

# Néphroblastome

---

Dr Mehdi DAHER  
urologie

# Objectifs

L'étudiant devra être capable de :

- Définir le néphroblastome
- Décrire une classification par stade du néphroblastome
- Citer les CDD du néphroblastome
- Citer les examens complémentaires nécessaires au diagnostic de néphroblastome
- Planifier les indications thérapeutiques du néphroblastome en fonction du stade

# 1. Définition

- tumeur maligne du rein née à partir de cellules rénales embryonnaire (prolifération du blastème métanéphrogène sans différenciation tubulaire et glomérulaire)

# 2. Intérêt

- Tumeur solide la plus fréquente de l'enfant
  - 8% tumeurs solides
  - 80% des cancers avant 15 ans
- 3ans+++
- **Etiologie**
  - forme familiale
    - 15-20% Néphroblastome
    - Transmission autosomale dominante
  - Biologie moléculaire
    - délétion 11 p15 ou 11 p13
  - gène suppresseur (WT1)

## Anatomie pathologique

- Tumeur à croissance rapide
- Envahissement
  - veineux
  - voie excrétrice sup. (tardif)
- Formes histologiques défavorables
  - focales ou diffuses
  - formes anaplasiques
  - formes sarcomatoïdes

# STADIFICATION de National Wilms' Tumor Study Group(**NWTS**)

## **Stade I :**

- Tumeur limitée au rein et complètement enlevée chirurgicalement

## **Stade II (N<sup>-</sup> et N<sup>+</sup>) :**

- Tumeur débordant du rein mais complètement enlevée chirurgicalement

## **Stade III :**

- Présence de tissu résiduel non hématogène au niveau de l'abdomen (exérèse incomplète) ou rupture per opératoire

## **Stade IV :**

- Métastases hématogènes

## **Stade V :**

- Tumeur bilatérale

# Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (**SIOP**)

- **Stade I** : la tumeur est limitée au rein, totalement encapsulée ; l'exérèse a été complète , notamment en ce qui concerne une éventuelle protrusion tumorale dans les cavités pyélo-calicielles.
- **Stade II** : La tumeur s'est développée en dehors de la capsule rénale mais l'exérèse a été complète.

# Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP)

- **Stade III** : Il y a rupture ou exérèse incomplète de la tumeur et/ou envahissement des ganglions du hile rénal.
- **Stade IV** : Est classée à ce stade toute tumeur présentant des métastases au moment du diagnostic. Une classification locale est secondairement réalisée.
- **Stade V** : Il correspond aux tumeurs bilatérales synchrones, classification faite au diagnostic. Chacune des tumeurs sera classée isolément par le chirurgien et le pathologiste.

# 3. SYMPTOMATOLOGIE

## 3.1 CLINIQUE

### ■ C.D.D : Enfant

- Tumeur lombo-abdominale++
  - Découverte fortuite ou par médecin
  - Hématurie
    - Microscopique +++
    - Macroscopique
  - Douleurs abdominales
  - Altération de l'état général
  - Fièvre
  - Vomissement
  - HTA parfois
- ### ■ Examen physique
- Tumeur Lombo-abdominale
  - Prudence car fragile – risque de rupture



## ■ **Anomalies associées (10%)**

□ Aniridie

□ héli hypertrophie corporelle

□ Syndrome de WIEDEMAN BECKWITH

■ Visceromégalie

▪ rein, foie, pancréas, gonade

▪ Macroglossie

■ Omphalocèle

■ Retard mental

- Le syndrome de Denys-Drash
  - pseudo hermaphrodisme
  - glomérulopathie liée à une sclérose mésangiale
  - néphroblastome
  
- Autres anomalies urogénitales
  - ambiguïté sexuelle, cryptorchidie, rein en fer à cheval...
  
- Autres syndromes

## 3.2 Paraclinique

### ■ **Biologie**

- Fonction rénale
- NFS
- Compte d'ADDIS

### ■ **Echographie**

- Diagnostic
- Echostructure : solide
- Envahissement
  - Veine rénale
  - VCI
  - ADP
- Rein contro-latéral

## ■ **Tomodensitométrie**

- Renseignements plus précis
- Injection
- Meilleure localisation de la tumeur
- Exploration plus fine du rein controlatéral, du foie et du pédicule vasculaire
- Cliché UIV en fin d'examen permet une étude de la morphologie des voies excrétrices

## ■ **UIV**

- ASP : calcifications périphériques en coquille d'œuf
- Urographie (fonctionnel)
  - Syndrome de masse
  - Rein muet
- Rein controlatéral
  - Valeur fonctionnelle
  - Recherche atteinte bilatérale

## ■ **Autres**

- ECHO ABDOMEN
- RX POUMONS
- Parfois
  - IRM
  - ARTERIOGRAPHIE RENALE
  - SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

## **3.3 EVOLUTION**

- Sous traitement
- Vu tardivement
  - Localement
    - Loge rénale
    - Veine
    - Lymphatiques
  - Général
    - Poumons, foie, os, cerveau

# 4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## Avant l'âge de 1 an

- Néphrome mesoblastique ou tumeur de BOLANDE
  - Néphrectomie (ana path)
  - Diagnostic ante natal parfois à l'échographie. Hydramnios
  - Tumeur solide, volumineuse, régulière à l'échographie. .

## Après l'âge de 1 an

### ■ *Neuroblastome*

- C'est une tumeur solide, bosselée, profonde, mal limitée sur la ligne médiane
  - Volontiers métastases osseuses et médullaires
  - L'échographie montre une masse hétérogène avec des nodules hyperéchogènes, très denses, mal limitées, s'infiltrant entre les gros vaisseaux médians. Les calcifications sont fréquentes
  - Rein abaissé
  - Acide vanylmandelique urinaire
  - Médullogramme cellules anormales
- ### ■ *Nephroblastomatose focale ou diffuse*
- lésion à potentiel malin

## Gros reins

## Masses abdominales

## □ En Afrique

### ■ **Formes pseudo-tumorales de tuberculose abdominale**

- Atteinte abdominale marquée par des masses de taille variable plus ou moins arrondies, indolores, disséminées dans l'abdomen, donnant un aspect en « galettes » appelées encore « gâteaux péritonéaux »
- origine géographique de l'enfant, la notion d'ingestion de lait de vache non pasteurisé, une notion de contagio, une fièvre au long cours, un amaigrissement, des réactions tuberculiques positives orientent le diagnostic.

## ■ **Les lymphomes malins non hodgkiniens, en particulier le lymphome de Burkitt**

- sévissent de façon endémique dans de nombreuses régions d'Afrique
- Diagnostic d'autant plus difficile qu'une localisation rénale est possible
- La masse abdominale est en général diffuse, bosselée, souvent associée à une ascite
- L'état général de l'enfant s'altère très vite.
- L'échographie confirme l'atteinte diffuse, homogène, hypoéchogène, parfois multi-viscérale. Une insuffisance rénale y est plus fréquente
- Le diagnostic est rapidement confirmé par l'étude cytologique du liquide d'ascite ou du produit de la ponction à l'aiguille fine de la masse tumorale.

# 5. TRAITEMENT

## 5.1 Buts :

- ❑ guérir le cancer en l'extirpant chirurgicalement,
- ❑ prévenir les récurrences grâce à une chimiothérapie, et éventuellement une radiothérapie
- ❑ assurer un confort de vie à court, moyen et long terme par la prévention des complications liées au traitement
- ❑ guérison avec minimum de morbidité

## 5.2 Moyens

### ■ Chirurgie

- Néphrectomie élargie

- Exérèse monobloc du rein contenu dans sa loge après contrôle premier du pédicule

- Plus ou moins curage ganglionnaire

### ■ Radiothérapie

- Pré ou post opératoire

- Problème sur la croissance

- Loge rénale

- Elle a longtemps été un moyen important du traitement du néphroblastome.

- Actuellement : radiothérapie est utilisée en complément du couple chimiothérapie – chirurgie, dans des indications de plus en plus restreintes (Stade III, métastases).

- Les doses ont été réduites au maximum, ne dépassant pas 15 Grays par semaine.

## ■ **Chimiothérapie**

- Actinomycine D : Cosmegen®
- Vincristine : Oncovin®
- Doxorubicine : Adriblastine®
- .....

## 5.3 Protocoles

### □ National Wilms' Tumor Study Group

- chirurgie première
- chimiothérapie plus ou moins associée à une radiothérapie
  - prescrite secondairement en fonction du stade

### □ SIOP

- chimiothérapie encadrant la chirurgie
  - sauf chez le nourrisson de moins de 6 mois
- protocole utilisé actuellement en Europe et par le GFAOP est le SIOP 2001
  - Sa particularité est de réduire la durée de la chimiothérapie post opératoire
    - (Vincristine – Actinomycine D) dans le stade I, minimisant ainsi la toxicité (pas d'anthracycline, moins de risque de cancers secondaires à long terme)
    - Pour les autres stades une chimiothérapie associant trois drogues (Vincristine – Actinomycine D – Doxorubicine) est proposée de façon prolongée

□ Dans les stades III il est associé une radiothérapie

- ❑ Comme tous les cancers de l'enfant, l'évolution spontanée du néphroblastome est rapide : la tumeur devient « monstrueuse » en quelques semaines aboutissant à un stade terminal.
- ❑ Les protocoles modernes permettent d'obtenir une guérison dans plus de 90 % des cas (variant de 100 % dans les stades I à 60 % dans les formes à histologie défavorable).
- ❑ La surveillance sera trimestrielle les deux premières années ; la survenue d'une récurrence locale ou de métastases se faisant surtout durant cette période. Elle comprendra une radiographie des poumons et une échographie abdominale.
- ❑ La guérison sera affirmée après un suivi de 5 ans. La surveillance se poursuivra toute la vie à la recherche de complications à distance : cardiaque (anthracyclines), du rachis (radiothérapie), stérilité chez le garçon (cyclophosphamide), cancers secondaires.

- En Afrique les résultats sont très variables du Nord au Sud
  - 86 % de survie pour Amel en Tunisie
  - 34.7 % pour Abdallah au Kenya
  - 66 % dans la série rapportée par C. MOREIRA au Sénégal
  
- mais surtout les principales séries africaines insistent sur l
  - l'insuffisance de prise en charge
  - l'importance du nombre de patients perdus de vue

