

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE-UN BUT-UNE FOI



FMOS



ANNEE UNIVERSITAIRE 2016-2017

N° THESE :..... /

THEME

**NEPHROBLASTOME AU MALI :
A PROPOS D'UN SUIVIDE 40 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 1 /3/ 2017 devant la faculté de
Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par Mme Assétou KANTE

Pour l'obtention du Grade de Doctorat en Médecine (DIPLOME D'ETAT)

JURY

PRESIDENT DU JURY : *Pr Cheick Bougari Traoré*

MEMBRE DU JURY : *Dr Fousseyni Traoré*

CO-DIRECTEUR DE THESE : *Dr Mamadou Keita*

DIRECTEUR DE THESE : *Pr Bakarou Kamaté*

➤ **DEDICACES :**

Je rends grâce : à

- A ALLAH Le Tout Puissant, le Clément et le Miséricordieux, gloire et louange à DIEU qui m'a inspiré, qui m'a guidé dans le bon chemin qui m'a permis de terminer ce travail. Je te dois ce que je suis devenue Louanges et remerciements pour ta clémence et ta miséricorde.
- A son Prophète Mohamed Paix et salut sur lui.

JE DEDIE CE TRAVAIL A LA MEMOIRE DE FEUE MA CHERE MERE:
Mariam Sakiliba

Si j'étais maître du temps, j'aurai prolongé tes jours parmi nous ; mais devant la volonté et la puissance du bon Dieu, je ne suis rien. Aucune dédicace, aucun mot, ne sauraient exprimés réellement mon profond amour, mon respect et ma reconnaissance pour tous les sacrifices que tu as prodigué pour notre éducation et notre réussite. Saches que je ne t'oublierai jamais, maman, pour tout ce que tu as pu faire pour moi. Chère mère, ce travail fait honneur entièrement à toi et à toi seule. L'honneur, la dignité, la probité ... et la politesse sont des valeurs morales voire qualités indispensables à l'éducation des enfants que tu as toujours incarnés.

Nous nous souviendrons de ton souci de donner une bonne éducation non seulement à tes propres enfants ; mais aussi à tous les autres enfants, Inchallahou tu ne seras pas déshonorée. Dors en paix maman. Qu'Allah vous garde dans son jardin d'Eden! Amina !

A MON PERE : Oumar Kanté

Tu nous as appris depuis le bas âge que seul le travail paye et libère l'homme. Ce travail est l'aboutissement d'un projet auquel tu tenais beaucoup, il est la concrétisation ultime de l'éducation responsable que tu nous as donné. Aucun mot ne pourra exprimer mes sentiments envers toi. Ce travail est surtout le tien ; tu as partagé avec moi l'angoisse des examens, l'attente des résultats et la joie des réussites. Je n'oserai jamais imaginer de plus beaux jours et de plus beaux cadeaux dans ce monde que ta présence parmi nous à ce début de « cueillette de l'arbre que tu as planté ». Merci pour tout cher papa!

A MA MERE :Kounandi Kanté

Mère irréprochable et infatigable, ton amour, ta sagesse et ton courage font que ce jour est le tien. Femme de paix et d'endurance. Je garderai toujours à l'esprit que je dois cette réussite à tes immenses qualités de mère. Tu as toujours assuré ton rôle de mère de famille. Qu'Allah le tout puissant t'accorde encore une longue vie à nos côtés pour goûter le fruit de ce travail!

A MON CHER MARI : Kassim Paré

Mon amour je ne saurais te remercier pour tout ce que tu as fait pour moi, depuis qu'on sait connu. Tu as comblé le grand vide qu'à laisser la mort de ma mère en étant toujours là pour moi. Pour ta tendresse, tes conseils judicieux, ta présence et tes encouragements, je te dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et mes sentiments les plus profonds. Je demande au bon Dieu de nous donner une longue vie pour qu'ensemble nous voyions grandir nos enfants dans le plus grand bonheur! Merci infiniment!

A MON BEAU PERE : Seydou Paré

Vous avez été comme un père pour moi, merci pour votre compréhension quand des fois je ne suis pas là pour les rencontres de famille à cause de mes examens. Tu as toujours fait preuve de sagesse. Ce travail es le tien, j'aurai toujours besoin de vous pour le restant de ma vie !

A MES DEUX ENFANTS : Aoua et Mariam

Vous êtes ma raison de vivre, mes amours que Dieu vous bénisse!

➤ REMERCIEMENT

A MA MARRAINE Mme Konaté OuileymatouDoukansé

Ma profonde reconnaissance, trouvez ici mon profond attachement et mes respects les plus distingués. Vos bénédictions et vos conseils ne m'ont pas fait défaut. Que Dieu te donne une longue vie! Amen !!!

A MON ONCLE ET SA FEMME : Modibo Kanté et Aoua Yaressy C'est le lieu pour moi, de vous dire merci pour tous !

A MES FRERES ET SŒURS : Bouacar dit vieux, Bourahima , Modibo , Sékou, Kaba , Samba , Issa, Mamadou , Ami , Maïmouna , Batoma, Baoumou , Fily , Kadiatou dite diatou.

Que l'esprit d'unité qui règne entre nous, se maintient pour toujours. En gage de ma profonde affection et que se resserrent davantage nos liens fraternels car l'union fait la force. Qu'ALLAH le tout puissant nous donne longue vie en prospérité, santé et nous accorde son paradis!

A MES NIECES ET NEVEUX : je vous dis tous merci, merci d'avoir fait parti de ma vie.

A MES ONCLES ET TONTONS : Mamadou Gagny Sissoko, Mamadou Nini Sissoko, Samba Sissoko, Makan Kanté, Hamidou Touré, Mabo Kassambara, sans oublié personne. Merci de m'avoir accompagné tout au long de ces années de souffrance, de subsistance. J'aurai toujours besoin de vous pour le restant de ma vie !

A MES COUSINS ET COUSINES : Trouvez à travers cette œuvre l'expression de ma profonde reconnaissance et de toute ma considération.

A MES BEAUX FRERES : Alassane, Souleymane, Laye, Binké, Tidiane, et Mohamed.

A MES BELLES SŒURS : Assitan, Djéneba, Naro, Tènin, Collette, Odile, Tou, Mami, Awa, Mama, Lavielle, Mah.....

Merci vous êtes comme mes frères et sœurs, je ne vous remercierais jamais assez!

Très particulièrement, je remercie tous les enfants malades du cancer. Je remercie toutes les personnes qui œuvrent dans la lutte et la recherche contre le cancer en général et celui de l'enfant en particulier.

Mes remerciements vont à l'endroit de toutes les personnes bienveillantes qui ont contribué à ma réussite.

A ma chère patrie : Le Mali.

A mes enseignants des écoles : fondamentale, secondaire, et ceux de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (F.M.OS.) qui ont concouru à ma formation. Merci pour les enseignements de qualité que vous nous avez prodigué puis l'humilité et le sacrifice dont ils font preuve tous les jours.

A ma colocatrice et amie : Docteur Tandina Aminata samaké dite Mimi. Aujourd'hui, je suis étouffée de joie pour te dire merci. Vivre à deux dans une chambre pendant des années n'est pas du tout facile, mais on a toujours été là l'une pour l'autre. Merci et bonne chance pour tout le reste.

A toutes mes amies : Houa Touré, Salimata Keita, DjenebaKassambara, Ramata Sangaré, Aicha Konaté, Sanata Fané, BintouMacalou, OumouKané, Seydou Sanogo et toutes celles qui n'ont pas été citées ici. Merci pour le sens de l'amitié, pour les multiples conseils, pour les aides innombrables. Le chemin est encore long, nous sommes ensemble. A titre exceptionnel, j'ai le devoir de m'adresser à vous, de vous citer dans ce document, en remerciements pour services rendus.

A ma sœur et son mari : Djénèbou et Monsieur Ichaka Keita. Merci de m'avoir, accordé votre confiance et votre aide inestimable. Vous êtes pour moi une deuxième famille, Inchallahou je vous serais reconnaissante.

A mes amis de la médecine : Aminata Dicko, Fatoumata sékou, Maïmouna Diop, Fatoumata Diarra, Mariam Kamagaté, Sira Diallo, Mady Niagaté, Abdoulaye Traoré, Bahaidé Dicko, Moussa Diallo, Rouki Sangaré, Seydou Sacko, Lori Doumbia, Kadiatou Konaté, Aichata Sacko, Fanta Kanté ; merci pour tout ce que vous avez fait pour moi durant ce temps qu'on a eu à passer ensemble.

Au service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU du point G : A tout le personnel du service: Sow, Samaké, Yacou, Ami, Diouba, Koniba, Dembélé, Yabéma, Batoma et Alou.

A mes maîtres et aux DES du service : B. Malla ; B. Coulibaly, SB. Sissoko, B. Keita, T. Sissoko, B. Koné, M. Diarra, R. Maiga ; S. Diakité, M. Touré,
Aux aînés docteurs en année de thèse et Stagiaires : Dr Mama Diakité, Dr Rosalie Diallo, Mlle Nana Fatoumatouré R. Keita, A. Toure, D. Fengui, A. Sidibe, H. Traoré, B. Koné, R. Bangte, N. Gael, D. Sacko, S. Larissa, M. Keita, A. Sow, Y. Keita, B. Fané, B. Adama, E. Michel, K. Mady J, B. Alou .
Diarra .Merci pour les conseils et les soutiens techniques !

Merci pour votre simplicité et vos aides !

A tous mes camarades de la «promotion Pr. OGOBARA DOUMBO » : Merci beaucoup.

➤ HOMMAGE

À NOTRE MAITRE ET PRESENT DU JURY

Professeur Cheick Bougadari TRAORE

- Professeur titulaire en Anatomie et Cytologie pathologiques, a la FMOS
- Chef de service d'Anatomie et Cytologie pathologiques, au CHU du point G
- Chef du département d'enseignement et de la recherche des sciences fondamentales à la FMOS
- Chercheur et praticien hospitalier au CHU du Point G,
- Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col de l'utérus et du registre national des cancers au Mali.

Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider cette thèse. Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités humaines et professionnelles exemplaires ont toujours suscité notre admiration.

Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.

À NOTRE MAÎTRE ET JUGE

Dr Fousseyni TRAORE

- Maître assistant en pédiatrie à la FMOS
- Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré
- Pédiatre oncologue

Cher maître, c'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse. Nous avons toujours été impressionnés par vos qualités humaines et professionnelles.

Veillez agréer, cher maître, nos dévouements et notre éternelle reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ETCO- DIRECTEUR

Dr Mamadou Keita

- DES en anatomie et cytologie pathologique au CHU du point G

Nous sommes très honorés par votre grande ouverture d'esprit en acceptant de Co-diriger ce travail. Notre séjour dans le service nous laisse garder de vous un médecin responsable et soucieux de mettre ses compétences au service de ses étudiants. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage respectueux de notre reconnaissance et admiration.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR :

Professeur Bakarou KAMATE

- Maître de conférences agrégé en Anatomie et Cytologie Pathologiques à la FMOS,
- Chercheur et Praticien hospitalier au CHU du Point G,
- Collaborateur du projet de dépistage du cancer du col de l'utérus et du registre national des cancers au Mali,
- Secrétaire général adjoint de l'Académie Internationale de Pathologie de la Division Afrique Francophone AIP/DAF

Vous nous avez fait l'honneur de bien vouloir diriger ce travail, en dehors de vos connaissances claires et précises, dont nous avons bénéficié .Vos remarquables qualités humaines et professionnelles méritent toute admiration et tout respect.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre profonde et sincère reconnaissance.

ABREVIATIONS

ADH : Aldostérone, hormone antidiurétique

AINS : Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens

ASP : Radiographie de l'Abdomen Sans Préparation

CHU GT : Centre Hospitalier et Universitaire Gabriel TOURE

CHU Point G : Centre Hospitalier et Universitaire du Point G

GFAOP : Groupe franco-africain d'Oncologie pédiatrique

Kg : Kilogramme

Mg : Milligramme

Mm : Millimètre

NFS : Numération Formule Sanguine

SIOP : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

TDM : Tomodensitométrie

TNM : Tumeur, Nodule lymphatique, Métastases

AFP : Alpha Foeto Protéine

BHCG : Bêta Hormone Chorionique Gonadotrope

µg :Microgramme

UIV :urographieintraveineux

IFG1 :Insuline- Like Growth factor1

EGF : Epidermal Growth Factor

1. INTRODUCTION :	17
2. GENERALITES :	20
2.1. DEFINITION :	20
2.2. ÉPIDEMIOLOGIE :	20
2.3. RAPPELS :	21
2.4. DIAGNOSTIC CLINIQUE :	25
2.5. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :	26
2.6. ANATOMOPATHOLOGIE :	30
2.7. FORMES CLINIQUES :	28
2.8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	34
2.9. CLASSIFICATION ET PRONOSTIC :	35
2.10. TRAITEMENT :	37
3. MATERIEL ET METHODES :	40
4. RESULTATS :	45
5. DISCUSSION :	63
6. CONCLUSION :	67
7. RECOMMANDATIONS :	69
8. REFERENCES :	71

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Anatomie du rein [15].....24

Figure 2: (A) TDM avant chimiothérapie. (B) : TDM après chimiothérapie.27

Figure 3 : Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie [17].28

Figure 4 : Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de néphrectomie reçues dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques].....31

Figure 5 : Aspect microscopique du néphroblastome [4].....34

Figure 6 : Bureau des entrées du CHU du Point G (gauche) et le service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques (droit).40

Figure 7: Répartition des cas selon l'année de diagnostic.45

Figure 8: répartition des cas selon l'âge.46

Figure 9: Répartition des cas en fonction du sexe.....47

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : POIDS ET DIMENSIONS DU REIN CHEZ L'ENFANT [14].....	22
Tableau II: Quelques syndromes congénitaux fréquemment associés au néphroblastome [19].	29
Tableau III : répartition des données selon l'ethnie.	48
Tableau IV : Répartition des cas après un an de suivi.....	49
Tableau V : Répartition des cas après 2 ans de suivi.	50
Tableau VI :Répartition des cas après 3ans de suivi.	50
Tableau VII : Répartition des cas après 5ans.....	51
Tableau VIII :Répartition des cas après plusieurs années de surveillance.	51
Tableau IX :Distribution en fonction de l'âge et suivi à 1 an.	52
Tableau X :Distribution en fonction de l'âge et le suivi à 2 ans.	53
Tableau XI: Distribution en fonction de l'âge et le suivi à 3 ans.	54
Tableau XII: Distribution en fonction de l'âge et suivi à 5 ans.	55
Tableau XIII: Distribution en fonction de l'âge et suivi à 5 ans et plus.	56
Tableau XIV : Distribution en fonction du sexe et suivi à 1 an.....	57
Tableau XV : Distribution en fonction du sexe et suivi à 2 ans.	58
Tableau XVI: Distribution en fonction du sexe et suivi à 3 ans.	59
Tableau XVII: Distribution en fonction du sexe et suivi à 5 ans.	60
Tableau XVIII: Distribution en fonction du sexe et suivi à 5 ans et plus.	61

INTRODUCTION

1. INTRODUCTION :

Le néphroblastome constitue la tumeur maligne rénale la plus fréquente chez l'enfant en Occident [1]. Il représente plus de 90 % des tumeurs du rein chez l'enfant et environ 5 à 14 % de l'ensemble des cancers pédiatriques [1]. Bien que cette tumeur embryonnaire porte le nom de Wilms qui en a fait une description clinique en 1899, c'est Rance qui le premier, le documente en 1814 [2].

Le néphroblastome touche principalement les enfants de 1 à 5 ans avec un pic entre 2 et 3 ans. Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement représentent 5 % des cas. Dans la majorité des cas, le néphroblastome survient chez l'enfant en bonne santé sans antécédent familiale particulier [3]. Les formes congénitales de découverte néonatale sont exceptionnelles, de même que les formes chez le grand enfant. Selon les données fournies par les registres de cancer disponibles en Europe et en Amérique du Nord, l'incidence du néphroblastome n'a pas changé au cours des dernières décennies. Elle est relativement stable à travers les différentes régions géographiques du globe (5 à 10 cas par million d'enfants de moins de 15 ans et par an) [3]. En 1999, une étude rétrospective menée sur 70 cas au Maroc par EL KABABRI [4] avait rapporté que le néphroblastome représentait 8 à 10 % des tumeurs solides de l'enfant.

Au Mali, selon TOGO et al [5] le néphroblastome occupe le 3^{ème} rang des affections malignes de l'enfant après le lymphome de Burkitt et le rétinoblastome avec 16,6 %. Le néphroblastome est l'une des tumeurs de l'enfant qui a le plus bénéficié des progrès de la cancérologie ces dix dernières années avec des traitements conduisant à une guérison sans séquelles d'environ 95 % des cas [3]. Sa prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire entre radiologue, oncologue, chirurgien, anatomopathologiste et radiothérapeute et même généticien.

Au Mali, il y a eu des études sur le néphroblastome, mais il n'existe pas de données sur le suivi des patients après traitement. C'est ainsi que ce travail a été initié avec les objectifs suivants :

➤ **OBJECTIFS :**

✓ **Objectif général :**

- **Etudier le suivi des enfants atteints du néphroblastome à Bamako**

✓ **Objectifs spécifiques :**

- **Décrire les caractéristiques sociodémographiques des patients.**
- **Déterminer le taux de perdus de vue.**
- **Evaluer la survie globale des enfants.**

GENERALITES

2. GENERALITES :

2.1. DEFINITION :

Le néphroblastome est une tumeur maligne rénale du jeune enfant. Il affecte le blastème embryonnaire, reproduisant le tissu embryonnaire dérivé du métanéphrose dont la différenciation et la prolifération donnent naissance au rein (blastème rénal) [6].

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

2.2. ÉPIDEMIOLOGIE :

Le néphroblastome représente non seulement 5 à 14 % de l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfant, mais également 90 % des tumeurs rénales chez l'enfant [1].

Le nombre de nouveaux cas par an en Europe, Australie et Amérique du Nord est estimé à environ 7 cas/million d'enfants âgés de 0 à 15 ans [3]. Il touche donc un enfant pour 10 000 naissances. Ces chiffres ne semblent pas avoir variés au cours des quarante dernières années. Le nombre de nouveaux cas de néphroblastome est plus faible dans les populations d'Asie comme le Japon, l'Inde ou Singapour, mais aussi chez les migrants de même origine ethnique. En revanche, il a augmenté en Scandinavie et chez tous les enfants originaires d'Afrique noire, d'Amérique du Nord et du Brésil [1].

Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, débutant entre 1 et 5 ans ; 98 % des cas survenant avant l'âge de 7 ans. L'âge moyen est de 3ans avec une fréquence maximale entre 1 et 5 ans.

Les formes néonatales sont rares et dans les pays occidentaux, seulement 15 % des cas surviennent avant l'âge d'un an. Il n'a été décrit que 200 cas de néphroblastome chez les adultes [1].

À ce jour, les caryotypes analysés ont révélé des suppressions constitutionnelles dans deux gènes sur le chromosome 11 (nommés WT1 et WT2) et le chromosome 16q13-q22. Ce sont des gènes impliqués dans le développement de

la tumeur de Wilms [7-8]. Cependant dans 7-10 % des cas, cette tumeur est associée à des malformations congénitales telles que :

- Le syndrome de WAGR ;
- Le syndrome de DENYS-DRASH ;
- Le syndrome de BECKWITH-WIEDMANN ;
- Le syndrome de Pierre Robin (défauts oraux et de la mandibule) [8-9] ;
- Le syndrome de Sotos [10, 11,14] ;
- Le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (anomalie cutanée) [10, 11,14] ;
- Les anomalies génito-urinaires (rein en fer à cheval, duplicité).

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

Les formes bilatérales d'emblée ou secondairement comptent pour 5 %. Le rein gauche est plus fréquemment atteint que le rein droit [3].

2.3. RAPPELS [13]

2.3.1. Rappel embryologique :

Les reins se forment à partir du mésoderme intermédiaire. Au fait, les reins se développent selon 3 phases au cours desquelles leurs structures deviennent de plus en plus complexes :

La phase pro néphrotique apparaît à la 3^{ème} semaine : formation des tubules et des conduits pro néphrotiques.

La phase mésonéphrotique apparaît à la 4^{ème} semaine : formation des tubules méso néphrotiques et des glomérules primitifs.

La phase métanéphrotique apparaît à la 5^{ème} semaine : formation des blastèmes métanéphrogènes et du bourgeon urétéral dont la fusion induira la formation des reins et des voies excrétrices. Les reins deviennent fonctionnels à partir de la 6^{ème} semaine de la vie embryonnaire.

2.3.2. RAPPEL ANATOMIQUE

2.3.2.1. Anatomie externe :

Les reins, au nombre de deux, sont des organes rougeâtres dont la forme rappelle celle d'un haricot. Ils sont situés immédiatement au-dessus de la taille, entre le péritoine pariétal et la paroi postérieure de l'abdomen. Puisqu'ils sont situés derrière le péritoine tapissant la cavité abdominale, on dit qu'ils sont retro péritonéaux. Par rapport à la colonne vertébrale, les reins sont situés entre la dernière vertèbre thoracique et la troisième vertèbre lombaire. Ils sont aussi partiellement protégés par les 11^{ème} et 12^{ème} paires de côtes. Le rein droit est légèrement abaissé par rapport au rein gauche, à cause du grand espace qu'occupe le foie du côté droit.

Chez l'enfant, les dimensions et le poids des reins varient en fonction de l'âge.

Tableau I : POIDS ET DIMENSIONS DU REIN CHEZ L'ENFANT [14]

Age	Poids(g)	Longueur (cm)	Largeur (cm)	Epaisseur (cm)	Surface (cm)
Nouveau né	11-12	4,2	2,2	1,8	/
5 Mois	22,6-23,6	5,5	3,1	1,9	/
1 Ans	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 faisant face à la colonne vertébrale. Près du centre de ce bord concave se trouve une échancrure appelée hile, par laquelle l'uretère quitte le rein. Les vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que les nerfs pénètrent dans le rein et en sortent

également par le hile. Le hile s'ouvre sur une cavité dans le rein, appelée sinus rénal [14].

2.3.2.2. ANATOMIE INTERNE

Chaque rein se compose de :

Un parenchyme entouré d'une capsule fibreuse, dont on distingue de la périphérie vers le hile trois zones différentes :

Le cortex, situé sous la capsule, riche en glomérules.

La médullaire, formée des pyramides de Malpighi, au nombre de 4 à 6, à base externe et dont le sommet bombe vers le hile et forme la papille sur laquelle vient se ventouser le petit calice. Les pyramides de Malpighi présentent des striations longitudinales faites de l'alternance de traits clairs et de traits sombres qui convergent vers la papille. Les traits clairs correspondent aux tubes urinaires, et les sombres aux vaisseaux droits (vasa recta). Les pyramides de Malpighi sont séparées les unes des autres par des prolongements de la corticale, les colonnes de Bertin.

-Le sinus graisseux, qui abrite la voie excrétrice et les vaisseaux du rein, en avant de celle-ci. La voie excrétrice : petits calices se réunissant pour former 3 grands calices qui se réunissent en 3 tiges calicules ; lesquelles confluent pour former le bassinnet.

Chaque rein est entouré de tissu cellulo-graisseux et est situé, avec la glande surrénale, dans un sac fibreux ; l'ensemble constitue la loge rénale.

2.3.2.3. RAPPORTS DU REIN

Par l'intermédiaire de sa propre loge, le rein est en rapport :

- En haut : avec le diaphragme, dont le rein est séparé par la glande surrénale.
- En arrière : avec de haut en bas la partie postéro inférieure du thorax (dont le cul de sac pleural, les 11^{ème} et 12^{ème} côtes) qui se poursuit par la paroi lombaire en bas (muscle psoas).

- En dedans : avec à droite, la veine cave inférieure dont le rein est séparé par les vaisseaux génitaux. À gauche, avec l'aorte dont le rein est séparé par les vaisseaux génitaux.
- En avant : à droite, la loge rénale est en rapport par l'intermédiaire du péritoine avec, de haut en bas, la face postérieure du foie, le bloc duodéno-pancréatique, l'angle colique supérieur droit. À gauche, la loge rénale est en rapport, par l'intermédiaire du péritoine, avec de haut en bas la rate et la queue du pancréas, l'angle colique gauche.

2.3.2.4. VASCULARISATION

Chaque rein est vascularisé par une artère rénale, une veine rénale et des canaux lymphatiques.

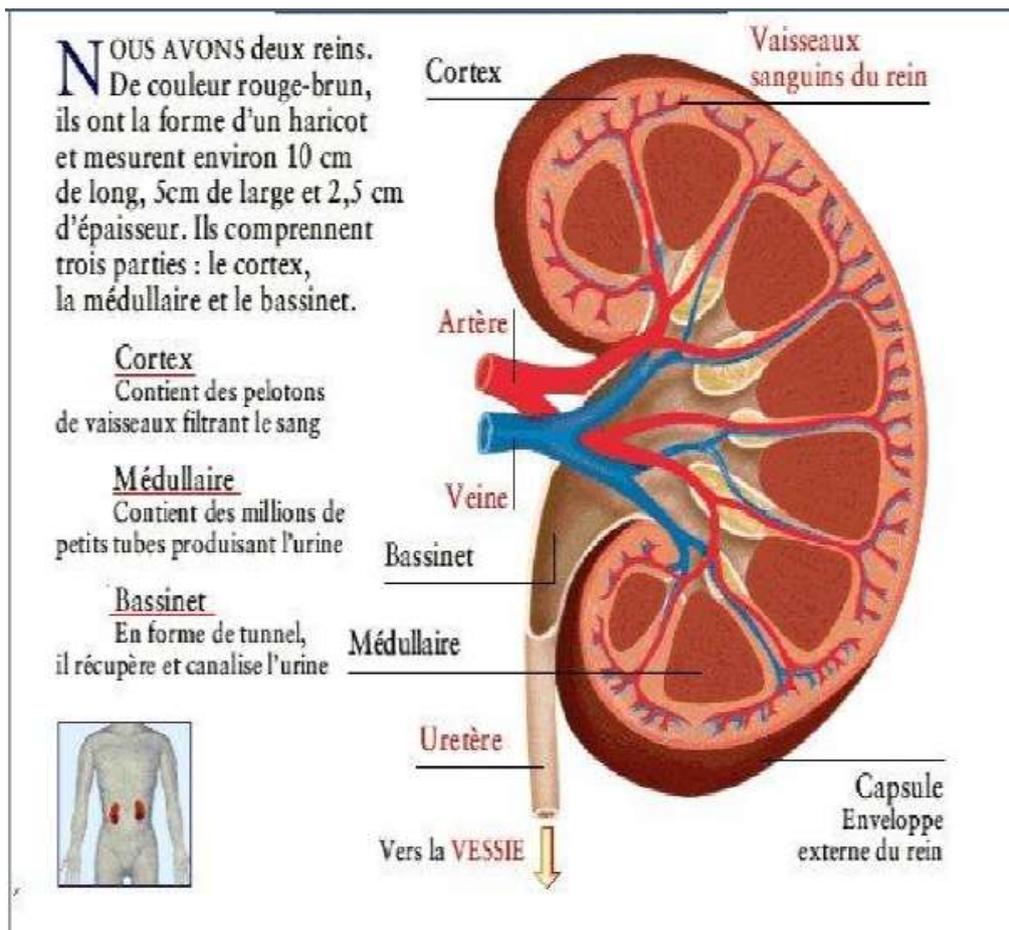


Figure 1:Anatomie du rein [15].

2.3.3. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

Les reins sont des organes d'une très grande importance pour l'organisme. Ils ont pour fonction :

- De maintenir l'équilibre hydrique ; électrolytique et acido-basique de l'organisme.
- D'éliminer les déchets produits par l'activité des billions de cellules appartenant à notre organisme (substances intrinsèques, toxines, médicaments...).
- D'assurer un certain nombre de fonctions endocrines. À cet effet, le fonctionnement rénal met en jeu trois mécanismes principaux : La filtration glomérulaire, la réabsorption tubulaire et la sécrétion tubulaire.

2.4. DIAGNOSTIC CLINIQUE : [6, 16]

La découverte d'une masse abdominale est le mode de révélation habituel (80 %). Il s'agit d'une masse habituellement : Indolore volumineuse à développement antérieur dans l'hypochondre, rapidement évolutive. L'examen physique étant 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 notamment :

- Des douleurs abdominales : (10 %) de survenue récente et de caractère inhabituel associées éventuellement à des vomissements.
- Une 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 intra tumorale importante ou une rupture intrapéritonale. Il s'agit d'une situation assez rare qui complique l'évolution de tumeurs déjà volumineuses.

2.3. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- 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 hétérogène déformant les contours du rein, pleine, bien encapsulée, solide et hyperéchogène (remaniements nécrotiques).
- La tomodensitométrie (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.
- 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.

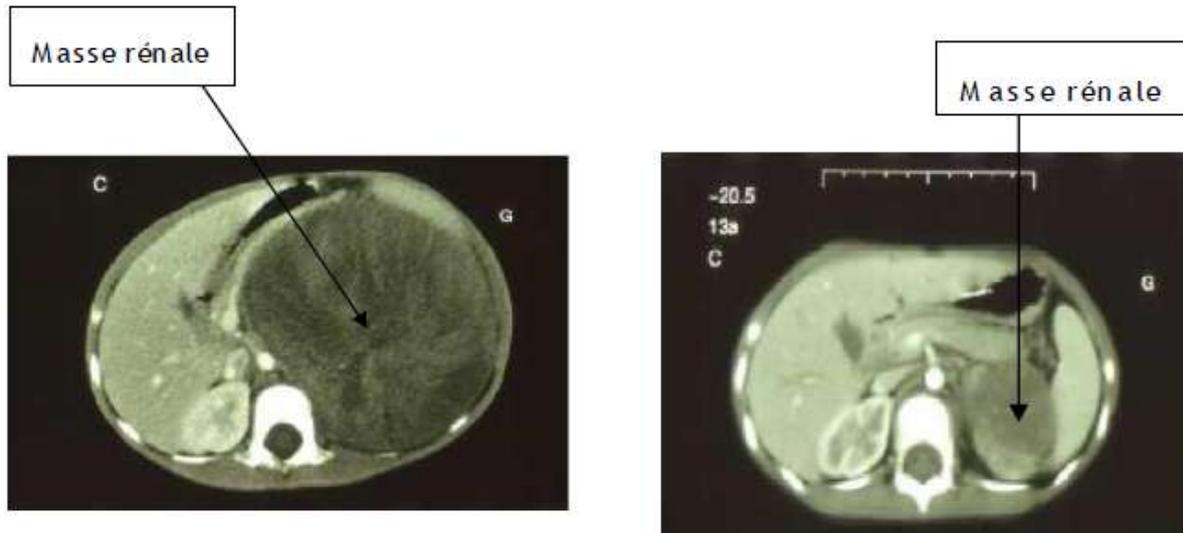


Figure 2:(A)TDM avant chimiothérapie. (B) : TDM après chimiothérapie.

2.5.1. BILAN D'EXTENSION :

À la recherche de métastases. Il comprend :

- 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 est souhaitable.

Nodule pulmonaire

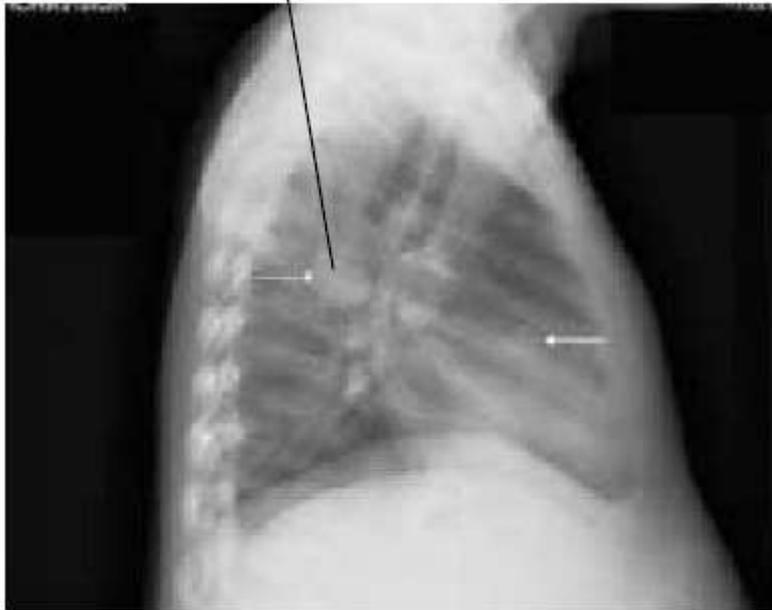


Figure 3 : Radiographie thoracique de profil avant chimiothérapie [17].

2.6. FORMES CLINIQUES : [1, 4, 6]

2.6.1. Formes familiales :

Elles sont très rares. Ces néphroblastomes sont volontiers bilatéraux. La transmission se fait selon le mode autosomique dominant. 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 de deux gènes localisés sur le chromosome 16q13-q22 [7-8].

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 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.

2.6.2. FORMES SYNDROMIQUES ASSOCIEES :

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 notamment la duplication pyélo-urétérale, le rein en fer à cheval, la cryptorchidie, l'hypospadias une hypertrophie d'une partie du corps est observée dans 2 % des néphroblastomes.

Ces malformations sont connues avant le développement de la tumeur du rein, qui apparaît chez un enfant un peu plus jeune, vers l'âge de 2 ans en moyenne.

Tableau II: Quelques syndromes congénitaux fréquemment associés au néphroblastome [19].

Phénotype	Locus chromosomique	Détection génétique	Fréquence T. Wilms
WAGR – aniridie – malformation urogénitale – retard mental	11p13	Délétion large	> 30%
DENYS-DRASH – néphropathie – pseudo hermaphrodisme masculin	11p13	Mutation ponctuelle WT1	> 90%
BECKWITH WIEDMANN – viscéromégalie – macroglossie – hémihypertrophie – hypoglycémie néonatale – omphalocèle	11p15.5	Délétion allèle maternel Duplication paternel allèle	10 %

Phénotype Locus chromosomique

2.6.3. FORMES PARTICULIERES DU NEPHROBLASTOME : [1]

- Formes néonatales : Près des 2/3 des masses abdominales du nouveau-né sont issues du rein. La tumeur de BOLANDE ou néphrome mésoblastique, différente du néphroblastome, représente les $\frac{3}{4}$ des tumeurs à cet âge. Elle est parfois signalée par un excès de liquide amniotique (hydramnios). Ses caractères réguliers en échographie permettent d'en faire aisément le diagnostic. Le traitement est uniquement chirurgical. Si exceptionnellement, il s'agit d'une tumeur de Wilms, aucun traitement n'est conseillé au stade I. Pour des stades plus étendus, une chimiothérapie très prudente doit être discutée. Si l'irradiation est nécessaire, on tente de la retarder le plus possible.
- Formes bilatérales : Les néphroblastomes bilatéraux peuvent être simultanés (5 % des cas) et plus rarement décalés dans le temps 1 %. La coexistence d'anomalies congénitales isolées ou de syndrome particulier est beaucoup plus fréquente que dans les formes unilatérales.
- Formes métastatiques : Dans environ 10 % des cas, les néphroblastomes sont métastatiques dès le diagnostic. Le plus souvent, il s'agit de métastases pulmonaires. Il n'y a en général aucune symptomatologie clinique correspondant à des métastases sauf si elles sont très volumineuses, 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 .

2.7. ANATOMOPATHOLOGIE :

2.7.1. Macroscopie [16] :

Le néphroblastome est une tumeur de volume important par rapport au rein dont elle déforme les contours, siégeant préférentiellement au niveau d'un des pôles qu'au centre du rein. Son poids moyen (rein et tumeur) est de quelques centaines de grammes, mais il peut dépasser 1000 grammes.

La tumeur réalise une masse unique ou polylobée pouvant ne laisser que très peu de parenchyme rénal intact. Elle est toujours séparée du tissu sain par une pseudocapsule scléreuse, mais il n'y a pas de plan de clivage. La tranche de section tumorale est le plus souvent hétérogène avec des remaniements fibreux, nécrotiques ou hémorragiques. Ceci est particulièrement net après la réduction par radiothérapie ou chimiothérapie. Parfois, la prolifération est d'aspect encéphaloïde, gris, rose ou blanchâtre, de consistance molle ou peu ferme. Dans d'autres cas, la tumeur est fibreuse, lardacée et parsemée de petits kystes. On peut y trouver des calcifications ou des structures osseuses.

Il existe de rares formes kystiques de néphroblastome qui ne doivent pas être confondues avec les cystadénomes multiloculaires. Les kystes y sont irréguliers, avec un contenu quelquefois hémorragique et une paroi d'épaisseur variable[16].



Figure 4 : Aspects macroscopiques du néphroblastome [pièces de néphrectomie reçues dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques].

2.7.2. MICROSCOPIE :

Dans le cas habituel, le néphroblastome a un aspect histologique très polymorphe, car le blastème néphrogène dont il dérive est le seul blastème totipotent. Le blastème est fait de plages de grosses cellules indifférenciées dont les noyaux réguliers et très basophiles ont une chromatine abondante avec un cytoplasme mal défini et un rapport nucléoplasmique élevé. Sur ce fond indifférencié on observe des plages de cellules xanthomateuses. L'existence de foyers nécrotiques, la pseudocoque et l'anarchie du tissu fibreux bien que mature sont des arguments indirects. C'est dans ces cas qu'il est très difficile, face à un hile fibreux ou à une capsule irrégulière, de dire s'il y a eu ou non une extension tumorale stérilisée par le traitement [16].

- Les néphroblastomes polycavitaires : Leur diagnostic différentiel est celui du cystadénome multinodulaire. La présence entre les kystes d'un peu de blastème, de structure tubulo-glomérulaire ou d'un mésenchyme jeune avec des différenciations musculaires permet d'affirmer le néphroblastome [18].
- Les néphroblastomes sarcomateux : il s'agit de tumeurs monomorphes sans différenciation épithéliale. L'architecture peut être en nappe, fasciculée ou parfois pseudoalvéolaire. Les cellules tumorales ont souvent un cytoplasme clair d'où le nom de sarcome à cellules claires qui leur a été parfois donné. Certaines de ces formes sarcomateuses sont faites de grosses cellules irrégulières au cytoplasme éosinophile leur conférant un aspect rhabdomyosarcomatoïde. Dans d'autres cas l'aspect est celui d'un leiomyosarcome souvent associé à une prolifération des vaisseaux organoïdes à paroi épaisse. La taille et l'inégalité des cellules jointes aux remaniements hémorragiques permettent de ne pas confondre ce type de lésion avec le néphrome mésoblastique [18].
- Le néphrome mésoblastique : cette tumeur particulière ne sera pas traitée dans le chapitre du néphroblastome bien que les problèmes diagnostiques

qu'elle pose pourraient justifier de la faire figurer dans le cadre des formes cliniques des néphroblastomes monomorphes [18].

- Le néphroblastome et néphroblastomatose : la néphroblastomatose est une entité morbide touchant les deux reins. Elle est formée de nodules sous-corticaux bosselant la surface du rein, mesurant de 1 à 10 mm de diamètre.

Le tissu de blastème qui les constitue est fait de cellules régulières séparées par un peu de mésenchyme très pauvre sans différenciation autre que s'ébaucher des inflexions neuroïdes, épithéliales ou mésenchymateuses. Au sein du blastème symplasmique pur, les cellules s'ordonnent parfois en petits amas arrondis avec un centre vaguement fibrillaire et une microcavité : ce sont les pseudo rosettes neuroïdes. La différenciation épithéliale aboutit à des ébauches tubulo-glomérulaires au sein du blastème indifférencié. La différenciation mésenchymateuse pratiquement toujours intriquée à la différenciation épithéliale est un tissu fibromyxoïde lâche fait de cellules étoilées ou fusiformes dont on voit très bien les faits de passage avec les cellules du blastème [18].

Tels sont les aspects histologiques qui correspondent aux zones macroscopiquement blanchâtres ou encéphaloïdes du néphroblastome. Les autres aspects macroscopiques correspondent à des différenciations plus poussées.



Figure 5 : Aspect microscopique du néphroblastome [4].

2.8. Diagnostic différentiel : [2]

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

- ✓ Le diagnostic peut se discuter avec d'autres masses pleines rétro-péritonéales :
 - Abscès du rein dont le diagnostic repose sur l'échographie et surtout la TDM.
 - Localisation rénale d'un lymphome ou d'un sarcome.
 - Tumeur rhabdoïde du rein (pronostic redoutable). La calcémie est élevée et la découverte est anatomopathologique et biologique.
 - Autre tumeur bénigne du rein : Tumeur de Bolande(néphrome mésoblastique) du nourrisson imposant l'exérèse de première intention chez l'enfant de moins de 6 mois.
- ✓ Autres tumeurs rétro-péritonéales extrarénales en particulier :
 - Neuroblastome : le diagnostic repose sur le dosage des catécholamines urinaires (HVA, VMA, Dopamine) qui sont élevées.

Le neuroblastome ressemble au néphroblastome par la présence d'une masse palpable surtout si le neuroblastome se développe dans sa forme abdominale au niveau de la médullosurrénale.

- Hépatoblastome et tumeur germinale (tératome) pouvant imposer un dosage de l' α FP et de la β HCG.

2.9. CLASSIFICATION ET PRONOSTIC :

2.9.1. Stadification :

Elle est définie par les comptes-rendus chirurgicaux et anatomopathologiques et selon la classification de la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP).

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

2.9.2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :

Cette classification permet de définir le traitement qui va suivre la chirurgie. Elle a une importance considérable, avec distinction pour :

Les formes d'histologie « standard » contenant en proportions variables trois types de tissu : du tissu à différenciation épithéliale plus ou moins poussée (glomérules, tubules) et des éléments mésenchymateux (fibroblastiques ou musculaires). Les formes d'histologie « défavorable » (10 % des cas) en particulier sarcomateuses et anaplasiques ou blastémateuses prédominantes.

2.9.3. CLASSIFICATION SELON LA SIOP :

✓ **TUMEURS DE BAS RISQUE:**

- Néphrome mésoblastique
- Néphroblastome cystique particulièrement différencié
- Néphroblastome complètement nécessaire

✓ **TUMEURS DE RISQUE INTERMEDIAIRE:**

- Néphroblastome de type épithélial
- Néphroblastome de type stromal
- Néphroblastome de type mixte
- Néphroblastome de type régressif
- Néphroblastome avec anaplasie focale.

✓ **TUMEURS DE HAUT RISQUE:**

- Néphroblastome type blastémeux prédominant (vivace après chimiothérapie)
- Néphroblastome avec anaplasie diffuse
- Sarcome à cellules claires du rein.
- Tumeur rhabdoïde du rein (n'est pas un néphroblastome).

2.9.4. CLASSIFICATION TNM (TUMEUR-NODULE-METASTASE):[25]

T1a. Tumeur < 4 cm limitée au rein.

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

T2. Tumeur > 7 cm limitée au rein.

T3a. Envahissement de la graisse péri rénale.

T3b. Envahissement de la veine rénale.

T3c. Envahissement de la veine cave inférieure.

T4. Envahissement des organes de voisinage.

NX. Les adénopathies régionales ne peuvent être évaluées.

N0. Pas de d'adénopathies régionales métastatiques.

N1. Métastase atteignant un seul ganglion inguinal superficiel.

N2. Métastase atteignant plusieurs ganglions inguinaux superficiels ou métastatiques ganglionnaires bilatérales .

2.9.5. FACTEURS PRONOSTIQUES :

L'âge au moment du diagnostic est très généralement considéré comme le mieux établi des facteurs de pronostiques. La majorité des auteurs s'accorde sur le meilleur pronostic lié au jeune âge.

Parmi les symptômes cliniques, l'existence d'importantes douleurs abdominales et à fortiori d'un syndrome abdominal aigu sont de mauvais pronostic.

En somme, les facteurs pronostiques défavorables au cours du néphroblastome sont les suivants :

- Une extension anatomoclinique correspondant à un stade III ou IV
- L'envahissement des ganglions locorégionaux
- Une forme histologique défavorable anaplasique ou sarcomateuse.

2.10. TRAITEMENT :

2.10.1. PRINCIPES :

La néphro-ureterectomie reste le moyen essentiel de traitement. Elle est toujours précédée d'une chimiothérapie de réduction tumorale, facilitant grandement l'exérèse et minimisant la rupture tumorale selon les recommandations de la SIOP. Par ailleurs, les équipes nord américaines font une néphrectomie initiale (recommandations NWTs).

Cette chimiothérapie est débutée sur des arguments cliniques et radiologiques et sans preuve histologique.

La confirmation histologique du diagnostic sur la pièce d'exérèse et la détermination du stade permettent de déterminer le traitement postopératoire qui repose sur la chimiothérapie et dans certains cas sur la radiothérapie.

2.10.2. EVOLUTION, GUERISON ET SURVEILLANCE :

La guérison est obtenue dans 90 % des cas et peut être quasi affirmée après 2 ans. Ceci recouvre des réalités quelque peu différentes selon les stades favorables (100 % de guérison) et les stades à haut risque (63 % de guérison).

La survenue des métastases ou d'une récurrence locale dans les 2 premières années après le diagnostic est possible essentiellement dans les stades III et les histologies défavorables et doivent être dépistées par une surveillance trimestrielle comprenant un examen clinique, une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale.

Le suivi des enfants sera effectué tous les trimestres pendant les 2 premières années, essentiellement à la recherche des métastases en réalisant une radiographie pulmonaire à la recherche de métastases pulmonaires et une échographie abdominale à la recherche de récurrence locale et ou de métastases sur le rein controlatéral ou hépatiques.

MATERIEL ET METHODES

3. MATERIEL ET METHODES :

3.1. CADRE ET LIEU D'ETUDE :

Notre étude s'est déroulée principalement dans le service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du C.H.U du point G en collaboration avec le service d'oncologie pédiatrique du C.H.U Gabriel Touré à Bamako.

✓ Présentation du CHU du point G :



Figure 6: Bureau des entrées du CHU du Point G (gauche) et le service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques (droit).

L'hôpital du Point G a été construit en 1906 et a été opérationnel en 1912 sous l'administration de médecins militaires et infirmiers coloniaux basés à Dakar (Sénégal). Il est situé sur la colline à laquelle il emprunte son nom (Point G). Son emplacement est le nord, à 8 km du centre-ville de Bamako, face à la colline de Koulouba. Il couvre une superficie de 25 hectares.

✓ Présentation du service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques : Il a été transféré au C.H.U du Point G en juillet 2010 et est devenu fonctionnel en août de la même année. Il est situé au Nord-est de l'hôpital entre le nouveau bâtiment de la Néphrologie, l'ancien bâtiment de Médecine Interne et le service d'Hématologie Oncologie.

Les locaux du service d'Anatomie et cytologie pathologiques comportent : 5 bureaux, une salle d'accueil, une salle de prélèvement pour la cytologie, une

salle de macroscopie, une salle de registre des cancers, deux salles de technique, une salle de réunion, une salle d'archivage, et Deux toilettes.

Le personnel du service d'Anatomie et cytologie pathologiques se compose comme suit :

Un professeur titulaire

Un maître de conférences Agrégé,

Un maître assistant,

Un praticien hospitalier,

Six médecins DES,

Deux techniciens,

Un secrétaire,

Deux manœuvres,

Quinze étudiants en année de thèse.

Le fonctionnement du service d'Anatomie et cytologie pathologiques se déroule de cette manière: C'est au seul service susmentionné, publique au Mali, que sont adressés la grande majorité des frottis, les liquides pour cytologie, les biopsies et les pièces opératoires provenant de tout le pays. Les comptes-rendus anatomo-pathologiques sont archivés et les résultats des cas de cancers sont enregistrés dans le registre des cancers.

En plus de ses activités de diagnostic, le service est aussi actif dans le domaine de la recherche. Il collabore notamment avec le C.I.R.C. (Centre International de Recherche sur le Cancer).

3.2. Méthodologie :

Nous avons collecté les données à partir du registre des cancers au service d'anatomie et cytologie pathologiques, et le registre de surveillance thérapeutique du centre d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

Dans le service d'oncologie pédiatrique, nous avons collecté les renseignements : sociodémographiques, cliniques, et paracliniques.

Le numéro de téléphone retrouvé dans le dossier nous a permis d'appeler les malades pour connaître leur état jusqu'en 2016 en dehors des rendez-vous à l'hôpital.

Les renseignements ont été portés sur une fiche d'enquête. Nous avons été limités par la perte de vue des patients et les dossiers incomplets.

3.3. PERIODE ET DUREE D'ETUDE :

Notre étude s'est déroulée de décembre 2008 à décembre 2016 soit une période de 8 ans.

3.4. TYPE D'ETUDE :

Il s'agissait d'une étude rétrospective et prospective.

3.5. POPULATION D'ETUDE :

Elle était constituée de tous les enfants enregistrés dans le service chez qui le diagnostic de néphroblastome a été posé histologiquement.

3.6. ECHANTILLONNAGE :

- ✓ Critères d'inclusion : ont été inclus
 - Tous les cas de néphroblastome diagnostiqués histologiquement, enregistrés dans le registre des cancers et suivi pendant la période d'étude.
- ✓ Critères de non inclusion : n'ont pas été inclus
 - Tous les cas de néphroblastome diagnostiqués sans confirmation histologique pendant la période d'étude.
 - Tous les cas de néphroblastome diagnostiqués en dehors de la période d'étude.
 - Tous les cas de néphroblastome diagnostiqués histologiquement pendant la période d'étude, non enregistrés dans le registre des cancers et non suivis.

3.7. VARIABLES D'ETUDE :

Elles concernaient les données épidémiologiques telles que : âge, sexe, ethnie et suivi.

3.8. COLLECTE, GESTION ET ANALYSE DES DONNEES:

Les données ont été colligées en fonction des données épidémiologiques et des enquêtes menées au près des parents à travers l'appel téléphonique.

Ceci nous a permis de concevoir des fiches d'enquête. Pour chaque patient, les informations ont été reportées sur une fiche d'enquête individuelle remplie par nous-mêmes et dont un modèle est porté en annexe. Quant à la saisie et l'analyse des données, elles ont été faites sur le logiciel SPSS 19.0. Les tableaux, les textes et les graphiques ont été conçus à partir du logiciel Word 2007 et Excel 2007 de Microsoft.

Les tests statistiques utilisés étaient :

- ✓ Test paramétrique : moyenne et l'écart type ;
- ✓ Test non paramétrique : χ^2 corrigé de Yates avec un seuil de signification pour $p < 0,05$.

3.9. CONSIDERATION ETHIQUE ET DEONTOLOGIQUE :

Les résultats ainsi obtenus seront publiés au besoin. En prévention d'un manquement à l'éthique, nous nous proposons d'éviter toute falsification ou toute suppression des résultats de notre étude. Toutes les références bibliographiques seront mentionnées.

RESULTS

4. RESULTATS :

4.1. FREQUENCE :

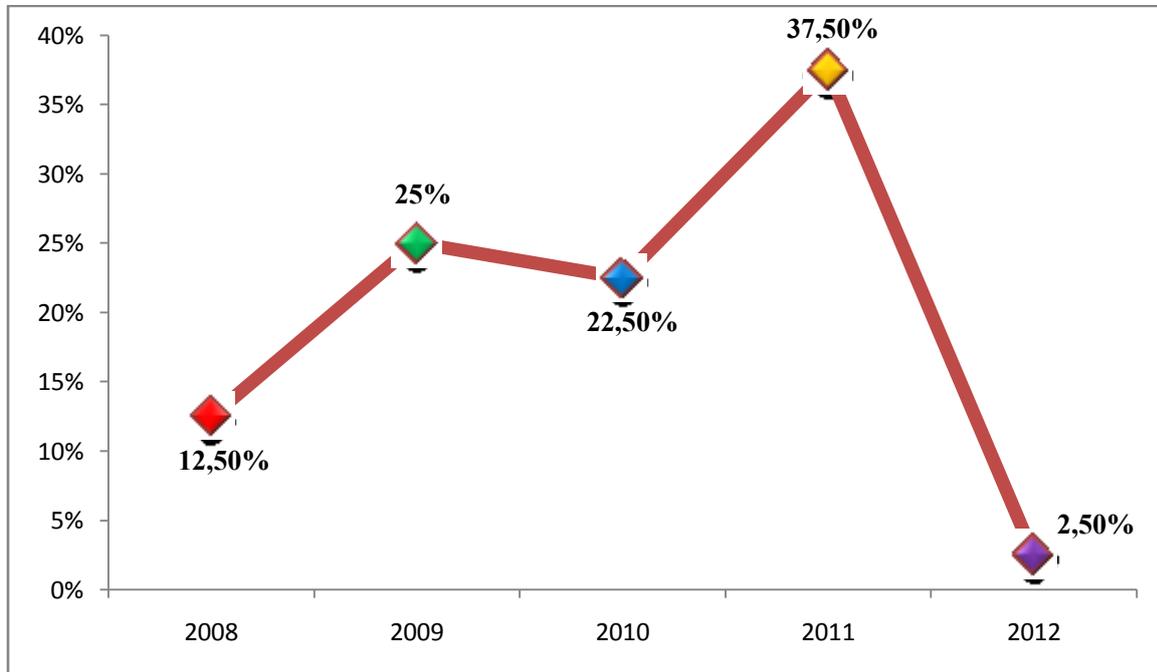


Figure 7: Répartition des cas selon l'année de diagnostic.

Nous constatons que la fréquence est variable d'une année à l'autre.

4.2. Caractéristiques sociodémographiques

➤ AGE :

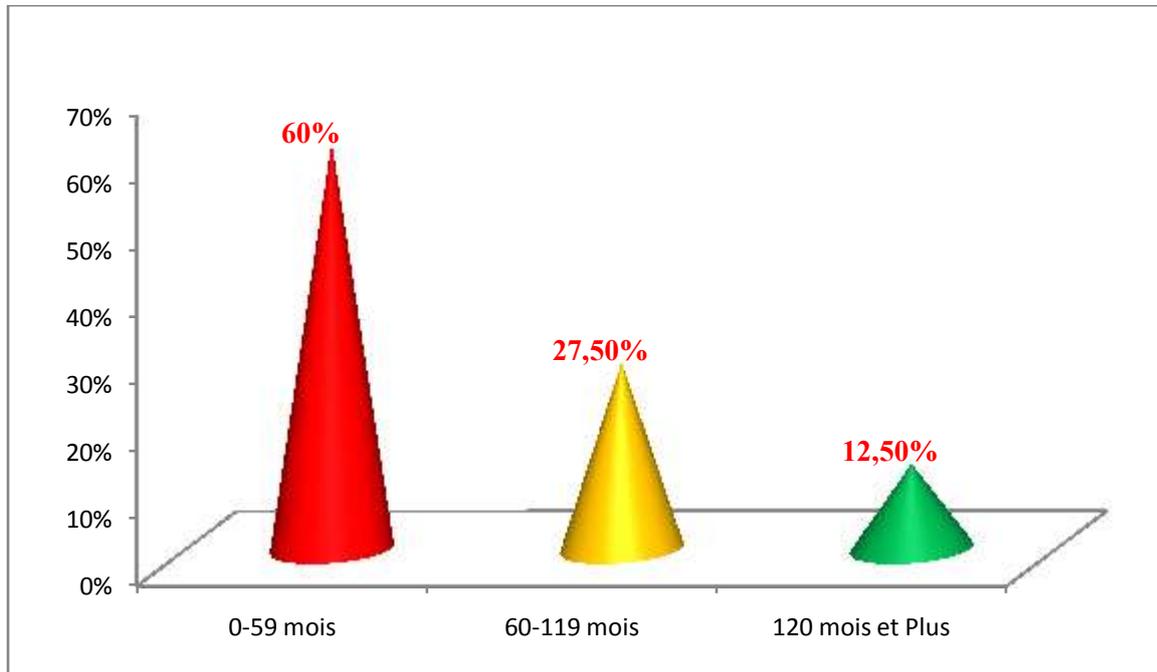


Figure 8: répartition des cas selon l'âge.

La tranche d'âge la plus représentée était 0-59 mois avec 60% de l'effectif. La moyenne d'âge était de $61,2 \pm 3,28$ mois avec des extrêmes de 12 et 168 mois.

➤ SEXE

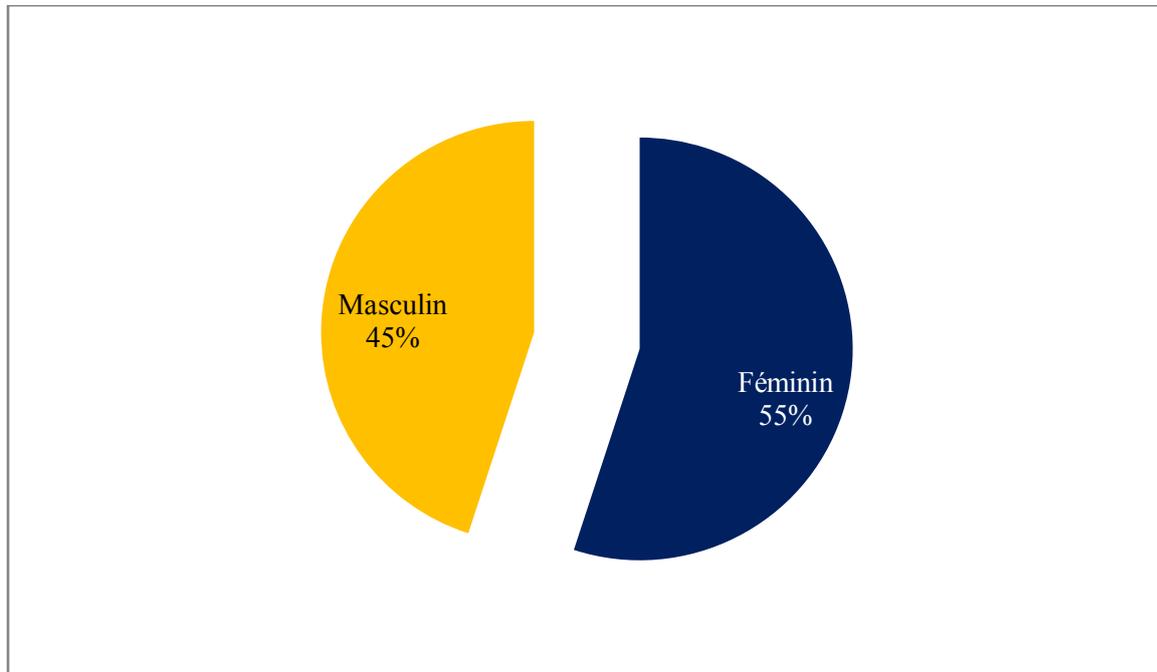


Figure 9: Répartition des cas en fonction du sexe.

Nous avons trouvé une prédominance féminine avec 22 cas soit 55% ; avec un sex-ratio de 0,81.

➤ ETHNIE

Tableau III : répartition des données selon l'ethnie.

Ethnie	Effectifs	%
Bambara	13	32,5
Peulh	8	20
Sarakolé	6	15
Malinké	5	12,5
Dogon	3	7,5
Autre	3	7,5
Bobo	2	5
Total	40	100

L'ethnie bambara détenait le taux le plus élevé avec 32,5% des cas suivie de l'ethnie peulh, et l'ethnie Sarakolé avec respectivement 20% et 15% des cas.

4.3. SUIVI DES PATIENTS:

➤ SUIVI A 1 AN

Tableau IV: Répartition des cas après un an de suivi

Suivi	Effectifs	%
Vivant	37	92,5
Décédé	2	5
Perdu de vue	1	2,5
Total	40	100

N=40

Après 1 an de suivi, nous avons trouvé 37 patients vivants, soit 92,5% de cas.

➤ SUIVI A DEUX ANS

Tableau V : Répartition des cas après 2 ans de suivi.

Suivi	Effectifs	%
Vivant	23	62
Décédé	5	13,5
Perdu de vue	9	24,5
Total	37	100

N=37

Après 2 ans de suivi, nous avons trouvé 23 cas vivants soit 63% des cas.

➤ SUIVI A 3 ANS

Tableau VI : Répartition des cas après 3 ans de suivi.

Suivi	Effectifs	%
Vivant	10	43,5
Décédé	7	30,5
Perdu de vue	6	26
Total	23	100

N=23

Après 3 ans de suivi 10 patients étaient vivants soit 43,5%.

➤ SUIVI A 5 ANS

Tableau VII : Répartition des cas après 5ans

Suivi	Effectifs	%
Vivant	9	22,5
Perdu de vue	1	2,5
Total	10	25,0

N= 10

Après 5 ans de suivi, 9 patients étaient toujours vivants soit 90%.

➤ SUIVI A PLUS DE 5 ANS

Tableau VIII : Répartition des cas après plusieurs années de surveillance.

Suivi	Effectifs	%
Vivant	8	88,8
Décédé	1	11,2
Total	9	100

N= 9

Après 5 ans et plus de surveillance, 8 patients étaient vivants soit 88,8% de cas.

➤ AGE ET SUIVI A 1 AN

Tableau IX :Distribution en fonction de l'âge et suivi à 1 an.

Age	Suivi à 1 an			Effectifs
	Vivant	Décédé	Perte de vue	
0-59 mois	21 (91,3%)	2 (8,69%)	0 (0%)	23
60-119 mois	12 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	12
120 mois et plus	4 (80%)	0 (0%)	1 (20%)	5
Total	37	2	1	40

$$\chi^2=1,13 ;$$

$$ddl= 1 ;$$

$$p= 0,28.$$

Au cours de la surveillance, nous avons constaté qu'il y a plus de vivants avant l'âge de 59 mois par contre, ce nombre diminue à partir de 60 mois sans aucune tendance.

➤ AGE ET SUIVI A 2 ANS

Tableau X :Distribution en fonction de l'âge et le suivi à 2 ans.

Age	Suivi à 2 ans			Effectifs
	Vivant	Décédé	Perte de vue	
0-59 mois	14 (66,6%)	2 (9,5%)	5 (23,8%)	21
60-119 mois	6 (50%)	3 (25%)	3 (25%)	12
120 mois et plus	3 (75%)	0 (0%)	1 (25%)	4
Total	23	5	9	37

$$\chi^2 = 0,25 ;$$

$$ddl = 1 ;$$

$$p = 0,87$$

Nous n'avons pas eu de relation statistique significative.

➤ AGE ET SUIVI A 3 ANS

Tableau XI: Distribution en fonction de l'âge et le suivi à 3 ans.

Age	Suivi à 3 ans			Effectifs
	Vivant	Décédé	Perte de vue	
0-59 mois	8 (57,1%)	4 (28,57%)	2 (14,28%)	14
60-119 mois	1 (7,14%)	2 (14,28%)	3 (21,42%)	6
120 mois et plus	1 (33,3%)	1 (33,3%)	1 (33,3%)	3
Total	10	7	6	23

$$\chi^2 = 2,04 ;$$

$$ddl = 1 ;$$

$$p = 0,15$$

Après 3 ans de surveillance, nous avons constaté plus de vivant avant l'âge de 59 mois par contre ce taux est faible à partir de 60 mois. Il n'y a pas de lien statistiquement significatif.

➤ AGE/SUIVI A 5 ANS

Tableau XII: Distribution en fonction de l'âge et suivi à 5 ans.

Age	Suivi à 5 ans		Effectifs
	Vivant	Décédé	
0-59 mois	7 (87,5%)	1 (12,5%)	8
60-119 mois	1 (100%)	0 (0%)	1
120 mois et plus	1 (100%)	0 (0%)	1
Total	9	1	9

$$\chi^2 = 0,22 ;$$

$$ddl=1 ;$$

$$p=0,63$$

Nous avons constaté que la survie est meilleure pour les jeunes patients.

➤ AGE ET SUIVI A 5 ANS ET PLUS

Tableau XIII: Distribution en fonction de l'âge et suivi à 5 ans et plus.

Age	Suivi à 5 ans et plus		Effectifs
	Vivant	Décédé	
0-59 mois	7 (100%)	0 (0%)	7
60-119 mois	0 (0%)	1 (100%)	1
120 mois et plus	1 (100%)	0 (0%)	1
Total	8	1	9

$$\chi^2 = 1 ; \quad \text{ddl} = 1 ; \quad p = 0,31$$

Après 59 mois et plus de surveillance, nous avons noté une diminution du taux des vivants après l'âge de 60 mois.

➤ SEXE ET SUIVI A 1 AN

Tableau XIV: Distribution en fonction du sexe et suivi à 1 an

Suivi	Sexe		Effectifs
	Féminin	Masculin	
Vivant	20 (90,9%)	17 (94,4%)	37
Décédé	1 (45%)	1 (5,6%)	2
Perdu de vue	1 (4,5%)	0 (0%)	1
Total	22	18	40

$$\chi^2 = 1 ;$$

$$ddl=2 ;$$

$$p=0,5$$

Au cours de la surveillance le nombre de vivant était plus élevé chez les filles que chez les garçons.

➤ SEXE ET SUIVI A 2 ANS

Tableau XV: Distribution en fonction du sexe et suivi à 2 ans.

Suivi	Sexe		Effectifs
	Féminin	Masculin	
Vivant	12 (60%)	11 (64,7%)	23
Décédé	3 (15%)	2 (11,8%)	5
Perdu de vue	5 (25%)	4 (23,5%)	9
Total	20	17	37

$$\chi^2 = 0,11 ;$$

$$ddl=2 ;$$

$$p=0,9$$

Le nombre légèrement élevé de vivant de fille est constaté après 2 ans de suivi des patients.

➤ SEXE ET SUIVI A 3 ANS

Tableau XVI: Distribution en fonction du sexe et suivi à 3 ans.

Suivi	Sexe		Effectifs
	Féminin	Masculin	
Vivant	8 (66,7%)	2 (18,2%)	10
Décédé	1 (8,3%)	6 (54,5%)	7
Perdu de vue	3 (25%)	3 (27,3%)	6
Total	12	11	23

$$\chi^2 = 7,77 ;$$

$$ddl=2 ;$$

$$p=0,2$$

Au cours des années de suivi les filles étaient vivantes que les garçons.

➤ SEXE ET SUIVI A 5 ANS

Tableau XVII: Distribution en fonction du sexe et suivi à 5 ans.

Suivi	Sexe		Effectifs
	Féminin	Masculin	
Vivant	8 (100%)	1 (50%)	9
Perdu de vue	0 (0%)	1 (50%)	1
Total	8	2	10

$$\chi^2 = 3,7 ;$$

$$ddl=1 ;$$

$$p=0,2$$

Après 5 ans de surveillance, les mêmes observations étaient présentées (tableau XV, XVI).

➤ SEXE ET SUIVI A 5 ANS ET PLUS

Tableau XVIII: Distribution en fonction du sexe et suivi à 5 ans et plus.

Suivi	Sexe		Effectifs
	Féminin	Masculin	
Vivant	7 (87,5%)	1 (100%)	8
Décédé	1 (100%)	0 (0%)	1
Total	8	1	9

$$\chi^2=0,2 ;$$

$$ddl=1 ;$$

$$p=0,8$$

Nous avons observé un nombre élevé de fille vivante que de garçons.

DISCUSSION

5. DISCUSSION :

5.1. CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES

➤ SEXE :

Le sexe féminin a représenté dans notre étude 55,5% des cas avec un sex-ratio de 0.81.

Notre résultat concorde avec celui de Togo B [5] en 2010 qui a trouvé dans son étude une prédominance féminine avec 56 %.

Par ailleurs, EL Kababri [4] et Lienou en 2014[24] ont trouvé une prédominance masculine avec respectivement 61 % et 52,6%.

VALAYER et al [16] ont rapporté une distribution égale entre les deux sexes.

Cette prédominance féminine dans notre étude pourrait s'expliquer par la petite taille de l'échantillon, et de la méthodologie de travail.

➤ AGE

La tranche d'âge la plus représentée dans notre étude a été celle de 0-59 mois avec une moyenne de 61,2 mois.

Cette moyenne d'âge est supérieure à celle de Josiane en 2014 [24] au Mali qui a trouvé un âge moyen de 47 mois.

En Afrique, d'autres auteurs tels que EL Kababri[4], Dackono [21] et CISSE [22] ont rapporté des moyennes inférieures à la notre avec respectivement 36 mois, 50 mois et 45 mois.

Par ailleurs, dans le monde, PIANEZZA [23] en 2004, et Togo [15] au Mali en 2006 ont trouvé un âge moyen de 28 mois et 30 mois.

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

➤ ETHNIE :

L'ethnie la plus représentée dans notre étude a été l'ethnie bambara avec 32, 5% de l'effectif suivie des peulhs et des Sarakolés avec respectivement 8 % et 6%.

Il en est de même dans l'étude menée par CISSE B [22], les ethnies Bambara, Peulh et Sarakolé étaient les plus représentées avec respectivement 54,16%,25% et 8 %.

Dans la série de Josiane [24],l'ethnie peulh, bambaras, et Sarakolés avec respectivement 29%, et 26,3% pour les deux dernières. Il en est de même dans l'étude menée par DACKONO [21] avec respectivement 33,3 %, 26,7 % et 13,3%.

5.3. SUIVI :

➤ SUIVI A 1 AN

Après un an de suivi, presque la totalité des patients était vivant avec un taux de 92 ,5% des cas. Ce résultat témoigne que la majorité des patients après diagnostic et avec un bon traitement peut vivre pendant plus de 12 mois.

➤ SUIVI A 2 ANS :

Nous avons constaté que pendant 2 ans de suivi, le nombre de vivant était toujours considérable avec 62% des cas. Le nombre de décès a augmenté avec 13% de cas et les cas de perte de vueont augmenté considérablement avec 24,5%.

➤ SUIVI A 3 ANS :

Après 3 ans de surveillance, le taux de vivant a diminué sans ajouter le nombre considérable de perte de vue qui a augmenté avec 26% des cas. Nous avons noté une hausse du taux de décès avec 30,5% ; ce qui signifie que les cas de perte de

vue constituent un grand manque pour bien chiffrer le taux de vivant dans notre étude.

➤ SUIVI A 5 ANS :

Après 5 ans de suivi, aucun cas de décès n'a été observé. Par ailleurs, un seul cas de perte de vue a été notifié ce qui nous permet de dire qu'à 5 ans les patients peuvent avoir une guérison complète de la maladie avec un suivi médical correct.

➤ SUIVI A 5 ANS ET PLUS :

Nous avons constaté dans notre étude qu'un grand nombre de patients environ 88,8% ont eu une rémission complète après plusieurs années de traitement adéquat, et de suivi correct. Ces données concordent avec celles de la littérature selon lesquelles le taux de guérison après seulement 2 ans de surveillance avoisine les 90%.

CONCLUSION

6. CONCLUSION :

Le néphroblastome ou tumeur de wilms est une affection assez fréquente au Mali. Il occupe le 3^{ème} rang des cancers de l'enfant après le rétinoblastome et les lymphomes.

L'âge moyen de survenue est de 61,2 mois touchant plus les filles que les garçons. C'est une tumeur de bon pronostic si le diagnostic et le traitement sont faits à temps. Le suivi de tous les patients est complexe et pertinent à cause de grand nombre de perte de vue avant l'intervention chirurgicale.

Une prise en charge adéquate de cette pathologie passe par une bonne étude anatomopathologique en vue de déterminer le sous-type histologique et l'extension de la tumeur.

Le suivi des patients après traitement est nécessaire afin d'éviter les rechutes et dans le but d'améliorer le pronostic.

Nous pensons que d'autres études seront nécessaires en vue d'identifier les causes de perte de vue.

RECOMMANDATIONS

7. RECOMMANDATIONS :

Au terme de notre étude, il nous est apparu nécessaire de formuler quelques recommandations :

- Aux autorités sanitaires et politiques :
 - Mettre en place un programme national de lutte contre les cancers en général et du néphroblastome en particulier au Mali.
 - Créer un centre d'oncologie pédiatrique au Mali.
- Aux prestataires :
 - Promouvoir la prise en charge pluridisciplinaire des cancers pédiatriques.
 - Référer précocement les cas suspects vers l'unité d'oncologie pédiatrique.
 - Faire un examen histologique de toute tumeur du rein chez l'enfant.
- A la population :
 - Ne pas se laisser influencer par les préjugés entourant cette pathologie.
 - Consulter précocement devant toute symptomatologie.
 - Respecter le calendrier de suivi.

BIBLIOGRAPHIE

8. REFERENCES

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

Le néphroblastome ou tumeur de WILMS ; *IGR 2003. 1-12.*

2. **Tomlinson GS, Cole CH, Smith NM.**

Bilateral Wilms' tumor: a clinicopathologic review. *Pathology 1999; 31(1):12-16.*

3. **Chompret A.**

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

4. **Kababri m EL.**

Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant : *Thèse de médecine Rabat 1999 .35 .*

5. **Togo B, Traore F, CisseB, Mamby K, SidibeT.**

Le néphroblastome à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré. *Carcinol Prat Afrique 2010 ; 9(1) ; 8-11.*

6. **Dominique P.**

Néphroblastome ou tumeur de WILMS (144 C).<http://www-sante.ujf-grenoble.fr/sante/> de Mai 2005 ; 1-25.

7. **Mcdonald JM, Douglass EC, Fisher R.**

Linkage of familial Wilms' tumor predisposition to chromosome19 and two-locus model for the etiology of familial tumors: *Cancer Res 1998; 58(7): 1387-1390.*

8. Rahman N, ArbourL, Tonin P.

Evidence for a familial Wilms' tumor gene (FWT1) on chromosome 17q12–q21: *Nat Genet* 1996; 13: 461–463.

9. Clericuzio CL.

Clinical phenotypes and Wilms' tumor. *Med PediatrOncol* 1993; 21(3): 182-187.

10. Sheffield LJ, Reiss JA, StrohmK.

A genetic follow-up study of 64 Patients with the Pierre Robin complex. *Am J Med Genet* 1987; 28: 25-36.

11. Shprintzen RJ.

Les implications du diagnostic de la séquence de Robin. *CleftPalateCraniofac J* 1992; 29: 205- 209.

12. Athaleuma H, Warriar R.

Poland syndrome and Wilms' tumor: an unusual association. *Med PediatrOncol* 1998; 30: 67- 68.

13. Tortora GJ, Grabowski SR.

Principes d'anatomie et de physiologie 2e édition française. *Québec: De Boeck* 1994 ; 921-957.

14. Saenko EL.

Sémiologie des maladies infantiles. *Biélorussie: Edition Minsk* 1996 ; 226-234.

15. Togo B.

Étude des caractéristiques épidémiologiques des enfants et des Adolescents traités pour tumeur de Wilms. *Au centre de Léon Bérard de France* 2006 ; 1–13.

16. **Valayer J, Lemerle J, Gubler JP.**

Tumeurs du rein; *encycloMed.Chir. Paris : Pédiatrie 4088 D10 3 1980 ; 45-57.*

17. **Journée franco-africaine d'Oncologie.**

Tumeurs de Wilms. *IGR 2006;1-5.*

18. **Gfaop.**

Protocole de traitement de néphroblastome. *GFA Néphro 2005 ; 1-20.*

19. **Brichard B.** Apport de la biologie moléculaire dans la compréhension de la genèse du néphroblastome. *Louv Med 1999 ; 253-260.*

20. **Parkin DM.**

Le cancer dans les pays tropicaux. *Carcinolpratafr 2000; 3 :24-31.*

21. **Dackono A.**

Aspects épidémiocliniques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. [Thèse : Med]. *Bamako 11-M-223.102.*

22. **Cisse B.**

Étude des aspects épidémiologiques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. [Thèse Med]. *Bamako 2008 ; 08-M- 56.102.*

23. **Pianezza ML, Rubin S, Bass J et al.**

Wilms tumor at the children's Hospital of Eastern Ontario : 1990–2001. *CAN J. UROL 2004 ; 11 : 2151–2156.*

24. **Lienou JN.**

Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques du néphroblastome dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G. [*Thèse Med*]. Bamako 2014 ; 14-M-116.100.

25. **Chwitte kind ; FC greene ; RVP hutter ; M klimpfinger ; LH sobin .**

Guide illustré de la classification TNM/pTNM des tumeurs malignes : *global cancer control 5^{ème} édition*. 268-271.

FICHE DE RECRUTEMENT DES CANCERS

Période du.....au

N°du dossier				
Hôpital				
Service				
NOMS et Prénoms				
Sexe				
Age				
Résidence habituelle				
Groupe Ethnique				
Base diagnostic				
Date de diagnostique				
Suivi 1 an				
Suivi 2 ans				
Suivi 3 ans				
Suivi 5 ans				

Suivi 5 ans et plus				
Date de décès				
Téléphone				

Base de diagnostic : 0= registre de décès / 1=clinique/

2=Endoscopie / 3=Anapathcyto / 4=radiologie/

5=chirurgie sans biopsie/

6=biologie

FICHE SIGNALÉTIQUE

NOM: Kanté

PRENOM: Assétou

DATE DE NAISSANCE: le 12 Avril 1988

ADRESSE EMAIL: *assetoukante20@yahoo.fr*

TITRE DE LA THESE: Néphroblastome au MALI : A propos d'un suivi de 40 cas

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2016-2017

PAYS D'ORIGINE : MALI

LIEU DE SOUTENANCE : Bamako (MALI)

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (F.M.OS.) de l'Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako (U.S.T.T-B)

SECTEUR D'INTERET : Anatomie et Cytologie Pathologiques, oncologie-Pédiatrique

Résumé :

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective allant de Décembre 2008 à décembre 2016 dans le service d'anatomie et cytologie pathologiques du CHU Point G.

Notre étude a intéressé 40 patients atteints de néphroblastome et enregistrées dans le registre des cancers du service.

L'âge moyen était de 61,2 mois avec une prédominance féminine de 55,5 % soit un sex-ratio de 0.81.

Après un an de suivi presque la totalité des patients était vivant avec un taux de 92,5% des cas. Le taux de vivant était toujours considérable avec un taux de 62% des cas à 2 ans de suivi. Après 3 ans de suivi, nous avons noté une hausse du taux de décès et de perdue de vue avec 30,5%.

Nous avons noté, Le nombre d'enfants qui ont eu une rémission complète est considérablement élevé après 5 ans et plus de survie, avec un taux de 88,8%.

Mots-Clés : Néphroblastome, épidémiologie, suivi, vivant, perdue de vue, décès

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'honoraire.

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 leur père.

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

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

Je le jure.