

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT

ANNEE: 2002

THESE N°: 242

**RESULTATS DE LA PRISE EN CHARGE DU
NÉPHROBLASTOME SELON LE
PROTOCOLE SIOP 93-01**
(A propos de 90 cas colligés a l'Hôpital d'Enfants de Rabat)

THESE

Présentée et soutenue publiquement Le : 27 Juin 2002

PAR

M^{elle}. Maria EL KABABRI

Née le 13 Août 1974 à Karma

Médecin Interne du CHU Ibn Sina - Rabat
pour l'obtention du Doctorat en Médecine

MOTS-CLÉS: Enfant-Tumeur- Cancer -Néphroblastome - Wilms.

JURY

Mme. F. MSEFFER ALAOUI Professeur de Pédiatrie
PRESIDENT

Mr. M. KHATTAB Professeur de Pédiatrie

Mr. M. BARAHIOUI Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. N. BENHMAMOUCHE Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. R DAFIRI Professeur de Radiologie

Mme. Z. AL HAMANY Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. EL. A. EL GHAZI Professeur Agrégé de Radiothérapie

RAPPORTEUR

JUGES

Je dédie ce travail :

A mes chers parents

Je n'aurais jamais espéré avoir de meilleurs parents. Je vous remercie d'avoir fait de moi ce que je suis et de m'avoir appris à vivre dans l'honneur et la dignité.

A mon cher Papa

Tu as été depuis ma plus tendre enfance, l'exemple à suivre. Ton soutien moral, tes encouragements m'ont poussé à suivre la carrière médicale et d'être ce que je suis. Sans toi et ton aide précieuse, ce travail n'aurait jamais vu le jour dans d'aussi brefs délais. Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour, mon respect et ma reconnaissance.

A ma très chère Maman

Aucune dédicace, aucun mot, ne saurait exprimer réellement, mon profond amour, mon respect et ma reconnaissance pour tous les sacrifices que tu as prodigué pour ma formation et ma réussite.

Que Dieu tout puissant, vous procure santé, bonheur et longue vie.

A ma sœur Nawal, son époux Abderrahim et leur petit Azzelarab. Avec tous mes sentiments d'amour.

A mes sœurs Karima et Amal

Puisse Dieu nous laisser toujours réunis

A mes frères Hicham et Badr

Avec toute ma tendresse et mes sentiments fraternels

A ma grand-mère Mouima

Que Dieu tout puissant, vous procure santé et longue vie

A la mémoire de mes grands-parents

*A mon très cher oncle Lakrari Ahmed, ses épouses
Lalla et soumia, leurs enfants Hanan, Samira, Siham,
Salima, Myriem et Yasmina*

*A ma très chère tante Fadla et ses enfants Simohammed,
Badia et Toufik*

En expression de ma très haute considération..

*A ma très chère tante Mina, son époux Bouchaib
et leur petite Ihsan*

*A mon oncle Hamid, son épouse Fatiha et leurs enfants
Khouloud et Leila*

*A mon oncle Mustapha son épouse Souad et leurs enfants
Saloua, Mohammed et Iman*

A mon cher oncle Laidi, qui nous manque beaucoup

*À mes oncles paternels Hmida et Abdesslam, leurs épouses
et leurs enfants*

À ma tante Drissia, son époux et leurs enfants

À mes cousins, À mes cousines

*À mon cousin Squalli Simohammed, merci pour tout ce que
tu as fait pour moi, sans toi et ton aide précieuse je n'aurais
jamais terminé.*

À toute ma famille

En témoignage de mon attachement familial.

*Aux familles : El kababri, Lakrari, Ennaji, Boulannouar,
Squalli, Zahid, Toudart, Hajji, , Solh ,El atmani, El
kacemi, Lyamani*

À mes petits amours :

Ahmed, Ihssan, Azzelarab

A mes amies

**Hafsa, Hanan, Hanane, Lamia, Leila, Ilham,, Najwa,
Mounia, Maria, Loubna, Nezha, Zahra, Soumia,
Salima, Naima, Amina, Loubna. N, Amal, Hind,
Jamilaaqqk >&& x**

A mes amis et collègues

**Dr Teklali, Dr Afifi, Dr Mouhtadi , Dr Kasmaoui
, Dr Demni, Dr Amrani, Dr Kisra, Dr Dendane, Dr
Alkadi**

A tous les Internes et résidents du CHU
RABAT.

A tous ceux que j'ai omis de citer.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de
loin à l'élaboration de ce travail.

A toute l'équipe Médicale et Paramédicale :

De L'Unité d'Hémato Oncologie

Pédiatrique

Du Service de Pédiatrie IV
Du Service de Chirurgie pédiatrique A
Du Service de Réanimation Médicale
Du Service de Chirurgie INO

A Notre Maître P résident de thèse Madame le
Professeur
FOUZIA MSEFFER ALAOUI
Chef de service de Pédiatrie II

C'est pour moi un énorme honneur et une extrême fierté d'avoir passé mes six mois d'internat dans votre formation. Ce passage restera toujours gravé dans ma mémoire, il m'a permis non seulement de faire connaissance de vos qualités professionnelles, mais aussi d'approcher de près vos qualités humaines.

Veillez Madame, le professeur, trouver dans ce travail l'expression de ma haute considération et ma profonde reconnaissance.

Respectueusement.

A Notre Maître Rapporteur de thèse Monsieur le
Professeur MOHAMMED KHATTAB
Professeur de Pédiatrie

**En me confiant ce travail vous m'avez honorée
En me recevant pour m'aider, par votre rigueur,
votre gentillesse, vos conseils, vous m'avez
comblée.**

**Pour l'honneur que vous me faites en me
confiant ce travail, permettez-moi de vous
exprimer ma vive reconnaissance et ma
respectueuse gratitude.**

A Notre Maître Monsieur le Professeur

M. BARAHIOUI

Professeur de chirurgie pédiatrique

Vous m'avez reçu dans votre service, avec beaucoup de gentillesse et de bienveillance, vous m'avez impressionné par votre rigueur scientifique, votre personnalité et vos qualités humaines.

Veillez trouver ici le témoignage de ma respectueuse gratitude, de mon grand respect, et ma très haute considération.

A Notre Maître Monsieur le Professeur
N. BEMHMAMOUCHE
Professeur de chirurgie pédiatrique

**J'ai été très touchée par la spontanéité et la gentillesse
avec laquelle vous avez accepté de juger mon travail.**

**Votre aide et vos encouragements m'ont été très
bénéfiques.**

**C'est pour moi un honneur et un plaisir de vous
compter parmi les membres de notre jury**

A Mon Maître

Madame le Professeur Z, ALHAMANY.

Professeur d' Anatomie Pathologique

J'ai beaucoup apprécié vos qualités d'enseignante, vos qualités humaines, votre sympathie, votre gentillesse, et votre modestie.

Veillez cher maître accepter l'expression de ma profonde reconnaissance, et mon grand estime.

Veillez Madame le Professeur retrouver dans ce travail, l'expression de ma reconnaissance, ma gratitude et mes sentiments les plus sincères.

A Notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur EL ABBAS , EL
GHAZI

Professeur de Radiothérapie

**Je suis très honorée de pouvoir vous compter
parmi les membres de jury de thèse .**

**Je vous exprime à travers ce travail ma haute
considération, et ma profonde gratitude.**

A Notre Maître et Juge de thèse
Madame le Professeur RACHIDA DAFIRI
Professeur de Radiologie

**Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de
siéger parmi le Jury de cette thèse.**

**Puisse ce travail traduire ma vive reconnaissance
et mon profond respect.**

A Notre Maître le Dr M. EL
KHORASSANI

Maître -Assistant de Pédiatrie

*Vous m'avez toujours reçue dans la bonne humeur et avec
beaucoup de gentillesse. Vos encouragements et vos conseils m'ont
été bénéfiques.*

A u Dr OUHMAD BENACER

Chirurgien Pédiatre à Tétouan

**Merci pour vos précieux conseils lors de la
préparation du concours d'internat.**

A Notre Maître le Dr NADIA. CHERRADI
Maître -Assistant d' Anatomie Pathologique
CHU IBN SINA - RABAT.

Merci pour votre collaboration précieuse dans la réalisation de ce travail. Vos encouragements et vos conseils m'ont été bénéfiques. Je vous remercie vivement pour la sympathie que vous m'avez témoignée

A Monsieur le Dr M. NACHEF
Pédiatre Oncologue à l'Hopital d'Enfants de
Rabat

Aucun mot ne peut exprimer ma grande gratitude
pour votre aide précieuse.

A Madame le Dr LEILA HESSISSEN
Pédiatre Oncologue à l'Hopital d'Enfants de
Rabat

Merci pour votre aide précieuse.

Au Dr HANAN, EL KACEMI

Résidante de Radiothérapie à l'INO

**Merci pour votre aide précieuse, et votre
gentillesse**

Au Dr YOUSSEF TEKLALI

**Résidant en Chirurgie Pédiatrique à l'Hopital
d'Enfants de Rabat**

*Merci pour votre aide précieuse, vos encouragements et vos
conseils m'ont été bénéfiques.*

A Notre Maître Dr BAROUDI
Maître -Assistant de Chirurgie Oncologique
Chirurgien à Nador

A Notre Maître Pr CHIBOUB
Professeur de Traumato-Orthopédie
CHU IBN SINA - RABAT.

A u Dr AL HILALAL
Radiothérapeute à L'Institut National d'Oncologie
(INO)

Merci pour votre aide précieuse, et votre gentillesse

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
--------------------------	----------

PREMIÈRE PARTIE	4
------------------------------	----------

DONNEES GENERALES SUR LE REIN ET LE NEPHROBLASTOME

I - EMBRYOLOGIE DU REIN.....	5
II - HISTOLOGIE NORMALE DU REIN.....	7
III - ANATOMIE DU REIN.....	11
IV - CANCER ET GENETIQUE DES TUMEURS DU REIN...18	
V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	26
VI - TRAITEMENT.....	42
A) Protocole utilisé :	
1- Protocole SIOP.....	42
2- Protocole NWTs.....	46
B) Chimiothérapie.....	47
C) Technique chirurgicale.....	53
D) Radiothérapie.....	64
VII- IMAGERIE DANS LE NEPHROBLASTOME.....	68

DEUXIEME PARTIE

RESULTATS.....	77
----------------	----

I - MATERIEL.....	78
II - METHODES.....	78
III - RESULTATS :.....	87
A) Notre série d'étude.....	87
B) Etude épidémiologique.....	91

C)	Etude clinique.....	95
D)	Imagerie.....	97
E)	Bilan biologique.....	104
F)	Chimiothérapie pré opératoire.....	105
G)	Bilan pré opératoire.....	107
H)	Traitement chirurgical.....	107
I)	Diagnostic histologique.....	110
J)	Radiothérapie.....	113
K)	Chimiothérapie post opératoire.....	115
L)	Evolution.....	119
M)	Survie actuarielle.....	124

TROISIEME PARTIE

DISCUSSION.....	127
-----------------	-----

I – METHODOLOGIE MATERIEL ET METHODE....	129
II – RESULTAT :.....	130
A) Etude épidémiologique.....	130
B) Etude clinique.....	134
C) Imagerie.....	137
D) Etude histologique et stadification.....	141
E) Traitement :	143
1) Chimiothérapie pré opératoire.....	143
2) Chirurgie.....	144
3) Radiothérapie.....	146
4) Chimiothérapie post opératoire.....	148
5) Evolution.....	150
6) Survie actuarielle.....	150

CONCLUSION.....	152
RESUMES.....	156
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	160
SERMENT D'HIPPOCRATE.....	167

INTRODUCTION

Le Néphroblastome ou tumeur de Wilms est l'une des tumeurs solides les plus fréquentes : 6 à 12 % selon les pays et les méthodes épidémiologiques.

C'est une tumeur de la première enfance, qui touche l'enfant âgé de moins de 5 ans. Elle est exceptionnelle chez l'adulte.

Grâce aux essais thérapeutiques depuis les années soixante, le taux de guérison est passé de 20 % en 1920 à plus de 90 % en 2000.

En se référant aux travaux de thèse réalisés sur le Néphroblastome à l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER), nous avons noté les études suivantes.

- Une 1^{ère} thèse faite en 1985 (5), a rapporté 15 cas colligés dans le service de chirurgie pédiatrique entre 1982 et 1985, il y a eu 4 cas métastatiques, les protocoles utilisés ont été « Ann Arbour » puis SIOP6 . La chirurgie première a été faite dans 10 cas sur 15. La radiothérapie n'a pas été utilisée en raison de l'absence d'un centre de radiothérapie à Rabat, celui de Casa blanca n'étant pas adapté à ce genre de traitement. Il y avait à peine 3 survivants avec un recul de deux ans.
- Une 2^{ème} thèse faite en 1990 (48), a concerné 72 cas, traités par le protocole SIOP6. La survie actuarielle globale a été de 72 % à 2 ans.
- Un 3^{ème} travail fait en 1994 (3), a rapporté 34 cas de Néphroblastome traités par le protocole SIOP6. 94% ont été d'histologie favorable, la survie actuarielle globale a été de 83 % à 2 ans .

Concernant les travaux de thèse faits à Casablanca :

- Un premier travail a rapporté une série de 39 cas colligés entre 1977 et 1985, traités par la seule association chirurgie – chimiothérapie. La chimiothérapie pré-opératoire a été proposée par le chirurgien chaque fois qu'il estimait que le volume tumoral a été trop important, ce fut le cas pour 25 % des patients. Le taux de survie global à 5 ans a été de 72 %.
- Un deuxième travail réalisé en 1991 a rapporté 35 cas colligés entre 1985 et 1990 (22 bis)dans le service d'Héματο Oncologie Pédiatrique Ibn Rochd (SHOP) traités par le protocole SIOP 9. La chimiothérapie pré-opératoire n'a été donnée que dans 46 % des cas. la survie actuarielle globale a été de 43 % à 2 ans .

Actuellement, le CHU de Rabat-Salé, dispose d'une d'Unité d'Héματο Oncologie Pédiatrique (UHOP) , d'un service de chirurgie pédiatrique prenant en charge les cancers de l'enfant, ainsi q'un service de radiothérapie. C'est une infra structure indispensable au traitement du Néphroblastome.

Le SIOP 93-01, avant dernier protocole européen a été appliqué à l'UHOP de Rabat dès 1995. A la lumière des travaux cités ci dessus et en fonction des résultats de la littérature, nous nous proposons de rapporter les résultats de la prise en charge du Néphroblastome par le protocole SIOP 93-01.

PREMIERE PARTIE

DONNEES GENERALES SUR LE REIN

ET LE NEPHROBLASTOME

I / EMBRYOLOGIE DU REIN (61,65)

Au cours de la troisième semaine de la vie embryonnaire, le mésoblaste se divise en trois portions :

- Le mésoblaste para-axial ou somitique
- Le mésoblaste intermédiaire
- Le mésoblaste latéral

Les ébauches urogénitales dérivent du mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogène et se développent dans le sens cranio-caudal en donnant successivement 3 organes : le pronephros, le mésonephros et le métanephros.

1- Le pronephros situé dans la région cervicale, apparaît et disparaît au cours de la 4^{ème} semaine de la vie embryonnaire.

2- Le mésonephros apparaît à la fin de la 4^{ème} semaine dans la région thoraco-abdominale. Les tubules mésonephriques étagés s'ouvrent souvent dans le conduit mésonephrique, qui s'abouche dans le cloaque. Seuls quelques tubules et le conduit mésonephrique persistent pour former chez l'homme les conduits génitaux, et chez la femme les reliquats vestigiaux.

- 3- Le métanephros apparaît dans la région caudale vers la 5^{ème} semaine. Il se développe à partir de deux structures d'origines différentes : le diverticule métanéphrique et le blastème métanéphrogénique.

- Le diverticule métanéphrique naît de la partie distale du conduit mésonéphrique et s'accroît dans le sens dorso-crânial. Il donne naissance à l'uretère, au pelvis rénal, aux calices et aux conduits collecteurs.

- Le blastème métanéphrogénique dérive du mésoblaste. Il se fragmente en « coiffes métanéphrogéniques » qui recouvrent les extrémités des conduits collecteurs.

Chaque « coiffe » métanéphrogénique se différencie en vésicules métanéphrogéniques, puis en tubules métanéphrogéniques. L'extrémité distale de chaque tubule s'élargit et s'invagine pour former la capsule glomérulaire.

Le blastème métanéphrogénique donne ainsi le néphron et la capsule rénale.

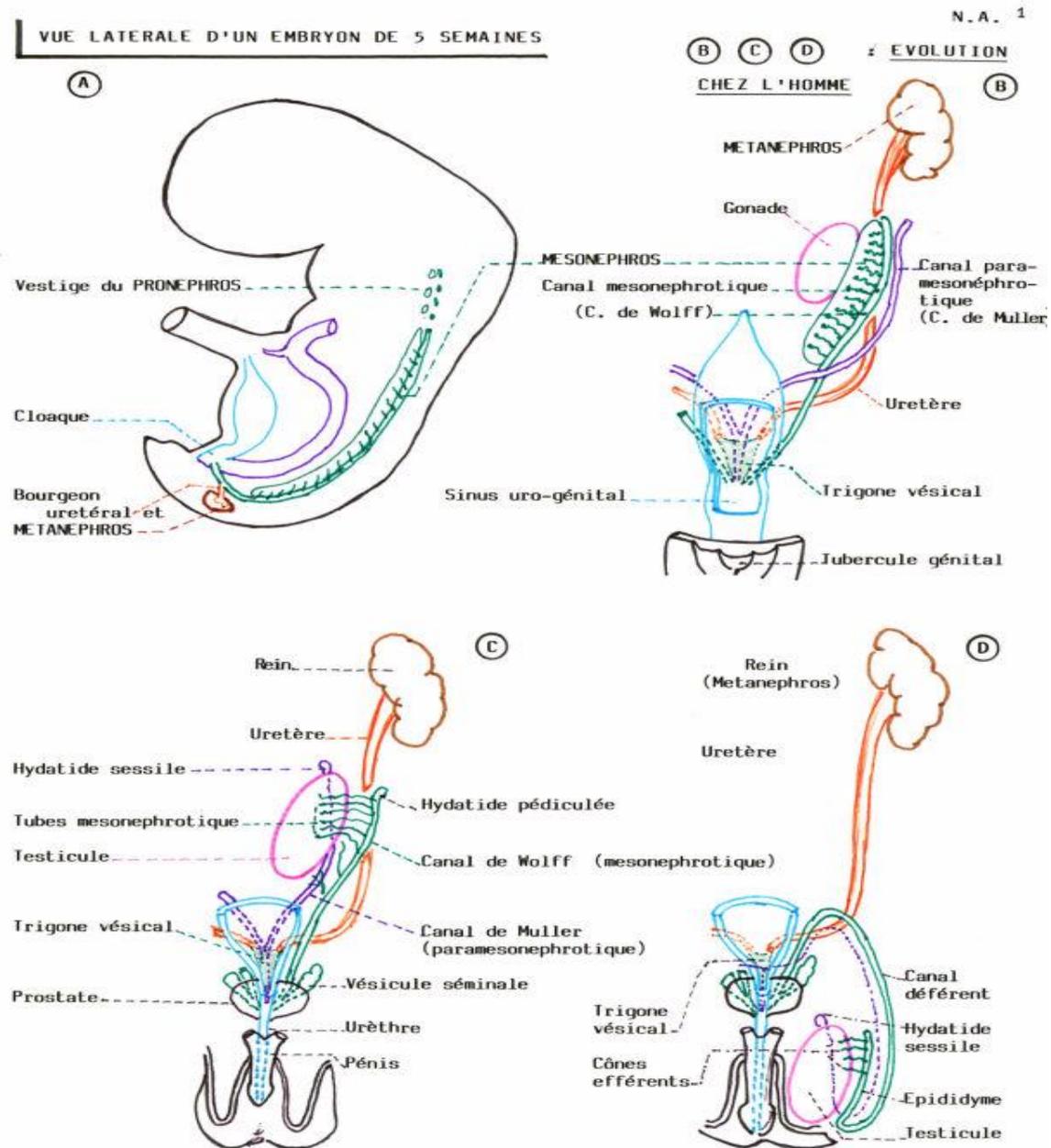


Figure 1 : Embryologie de l'appareil uro-génital

SITE : http://www.univ-brest.fr/s_commun/biblio/anatomie/web_anat/genitiaux/embryologieurinaire.htm

II / HISTOLOGIE NORMALE DU REIN (10, 61)

L'appareil urinaire comprend 2 portions qui diffèrent sur les plans embryologique, morphologique et physiologique :

- Il y a une portion glandulaire qui correspond aux néphrons et leur système vasculaire.
- Il y a une portion excrétrice qui correspond aux voies excrétrices de l'urine. Ces voies sont intra et extra rénales.

A / ANATOMIE MICROSCOPIQUE

Le rein est constitué de deux régions :

- Une région interne plus claire : c'est la médullaire qui coiffe le hile du rein.
- Une région périphérique : c'est la corticale de couleur rose foncé.

1) La médullaire

Elle est constituée par 4 ou 5 territoires triangulaires à base externe : les pyramides de Malpighi. Leur sommet fait hernie dans le hile et se termine au niveau de la papille dans une espèce d'entonnoir qui débouche dans le calice. Tous les calices débouchent dans le bassinnet qui se continue par l'uretère.

Les pyramides de Malpighi présentent une striation longitudinale faite de l'alternance de traits clairs (tubes urinaires) et de traits sombres (vaisseaux droits) qui convergent vers la papille. Les pyramides de Malpighi sont séparées les uns des autres par des prolongements de la corticale : Les colonnes de Bertin.

2) La corticale

On y observe des formations triangulaires implantées par leur base sur les pyramides de Malpighi, ce sont les pyramides de Ferrein (4 à 500 par pyramide de Malpighi). Entre les pyramides de Ferrein, il y a les labyrinthes dans lesquels il y a de petites formations arrondies : les capsules de Malpighi qui existent également au niveau des colonnes de Bertin.

3) Notion de Lobe et de lobule

Il y a deux notions qui se dégagent de ce schéma :

- ***Le lobe rénal***

Portion du parenchyme centrée par une pyramide de Malpighi et limitée sur les côtés par des plans qui passent dans l'axe de colonnes de Bertin adjacentes.

- ***Le lobule rénal***

Portion de parenchyme centrée par une pyramide de Ferrein et limitée sur les côtes par des plans qui passent dans l'axe des labyrinthes adjacents.

B / STRUCTURE HISTOLOGIQUE TOPOGRAPHIQUE

1) Le tube urinaire

Le rein est constitué par un grand nombre de tubes urinaires comprenant les néphrons et les tubes collecteurs.

*Le néphron est une formation tubulaire constituée des éléments suivants :

- Le corpuscule de Malpighi, format arrondie comprenant un pôle vasculaire, lieu d'arrivée et de départ des artérioles afférentes et efférentes ; et un pôle urinaire en continuité.
- Le tube proximal, dont le trajet se fait de façon très contournée au voisinage et autour du corpuscule de Malpighi.
- L'anse de Henlé, tube en épingle à cheveux fait de deux branches grêles, descendante et ascendante.
- Le tube distal, il comprend d'une part un segment rectiligne qui correspond à la fonction ascendante large de l'anse de Henlé, et d'autre part un segment contourné qui se met en contact intime avec le pôle vasculaire du corpuscule de Malpighi.

Le tube contourné distal se jette à angle aigu dans le canal d'union. Les canaux d'union se jettent dans les tubes collecteurs qui se jettent à leur tour dans les tubes de Bellini. Ces derniers se continuent au niveau de la papille par les canaux papillaires qui débouchent dans les petits calices à travers la lamina Cribrosa.

*Il existe deux variétés de néphrons :

- Les néphrons courts (85%) : Ils sont caractérisés par un glomérule de petit volume, situé dans la région corticale superficielle (glomérule cortical), une anse grêle courte ne possédant pratiquement pas de branche grêle ascendante.
- Les néphrons longs (15%) : Le glomérule plus volumineux est situé près de la base de la pyramide de Malpighi (glomérule juxta-médulaire) L'anse grêle est longue. Ce sont des néphrons gardeurs de sel.

2) La circulation rénale

L'artère rénale aborde le rein au niveau du hile où elle donne des branches de subdivision. Celles-ci donnent à leur tour des branches qui parcourent les colonnes de Bertin : ce sont **les artères interlobaires** qui abandonnent quelques artérioles afférentes aux corpuscules de Malpighi. Les artères interlobaires se terminent presque

à angle droit en artères arciformes. De ces dernières naissent les artères interlobulaires qui donnent les **artérioles afférentes** aux corpuscules de Malpighi.

De ces dernières partent des **artérioles efférentes** très courtes qui se résolvent en **réseaux capillaires péritubulaires** qui vont rejoindre ensuite **les veines interlobulaires**.

En ce qui concerne le retour veineux, les veines interlobulaires se jettent dans les veines arciformes et ces dernières rejoignent les **veines interlobaires**, puis les veines rénales.

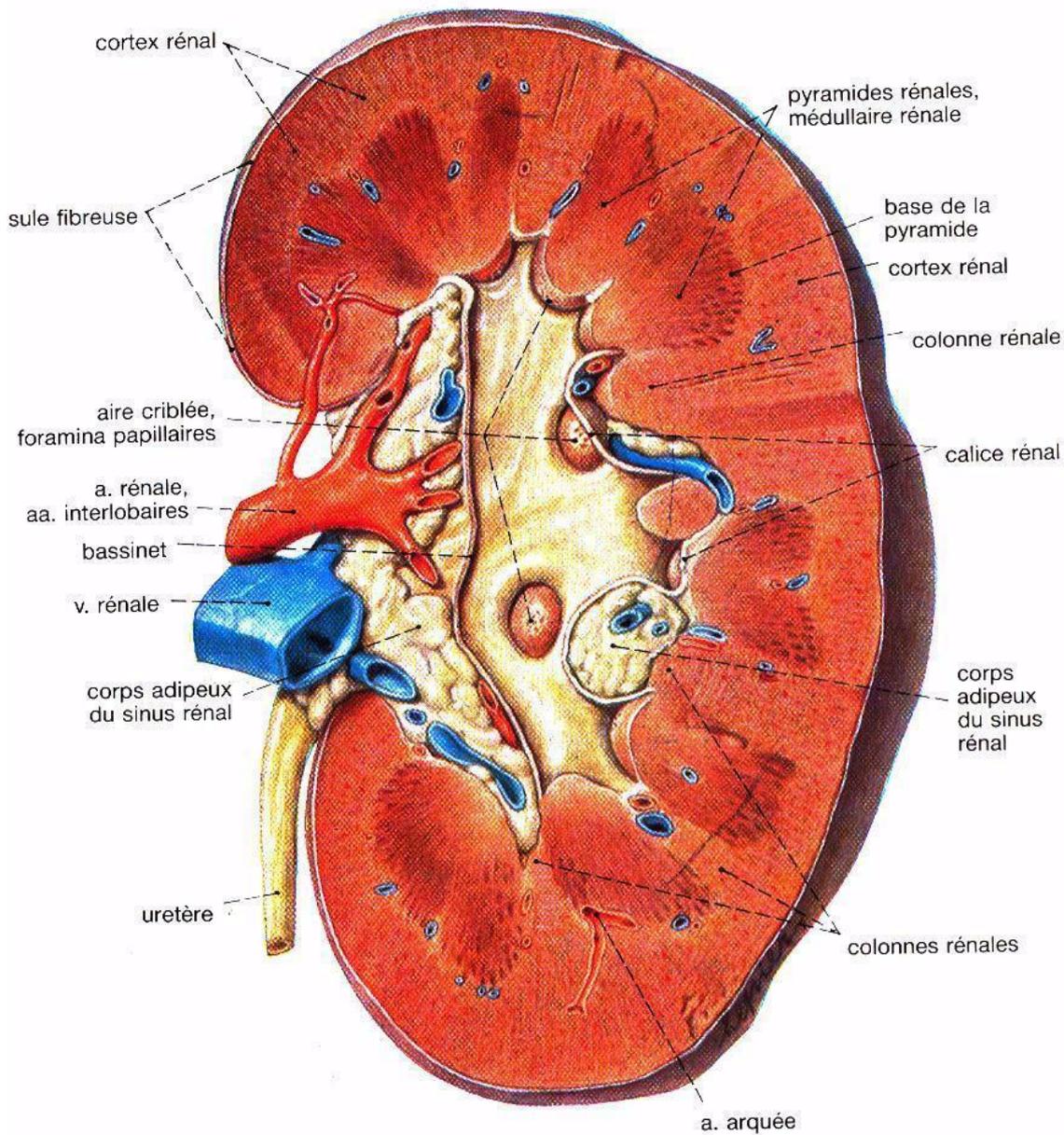


Figure 2 : Anatomie du rein

COUPE LONGITUDINALE PASSANT PAR LE HILE (65)

III / ANATOMIE DU REIN (61,65)

A / GENERALITES

Les reins, organes sécrétant l'urine, sont au nombre de deux. Leur forme est comparable à celle d'un haricot à deux faces lisses, antérieure et postérieure et à deux bords l'un externe convexe et l'autre interne concave. Ils ont deux extrémités, l'une supérieure et l'autre inférieure. Les deux reins sont appliqués sur la paroi abdominale postérieure, en arrière du péritoine, l'un à droite, l'autre à gauche de la colonne vertébrale, Chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Le rein présente une échancrure au niveau du hile où pénètre l'artère rénale et naît la veine rénale et le bassinet. Sa couleur est rouge brun, avec une consistance ferme mais très différente chez le sujet vivant par rapport au cadavre. En effet la tension interne liée à la richesse vasculaire et à l'urine donne une consistance plus tendue et moins friable à l'organe.

B/ MOYEN DE FIXITE

Si le péritoine pariétal postérieur et le pédicule vasculaire participent à la fixation du rein, le principal moyen de suspension est réalisé par le fascia péri-rénal qui est solidement uni au diaphragme et aux éléments vasculo-nerveux pré-vertébraux ; et par la capsule adipeuse péri-rénale qui relie le rein au fascia péri-rénal par des travées conjonctives.

C/ RAPPORTS CHIRURGICAUX

Les reins sont situés dans la fosse lombaire, constituée par le diaphragme, la colonne vertébrale et les éléments musculaires postérieurs et latéraux de la paroi abdominale.

Dans la fosse lombaire, au sein d'une atmosphère cellulo-graisseuse décrite en 1895 par GEROTA, les reins sont situés dans la loge rénale fermée en haut et en dehors, ouverte en dedans vers les gros vaisseaux et en bas vers les fosses iliaques.

Cette loge est délimitée par le fascia péri-rénal, lui-même constitué par deux feuillets (antérieur et postérieur). Ces derniers fixés en haut sur le diaphragme, se rejoignent en dehors et se confondent en dedans avec l'adventice des éléments vasculaires du pédicule. C'est par l'intermédiaire des parois de cette loge que se font les rapports du rein.

1) Rapports antérieurs

⇒ **Rein droit** ; Il est en rapport :

- A sa partie supérieure avec la face inférieure du foie par l'intermédiaire du péritoine pariétal postérieur.
- Plus bas avec le 2^{ème} segment du duodénum et avec la racine du mésocolon transverse
- Avec l'angle colique droit à sa partie inférieure
- Enfin plus en dedans, en avant du duodénum avec la partie droite du côlon transverse et de son méso.

⇒ **Rein gauche** ; Il est en rapport :

- En haut avec la queue du pancréas qui croise la partie supérieure du rein gauche dont elle est séparée par l'accolement du mésogastre postérieur.
- Plus en dehors, la face interne de la rate est séparée de la face antérieure du rein par le péritoine pariétal postérieur (PPP).
- Plus en avant, l'extrémité gauche de l'arrière cavité des épiploons sépare la face antérieure du rein, de la grande courbure gastrique, de l'épiploon gastrosplénique, et de la partie gauche du ligament gastro-colique.
- La partie inférieure du rein répond en avant à l'angle colique gauche accolé par le fascia de Told et au mésocolon gauche.

2) Rapports postérieurs

La face postérieure des deux reins est en rapport avec la fosse lombaire par l'intermédiaire du fascia transversalis.

Les seuls éléments anatomiques sont les nerfs et les éléments vasculaires et sympathiques dépendant du rachis.

Le rein gauche est un peu plus haut que le rein droit. Ses rapports avec la portion thoracique de la fosse lombaire sont plus importants.

- Cette portion thoracique est essentiellement représentée par la 11^{ème} et la 12^{ème} côtes, le ligament lombo-costal de Henlé et le diaphragme.

- La portion abdominale de la fosse lombaire est constituée de dedans en dehors par le psoas et par le carré des lombes, le muscle transverse, les muscles petit oblique et petit dentelé postérieur et inférieur. Enfin les muscles grand oblique et grand dorsal qui limitent avec la crête iliaque au-dessous du rein, le triangle lombaire inférieur de Jean-Louis Petit.

Cette face postérieure correspond à la voie classique d'abord chirurgical du rein chez l'adulte.

3) Rapports internes

Ils sont représentés essentiellement par les gros vaisseaux et le psoas, veine cave inférieure à droite et aorte à gauche. Le pédicule est en rapport direct avec le hile rénal. A la partie inférieure, il existe un rapport direct avec l'origine de l'uretère lombaire.

4) Rapports supérieurs

A droite comme à gauche, la glande surrénale coiffe le rein dont elle reste distante, séparée du rein par le ligament inter-surrénalo-rénal.

5) Rapports inférieurs

La loge rénale étant ouverte en bas, les reins sont en rapport lointains avec la crête iliaque.

6) Rapports externes Le diaphragme et la ligne de réflexion du PPP constituent les seuls rapports externes

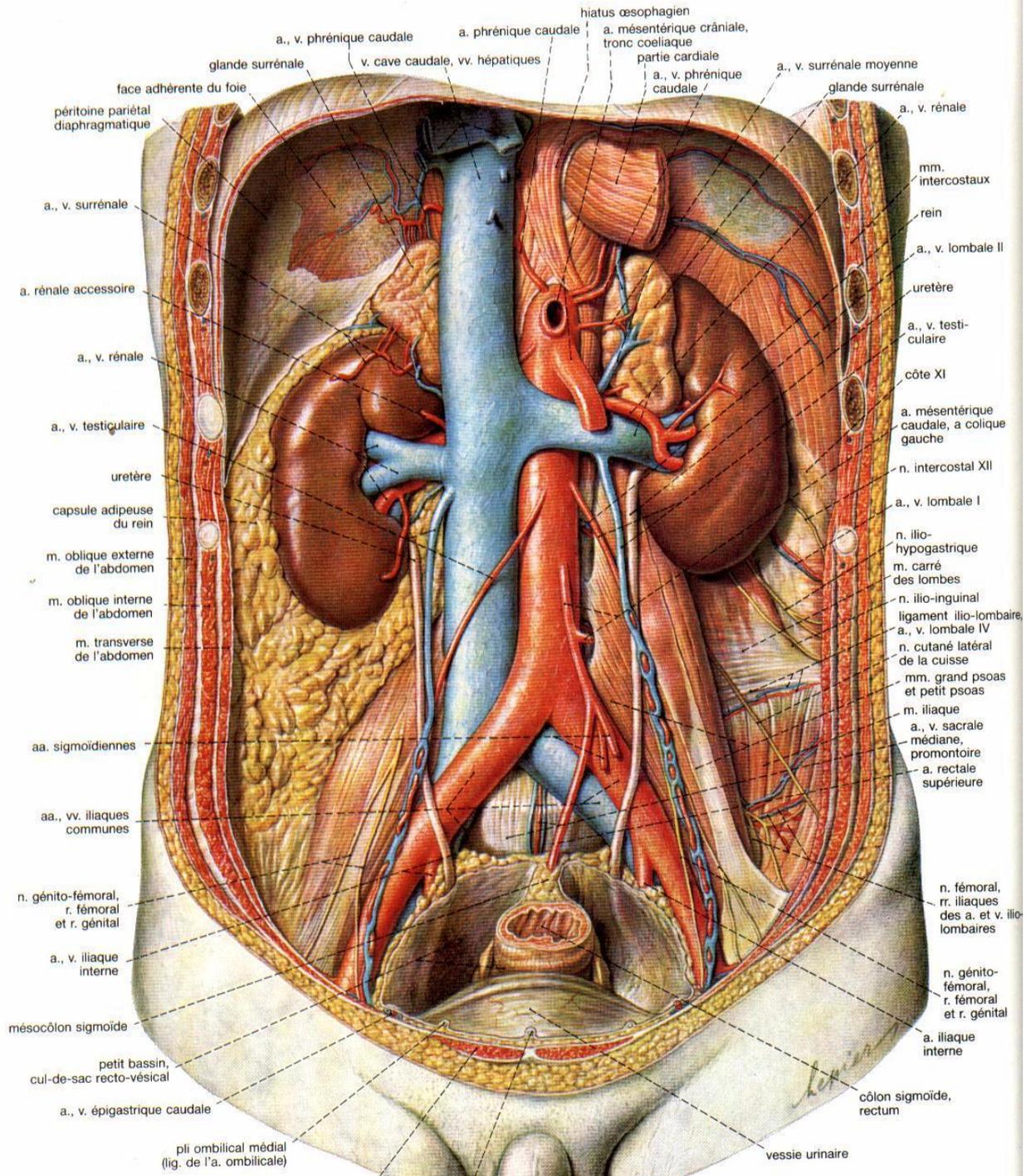


Figure 3 : Rapports du rein avec les organes retro péritonéaux (65)

D/ VASCULARISATION RENALE

1) Vascularisation artérielle

Les artères rénales sont au nombre de deux, une par organe. Elles naissent du bord latéral de l'aorte au niveau de la deuxième vertèbre lombaire. A droite, l'artère rénale est plus longue et chemine en arrière de la veine cave pour arriver au hile rénal. Les artères se divisent alors en branches pré-pyélique et rétro-pyélique. Les anomalies sont fréquentes, essentiellement représentées par les artères qui naissent directement de l'aorte, polaire inférieure plus souvent que supérieures.

La vascularisation intra rénale est représentée par des branches terminales qui pénètrent dans le parenchyme au voisinage des papilles. Ces branches péri pyramidales ou artères lobaires se divisent en branches interlobulaires au niveau de la base de la papille.

Des anastomoses existent entre le système artériel terminal rénal et des artères voisines, en particulier au bord externe du rein où un arc exo-rénal reçoit des ramifications d'artères surrénaliennes, spermatiques ou ovariennes, urétériques, et diaphragmatiques. Ces anastomoses peuvent partiellement suppléer une interruption du flux artériel principal si elles sont particulièrement développées.

Des caractères particuliers de cette vascularisation ont été notés :

- La vascularisation rénale est de distribution **radiaire et terminale**, elle est responsable en cas de lésion vasculaire de l'ischémie du territoire intéressé
- L'absence de symétrie absolue entre les cotés droit et gauche
- La grande variabilité des vaisseaux et l'absence de segmentation fixe. Le plus souvent existent trois segments : antérieur, postérieur et inférieur ou deux segments, antérieur et postérieur séparés par **le plan avasculaire de Hyrtl**, situé un peu en arrière du bord externe du rein.
- L'absence de corrélations entre les distributions artérielle, veineuse et calicielle.

2) Vascularisation veineuse

Les veines rénales naissent à la surface du rein, au niveau de formations veinulaires, les étoiles de VERHEYEN. A la base de la pyramide, elles constituent une voûte veineuse sus pyramidale, qui donne des veines péri pyramidales ou lobaires. Leur réunion dans le sinus donne les veines rénales. Elles émergent à ce niveau puis se jettent dans la veine cave inférieure à peu près au même niveau que la naissance des artères

rénales. La veine rénale gauche plus longue chemine sur la face antérieure de l'aorte, dans la pince effectuée par l'artère mésentérique supérieure de l'aorte. Le système veineux rénal est riche en collatérales :

- Les veinules de la capsule adipeuse du rein, formant une arcade exorénale, et anastomosée avec les veines intra-rénales et avec le réseau sous cutané.
- Les veines du bassin et de l'uretère
- La veine rénale gauche reçoit en outre, la veine surrénale principale formant souvent un tronc commun avec les veines diaphragmatiques inférieures gauches, la veine surrénale inférieure, la veine spermatique ou utéro-ovarienne et la 2^{ème} ou 3^{ème} veine lombaire gauche.

La veine rénale gauche réalise ainsi une **double anastomose** :

1. Une anastomose porto-cave par la surrénale principale et la diaphragmatique inférieure qui draine en partie la face postérieure du cardia et de la grosse tubérosité de l'estomac.
2. Une anastomose cavo-cave par la racine interne de l'hémi-azygos inférieure qui naît de la veine rénale ou d'une anastomose entre la veine rénale et une veine lombaire sous-jacente.

Cet ensemble veineux forme l'**arc réno-lombaire de Lejars**.

3) Les vaisseaux lymphatiques du rein

Se distinguent, dans le pédicule rénal, en antérieurs, moyens et postérieurs, selon qu'ils sont placés en avant ou en arrière des vaisseaux rénaux, ou bien entre l'artère et la veine.

Ils se rendent aux ganglions du pédicule rénal et aux ganglions latéro aortiques compris entre l'origine des artères rénales et celle de la mésentérique inférieure.

4) Les nerfs du rein

Proviennent des nerfs petits splanchniques, du plexus cœliaque, du ganglion aorto rénal et des ganglions mésentériques.

E / LES ESPACES RETROPERITONEAUX

Depuis les descriptions classiques des anatomistes, l'apparition de la tomодensitométrie a permis de définir de façon différente les différents constituants de l'espace rétro péritonéal (SCLAFANI). les cinq compartiments sont :

- **Espace para rénal antérieur**, compris entre le feuillet péritonéal pariétal postérieur et le feuillet antérieur de la loge rénale.
- **Espace para rénal postérieur** compris entre le feuillet postérieur de la loge rénale et le fascia transversalis.
- **Espace péri rénal**, compris entre les deux feuillets de la loge rénale.

Ces trois espaces communiquent à la partie inférieure de la région lombaire, expliquant la diffusion possible de tout épanchement.

- **Espace sous-capsulaire**, compris entre la capsule et le parenchyme **Espace rétro péritonéal central**, péri vasculaire

IV / CANCERS ET GENETIQUE DES TUMEURS DU REIN

A/ MODE D'APPARITION DES CANCERS (10,62,73)

1 / Généralités

La majorité des cancers est caractérisée par des modifications du matériel génétique. Dans le tissu tumoral, il existe des anomalies de nombre (perte ou acquisition de matériel génétique) et des anomalies de structure (délétion : perte d'un fragment chromosomique ou translocation : échange de fragments entre deux chromosomes).

L'hypothèse que les transformations néoplasiques peuvent être dues à une modification somatique du matériel génomique a été formulée dès le début du siècle par "Boveri".

En 1969, la découverte du chromosome Philadelphie dans les cellules tumorales des leucémies myéloïdes chroniques a permis d'établir la première association spécifique d'une anomalie chromosomique et d'une prolifération tumorale. Depuis, les progrès des techniques de marquage chromosomique et de culture cellulaire ont permis de trouver des anomalies cytogénétiques spécifiques structurales ou numériques dans un grand nombre de proliférations hématologiques et plus récemment de tumeurs solides. Le cancer du rein est l'un des cancers qui n'ont pas échappé à cette règle.

Depuis une dizaine d'années, les progrès de la biologie moléculaire permettent d'associer à l'approche cytogénétique une approche moléculaire.

En effet, ces aberrations chromosomiques entraînent la tumorigénèse par la perte, le gain ou la transposition d'un certain nombre de gènes impliqués dans les phénomènes de prolifération et de différenciation cellulaire.

La localisation et la caractérisation de ces gènes devraient avoir des implications importantes dans le diagnostic et le traitement non seulement des rares formes héréditaires mais aussi des formes sporadiques plus communes.

On distingue en effet deux classes principales de gènes associées aux phénomènes de prolifération néoplasique : les oncogènes et les anti-oncogènes ou gènes suppresseurs de tumeurs.

2/ Rappel sur les oncogènes et gènes suppresseurs de tumeurs

Les proto oncogènes sont des gènes cellulaires normaux qui codent pour des protéines qui jouent un rôle fondamental dans le contrôle de la division et de la différenciation cellulaire.

Plusieurs mécanismes génétiques (: mutation, amplification ou translocation) peuvent modifier la structure de ces proto oncogènes qui, une fois activés, sont appelés oncogènes capables d'induire directement une transformation maligne.

Quel que soit le mécanisme génétique responsable de l'activation du proto oncogène, il en résulte soit une augmentation de la synthèse d'une protéine normale, soit la synthèse d'une protéine anormale dotée d'une fonction biologique nouvelle. Ces oncoprotéines participent à la transformation maligne en agissant soit comme facteur de croissance cellulaire, soit comme récepteur spécifique pour un facteur de croissance, soit en transmettant un signal extracellulaire à l'intérieur de la cellule

B / GENETIQUE (21,27,38,49, 50, 52,62,73,75)

Comme dans toute tumeur, il existe des lésions des chromosomes des cellules tumorales. Mais ces désordres ne concernent que celles-ci. Il n'y a pas de risque de transmission.

1/ Les formes familiales

Elles sont très rares (1 %), ont un âge de survenue à peine plus précoce que les formes sporadiques et ne comportent pas plus de formes bilatérales ni plus d'associations à des malformations congénitales.

Reflétant son hétérogénéité génétique, la prédisposition familiale au néphroblastome est liée à au moins deux gènes de localisation différente : FWT1 en 17q12 et FWT2 en 19q13. Les gènes identifiés ne semblent pas être de type « suppresseur » de tumeur conformément au modèle de « double frappe » de Knudson, contrairement au rétinoblastome (perte successive des 2 allèles d'un gène suppresseur de tumeur).

2/ les malformations associées au néphroblastome (49,50)

Sont fréquemment associées au développement d'un néphroblastome :

- **Les malformations génito-urinaires** qui sont vues dans 5 % des néphroblastomes. Il peut s'agir de cryptorchidie, d'hypospadias, de duplication rénale, de rein en fer à cheval ou d'ambiguïté sexuelle de degré variable.
- **L'aniridie** qui est présente dans 1 % des néphroblastomes. Environ 33 % des enfants aniridiques développent un néphroblastome
- **L'hémi-hypertrophie** d'un segment corporel ou d'un hémi-corps entier qui est observée dans 2 % des cas de néphroblastome.
- **D'autres anomalies plus rares qui** ont aussi été notées comme la microcéphalie, le retard mental, le cartilage mou et mal ourlé de l'oreille, la cataracte congénitale, les nævi pigmentaires ou vasculaires (28) et des anomalies septales cardiaques.

a) Les syndromes de prédisposition au néphroblastome

Le néphroblastome est associé à un syndrome malformatif dans 2,1 %. Ce dernier est considéré comme prédisposant au néphroblastome.

Les deux premiers syndromes sans syndrome d'hypercroissance sont liés à des anomalies de la région 11p13. Les deux derniers comprenant un syndrome d'hypercroissance, sont liés à des anomalies de la région 11p15.5(3,22).

▪ **Le syndrome WAGR**

L'acronyme **WAGR** désigne un syndrome poly-malformatif associant dans sa forme complète une tumeur de **Wilms** dans 30 % à 40 % des cas, une **Aniridie**, des malformations **Génito-urinaires** et un **Retard** mental. Il est dû à une délétion constitutionnelle, de taille variable, de la région 11p13, source d'un syndrome dit à gènes contigus : Il implique les gènes Pax 6 (aniridie) et WT1. La délétion hétérozygote de WT1 est à l'origine de malformations génito-urinaires conditionnant la prédisposition au néphroblastome après un deuxième événement somatique lors du développement rénal (théorie de Knudson). Il peut s'agir alors d'une autre délétion ou d'une mutation du gène WT1.

▪ **Le syndrome de Denys-Drash (DD) (75)**

Il associe des troubles de la différenciation sexuelle (pseudo-hermaphrodisme mâle), la survenue d'un néphroblastome et une sclérose mésangiale d'évolution rapide vers l'insuffisance rénale terminale. Ce syndrome est dû à des mutations constitutionnelles d'un seul allèle du gène WT1 et sont dites à effet « dominant négatif », avec donc une expression plus sévère que les délétions complètes du gène WT1 (11p13) du syndrome de WAGR, mais plus retardée, de 10 à 15 ans.

▪ **Le syndrome de Wiedemann-Beckwith (SWB) (49,50)**

Il associe une hypercroissance ou une héli-hypertrophie, une macroglossie, des anomalies de fermeture de la paroi abdominale (omphalocèle), une viscéromégalie (foie reins, surrénales, rate) et un hyperinsulinisme avec un risque d'hypoglycémie néonatale. La susceptibilité de développer une tumeur maligne est de 8 % des cas, quel que soit l'aspect complet ou non du syndrome : en premier lieu le néphroblastome mais aussi l'hépatoblastome, le corticosurréalome et le rhabdomyosarcome. En cas d'hélihypertrophie corporelle, le risque de néphroblastome atteindrait 40 %. Le syndrome Wiedemann-Beckwith est

habituellement sporadique mais 15% des cas sont familiaux avec un excès des jumeaux.

Les analyses de caryotype d'enfants porteurs d'un SWB ont montré la présence d'une duplication constitutionnelle de la région 11p15, toujours d'origine paternelle. Dans d'autres cas, le caryotype est normal mais on peut trouver un doublement des allèles d'origine paternelle et une disparition des allèles d'origine maternelle. Cette situation est appelée unidisomie uniparentale paternelle.

▪ **Le syndrome de Perlman (49)**

Il associe des anomalies du faciès avec une macrocéphalie, un petit nez court avec ensellure, des yeux encavés, des oreilles basses, une macrosomie, une ascite fœtale, une hyperplasie des îlots de Langerhans, une néphroblastomatose et une prédisposition élevée au néphroblastome, souvent précoce et bilatérale. La transmission est autosomique récessive. Le gène responsable est situé en 11p15.5.

▪ **D'autres syndromes d'hypercroissance (49)**

Le syndrome de Sotos est un gigantisme cérébral, caractérisé par une macrocéphalie, une avance de l'âge osseux et une prédisposition aux tumeurs dont celle de Wilms.

D'autres syndromes d'hypercroissance, plus rares, comme le Simpson-Gobali-Behmel, le Klippel-Trenaunay-Weber et la neurofibromatose type 1, peuvent être associés au développement d'une tumeur de Wilms

b) Les néphroblastomes « totalement » sporadiques (71,27)

Ils ne sont ni familiaux, ni survenant dans un contexte de malformation ou de syndrome de prédisposition. Ils représentent plus de 90 % des cas de néphroblastomes.

Des études cytogénétiques et des recherches systématiques de pertes d'allèles (cartographie de délétion) ont cependant permis d'identifier plusieurs régions impliquées dans la genèse du néphroblastome sporadique: 11p13 (WT1) ; 11p15.5 (WT2) ; 16q ; 1p ; 1q et 17p. (1,10,22,28,32,36,37,38,64)

***Dans la région 11p13**, des mutations du gène WT1 sont retrouvées dans 4 à 6 % des néphroblastomes sporadiques.

***La région 11p15.5** constitue une deuxième région délétée, elle est appelée pour cette raison WT2 dans les cartographies des néphroblastomes sporadiques : plusieurs gènes candidats y ont été définis. Les pertes d'allèles touchent systématiquement l'allèle d'origine maternelle. (3)

***Le bras long du chromosome 16(16q) entre 16q22 et 16q23** est le siège de perte d'allèles dans 14 à 20 % des néphroblastomes. L'allèle perdu est indifféremment d'origine maternelle ou paternelle. Ces pertes d'allèles seraient associées sur une série de 232 cas de néphroblastomes à une moins bonne survie sans rechute à 2 ans, indépendamment des autres facteurs pronostiques comme le stade ou la présence d'une anaplasie.

***Les pertes d'allèles des régions 1p** (bras court du chromosome 1) n'atteignent pas, contrairement au neuroblastome, la limite de significativité statistique pour un pronostic défavorable. (11 % des cas)

***Le gain de 1q** dès le diagnostic, serait significativement plus fréquent parmi 58 rechutes de néphroblastomes d'histologie favorable.

***Les mutations du gène p53**, situées en 17p13 sont retrouvées dans 4 % des néphroblastomes, pratiquement tous porteurs d'anaplasie et de pronostic très défavorable. Les mutations du gène p53 sont donc un des facteurs de survenue d'anaplasie dans un néphroblastome. (3,71)

D'autres anomalies suggèrent que d'autres gènes puissent jouer un rôle accessoire dans la tumorigénèse du néphroblastome. Mais en dehors des régions 11p, 16q, 1p et 1q, les études d'allélotypage sur l'ensemble du génome n'ont pas montré de fréquence supérieure à 5%, ce qui montre que le génome des néphroblastomes est globalement stable à la différence de la plupart des carcinomes.

En conclusion :

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.

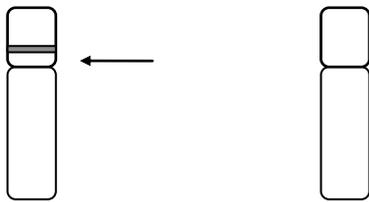
Dans le cas de syndrome malformatif, une étude génétique familiale peut être entreprise afin d'évaluer le risque qu'un autre enfant soit atteint. Il n'est pas encore possible d'apporter une réponse à toutes les situations.

Une meilleure compréhension des processus génétiques permettra de progresser dans le diagnostic, peut-être dans le traitement des quelques formes graves, et essentiellement dans le conseil génétique.

Le syndrome WAGR

région du gène WT1

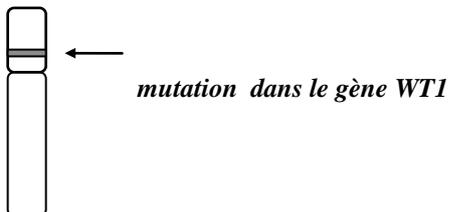
absence du gène WT1



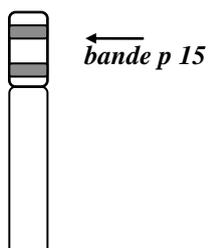
Chromosome 11 normal

chromosome 11 dans le syndrome WAGR

Le syndrome de Denys-Drash



Le syndrome de Beckwith-Wiedemann



chromosome 11

Figure 4 : Syndromes de prédisposition au NéphroblastomeSite : <http://www.genetic.ch/htm>**V/ ANATOMIE PATHOLOGIQUE****A) MACROSCOPIE (18,49,56)**

Dans les néphroblastomes unilatéraux, la tumeur naît dans le parenchyme rénal souvent à un pôle mais elle peut être multicentrique ou encore exorénale. Elle se développe en désorganisant et refoulant les cavités calicielles et l'uretère. A la coupe, son aspect est hétérogène avec des zones charnues, des zones nécrotiques parfois importantes et des zones kystiques.

La tumeur induit la formation d'une pseudocapsule plus ou moins épaisse qui la sépare du parenchyme sain en entourant la tumeur. Elle est parfois franchie par des cellules tumorales notamment dans la graisse péri-rénale ou du hile rénal ou à travers le sinus du rein ou vers la surrénale, le foie adjacent voire le mésocolon.

La capsule peut se fissurer ou se rompre, parfois après un traumatisme minime, et les cellules tumorales peuvent se disséminer dans la loge rénale en rétro-péritonéal ou en pleine cavité péritonéale réalisant alors un ensemencement tumoral majeur.

Si les ganglions locaux sont souvent volumineux leur envahissement, souvent local hilaire ou de proximité est rare et constitue environ 15 % des cas.

L'envahissement par voie hématogène est plus souvent la règle. Localement il est fréquent de trouver une thrombose de la veine rénale contenant ou non des cellules néoplasiques et pouvant se poursuivre dans la veine cave inférieure et même jusqu'à l'oreillette droite.

Les métastases hématogènes présentes au diagnostic dans 10 à 15 % des cas sont essentiellement pulmonaires (plus de 80 % des cas) ou plus rarement hépatiques (15 %) ou abdominales (5 %), très exceptionnellement ailleurs (squelette, cerveau).

Certaines règles fondamentales s'imposent à la fois au chirurgien et au pathologiste pour faciliter la détermination du stade après réalisation de la néphrectomie qui doit toujours être « totale, élargie » dans le néphroblastome unilatéral :

- La pièce totale de néphrectomie non fixée, non ouverte, doit être transmise immédiatement à l'anatomo-pathologiste avec un ou plusieurs fils d'orientation et toutes précisions d'éventuelles zones particulières à étudier,

- La pièce intacte est photographiée, pesée, mesurée puis encrée.
L'encrage de toute la surface de la pièce et du sinus rénal est essentiel pour une bonne détermination du stade .
- Une coupe passant par le plan hilaire est pratiquée par l'anatomo-pathologiste au grand couteau, permettant de mesurer les plus grands diamètres de la tumeur sur cette tranche, d'en faire une photographie, de voir les rapports de la tumeur avec le rein, la capsule et le sinus rénal. Elle permet aussi de prélever du matériel frais d'aspect non nécrotique au centre de la lésion pour les études cytogénétiques conventionnelles (milieu de culture) et de biologie moléculaire (congélation immédiate dans l'azote liquide). Il est important d'apprécier le pourcentage de nécrose tumorale et d'étudier les tranches de coupe effectuer tous les 1 cm.
- La fixation de la pièce est ensuite réalisée dans son ensemble dans le formol tamponné à 4%, après plusieurs tranches d'un centimètre d'épaisseur pour assurer une meilleure fixation en profondeur. Elle varie de 24 à 48 h.
- De nombreux prélèvements sont ensuite pratiqués sur pièce fixée selon les recommandations du protocole de la SIOP, portant sur la tumeur, le rein sain restant, sa capsule, la graisse péri rénale, le hile du rein, les vaisseaux rénaux, les sinus rénaux, les voies excrétrices et d'éventuels ganglions hypertrophiés et ceux du picking systématiquement pratiqué par le chirurgien sur les ganglions les plus hauts ou pris au hasard.
- Il est fortement recommandé de rédiger le compte rendu histologique en fonction du compte-rendu opératoire.

B) MICROSCOPIE (18,49,56)

Tumeur embryonnaire, le néphroblastome reproduit l'aspect du métanéphrome de l'embryon.

Il contient dans les *formes « triphasiques »* trois composantes principales :

- **le blastème** ou nappe de petites cellules indifférenciées monomorphes, basophiles.
- **le tissu à différenciation épithéliale** plus ou moins poussée pouvant donner des tubes, des ébauches de glomérules ou des zones papillaires et pouvant générer des zones kystiques plus ou moins volumineuse ;
- enfin **le stroma**, un tissu conjonctif mésenchymateux malin à différenciation surtout fibroblastique, musculaire (rhabdomyomateux) ou plus rarement cartilagineux, osseux, voire neuroïde.

Ces différents types cellulaires sont associés en proportions variables. Il existe des formes dites blastémateuses ou épithéliales ou stromales « prédominantes » dès lors qu'au moins 2/3 d'une de ces composantes prédomine.

Des embolies tumorales sont souvent constatées dans la tumeur ou dans le rein sain voisin qui doivent être soigneusement examinées à la recherche soit d'îlots tumoraux indépendants, soit de restes néphrogéniques associés, du parenchyme rénal comme une sclérose mésangiale ou une dysplasie rénale.

L'examen d'une tumeur après chimiothérapie pré-opératoire peut s'avérer difficile en montrant de larges zones tumorales voire toute la tumeur en involution nécrotique avec présence de cellules xanthomateuses ou spumeuses dans un stroma amorphe (40).

Il faut rechercher attentivement sur de nombreux prélèvements, la présence de quelques formations kystiques, de tubules ou de petites plages de cellules blastémateuses ou de zones conjonctives souvent mieux conservées pour faire le diagnostic.

L'expérience montre que la chimiothérapie pré opératoire n'empêche pas de reconnaître dans la majorité des cas l'extension tumorale en dehors des limites du rein, de la pseudo-capsule, dans le sinus ou dans les ganglions ; ni souvent la variété de tumeur rénale en cause.

Des modifications importantes sont néanmoins observées, après chimiothérapie pré opératoire ,ce fait a une grande importance car ce sont à la fois le stade et l'histologie de la lésion qui conditionnent le traitement post-opératoire (40).

C/ CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE (7,16,18,49,32,78)

Durant les vingt dernières années les grands groupes coopérateurs SIOP et NWTS ont amélioré leurs connaissances concernant les sous-types histologiques. La classification de Stockholm révisée en 1994 est utilisée dans l'étude SIOP 93-01, son évolution dans l'étude SIOP 2001 est décrite dans le tableau 1.

Cette classification distingue trois groupes en fonction de leurs risques évolutifs et tient compte des aspects morphologiques observés après chimiothérapie

1/ Classification Histologique de Stockholm 1994 des tumeurs rénales de l'enfant (16,32)**a. Tumeurs de faible risque (Favorable)**

- ✓ Néphroblastome différencié Partiellement kystique
- ✓ Néphroblastome avec structures fibroadénomateuses-like
- ✓ Néphroblastome hautement différencié de type épithélial
- ✓ Néphroblastome complètement nécrotique (après chimiothérapie pré opératoire)
- ✓ Néphrome mésoblastique

b. Tumeurs de risque intermédiaire (Standard)

- ✓ Néphroblastome non-anaplasique avec ses variantes
- ✓ Néphroblastome nécrotique mais disparition de certains aspects (<10%)

c. Tumeurs de haut risque (défavorable)

- ✓ Néphroblastome avec anaplasie
- ✓ *Sarcome rénal à cellules claires*
- ✓ *Tumeur rhabdoïde du rein*

d. Autres tumeurs ou lésions

- | | |
|-------------------------------------|-----------------------------|
| ✓ Néphrome kystique | ✓ Sarcomes divers |
| ✓ Adénocarcinome (toutes variantes) | ✓ Lymphome rénal |
| ✓ Carcinome transitionnel | ✓ Angiomyolipome |
| ✓ Tumeurs neuro-épithéliales | ✓ Adénome |
| * Neuroblastome rénal | ✓ Autres tumeurs et lésions |
| * PNET rénal | ✓ Métastases rénales |

secondaires

* Carcinoïde renal

e. Addenda

La présence ou l'absence des restes néphrogeniques doit être clairement précisée

