniements multiples son extension est hémotogène.

- embryome(tumeur de wilms, adénomyosarcome, néphroblastome):

C'est une tumeur mixte très maligne, c'est la tumeur abdominale la plus répandue chez l'enfant. Du point de vue anatomopathologique, le dysembryome rénal est formé de dérivés mésodermiques (muscles lisses et striés, os, tissus graisseux), de glomérules et de tubules fœtaux.

- le lymphome : tumeur développée à partir des ganglions proches et envahissant le rein.

- sarcomes : ce sont des tumeurs rares qui peuvent être composées de muscles striés ou lisses, de tissus fibro élastiques ou de graisse.

- Hemangiopéicytomes : peuvent être malignes ou bénignes.

- Oncocytome : peut être bénigne ou maligne. La tumeur est bénigne si les oncocytes sont de bas grade

1-b Les tumeurs urothéliales

Elles peuvent être de type papillaire ou à type de carcinome comme dans la tumeur de la vessie.

2-Les tumeurs liquidiennes :

Il s'agit des kystes rénaux.

2-a Le rein en éponge : c'est une dysplasie congénitale caractérisée par la présence de dilatations kystiques de tubules collecteurs situés dans la région pré calicielle et aboutissant à une stase urinaire et une néphrocalcinose.

2-b Les reins polykystiques (polykystose rénale) : C'est une néphropathie caractérisée par le développement d'au moins 3 à 5 kystes rénaux ; à l'examen anatomopathologique il y a trois anomalies principales :

- Prolifération cellulaire de l'épithélium kystique.
- Accumulation de liquide dans les kystes par sécrétion active.
- Défaut de la matrice cellulaire.

c-Maladie kystique de la médullaire :

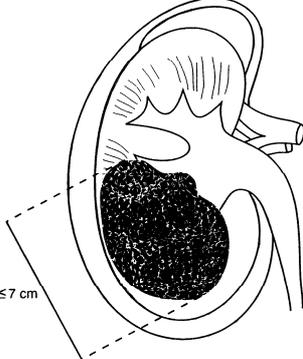
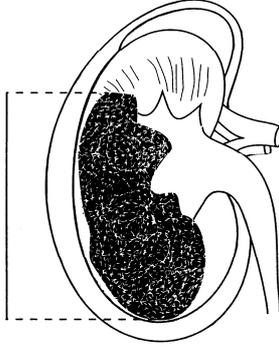
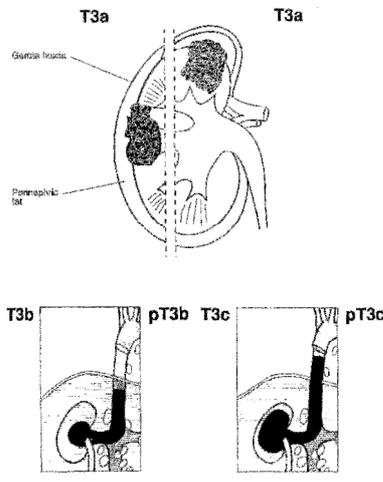
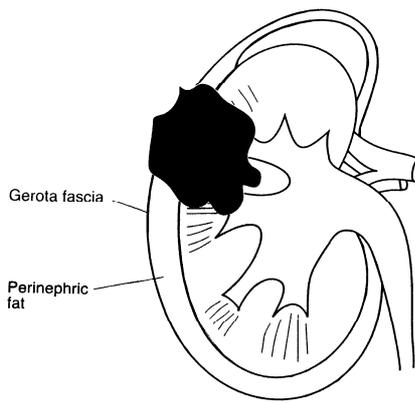
A l'examen anatomopathologique il y a une atrophie et une fibrose des reins avec formation de petits kystes corticaux et médullaires.

d-Dysplasie rénale : C'est une maladie kystique unilatérale ou bilatérale. La présence de cartilages ou de tissu mésenchymateux non différencié dans les reins est pathognomonique chez l'enfant.

e- Kystes simples : Ils contiennent un liquide pauvre en protéines ; en cas de dégénérescence maligne le liquide est riche en protéines et souvent sanglant. Des cellules néoplasiques peuvent être présentes. Certains kystes rénaux peuvent cacher parfois une tumeur maligne du rein.

8-EVOLUTION CLINIQUE.

Elle concerne surtout les cancers du rein. Nous proposons les classifications suivantes
a-classification T.N.M

<p>T1 (T. intra rénale <7 cm)</p> 	<p>T2 (T. intra rénale > 7 cm)</p> 
<p>T3a (envahissement graisse péri rénale ou surrénale) T3b (envahissement veine rénale ou VCI sous diaphragmatique) T3c (envahissement VCI sus diaphragmatique)</p> 	<p>T4 (franchissement fascia de Gerota)</p> 

Nx non évaluable

N0 absence de métastase

N1 un ganglion unique atteint

N2 plusieurs ganglions atteints

Mx non évaluable

M0 Absence de métastase à distance

M1 Métastases à distance

b- Classification de ROBSON

Stade I : tumeur limitée au parenchyme rénal sans effraction capsulaire.

Stade II : tumeur ayant franchie la capsule mais limitée à la loge rénale, avec envahissement de la graisse péri rénale ou surrénale.

Stade III : il y a une atteinte veineuse et ganglionnaire.

Stade IIIa : envahissement veineux ;

Stade IIIb : envahissement ganglionnaire ;

Stade IIIc : envahissement veineux et ganglionnaire.

Stade IV : envahissement des organes de voisinage ou métastases viscérale.

c-Classification par stade selon la SIOP

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

Stade I : Tumeur limitée au rein et complètement enlevée.

Stade II : Tumeur dépassant les limites du rein, exérèse complète.

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

Stade IV : Tumeur avec des métastases à distance.

Stade V : Tumeur bilatérale.

d- GRADE DE FÜHRMAN

Le grade nucléaire est un facteur essentiel de l'agressivité tumorale, applicable à tous les types de carcinomes (l'oncocytome, bénin, ne doit pas être gradé). On recommande de regrouper les grades I et II en « carcinome de bas grade ». Pour l'établir, on considère le pire secteur de la tumeur [15].

Taille noyau	Contours noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
Grade I : rond petite taille environ 10 microns	Réguliers	Absents ou imperceptibles	0
Grade II : plus volumineux environ 15 microns	Discrètes irrégularités	Visibles à G X 400	0
Grade III : volumineux environ 20 microns	Nettement irréguliers	Visibles à G X 100	0
Grade IV	Idem grade III	Idem grade III	Cellules monstrueuses multilobées

E - Classification selon l'état général

Il semble nécessaire de connaître l'état général du patient. Ainsi, l'évaluation du « performance status » (PS) soit par l'index de Karnofsky soit par la classification ECOG (Eastern Cooperative Oncology Group) est un facteur pronostique important. L'avantage de la classification ECOG est d'être simple et facilement utilisable : elle classe les patients selon les critères suivants :

- 0 - vie normale,
- 1 - patients en arrêt de travail mais non alités,
- 2 - patients alités moins de 50% de son temps,
- 3 - patients alités plus de 50% de son temps.
- 4 - patients grabataires

NEPHROBLASTOME

I- Diagnostic clinique : [6,16]

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 examinée avec précaution car pouvant se rompre.
- isolée, chez un enfant en bon état général.

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

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.

II- les examens complémentaires : [6,16]

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.

2- Biologie :

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

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

3- Bilan d'extension :

Il permet la recherche de métastases.

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

II- Formes cliniques: [17, 18, 6]

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.

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.

Quelques syndromes congénitaux sont plus fréquemment associés au néphroblastome[19]

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

3- Formes particulières du néphroblastome: [17]

Formes néonatales : près des 2/3 des masses abdominales du nouveau-né sont issues du rein. La tumeur de BOLANDE ou néphrome mésoblastique, différente du néphroblastome, représente les ¾ des tumeurs à cet âge.

Elle est parfois signalée par un excès de liquide amniotique (hydramnios). Ses caractères réguliers en échographie permettent d'en faire aisément le diagnostic. Le traitement est uniquement chirurgical.

Si exceptionnellement, il s'agit d'une tumeur de Wilms, aucun traitement n'est conseillé au stade I. Pour des stades plus étendus, une chimiothérapie très prudente

doit être discutée. Si l'irradiation est nécessaire, on tente de la retarder le plus possible.

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

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

Formes métastatiques : dans environ 10% des cas les néphroblastomes sont métastatiques dès le diagnostic. Le plus souvent il s'agit de 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.

III - Diagnostic différentiel ;[20]

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

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

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

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

5-Hépatoblastome : Le plus souvent découvert par les parents ou par le médecin .La masse tumorale est dure et irrégulière parfois limitée à une partie du foie, nodulaire, non douloureuse, sans ictère.

IV-L'EVOLUTION ET LE PRONOSTIC :

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

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

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

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

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

V-LE TRAITEMENT :

But

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

Moyens thérapeutiques :

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

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

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

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

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

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

VI- Les indications :

1 -Les formes unilatérales non métastatiques de l'enfant de plus de six mois :

La chimiothérapie pré opératoire s'applique à ces cas. En effet le risque de rupture tumorale en cas d'intervention première est élevé surtout dans les très grosses tumeurs.

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

- ✓ Stade I et II pas de radiothérapie trois semaines de chimiothérapie d'attaque par vincristine et d'actinomycine puis six semaines de traitement d'entretien
- ✓ stade III et IV avec atteinte ganglionnaire : chimiothérapie lourde comportant l'adriamycine ; une radiothérapie sera faite.

2- les formes non métastatiques du nourrisson de moins de six mois :

La chimiothérapie prudente pour les grosses tumeurs.

La néphrectomie première pour les autres cas.

La chimiothérapie prudente après néphrectomie.

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

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

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

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

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

B – Tumeur rénale adulte

1. SIGNES RÉVÉLATEURS

Les descriptions classiques demeurent vraies et malheureusement les cancers du rein sont souvent diagnostiqués à un stade déjà avancé, celui des symptômes, alors que les progrès de l'imagerie permettraient de les diagnostiquer précocement. La tumeur rénale, selon qu'elle s'étend rapidement vers les cavités ou au contraire vers la périphérie, selon qu'elle envahit les organes voisins ou qu'elle métastase tôt, se présente de façon variable.

- Hématurie, coliques néphrétiques, tumeur abdominale, douleurs, atteinte de l'état général ; métastase, syndrome paranéoplasique, insuffisance rénale ou anurie, HTA, polyglobulie ; hyper calciurie etc.
- L'hématurie est le symptôme le plus classique chez un homme de plus de 50 ans. Elle est bien sûr totale, indolore, spontanée, récidivante. Si l'examen clinique découvre une tumeur "rénale" donnant le contact lombaire, la probabilité du cancer est grande. De toutes les façons devant une telle hématurie, les examens d'imageries apporteront le diagnostic ; UIV, échographie, scanner. La cystoscopie affirmant que le saignement vient par un orifice urétéral, d'un côté ou de l'autre n'a plus beaucoup de place aujourd'hui, sauf cas particulier, tellement l'imagerie a fait de progrès.
- La triade classique "douleurs, hématurie, masse du flanc" est typique mais rarement (heureusement) retrouvée car témoin d'une forme déjà avancée.
- Si l'hématurie et la douleur sont les symptômes les plus fréquents, ceux que provoque l'envahissement régional ne sont malheureusement pas rares : amaigrissement, fièvre, sueurs nocturnes, varicocèle, HTA.
- Il peut aussi y avoir un syndrome paranéoplasique ; l'hypercalcémie est retrouvée dans 10 % des cas même en l'absence de métastase osseuse.
- Sans valeur statistique vraie, on peut considérer qu'en dehors de la découverte fortuite ou par échographie rénale systématique, la symptomatologie est :
 - ✓ Triade classique 10 %
 - ✓ Douleurs 41 %
 - ✓ Hématurie 38 %
 - ✓ Tumeur 24 %
 - ✓ Amaigrissement 36 %
 - ✓ Fièvre 18 %
 - ✓ Hypercalcémie 6 %
- Quels que soient les signes ou symptômes révélateurs, la tumeur solide du rein sera affirmée aisément par l'échographie ou le scanner. L'UIV, très utile, n'a pas autant de valeur qu'autrefois ; néanmoins, comme examen initial, elle apporte des renseignements capitaux :

- 1- Elle découvre la tumeur qui déforme le contour du rein, déforme (en les refoulant) les calices ; elle affirme même souvent la malignité devant l'amputation d'un calice ou d'un groupe caliciel ; et les tomographies sont précises.
 - 2- Elle montre si l'autre côté est normal.
 - 3- Elle explore le reste de l'appareil urinaire car une autre pathologie peut exister (adénome, lithiase, tumeur vésicale).
- * Par ailleurs devant tout syndrome inflammatoire, toute élévation de la VS, hypercalcémie ou polyglobulie, mais aussi devant un varicocèle, récent à gauche, des douleurs lombaires ou abdominales banales, une atteinte suspecte de l'état général avec amaigrissement et surtout devant toute "métastase" unique ou multiple, pulmonaire, osseuse, cérébrale, sous-cutanée etc., on doit penser au cancer du rein et exiger une échographie rénale bilatérale ou même un scanner abdominal avec injection d'iode.

II. Exploration diagnostique

Avec l'usage très répandu de l'échographie et du scanner abdominal, la tumeur du rein est diagnostiquée plus tôt et plus facilement ; avec donc un meilleur pronostic après chirurgie. Le scanner est aujourd'hui "obligatoire" devant la découverte d'une masse rénale et avant d'envisager une sanction chirurgicale.

Toute tumeur ne contenant pas de graisse au scanner doit être considérée comme un cancer du rein jusqu'à preuve histologique du contraire.

Toute tumeur du parenchyme rénal contenant de la graisse au scanner et aucune calcification, est considérée comme un angiomyolipome bénin.

A- DIAGNOSTIC DE LA TUMEUR

a) L'échographie

L'échographie permet le diagnostic de tumeur solide du rein (tumeur échogène). Actuellement, le pourcentage devrait augmenter, plus de la moitié des cancers du rein est découverte de façon fortuite. L'échographie permet de bien distinguer la tumeur solide des masses kystiques. Toute masse qui, à l'échographie n'est pas clairement un kyste bénin (masse liquide, homogène sans paroi visible) mérite alors un scanner. Les rares tumeurs malignes "kystiques" sont suspectées à l'échographie (masse liquide hétérogène", avec paroi et/ou cloisons internes) et diagnostiquées par un scanner.

b) Le scanner

Le développement du scanner depuis plus de 10 ans a transformé l'approche traditionnelle. Ambulatoire, non invasif, il donne en plus de très nombreuses informations sur le stade et l'extension.

Avec injection d'iode, il permet un examen précis des deux reins, de la loge rénale, de la surrénale, des aires ganglionnaires, de la veine rénale et de la veine cave, du foie ; de plus, on peut en fin de scanner, avoir des clichés d'UIV.

Le cancer du rein est une masse ne contenant pas de graisse, de densité tissulaire qui augmente lors de l'injection du produit de contraste. Le scanner donne des informations indispensables et fiables dans la grande majorité des cas sur l'extension veineuse et l'extension aux organes voisins. L'extension ganglionnaire est sujette à caution.

c) L'IRM

L'IRM n'a le plus souvent aucun intérêt pour le diagnostic positif après le scanner sauf dans quelques rares cas de lésions bénignes hémorragiques trompeuses. Elle est indiquée pour préciser l'envahissement veineux (veine cave inférieure) et aux organes de voisinage, (foie ou rate en cas de tumeur polaire inférieure notamment) quand le scanner est insuffisant.

d) L'UIV

L'UIV traditionnelle reste un examen extraordinaire : clichés simples montrant les contours du rein, d'éventuelles calcifications ; les clichés précoces réalisent une vraie parenchymatographie ; les clichés plus tardifs montrent toute la voie excrétrice et le retentissement de la tumeur.

L'UIV peut affirmer la tumeur et son caractère malin mais elle est parfois insuffisante

- Soit que la tumeur petite,
- Soit que la tumeur, découverte pourtant, ne puisse être affirmée maligne,
- Soit que le rein soit "muet" (3 raisons : obstruction de la veine, destruction du rein massivement envahi, envahissement du pédicule).

De toutes les façons, à l'heure actuelle, l'UIV est insuffisante comme examen pré chirurgical mais fournit une étude du rein controlatéral qui restera en place.

e) L'artériographie

L'artériographie est beaucoup moins souvent utilisée qu'autrefois où elle était utile pour affirmer la malignité (hyper vascularisation anarchique). Elle reste très utile en cas de chirurgie partielle ou dans certains cas particuliers : rein unique, rein ectopique, rein en fer à cheval ou pour certains diagnostics différentiels (kyste remanié vers un cancer kystique par exemple).

B- DIAGNOSTIC DE L'EXTENSION

Avant d'opérer... et de choisir la technique opératoire, il faut étudier l'extension de la tumeur.

- a) unique ou multiple ;
- b) état de l'autre rein ;
- c) extension locale :
 - Localisée à un pôle,

- Limitée encore par la capsule ou envahissant déjà la loge,
- d) extension régionale :
- Loge rénale, psoas,
 - Surrénale,
 - Organes de voisinage,
- e) ganglions ;
- f) veine rénale et cave ;
- g) extension métastatique.

Le scanner explore bien la veine rénale, la loge rénale, les surrénales, les organes voisins, les aires ganglionnaires et le parenchyme du rein controlatéral.

Pour l'extension ganglionnaire, le scanner est le moins mauvais examen préopératoire.

L'extension veineuse est elle aussi explorée par le scanner. Parfois, lorsque la veine (surtout à droite) est envahie, il est nécessaire de faire une étude précise de la veine cave inférieure. Celle-ci repose sur l'écho doppler, surtout chez les patients peu corpulents et sur l'IRM lorsque l'écho doppler n'est techniquement pas valable (obèses, cirrhotiques,...). La cavographie inférieure reste un bon examen utilisable quand on ne dispose pas d'une IRM et d'un opérateur performant en écho doppler. Ces techniques précisent l'extension du bourgeon tumoral dans la veine cave inférieure et sa limite supérieure (parfois jusqu'à l'oreillette droite) ; ce qui aura des incidences sur la voie d'abord et le type de l'intervention.

Les métastases seront systématiquement recherchées : surrénales, rein controlatéral, poumons (radio de thorax), os (scintigraphie), foie, cerveau...

III. Diagnostic différentiel

- Le kyste rénal : il ne faut pas oublier qu'une hématurie ne peut pas être expliquée par un kyste rénal simple. Mais certains kystes peuvent contenir du sang et/ou des cloisons. Le scanner et parfois l'IRM peuvent être utiles ; il est rare qu'une intervention exploratrice soit nécessaire.
- Maladie polykystique : l'association à un cancer (2 %) est possible. Le diagnostic est surtout difficile, à part la maladie de Von Hippel Lindau où les tumeurs sont souvent multiples ; diagnostic et traitement sont difficiles. Certains kystes nécrosés peuvent donner le change.
- L'adénome et l'oncocytome sont des tumeurs bénignes rares.
- Dans certains cas, il n'est pas possible de différencier un cancer du rein ayant envahi la voie excrétrice et une tumeur maligne de la voie excrétrice ayant envahi le parenchyme. C'est l'examen anatomopathologique qui le fera car l'urétérectomie est nécessaire.

- Pour la pyélonéphrite xanthogranulomateuse, c'est aussi l'examen de la pièce bien que théoriquement, le scanner et le contexte clinique puissent évoquer le diagnostic.
- L'angiomyolipome est diagnostiqué au scanner sur la présence de graisse (densité franchement négative) dans la tumeur sans calcification.

IV. L'évolution

Elle est lente, parfois purement locorégionale, la tumeur pouvant prendre des proportions monstrueuses ; parfois au contraire rapidement métastatique, la tumeur primitive pouvant rester relativement petite.

V. Les principales formes cliniques

Elles sont nombreuses et souvent trompeuses.

- Les formes fébriles pures,
- Les formes révélées par syndrome paranéoplasique,
- Les formes révélées par une métastase,
- Les formes révélées par une phlébite récidivante,
- Les formes révélées par une atteinte de l'état général,
- Les formes sur rein unique, en particulier l'anurie,
- Les formes bilatérales ; tumeur double ou métastase ?
- Les formes multiples,
- La maladie de Von Hippel Lindau tout à fait particulière,
- Les formes métastatiques (7 % des cas), l'origine la plus fréquente étant le cancer bronchique mais aussi un mélanome malin,
- Certaines localisations d'hémopathie,
- Le néphroblastome : exceptionnel chez l'adulte,
- Le sarcome.

VI. Traitement

Le traitement est seulement chirurgical ; classiquement et en pratique courante, c'est la néphrectomie totale élargie, opération qui emporte le rein, la loge rénale avec la surrénale, les ganglions. C'est cette dernière "étape", ganglionnaire qui est la plus variable selon les opérateurs ; certains se contentent d'enlever les ganglions juxta-hilaires ; d'autres font un large curage latéro-aortique. Les résultats sont donc difficiles à interpréter car le pourcentage d'envahissement ganglionnaire varie beaucoup selon l'étendue du curage, d'autant que, on l'a vu, même le scanner préopératoire ne peut formellement préjuger de l'envahissement ; il faut noter, en faveur de l'extension systématique du curage :

- 1- sa facilité et l'absence de morbidité supplémentaire,
- 2- probablement un allongement de la survie lorsque les ganglions envahis sont enlevés.
- 3- un facteur pronostique important

Cette néphrectomie s'élargit à la veine rénale et à la veine cave lorsqu'il y a une extension veineuse ; bien sûr le diagnostic précis d'envahissement doit être fait en préopératoire afin de choisir la voie d'abord et d'être préparé à cette chirurgie veineuse particulière qui peut nécessiter l'ouverture (et le clampage) de la veine cave inférieure, la découverte de la veine cave inférieure sus-hépatique et rétro-hépatique (avec mobilisation du foie), voire l'ouverture du diaphragme et de la veine cave intrapéricardique.

La néphrectomie peut être élargie aussi aux organes de voisinage ; côlon et mésocôlon, grand épiploon, rate, queue du pancréas.

Une métastase hépatique unique peut être enlevée en même temps.

Tous les degrés sont possibles, de la simple néphrectomie "élargie" pour une tumeur limitée à une néphrectomie "extensive" ; la voie d'abord peut donc être différente.

A- LA VOIE D'ABORD

Elle varie selon les chirurgiens et bien sûr, selon l'extension de la tumeur. Ce choix est surtout guidé par la préférence individuelle du chirurgien ; cependant il ne faut pas oublier qu'en règle, il faut tout de même choisir une approche qui permette la ligature précoce du pédicule (c'est pourquoi dans certains cas d'énormes tumeurs hypervascularisées, on peut commencer par une embolisation de l'artère rénale ; l'hémorragie est réduite et la ligature initiale de la veine rendue plus facile ; ce n'est cependant pas une technique anodine ; elle peut se compliquer, aboutissant à retarder l'intervention ; en général, sauf exception, il est toujours possible en choisissant bien la voie d'abord, de lier d'emblée le pédicule.

a) La lombotomie

La lombotomie "élargie" est pour beaucoup la voie habituelle ; en réséquant la XI^e côte ou dans le XI^e espace. Elle donne une bonne exposition et peut rester extrapéritonéale ; son inconvénient principal est qu'elle ne permet pas l'exploration intrapéritonéale, et rend l'abord premier du pédicule difficile si la tumeur est grosse.

b) La médiane

c) La voie sous-costale, voie de préférence à Necker, peut facilement être agrandie, en "chevron" de l'autre côté. Elle permet un abord premier du pédicule et d'exécuter toute la chirurgie quelle que soit l'extension ; on peut aisément enlever le cancer du rein gauche et le bourgeon cave même rétro-hépatique par une voie sous-costale, par ailleurs facile (et solide) à refermer.

d) La thoraco-phréno-laparotomie (TPL) décrite en 1949 par Chute aux USA et en France par A. Dufour vers 1953 donne un grand jour sur le pôle supérieur lorsque la tumeur est polaire supérieure et surtout à gauche.

Elle a été décrite à une époque où les urologues n'osaient pas ouvrir l'abdomen, le diaphragme et le thorax. Sa vogue a été longtemps excessive.

Si la voie est large, elle est tout de même très latéralisée et la morbidité non négligeable. Il est rare aujourd'hui d'être obligé d'y avoir recours.

En pratique, la voie sous-costale est la routine. Pour une petite tumeur, la lombotomie ; dans quelques cas exceptionnels d'énormes tumeurs polaires supérieures, la TPL.

L'urologue doit être à même d'utiliser toutes les voies d'abord et de choisir la mieux adaptée à l'état de l'opéré et de sa tumeur.

B- CAS PARTICULIERS

Ils sont nombreux.

a) Les tumeurs bilatérales

Les tumeurs bilatérales existent, nécessitant une chirurgie partielle bilatérale ou une néphrectomie élargie d'un côté et partielle de l'autre.

b) La tumeur sur rein unique

Nécessite une chirurgie partielle (néphrectomie partielle ou tumorectomie) et parfois une technique "ex vivo" de façon à conserver le rein.

c) La chirurgie partielle

La chirurgie partielle conservatrice du parenchyme est de plus en plus utilisée en raison des diagnostics plus précoces ; et il semble que le pronostic à distance ne soit pas différent.

Pour notre part, nous associons toujours à la néphrectomie partielle l'exérèse de la loge rénale avec la surrenale et un curage ganglionnaire.

d) La chirurgie en cas de métastases pulmonaires

Les métastases pulmonaires ne sont pas une contre-indication formelle à la néphrectomie, ni une métastase hépatique. Certaines localisations secondaires peuvent être enlevées en même temps que la tumeur rénale ou dans un deuxième temps.

VII. Résultats

La survie à 5 ans pour un cancer localisé au rein (stade I de Robson) est estimée, selon les séries entre 60 et 80 % des cas, alors qu'au stade II la survie est à peine plus faible.

Mais au stade III, les chances de survie sont bien moindres. Les cas avec envahissement de la loge rénale ont une survie estimée à 50 % ; mais 25 % seulement à 5 ans si les ganglions sont envahis.

Ceux qui ont une extension aux organes voisins ont un bien mauvais pronostic ; ceux qui ont des métastases à distance ont peu de chances de survie après 2 ans.

VIII. Traitement des formes métastatiques des cancers du rein

A l'heure actuelle, aucun traitement adjuvant administré à des patients atteints d'une forme localisée (stade I, II, III) à haut risque de récurrence n'a fait la preuve de son efficacité : ni l'irradiation (de la loge de néphrectomie et des chaînes ganglionnaires), ni la chimiothérapie, ni l'immunothérapie par Interféron-alpha ; seule la place de l'Interleukine-2 est en cours d'évaluation.

Pour les patients au stade IV, la situation est très différente. Les traitements locaux et les traitements systémiques doivent être utilisés au mieux pour améliorer le confort du malade et, si possible, sa survie. Rappelons que la dissémination métastatique se fait, par ordre de fréquence, dans les poumons (75 %), les os (20 %), le foie (10 %) et le système nerveux central (7 %).

A- LES TRAITEMENTS LOCAUX

Chez les patients porteurs d'un adénocarcinome rénal métastatique, la néphrectomie peut être proposée comme geste de propreté évitant la survenue d'hématuries, de douleurs et d'infections. Par ailleurs, la néphrectomie ne semble pas augmenter l'effet des traitements systémiques sur les métastases et les rares observations de régression métastatiques post néphrectomie (0,8 %) sont à comparer à la mortalité opératoire (2 à 5 %). Le traitement chirurgical des métastases est aussi très discutable. Il peut trouver une place avec vraisemblablement un bénéfice en terme de survie d'une part chez des patients qui présentent une ou quelques métastases tardives par rapport à la néphrectomie (> 24 mois) et d'autre part chez les patients qui présentent une régression importante mais incomplète des métastases suite à un traitement systémique.

La radiothérapie curatrice, en raison de la radio-résistance de cette tumeur, n'a pas d'indication. Par contre, celle-ci peut avoir une action antalgique sur des localisations osseuses par exemple. Elle est aussi utilisée en cas de métastases cérébrales ou pour réduire une masse tumorale des parties molles. La dose délivrée doit atteindre au moins 40 Grays.

B- LES TRAITEMENTS SYSTÉMIQUES

Bien que modérément efficace, le traitement des cancers du rein métastatiques repose sur les traitements systémiques.

L'hormonothérapie basée essentiellement sur la progestérone a fait preuve de son inefficacité comme traitement curatif dans cette pathologie avec des taux de réponses inférieurs à 5 %.

La chimiothérapie, qu'il s'agisse de mono ou polychimiothérapie n'a permis d'obtenir jusqu'à présent des taux de réponses qui dépassent 10 %. Certaines molécules

pourraient être associées à la chimiothérapie pour majorer la chimiosensibilité et en particulier les inhibiteurs de la GP170 responsable de la résistance multidrogue (MDR). Des études sont actuellement en cours.

Quoi qu'il en soit, en raison de la faible efficacité de la chimiothérapie, son utilisation ne peut être recommandée en dehors de protocoles prospectifs d'évaluation.

L'immunothérapie

En raison des échecs de l'hormonothérapie et de la chimiothérapie, le traitement des cancers du rein métastatiques s'est orienté vers l'immunothérapie d'autant que l'importance des relations entre l'hôte et la tumeur avait été soulignée depuis longtemps (cf. les régressions spontanées).

L'immunothérapie "traditionnelle" avait pour but de stimuler les défenses immunitaires de l'hôte pour lutter contre les cellules cancéreuses. Les produits utilisés furent le BCG et l'acide polynosinic-polycytidilic (poly IC). Les résultats furent médiocres et ce type d'immunothérapie abandonné.

Les nouvelles approches de l'immunothérapie du cancer du rein métastatique utilisent les cytokines, molécules impliquées dans la régulation du système immunitaire. La première cytokine recombinante utilisée dans le traitement du cancer du rein fut l'interféron alpha (IFN- α). Cette molécule administrée seule permet d'obtenir des taux de réponses (complètes + partielles) autour de 13 %. Il existe un effet dose et il est maintenant admis que la dose minimale nécessaire est de 10 MU/m²/j trois fois par semaine. Suite à des études in vitro montrant une synergie entre l'IFN- α et la vinblastine, de nombreux essais cliniques ont testé cette association.

Le schéma retenu associe la vinblastine (6 mg/m²/j toutes les 3 semaines) et l'IFN- α (10 MU/m²/j, 3 fois par semaine). Malgré des résultats contradictoires cette association permet d'obtenir des taux de réponses aux environs de 15 à 18 %.

Vers 1984, il fut possible d'utiliser une autre cytokine recombinante, l'interleukine-2 (IL-2). A cette époque et jusqu'à la fin des années 80, l'administration intraveineuse d'IL-2 (Bolus ou perfusion continue) était associée à des transfusions de lymphocytes recueillis par cytophères et activités ex vivo en présence d'IL-2 (LAK). Ces schémas thérapeutiques ont permis d'obtenir des taux de réponses autour de 20 %, que l'IL-2 soit administrée à forte dose en bolus ou à dose intermédiaire en perfusion continue. Ce dernier mode d'administration fut celui conseillé en Europe.

Au début des années 90, les transfusions de cellules LAK furent abandonnées en raison, d'une part, de l'absence de bénéfice par rapport à l'administration d'IL-2 seule, et d'autre part, de la toxicité et du coût de ces manipulations ex-vivo.

Vers 1993, la voie sous-cutanée fut étudiée. L'IL-2 administrée par voie sous-cutanée permet chez des patients ambulatoires d'obtenir des taux de réponses comparables (20 %) au prix d'une faible toxicité. De plus, ces traitements semblent améliorer la survie des patients (22 % à 2 ans). Afin d'améliorer ces résultats, actuellement de nombreuses équipes testent les associations de cytokines (IFN- α + IL-2) ou de cytokines et de chimiothérapie. Les premiers résultats publiés par une équipe allemande semblaient intéressants avec des taux de réponses supérieurs à 30 %.

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

Actuellement ceux-ci sont plutôt discordants et nécessitent confirmation. Par ailleurs, l'efficacité de ces traitements est corrélée avec un nombre important de facteurs pronostics qu'il est nécessaire de prendre en compte.

Fig N°6 a : Les différentes voies d'abord. (Modifié d'après [12])

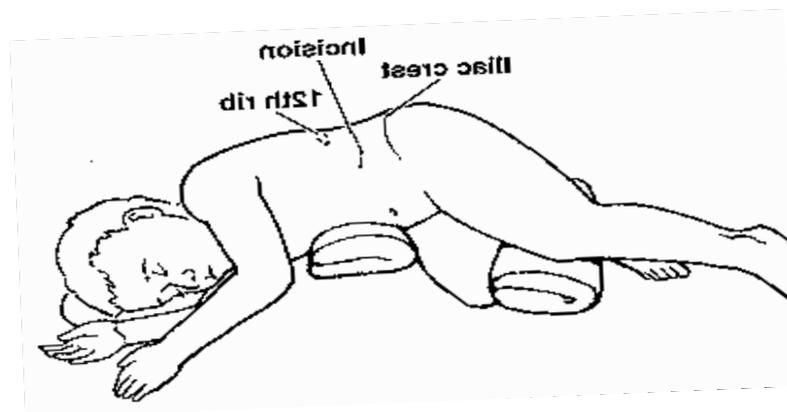
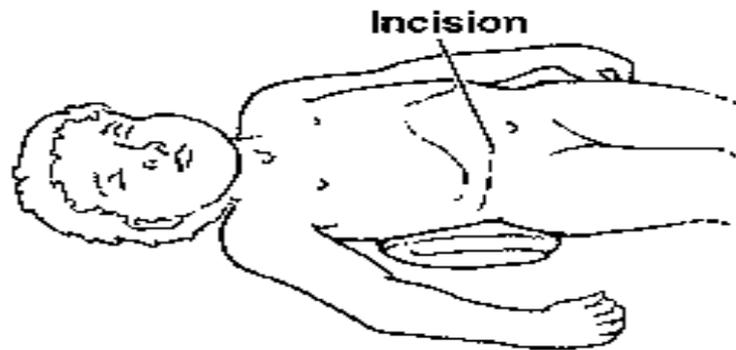


Fig N°6 b : Les différentes voies d'abord. (Modifié d'après [12])

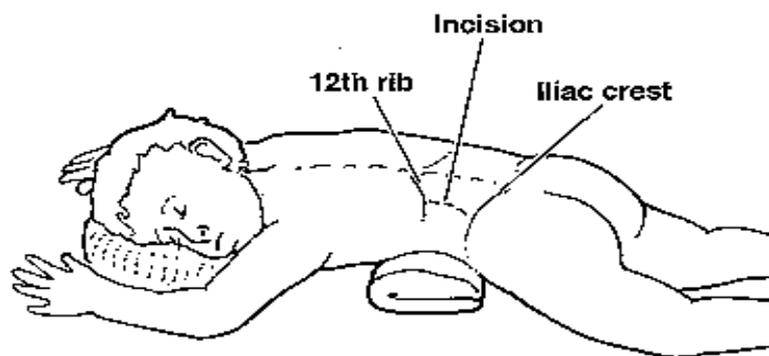


Fig N°6 c : Les différentes voies d'abord. (Modifié d'après [12])



Photo N°1 : Néphrectomie Droite pour tumeur de rein (notre étude au service d'urologie du CHU Gabriel Touré).

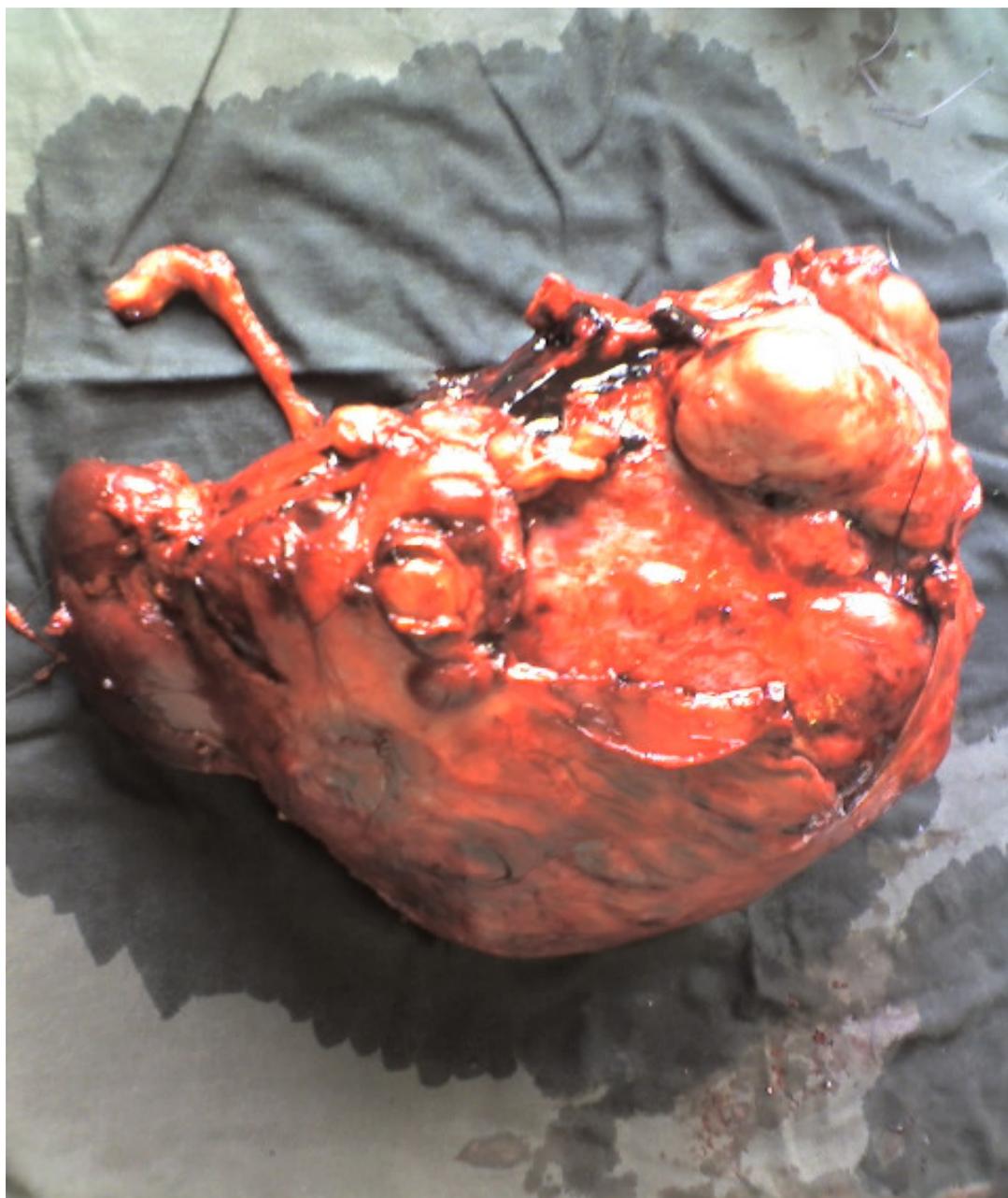


Photo N°2 : Pièce de néphrectomie pour tumeur de rein Droit (notre étude au service d'urologie du CHU Gabriel Touré).

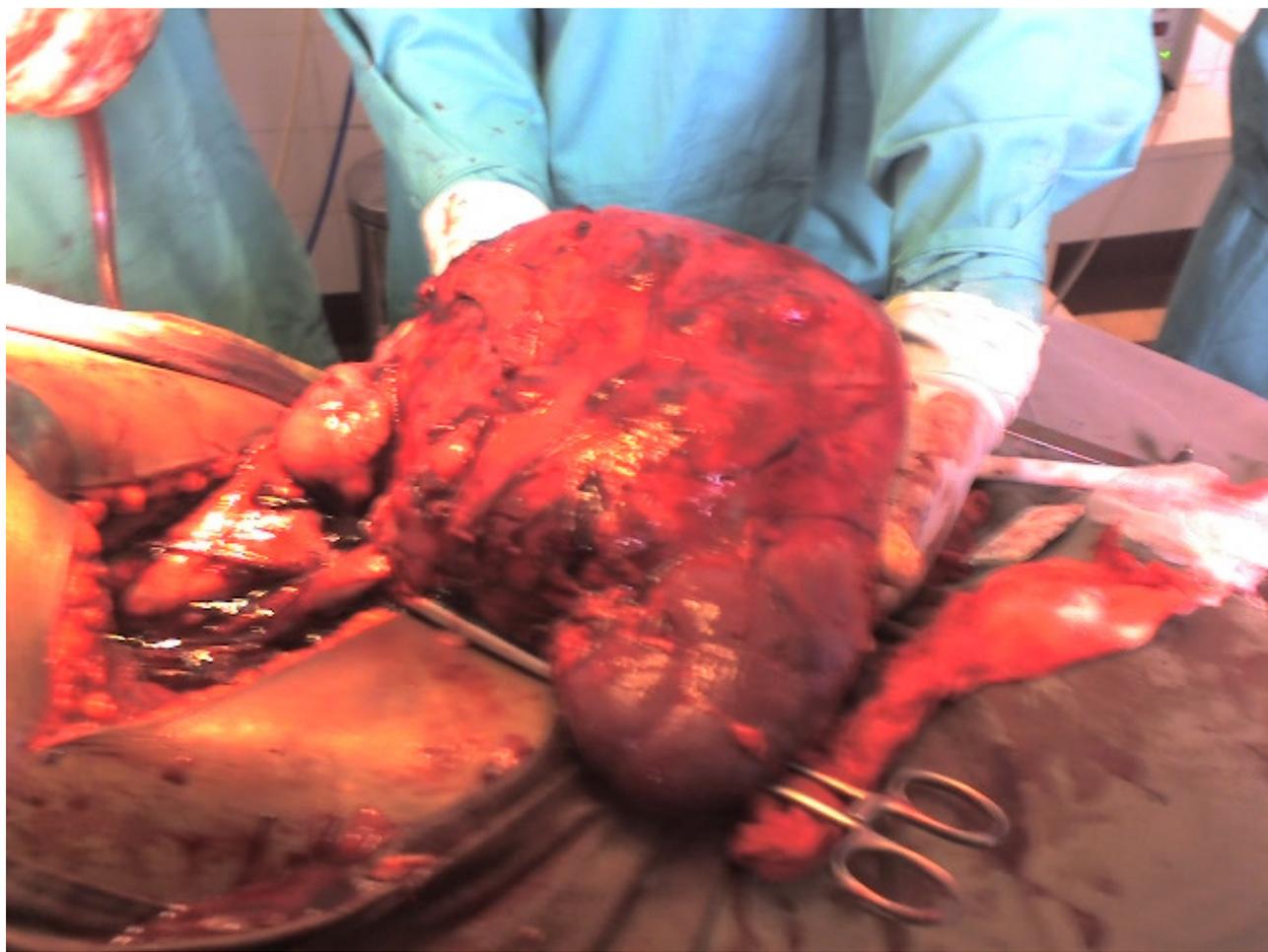


Photo N°3 : Tumeur rénale adulte (notre étude au service d'urologie du CHU Gabriel Touré).



Photo N°4 : Enfant atteint de Néphroblastome gauche (notre étude au service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré).

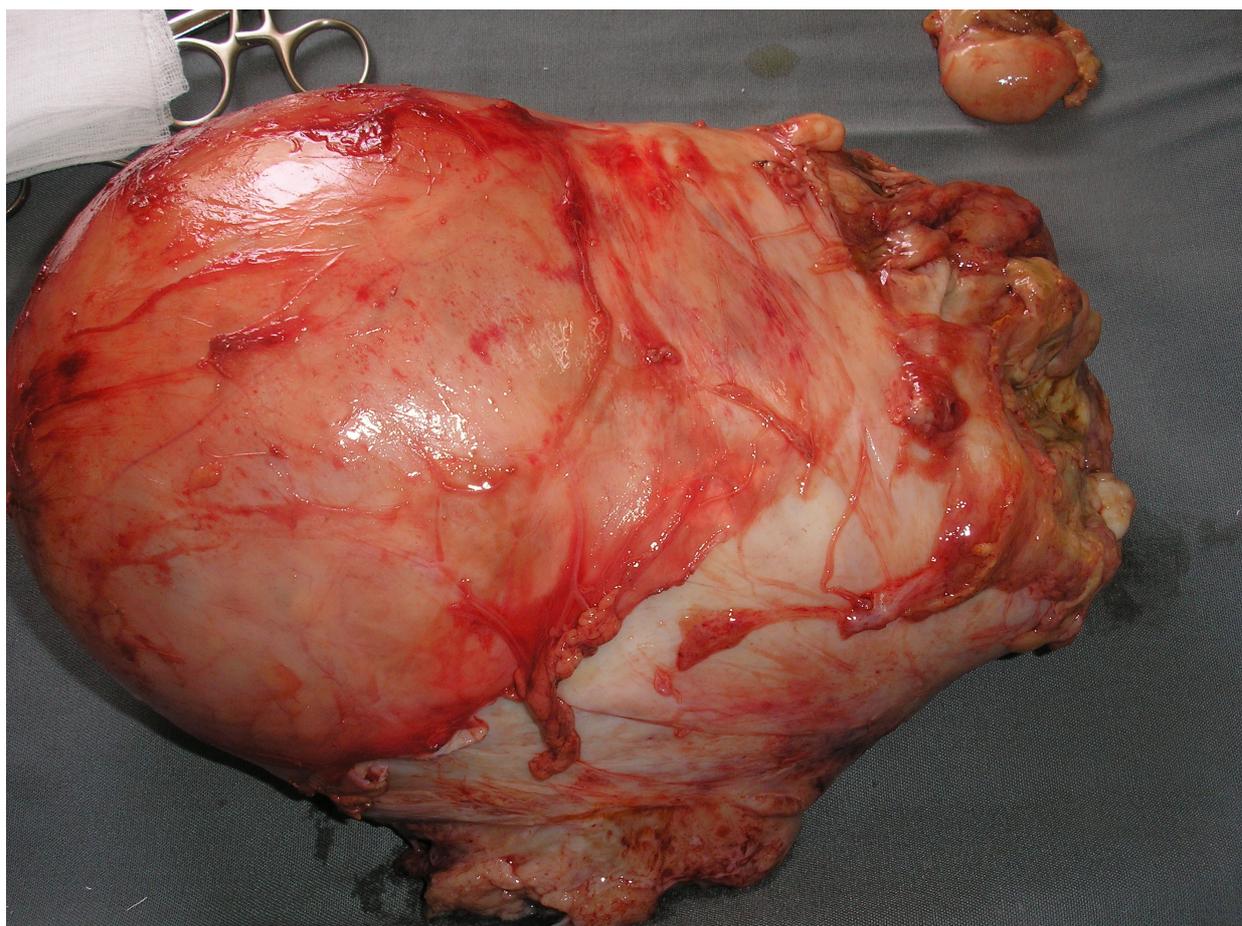


Photo N°5 : Néphroblastome après néphrectomie (notre étude au service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré).

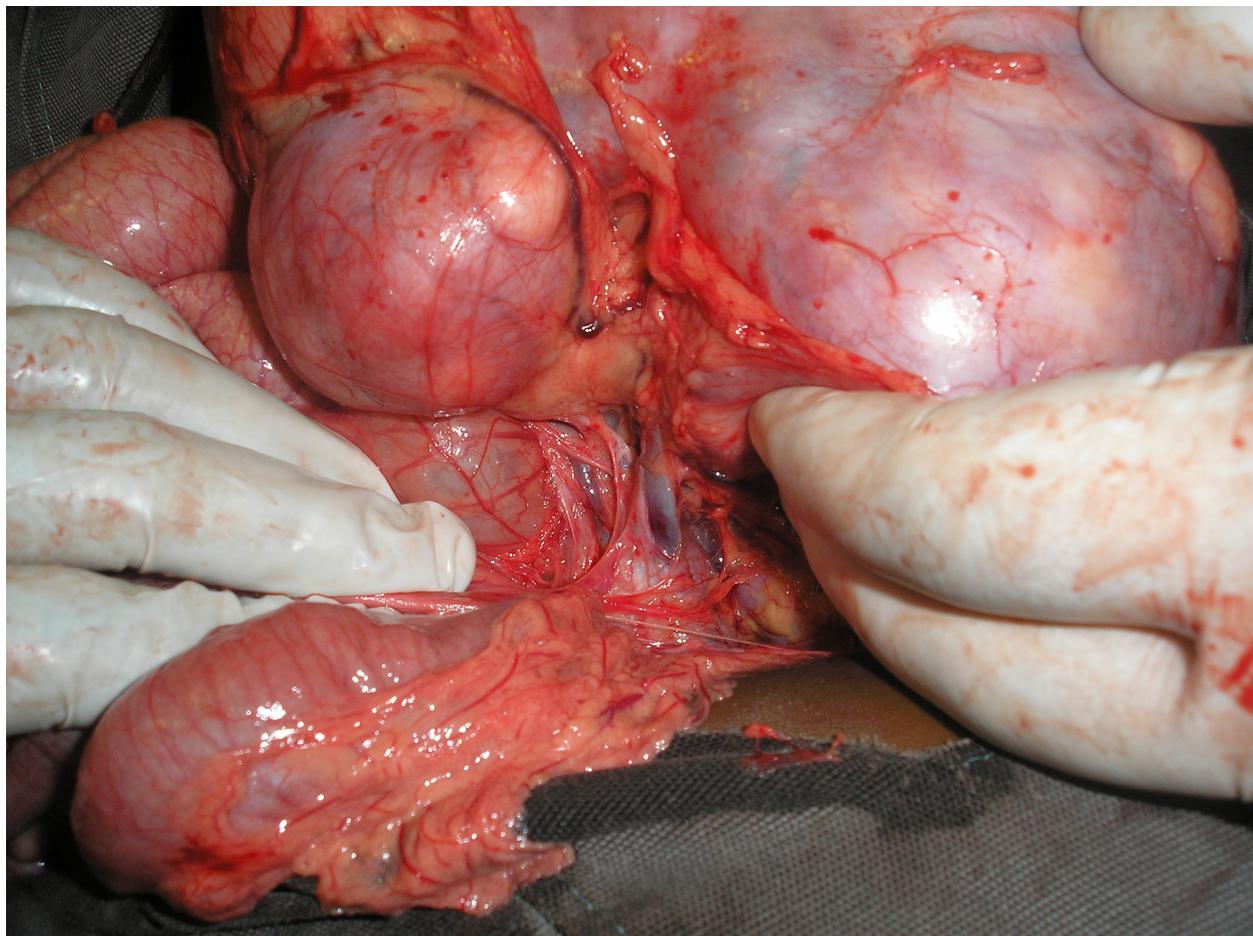


Photo N°6 : Néphroblastome vu en lombotomie (notre étude au service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré).

IV- Méthodologie

CADRE D'ETUDE

L'étude a eu lieu dans les services d'urologie et de chirurgie pédiatrique du CHU GABRIEL TOURE situé au centre commercial en commune III du district de Bamako, Mali. Le CHU GABRIEL TOURE constitue avec le CHU du point G, l'hôpital de Kati, et le Centre NATIONAL D'OdontoStomatologie le sommet de la pyramide sanitaire du Mali .Il a en son sein un service d'urologie et un service de chirurgie pédiatrique.

A-Service d'urologie :

Actuellement, le service d'urologie dispose de 12 lits d'hospitalisation ; son personnel est constitué de deux (2) urologues, un (1) technicien supérieur de santé, deux (2) techniciens de santé, 3 aides soignants, deux (2) garçons de salle.

Les activités du service sont :

- La formation théorique et pratique des étudiants en médecine (F M P O S) et des élèves des écoles socio sanitaires (I N F S S) publiques et privées ;
- l'hospitalisation des malades ;
- les visites quotidiennes dans les salles d'hospitalisation ;
- les gardes ;
- les consultations externes ;
- la cystoscopie ;
- la formation continue.

B- Chirurgie pédiatrique.

Le personnel comprend trois chirurgiens pédiatres dont un coopérant cubain, un technicien supérieur de santé, qui est le chef de l'unité de soins, 4 techniciens ,3 aides soignants, une secrétaire médicale.

Le service comprend également :

- 4 techniciens de surface.
- des étudiants en fin de cycle de la faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie.
- des médecins inscrits en C.E.S.
- des étudiants stagiaires de la F M P O S, de l'INFSS.

C - Type et période d'étude.

Il s'agit d'une étude prospective étendue entre le 15 mars 2007 et le 15 mars 2008, soit une durée de 12 mois.

D- Population d'étude.

L'étude a concerné une population d'enfants et d'adultes reçus dans les deux services avec un diagnostic clinique, radiologique ou anatomopathologique de néphroblastome ou d'adénocarcinome rénal.

- critère d inclusion.

Tout patient âgé de 1 jour à 60 ans et plus, ayant consulté dans les services d'urologie ou de chirurgie pédiatrique du CHU GABRIEL TOURE et qui a été opéré ou hospitalisé pour cas de néphroblastome ou adénocarcinome rénal.

Critères de non inclusion.

N'ont pas été inclus dans cette étude.

- tout patient hospitalisé et dont la prise charge a été effectuée dans un autre hôpital ;
- tout patient présentant une pathologie tumorale du rein dont le dossier médical est incomplet.

Le bilan para clinique était constitué de la détermination du groupage sanguin, et du facteur rhésus d'une N F S, d'une échographie abdominale, d'une radiographie du thorax de face, du dosage de l'azotémie, de la créatinémie, d'une radiographie de l'ASP, d'une UIV et/ou du scanner abdominopelvien. L'examen anatomopathologique a été réalisé chez 13 malades.

E- Supports

- Un questionnaire a été établi pour patient et comportait:
- Les données administratives.
- Les paramètres cliniques et para cliniques.
- Le résultat de l'anatomopathologie.
- Les suites opératoires.

Analyse :

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

Les tests de comparaison utilisés ont été le khi 2, le Yates et students. La significativité a été définie par la valeur de p 0,05.

V-RESULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE

Tableau IV : Répartition des patients selon la fréquence des pathologies opérées chez l'adulte au cours de la période d'étude dans le service d'urologie.

Pathologies	effectif	Pourcentage
Epispadias	1	0,40
Tumeur du testicule	1	0,40
Eléphantiasis des Bourses	2	0,80
Kyste du cordon spermatique	2	0,80
Hypospadias	2	0,80
Fistule vésico recto vaginale	2	0,80
Cystocèle	4	1,60
Fistule vésico vaginale	5	2,04
Tumeur Rénale	5	2,04
Syndrome de jonction pyélo urétérale	6	2,40
Sclérose du col vésical	7	2,81
Tumeur de la vessie	7	2,81
Sténose urétrale sans lithiase	15	6,02
Rétrécissement urétral	25	10,04
Lithiase urinaire	40	16,04
Adénome de la prostate	125	50,20
Total	249	100

La tumeur rénale adulte a occupé 2,04% de l'ensemble des pathologies opérées au service d'urologie.

Tableau V : Répartition des patients selon les tumeurs solides rencontrées chez l'enfant

Pathologies	Effectif	Pourcentage
Lymphomes	21	35
Rétinoblastome	18	30
Néphroblastome	13	21,66
Tumeurs germinales	2	3,33
Sarcomes abdominaux	2	3,33
Rahbodomyo sarcomes orbitaires	1	1,67
Tumeurs cérébrales	1	1,67
Neuroblastome	1	1,67
Hépatoblastome	1	1,67
Total	60	100

Le Néphroblastome a occupé la 3^{ème} place avec 21,66% après les lymphomes et le Rétinoblastome.

Tableau VI : Répartition des malades selon la tranche d'âge.

Age en année		Effectif	Pourcentage
Enfant	0-4ans	8	44,3
	5-9ans	3	16,6
	10-14ans	2	11,2
Adulte	30-34ans	1	5,6
	>35ans	4	22,3
Total		18	100

Les tranches d'âge de 0-4 ans et >35 ans ont été les plus représentées avec 44,4% pour les enfants et 22,3% pour les adultes.

Tableau VII: Répartition des malades selon le sexe.

Sexe	Effectif	Pourcentage
Masculin	8	44,4
Féminin	10	55,6
Total	18	100

Le sexe féminin avec 55,6% a été le plus représenté dans notre étude.

Tableau VIII : Répartition des patients selon la profession.

Profession		Effectif	pourcentage
Enfant	Enfants scolarisés	9	50
	Enfants non scolarisés	4	22,23
Adulte	Cultivateur	1	5,55
	Fonctionnaire	2	11,11
	Ménagère	2	11,11
Total		18	100

Les enfants scolarisés avec 50% de nos patients ont été les plus représentés au cours de notre étude.

Tableau IX: Répartition des malades selon le lieu de provenance.

Lieu de provenance	Effectif	Pourcentage
Bamako	5	27,8
Kayes	1	5,5
Koulikoro	7	38,9
Mopti	1	5,5
Ségou	3	16,8
Sikasso	1	5,5
Total	18	100

La majorité de nos patients étaient originaires de la région de Koulikoro soit 38,9%.

Tableau X: Répartition des malades selon les ethnies.

Ethnies	Effectif	Pourcentage
BAMBARA	12	66.7
MALINKE	3	16.6
SONINKE	2	11.1
PEULH	1	5.6
Total	18	100

Les Bambaras avec 66,7% ont constitué la majorité de nos patients.

Tableau XI: Répartition des malades selon le mode de référence.

Mode de référence	Effectif	Pourcentage
Référé	15	83,3
Venu de lui-même	3	16,7
Total	18	100

Au cours de notre étude 83,3% de nos malades ont été référés par un agent de santé.

Tableau XII: Répartition des patients selon les habitudes alimentaires en rapport avec les facteurs de risque.

Facteur de risque	Effectif	Pourcentage
Thé	4	22,22
Cola	1	5,55
Tabac	0	0
Aucun facteur de risque	13	72,23
Total	18	100

Au cours de notre étude ,72,22% de nos patients n'avaient pas d'habitude alimentaire en rapport avec les facteurs de risque.

II- CLINIQUE

Tableau XIII : Répartition des patients selon le délai de consultation par rapport à l'apparition des premiers symptômes.

Délai de consultation	Effectif		Pourcentage
	Enfant	Adulte	
< 3 mois	5	1	33,3
3 à 6 mois	3	1	22,3
>6 mois	5	3	44,4
Total	18		100

Une durée d'évolution de plus de 6 mois était observée chez 44,4% de nos malades

Tableau XIV : Répartition des malades selon les expressions cliniques.

Expressions cliniques	Effectif		Pourcentage
	Enfant	Adulte	
Hématurie	1	3	22,3
Douleur lombaire	13	4	94,4
Masse lombaire	10	5	83,3
Anorexie	12	5	94,4
Nausée	8	5	72,2
Amaigrissement	10	5	83,3
Vomissement	8	3	61,1
Asthénie	10	5	83,3
HTA	0	1	5,6
Pâleur conjonctivale	6	1	38,9
Fièvre	6	5	61,1
œdème des membres inférieurs	0	2	11,1
Ganglions sus claviculaires gauches	0	1	5,6

La masse lombaire, la douleur lombaire et l'altération de l'état général ont été les signes cliniques les plus rencontrés

Tableau XV : Répartition des malades selon les antécédents médicaux.

Antécédents médicaux	Effectif	Pourcentage
Bilharziose	5	27,77
Diabète	1	5,56
Sans antécédent	12	66,67
Total	18	100

La bilharziose urinaire a été l'antécédent médical le plus rencontré avec 27,77%.

Tableau XVI: Répartition des malades selon le siège de la tumeur.

Siège rénal de la tumeur	Effectif		Pourcentage
	Enfant	Adulte	
Droit	6	3	50
Gauche	7	2	50

Le rein droit était aussi atteint que le rein gauche

III-EXAMENS PARACLINIQUES

Tableau XVII: Répartition des malades selon l'échographie réalisée (n=16).

Echographie abdomino pelvienne		Effectif	Pourcentage
Résultat	Masse intra rénale hétérogène	13	81,25
	Adénopathies profondes	3	18,75
Total		16	100

L'échographie abdomino pelvienne réalisée a montré que 81,25% de nos patients avaient une tumeur intra rénale hétérogène.

Tableau XVIII: Répartition des malades selon le résultat du scanner.

Résultat du scanner		Effectif	Pourcentage
Tumeur du rein		6	33,3
Nature de la tumeur	Métastase droite	1	5,6
	Néphroblastome droit	1	5,6
	Néphroblastome gauche	1	5,6
	Polykystose rénale	1	5,6
	Tumeur de GRAWITCHZ gauche hétérogène	1	5,6
	Tumeur rénale droite nécrosée	1	5,6
Atteinte de la graisse péri rénale		2	11,1
Envahissement de la veine cave inférieure		2	11,1

Le scanner réalisé chez 6 patients a montré que 11,1% avaient une atteinte de la graisse péri rénale et un envahissement de la veine cave inférieure.

Tableau XIX : Répartition des malades selon la radiographie pulmonaire de face (n=12).

Radiographie pulmonaire de face		Effectif	Pourcentage
Résultat	Absence de lésion métastatique	9	75
	Présence de lésion métastatique	3	25
Total		12	100

La radiographie pulmonaire de face a montré que 25% des patients présentaient des lésions pulmonaires métastatiques.

Tableau XX: Répartition des malades selon l'UIV (n=3).

L'UIV		Effectif	Pourcentage
Résultat de l'UIV	Absence de calcification, ectopie rénale droite	1	33,33
	Hydronéphrose modérée	1	33,33
	Mutité rénale droite	1	33,33

L'UIV réalisée chez 3 de nos patients a montré que le rein malade est urographiquement fonctionnel dans 66,67% des cas et muet dans 33,33%.

Tableau XXI : Répartition des patients selon le résultat de la créatininémie (n=10) (ancienne classification)

Taux de créatinine (µmol/ml)	Effectif	Pourcentage
Créatininémie <65	0	0
65 ≤ Créatininémie ≤ 120 (taux normal)	9	90
Créatininémie >120	1	10
Total	10	100

La créatininémie était normale chez 90% de nos patients.

Tableau XXII : Répartition des patients selon la réalisation de l'ECBU.

Examen biologique	Effectif			Pourcentage
ECBU	culture stérile	2	4	22,2
	klebsiella pneumoniae	1		
	oeuf de schistosoma haematobium, urine jaune	1		

Quatre patients ont bénéficié de la réalisation de l'ECBU. Dans un cas il a été découvert des œufs de bilharzies et une infection urinaire à Klebsiella Pneumoniae dans un autre cas.

Tableau XXIII : Répartition des patients selon la réalisation de la VS (N=7)

Examen biologique		Effectif	Pourcentage
VS	Résultat	Effectif	7 100
	1h →17mm, 2h →23mm	1	
	1h →19 mm, 2h →25mm	1	
	1h →11mm, 2h →27mm	1	
	1h →23mm, 2h →35mm	1	
	1h →45mm, 2h →54mm	1	
	1h →62mm, 2h →93mm	1	
	1h→16mm 2h →25mm	1	

La vitesse de sédimentation était très élevée chez 100% de nos patients.

Tableau XXIV : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

Taux d'hémoglobine (g /dl)	Effectif	Pourcentage
<8g/dl	10	55,56
8-10g/dl	7	38,88
11-12g/dl	1	5,56
Total	18	100

L'anémie était présente chez 17 de nos patients soit 94,45%.

Tableau XXV : Répartition des patients selon la réalisation de la glycémie.

Glycémie	Effectif	Pourcentage
Normale : 0,80-1,10	9	50
Glycémie >1,26	1	5,55
Glycémie non réalisée	8	44,45
Total	18	100

La glycémie était normale chez 50% de nos patients.

Tableau XXVI : Répartition des malades selon le système ABO.

Groupage	Effectif	Pourcentage
A+	3	20
B+	5	33,33
AB+	1	6,67
AB-	1	6,67
O+	4	26,66
O-	1	6,67
Total	15	100

Le groupage rhésus sanguin réalisé chez 15 de nos patients a montré une prédominance du groupe sanguin B positif avec 33,3%.

IV-TRAITEMENT

Tableau XXVII : Répartition des malades selon la nature de l' intervention chirurgicale .

Néphrectomie totale(lombotomie)		Effectif	Pourcentage
faite	Adulte	3	60
	Enfant	10	76 ,92
Non faite	Adulte	2	40
	Enfant	3	23,08
Total		18	

La néphrectomie par lombotomie a été réalisée respectivement à 60% et à 76,92% des cas chez nos patients atteints de tumeurs rénales adultes et de néphroblastome.

Tableau XXVIII: Répartition des malades selon la pratique de la chimiothérapie.

Chimiothérapie	Effectif	Pourcentage
Oui	12	66,7
Non	6	33,3
Total	18	100

La chimiothérapie a été réalisée chez 66,7% de nos patients.

Tableau XXIX : Répartition des patients selon leur devenir

Devenir	Effectif		Pourcentage
Remission complète	Adulte	2	40%
	Enfant	8	61.54%
Perdus de vue	Adulte	2	40%
	Enfant	4	30.77%
Décès	Adulte	1	20%
	Enfant	1	7,70
Total		18	

Le taux de rémission complète au cours de notre étude a été respectivement de 40% pour les adultes atteints de tumeurs rénales adultes et de 61.54% pour les enfants atteints de néphroblastome .

Tableau XXVII : Répartition des patients selon la SIOP N=10

Stade	Effectif	Pourcentage
Stade I	3	30
Stade II	5	50
Stade III	1	10
Stade IV	-	-
Stade V	-	-
Non stadifié	1	10
Total	10	100

Le stade II de la classification SIOP a été le plus rencontré chez nos patients opérés de néphroblastome avec 50% des cas.

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon le résultat de l'examen d'anatomie pathologique . N=12

Nature de la tumeur	Effectif	Pourcentage
Adénocarcinome rénal	2	16,67
Néphroblastome	10	83,33
Total	12	100

L'adénocarcinome rénal et le néphroblastome ont été rencontrés au cours de l'examen anatomopathologie .

VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1- La méthodologie

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

- socio-économique
- suivi

- difficultés d'ordre socio-économique

La plupart de nos patients appartenaient à des classes sociales peu favorisées et aux revenus faibles.

Par ailleurs les coûts des examens complémentaires et de la néphrectomie n'étaient pas à la portée de la majorité 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 résidait hors de Bamako ; les pertes de vue et les irrégularités dans certains suivis étaient dues :

- à l'insuffisance des moyens financiers,
- au fait que les parents ne perçoivent pas toujours l'importance du suivi.

FREQUENCE DES TUMEURS RENALES

Avec 5 cas durant notre étude dont 2 cas suspectés cliniquement puis confirmés par le service d'anatomopathologie (I NRSP) sur une période de 12 mois allant du mois de MARS 2007 au mois de MARS 2008, la tumeur rénale adulte a occupé 2,04% de l'ensemble des pathologies opérées du service d'urologie du CHU GABRIEL TOURE ; très peu d'études ont été faites sur les tumeurs rénales adultes.

Au MALI depuis un certain temps on assiste à une augmentation de cette pathologie ; entre 1988 et 1991 (3 ans) 17 cas de tumeurs rénales ont été diagnostiqués à la clinique GUINSO et au CHU du Point G[5]. Kané L [21] de 2007 à 2008 sur une période de 12 mois au CHU du point G a enregistré 12 cas de tumeurs rénales adultes.

Ailleurs en Indre et Loire Chautard a dénombré en 3 ans 92 cas de tumeur rénale adulte soit 31 cas par an [22]. Sugandi en 10 ans a dénombré 3638 cas [23]. On voit malgré l'augmentation de la tumeur rénale adulte dans le monde, au MALI les chiffres sont timides.

Ceci pourrait s'expliquer par le taux élevé de l'analphabétisme et le faible niveau de vie de nos populations rendant difficile l'accès à des moyens de diagnostic moderne.

Avec 13 cas durant notre étude le néphroblastome était le troisième cancer solide de l'enfant dans le service de chirurgie pédiatrique avec (21,66%) après les lymphomes (35%), le retinoblastome (30%). Entre 2005 et 2007 au CHU GABRIEL TOURE Cissé B [6] avait dénombré 30 cas de néphroblastome soit 10 cas /an.

En 2003 au CHU de BRAZAVILLE J P Peko [24] avait trouvé que le néphroblastome occupait le 3^{ème} rang des tumeurs malignes solides de l'enfant.

Dans l'étude de Berger C [4], le néphroblastome venait en 6^{ème} position après les leucémies et les lymphomes.

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

CARACTERISTIQUES SOCIO DEMOGRAPHIQUES

-Age:

Au cours de notre étude, la tranche d'âge de 35 ans et plus a été la plus représentée chez l'adulte, soit 80% de l'effectif total des tumeurs rénales adultes.

Nos résultats se rapprochent à ceux de Kané L [21], et de Cissé H F [1] qui ont retrouvé respectivement 58,3% et 50% des patients âgés de plus de 40 ans.

Les résultats épidémiologiques ont montré que les tumeurs rénales touchent toutes les classes d'âge ; elles sont fréquentes chez l'adulte après 40 ans [5].

Avec 13 cas de néphroblastome au cours de notre étude la tranche d'âge de 0-4 ans a été la plus représentée, soit 60% de l'ensemble des cas de néphroblastome.

Dans l'étude de Cissé B [6], la tranche d'âge de 2-5 ans était la plus touchée avec un âge moyen de 45 mois.

Ces résultats témoignent que le néphroblastome est une tumeur de la 1^{ère} enfance.

- **sexe :**

Avec 10 cas de sexe féminin contre 8 cas de sexe masculin le sexe féminin a constitué un taux de 56% de l'ensemble des tumeurs rénales avec respectivement 3 cas de tumeurs rénales adultes et 7 cas de néphroblastome, et un sexe ratio de 1,25. Notre résultat se rapproche de certains auteurs.

Cissé B [6] avait trouvé un taux de 56% de sexe féminin.

M.EL Kababri [25] a trouvé que le sexe masculin était prédominant avec un taux de 61%

- **Ethnie**

L'ethnie bambara avec 66,7% de cas a été la plus représentée dans notre étude.

Kané L [21] au CHU du pont G sur 12 cas de tumeurs rénales adultes avait recensé 50% de Sarakolés 25% de Bambara et 17% de peulh.

Coulibaly A [26] avait retrouvé dans son étude les Bambara à 54,16% peulhs à 25% Sarakolés à 8%.

Cette classique prédominance des bambaras témoigne de la distribution ethnique du Mali.

- **Résidence :**

Au cours de notre étude 64% des patients vivaient en zone rurale. Coulibaly A. [26] avait trouvé dans sa série que 52% de ses patients vivaient en zone rurale, M.EL. Kababri [25] avait trouvé dans son étude que 56% de ses patients vivaient en zone urbaine.

La résidence des patients en zone rurale pourrait très certainement expliquer le problème de suivi constaté dans notre étude à cause de l'analphabétisme et de la pauvreté qui handicapent nos campagnes.

CLINIQUE :

- **Interrogatoire :**

Au cours de notre étude 71,11% de nos patients avait reçu à la fois un traitement traditionnel et un traitement médical moderne non spécialisé .

Un seul patient soit 5,5% a reçu un traitement médical spécialisé ; 22,22% de nos patients ont reçu un traitement traditionnel. Dans l'étude de Cissé B [6] 64% de ses patients avaient reçu à la fois un traitement traditionnel et un traitement médical moderne non spécialisé. Dans l'étude de Coulibaly A [26] 67% des patients avaient utilisé les médicaments traditionnels . Ce taux élevé de traitement traditionnel dans notre étude pourrait expliquer le retard de diagnostic constaté .

- **Facteurs favorisant :**

Durant notre étude 72,22% de nos patients n'avaient pas d'habitude alimentaire en rapport avec les facteurs de risque. Dans l'étude de Kané L [21] le tabac a été le facteur de risque le plus rencontré.

Ce faible taux de facteur de risque constaté dans notre étude pourrait s'expliquer par la prédominance de notre échantillon par les enfants qui ne sont pas concernés par ces facteurs de risques.

- **Manifestations cliniques :**

Au cours de notre étude les manifestations cliniques ont été la masse abdominale 83,3%, l'A E G 83,3%, l'hématurie 5,6% .

L'hématurie a été le signe urologique le plus rencontré chez nos patients atteints de tumeur rénale adulte soit 60%. Ce résultat se rapproche de celui de Kané L [21] qui avait trouvé 58% . La masse abdominale fut la plus rencontrée chez nos patients atteints de néphroblastome soit 76,92%. Ce taux est inférieur à celui de Coulibaly A [26] et de Cissé B [6] qui avaient retrouvé respectivement 100% et 92% de masse abdominale.

Ces résultats concordent avec la littérature qui montre que l'hématurie est le principal signe rencontré chez l'adulte et la masse abdominale chez l'enfant.

Siège :

Dans notre série, le rein droit était aussi atteint que le rein gauche 50% chacun. Kané L [21] avait trouvé que le rein droit était le plus atteint avec 51% .

J le Merle , J Vallayer et J P Gubler [16] avaient trouvé que le rein gauche était le plus atteint.

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

- **IMAGERIE :**

Les examens radiologiques réalisés dans notre étude ont été pour l'échographie abdominale 88,9% la radiographie du thorax 66,7% l'UIV 16,7% le scanner abdominal 33,3%. Kané L [21] a trouvé pour l'échographie abdominale 100% l'UIV 50%. Cissé B [6] avait retrouvé pour l'échographie abdominale 100%, la radiographie du thorax (100%) UIV (28%) la TDM abdominale (8%) et la T D M du thorax (4 %)

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

- **Bilan d'extension :**

La radiographie du thorax de face avec 66,7% et le scanner abdominal ont été les examens complémentaires réalisés pour le bilan d'extension qui ont montré des lésions métastatiques pulmonaires dans 16,66% des cas, une atteinte de graisse péri rénale et un envahissement de la veine cave inférieure . Cissé B[6] sur une étude portant sur le néphroblastome le scanner abdominal 8% , le scanner thoracique 4% et la radiographie du thorax de face 100% ont été les examens réalisés pour le bilan d'extension qui ont relevés des métastases pulmonaires et hépatiques avec

respectivement 44% et 12% . Ces résultats témoignent que les poumons et le foie sont les principales localisations secondaires des cancers du rein.

- **Traitement :**

Traitement du néphroblastome

➤ **Chimiothérapie préopératoire**

Dans notre étude 92,30% de nos patients atteints de néphroblastome avaient bénéficié de la chimiothérapie préopératoire.

Dans l'étude menée par Cissé B [6] 60% de ses patients avaient bénéficié de la chimiothérapie préopératoire . Ce taux élevé de la chimiothérapie dans notre étude pourrait s'expliquer par la sensibilité du néphroblastome à la chimiothérapie et à la gratuité de cette chimiothérapie au service d'oncologie pédiatrique du CHU GABRIEL TOURE.

➤ **Néphrectomie**

Le taux de néphrectomie post chimiothérapie a été de 92,30% pour le néphroblastome durant notre étude

Cissé B [6] avait trouvé que 40% de ses patients avaient été opérés après chimiothérapie. M EL Kababri a retrouvé 83% comme taux de néphrectomie post chimiothérapie. La néphrectomie reste le temps essentiel du traitement du néphroblastome.

C'est une chirurgie programmée faite après chimiothérapie initiale , 8 jours au maximum après la dernière chimiothérapie préparatoire.

➤ **Chimiothérapie post-opératoire**

La Chimiothérapie post-opératoire à base de la vincristine et du cosmogén a été réalisée chez 92,30% de nos patients atteints de néphroblastome. Notre taux se rapproche de celui de M SI Ahmed [27] et M. EL Kababri [25] qui ont retrouvé respectivement 90% et 81%.

Notre taux est supérieur à celui de Cissé B qui avait retrouvé 40%.

- **Traitement de la tumeur rénale adulte**

Contrairement au néphroblastome nos patients atteints de tumeurs rénales adultes n'ont pas pu bénéficier de chimiothérapie du fait de la non sensibilité de cette tumeur à la chimiothérapie.

Au cours de notre étude trois (3) patients ont été opérés pour tumeur rénale adulte.

La lombotomie comme abord chirurgical a été pratiquée chez tous nos patients.

Suivi :

Notre étude a révélé que 40% des adultes atteints de tumeurs rénales adultes ont été perdus de vue ,40% ont eu une rémission complète et 20% sont décédés ; 61,54% des enfants atteints de néphroblastome ont eu une rémission complète , 30,77% ont été perdus de vue et 7,70% sont décédés . M EL Kababri [25] avait révélé 58% de guérison, 29% de rechute et 13% de mortalité.

Cissé B [6] avait révélé 48% de mortalité 40% de rémission complète , 8% de perte de vue et 4% de vivant avec tumeur.

Les décès et les pertes de vue constatés dans notre étude pourraient s'expliquer par le retard de diagnostic du au manque de moyens de nos patients qui vivaient majoritairement en zone rurale où les conditions sociales sont très défavorables.

Anatomie pathologie :

Au cours de notre étude 72,2% de nos patients ont bénéficié de l'histologie. Notre taux est supérieur à celui de l'étude de B Cissé [6] qui avait retrouvé 44%. M SI Ahmed [27], et M EL Kababri [25] sur une étude sur le néphroblastome leurs patients avaient tous bénéficié de l'examen anatomopathologie.

Kané L [21] dans son étude au CHU de point G portant sur les tumeurs rénales adultes , l'examen anatomopathologie avait été réalisée chez tous ses patients. Le taux élevé d'examen anatomopathologie constaté dans notre étude est singulièrement du au cas de néphroblastome. En effet il existe une coopération entre le service de chirurgie générale et une structure médicale réalisant l'examen d'anatomopathologie en Allemagne . Les pièces de néphrectomies sont envoyées en Allemagne à moindre frais pour le malade et sont examinées et envoyées au Mali dans un bref délai.

VII- Conclusion

La fréquence des tumeurs rénales adultes était de 2,04 % de l'ensemble des pathologies opérées dans le service d'urologie ; celle du néphroblastome était de 21,66% de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant en chirurgie pédiatrique ; la tranche d'âge de 0-4 ans était la plus représentée avec 44,4% des cas de néphroblastome, la tranche d'âge de 35 ans et plus était la plus représentée avec 80% des cas de tumeurs rénales adultes.

Le sexe féminin a été le plus représenté avec 56% des cas.

L'ethnie bambara a dominé dans notre étude avec 66,7% des cas ; les patients vivaient en majorité en zone rurale, (61%). La masse abdominale 83,3%, l'altération de l'état général 83,3%, la douleur lombaire ont été les maîtres symptômes. L'hématurie fut le signe urologique le plus rencontré chez l'adulte avec 3 cas sur 5 malades. La masse abdominale fut la plus rencontrée chez l'enfant avec 10 cas sur 13 malades.

L'échographie abdominale a été le premier examen radiologique demandé pour suspecter une tumeur rénale avant l'examen anatomopathologie .

La vincristine (ONCOVIN) et l'actinomycine D (COSMOGEN) ont été les drogues les plus utilisées pour la chimiothérapie du néphroblastome .Le groupage sanguin rhésus B+ a été le plus représenté.

Du fait de l'itinéraire thérapeutique suivi (rôle des guérisseurs traditionnels) la plus part de nos patients ont été vus avec des multitudes évolutions cliniques .Au cours de notre étude , 40% des adultes atteints de tumeurs rénales ont eu une rémission complète , 40% ont été perdus de vue , 20% sont décédés ; 61,54% des enfants atteints de néphroblastome ont eu une rémission complète , 30,77% ont été perdus de vue et 7,70% sont décédés . Aucun cas de rechute tant au niveau du néphroblastome que de l'adénocarcinome rénal n'a été constaté pendant la durée de notre étude.

Le succès dans la prise en charge des tumeurs rénales dépend :

- de la précocité du diagnostic,
- de l'application rigoureuse du protocole à savoir l'application de la chimiothérapie préopératoire et post-opératoire dans les cas de néphroblastome,
- du suivi régulier des patients pendant et après le traitement.

Les tumeurs rénales, en particulier le néphroblastome, ne doivent plus être une fatalité au Mali car des protocoles thérapeutiques efficaces existent. Leur efficacité serait plus perceptible s'ils étaient accessibles au plus grand nombre de patients.

VIII- Recommandation

Au terme de cette étude nous formulons les recommandations suivantes :

A : Aux patients

- consulter dans un centre de santé dès l'apparition des signes comme l'hématurie, la douleur lombaire, la masse lombaire.
- ne pas considérer l'apparition d'une masse abdominale comme l'effet d'un mauvais sort.
- éviter tout traitement traditionnel des tumeurs rénales pour ne pas aggraver d'avantage le pronostic.

B : Aux médecins généralistes :

Référer les patients dès la suspicion du diagnostic de tumeur rénale vers les services d'urologie et de chirurgie pédiatrique

C : Aux psychologues

Faire une assistance psychologique aux malades atteints de tumeur rénale.

D : Aux autorités politico administratives :

Assurer la gratuité de la prise en charge du néphroblastome (chimiothérapie et néphrectomie) afin d'améliorer le pronostic

Doter le centre hospitalier universitaire GABRIEL TOURE en appareil de radiothérapie dans les suites de traitement de tumeurs rénales adultes.

Former d'avantage de jeunes médecins à profil urologique, chirurgien pédiatre pour une meilleure couverture sanitaire du pays.

E : A la direction du CHU GABRIELTOURE :

- Doter le CHU de locaux et d'équipements adaptés pour une meilleure prise en charge des cancers rénaux.
- sensibiliser la direction sur les problèmes liés à la prise en charge des cancers rénaux.

IX- Bibliographie

1-Hamadoun Flantié Cissé .

Etude des aspects épidémiologiques des tumeurs rénales au CHU du point G.
Thèse Med , Bamako 2005 , N° 147

2- DOUGLAS MC GREGOR , Consultant .

Risque de tumeurs du rein chez les pompiers au CANADA.

www.irsst.yc.ca cette publication est disponible en version pdf sur le site web de l'irsst .

3- LE MERLE J ET TOURNADE M.F.

Néphroblastome .Rev.prat , paris, N° 17 : 2192-6

4 –BERGER C .

LES cancers de l'enfant de la région Rhône –ALPES incidence et survie 1987-1999.
Archives de pédiatrie , 2006 , N° 13 : 121-129

5- OUATTARA K, DAFPE S, TEMBELY A .

Tumeurs du rein dans la pratique de l'urologie au Mali .
Thèse Med , Bamako 1992, N° 4 : 253-256.

6- Cissé Brahima dit Almamy .

Etude des aspects épidémio-cliniques du néphroblastome dans le service de pédiatrie
du CHU Gabriel Touré 2005- 2007. Thèse Med , Bamako 2008 , N° 53

7-HILL C Doyone .

Epidémiologie des cancers. Bullo cancer 10^{ème} édition 1997 ; 217.

8-Agnès Chompret .

Cancer du rein chez l'enfant (Néphroblastome). Formes héréditaires et non
héréditaires . Consultation de génétique. Institut Gustave Roussy. Villejuif : 19-22

9- POIRIER J , COHEN I , BAUDET J .

Embryologie humaine. Préf. Le Lorier 1973 ; paris Maloine ; 253

10-willian.J, LARSEN.

Le développement du système urogénital embryologie humaine 2^{ème} édition
Française 1993, traduction de la 3^{ème} édition Anglaise par Antoine PHEM : 958.

11-Paul de la marche Michel Dufour, Franck Multon sous la direction de Léon Pal
Emuter cahier d'anatomie, abdomen II 4^{ème} édition Masson et Cie 1972 : 268-279

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

12-Robert Pitts .

Physiologie du rein et du milieu intérieur traduit de l'anglais par Rieum et Rautul .15^{ème} édition 1998 : 34- 46.

13-VRTOVSNIK F et Fridlander G .

Physiologie rénale Encycl.MED.chir . (ELSEVIER, PARIS) . Néphrol-uro18-004 1999; 14

14- Epidémiologie du cancer de l'enfant .

www.dz./sacp/données/onco 2002 ; 3 : 5-7

15- Thierry Flam, Delphine Anselme, Emmanuel Husson .

Mémento en urologie. Collection dirigée par J.F d'Ivernoir : 223-228

16 –Vallayers J, LE MERLE J et Gubier J.P.

Tumeur du rein. Encyclo -med .chir 1980 ; Paris pédiatrie 4008-DI0 3 : 45-57

17-Gilles Vassal .

Néphroblastome ou tumeur du Wilms . IGR. 2003 ; 1-12

18- J M ZUCHER .

Néphroblastome (tumeur de Wilms) .

Document medspace 1999 : 1-11

19-B .Bichard .

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

20-Amadou Camara .

Etude du Néphroblastome dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse Med , Bamako 2008 , N° 57

21- Kané Ladjji .

Etude épidémio -clinique des tumeurs du rein dans le service d'urologie du CHU du point G à propos de 12 cas du 1^{er} janvier 2007 au 31 décembre 2007. Thèse Med , Bamako 2009 : 115

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

22- CHAUTARD D, Y BERT G, BESANCENEEZ A, CHAILLY J, PEILETIERG,
LAUSON Y.

Epidémiologie des cancers de rein de l'adulte les cas particuliers de l'Indre et Loire. J
urologie 1984, 90 ; (10) : 674-675.

23- SUGANDI S.

Referral pattern of urological malignancy In Indonesia. British journal of urology
1989; 275.

24-J.F POKO.

Aspects épidémiologies et anatomopathologique des tumeurs solides malignes de
l'enfant à BRAZZA. Thèse Med , Brazzaville 2003 : 1-9

25-M EL KABABRI :

Traitement du néphroblastome de hôpital d'enfants .Thèse Med , Rabat 1999 : 1-35

26- Coulibaly A : Masse abdominale à l'hôpital Gabriel TOURE et à l'hôpital du
point G. Thèse Med , Bamako 1992 , N° 37 : 122-50

27-Y Ladjadji M Si Ahmed.

Aspect épidémiologique du néphroblastome. Thèse Med, ALGER 2005 : 8- 15-21

A-FICHE D'ENQUETE

N du dossier.....

I – Identification:

Nom:
Prénom:
Sexe:
Age:
Ethnie:
Profession:
Nationalité :.....
Adresse :
Statut matrimonial :
Marie(e) /...../
Célibataire /...../
Divorcé (e) /...../
Veuf (Ve) /...../
Monogame /...../
f) Polygame /...../
Habitudes alimentaires
Thé /...../
Alcool /...../
Tabac /...../
Cafe /...../
Autres /...../
Provenance
Bamako /...../
Kayes /...../
Koulikoro /...../
Sikasso /...../
Segou /...../
Mopti /...../
Tombouctou /...../
Gao /...../
Kidal /...../
Autres /...../
Date d'entre /...../
Mode d'admission /...../

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

A) Référence /...../
B) Consultation /...../
Date de sortie /...../...../.....

II – Renseignements cliniques.

Début de la maladie :

Moins de 1 mois /...../
6 mois- 1 an /...../
1-2 ans /...../
2-3 ans /...../
Supérieur à 3 ans /...../
Mode d'apparition /...../
Brutal /...../
Progressif /...../
Signes fonctionnels /...../
Douleurs
a- 1 Abdominale /...../
a- 2 Lombaire /...../
Hématurie
b- 1 Terminale /...../
b- 2 Total /...../
Dysurie
c- 1 Oui /...../
c- 2 Non /...../
Signes généraux
Etat général
a- 1 Bon /...../
a- 2 Altéré /...../
b) Conjonctives
b- 1 Colorées /...../
b- 2 Pales /...../
Pression artérielle
c- 1 Tension normale /...../
c- 2 Hypertendu /...../
Pouls /...../
Fièvre au long cours
e- 1 Oui /...../
e- 2 Non /...../
f- Poids
f- 1 20-50 kg /...../
f- 2 50-80 /...../
Amaigrissement

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

g- 1 Oui /...../

g- 2 Non /...../

Signes physiques

Masse lombaire palpable

a- 1 Oui /...../

a- 2 Non /...../

Siège

b- 1 Droite /...../

b- 2 Gauche /...../

Varicelle

c- 1 Oui /...../

c- 2 Non /...../

Antécédents

Chirurgicaux :

Adénome de la prostate /...../

Appendicite /...../

Cancer de la prostate /...../

Césarienne /...../

Hernie inguinale /...../

Lithiase rénale /...../

Occlusion intestinale /...../

Tumeur vésicale /...../

Médicaux :

Asthme /...../

Bilharziose

Diabète /...../

Drépanocytose /...../

HTA /...../

Insuffisance /...../

UGD /...../

III Examens para cliniques

Biologie

Glycémie /...../

Créatininémie /...../

Hémoglobine

c- 1 7-12-99 mg /dl /...../

c- 2 13-14-mg/dl /...../

TP

d- 1 Bas /...../

d- 2 Normal /...../

d- 3 Elevé /...../

TCK

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

e- 1 Bas /..... /
e- 2 Normal /..... /
e- 3 Elevé /..... /
Phosphatase alcaline
f- 1 Bas /..... /
f- 2 Normal /..... /
f- 3 Elevé /..... /
Calcémie
g- 1 Bas /..... /
g- 2 Normal /..... /
g- 3 Elevé /..... /
ALAT
h- 1 Bas /..... /
h- 2 Normal /..... /
h- 3 Elevé /..... /
ASAT
i- 1 Bas /..... /
i- 2 Normal /..... /
i- 3 Elevé /..... /

Groupe sanguine/rhésus /...../

ECBU.....
.....

Imageries

Echographie abdominale

Résultat.....
.....

Urographie intraveineuse

Résultat.....
.....

Histologie :

.....
.....

IV- Traitement

a) Médical

a1 Immunothérapie /..... /

a2 Chimiothérapie /..... /

a3 Radiothérapie /..... /

a4 Embolisation /..... /

ETUDE DES TUMEURS RENALES AUX SERVICES D'UROLOGIE ET CHIRURGIE
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

- b) Chirurgical
- b1 Néphrectomie élargie /...../
- b2 Néphrectomie partielle /...../
- b3 Chirurgie des métastases /...../
- b4 Chirurgie conservatrice /...../
- Traitement post opératoire
- 1) Antibiothérapie
- a) Oui /...../
- b) Non /...../
- 2) Anticoagulant
- a) Oui /...../
- b) Non /...../
- 3) Antalgique
- a) Palier I
- b) Palier II
- c) Palier III
- Evolution
- Temps d'hospitalisation
- 10-15 jours /...../
- b) 15- 20 jours /...../
- Survie
- 3 mois /...../
- 6 mois /...../
- 12 mois /...../

B - Fiche signalétique

Nom : Keita

Prénom : Mahamadou S

Tel :75-19-60-70

Titre de la thèse : Etude des tumeurs rénales aux services d'urologie et de chirurgie pédiatrique du chu Gabriel Touré

Année universitaire : 2008-2009

Ville de soutenance : Bamako

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMPOS

Secteur d'intérêt : Urologie, Chirurgie Pédiatrique

Pays d'origine : Mali

Résumé de la thèse

Il s'agit d'une étude prospective répertoriant 18 cas de tumeurs rénales dont 5 cas de tumeurs rénales adultes et 13 cas de néphroblastome sur une période de 12 mois allant de Mars 2007 à MARS 2008 au chu Gabriel Touré.

Les tumeurs rénales sont une pathologie assez fréquente, représentant 2,04% de l'activité chirurgicale du service d'urologie du chu Gabriel Touré et 21,66% soit la 3^{ème} place de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant en chirurgie pédiatrique.

La tranche d'âge de 35 ans et plus était la plus représentée pour l'adénocarcinome rénal ; et la tranche d'âge de 0-4 ans était la plus représentée pour les cas de néphroblastome.

Le sexe féminin était prédominant avec un sexe ratio de 1,25 en faveur des femmes. Le diagnostic est évoqué devant l'anamnèse, mais confirmé par les examens complémentaires (échographie abdomino-pelvienne, UIV, et l'examen anatomopathologique).

La chimiothérapie per et post opératoire a été pratiquée chez tous nos patients opérés pour les cas de néphroblastome. La néphrectomie avec lombotomie comme abord chirurgical a été pratiquée chez tous nos patients opérés. L'anatomopathologie a confirmé le diagnostic d'adénocarcinome rénal chez 2 cas de tumeurs rénales adultes et 10 cas de néphroblastome.

L'évolution a révélé que 40% des adultes atteints de tumeurs rénales adultes ont été perdus de vue ,40% ont eu une rémission complète et 20% sont décédés ; 61,54% des enfants atteints de néphroblastome ont eu une rémission complète , 30,77% ont été perdus de vue et 7,70% sont décédés

MOTS CLES : Tumeurs rénales (ADENOCARCINOME RENAL, NEPHROBLASTOME), chimiothérapie, néphrectomie , lombotomie et pronostic.

C-SERMENT D'HIPPOCRATE

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

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

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

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

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

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

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

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

JE LE JURE !