

Liste des abréviations

- AJG :** Appareil Juxta-Glomérulaire
- AML :** Actine Muscle Lisse
- COG :** Children's Oncology Group
- EGFR :** Epidermal Growth Factor Receptor
- GFAOP :** Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique
- IHC :** Immunohistochimie
- NGFR :** Nerve Growth Factor Receptor
- NWTS :** National Wilms' Tumor Study
- SCCR :** Sarcome à Cellules Claires du Rein.
- SEER :** Surveillance Epidemiology and End Results
- SIOP :** Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
- Tc :** Technétium
- TC :** Tube Collecteur
- TCD :** Tube Contourné Distal
- TCP :** Tube Contourné Proximal
- UK-WT :** United Kingdom Wilms' Tumour Study Group

Liste des figures

Liste des figures

Figure N°1 : Développement du Mésonéphros.....	3
Figure N°2 : Développement du métanophros (5ème semaine).	4
Figure N°3 : Schéma illustrant une vue antérieure du rein et ses rapports avec l'aorte, l'uretère et les surrénales.	10
Figure N°4 : Schéma d'une coupe frontale antérieure de rein gauche : branches collatérales et terminales de l'artère rénale.	12
Figure N°5 : Histologie descriptive du rein.	14
Figure N°6 : Corpuscule de Malpighi.	17
Figure N°7 : Pièce opératoire d'un SCCR montrant une masse tumorale bien limitée, solide, blanc-jaunâtre, luisante et comportant des foyers hémorragiques.	38
Figure N°8 : Intense marquage des cellules tumorales par l'anticorps anti-vimentine (IHC :Vimentine ; x400).	41
Figure N°9 : Caryotype d'un patient atteint d'un SCCR montrant la translocation t(10;17)(q22;p13) avec une trisomie 7.	42
Figure N°10 : Néphroblastome : double composante blastémateuse et épithéliale (HE, x400).	47
Figure N°11 : Néphrome mésoblastique (HE, x40).	50
Figure N°12 : Tumeur rhabdoïde (HE, x100).	51
Figure N°13 : Echographie abdominale en faveur d'une tumeur du pôle inférieur du rein gauche d'échostructure hétérogène.....	57
Figure N°14 : Aspect storiforme du SCCR (HE, x100).	58
Figure N°15 : Forme commune du SCCR (HE, x400).	59
Figure N°16 : Aspect macroscopique de la pièce de néphrectomie : capsule rompue avec des plages de nécrose.....	60
Figure N°17 : Nécrose tumorale. (HE, x400).	61
Figure N°18 : Tumeur bien limitée par une pseudo-capsule, interface tumeur-tissu sain. (HE, x100).	62

Figure N°19 : Cellules tumorales fusiformes, à noyaux ronds ou ovales, avec chromatine fine dispersée donnant un aspect en « verre dépoli » (HE, x1000).....	62
Figure N°20 : Remaniements kystiques (HE, x100).....	65
Figure N°21 : La tumeur envahit le tissu rénal avoisinant, embolie vasculaire (HE, x100)	66
Figure N°22 : prolifération tumorale de cellules épithélioïdes et fusiformes au sein d'une matrice extracellulaire myxoïde (HE, x400)	69
Figure N°23 : noyaux arrondis ou ovoïdes avec une chromatine dépourvue de nucléole (HE, x1000).	69
Figure N°24 : envahissement du sinus rénal (HE, x400)	70
Figure N°25 : Images scannographiques de la tumeur et de son extension.....	72
Figure N°26 : tumeur à stroma myxoïde, hypervascularisé (HE, x100).....	74
Figure N°27 : remaniements kystiques de la tumeur (HE, x100)	74
Figure N°28 : noyaux ovoïdes ou allongés avec une chromatine fine, sans nucléole apparent (HE, x1000).....	75
Figure N°29 : Aspects immunohistochimiques.....	76
Figure N°30 : Forme myxoïde du SCCR (HE, x400)	78
Figure N°31 : Forme commune du SCCR (HE, x100)	78
Figure N°32 : Répartition des cas selon les années.....	81
Figure N°33 : Répartition des tumeurs selon leurs sièges au niveau du rein.....	86

Liste des tableaux

Liste des tableaux

Tableau N°I : Valeurs moyennes de la taille du rein en fonction de l'âge (évaluations échographiques).....	6
Tableau N°II : Variation du poids du rein en fonction de l'âge et du sexe de l'enfant.....	7
Tableau N°III : La sex-ratio dans les études de la littérature.....	24
Tableau N°IV : L'âge moyen dans les études de la littérature	24
Tableau N°V : Résumé des aspects anatomo-cliniques des cas de notre étude.	80
Tableau N°VI : Stadification des tumeurs selon les protocoles de la (SIOP) et du (COG).....	84
Tableau N°VII : Résultats des examens immunohistochimiques.	89
Tableau N°VIII : Tableau comparatif des données épidémiologiques.	92
Tableau N°IX: Comparaison entre les séries de la distribution selon les stades...	94
Tableau N° X: Tableau comparatif des aspects anatomopathologiques des diagnostics différentiels du SCCR.	105

TABLE DES MATIERES

Liste des abréviations	
Liste des figures	
Liste des tableaux	
Introduction.....	1
Rappels et revue de la littérature	
I. Rappels sur le rein :.....	2
1. Rappel embryologique :	2
1.1.Le pronéphros :	2
1.2.Le mésonéphros :	2
1.3.Métanéphros :.....	4
2. Rappel anatomique :.....	5
2.1.Anatomie descriptive :	5
2.2.Configuration interne :	7
3. Rappel histologique :.....	14
3.1.Histologie descriptive :.....	14
3.2.Histologie topographique :	15
II. Rappel sur le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) :	20
1. Classifications :.....	20
2. Epidémiologie :	23
2.1.Historique :	23
2.2.Fréquence :	23
2.3.Sexe :	24
2.4.Age :	24
3. Eléments diagnostiques :	24
3.1.Clinique :	24
3.2.Biologie :	25
3.3.Radiologie :	25
4. Traitement :.....	27
4.1.Buts du traitement :	27

4.2.Les moyens :	27
5. Etude anatomopathologique des SCCR :	33
5.1.Les prélèvements cytologiques :.....	33
5.2.Les prélèvements histologiques :.....	34
6. Evolution :.....	44
7. Pronostic :	45
8. Diagnostic différentiel :.....	46
8.1.Néphroblastome	46
8.2.Néphrome mésoblastique	48
8.3.Tumeur rhabdoïde	50
8.4.Autres tumeurs du rein chez l'enfant :	52
Notre étude	
I. Cadre et méthode d'étude :.....	53
1. Objectifs du travail :.....	53
1.1.Objectif général :.....	53
1.2.Objectifs spécifiques :	53
2. Type et cadres d'études :	53
2.1.Type d'étude :	53
2.2.Cadre d'étude :	53
3. Patients et méthodes :	54
3.1.Patients :.....	54
3.2.Méthodes :.....	54
II. Nos observations :	56
Observation N°1 :	56
Observation N°2 :	60
Observation N°3 :	64
Observation N°4 :	67
Observation N°5 :	71
Observation N°6 :	77
III. Résultats.....	81

1. Effectif de l'échantillon :.....	81
2. Les caractéristiques de l'échantillon :.....	81
2.1.L'âge :.....	81
2.2.Sexe :	81
2.3.Répartition selon l'origine géographique :.....	82
2.4.Délai de consultation :.....	82
2.5.Notion de consanguinité :.....	82
3. Les circonstances cliniques de découverte :.....	82
4. Résultats des examens radiologiques :.....	82
5. Prise en charge thérapeutique :	83
5.1.Chimiothérapie :.....	83
5.2.Etape chirurgicale :	83
6. Stadification des tumeurs selon les protocoles de la Société internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) et du Children Oncology Group (COG) :	84
7. Examen anatomopathologique :	84
7.1.Délai d'acheminement du prélèvement :	84
7.2.Examen macroscopique :.....	85
7.3.Aspect microscopique de la tumeur :.....	88
8. Délai de livraison du compte-rendu anatomopathologique :	90
9. Evolution :.....	90
Discussion	
I. Aspects épidémiologiques et cliniques du SCCR :	91
II. Prise en charge anatomopathologique du SCCR :.....	96
1. Intérêt de la cytologie :	96
2. Intérêt de la biopsie :	96
3. Prise en charge macroscopique de la pièce de néphrectomie :	98
4. Aspects morphologiques et immunohistochimiques du SCCR :	99
4.1.Les aspects macroscopiques :	99
4.2.Les aspects microscopiques :.....	100
4.3.Immunohistochimie :.....	102

5. Evolution et pronostic :	102
6. Diagnostic différentiel :.....	105
Conclusion	106
Recommandations	108
REFERENCES	110

Introduction

Introduction

Le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) est une tumeur rare observée essentiellement chez les enfants de moins de 3 ans. Elle représente, par ordre de fréquence, la deuxième forme histologique des tumeurs rénales de l'enfant (2 à 5%), après le néphroblastome (85 à 90%) [1]. Cette tumeur, était individualisée pour la première fois, par Kidd et Marsden en 1970, caractérisée par son haut risque métastatique essentiellement dans les os et le cerveau et par son évolution fatale [1,17].

Aujourd’hui, il s’agit d’une entité bien connue et son protocole de prise en charge est codifié par la Société Internationale d’Oncologie pédiatrique(SIOP) et par la National Tumor Wilms Study (NTWS).

En Afrique sub-saharienne, ses caractéristiques épidémiologiques et anatomo-cliniques restent à définir. Au Sénégal, cette tumeur est retrouvée dans le cadre du protocole de prise en charge par le groupe Franco-Africain d’Oncologie pédiatrique (GFAOP), qui traite toutes les tumeurs du rein chez l’enfant. Notre étude est la première en Afrique de l’Ouest qui traite cette entité.

Nous nous sommes donc intéressés à ce sujet, et nous avons mené ce travail dont les objectifs étaient de :

- Présenter les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques du SCCR, à travers 6 cas
- Discuter les caractéristiques dans notre série avec les données de la littérature
- Aborder ses aspects évolutifs et son pronostic avec un recul de 12 à 19 mois

Ce mémoire sera divisé en 2 parties :

La première partie sera consacrée à la revue de la littérature.

La deuxième partie abordera notre étude proprement dite.

Rappels et revue de la littérature

I. Rappels sur le rein :

1. Rappel embryologique :

Pendant la vie intra-utérine, trois systèmes rénaux, issus du tissu mésoblastique intermédiaire ou cordon néphrogène se chevauchent légèrement dans une séquence crano- caudale : le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros.

1.1. Le pronéphros :

C'est la structure la plus primitive et la plus éphémère. Au début de la quatrième semaine, le pronéphros est représenté par 7 à 10 groupes de cellules solides dans la région cervicale. Ces groupes forment des unités excrétrices rudimentaires, les néphrotomes, qui régressent rapidement, à la fin de la quatrième semaine.

1.2. Le mésonéphros :

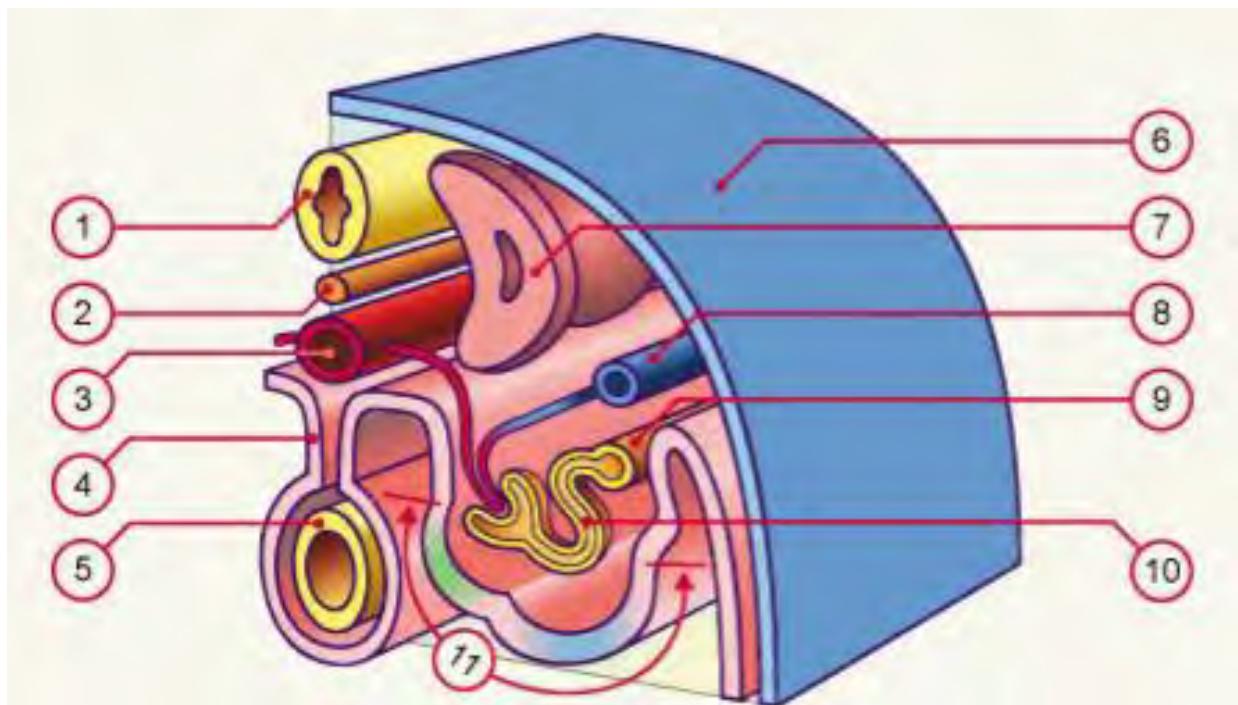
Le mésonéphros et les conduits mésonéphriques sont dérivés du mésoderme intermédiaire issu de la région thoraco-lombaire. Au début de la quatrième semaine de développement, et au cours de la régression du système pronéphrique, les premiers tubes excréteurs du mésonéphros apparaissent. Ils s'allongent rapidement, et prennent une forme en S.

Les capillaires acquièrent la forme d'une boucle pour former le glomérule à leurs extrémités médiales. Autour du glomérule, les tubules forment la capsule de Bowman. L'ensemble de ces structures constitue un corpuscule rénal.

Le tubule mésonéphrotique le plus cranial s'allonge et descend parallèlement au mésonéphros pour former le canal mésonéphrotique ou canal de Wolff. Latéralement, tous les tubules pénètrent dans ce canal.

Au milieu du deuxième mois, le mésonéphros forme un grand organe ovoïde de chaque côté de la ligne médiane. Alors que tubules caudaux continuent leur différenciation, les tubules et les glomérules crâniens montrent des changements dégénératifs pour disparaître à la fin du deuxième mois. Chez le mâle, quelques-

uns persistent et forment avec le canal de Wolff l'appareil génital, mais chez la femme, ils disparaissent presque complètement en laissant les reliquats vestigiaux. (Figure N°1)

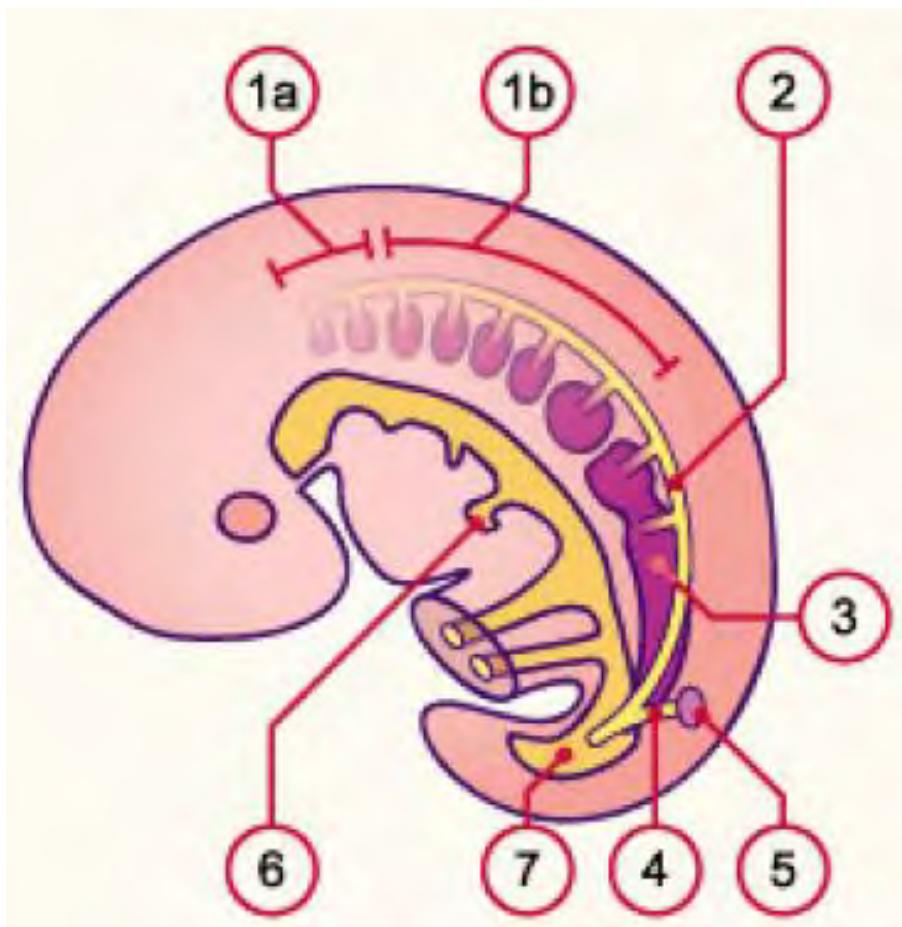


1 Tube rénal 2 Notochorde 3 Aorte dorsale 4 Mésentère dorsal 5 Intestin
6 Ectoderme 7 Somite 8 Veine cardinale postérieure 9 Canal de Wolff 10 Canal
mésonéphrotique 11 Canal urogénital

Figure N°1 : Développement du Mésonéphros.

1.3. Métanéphros :

Le troisième système, le métanéphros ou rein permanent, apparaît dans la cinquième semaine. Ses unités excrétrices se développent à partir du mésoderme métanéphrique de la même manière que dans le système mésonéphrique. La mise au point du système de conduits diffère de celle des autres systèmes de rein. (Figure N°2)



- 1a. Pronéphros en régression
- 1b. Mésonéphros en régression
- 2. Canal de Wolff
- 3. Cordon néphrogène
- 4. Bourgeon latéral
- 5. Blastème métanéphrogène en développement
- 6. Cloaque

Figure N°2 : Développement du métanophros (5^{ème} semaine).

Les canaux collecteurs du rein permanent se développent à partir du bourgeon uréteral, une excroissance du canal de Wolff à proximité de son entrée au cloaque. Le bourgeon pénètre dans le tissu métanéphrique, qui est moulé sur son extrémité distale comme un bouchon. Par la suite, ce bourgeon se dilate, formant le bassinet du rein primitif, et se divise en parties crânienne et caudale, les futurs grands calices. Chaque calice forme deux nouveaux bourgeons tout en pénétrant le tissu métanéphrique. Ces bourgeons continuent leur division jusqu'à la formation de plusieurs générations de tubules. Pendant ce temps, à la périphérie, plusieurs générations de tubes se forment jusqu'à la fin du cinquième mois. Les tubules du second ordre se dilatent et absorbent ceux des troisième et quatrième générations, formant ainsi les calices mineurs du bassinet du rein. Au cours de la poursuite du développement, Ces tubes collecteurs des générations successives s'allongent considérablement et convergent vers le calice mineur, formant la pyramide rénale. Le bourgeon uréteral donne lieu à l'uretère, au bassinet du rein, aux grands et petits calices, et environ 1 à 3 millions tubes collecteurs.

Chaque tubule collecteur nouvellement formé est recouvert à son extrémité distale par un bouchon de tissu métanéphrique. Sous l'influence inductive du tubule, les cellules de ce bouchon forment de petites vésicules, les vésicules rénales, qui donnent lieu, à leur tour, à des petits tubes en forme de S. Les capillaires se développent et se différencient en glomérules. Ces tubes, ainsi que leurs glomérules, forment les néphrons, unités d'excrétion du rein.

2. Rappel anatomique :

2.1. Anatomie descriptive :

Le rein est une volumineuse glande destinée à sécréter l'urine. Il est situé à la partie haute de la région rétro-péritonéale postéro-latérale, de chaque côté de la colonne vertébrale et des gros vaisseaux pré-vertébraux.

Il est situé dans une loge fibreuse close, appelée loge rénale. Cette loge comporte le rein, la capsule adipeuse du rein, les éléments du pédicule rénal ainsi que les surrénales. Elle est formée de deux feuillets pré-rénal et rétro-rénal.

a) Forme :

Le rein a classiquement la forme d'un haricot, allongé verticalement et aplati d'avant en arrière. Le rein gauche est légèrement plus long et fin que le rein droit. Chacun des deux reins présente à décrire deux faces convexes (antérieure et postérieure), deux bords (interne, échancré en sa partie moyenne par le hile, et externe convexe) et deux pôles (supérieur et inférieur). Sa surface externe, initialement lobulée chez le nourrisson, devient lisse progressivement.

b) Couleur et consistance :

Le rein est rouge brun, de consistance ferme.

c) Dimensions et poids :

Les dimensions et le poids du rein chez l'enfant dépendent de l'âge. Leurs valeurs se stabilisent après la puberté. (tableau N°I et N° II)

Tableau N°I : Valeurs moyennes de la taille du rein en fonction de l'âge (évaluations échographiques).

Age	Taille moyenne du rein (cm)
0-6 mois	5.2
6 mois-2 ans	7.26
2-5 ans	8.05
5- 10 ans	9.09
10- 15 ans	10.95

Tableau N°II : Variation du poids du rein en fonction de l'âge et du sexe de l'enfant.

Age	Garçons (poids en grammes)	Filles (poids en grammes)
Naissance	24	23
6 mois	31	28
1 an	70	60
2 ans	77	72
5 ans	105	105
10 ans	150	125

d) Direction et orientation :

Le grand axe du rein est légèrement oblique en bas, en dedans et en arrière. Ainsi, ses pôles supérieur et inférieur sont distants de la ligne médiane respectivement de 4 et 6 centimètres.

e) Situation et projection :

Le rein est situé à la partie haute de la région rétropéritonéale postéro-latérale. Il se projette au niveau des deux dernières vertèbres thoraciques et des deux premières vertèbres lombaires. Le rein droit est plus bas situé du fait de la présence du foie. Il s'étend du bord inférieur de la 11ème côte au processus costiforme de la 3ème vertèbre lombaire. Le rein gauche s'étend du bord supérieur de la 11ème côte au bord inférieur du corps de la 2ème vertèbre lombaire.

2.2. Configuration interne :

Le parenchyme rénal est limité d'une part par la capsule fibreuse et d'autre part creusé par le sinus rénal. Il comprend deux parties, une centrale (la substance médullaire) et une autre périphérique (la substance corticale).

La substance médullaire est formée de 8 à 10 zones triangulaires appelées pyramides rénales et qui représentent la section des masses coniques formées de tubes urinifères.

La substance corticale entoure les pyramides rénales. Elle est de consistance friable et comporte deux zones, périphérique épaisse et une autre qui s'insinue entre les pyramides rénales et constitue les colonnes rénales. Elle forme aussi des pyramides corticales coiffant les bases des pyramides rénales. On compte environ 500 pyramides corticales par pyramide rénale.

a) Rapports :

- Les rapports postérieurs :

En dehors de la loge rénale, la face postérieure du rein s'applique en haut sur le diaphragme et en bas sur la paroi lombaire. Les autres rapports sont divisés en 2 étages : thoracique et lombaire.

Au niveau de l'étage thoracique, le rein répond en arrière aux faisceaux du diaphragme issus des arcades lombo-costales médiale et latérale, au sinus pleural costo-diaphragmatique ainsi qu'aux deux dernières côtes et leur espace intercostal.

Au niveau de l'étage lombaire, la face postérieure du rein répond à la graisse para-rénale, dans laquelle cheminent le 12ème nerf intercostal, le nerf ilio-hypogastrique, le nerf ilio-inguinal et le nerf cutané latéral de la cuisse, ainsi que trois plans musculaires formés par le muscle psoas, le muscle carré des lombes et les aponévroses du transverse et du grand dorsal.

- Les rapports antérieurs :

En dehors de la loge rénale, la face antérieure du rein répond aux organes digestifs, qui sont différents à droite et à gauche.

Le rein droit répond, de haut en bas, à la face inférieure du foie, à la deuxième portion du duodénum et à l'angle colique droit.

A gauche, les rapports se font avec le pancréas et ses vaisseaux spléniques, la face rénale de la rate, l'estomac, à la racine du méso-colon transverse, au colon gauche ainsi qu'avec quelques anses grêles. (Figure N°3)

- Les rapports externes :

Le bord externe du rein répond au bord antérieur du foie à droite et au bord postérieur de la rate, l'angle colique gauche et le colon descendant à gauche.

- Les rapports internes :

Dans la loge rénale, le bord interne est en rapport, de haut en bas avec la glande surrénale, le hile, l'urètre et les vaisseaux gonadiques.

En dehors de la loge rénale, le bord interne du rein droit répond à la veine cave inférieure, celui du rein gauche à l'aorte.

haut
 gauche

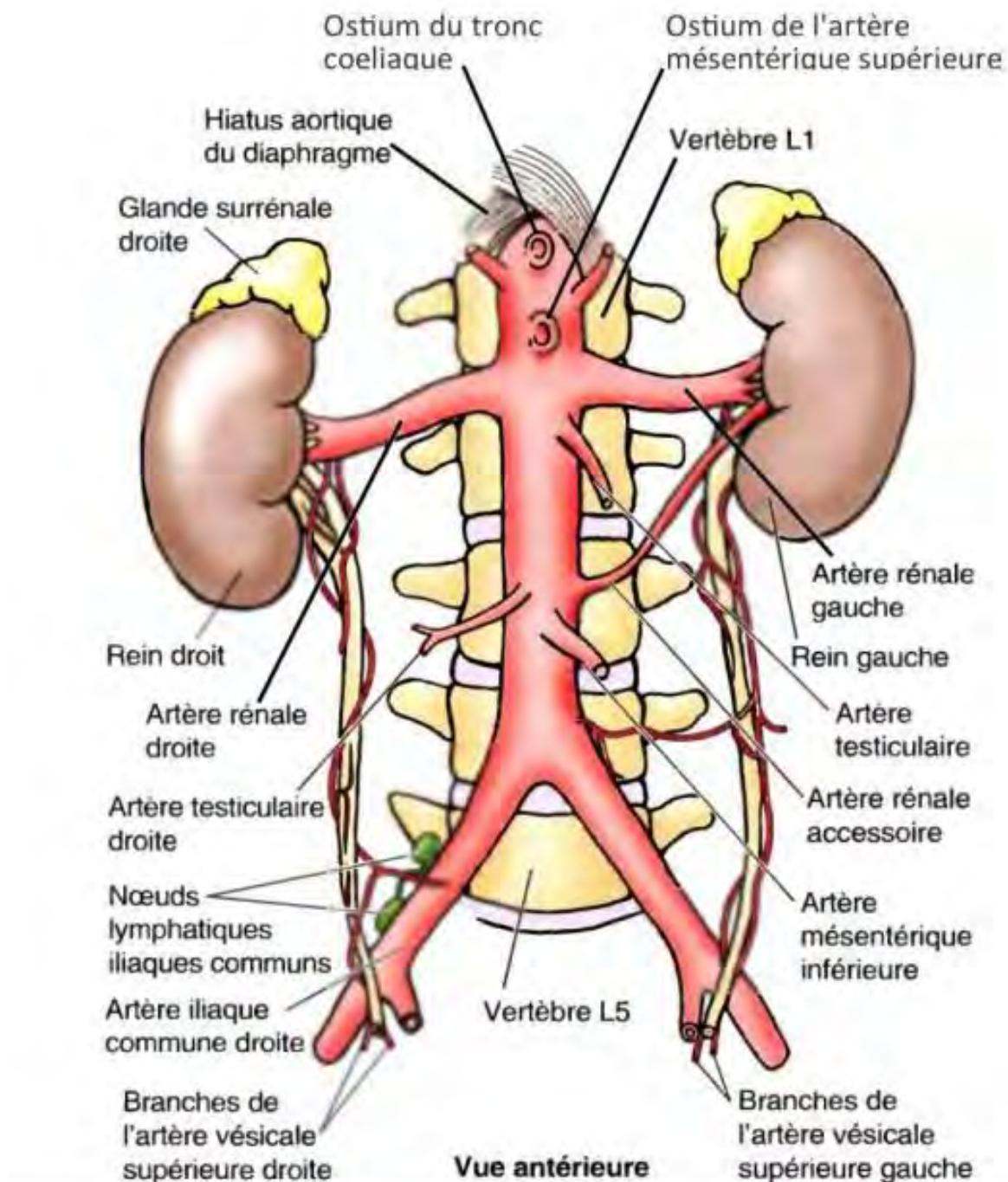


Figure N°3 : Schéma illustrant une vue antérieure du rein et ses rapports avec l'aorte, l'uretère et les surrénales.

b) Vascularisation :

- La vascularisation artérielle :

Les artères rénales droite et gauche sont les branches collatérales viscérales les plus volumineuses de l'aorte abdominale. Elles jouent un double rôle fonctionnel et nutritif. Elles naissent des faces latérales de l'aorte abdominale, au-dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Elles sont obliques latéralement. L'artère rénale gauche est courte, et l'artère rénale droite est plus longue et contourne par en arrière la veine cave inférieure. Il n'existe aucune anastomose entre les branches de division : ce sont des artères terminales.

Elles se terminent au contact du bassinet en se divisant en deux branches terminales principales : l'artère pré-pyélique et l'artère rétro-pyélique.

- L'artère pré-pyélique, volumineuse, se ramifie sur la face antérieure du bassinet en artère segmentaire supérieure qui irrigue le pôle supérieur, une artère mésorénale qui donne deux branches antéro-supérieure et antéro-inférieure, ainsi qu'une artère segmentaire inférieure destinée à irriguer le pôle inférieur.
- L'artère rétro-pyélique ou artère segmentaire postérieure donne quelques branches qui cheminent derrière le bassinet.

Les ramifications des artères segmentaires cheminent entre les papilles et prennent le nom d'artères interpapillaires. Elles s'enfoncent dans le parenchyme rénal et donnent les artères interpyramidales, qui se coudent à la base des pyramides et se terminent par les artères arquées. Des artères interlobulaires naissent en dents de peigne à partir des artères arquées et donnent les artères afférentes glomérulaires ainsi que des artères droites ou médullaires.

Une artère rénale fournit avant sa division quelques branches collatérales :

- Les artères capsulo-adipeuses
- L'artère surrénale inférieure
- Les artères urétériques supérieures

- Les artères rénales accessoires ou polaires

Ces rameaux collatéraux s'anastomosent autour du rein, entre eux et avec des artères de voisinage (phrénique inférieure ou lombaire). (Figure N°4)

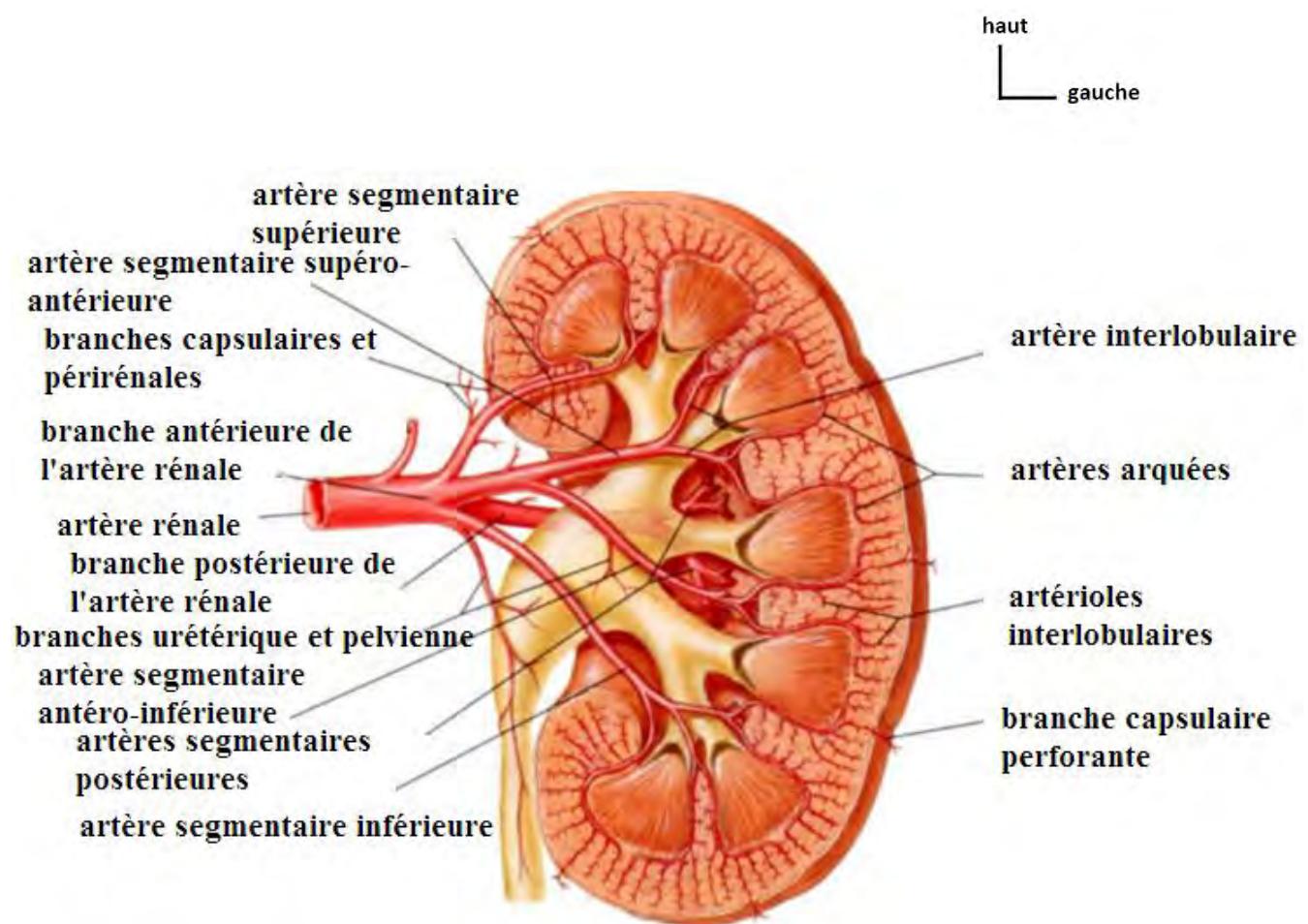


Figure N°4 : Schéma d'une coupe frontale antérieure de rein gauche : branches collatérales et terminales de l'artère rénale.

- La vascularisation veineuse :

Les veines rénales naissent au bord médial du rein, par confluence des veines interpapillaires. Ces veines drainent elles-mêmes les veines interpyramidales et interpapillaires. Dans le sinus du rein, elles sont situées en 2 plans, pré- et rétro-pyélique, le réseau pré-pyélique étant beaucoup plus important.

La veine rénale droite est courte, elle est oblique en haut en avant et en dedans pour se drainer dans la veine cave inférieure.

La veine rénale gauche est longue et décrit une courbure à concavité postérieure se moultant sur la face antérieure de l'aorte. Elle se draine aussi dans la veine cave inférieure, un peu plus haut que son homologue droite.

Les veines rénales reçoivent des deux côtés les veines urétériques supérieures, la veine surrénale inférieure et les veines capsulo-adipeuses.

La veine rénale gauche reçoit aussi la veine surrénale moyenne, la veine gonadique et l'arc réno-azygo-lombaire.

- La vascularisation lymphatique :

Les collecteurs lymphatiques du rein accompagnent le pédicule rénal, ils sont disposés en deux groupes, l'un antérieur, en avant de la veine rénale, et l'autre postérieur, en arrière de l'artère rénale.

Ils se drainent, à droite, au niveau des nœuds latéro-aortiques droits et latéro-caves. A gauche, ils se rendent aux nœuds latéro-aortiques gauches.

c) Innervation :

Les nerfs du rein proviennent du plexus cœliaque. Ils se répartissent en deux plans, un plan antérieur dont les branches proviennent du ganglion aortico-rénal et un autre postérieur provenant des nerfs grand et moyen splanchniques.

3. Rappel histologique :

3.1. Histologie descriptive :

Chaque rein a deux parties distinctes : la médullaire (interne) et le cortex (externe). Elles sont limitées à la périphérie par une enveloppe fibreuse appelée capsule. (Figure N°5)

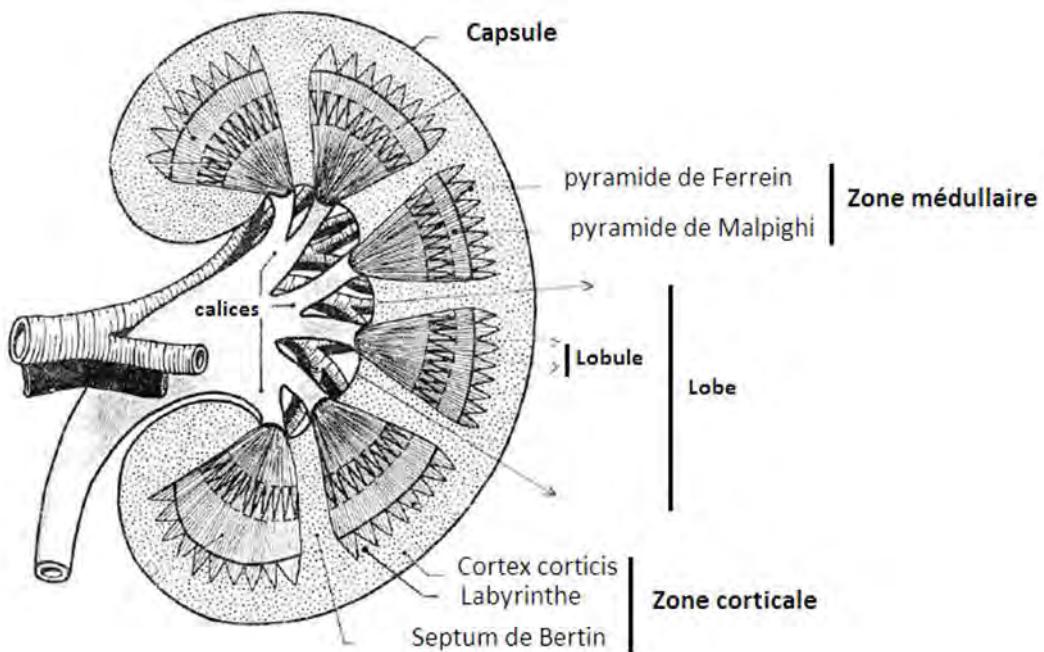


Figure N°5 : Schéma descriptif d'une coupe transversale du rein passant par le hile.

a) La capsule :

La capsule rénale est une mince membrane fibreuse, lamelleuse qui enveloppe le rein et se réfléchit au niveau du sinus où elle se continue avec la paroi des calices ; sa partie superficielle est en rapport avec le tissu graisseux entourant le rein et comporte des fibres élastiques et musculaires lisses.

b) La zone médullaire :

La médullaire correspond aux segments droits des néphrons. Elle se présente sous la forme de pyramides de Malpighi au nombre de 10 à 18 dont le sommet

est orienté vers le hile et la base vers la périphérie. L'extrémité de chaque pyramide constitue une papille qui débouche dans un calice du bassinet. Au niveau de la base des pyramides de Malpighi, il existe d'autres formations pyramidales d'orientation inversée (pointe vers la périphérie), il s'agit des pyramides de Ferrein qui sont au nombre de 400 à 500 pour une pyramide de Malpighi. Ces dernières s'insinuent dans la zone corticale, elles sont parfois qualifiées d'irradiations médullaires.

c) La corticale :

La corticale correspond aux segments contournés des néphrons, elle comprend également les corpuscules de Malpighi, ce qui la rend facilement identifiable sur coupe. Il s'agit d'une zone parenchymateuse, sous capsulaire, qui se prolonge par les colonnes de Bertin entre les pyramides de Malpighi. On appelle le « cortex corticis » la zone située immédiatement sous la capsule et le labyrinthe situé entre les pyramides de Ferrein où l'on aperçoit de petites ponctuations, les corpuscules.

Il est aussi important de définir la notion de lobe et lobule :

Le lobe rénal correspond à une portion parenchymateuse centrée sur une pyramide de Malpighi et comprend également les pyramides de Ferrein associées, le cortex rénal avoisinant, une partie des colonnes de Bertin ainsi que le labyrinthe entourant les pyramides de Ferrein.

Le lobule rénal correspond à la portion parenchymateuse centrée sur une pyramide de Ferrein, ainsi que son cortex rénal voisin (labyrinthe).

3.2. Histologie topographique :

a) Le néphron :

Le néphron est l'unité anatomique et fonctionnelle du rein. Il y en a plus d'un million par rein. Chaque néphron est composé de deux parties :

- Le glomérule rénal (ou corpuscule de Malpighi), lieu de filtration du sang et lieu de « contact » entre vaisseaux sanguins et conduits urinaires.
- Le système tubulaire : tube contourné proximal (TCP), Anse de Henlé, tube contourné distal.

Les néphrons sont drainés par les tubes collecteurs.

On distingue deux types de néphrons :

- Les néphrons courts dont le glomérule est situé dans la région superficielle de la corticale, ils ont un glomérule de petite taille (filtration réduite) et une anse de Henlé courte qui reste dans la partie externe de la médullaire. Ces néphrons sont les plus nombreux (80 à 90% =, leur capacité de réabsorption est faible).
- Les néphrons longs ont un glomérule volumineux, situé dans la corticale profonde, et une anse grêle de Henlé longue qui descend profondément dans la médullaire. Ces néphrons ont une importante capacité de réabsorption.
- Le glomérule rénal de Malpighi ou corpuscule de Malpighi : (Figure N°6)

Le corpuscule de Malpighi est une structure sphérique de 200μ . C'est le lieu de filtration initiale du sang qui arrive par les artérioles afférentes. Cette filtration va produire l'urine primitive. Il est composé de deux pôles séparés par une membrane de filtration:

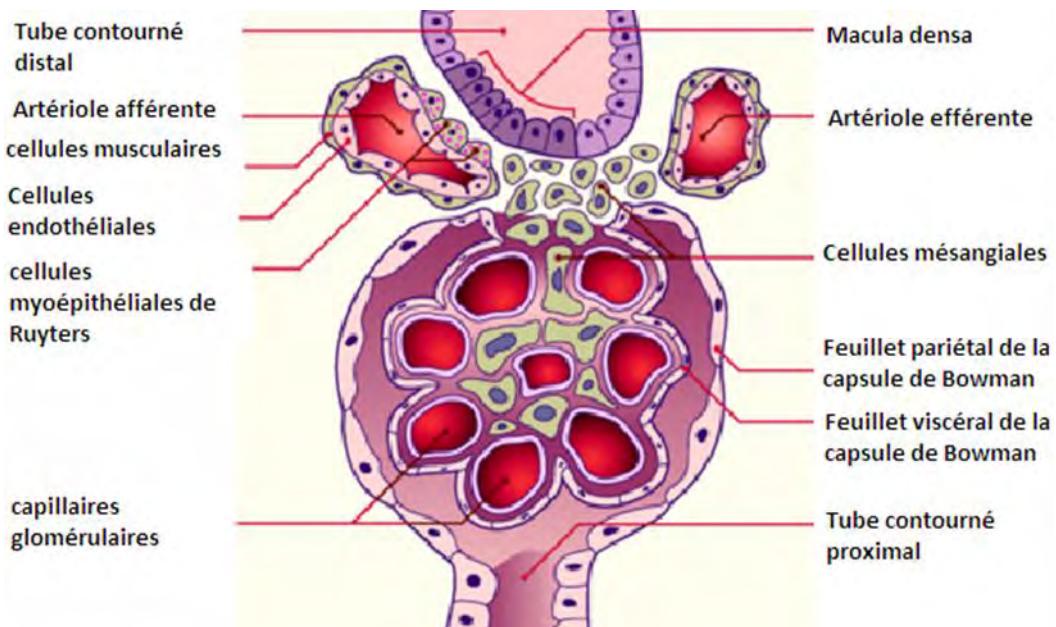


Figure N°6 : Corpuscule de Malpighi.

- un pôle vasculaire : L'artériole afférente entre par le hile glomérulaire, se divise en plusieurs branches puis en un réseau capillaire anastomosé autonome, soutenu par du tissu interstitiel, le mésangium. L'ensemble forme le glomérule vasculaire ou peloton vasculaire. Les capillaires convergent par la suite pour donner l'artériole efférente, de diamètre inférieur, qui contribue ainsi à l'augmentation de la pression sanguine, nécessaire à la filtration glomérulaire.
- un pôle urinaire : Ce pôle correspond à une invagination du tube rénal qui forme une capsule autour du peloton vasculaire (la capsule de Bowman), et qui se déverse dans le début du tube contourné proximal. La capsule de Bowman entoure le glomérule vasculaire, formant la chambre urinaire. La capsule comporte un feuillet viscéral, formé de podocytes, accolé aux capillaires et un feuillet pariétal, constitué d'un épithélium pavimenteux en continuité avec l'épithélium du TCP, entourant l'ensemble, et entre les deux, la chambre urinaire qui se prolonge par le TCP, permettant l'évacuation de l'urine primitive.
- La membrane de filtration : Cette barrière correspond à ce qui se trouve entre le sang d'une part et le contenu de la chambre urinaire d'autre part. Elle est

formée par l'endothélium capillaire et une couche de cellules podocytaires séparés par une lame basale.

- Le système tubulaire :

- Le tube contourné proximal : il est le plus long (12 à 14 mm) et le plus large (50 à 60 μ m). Il présente une portion contournée et une autre droite. Ses cellules épithéliales ou néphrocytes sont cubiques à noyau arrondi en position médiane. Elles présentent une bordure en brosse à leur pôle apical et des striations, appelées bâtonnets de Heidenhain, au pôle basal. Elles sont riches en mitochondries et en enzymes.
- L'anse de Henlé : elle a une forme de U dont les parties hautes larges sont réunies par une portion basse grêle (fine). Les parties larges présentent une structure proche de celle des tubes droits qui leur sont contigus. La partie grêle ou active a un diamètre de 12 à 15 μ m. Elle est tapissée d'un épithélium simple, formé de 2 à 3 cellules très aplatis avec un noyau ovalaire faisant saillie dans la lumière, pauvre en organites, avec quelques microvillosités courtes au pôle apical. Elle est située dans la partie interne des pyramides de Malpighi.
- Le tube contourné distal : il est situé dans la corticale. Le TCD est plus court et moins contourné que le TCP. Il est constitué d'un épithélium cubique simple avec des interdigitations basales et latérales, des microvillosités apicales moins développées, des mitochondries nombreuses, sans vésicules. Le TCD est impliqué dans le contrôle de l'équilibre acide-base et de la concentration de l'urine. Il se retrouve au niveau de son glomérule d'origine, au niveau du pôle vasculaire et plus particulièrement de l'artériole afférente, à ce niveau le TCD présente une différenciation cytologique appelée Macula densa qui va contribuer à former l'appareil juxta glomérulaire. L'AJG est un ensemble impliqué dans la régulation de la pression sanguine artérielle, via la synthèse de la rénine. Ce sont des différenciations du tissu vasculaire (artériole afférente) et tubulaire (TCD) qui permettent au flux sanguin

d'influer sur la rénine. Il est composé de trois éléments : les cellules granuleuses de l'artère afférente (et efférente), la macula densa du TCD, les cellules du lacis.

b) Le tube collecteur ou tube de Bellini :

Les TC débutent dans les irradiations médullaires et descendent jusqu'au sommet des pyramides de Malpighi, où ils convergent pour former de gros canaux papillaires qui s'ouvrent dans la papille, s'ouvrant au niveau du calice. Il est recouvert d'un épithélium cubique simple formé de deux types de cellules:

- les cellules claires ou cellules principales : plus nombreuses, cubiques basses au départ du tube puis prismatiques en fin de tube, pauvres en organites et surtout en mitochondries avec des microvillosités courtes.
- les cellules sombres ou cellules intercalées : moins nombreuses, intercalées entre les cellules claires, leur nombre décroît le long du trajet. Elles sont riches en organites, microvillosités apicales et vésicules. Le TC intervient dans la concentration finale de l'urine sous la dépendance de l'hormone antidiurétique (ADH).

c) Le tissu interstitiel du rein

Il constitue l'espace entourant les tubes urinaires. Il est composé de cellules interstitielles, de fibres de collagène, de substance fondamentale, de vaisseaux sanguins et lymphatiques et d'éléments nerveux.

Il joue un rôle dans les échanges entre le contenu tubulaire et le sang.

II. Rappel sur le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) :

1. Classifications :

- Classification histologique des tumeurs du rein (OMS 2004)

Tumeurs à cellules rénales		Carcinome à cellules claires	
		Carcinome kystique multiloculaire à cellules claires	
		Carcinome papillaire du rein	
		Carcinome chromophobe du rein	
		Carcinome des tubes collecteurs de Bellini	
		Carcinome méduillaire du rein	
		Carcinome avec translocation Xp11	
		Carcinome associé au neuroblastome	
		Carcinome fusiforme et tubulaire mucineux	
		Carcinome inclassable	
		Adénome papillaire	
		Oncocytome	
		Sarcome à cellules claires	
Tumeurs mésenchymateuses	Survenant principalement chez les enfants	Tumeur rhabdoïde	
		Néphrome mésoblastique congénital	
		Tumeur rénale ossifiante des enfants	
		Léiomyosarcome	
	Survenant principalement chez les adultes	Angiosarcome	
		Rhabdomyosarcome	
		Histiocytome fibreux malin	
		Hémangiopéricytome	
		Ostéosarcome	
		Angiomyolipome	
		Angiomyolipome épithélioïde	
		Léiomyome	
		Hémangiome	
		Lymphangiome	
		Tumeur cellulaire juxtaglomérulaire	
		Tumeur cellulaire interstitielle rénomédullaire	
		Schwannome	
		Tumeur fibreuse solitaire	
		Adénome métanéphrique	
Tumeurs métanéphriques		Adénofibrome métanéphrique	
		Tumeur stromale métanéphrique	
		Restes néphrogéniques	
Tumeurs néphroblastiques		Néphroblastome	
		Néphroblastome kystique partiellement différencié	
		Carcinoïde	
Tumeurs neuroendocrines		Carcinome neuroendocrine	
		Tumeur primitive neuroectodermique	
		Neuroblastome	
		Phéochromocytome	
		Néphrome kystique	
Tumeurs mixtes épithéliales et mésenchymateuses		Tumeur mixte épithéliale et stromale	
		Sarcome synovial	
		Tératome	
Tumeurs germinales		Choriocarcinome	
		Lymphome	
		Leucémie	
Tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes		Plasmocytome	
Tumeurs métastatiques			

- Classification SIOP des tumeurs du rein [46] :

Cas prétraités	Tumeurs de bas risque	Néphrome mésoblastique
		Néphroblastome kystique partiellement différencié
		Néphroblastome complètement nécrotique
	Tumeurs de risque intermédiaire	Néphroblastome de type épithéial prédominant
		Néphroblastome de type stromal prédominant
		Néphroblastome de type mixte prédominant
		Néphroblastome de type régressif prédominant
		Néphroblastome avec anaplasie focale
	Tumeurs de haut risque	Néphroblastome de type blastémateux prédominant
		Néphroblastome avec anaplasie diffuse
		Sarcome à cellules claires du rein
		Tumeur rhabdoïde du Rein
	Autres Tumeurs	
Cas non traités	Tumeurs de bas risque	Néphrome mésoblastique
		Néphroblastome kystique partiellement différencié
	Tumeurs de risque intermédiaire	Néphroblastome non anaplasique avec ses variantes
		Néphroblastome avec anaplasie focale
		Néphroblastome avec anaplasie diffuse
	Tumeurs de haut risque	Sarcome à cellules claires du rein
		Tumeur rhabdoïde du Rein

- Stadification des tumeurs rénales de l'enfant. Société internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) & Children Oncology Group (COG) [46] :

	COG	Tumeur intra-rénale enlevée en totalité. Capsule rénale intacte.
Stade I	SIOP	Tumeur limitée au rein ou entourée d'une pseudo-capsule fibreuse si elle dépasse les contours normaux du rein. La présence de tissu tumoral nécrotique ou de remaniements post-chimiothérapeutiques dans le sinus rénal ou la graisse péri-rénale n'est pas une raison de passer en stade II, à condition que ces remaniements soient enlevés en totalité et n'atteignent pas les marges de résection.
Stade II	COG & SIOP	La tumeur dépasse les limites du rein mais est enlevée en totalité. La tumeur pénètre la capsule ou infiltre les vaisseaux dans le sinus rénal (y compris l'extension intra-rénale du sinus). La tumeur peut infiltrer les organes de voisinage ou la veine cave si elle a été totalement réséquée. Une biopsie à l'aiguille peut avoir été réalisée.
	COG	La tumeur peut avoir fait l'objet d'une biopsie chirurgicale pré-opératoire et d'une dissémination purement locale modérée.
Stade III	COG & SIOP	Persistante de résidu tumoral macroscopique ou microscopique, limité à l'abdomen. N'importe laquelle des situations suivantes : a) Marges positives macroscopiquement ou histologiquement b) Tumeur dans les ganglions abdominaux c) Contamination péritonale diffuse par la prolifération tumorale, implants tumoraux, dissémination dans le péritoine avant ou pendant la chirurgie d) Tumeur résiduelle dans l'abdomen e) Tumeur enlevée en plusieurs morceaux
	SIOP	Biopsie chirurgicale avant la chimiothérapie ou la néphrectomie : La présence de tissu tumoral nécrotique ou de remaniements post-chimiothérapeutiques dans un ganglion ou aux limites de la tumeur en fait un stade III.
Stade IV	COG & SIOP	Métastases hématogènes ou ganglionnaires en dehors de la région abdomino-pelvienne.
Stade V	COG & SIOP	Atteinte rénale bilatérale au diagnostic. Les tumeurs de chaque côté doivent être stadifiées séparément.

2. Epidémiologie :

2.1. Historique :

Auparavant, le sarcome à cellules claires du rein (SCCR) était considéré comme une forme de mauvais pronostic des tumeurs de Wilms. En 1970, Kidd, Marsden et al. individualisent cette tumeur qu'ils appelaient la « tumeur rénale pédiatrique métastasant au niveau de l'os », en raison de son aptitude à donner des métastases osseuses plutôt que pulmonaires [16,28]. Beckwith et Palmer étaient les premiers à utiliser le terme de SCCR [1,17].

2.2. Fréquence :

Les cancers du rein représentent 7% de l'ensemble des cancers diagnostiqués chez l'enfant [20].

Le SCCR est une tumeur rare, observée essentiellement chez les enfants de moins de 3 ans [1]. Soixante cas seulement sont répertoriés aux archives de la SEER (Surveillance Epidemiology and End Results) entre 1973 et 2005 [29]. En Amérique du nord, une vingtaine de nouveaux cas sont rapportés chaque année [4]. Il représente la deuxième étiologie des tumeurs du rein chez l'enfant (2 à 5%) après le néphroblastome (85 à 95%) [1,18,20]. Parmi les 5800 tumeurs du rein de l'enfant enregistrées entre Janvier 1993 et Avril 2011 par la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP), 191 étaient des SCCR, soit 3,3% [50]. Dans la série d'El Kababri et al., réalisée à l'hôpital d'enfant de Rabat (Maroc), le SRCC représente 5 % des tumeurs rénales de l'enfant [28]. Par contre, dans une série réalisée par Jaing et al., sur les 54 tumeurs rénales recensées chez les enfants entre 1991 et 2010, le SCCR est diagnostiqué chez 7 patients soit 13% [27].

Les séries décrites dans la littérature restent peu nombreuses, et souvent cette pathologie est incluse dans d'autres entités pathologiques [1].

2.3. Sexe :

Contrairement au néphroblastome qui présente une prédominance féminine, le SCCR est plus fréquent chez les sujets de sexe masculin. La sex-ratio varie de 1,85 à 5,5 [6,28]. (Tableau N° III)

Tableau N°III : La sex-ratio dans les études de la littérature.

Série (origine, année)	Sex-ratio
El Kababri et al. (Maroc, 2004) [28]	5,5 (11/2)
Furtwängler et al. (SIOP, 2013) [50]	1,85 (124/67)
Gooskens et al. (SIOP, 2012) [1]	2

2.4. Age :

L'âge moyen des patients atteints de SCCR varie de 14 à 36 mois. Cette pathologie présente un pic d'incidence entre 2 et 4 ans [20,28,30,46]. Argani et al. constatent que 50% des sujets de leur série sont âgés de 2 à 3 ans [1,18]. Il est rare avant l'âge de 6 mois et chez l'adulte. Néanmoins, quelques rares cas sont publiés dans la littérature. Les extrêmes varient de 31 semaines d'aménorrhée chez un foetus à 58 ans [1,21,22,44]. (Tableau N° IV)

Tableau N°IV : L'âge moyen dans les études de la littérature.

Série (origine, année)	Age moyen
El Kababri et al. (Maroc, 2004) [28]	14 mois (5-108 mois)
Furtwängler et al. (SIOP, 2013) [50]	31 mois (18-54 mois)
Gooskens et al. (SIOP, 2012) [1]	36 mois
Argani et al. (USA, 2000) [6]	36 mois

3. Eléments diagnostiques :

3.1. Clinique :

La masse abdominale constitue le motif essentiel de consultation [28]. Elle est associée à d'autres signes cliniques communs de cette entité : une distension abdominale, une douleur abdominale ou une hématurie [44]. Le plus souvent, on retrouve la triade clinique classique des tumeurs du rein : douleurs lombaires,

hématurie et syndrome de masse [44]. Plusieurs autres symptômes peuvent être constatés notamment l'altération de l'état général, la fièvre, les vomissements et l'hypertension artérielle. Des douleurs osseuses sont observées en cas de métastases osseuses [1,44].

Certaines études suggèrent une prédisposition pour le rein droit [1]. L'atteinte bilatérale est décrite chez 3 patients dans la littérature. Elle serait d'origine métastatique plutôt qu'une seconde atteinte primitive [1,4,5]. L'envahissement ganglionnaire est retrouvé dans 59% des cas. Les sites métastatiques les plus fréquents sont l'os (13%), le poumon (11%) et le foie (10%). D'autres sièges sont décrits notamment l'atteinte des tissus mous, du cerveau, de la peau et du colon. L'atteinte de la veine cave, avec la possibilité d'extension à l'atrium droit, est assez rare. Elle est décrite chez 3 adultes et 5 enfants [1].

3.2. Biologie :

Aucune donnée biologique n'est spécifique des SCCR. Une anémie est parfois décrite essentiellement chez des patients présentant une hématurie. Les fonctions rénale et hépatique sont souvent normales ainsi que le bilan d'hémostase.

3.3. Radiologie :

Les différents moyens d'imagerie permettent de mettre en évidence le processus, de réaliser une cartographie préopératoire et de faire un bilan d'extension. La tumeur n'a pas de caractéristiques radiologiques spécifiques permettant de la différencier des autres cancers du rein ou d'une tumeur sarcomateuse primitive du rétropéritoine [22].

L'échographie révèle une masse rétro-péritonéale au contact du rein, de densité tissulaire, hypoéchogène et hétérogène. Au doppler, la masse paraît modérément vascularisée [22,48].

La tomodensitométrie est l'examen de référence. Avant l'injection de produit de contraste, ces tumeurs apparaissent sous forme d'une volumineuse masse,

parfois lobulée, bien circonscrite, sans capsule propre avec un caractère infiltrant prédominant et une densité hétérogène, légèrement inférieure à celle du parenchyme sain avoisinant [19,22]. Par ailleurs, on note également la présence de zones hypodenses, mal limitées, plutôt centrales, qui résultent de la présence de phénomènes nécrotiques intra-tumoraux [22]. La tumeur comporte souvent une forte composante kystique [19]. L'injection intra-veineuse de produit de contraste permet d'apprécier le degré de vascularisation de la masse tumorale qui est très variable. Elle permet également de chercher un envahissement de la veine rénale ou de la veine cave inférieure par la découverte d'une hypodensité intra-vasculaire. Cet examen cherche enfin des localisations secondaires thoraciques et hépatiques afin de tracer un bilan loco-régional [22].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est d'une grande utilité. A travers les coupes sagittales et coronales, elle permet une meilleure appréciation de la tumeur, très utile pour les chirurgiens. Elle a également une meilleure sensibilité pour la détection des emboles intra-vasculaires et indique avec précision le niveau d'extension intra-luminal [22].

Une scintigraphie osseuse, des radiographies de squelette et une exploration cérébrale sont recommandées dans le bilan d'extension [19]. Les métastases osseuses peuvent être lytiques ou condensantes [23].

4. Traitement :

4.1. Buts du traitement :

- Guérir cette affection par l'exérèse chirurgicale.
- Prévenir les récidives par la chimiothérapie couplée éventuellement à la radiothérapie.
- Surveiller le patient et détecter les complications du traitement et assurer un confort de vie.

4.2. Les moyens :

La prise en charge thérapeutique est pluridisciplinaire associant une chimiothérapie (néo-adjuvante et adjuvante), une néphrectomie élargie associée ou non à une lymphadénectomie, avec parfois une radiothérapie complémentaire.

a) Protocole de la SIOP 2001 :

Nous décrivons, en premier lieu, le protocole des tumeurs à haut risque adopté par la SIOP 2001 pour le traitement des SCCR. Ce même protocole est utilisé au Sénégal.

En l'absence de signes cliniques et radiologiques spécifiques, la conduite thérapeutique initiale pour le SCCR est la même que celle adoptée pour le néphroblastome.

- La chimiothérapie :
 - La chimiothérapie néo-adjuvante :

La chimiothérapie préopératoire dépend de la présence ou non de métastases.

Pour les formes localisées, le protocole préconise 4 cures préopératoires à base d'Actinomycine D et de Vincristine.

Les formes métastatiques sont traitées par 6 cures préopératoires comportant, en plus des deux drogues suscitées, l'adriamycine.

Le but de ce traitement est de :

- réduire le volume tumoral et limiter l'évolution des tumeurs vers des stades plus avancés.
- éviter la rupture capsulaire per opératoire et l'essaimage de la tumeur.
- réduire l'intensité et la longueur du traitement de chimiothérapie post opératoire.
- réduire la mortalité et la morbidité [31].
 - La chimiothérapie adjuvante :

Le protocole actuel de la SIOP 2001 préconise une cure à base de Vincristine, Dactinomycine et Doxorubicine pour le stade I. Pour les autres stades, le protocole comporte 4 drogues : Etoposide, Carboplatine, Cyclophosphamide et Doxorubicine administrées en 12 cures pendant 34 semaines.

Il n'existe toujours pas de consensus pour les formes récidivantes.

- La chirurgie :

Dans la majorité des cas il s'agit d'une néphrectomie totale parfois associée à une lymphadénectomie. Le chirurgien doit toujours vérifier les aires ganglionnaires ainsi que l'intégrité du rein controlatéral, du foie et du péritoine.

Les tumorectomies sont réservées à des cas particuliers : tumeurs bilatérales et/ou rein unique.

Un autre volet chirurgical s'intéresse à la résection des métastases.

- Les voies d'abord :

- Laparotomie médiane xypho-pubienne au travers d'une longue incision horizontale sectionnant les deux muscles grands droits.
- Voie sous-costale.
- L'ablation du rein tumoral :

La règle est la ligature du pédicule rénal avant toute dissection afin d'éviter l'essaimage de la tumeur par voie veineuse lors de la mobilisation de la tumeur. Le rein est enlevé en monobloc avec la couche cellulaire péri rénale et les zones d'adhérences suspectes. La surrénale est systématiquement enlevée dans les tumeurs du pôle supérieur. Le curage lymphatique systématique associé à la néphrectomie reste discutée. Il faut prélever tout ganglion suspect. L'intervention comprend encore l'exploration soigneuse de la cavité péritonéale et du foie à la recherche de métastases ainsi que du rein opposé qui doit être palpé et exploré à la recherche d'un processus tumoral qui doit être marqué de clips de repérage.

Dans le cas d'un rein unique, une néphrectomie partielle sera pratiquée. Dans le cas d'une tumeur bilatérale, la chirurgie doit être conservatrice aboutissant soit à une néphrectomie partielle bilatérale, soit à une néphrectomie élargie d'un côté, associée à une néphrectomie partielle controlatérale. Dans le cas échéant, une néphrectomie bilatérale complète est faite conduisant à la dialyse et à une greffe ultérieure.

- La chirurgie complémentaire :

Des gestes chirurgicaux complémentaires peuvent être envisagés sur les métastases notamment pulmonaires après évaluation de la chimiothérapie postopératoire ou éventuellement de la radiothérapie.

- La radiothérapie :

Une radiothérapie complémentaire est indiquée pour les stades de II à IV. Pour les stades II et III, les patients reçoivent une irradiation de 25,2 Gy avec parfois un complément de 10,8 Gy.

Les tumeurs métastatiques et incomplètement réséquées sont irradiées à 15 Gy avec un complément de 4,5 à 15 Gy destiné aux métastases macroscopiques.

b) Autres protocoles de prise en charge des SCCR :

Le COG (children's oncology group) et le NWTS (national Wilms' tumor study) ne préconisent pas une chimiothérapie néo-adjuvante. La chirurgie est pratiquée d'emblée suivie d'une chimiothérapie à base de Vincristine, Cyclophosphamide, Doxorubicine et Etoposide pour les stades de I à III. Une radiothérapie est indiquée pour les stades II et III. Pour le stade IV, La chimiothérapie est renforcée et on y utilise 5 drogues (Cyclophosphamide, Carboplatine, Etoposide, Vincristine et Doxorubicine) [1].

Les études de l'UK-WT (United Kingdom Wilms' tumour study group) proposent une chimiothérapie à base de Vincristine, Dactinomycine et Doxorubicine pour le stade I. Les stades II et III sont traités par une association de 3 drogues (Vincristine, Dactinomycine et doxorubicine) associés à une radiothérapie (dose 25,2 Gy). Pour le stade IV, l'UK-WT propose une chimiothérapie à base de Doxorubicine, Cyclophosphamide, Carboplatin et Etoposide avec une radiothérapie de 25,2 Gy [1].

Protocole de la chimiothérapie néo-adjuvante selon le protocole de la SIOP 2001 adopté par le groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique :

- **Formes localisées :**

Formes localisées :				
Actinomycine D	↓		↓	
Vincristine	↓	↓	↓	↓
Semaine	1	2	3	4

- **Formes métastatiques :**

Formes métastatiques :						
Actinomycine D	↓		↓		↓	
Vincristine	↓	↓	↓	↓	↓	↓
Doxorubicine		↓				↓
Semaine	1	2	3	4	5	6

Actinomycine D : 45 µ/kg IV BOLUS (Max 2.000 µ) Si poids > 30 kg 600 µ/m²

Vincristine : 1,5 mg/m² IV BOLUS (Max 2 mg)

Doxorubicine : 50 mg/m²

NB : → Si le poids est inférieur à 12 kg, on administre 2/3 des doses pour chaque drogue.

→ En cas d'intolérance majeure, on administre 2/3 des doses à la cure suivante.

**Protocole de la chimiothérapie adjuvante selon le protocole de la
SIOP 2001 adopté par le groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique:**

- **Stade I :**

Stade I									
Actinomycine D		↓	↓			↓			
Vincristine	↓	↓	↓	↓		↓	↓	↓	↓
Semaine	1	2	3	4	5	6	7	8	9

Actinomycine D : 45 µ/kg IV BOLUS (Max 2.000 µ) Si poids > 30 kg 600 µ/m²

Vincristine : 1,5 mg/m² IV BOLUS (Max 2 mg)

NB : → Si le poids est inférieur à 12 kg, on administre 2/3 des doses pour chaque drogue.

→ En cas d'intolérance majeure, on administre 2/3 des doses à la cure suivante.

- **Stades II, III, IV :**

Stade II, III, IV														
Etoposide				↓↓↓					↓↓↓					
Carboplatine				↓↓↓					↓↓↓					
Cyclophosphamide	↓↓↓					↓↓↓						↓↓↓		
Doxorubicine	↓					↓						↓		
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Semaine				16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26
				28	29	30	31	32	33	34				27

Etoposide : 150 mg/m² en 1 heure

Carboplatine : 200 mg/m² en 1 heure

Cyclophosphamide : 450 mg/m² en 1 heure

Doxorubicine : 50 mg/m² en 6 heures

NB : → Si le poids est inférieur à 12 kg, on administre 2/3 des doses pour chaque drogue.

→ En cas d'intolérance majeure, on administre 2/3 des doses à la cure suivante.

5. Etude anatomopathologique des SCCR :

Il s'agit d'une étape très importante. Les prélèvements peuvent être histologiques ou cytologiques.

Cette étape permet de préciser le type histologique de la tumeur, sa variante histologique, ses caractéristiques cellulaires, sa réponse à la chimiothérapie (% de nécrose), son degré d'envahissement local et locorégional ainsi que son pronostic.

5.1. Les prélèvements cytologiques :

a) Aspiration à l'aiguille fine :

L'étude cytologique par aspiration à l'aiguille fine n'est pas de pratique courante. Elle est indiquée essentiellement pour les tumeurs très avancées ou bilatérales et s'il existe une récidive ou une métastase [1,33].

b) Aspects cytologiques du SCCR [1,33,34,35,36,49]:

L'examen cytologique montre des cellules arrondies ou ovales à cytoplasme vaporeux excentrique, intégrées dans une abondante matrice extracellulaire myxoïde. Elles sont parfois assimilées à des noyaux nus ronds ou ovales. Ces noyaux sont polymorphes, parfois de grande taille, avec des contours précis. La chromatine est fine granulaire avec un nucléole inconstant souvent absent. Certains de ces noyaux présentent des rainures ou des vacuoles intranucléaires. On observe également des cellules fusiformes isolées ou regroupées autour des vaisseaux sur des travées fibro-vasculaires. Ces cellules sont plus nombreuses dans la forme à cellules fusiformes du SCCR. Les mitoses sont peu fréquentes. Rarement, on peut observer des tubules non atypiques provenant du tissu rénal normal avoisinant.

5.2. Les prélèvements histologiques :

Les prélèvements peuvent être :

- Pièce de néphrectomie partielle ou totale
- Pièce de nécropsie
- Produit de résection d'une récidive tumorale
- Biopsie percutanée préopératoire
- Métastase
- Curage ganglionnaire locorégional

a) Prise en charge macroscopique d'une pièce de néphrectomie [1,2] :

La prise en charge d'une pièce de néphrectomie nécessite une coordination stricte entre chirurgiens et pathologistes. En effet, la pièce doit être acheminée à l'état frais et dans les plus brefs délais au laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques. Une fiche de demande d'examen anatomopathologique minutieusement remplie est exigée. Elle doit préciser les renseignements cliniques et radiologiques, le geste opératoire, ainsi que le traitement reçu.

Nous décrivons la méthode de prise en charge macroscopique d'une pièce de néphrectomie dans le laboratoire d'anatomie et cytologie pathologique de l'hôpital général Grand Yoff (HOGGY) qui respecte les données de la SIOP 2001.

A la réception de la pièce :

- Photographier le spécimen.
- Préciser le poids ainsi que les mesures dans les trois axes.
- Chercher des ruptures et fissures de la capsule à la surface
- Localiser toute zone suspecte.
- Chercher et disséquer les ganglions lymphatiques péri hilaires et péri-rénaux (chaque ganglion est inclus séparément dans une cassette).
- Identifier la veine et l'artère rénales ainsi que l'uretère.

- Examiner le hile rénal à la recherche d'un thrombus ou d'un embolus dans la veine rénale ou l'une de ses branches en prélevant d'abord les limites sur la veine rénale, l'artère rénale et l'uretère puis en sectionnant le hile perpendiculairement aux structures vasculaires tous les 2 mm (2 à 3 prélèvements sont faits de façon systématique sur le hile).
- Encrez la surface de tout le spécimen et le sinus rénal à l'encre de chine.
- Laisser sécher avant d'ouvrir la pièce.
- Ouvrir longitudinalement la pièce en deux parties (pour voir les rapports de la tumeur avec le rein, la capsule et le sinus rénal).
- Photographier la tranche de coupe et noter l'aspect macroscopique (taille, aspect de la tumeur : solide, kystique, présence de remaniements nécrotico-hémorragiques, limites...).
- Apprécier le pourcentage de nécrose.
- Prélever du matériel frais pour étude en biologie moléculaire de la tumeur et du rein : deux fragments de 0,5 à 1 cm³ de chaque tissu (Congélation à 80°)

La pièce doit être fixée dans du formol tamponné à 10% pendant 24 à 48 heures. Des tranches de coupe multiples parallèles à la tranche initiale permettront une meilleure fixation et une meilleure vue du sinus rénal et son rapport avec la tumeur.

De multiples prélèvements, dirigés et bien échantillonnés, selon le protocole SIOP, sont pratiqués :

- Une tranche de section complète est prélevée sur le plus grand axe de la tumeur afin d'évaluer les pourcentages des composantes de la tumeur et le pourcentage de nécrose. Les zones douteuses doivent être marquées par le chirurgien (à l'encre de chine).
- Chaque nodule en dehors de la masse principale (tumeurs multifocales).

- Les limites d'exérèse dont les surfaces ont été encrées.
- Les rapports de la tumeur avec le parenchyme rénal.
- Les rapports de la tumeur avec la capsule rénale.
- Les zones capsulaires suspectes d'être envahies.
- Les zones de la graisse péri-rénale suspectes d'être envahies (si la tumeur mesure plus de 7 cm, il faut confirmer l'absence d'extension dans la graisse péri-rénale par des prélèvements sériés à l'interface graisse-tumeur).
- Les zones d'adhésion tumorale dans le tissu avoisinant.
- Des prélèvements systématiques (au moins deux blocs) du parenchyme rénal normal et des zones paraissant anormales dans le tissu rénal restant.
- les ganglions lymphatiques du hile.
- Des prélèvements systématiques au niveau du sinus, du bassinet, de la graisse du hile, de l'uretère et des vaisseaux

b) Biopsies :

Cet examen n'est pas une technique de routine. Certaines équipes conseillent l'abstention afin d'éviter l'essaimage péritonéal [44]. Il est tout de même adopté par United Kingdom Children's Cancer Study Group (UKCCSG) qui recommande cette approche de diagnostic pathologique préalable à la chimiothérapie. En effet, des études faites trouvent une forte concordance entre les résultats sur une biopsie percutanée et ceux constatés sur une pièce opératoire dans 94 à 99 % des cas [31]. De plus, il a été démontré que la pratique d'une biopsie percutanée n'était pas associée à une augmentation de la récidive ou à des complications [32]. Manchanda et al. recommandent aussi cette technique, en cas de tumeur bilatérale, suite à une forte infiltration péritonéale après une biopsie à ciel ouvert [5].

Différentes techniques peuvent être utilisées (biopsie au Tru-cut, biopsie à l'aiguille fine ou biopsie à ciel ouvert). La biopsie à ciel ouvert a, tout de même,

une meilleure fiabilité par rapport aux autres techniques mais reste une technique invasive [62].

Chez l'enfant, il est recommandé de pratiquer la biopsie sous anesthésie générale.

c) La technique histo-pathologique :

Après la mise en cassettes, La technique de coloration standard passe par plusieurs étapes qui se succèdent :

- La déshydratation alcoolique
- L'inclusion-enrobage dans de la paraffine
- Les coupes fines de 3 à 4 microns au microtome
- La coloration à l'hématoxyline éosine.

Quelques colorations spéciales peuvent être utilisées pour éliminer d'autres diagnostics différentiels. Il s'agit essentiellement de la technique au PAS et la coloration au Carmin de Best pour la mise en évidence du glycogène et de la coloration de Grimelius pour éliminer une tumeur neuroendocrine.

L'étude par des marqueurs immunohistochimiques n'est pas spécifique. Elle permet tout de même d'éliminer d'autres tumeurs rénales de l'enfant pouvant prêter confusion avec le SCCR [1].

D'autres techniques sont utilisées pour orienter le diagnostic :

- La biologie moléculaire : cytogénétique classique, cytogénétique moléculaire (FISH, RTPCR)
- La microscopie électronique

Les résultats de ces techniques restent toujours à l'état expérimental pour le SCCR. Il n'y a toujours pas de consensus là-dessus.

d) Les aspects morphologiques du SCCR :

- Les aspects macroscopiques :

Le SCCR se présente généralement comme une grande masse unilatérale, d'aspect lobulé, à tendance infiltrante, parfois limitée par une pseudo-capsule [28,43]. Elle siège généralement au niveau de la zone centrale du tissu rénal [1].

Son plus grand diamètre varie de 2 à 26 centimètres et son poids de 50 grammes à 3 kilos [46]. Elle est charnue, homogène, de couleur grisâtre ou brun clair, à surface souvent luisante [1,46]. Certaines tumeurs peuvent être mucoïdes mais la plupart sont de consistance ferme ou indurée [46]. Des remaniements kystiques et hémorragiques sont parfois observés ainsi que quelques zones de nécrose (Figure N°7). Les kystes peuvent parfois être prédominants faisant ainsi suspecter radiologiquement un néphrome kystique ou un kyste rénal multiloculaire [52]. Les calcifications sont rares [52]. Dans 5% des cas, une atteinte de la veine rénale est retrouvée à l'examen macroscopique [1].

Les formes bilatérales sont rares, elles sont souvent associées à une atteinte métastatique diffuse [4,5].

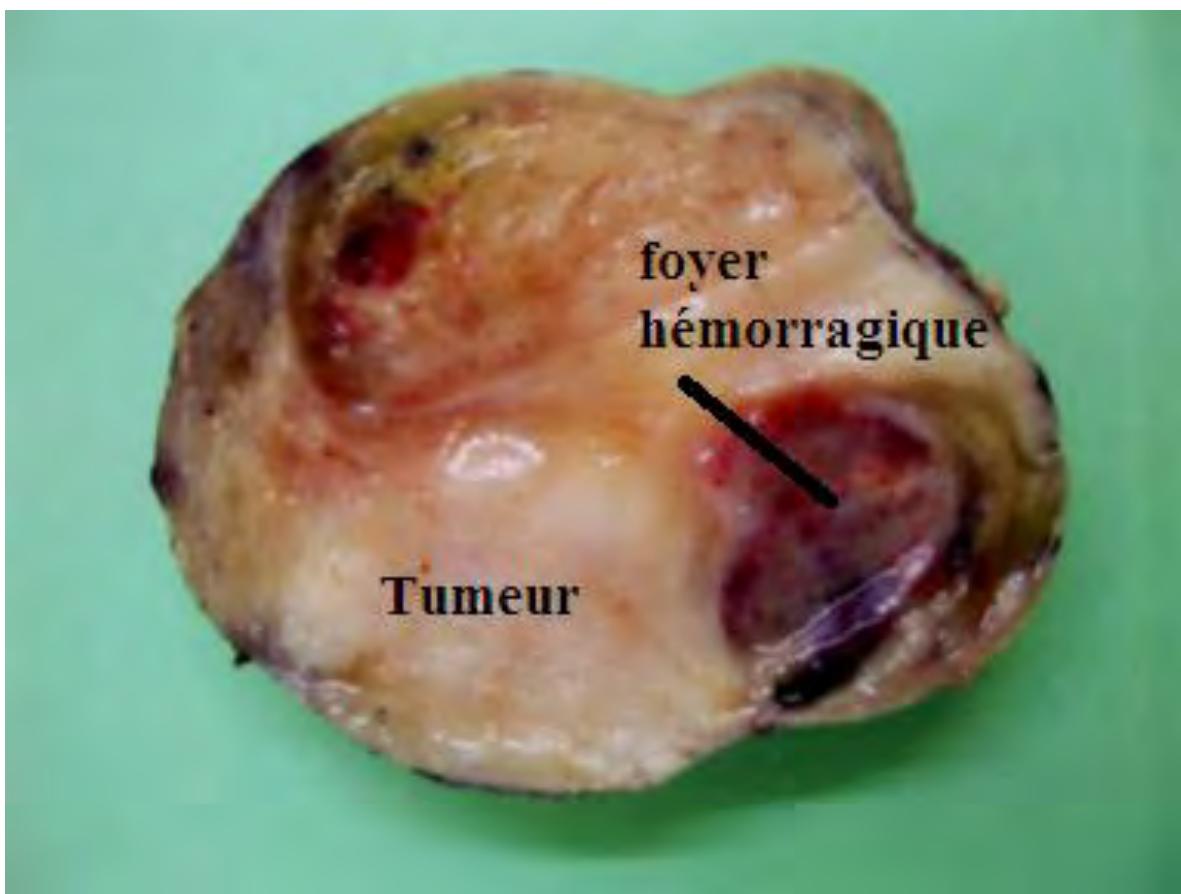


Figure N°7 : Pièce opératoire d'un SCCR montrant une masse tumorale bien limitée, solide, blanc-jaunâtre, luisante et comportant des foyers hémorragiques [52].

- Les aspects microscopiques :

On décrit différentes variantes histologiques qui sont souvent associées (91% des cas) et rarement isolées [1].

La forme commune est décrite focalement dans plus de 90% des SCCR. Elle se présente sous forme d'une prolifération de densité modérée faite de cellules de taille variable, fusiformes, rondes ou ovales, à cytoplasme clair, assez monomorphes et à limites mal visibles. Leurs noyaux sont arrondis ou ovalaires, clairs, parfois vésiculaires, à chromatine fine souvent dispersée. Le nucléole est peu fréquent ou discret. S'il est présent, il est souvent unique. Ils revêtent souvent un aspect vitreux, optiquement vide [7,18,46,51,52]. L'indice mitotique est faible [46]. Toutefois la plupart des SCCR ne sont pas composés exclusivement de cellules claires et comportent des plages où le cytoplasme apparaît plus condensé et plus acidophile [46]. Ces cellules sont agencées en faisceaux, en nids, en cordons, formés de 6 à 10 cellules, ou même en nappes, séparés par un stroma fibro-vasculaire grêle qui lobule de façon caractéristique cette tumeur [1,28]. Les vaisseaux donnent un aspect en « arêtes de poissons » ou en « chicken wire » [44,46]. Des cellules fusiformes, souvent décrites sous le terme de cellules septales, accompagnent ces vaisseaux. Elles présentent des noyaux ondulés rappelant des cellules de Schwann [18,46]. La tumeur pousse en envoyant de petits prolongements dans le tissu rénal normal et l'emprisonne progressivement. Ce tissu ainsi emprisonné revêt souvent un aspect régressif appelé «métaplasie embryonnaire » [18,44,46].

Les autres variantes histologiques présentes dans les SCCR par ordre de fréquence sont :

- La forme myxoïde (50%)
- La forme sclérosante (35%)
- La forme cellulaire (26%)

- La forme épithélioïde (13%)
- La forme palissadique (11%)
- La forme à cellules fusiformes (7%)
- La forme storiforme (4%)
- La forme anaplasique (3%)
- La forme hémangiopéricytomateuse (rare)

L'anaplasie est rare dans les SCCR primitifs ou récidivants. Elle se définit par la présence de petits foyers constitués de cellules aux noyaux de taille très augmentée, polyploïdes montrant des mitoses multipolaires [52].

Ces mêmes aspects sont décrits au niveau des métastases.

e) Immunohistochimie :

L'étude par des marqueurs immunohistochimiques n'est pas spécifique. Elle permet tout de même d'éliminer d'autres tumeurs rénales de l'enfant [1,46].

La vimentine est constamment positive [1,37,44] (Figure N°8). L'expression du Bcl-2 n'est pas constante [44].

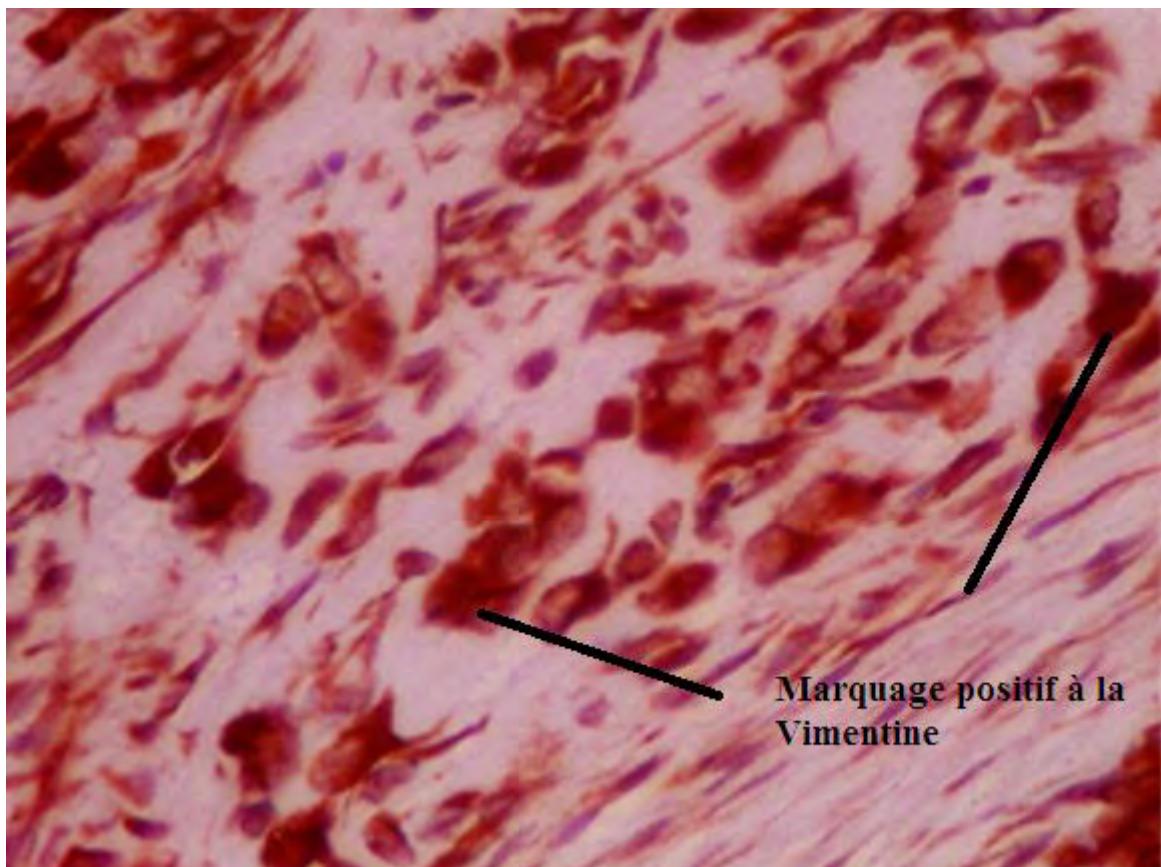


Figure N°8 : Intense marquage des cellules tumorales par l'anticorps anti-vimentine (IHC :Vimentine ; x400) [52].

De nouvelles études montrent la positivité du marquage par NGFR (Nerve Growth Factor Receptor) [1].

L'immuno-marquage par les marqueurs épithéliaux (cytokératine et EMA), Mic-2 (CD99), CD56, protéine S100, la desmine, NSE (neuron specific enolase) et WT-1 est négatif [37].

f) Biologie moléculaire :

Aucun critère génétique spécifique du SCCR n'est actuellement connu [44].

Quelques translocations chromosomiques ainsi que d'autres altérations chromosomiques sont tout de même décrites. Il s'agit d'anomalies sporadiques, sans aucune association avec des syndromes génétiques prédisposants ni histoire de cancer familial [1,37].

La translocation t(10;17)(q22;p13) est la plus fréquente (Figure N°9). Les gênes situés sur cette région seraient impliqués dans la pathogénie du SCCR [7,8]. Parmi ces gênes, on retrouve le TP53 (tumour suppressor gene) situé sur la région 17p13. Des études immunohistochimiques réalisées par les équipes d'Argani et Cheah montrent une surexpression de ce gène [6,7,9].

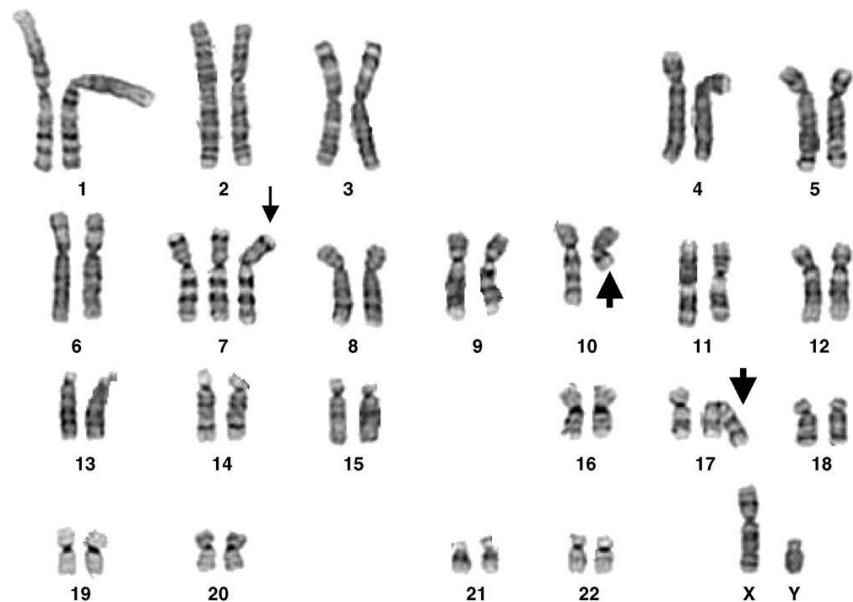


Figure N°9 : Caryotype d'un patient atteint d'un SCCR montrant la translocation t(10;17)(q22;p13) avec une trisomie 7 [7].

On décrit également une hyperméthylation au niveau du locus THBS1 CPG. L'équipe d'Ueno retrouve que cette hyperméthylation est spécifique du SCCR et n'est retrouvée dans aucune autre tumeur sur une série de 83 cas de tumeurs du rein chez l'enfant dont 21 cas de SCCR [38].

Récemment, O'Meara et al. découvrent un réarrangement YWHAE sur le chromosome 17 et un réarrangement FAM22 sur le chromosome 10. Le transcrit YWHAE-FAM22 est retrouvé dans 6 cas des 50 SCCR de cette série [10,37].

Une surexpression de la protéine C-kit sans amplification génique ni activation des mutations est retrouvée par Jones et al. [11].

Cutcliffe et al. mettent en évidence, pour les SCCR, une surexpression des gènes de la voie Akt et de la Sonic Hedgehog mais également une surexpression des marqueurs neuronaux tels que le nerve growth factor receptor (NGFR) suggérant une origine neuronale ou neuroectodermique [45]. L'expression de la protéine NGFR est confirmée par immunohistochimie en montrant un marquage membranaire intense et diffus des cellules tumorales du SCCR [52]. L'imunomarquage par l'anticorps anti-NGFR, négatif dans le néphroblastome et dans les autres tumeurs mésenchymateuses rénales pourrait être un marqueur diagnostique potentiellement fiable pour le SCCR [52].

Le SCCR présente parfois un marquage très positif à l'EGFR (epidermal growth factor receptor). Cutcliffe et al. constatent que 70 % de ces tumeurs expriment l'epidermal growth factor receptor (EGFR). Des mutations ainsi que des amplifications géniques sont décrites pour ce gène [12,45,54].

Taguchi et al. décrivent une translocation t(1;6)(p32.3;q21) au niveau des lymphocytes sanguins circulant de patients atteints de SCCR [13,54]. C'est la première découverte d'anomalie moléculaire en dehors des cellules de la tumeur [54].

D'autres anomalies du génome sont décrites au cours des SCCR :

- Délétion 14q [8].
- Translocation t(2;22) [13]

- Perte du 19p, 16p, 10q, 4p [14,15]
- Gain du 1q, 16p, 11q [14,15]

6. Evolution :

Un quart des cas reste limité au rein (stade I), mais plus de 30 % sont de stade III, essentiellement en raison de métastases ganglionnaires, particulièrement fréquentes dans cette tumeur. Les récidives locales sont aussi fréquentes [48].

Ces récidives sont observées dans 14 à 78% des cas. Autrefois, elles étaient considérées comme tardives. En effet, l'intervalle entre la fin du traitement et l'apparition des rechutes variait entre 5 mois et 8 ans [23, 46, 47]. La moyenne est de 2 années [1]. Green et al. rapportent que plus de 30% des rechutes survenaient avec plus de 2 années d'intervalle [2]. Actuellement, avec l'utilisation de nouvelles molécules de chimiothérapie (cyclophosphamide, ifosfamide, etoposide), les rechutes tardives deviennent moins fréquentes. Selon les études du « National Wilms' Tumour Study-5 », uniquement 1 rechute sur 21 survient après plus de 3 ans de la fin du traitement [3].

La présence de métastases osseuses est un signe clinique de présomption qui permet d'orienter le diagnostic devant une tumeur du rein chez l'enfant en faveur d'un SCCR plutôt qu'une tumeur de Wilms où l'incidence des métastases osseuses ne dépasse pas les 2% [30]. Environ 5% des patients présentent des métastases au moment du diagnostic L'une des caractéristiques du SCCR est l'incidence importante des métastases osseuses dans 42 à 76% des cas [43]. Dans la série d'El Kababri et al, les rechutes métastatiques osseuses sont notées dans 31 % des cas [28]. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte multifocale. Les sites de prédilection des métastases osseuses sont par ordre de fréquence décroissante: crâne; fémur; côtes et vertèbres; pelvis; humérus; tibia; os de la face; radius; os du pied [28].

Après les métastases osseuses, les sites les plus fréquents sont le cerveau, le poumon, le rétro-péritoine et le foie. Des études récentes montrent que les

récidives cérébrales commencent à dépasser celles des os [1,3]. Les nouvelles molécules de chimiothérapie seraient la cause de ce changement. Des métastases sur des sites inhabituels sont rapportés dans la littérature : crâne, espace péridural, nasopharynx, cou, paroi abdominale, aisselles, orbites... [23].

Les thromboses vasculaires sont rares (5%), quelques cas sont décrits chez les patients présentant un SCCR et uniquement 3 cas intéressent les enfants [18,24,25,26]. Il s'agit de thromboses de la veine cave inférieure avec souvent une extension atriale [24,26].

La surveillance des SRCC nécessite une vigilance particulière [28]. Une consultation tous les 3 mois la première année puis 2 consultations annuelles durant 5 années sont recommandées [26].

7. Pronostic :

Le SCCR est une tumeur agressive de pronostic sombre. Cette tumeur était classée histologiquement dans les tumeurs non néphroblastomateuses de haut risque. La survie à long terme est variable allant de 60% à 88% [23]. Elle est estimée à 79% à 10 ans [37, 46]. La série taiwanaise de Jaing et al. retrouve une survie à 5 ans allant de 83,3 à 85,7% [27].

La survie varie selon le stade de la maladie : La survie globale est estimée à 100% pour le stade I, 97% pour le stade II, 87% pour le stade III et 45% pour le stade IV [42].

L'âge aussi est un facteur déterminant. Chez les nourrissons de moins de 12 mois, la survie sans événement à 5 ans est de 49%. Par contre, elle est de 89% chez les enfants de plus d'un an [48].

Des études menées par « National Wilms' Tumor Study » (NWTS) et International Society of Pediatric Oncology » (SIOP) indiquent que la survie a

nettement augmenté atteignant respectivement 87,5 et 88%. Ceci est expliqué par l'utilisation d'une chimiothérapie intensive à base de Doxorubicine [4].

Dans le même sens, une polychimiothérapie prolongée pendant 15 mois offre une meilleure survie à huit ans, à savoir 87 % versus 60,6 % pour une durée de six mois [44].

50% des décès surviennent au cours des 2 premières années suivant le diagnostic [43].

Pour les tumeurs bilatérales, le pronostic est sombre et l'atteinte secondaire cérébrale est fréquente malgré la chimiothérapie [4,5]. Une chirurgie partielle bilatérale pourrait être envisagée selon la faisabilité après 6 cures de chimiothérapie [5].

8. Diagnostic différentiel :

8.1. Néphroblastome [46,55,56,57]:

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est une tumeur maligne embryonnaire développée à partir de cellules du blastème néphrogénique. C'est la tumeur rénale la plus fréquente de l'enfant (85% des tumeurs du rein et 6 à 7 % de l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfant). Il survient entre un et cinq ans (98% des cas apparaissent au-dessous de l'âge de 10 ans). Dans environ 10 % des cas, le néphroblastome s'observe dans le cadre d'un syndrome de prédisposition, le plus souvent par mutation du gène WT1 ou des anomalies de la région 11p15. Il existe des formes familiales dans 1 % des cas.

Il s'agit le plus souvent de la découverte d'une masse abdominale, plus rarement une douleur abdominale, une hypertension artérielle ou une hématurie.

A la macroscopie, le néphroblastome se présente comme une volumineuse masse unique, de grande taille, uniforme, de couleur grisâtre, bien délimitée du rein par une épaisse pseudo-capsule et occupant presque tout le rein en

déformant ses contours. A la coupe, la tranche de section peut se présenter sous différents aspects (nodulaire, fasciculée, encéphaloïde, kystique). Les remaniements nécrotico-hémorragiques sont fréquents.

L'examen histologique du néphroblastome, dans sa forme typique, montre une grande diversité de types cellulaires, associant trois composantes différentes : blastémateuse, épithéliale et stromale, réalisant souvent un aspect triphasique. La proportion relative de ces trois contingents et leur mode d'intrication sont très variables d'un cas à l'autre. Il peut y avoir des aspects biphasiques ou monophasiques. Des éléments hétérologues sont souvent présents, des rhabdomyoblastes ou un contingent cartilagineux ou osseux ainsi que des remaniements kystiques, nécrotiques et hémorragiques. (Figure N°10)

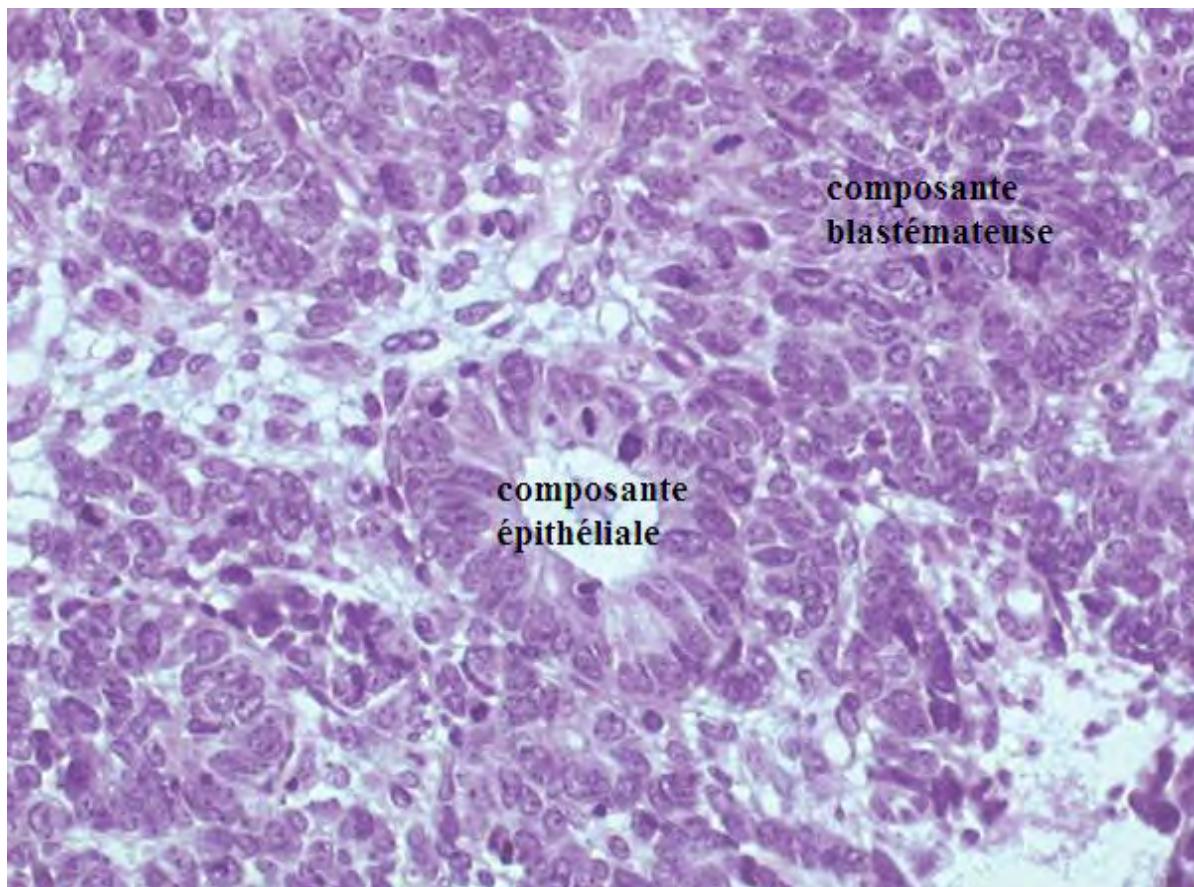


Figure N°10 : Néphroblastome : double composante blastémateuse et épithéliale (HE, x400) [3].

Il n'existe pas de marqueurs moléculaires pour le diagnostic du néphroblastome. Le blastème exprime dans tous les cas le CD56, qui est très sensible mais très peu spécifique, la vimentine et la NSE. La desmine et les cytokératines peuvent être focalement positives. Le blastème peut exprimer WT1 de façon nucléaire mais pas dans tous les cas. En cas d'anaplasie diffuse, la tumeur exprime p53 de façon inconstante.

90% des néphroblastomes vont guérir après une bonne prise en charge thérapeutique (100% pour les stades favorables et 63% pour les stades à haut risque). Les métastases hématogènes se font dans 80% des cas dans les poumons, le foie, le cerveau. Le néphroblastome récidive, le plus souvent, localement, essentiellement au cours des deux premières années.

8.2. Néphrome mésoblastique [44,46,53,58,59,60]:

Le néphrome mésoblastique ou tumeur de Bolande est rare et représente 2 à 5% de l'ensemble des tumeurs rénales chez l'enfant et 50% des tumeurs du rein chez les nourrissons âgés de moins de 6 mois. L'âge moyen de survenue est de 2 mois. Il est considéré comme un sarcome fibroblastique de bas grade. Le néphrome mésoblastique est une tumeur congénitale dont le diagnostic anténatal est possible dès le deuxième trimestre de grossesse par une échographie obstétricale.

En post natal, la masse abdominale constitue une circonstance de découverte quasi constante de cette tumeur. Une hypercalcémie et une production excessive de rénine peuvent se rencontrer.

L'échographie abdominale objective une masse solide intra-rénale, hétérogène pouvant contenir des zones kystiques, hémorragiques ou nécrotiques. Au scanner, on observe une masse de densité tissulaire hétérogène, prenant le produit de contraste et refoulant le parenchyme rénal en périphérie.

Macroscopiquement, la tumeur est ferme, jaune, mal limitée. Des zones de nécrose et kystiques peuvent être présentes.

Histologiquement, le néphrome mésoblastique est composé d'un tissu mésenchymateux formé de cellules fusiformes, de type fibroblastes et myofibroblastes, entrelacées, sans cellules épithéliales. On en distingue trois types : le type classique (24%), le type cellulaire (66%) et le type mixte (10%). C'est le type cellulaire qui peut prêter confusion avec le SCCR. Il est caractérisé par une prolifération plus dense, riche en mitoses et en atypies. Ce type serait de plus mauvais pronostic. (Figure N°11)

L'immunohistochimie n'est pas spécifique. Toutefois, La tumeur exprime souvent la vimentine, l'actine musculaire lisse, la desmine et la cytokératine.

L'analyse cytogénétique du néphrome mésoblastique de type cellulaire montre une translocation t(12;15) (p13;q26) associée à une trisomie 11 le plus souvent. De la translocation résulte un gène de fusion ETV6–NTRK3 dont le produit de traduction est une oncoprotéine.

La récidive locale est rare, elle est due à une exérèse incomplète. Les métastases sont exceptionnelles et les rares cas retrouvés sont diagnostiqués dans l'année qui suit le diagnostic.

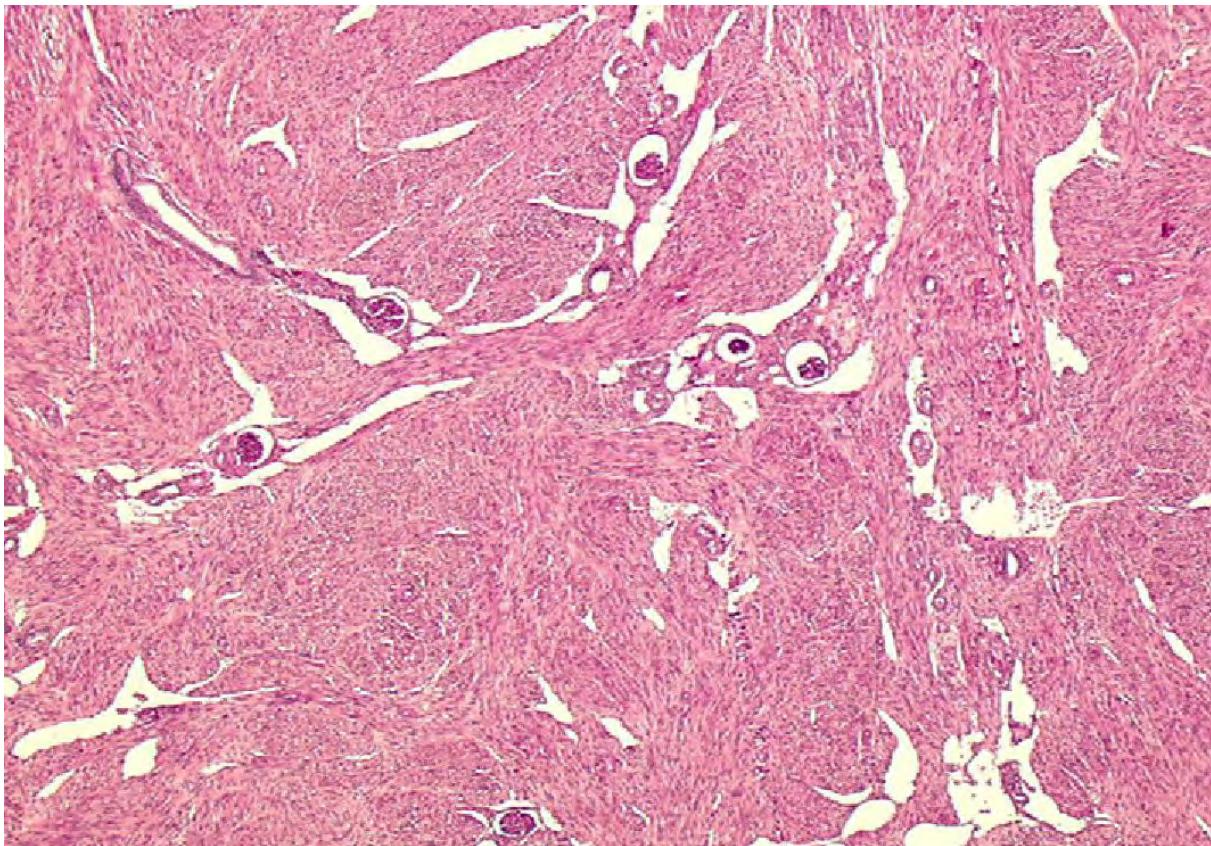


Figure N°11 : Néphrome mésoblastique (HE, x40) [60].

8.3. Tumeur rhabdoïde [44,53,61,62,63]:

La tumeur rhabdoïde représente 2 à 4% de l'ensemble des cancers du rein chez l'enfant. Elle survient le plus souvent dès le jeune âge, avant l'âge de 2 ans. Le diagnostic après l'âge de 5ans est douteux. Il s'agit d'une pathologie très aggressive et elle est considérée l'une des tumeurs solides les plus fatales chez l'enfant, avec une mortalité élevée et une survie à 5 ans ne dépassant pas 25à 35%. Les métastases sont fréquentes (foie, poumon, cerveau...) et la tumeur peut parfois être multifocale avec d'autres foyers au niveau du système nerveux central ou au niveau des tissus mous.

Cliniquement, On observe une masse abdominale souvent volumineuse associée à une fièvre et une hématurie. La biologie montre parfois une hypercalcémie en rapport avec un taux élevé de PTH.

L'imagerie retrouve une tumeur rénale souvent lobulée avec des remaniements nécrotico-hémorragiques ou des calcifications. Une pseudo-capsule est parfois observée en périphérie.

L'examen histologique montre une prolifération cellulaire dense faite de cellules larges ou de taille moyenne et peu cohésives, à noyaux souvent excentrés et vésiculaires présentant un nucléole proéminent central, éosinophile. Des inclusions cytoplasmiques globulaires et hyalines sont parfois observées. (Figure N°12)

Cette tumeur exprime un marquage positif aux marqueurs suivants : Vimentine, Myoglobine, EMA, NSE, Protéine S100 et CD99

A la biologie moléculaire, on observe une Délétion du locus 22q11;2 porteur du gène hSNF5/INI1.

Le pronostic est meilleur si la tumeur est découverte au cours des premiers mois de la vie.

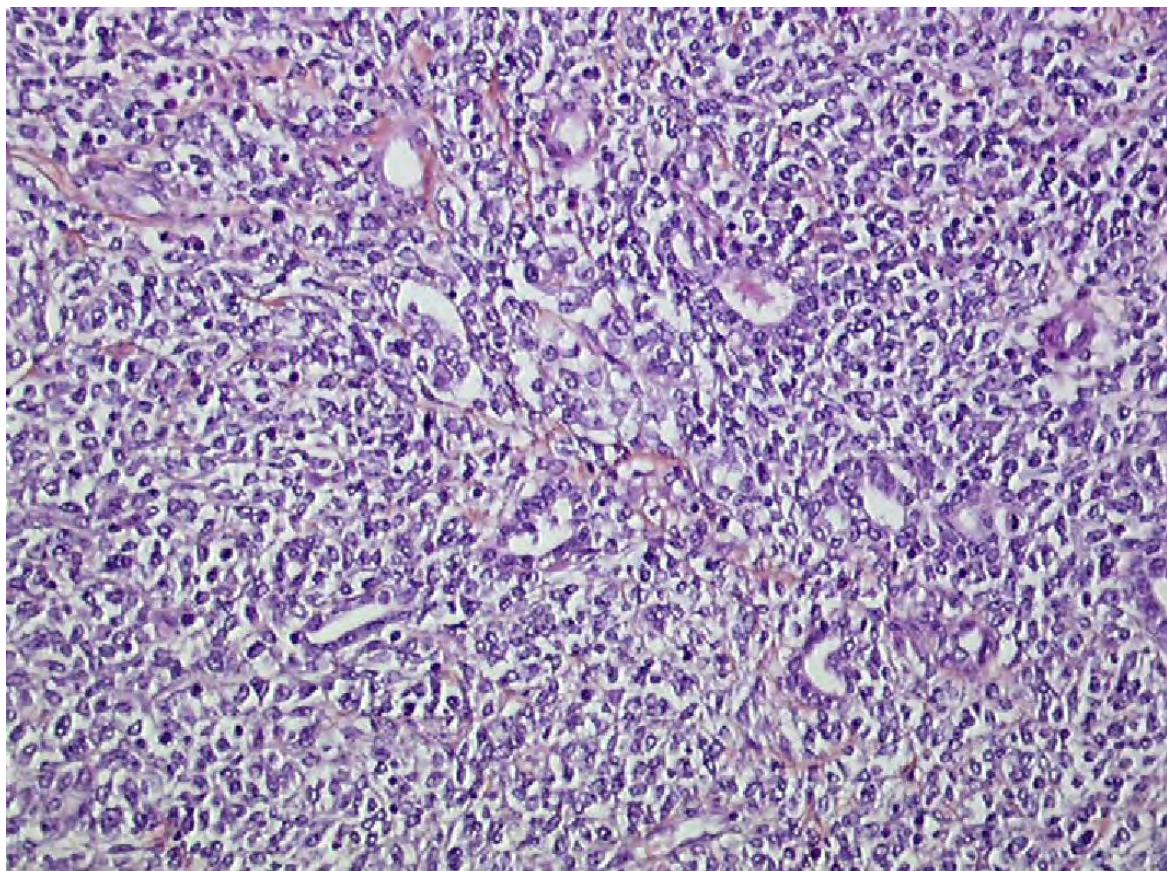


Figure N°12 : Tumeur rhabdoïde (HE, x100) [3].

8.4. Autres tumeurs du rein chez l'enfant :

- Neuroblastome
- Tumeur neuro-ectodermique périphérique
- Synovialosarcome
- Carcinome à cellules rénales
- Angiomyolipome
- Lymphome

Notre étude

I. Cadre et méthode d'étude :

1. Objectifs du travail :

1.1. Objectif général :

L'objectif principal de notre travail est d'étudier les aspects épidémiologiques et anatomo-pathologiques des sarcomes à cellules claires du rein chez les enfants au Sénégal sur une période de 7 ans.

1.2. Objectifs spécifiques :

- Répertorier les dossiers cliniques et les comptes-rendus anatomo-pathologiques des patients chez qui on a diagnostiqué un SCCR.
- Discuter les aspects et les formes histologiques ainsi que les résultats des examens immuno-histochimiques.
- Comparer les résultats aux données de la littérature.

2. Type et cadres d'études :

2.1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive des SCCR au Sénégal.

Elle porte sur une période de 7 ans allant du 1er Janvier 2008 au 31 Décembre 2014.

2.2. Cadre d'étude :

L'étude a été réalisée au niveau du service d'anatomie et cytologie pathologiques de l'Hôpital Général Grand Yoff (HOGGY) de Dakar qui regroupe la majorité des pièces opératoires de néphrectomie de Dakar. Une vérification a été faite dans les archives des services homologues de l'Hôpital Aristide Ledantec et l'Hôpital Principal de Dakar.

Les dossiers cliniques appartiennent à l'Unité d'Oncologie Pédiatrique de l'Hôpital Aristide Ledantec (U.O.P) : Ce service est situé dans l'enceinte de l'Hôpital Aristide Ledantec. La décision d'organiser une UOP a été prise en

Octobre 2000 et ses activités ont débuté le 1^{er} Avril 2001, dans le cadre d'une étude du GFAOP (Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique) dont elle constitue une des unités pilotes. Son action s'inscrit dans la continuité et l'amélioration d'une expérience antérieure acquise dans la prise en charge des cancers de l'enfant.

Tous les patients de notre série étaient opérés dans le service de la chirurgie infantile de l'Hôpital Aristide Ledantec de Dakar.

3. Patients et méthodes :

3.1. Patients :

Nous avons travaillé sur 6 dossiers d'enfants atteints SCCR.

3.2. Méthodes :

- Critères d'inclusion :**

La population retenue pour cette étude concerne tous les enfants âgés de 0 à 15 ans atteints de SCCR diagnostiqué sur des preuves histologiques et immunohistochimiques sur des pièces de néphrectomie élargie.

- Critères d'exclusion :**

Tous les dossiers retrouvés pour cette entité rare sont retenus.

- Recueil de données :**

Le recueil de données s'est fait exclusivement dans les dossiers cliniques.

- L'état civil : sexe, âge, groupe ethnique, origine géographique...
- Terrain : notion de consanguinité, antécédents, niveau socio-économique...
- Les circonstances de découverte : masse abdominale, syndrome de masse, douleur abdominale, hématurie, HTA, adénopathies...

- Prise en charge médico-chirurgicale : données de l'imagerie, bilan d'extension, l'existence ou non d'une chimiothérapie pré-opératoire, les types d'exérèse, le siège de la tumeur.
- L'examen macroscopique :
 - l'état du prélèvement à la réception
 - la pesée
 - la taille de la pièce
 - l'encrage des limites d'exérèse
 - la taille de la tumeur
 - la topographie de la tumeur dans le rein
 - la structure de la tumeur
 - le pourcentage de nécrose à l'examen macroscopique
 - les marges de résection envahies par la tumeur
 - L'existence d'une embolie tumorale
 - la dissection de la pièce et le choix des échantillons pour l'étude microscopique
 - les curages ganglionnaires loco-régionaux
 - le nombre de blocs réalisés.
- Le diagnostic histologique :
 - la forme histologique
 - la densité cellulaire
 - le pourcentage de nécrose à l'examen histologique
 - les rapports de la tumeur
 - le stade d'extension tumorale.
 - recherche des emboles vasculaires
 - l'envahissement ganglionnaire
 - l'étude immuno-histochimique pour 6 marqueurs (vimentine, desmine, Bcl2, EMA, cytokératine et CD99)

II. Nos observations :

Observation N°1 :

- Histoire de la maladie :

A. S., enfant de sexe féminin, âgée de 8 ans, était admise pour exploration d'une masse rénale découverte suite à l'installation de douleurs abdominales avec une augmentation du volume de l'abdomen datant de 3 semaines.

- Clinique :

L'examen clinique objectivait une volumineuse masse mal limitée, de consistance ferme, indolore, donnant le contact lombaire, à développement antérieur atteignant la région ombilicale. Les aires ganglionnaires avoisinantes étaient libres.

- Examens complémentaires :

La patiente était légèrement icterique avec une hémoglobine à 9,5 g/dl.

Une échographie abdominale, pratiquée chez la patiente, montrait une grosse tumeur de 14 cm de grand axe, située au niveau du pôle inférieur du rein gauche. (Figure N° 13) Cette tumeur paraissait hétérogène, hyper vascularisée, occupant la quasi-totalité de l'hémi-abdomen. Le diagnostic d'un néphroblastome était suspecté. Une radiographie thoracique faite dans le cadre d'un bilan d'extension était normale.



Figure N°13 : Echographie abdominale en faveur d'une tumeur du pôle inférieur du rein gauche d'échostructure hétérogène.

- Traitement :

Une néphrectomie élargie gauche était pratiquée après 4 cures de chimiothérapie préopératoire. L'exploration peropératoire montrait une volumineuse masse développée au dépend du pôle inférieur du rein gauche avec de nombreuses adhérences touchant le mésoclon descendant, le pédicule rénal, le pancréas, le foie, le rein controlatéral et la paroi abdominale.

La patiente avait bénéficié de 23 cures de chimiothérapie post-opératoire.

- Examen anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique de la pièce de néphrectomie décrivait un rein de 1234 grammes et mesurant 17x13x12 cm. Elle présentait une volumineuse formation tumorale, bien encapsulée, développée au dépens du pôle inférieur et de la partie médio-rénale sur le bord convexe. La tranche de section montrait une tumeur bien encapsulée, d'aspect homogène, blanchâtre et fasciculée contenant des zones de nécrose jaunâtre. Le hile semblait envahi par de multiples formations nodulaires.

Les coupes histologiques effectuées montraient une prolifération tumorale maligne faite de cellules pléomorphes, fusiformes et rondes, formant des structures fasciculées avec des zones storiformes ou en palissade et des zones plus cellulaires caractérisées par des aspects alvéolaires, pseudo-angiomeux.

Les cellules tumorales possédaient des noyaux ovalaires et allongés, de grade modéré, avec anisocaryose et quelques images mitotiques. La matrice était fibrillaire par endroit, abondante, enchaînant de petits nids cellulaires. Ailleurs, elle était plus dense, presque hyalinisée, avec des secteurs de remaniements myxoïdes et des zones de dégénérescence pseudo-kystique. Des territoires de nécrose tumorale étaient estimés à 10% de la tumeur. La tumeur infiltrait le parenchyme rénal. Le sinus rénal était largement envahi. Il existait une délimitation capsulaire périphérique intacte. (Figures N°14 et 15)

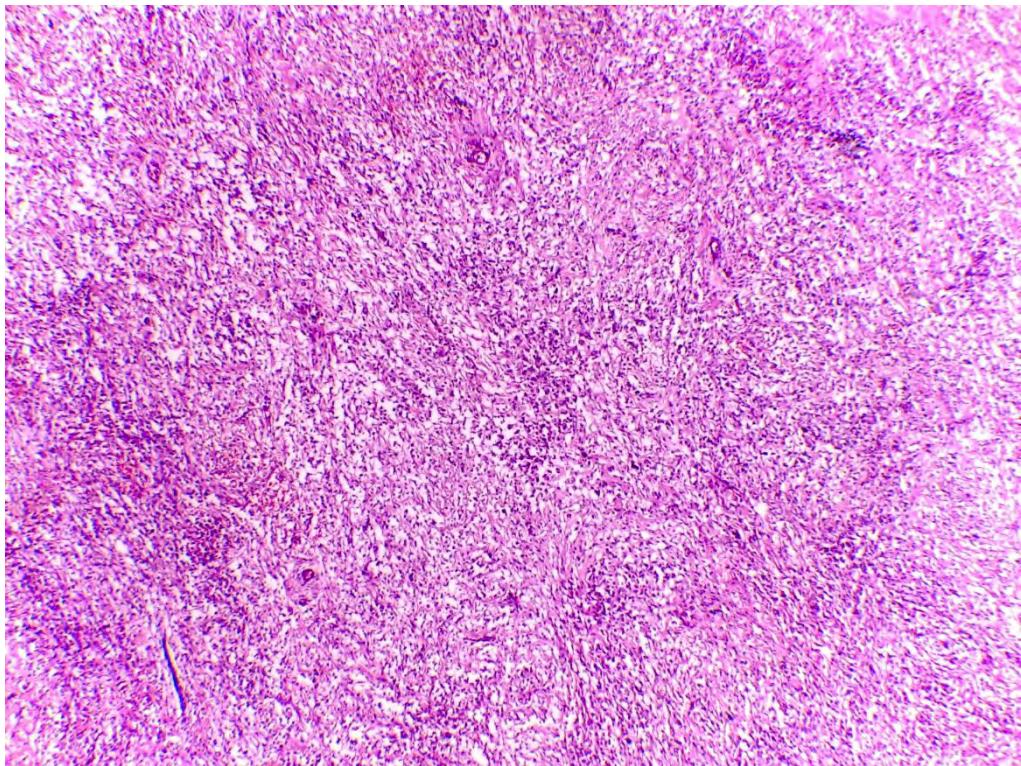


Figure N°14 : Aspect storiforme du SCCR (HOGGY :HE, x100).

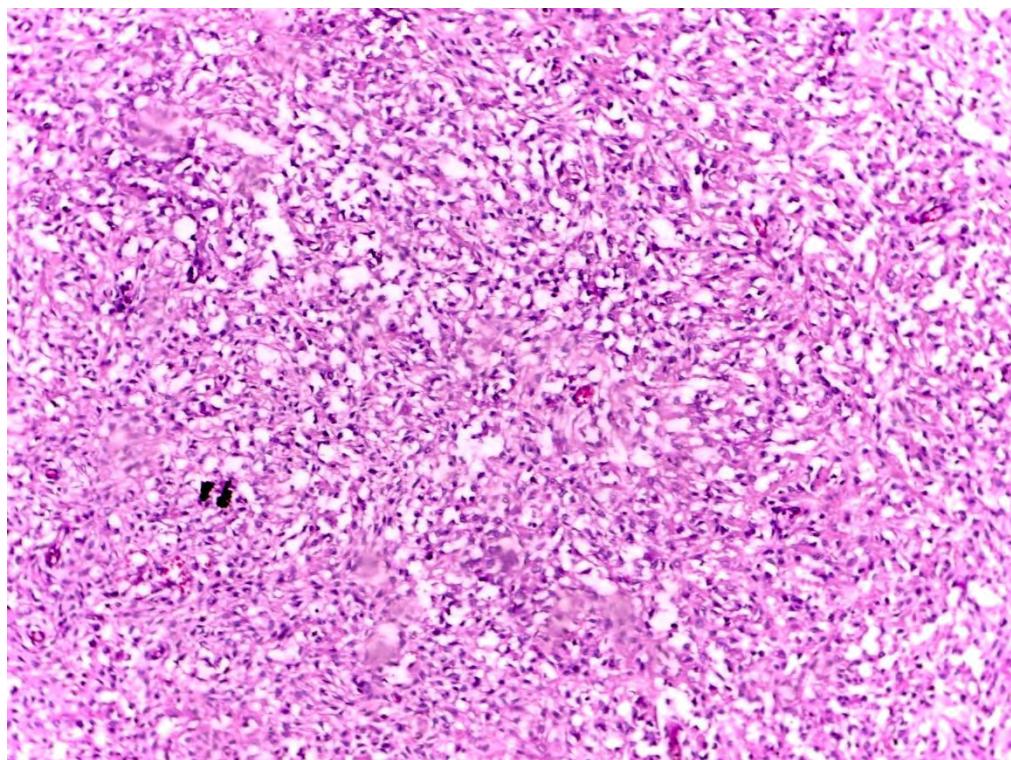


Figure N°15 : Forme commune du SCCR (HOGGY :HE, x400).

En immunohistochimie, les cellules tumorales étaient positives pour la vimentine, négatives pour la cytokératine, l'EMA, la desmine, le bcl 2 et le CD99.

- Evolution :

L'évolution était favorable avec un recul de 19 mois. L'échographie de contrôle ne montrait pas de reliquat tumoral, ni de récidives.

Observation N°2 :

- Histoire de la maladie :

M. M., enfant de sexe masculin, âgé de 4 ans, sans antécédents pathologiques notables, était admis en pédiatrie oncologique à l'hôpital Aristide Ledantec (HALD) pour la prise en charge d'une tumeur rénale gauche.

- Traitement :

Une néphrectomie élargie était pratiquée après 4 cures de chimiothérapie préopératoire.

- Examen anatomopathologique :

La pièce opératoire pesait 900 gr et mesurait 19x16x8 cm. Le rein présentait une volumineuse tumeur polaire et médio-rénale entourée d'une capsule rompue, laissant échapper des débris nécrotiques. La tranche de section montrait un ramollissement nécrotico-hémorragique diffus à toute la tumeur, estimé à 90%. (Figure N°16)

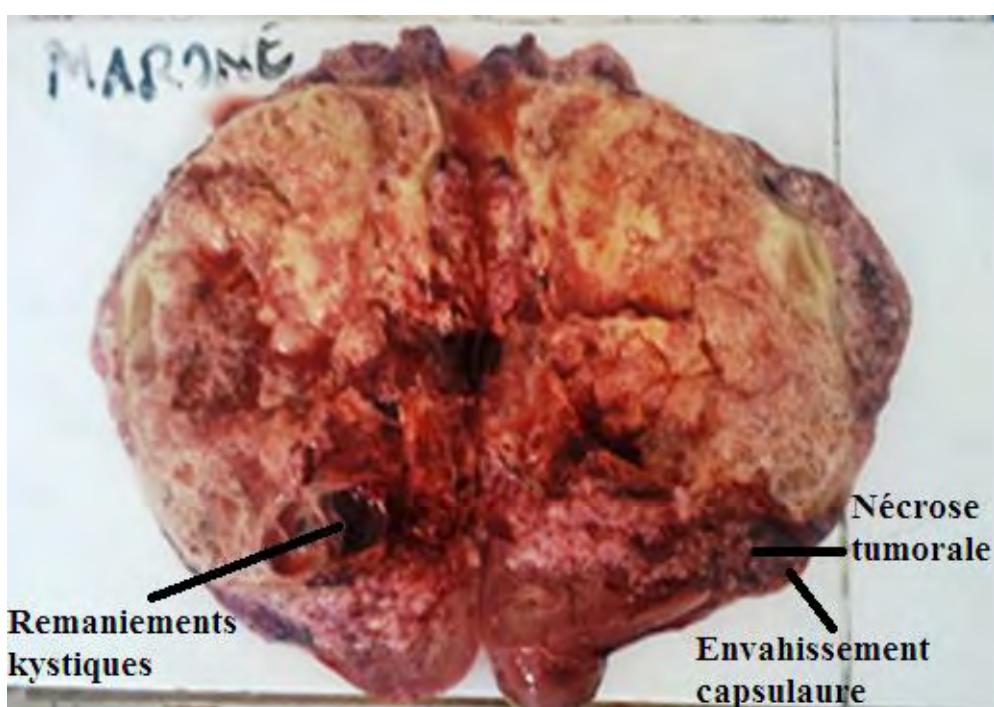


Figure N°16 : Aspect macroscopique de la pièce de néphrectomie : capsule rompue avec des plages de nécrose et remaniement kystique (HOGGY).

L'analyse histologique mettait en évidence une tumeur maligne développée au dépend du rein, marquée par de très vastes secteurs de nécrose estimés à 80 à 90% de la surface tumorale. On observait une prolifération de cellules pléomorphes essentiellement épithélioides, rubanée et étoilée avec des prolongements cytoplasmiques fins aménageant un réseau avec des espaces clairs entre les cytoplasmes. Ces cellules formaient également des faisceaux parfois entrelacés. Elles possédaient des noyaux atypiques avec pléomorphisme nucléaire modéré, une chromatine vésiculeuse pourvue de petits nucléoles avec épaississement de la membrane nucléaire. Certains d'entre eux avaient une chromatine dense hyperchromatique avec quelques rares mitoses. La matrice extracellulaire paraissait lâche, parfois hyaline, formée de prolongements cytoplasmiques. Les capillaires étaient assez nombreux. La tumeur paraissait encapsulée, elle refoulait le parenchyme rénal sans l'infiltrer. Un embolie de la veine rénale était retrouvé. (Figures 17, 18 et 19)

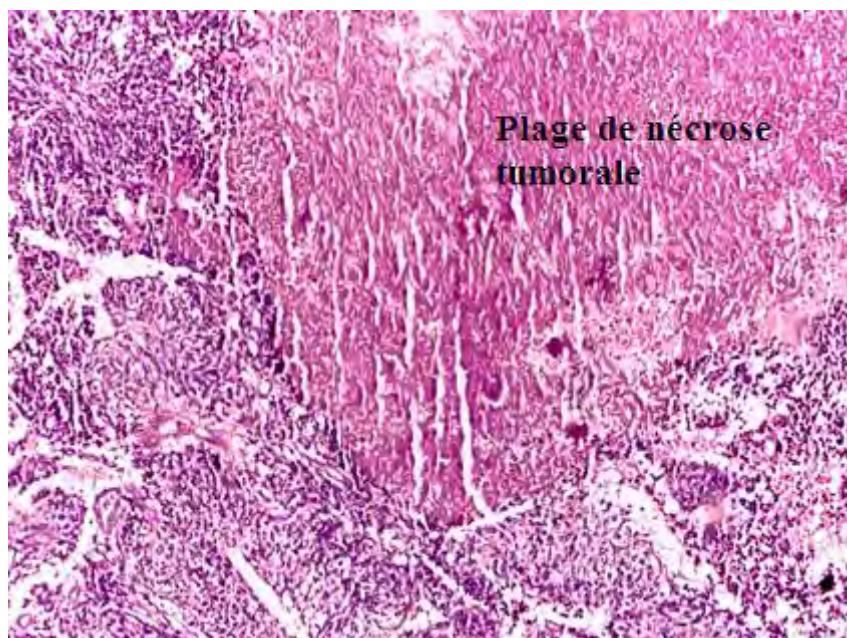


Figure N°17: Nécrose tumorale. (HOGGY: HE, x400).

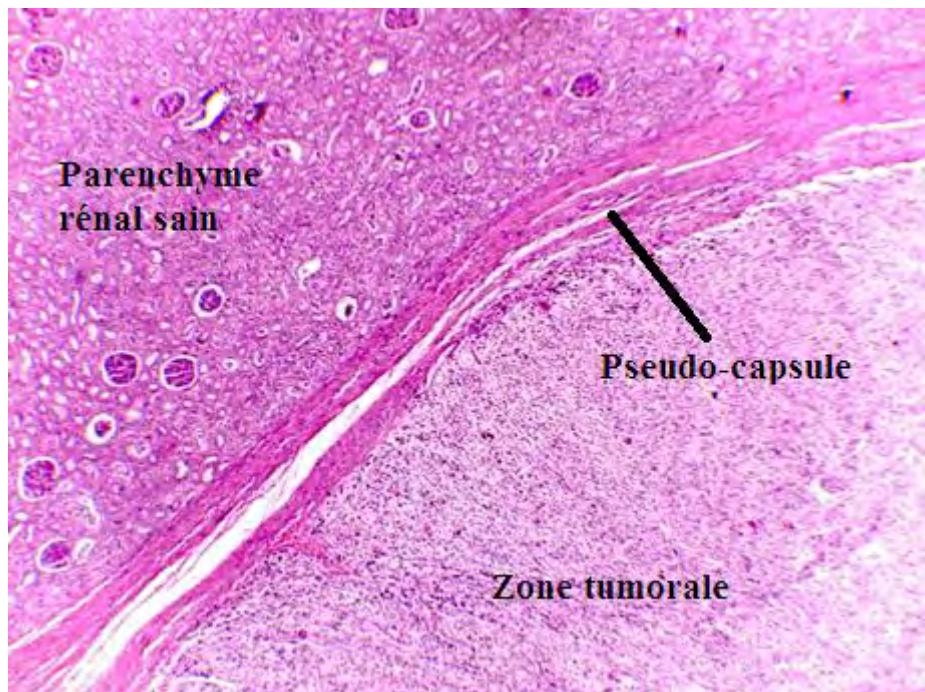


Figure N°18 : Tumeur bien limitée par une pseudo-capsule, interface tumeur-tissu sain. (HOGGY :HE, x100).

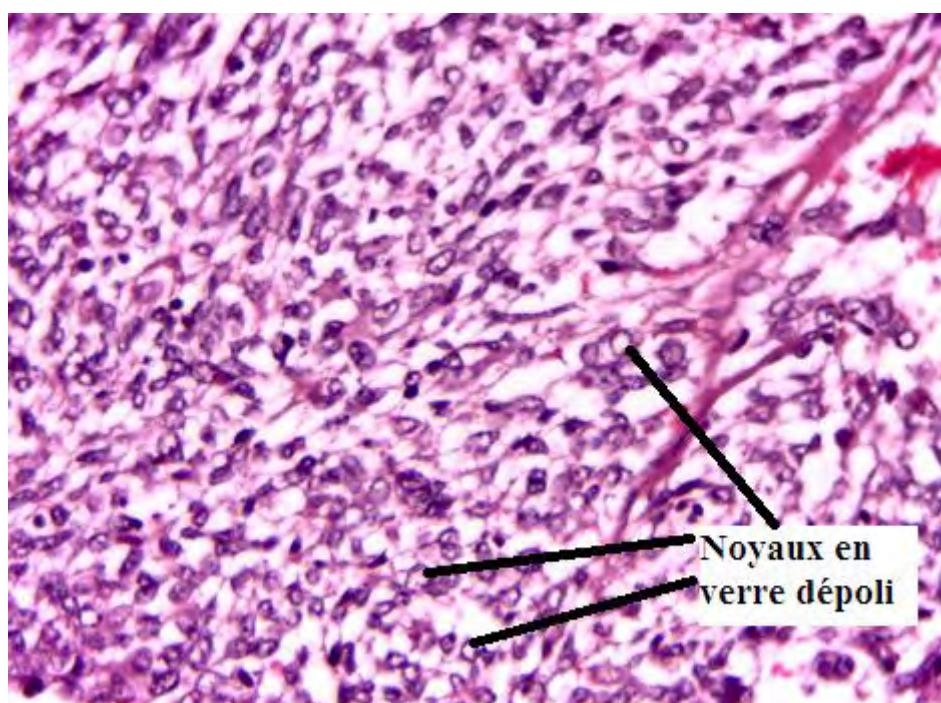


Figure N°19 : Prolifération cellulaire, à noyaux ronds ou ovales, avec chromatine fine dispersée donnant un aspect « verre dépoli » (HOGGY : HE, x1000).

L'immunohistochimie montrait une positivité au marquage à la vimentine. Les autres marqueurs utilisés (cytokératine, desmine, EMA, Bcl2 et CD99) étaient tous négatifs.

- Evolution :

Les suites opératoires n'étaient pas précisées.

Observation N°3 :

- Histoire de la maladie :

C. I. T., enfant de sexe masculin, âgé de 2 ans, issu d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré, sans antécédents pathologiques particuliers, était transféré de l'hôpital régional de Kaolack suite à la découverte, par les parents, d'une masse abdominale douloureuse, qui était confirmée par une échographie abdominale. Un néphroblastome était suspecté.

- Clinique :

L'examen clinique à l'admission objectivait une masse abdominale ferme, bosselée, dure, indolore et fixée de la fosse iliaque gauche. Cette masse donnait le contact lombaire. Le reste de l'abdomen était souple, légèrement distendu. Les aires ganglionnaires étaient libres, le foie et la rate n'étaient pas palpables. Le bilan d'extension n'avait pas montré de métastases.

- Traitement :

Après 4 cures de chimiothérapie préopératoire, l'exploration peropératoire montrait une masse tumorale développée au dépend du rein gauche, de consistance ferme, multilobée, hypervascularisée qui s'étend jusqu'à l'hypogastre. Elle était associée à des adénopathies péri-hilaires et mésentériques. Une néphrectomie élargie gauche avec curage ganglionnaire locorégional étaient réalisés.

- Examen anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique décrivait une pièce de néphrectomie pesant 740 grammes et mesurant 13x13x10 cm. A la coupe, on observait une volumineuse tumeur, bien encapsulée, d'aspect charnu, blanchâtre, fasciculée, déformant le rein. Elle était accompagnée d'un ganglion de 2.5 cm de diamètre.

Les coupes histologiques montraient une prolifération tumorale maligne, développée aux dépens du rein. Elle était formée de cellules rondes, de petite taille, ou fusiformes, regroupées en courts faisceaux séparés par un matériel extracellulaire lâche myxoïde et fibrillaire richement vascularisé. Ces cellules possédaient des noyaux arrondis ou ovoïdes pourvus d'une chromatine fine, sans nucléole visible. Des remaniements kystiques étaient observés. La tumeur refoulait et envahissait focalement le parenchyme rénal, formé de tubules non atypiques, dispersés parfois dans la masse tumorale. On diagnostiquait également une embolie tumorale de la veine rénale. Le ganglion lymphatique était complètement envahi par le processus tumoral. (Figures 20 et 21)

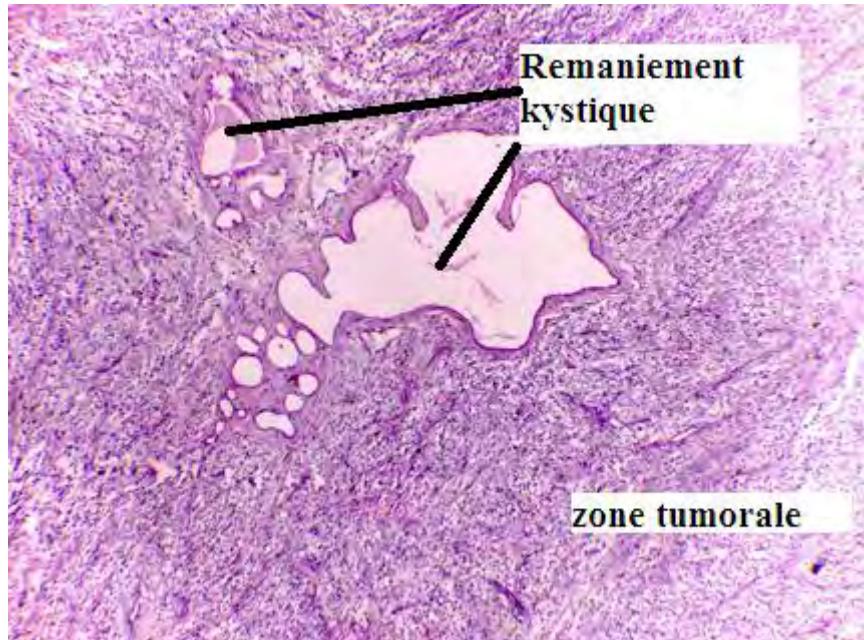


Figure N°20 : Remaniements kystiques (HOGGY :HE, x100).

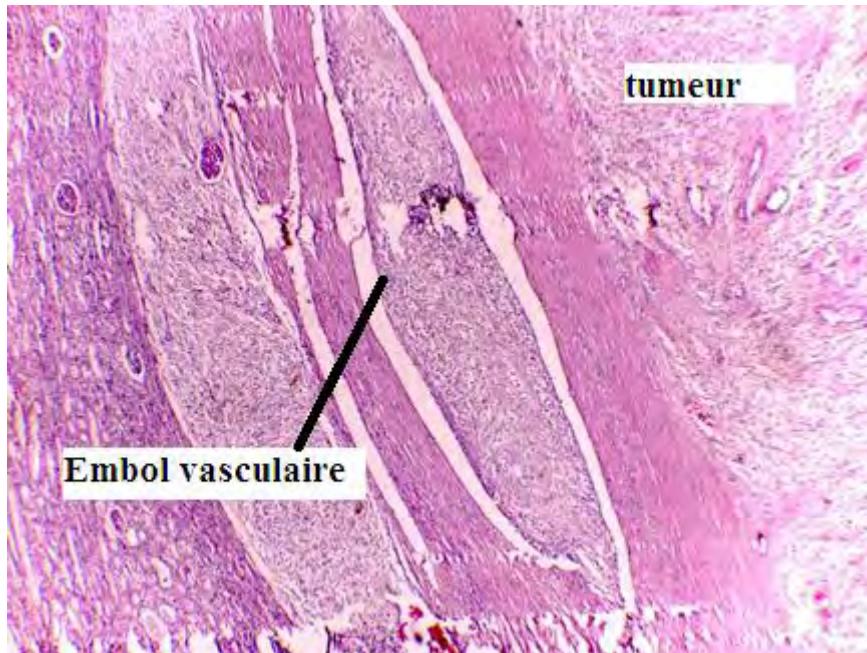


Figure N°21 : La tumeur envahit le tissu rénal avoisinant, embolie vasculaire (HOGGY :HE, x100).

L’analyse immunohistochimique était négative pour tous les marqueurs testés (Bcl2, Cytokératine, EMA, CD99 et Desmine), à part la Vimentine qui était positive.

- Evolution :

Les suites opératoires étaient simples et le patient bénéficiait de 16 cures de chimiothérapie postopératoire. Une échographie de contrôle montrait une loge rénale vide et un foie d’aspect normal. Aucune métastase, ni récidive n’étaient diagnostiquées après un recul de 14 mois.

Observation N°4 :

- Histoire de la maladie :

I.T., enfant de sexe masculin, âgé de 5 ans, issu d'un bas niveau socio-économique, était transféré de l'hôpital d'enfants Albert Royer pour prise en charge d'une masse abdominale droite découverte de façon fortuite.

- Clinique :

Le début de la symptomatologie remontait à 2 mois, marqué par la survenue d'une hématurie secondaire à une chute des escaliers. Quelques jours après, l'entourage constatait une augmentation progressive de la partie droite de l'abdomen, sans douleur associée, accompagnée parfois de quelques épisodes d'hématurie de faible abondance.

L'examen clinique à l'admission retrouvait un abdomen distendu par une masse arrondie, de consistance ferme, immobile, indolore, à surface lisse et à bords nets. Cette masse siégeait au niveau de l'hypochondre droit et donnait le contact lombaire. Les aires ganglionnaires étaient libres.

- Examens complémentaires :

Une échographie abdominale, réalisée chez ce patient montrait une masse de structure tissulaire mesurant 10.6x8 cm et présentant des zones nécrotiques siégeant au niveau de la loge rénale droite. Dans le cadre du bilan d'extension, une radiographie thoracique était normale.

- Traitement :

Le patient bénéficiait de 4 cures de chimiothérapie préopératoire puis il était opéré pour une néphrectomie élargie droite. L'exploration peropératoire retrouvait une volumineuse tumeur rénale droite descendant jusqu'à l'hypogastre. Cette tumeur était adhérente au foie, à l'estomac, au mésocolon et à la veine cave inférieure. De nombreuses adénopathies, essentiellement

mésocoliques étaient retrouvées. Une rupture capsulaire s'était produite en peropératoire.

La tumeur était classée stade III chirurgical.

Le patient avait bénéficié de 18 cures post-opératoires de chimiothérapie.

- Examen anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique de la pièce de néphrectomie, reçue à l'état frais, décrivait une pièce mesurant 15x10,5x10 cm et pesant 704 grammes. On observait une volumineuse tumeur de 12 cm de grand axe comblant les zones médio-rénale et polaire inférieure. Sa tranche de section était tissulaire, blanchâtre avec des foyers kystiques.

A l'examen microscopique, les coupes montraient une prolifération tumorale de cellules épithélioïdes et fusiformes au sein d'une matrice extracellulaire myxoïde richement vascularisé. Les cellules se regroupaient en courts faisceaux d'orientation anarchique. Les noyaux de ces cellules étaient arrondis ou ovoïdes avec une chromatine dépourvue de nucléole. La tumeur envahissait le sinus rénal et les cavités pyélo-calicielles. L'examen anatopathologique concluait à un sarcome à cellules claires du rein envahissant le sinus rénal. (Figures N° 22, 23 et 24)

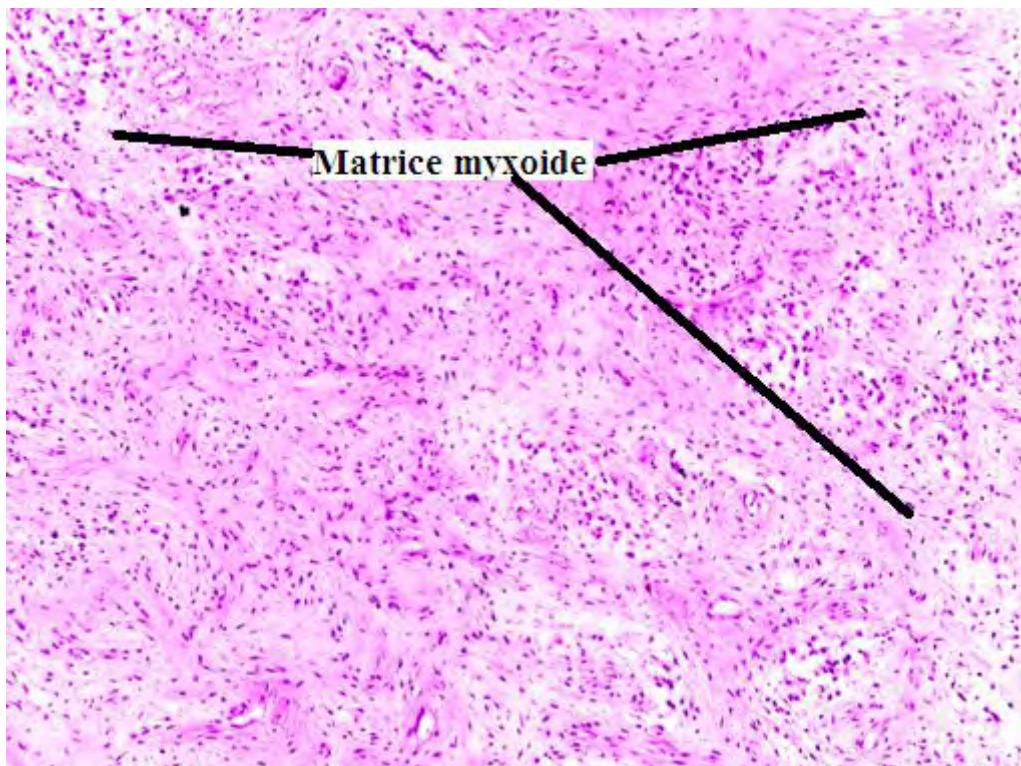


Figure N°22 : prolifération tumorale de cellules épithélioïdes et fusiformes au sein d'une matrice extracellulaire myxoïde (HOGGY :HE, x400).

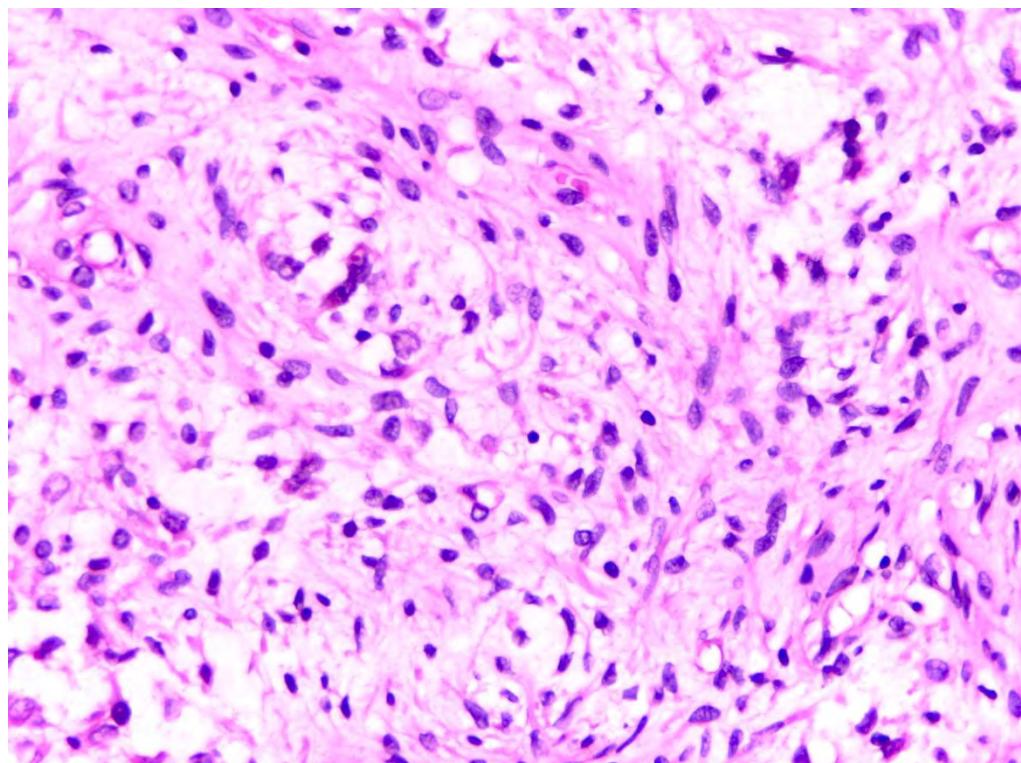


Figure N°23 : noyaux arrondis ou ovoïdes avec une chromatine dépourvue de nucléole (HOGGY :HE, x1000).

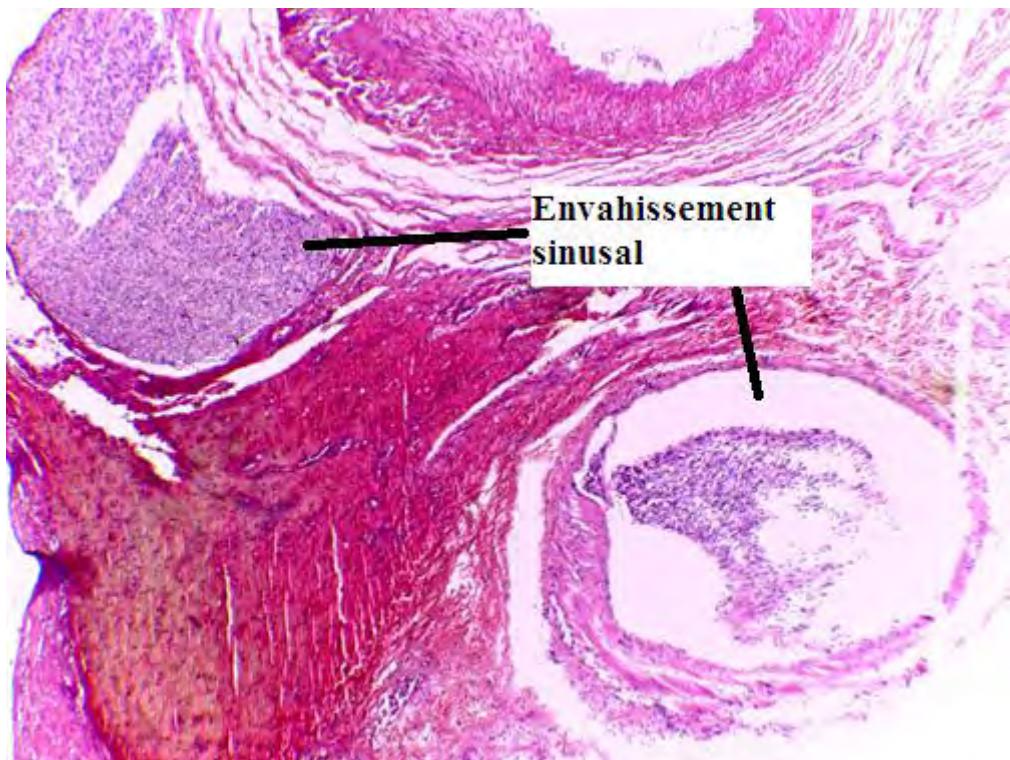


Figure N°24 : envahissement du sinus rénal (HOGGY :HE, x400).

A l'immunohistochimie, seules la Vimentine et la Bcl étaient positives. Le marquage par Desmine, Cytokeratine, CD99 et EMA était négatif.

- Evolution :

La cure de chimiothérapie adjuvante était compliquée d'une cystite hémorragique post-chimiothérapie et d'une neutropénie fébrile traitées symptomatiquement.

18 mois après la chirurgie et 6 mois après la fin de la cure de chimiothérapie, le patient avait un bon état général, sans métastase ni récidive. Une échographie de contrôle montrait une loge rénale vide avec des adénopathies mésentériques infra-centimétriques.

Observation N°5 :

- Histoire de la maladie :

C. N., enfant de sexe masculin, âgé de 7 ans, issu d'un mariage consanguin, était transféré de l'hôpital régional de Diourbel pour suspicion de néphroblastome. L'histoire de sa maladie remontait à 5 mois, marquée par une augmentation progressive du volume abdominal accompagnée d'une fièvre vespéro-nocturne chiffrée à 38°C, sans douleur ni troubles de transit. Un traitement symptomatique lui était prescrit par un poste de santé à Diourbel. Devant l'aggravation du tableau, le patient consultait l'hôpital régional de Diourbel où une échographie abdominale objectivait une masse droite homogène évoquant un néphroblastome avec un rein gauche hypertrophié.

- Clinique :

A l'admission à l'hôpital Ledantec, le patient était cachectique, asthénique. L'abdomen était augmenté de volume avec un périmètre abdominal à 62 cm, et l'examen physique mettait en évidence plusieurs nodules visibles par endroit dont 2 masses bilatérales : l'une droite faisant 20 cm de grand axe, indolore multi-lobulée, fixe, de consistance dure, située au niveau de l'hypochondre droit et s'étendant jusqu'à l'hypogastre, la deuxième était plus ou moins homogène, mesurant 17 cm de grand axe, indolore, ferme, de consistance élastique, située au niveau de l'hypochondre gauche. Le contact lombaire était bilatéral plus marqué à droite.

- Examens complémentaires :

Une échographie abdominale décrivait une masse tissulaire abdomino-pelvienne développée au dépens du rein droit avec un rein gauche normal. Elle était complétée par un scanner qui montrait un volumineux processus expansif développé au dépend du pôle supérieur et médio-rénal droit mesurant 10x15 cm de grand axe, à limites irrégulières, avec effraction de la capsule rénale. Il était discrètement hypodense, hétérogène contenant des macro-calcifications, des septas irréguliers qui prennent le contraste, et des plages hypodenses de nécrose.

Il existait un envahissement avec thrombose massive de la veine rénale homolatérale et de la VCI étendue à l'oreillette droite du cœur. On notait également un magma de volumineuses adénopathies retro-péritonéales dont certaines avaient un centre nécrotique. (Figure N°25)

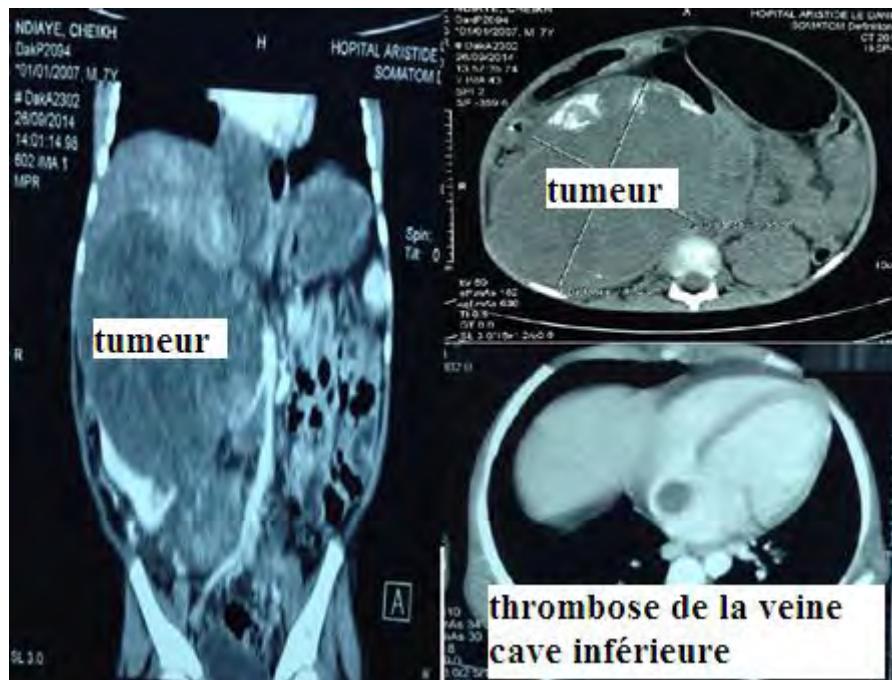


Figure N°25 : Images scannographiques de la tumeur et de son extension.

Devant les données contradictoires des examens cliniques et radiologiques, et après 4 cures de chimiothérapie préopératoire, une laparotomie exploratrice était pratiquée et montrait une masse abdominale bilobée fixée vascularisée saignant au contact développée au dépend du rein droit. Cette masse était blanchâtre avec des zones de nécrose centrale. Des métastases du colon transverse adhérentes à la paroi abdominale étaient observées ainsi que de nombreuses adénopathies mésentériques. Une biopsie était pratiquée mais les résultats n'étaient finalement pas parvenus.

Après un complément de 5 nouvelles cures de chimiothérapie, le patient refait un bilan radiologique préopératoire qui objectivait, à l'échographie, une loge rénale occupée par une masse tissulaire hétérogène de 155 mm de grand axe avec une thrombose de la veine cave inférieure et des masses ganglionnaires

pelviennes de 112x90 mm. La tomodensitométrie abdominale concluait à un néphroblastome du rein droit avec thrombose de la veine cave inférieure, de l'oreillette droite et du tronc porte. Cette tumeur infiltrait le mésentère. Le foie était hypertrophique et hétérogène.

- Traitement :

Après les cures de chimiothérapie néo-adjuvante, le patient bénéficiait d'une néphrectomie droite élargie avec exérèse d'une tumeur hypogasrique rétropéritonéale, adhérente au mésentère, à l'uretère et aux gros vaisseaux et d'une autre tumeur mésocolique. L'exploration peropératoire montrait la présence d'une ascite de faible abondance avec des adhérences tumorales multiples essentiellement avec la paroi latérale, le foie et le colon ascendant.

- Examen anatomo-pathologique :

La pièce opératoire était reçue en 3 fragments. Le premier représentait une pièce de néphrectomie mesurant 18x15x11,5 cm et pesant 1300 g. Elle était bosselée, nodulaire, bien encapsulée, de couleur blanc-grisâtre. A la coupe, on observait une tumeur charnue nodulaire et fasciculée, mesurant 15,5x11 cm et comprimant le rein. Les deux autres fragments mesurent 13 et 6 cm de grand axe et pèsent respectivement 800 et 100 g. Ils sont encapsulés, multi-nodulaires avec un aspect tissulaire fasciculé homogène, de couleur blanchâtre, à la coupe.

L'examen microscopique de tous les fragments était superposable. Il montrait une prolifération maligne formée de cellules fusiformes et épithélioïdes regroupées en courts faisceaux enchevêtrés ou dissociés par un stroma myxoïde plus ou moins abondant, parcouru de bandes fibro-vasculaires d'épaisseur variable. Ces cellules possédaient des noyaux ovoïdes ou allongés avec une chromatine fine, sans nucléole apparent. La tumeur présentait une zone de nécrose ischémique post chimiothérapie et des plages de dégénérescence

pseudo-kystique. Elle comprimait le rein sans l'envahir. (Figures N° 26, 27 et 28)

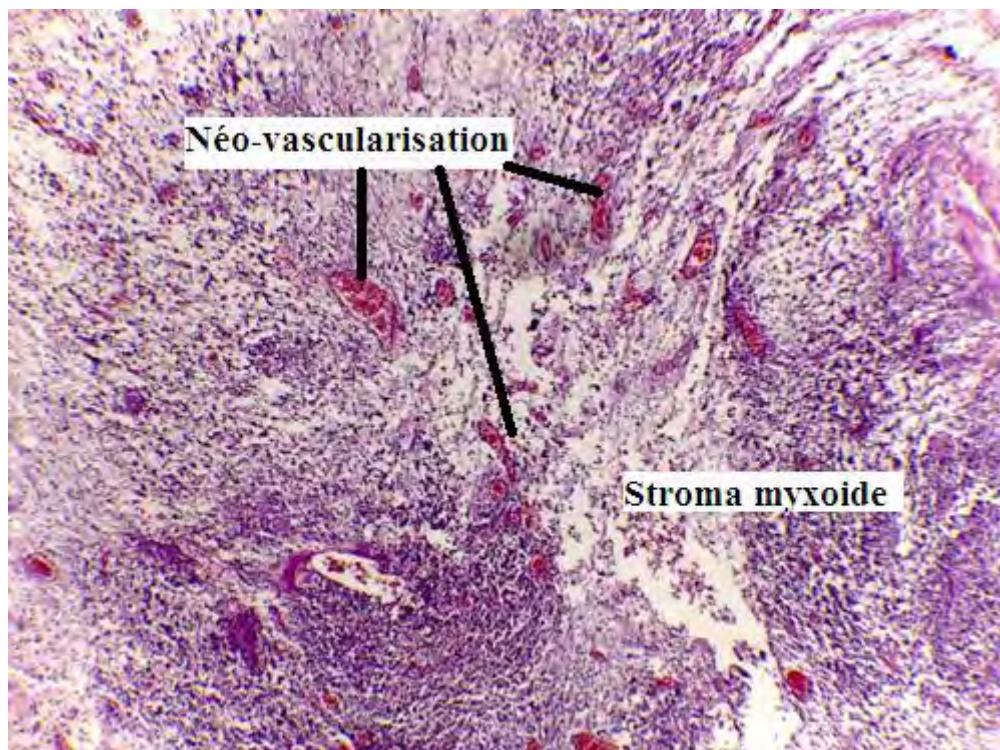


Figure N°26 : tumeur à stroma myxoïde, hypervascularisé
(HOGGY :HE, x100).

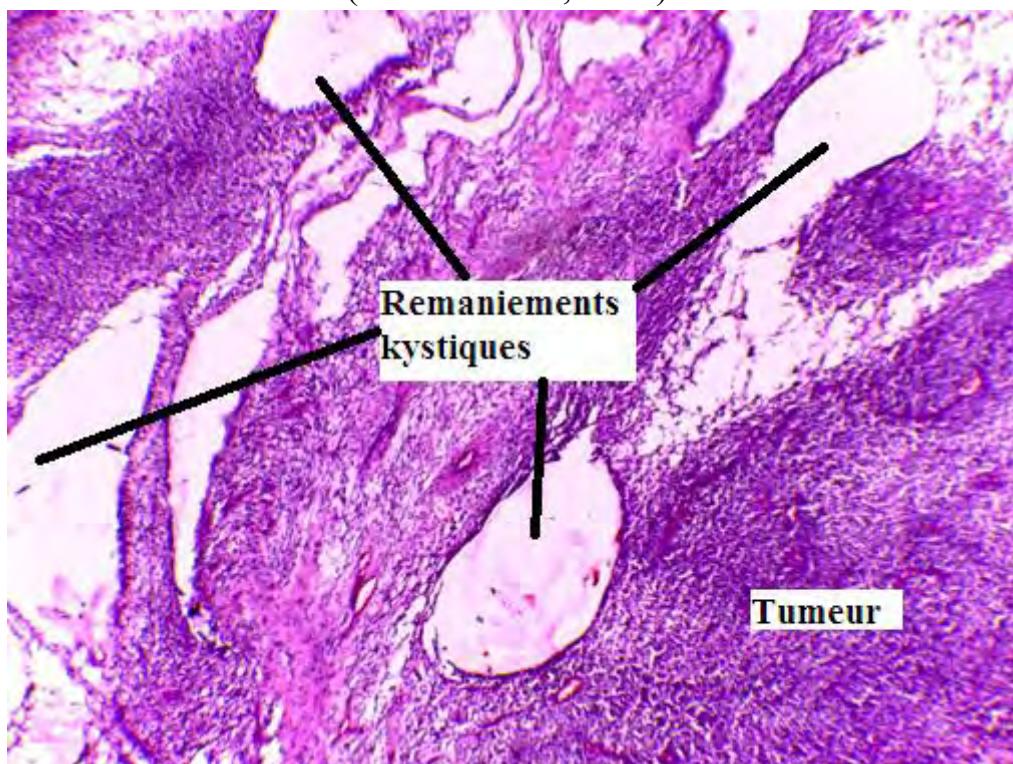


Figure N°27 : remaniements kystiques de la tumeur (HOGGY :HE, x100).

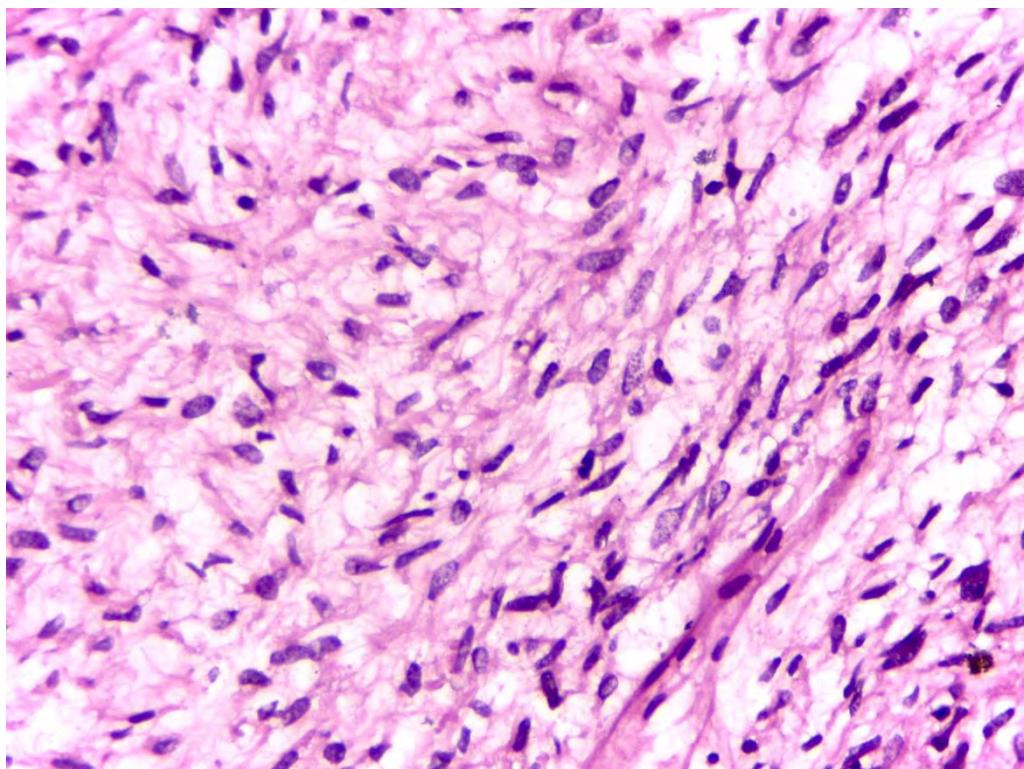


Figure N°28 : noyaux ovoïdes ou allongés avec une chromatine fine, sans nucléole apparent (HOGGY :HE, x1000).

L'étude immunohistochimique montrait une positivité pour la Vimentine et pour la Bcl2. Le marquage par la Desmine, Cytokératine, EMA et CD99 était négatif.

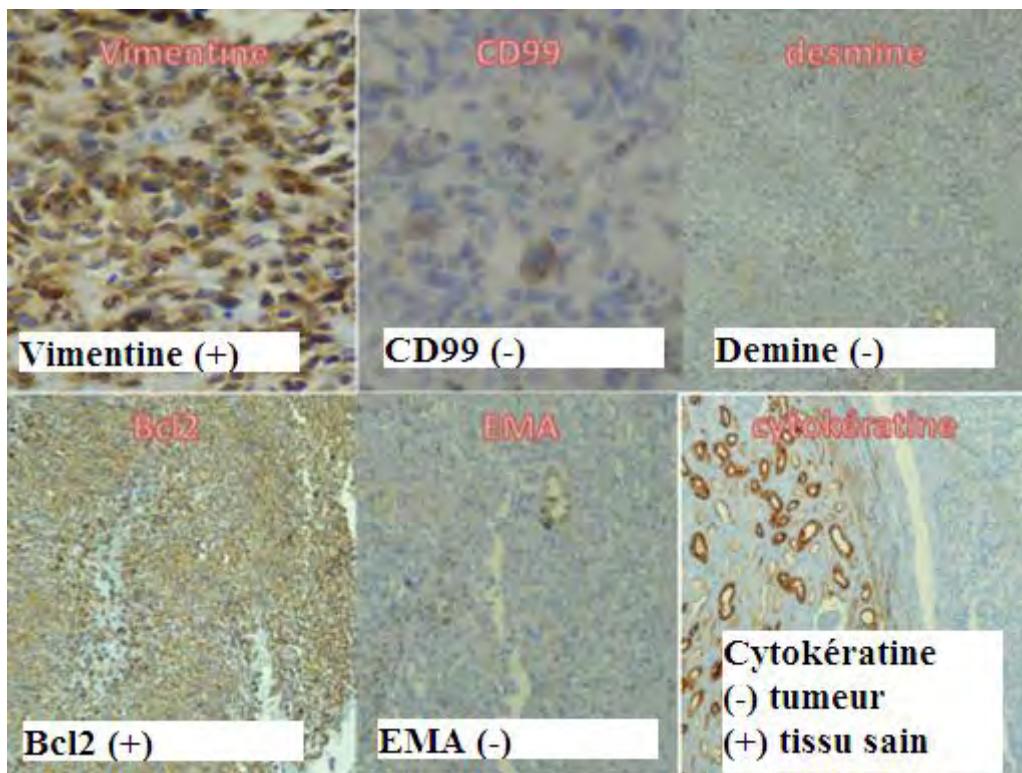


Figure N°29 : Aspects immunohistochimiques : marquage positif à la Vimentine et au Bcl2 dans la tumeur, Cytokératine positive au niveau du parenchyme sain.

- Evolution :

Le patient est décédé en post opératoire immédiat.

Observation N°6 :

- Histoire de la maladie :

M. C., nourrisson de sexe masculin, âgé de 14 mois, consultait pour la découverte fortuite d'une masse abdominale droite, datant de 3 mois, avec altération de l'état général.

- Traitement :

Le patient avait bénéficié de 4 cures de chimiothérapie préopératoire. Une néphrectomie élargie gauche avec un curage ganglionnaire mésoceliaque était pratiquée.

Examen anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique de la pièce opératoire décrivait un rein mal fixé mesurant 19x12x10 cm et pesant 1230 grammes. Il était déformé par une très volumineuse tumeur accolée par le bord concave, écrasant le hile. Celle-ci avait une consistance ferme, d'aspect hétérogène charnu avec des remaniements kystiques. Elle paraissait bien encapsulée, ulcérée sur un pôle laissant s'écrouler des débris nécrotiques.

Les coupes histologiques montraient une prolifération de cellules épithélioïdes ou fusiformes, formant des petites travées et cordons anastomosés qui étaient séparés par un stroma myxoïde. Ce dernier était parcouru par de nombreux septas fibro-vasculaires arborisés. Les cellules tumorales possédaient un cytoplasme pâle avec des limites floues. Leurs noyaux étaient ovoïdes ou allongés, contenant une chromatine finement granuleuse, parfois vésiculeuse, avec de rares petits nucléoles. Des foyers de nécrose tumorale, estimés à moins de 5% des champs examinés étaient présents. La tumeur était bien circonscrite par une pseudo-capsule fibreuse. Le ganglion lymphatique était indemne. A l'immunohistochimie, seule la Vimentine était positive. Les autres marqueurs

(Bcl2, Cytokératine, Desmine, EMA et CD99) étaient négatifs. (Figures N° 30 et 31)

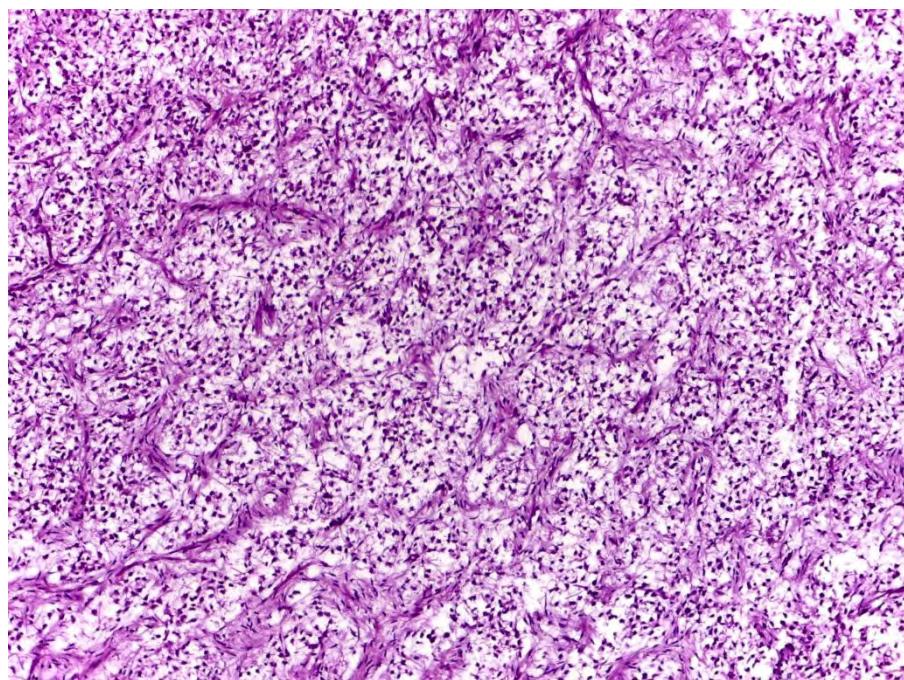


Figure N°30 : Forme myxoïde du SCCR (HOGGY :HE, x400).

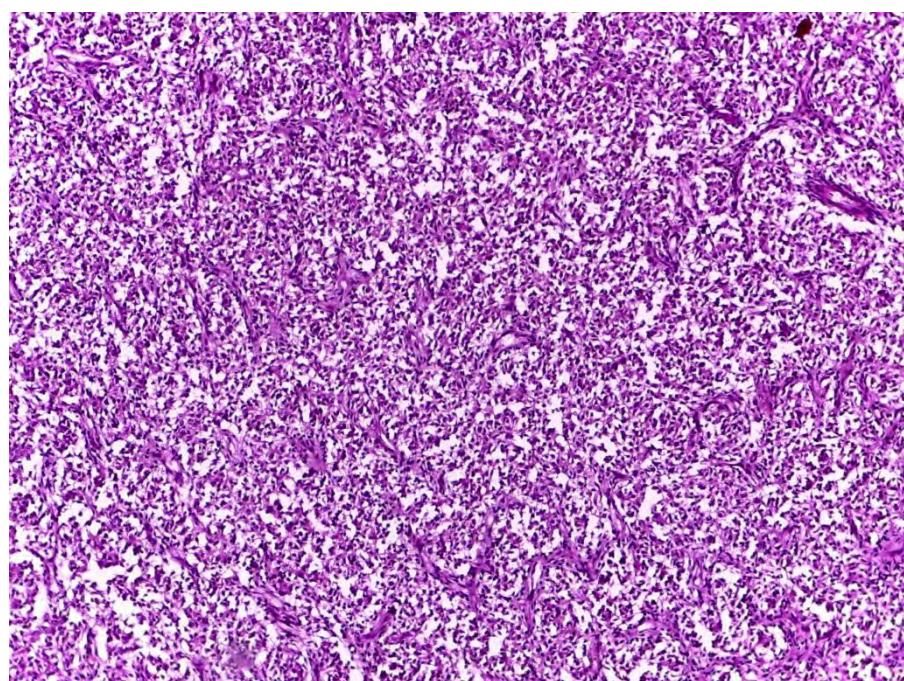


Figure N°31 : Forme commune du SCCR (HOGGY :HE, x100).

- Evolution :

Les suites opératoires n'étaient pas précisées.

Tableau N°V : Résumé récapitulatif des aspects anatomo-cliniques des observations de notre étude.

Cas	Age	Clinique	Achéopathies	Métastases	Stade	Macroscopie	Microscopie	Immuno-histochimie
1	8 ans	Masses abdominale, douleur abdominale, ictere.	(-)	(-)	II	P=1234g, 17x13x12cm, tumeur polaire et médro-réale, nodulaire, encapsulée, blanchâtre, fasciculée, nécrose (+).	Forme commune, forme myxoïde, forme storiforme.	Vimentine (+)
2	4 ans	Masses abdominale.	(-)	(-)	NP	P=900g, 19x16x8cm, tumeur polaire et médro-réale, capsule rompue, nécrose (+).	Forme commune, forme épithéloïde.	Vimentine (+)
3	2 ans	Masses abdominale.	(+)	(-)	III	P=740g, 13x13x10cm, tumeur diffuse, bien encapsulée, charnue, blanchâtre, fasciculée.	Forme commune, remaniements kystiques, embolie de la veine rénale.	Vimentine (+)
4	5 ans	Masses abdominale, hématurie.	(+)	(-)	III	P=704g, 15x10,5x10cm, tumeur médro-réale et polaire inférieure, tissulare, blanchâtre avec des foyers kystiques.	Forme commune, forme storiforme, remaniements kystiques, embolie de la veine rénale.	Vimentine (+), Bcl2 (+)
5	7 ans	Masses abdomino-pelviennes, altération de l'état général, fièvre.	(+)	(+)	IV	P=1300g, 18x15x11,5cm, tumeur diffuse, blanc-grisâtre, nodulaire, encapsulée, fasciculée avec embolie vasculaire, 2 nodules métastatiques.	Forme commune, forme myxoïde forme hémangiopéricytomateuse, remaniements kystiques, vascularisation++.	Vimentine (+), Bcl2 (+)
6	14 mois	Masses abdominale, altération de l'état général.	(+)	(-)	NP	P=1230g, 19x12x10cm, tumeur hilaire, ferme, charnue, hétérogène, capsule ulcérée, avec foyers kystiques, nécrose (+).	Forme commune, forme myxoïde, remaniements kystiques.	Vimentine (+)

III. Résultats

1. Effectif de l'échantillon :

Sur une période de 7 ans, 6 cas de SCCR étaient diagnostiqués après une analyse de 102 pièces de néphrectomie chez les enfants, soit une prévalence de 5,88%. Le maximum des cas était obtenu en 2014 (3cas). (Figure N° 32)



Figure N°32 : Répartition des cas selon les années.

2. Les caractéristiques de l'échantillon :

2.1. L'âge :

L'âge moyen au moment du diagnostic du SCCR était de 54,33 mois, avec des âges extrêmes de 14 mois et de 8 ans.

2.2. Sexe :

L'étude révélait une prédominance masculine avec 5 garçons (soit 83,33%) et une seule fille (soit 16,66%) et un sex-ratio égal à 5.

2.3. Répartition selon l'origine géographique :

Le lieu de résidence était mentionné chez 4 patients. Les origines géographiques précisées étaient variables (Diourbel, Kaolack, Pikine, Parcelles Assainies unité14).

2.4. Délai de consultation :

Le délai de consultation était mentionné dans 4 dossiers. La moyenne était de 78,5 jours avec des extrêmes allant de 2 semaines à 5 mois.

2.5. Notion de consanguinité :

La notion de consanguinité était recherchée dans 4 des 6 dossiers. Elle était retrouvée chez 3 patients (1 cas de consanguinité de premier degré et 2 cas de consanguinité de 2^{ème} degré).

3. Les circonstances cliniques de découverte :

Une masse abdominale était le motif de consultation constant chez tous les patients de notre série. Cette masse donnait souvent le contact lombaire. Les autres signes cliniques étaient : une douleur abdominale (2 cas), une altération de l'état général (2 cas), une hématurie (2 cas), des troubles de transit (1 cas) et une fièvre (1 cas).

Dans un seul cas, des adénopathies étaient mises en évidence à l'examen clinique à l'admission.

Aucun syndrome malformatif, ni antécédent pathologique n'étaient retrouvé.

4. Résultats des examens radiologiques :

Dans les 4 dossiers cliniques retrouvés, tous les patients avaient bénéficié d'une échographie abdominale. Cet examen permettait de confirmer la présence d'une masse rénale. Il s'agissait le plus souvent d'une masse de structure tissulaire, hétérogène, plus ou moins vascularisée. Des zones nécrotiques étaient parfois décrites.

Un seul patient avait bénéficié d'un scanner abdominal. Cet examen montrait une masse à limites irrégulières, hétérogène contenant des septas fibro-vasculaires prenant le contraste, des plages hypodenses de nécrose et des macro-

calcifications. Il y avait également une thrombose massive de la veine rénale et de la veine cave inférieure, étendue à l'oreillette droite. Un magma ganglionnaire rétro-péritonéal était décrit.

Le bilan d'extension s'était limité à une radiographie thoracique chez 2 patients sans qu'il y ait signes de métastases.

Aucune scintigraphie osseuse n'était pratiquée.

Le bilan radiologique de contrôle se limitait à une échographie abdominale qui était normale chez deux patients et montrait quelques adénopathies infra-centimétriques chez un troisième.

5. Prise en charge thérapeutique :

5.1. Chimiothérapie :

a) Chimiothérapie néo-adjuvante :

Tous les patients avaient reçus une chimiothérapie préopératoire. Parmi les 4 dossiers cliniques retrouvés, 3 tumeurs étaient considérées comme étant localisées, selon le protocole de la SIOP. Quatre cures à base d'Actinomycine D et de Vincristine étaient administrées à ces 3 patients. Une forme métastatique était retenue chez un seul patient. Initialement traité, pour une forme localisée, par 4 cures, la chimiothérapie était prolongée de 5 cures avec l'addition de la Doxorubicine, suite à la découverte de métastases hypogastriques et mésocoliques lors d'une chirurgie exploratrice.

b) Chimiothérapie adjuvante :

Trois des enfants avaient reçus une chimiothérapie post-opératoire. Le nombre de cures administrées variaient de 16 à 23, avec une moyenne à 19 cures. Comme ces patients appartenaient aux stades II et III, ces cures étaient à base d'Actinomycine D, de Vincristine et de Doxorubicine.

5.2. Etape chirurgicale :

a) Chirurgie exploratrice :

Un seul enfant avait subi une chirurgie exploratrice afin de préciser le stade initial de la tumeur devant la discordance des données radiologiques.

b) Chirurgie radicale :

Une néphrectomie unilatérale élargie était pratiquée chez tous les patients.

Le curage des ganglions locorégionaux était effectué chez 4 enfants. Il s'agissait d'adénopathies péri-hiliaires et mésentériques (1 cas) ou mésocoliques (1 cas). Le siège des ganglions n'était pas précisé chez 2 patients (Picking ganglionnaire).

Des métastases mésocoliques et hypogastriques étaient retrouvées pour un seul cas. L'exérèse de ces masses était pratiquée lors du même temps opératoire.

6. Stadification des tumeurs selon les protocoles de la Société internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) et du Children Oncology Group (COG) :

Parmi nos 6 cas, 2 n'étaient pas classés en l'absence de dossier clinique. Les autres cas étaient classés stade II (1 cas), stade III (2 cas) et stade IV (1 cas). (Tableau N° VI)

Tableau N°VI : Stadification des tumeurs selon les protocoles de la (SIOP) et du (COG).

1/ A. S.	Stade II
2/ M. M.	NP*
3/ C. I. T.	Stade III
4/ I. T.	Stade III
5/ C. N.	Stade IV
6/ M. C.	NP*

NP = Stade non précisé en l'absence de dossier clinique.

7. Examen anatomopathologique :

7.1. Délai d'acheminement du prélèvement :

Le délai d'acheminement n'a pas dépassé les 24 heures pour 5 prélèvements.

7.2. Examen macroscopique :

a) L'examen à l'état frais :

L'examen à l'état frais était pratiqué pour une seule pièce de néphrectomie.

Quatre prélèvements étaient reçus au laboratoire en cours de fixation dans du formol dilué à 10%.

Une mauvaise fixation était notée pour un seul prélèvement.

b) L'état du prélèvement à la réception :

La pièce de néphrectomie était intacte dans la majorité des cas (4 cas), avec une capsule rénale entière.

La capsule rénale était rompue sur deux prélèvements. La rupture s'était effectuée en peropératoire pour un prélèvement.

c) L'enrage de la pièce :

Aucune pièce n'était encrée dans notre série.

d) La pesée de la pièce :

Le poids de la pièce de néphrectomie était mentionné sur tous les comptes-rendus.

Le poids moyen était de 1018 grammes avec des extrêmes de 704 à 1300 grammes.

e) La taille de la pièce :

Le grand axe de ces pièces variait de 13 à 19 cm avec une moyenne de 16.5 cm.

f) La taille de la tumeur :

La taille de la tumeur était précisée sur 2 comptes-rendus. Une tumeur faisait 15,5 cm et l'autre avait 12 cm de grand axe. Deux tumeurs étaient étendues à tout le rein.

g) Siège de la tumeur :

Les 6 tumeurs étaient réparties équitablement entre les 2 reins (3 à droite et 3 à gauche)

h) La topographie de la tumeur dans le rein :

Toutes les tumeurs étaient uniques (6 cas). Aucun cas de tumeurs multifocales n'avait été retrouvé.

Deux tumeurs prenaient tout le rein.

Trois autres étaient situées à un pôle avec extension à la zone médico-rénale.

Une tumeur était de siège hilaire. (Figure N° 33)

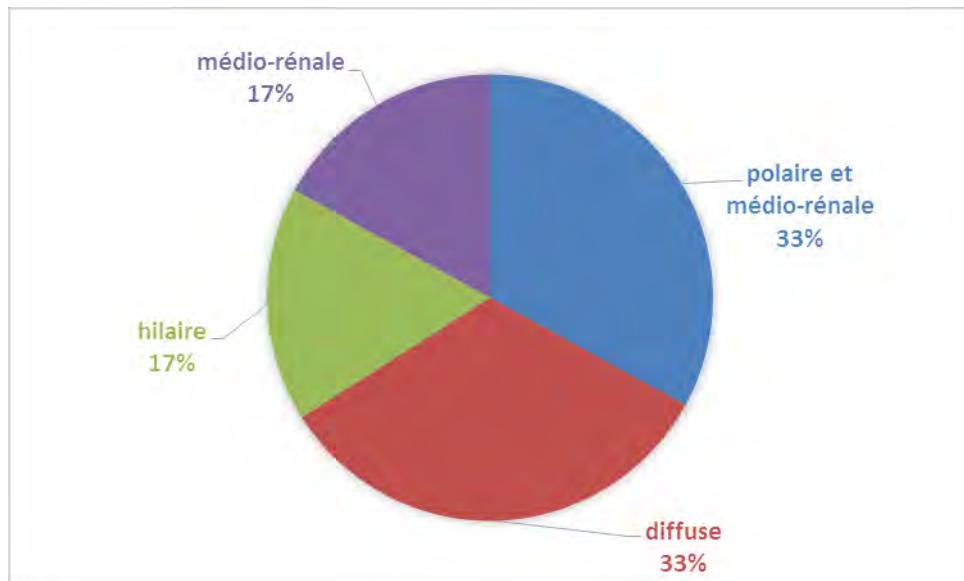


Figure N°33 : Répartition des tumeurs selon leurs sièges au niveau du rein.

i) Aspect macroscopique de la tumeur :

La tumeur avait le plus souvent un aspect nodulaire donnant un aspect bosselé et déformé du rein (3 cas). Elle s'entendait au hile rénal (2 cas).

A la tranche de section, la structure des tumeurs était variable. Il s'agissait le plus souvent d'une tumeur encapsulée (5 cas). Cette capsule était rompue sur deux pièces. La tumeur était le plus souvent de coloration blanchâtre ou blanche-grisâtre, ferme avec un aspect charnu, fasciculé (5 cas).

Des remaniements nécrotico-hémorragiques étaient notés sur 3 prélèvements. Une composante kystique était également décrite pour 2 tumeurs.

j) Le pourcentage de nécrose à l'examen macroscopique :

Le pourcentage de nécrose, à l'examen macroscopique n'était mentionné que sur 2 comptes-rendus. Il était de 30 et 90% de la surface tumorale.

k) L'état de la marge de résection :

L'état de la marge de résection à l'examen macroscopique n'était pas exprimé pour tous les prélèvements.

l) La présence d'embole tumoral :

L'examen macroscopique n'avait mis en évidence aucun embole tumoral de la veine rénale.

m) La dissection de la pièce opératoire et le choix des échantillons pour l'étude microscopique :

Aucune pièce de néphrectomie n'avait bénéficié de prélèvement d'une tranche de section complète.

Un prélèvement de l'hémi-tranche de section était pratiqué chez 3 patients.

De manière quasi-systématique, des prélèvements étaient faits au niveau de la tumeur ainsi qu'au niveau des rapports de la tumeur avec le parenchyme rénal normal (4 cas), la capsule (5 cas) et le hile rénal (5 cas).

Des prélèvements urétéraux étaient effectués chez 2 patients.

n) Le curage ganglionnaire locorégional

Sur les 4 curages ganglionnaires prélevés, 2 ganglions étaient retrouvés sur 2 prélèvements différents.

Il s'agissait, dans les 2 cas, d'un nodule blanchâtre charnu. La taille moyenne de ces nodules était de 2 cm.

o) Aspects macroscopiques des métastases :

Deux prélèvements de métastases hypogastrique et méso-colique, respectivement de 13 et de 6 cm de grand axe, étaient prélevés chez un patient.

Leurs tranches de section étaient nodulaires, homogènes d'aspect tissulaire, fasciculé et de couleur blanchâtre.

p) Le nombre d'échantillons inclus en paraffine :

Le nombre de blocs inclus en paraffine par prélèvement variait de 10 à 17 avec une moyenne de 14 blocs par protocole.

7.3. Aspect microscopique de la tumeur :

a) Description générale :

Une technique histologique de routine, avec une coloration à l'hématoxyline éosine, était effectuée pour tous les blocs.

Une étude du marquage par 6 anticorps immunohistochimiques était effectuée en collaboration avec le service d'anatomie et cytologie pathologiques de l'hôpital Habib Bourguiba de Sfax.

L'examen microscopique montrait une prolifération de cellules pléomorphes épithélioïdes, rondes ou fusiformes, souvent petites. Ces cellules tumorales possédaient un cytoplasme pâle avec des limites floues, aménageant des espaces clairs intercellulaires.

Les noyaux étaient ovoïdes, arrondis ou allongés, parfois franchement atypiques avec un pléomorphisme nucléaire modéré. La chromatine paraissait finement granuleuse parfois vésiculeuse avec un petit nucléole, parfois absent.

Ces cellules étaient organisées en courts faisceaux enchevêtrés ou dissociés, petits travées ou en cordons anastomotiques.

Le stroma était le plus souvent myxoïde, fibrillaire plus ou moins abondant parcouru de nombreux septas fibro-vasculaires d'aspect arborisé, d'épaisseur variable et d'allure angiomeuse. Des foyers de dégénérescence hyaline étaient parfois observés.

La nécrose était limitée (2 cas), extensive dépassant 80% du volume tumoral (1 cas) ou absente (3 cas).

Cette forme commune était associée à d'autres contingents : myxoïde (3 cas), épithéloïde (1 cas), storiforme (1 cas) et hémangiopéricytomateux (1 cas).

b) Extension locorégionale de la tumeur :

La tumeur est souvent limitée par une pseudo-capsule fibreuse. Elle comprime le rein sans l'envahir chez deux patients. Par contre, elle s'étendait au parenchyme rénal normal avoisinant, chez 3 patients et infiltrait le sinus rénal dans 2 cas.

c) Mise en évidence microscopique d'une embolie de la veine rénale :

2 embolies de la veine rénale, sur deux prélèvements différents, étaient mises en évidence à l'examen microscopique.

d) Aspect microscopique des adénopathies :

Sur les deux ganglions prélevés, un était le siège d'une hyperplasie lymphocytaire réactionnelle et l'autre était complètement envahi par la prolifération tumorale. La capsule était intacte sur les deux ganglions.

e) Aspect microscopique des métastases :

L'aspect microscopique décrit pour les métastases est identique à celui de la tumeur primitive.

f) Résultats des examens immunohistochimiques :

L'immuno-marquage vis-à-vis de 6 anticorps (anti-Vimentine, anti-Bcl2, anti-Desmine, anti-EMA, anti-Cytokétatine et anti-CD99) était testé sur 2 blocs, par prélèvement, représentant les processus tumoraux.

Les résultats sont résumés sur ce tableau : (Tableau N° VII)

Tableau N°VII : Résultats des examens immunohistochimiques.

Cas N°	Vimentine	Bcl2	Desmine	EMA	Cytokératine	CD99
1/ A. S.	+	-	-	-	-	-
2/ M. M.	+	-	-	-	-	-
3/ C. I. T.	+	-	-	-	-	-
4/ I. T.	+	+	-	-	-	-
5/ C. N.	+	+	-	-	-	-
6/ M. C.	+	-	-	-	-	-

+ : marquage positif

- : marquage négatif

8. Délai de livraison du compte-rendu anatomopathologique :

Ce délai a pu être déterminé pour 5 prélèvements.

Le délai moyen d'élaboration du compte-rendu variait de 32 à 61 jours. Le délai moyen était de 47,2 jours.

9. Evolution :

Avec un recul moyen de 16 mois et 3 jours et des extrêmes de 47 à 77 semaines, chez trois patients, aucune métastase n'avait été constatée. Le contrôle s'était basé essentiellement sur les données cliniques, biologiques et échographiques.

Quelques rares complications en rapport avec la chimiothérapie et la baisse de l'immunité avaient été enregistrées.

Le patient, qui présentait des métastases méso-colique, pelvienne et intracardiaque, est décédé quelques heures après la chirurgie en réanimation.

Discussion

I. Aspects épidémiologiques et cliniques du SCCR :

Le SCCR est une pathologie rare. Il représente 2 à 5% de l'ensemble des tumeurs rénales de l'enfant [1]. A Dakar, on avait retrouvé 6 cas de SCCR sur les 102 tumeurs rénales diagnostiquées chez l'enfant entre 2008 et 2014, soit 5,88%. Une étude faite à l'hôpital d'enfants de Rabat entre 1990 et 2002 retrouve 13 cas de SCCR parmi 277 tumeurs rénales pédiatriques soit 4,69% [28]. Par ordre de fréquence, le SCCR est considéré comme étant la deuxième tumeur du rein chez l'enfant après le néphroblastome (85 à 95%). Son histogenèse demeure à ce jour inconnue [52]. Une origine génétique serait discutable en tenant compte des études réalisées ces dernières années sur les génomes de patients atteints de SCCR et de la notion de consanguinité de premier et de deuxième degré retrouvée chez 3 des 6 patients de notre série. La translocation t(10;17)(q22;p13) demeure l'anomalie génétique la plus fréquente décrite chez ces patients.

Le nombre de publications, traitant cette entité pathologique dans la littérature est limité. Cela peut s'expliquer, non seulement par sa rareté, mais aussi par son individualisation assez récente et sa méconnaissance. En effet, le SCCR était considéré pendant longtemps comme une variante à haut risque du néphroblastome. C'est en 1970 que Kidd et Marsden individualisent cette entité pathologique et lui attribuent le nom de « tumeur rénale pédiatrique métastasant au niveau de l'os » puis c'est au tour de Beckwith et Palmer en 1978 de lui attribuer son nom actuel de SCCR [1,28,50,52]. De plus, une série de la SIOP, étudiant 191 de SCCR, retrouve que 27% des cas étaient classés initialement comme une entité différente d'un SCCR par les pathologistes non spécialisés en pathologie rénale [50]. Seuls les spécialistes en néphropathologie sont habilités à reconnaître la maladie.

Le SCCR s'observe essentiellement chez une population pédiatrique avec un pic d'incidence situé entre 2 et 4 ans [28]. Rares sont les cas observés avant l'âge de 6 mois et chez les sujets adultes [50]. Tout de même, Les extrêmes varient de 5 mois à 58 ans. On décrit également un cas de SCCR retrouvé de façon fortuite chez un fœtus de 31 semaines d'aménorrhée [1]. L'âge moyen varie de 14 à 36 mois. Il est de 54,33 mois pour notre série avec des extrêmes de 14 mois et de 96 mois [6,28]. Cela peut s'expliquer par le retard à la consultation et l'accessibilité difficile aux soins essentiellement à l'intérieur du pays.

Contrairement au néphroblastome, le SCCR est diagnostiqué beaucoup plus chez le sexe masculin [28]. Le sex-ratio varie de 1,85 à 5,5. Cela se confirme pour notre étude où le sex-ratio était de 5 (5 garçons contre 1 fille). (Tableau N° VIII)

Tableau N°VIII : Tableau comparatif des données épidémiologiques.

Série	Nombre de cas	Fréquence	Age moyen (mois)	Sex-ratio
Furtwängler et al. [50]	191	3.3%	31	6.4
El Kababri et al. [28]	13	4.69%	14	5.5
Notre série	6	5.88%	54	5

La présentation clinique du SCCR est commune à toutes les autres tumeurs du rein de l'enfant. Aucun signe clinique ni radiologique ne permet d'évoquer avec certitude ce diagnostic. De ce fait, cette pathologie est souvent prise initialement pour un néphroblastome [37]. Tous nos cas étaient considérés comme une tumeur néphroblastomateuse avant la confirmation histologique. Seule l'anatomie pathologique est capable de trancher [28].

Les manifestations cliniques sont dominées par la triade classique des tumeurs rénales : masse abdominale, douleur lombaire et hématurie. La masse abdominale constitue le signe de consultation le plus fréquent et c'était le motif de consultation de tous les patients de notre série [1,28,52]. Plusieurs autres signes cliniques peuvent compléter le tableau notamment la fièvre, avec ou sans

altération de l'état général, troubles du transit (constipation, ballonnement abdominal, vomissements), hypertension artérielle ou mêmes des douleurs osseuses et des masses en rapport avec des localisations métastatiques [1]. Habituellement, aucun syndrome malformatif n'est associé avec le SCCR [28]. Il était de même pour les 6 cas de notre série chez qui aucun antécédent ni maladie congénitale n'étaient décrits. Les adénopathies métastatiques sont fréquentes au moment du diagnostic (18% dans la série de la SIOP, 29% dans la série de la NWTSG) [50]. Elles étaient diagnostiquées chez un patient de notre série lors de l'examen clinique à l'admission.

Les examens biologiques sont généralement normaux avec parfois une anémie décrite chez des patients présentant une hématurie (deux cas dans notre série).

Les examens radiologiques notamment l'AUSP, l'UIV, l'échographie abdominale, l'uroscanner ou l'IRM, permettent de mettre en évidence la masse tumorale, son siège, son volume, ses caractéristiques, sa vascularisation ainsi que son extension locorégionale. Seule l'échographie abdominale était pratiquée de façon quasi systématique dans notre série. Un seul patient avait bénéficié d'une tomodensitométrie abdominale. Certains examens permettent également de mettre en évidence la présence d'embole intravasculaire [19,22,23].

D'autres examens complémentaires peuvent être demandés dans le cadre du bilan d'extension. Il s'agit d'une scintigraphie osseuse ainsi que d'autres examens demandés selon les signes d'orientation. Certains auteurs recommandent de pratiquer une scintigraphie osseuse de façon systématique devant la fréquence élevée des métastases osseuses au cours du SCCR. Cette technique n'est pas de pratique courante au Sénégal et aucun patient de notre série n'en avait bénéficié.

Les données cliniques et radiologiques permettent de classer les tumeurs du rein de l'enfant selon les stadiifications des tumeurs rénales de l'enfant proposées par la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) & children oncology

group (COG). Dans l'analyse faite par Gooskens et al., la majorité des tumeurs étaient classées aux stades I, II et III avec respectivement 26,7%, 32,5% et 34,1%. Dans notre série, 2 patients étaient classés stade III, 1 patient stade II et un autre stade IV. (Tableau N° IX)

Tableau N°IX : Comparaison entre les séries de la distribution selon les stades.

série	Stades			
	I	II	III	IV
El Kababri et al. [28]	3	3	6	1
Furtwängler et al. [50]	75	44	51	13
Argani et al. [6]	88	130	119	14
Notre série	0	1	2	1

Nous remarquons que la majorité nos cas sont diagnostiqués à un stade assez évolué. Cela pourrait être expliqué par le retard de consultation avec un délai de consultation assez conséquent dans notre série (2 semaines à 5 mois et une moyenne de 78,5 jours). Le bas niveau socio-économique de nos patients et les zones géographiques dont ils sont issus, où l'accessibilité aux moyens diagnostics est limitée, seraient aussi des facteurs intervenants.

Le stade V intéresse les tumeurs bilatérales touchant les deux reins séparément. Il s'agit d'une atteinte rare avec 3 cas seulement décrits dans la littérature (aucun cas dans notre série). Elle serait d'origine métastatique plutôt qu'une seconde atteinte primitive [1,28].

Une chimiothérapie néo-adjuvante est mise en place à la suite de l'établissement du diagnostic d'une tumeur rénale chez l'enfant. Les protocoles diffèrent selon qu'il s'agit d'une forme localisée ou métastatique en appliquant le protocole de la SIOP-2001 pour les tumeurs à haut risque et adopté par le groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique. Ce même protocole est utilisé par l'équipe d'oncologie pédiatrique à l'hôpital Aristide Ledantec de Dakar. Tous les patients

de notre série avaient une forme localisée à part un seul patient qui présentait une forme métastatique.

La deuxième étape de la prise en charge thérapeutique consiste à pratiquer une chirurgie pour éliminer la tumeur. Une néphrectomie totale parfois associée à une lymphadénectomie par voie sous-costale est pratiquée. Tout ganglion suspect doit être prélevé. Seuls 4 curages ganglionnaires étaient parvenus au laboratoire d'anatomie et cytologie pathologique avec nos 6 prélèvements. 2 ganglions seulement étaient prélevés sur 2 pièces différentes.

Une exploration soigneuse de la cavité péritonéale est indispensable à la recherche d'une atteinte bilatérale ou d'une localisation secondaire métastatique. Des conduites particulières sont proposées en cas de rein unique ou d'une tumeur bilatérale.

Après confirmation histologique, le SCCR est traité selon la même conduite pour un néphroblastome à haut risque. Le protocole comporte un traitement intensif de 9 à 34 semaines selon le stading qui doit être révisé en fonction des données de la chirurgie et des examens radiologiques de contrôle. En effet, chez un patient de notre série, une chirurgie exploratrice était indispensable pour comprendre la discordance entre les données clinique et radiologiques : la présence de masses abdominales polylobées avec deux grandes masses donnant le contact lombaire était prise initialement pour une tumeur rénale bilatérale mais, il s'agissait de métastases hypogastrique et méso-colique.

II. Prise en charge anatopathologique du SCCR :

Les données cliniques, biologiques et radiologiques ne permettent pas de faire le diagnostic de sarcome à cellules claires du rein. Le diagnostic de certitude est toujours histologique.

1. Intérêt de la cytologie :

Certains auteurs utilisent l'aspiration à l'aiguille fine face à des tumeurs bilatérales ou des tumeurs à des stades localement avancés. La pratique d'un tel examen reste rare et n'est pas de pratique courante. Aucun patient de notre série n'avait bénéficié d'un tel examen. L'analyse microscopique de ces prélèvements cytologiques montre des cellules arrondies ou ovale, polymorphes, à cytoplasme limité, assimilées à des noyaux nus ronds à ovales. La chromatine est fine granulaire avec un nucléole inconstant souvent absent. Des rainures voire des vacuoles intranucléaires sont parfois observées. Les mitoses sont peu fréquentes [1,34,35,36].

2. Intérêt de la biopsie :

De nombreuses études avaient montré que 5 à 10% des tumeurs, considérées initialement comme étant des néphroblastomes, ne le sont pas après confirmation histologique. Ceci a engendré des critiques portant sur la conduite thérapeutique agressive, basée sur la chimiothérapie, que subissent les enfants en l'absence d'un diagnostic histologique préalable [31].

La biopsie n'est pas un examen systématique au cours des tumeurs rénales diagnostiquées cliniquement et radiologiquement chez l'enfant. De nombreuses équipes évitent la pratique d'une telle technique afin d'éviter l'essaimage néoplasique. Sauf que des travaux réalisés récemment, notamment celui du UKCCSG Wilms Tumor Study 3, montrent que le risque de complications engendrées par cette technique est limité. En effet, sur les 182 biopsies

effectuées pour des tumeurs rénales chez l'enfant, une seule engendre une récidive tumorale sur le trajet de la biopsie et c'est uniquement le deuxième cas décrit dans la littérature [66]. Les autres complications se limitent à des douleurs locales (19%), hémorragies (5%), infections locales (7%) et quelques autres complications de faible gravité [31].

Cette même étude confirme aussi l'intérêt de la pratique d'une biopsie avant la mise en place d'une chimiothérapie. La confrontation entre les résultats histologiques sur la biopsie et sur la pièce opératoire retrouve 94 à 99.5% de conformité. Néanmoins, ces résultats demeurent plus bas pour les tumeurs non néphroblastomateuses, et essentiellement pour le SCCR qui reste un diagnostic différentiel très difficile à retenir sur les biopsies et qui nécessite des pathologistes expérimentés [31].

Il faut noter également que les biopsies à ciel ouvert offrent de meilleurs résultats par rapport aux autres techniques vu qu'elles sont prélevées sous le contrôle du regard et permettent de faire un bon échantillonnage des différentes zones tumorales, sauf que cet examen présente une morbidité et des complications assez conséquentes [62].

Dans notre série, un seul patient avait bénéficié d'une biopsie au cours d'une chirurgie exploratrice. Les résultats de cet examen n'étaient pas parvenus aux chirurgiens et n'étaient pas mentionnés dans le dossier clinique.

L'analyse de ces différentes données approuve l'intérêt de la pratique d'une biopsie pour les tumeurs rénales chez l'enfant. Les résultats de cet examen permettront une prise en charge adéquate préopératoire et évitera aussi une chimiothérapie abusive pour certaines tumeurs bénignes. Dans notre cas, ces résultats pourront initier un nouveau protocole thérapeutique spécifique aux SCCR avec probablement une chimiothérapie plus agressive adaptée à cette tumeur [31].

3. Prise en charge macroscopique de la pièce de néphrectomie :

La prise en charge macroscopique est une étape très importante du diagnostic qui nécessite une coordination rapprochée entre les chirurgiens et les pathologistes. L'acheminement rapide à l'état frais et la qualité des données mentionnées sur la fiche de renseignement sont deux éléments clés qui permettront aux pathologistes de faire des prélèvements de qualité pour des examens spéciaux (immunohistochimie, biologie moléculaire...) et une bonne confrontation anatomo-clinique. Dans notre série, et malgré un délai d'acheminement ne dépassant pas les 24h pour 5 des 6 prélèvements, un seul examen macroscopique était pratiqué à l'état frais. Ceci pourrait être expliqué par l'absence de la biologie moléculaire au Sénégal et par l'absence aussi d'une formation adéquate du staff paramédical de la méthode d'acheminement et de conservation des pièces de néphrectomie, reçues généralement dans le fixateur. Il faut noter qu'une pièce parmi nos prélèvements était reçue dans un fixateur inadéquat.

L'examen macroscopique obéissait aux recommandations de la SIOP 2001. Sauf que, sur le plan pratique, quelques remarques doivent être retenues. Aucune des pièces opératoires de notre série n'était encrée. Cette technique permet une meilleure étude des limites de l'exérèse chirurgicale et précise, dès lors, la présence ou non d'un tissu tumoral au contact de ces limites. De ce fait, aucun de nos 6 comptes rendus anatomo-pathologiques n'avait mentionné l'état des marges de résection sur les prélèvements. En dépit d'un bon échantillonnage des différentes zones du prélèvement (tumeur, parenchyme rénal sain, hile et capsule) pour la majorité des pièces, une tranche de section complète n'était pas incluse. Une hémithanche de section était pratiquée pour 3 prélèvements. Ce point pourrait être expliqué par le fait que ces tumeurs étaient souvent très volumineuses et d'aspect homogène sans occulter le nombre important de blocs que cela pourrait engendrer. Il faut préciser que malgré cette technique limitée,

le nombre de blocs prélevés variaient de 10 à 17 blocs avec une moyenne de 14 blocs par prélèvement. Toutes les autres étapes de l'examen macroscopique obéissaient aux exigences décrites par le protocole de la SIOP 2001.

4. Aspects morphologiques et immunohistochimiques du SCCR :

4.1. Les aspects macroscopiques :

Le SCCR touche le plus souvent un seul rein et il est légèrement plus fréquent à droite [1,28]. Dans notre série, toutes les tumeurs étaient unilatérales avec une égalité parfaite entre les 2 reins (3 tumeurs droites et 3 gauches) tout comme dans la série de Furtwängler et al. [50]. Le rein est généralement augmenté de volume (26 centimètres de grand axe) avec un poids de 3 kilogrammes [46]. L'analyse macroscopique de nos différentes pièces retrouvait un grand axe moyen de 16.5 centimètres avec un poids moyen avoisinant 1 kilogramme. Le pathologiste doit examiner attentivement la capsule rénale à la recherche d'une effraction capsulaire retrouvée sur 2 prélèvements dans notre série. Généralement, cette capsule reste intacte [52]. La tumeur peut toucher tout le rein (2 cas dans notre série) ou une partie du rein : pôlaire avec extension médiolésionale (3 cas), la région hilaire (1 cas), la région médio-rénale ou un pôle.

Il s'agit le plus souvent d'une grande tumeur nodulaire (moyenne de 11cm), bosselée, déformant le rein, sans l'infiltrer. Elle est parfois limitée par une pseudo-capsule fibreuse d'épaisseur variable. Elle est de consistance molle ou ferme avec une surface luisante [1,28,43,52]. A la tranche de section, elle paraît souvent homogène, d'aspect charnu et de couleur brunâtre ou blanche-grisâtre. Les remaniements mucoïdes, kystiques et nécrotico-hémorragiques peuvent se voir au sein de la tumeur [1,52]. La limite tumeur-parenchyme sain est souvent bien définie [52]. Dans notre série, on a pu observer des remaniements nécrotico-hémorragiques sur 3 prélèvements et des zones kystiques sur 2 prélèvements. Il est important de préciser le pourcentage de la nécrose au sein de

la tumeur. Il s'agit pour certaines écoles d'un facteur pronostic et il s'agit aussi d'un indice important pour les cliniciens afin d'évaluer la réponse à la chimiothérapie [52]. Dans notre série, le pourcentage de la zone de nécrose variait de 30 à 90%. On peut également observer quelques calcifications intratumorales [52].

L'examen du hile rénal est un temps essentiel de l'examen macroscopique. Le pathologiste est tenu d'examiner attentivement le hile à la recherche d'une embole de la veine rénale. Elle est associée aux SCCR dans 5% des cas [1]. A l'examen macroscopique, une embole de la veine rénale était retrouvé sur l'un de nos prélèvements.

Le curage ganglionnaire doit être examiné attentivement et tous les ganglions doivent être prélevés. Généralement. L'aspect macroscopique de la tranche de section des ganglions envahis et des métastases est superposable à celui de la tumeur primitive. 2 ganglions étaient prélevés sur les 4 curages accompagnant nos pièces opératoires. Leurs tranches de section étaient d'aspect charnu.

4.2. Les aspects microscopiques :

Le SCCR présente plusieurs variantes histologiques qui sont souvent associées, rarement isolées.

La forme commune est présente dans plus de 90% des SCCR. On observe une prolifération de densité modérée faite de cellules fusiformes, petites à moyennes, rondes ou ovales, à cytoplasme pâle et à limites floues, aménageant des espaces intercellulaires. Ces cellules sont organisées en faisceaux enchevêtrés, en cordons ou en petites travées [7,46,52]. Leurs noyaux peuvent être arrondis, ovalaires ou allongés, clairs, parfois vésiculaires, à chromatine fine souvent dispersée ou marginée contre la membrane nucléaire réalisant un aspect en « verre dépoli », avec un pléomorphisme nucléaire modéré. Ces noyaux présentent souvent un nucléole unique, peu fréquent ou discret. Ils revêtent souvent un aspect vitreux, optiquement vide qui est une excellente aide pour le diagnostic, tout comme l'abondante matrice extracellulaire,

mucopolysacchyrídique, contribuant elle aussi à l'aspect pâle de ces tumeurs et justifiant le terme de SCCR [46,51,52]. L'indice mitotique est beaucoup plus bas que dans les autres tumeurs du rein [46]. En réalité, ce qui est clair ce n'est pas la cellule, mais à la fois le noyau et la substance fondamentale de base. Ces tumeurs comportent également des plages cellulaires à cytoplasme condensé et acidophile [52].

Le stroma est fibro-vasculaire grêle, parfois myxoïde, d'aspect arborisé lobulant de façon caractéristique à la tumeur [1,28]. Les vaisseaux donnent un aspect en «arêtes de poissons » ou en « chicken wire» [44,46]. Des cellules fusiformes accompagnent ces vaisseaux. Elles présentent des noyaux ondulés rappelant des cellules de Schwann [18,46]. Un bon élément d'aide au diagnostic est l'aspect assez particulier de la jonction entre le SCCR et le parenchyme rénal adjacent. La tumeur projette de petits prolongements qui s'enchevêtrent avec le tissu rénal normal et l'emprisonne progressivement. Ce tissu ainsi emprisonné revêt souvent un aspect régressif, parfois hyperplasique, correspondant à ce qui est convenu d'appeler «métaglasie embryonnaire » [18,46,52]. Il ne doit pas être confondu avec une composante blastémateuse [44].

Sur nos 6 prélèvements, la forme commune était décrite au niveau de la tumeur. En dehors de cette forme commune, la forme myxoïde est aussi fréquente et elle se voit dans 50% des cas. Dans notre série, elle était observée sur 3 prélèvements. D'autres formes peuvent être observées (sclérosante , cellulaire, épithélioïde, palissadique, à cellules fusiformes, storiforme, anaplasique et hémangiopéricytomateuse) [46]. Dans notre série, on décrivait également la forme épithélioïde (2 prélèvements), la forme storiforme (1 prélèvement) et la forme hémangiopéricytomateuse (1 prélèvement).

L'anaplasie est rare, définie par la présence de petits foyers constitués de cellules aux noyaux de taille très augmentée, polyploïdes montrant des mitoses multipolaires. Du fait de sa rareté, la signification clinique de l'anaplasie dans le

SCCR n'est pas encore connue [52]. Elle était absente sur tous nos prélèvements.

Ces mêmes aspects sont décrits au niveau des métastases.

4.3. Immunohistochimie :

L'immunohistochimie est un examen qui s'avère de plus en plus indispensable dans l'étude des SCCR. Malgré l'absence de marqueurs spécifiques connus, cet examen permet d'éliminer les autres tumeurs du rein de l'enfant.

Le SCCR présente un marquage constant mais non spécifique à la Vimentine. Dans notre série, ce marquage était positif sur nos 6 prélèvements. Le marquage par l'anticorps anti-Bcl2 n'est pas constant, 2 prélèvements seulement parmi nos cas avaient un marquage positif par cet anticorps. De nouveaux anticorps sont en cours d'études notamment l'anticorps anti- NGFR que certaines études confirment son marquage positif au cours du SCCR. Il s'agit d'un marquage membranaire intense et diffus des cellules tumorales absent au cours des néphroblastomes et présent dans moins de 25% des cellules du néphrome mésoblastique congénital [52]. Cutcliffe et al. ont aussi montré que le CD117 est exprimé dans 60% des SCCR [45].

Les autres marqueurs utilisés en routine écartent les autres diagnostics différentiels. La cytokératine et l'EMA permettent d'éliminer les tumeurs épithéliales. Ils ne sont exprimés qu'au niveau des tubules rénaux résiduels enchâssés dans la prolifération tumorale [52]. La desmine écarte les tumeurs d'origine musculaire et la NSE et la protéine S100 qui sont positifs essentiellement au cours des tumeurs d'origine nerveuse [67]. Dans notre série, toutes les tumeurs ne présentaient pas de marquage à la desmine, CD99, cytokératine et EMA.

5. Evolution et pronostic :

Le SCCR est une tumeur agressive, de mauvais pronostic. Un quart de ces tumeurs seulement sont à un stade localisé au moment du diagnostic (stade I).

Cette pathologie est souvent associée à une atteinte métastatique qui peut être synchrone ou le plus souvent assez tardive avec un délai d'apparition pouvant atteindre 8 à 10 ans [23, 46, 47]. Les métastases osseuses sont jusqu'au là les plus fréquentes. Elles sont considérées comme une localisation caractéristique qui était à l'origine de l'individualisation de cette tumeur auparavant appelée « tumeur rénale pédiatrique métastasant au niveau de l'os » [16]. Elles sont décrites chez 18 à 76% des sujets atteints de SCCR avec 5% des cas au moment du diagnostic [28,43]. Ces métastases sont souvent multifocales pouvant atteindre tous les os du squelette et sont souvent associées à d'autres localisations métastatiques dont les plus fréquents sont le cerveau, le poumon, le rétro-péritoïne et le foie [23]. Dans notre série, aucune métastase osseuse n'était constatée. Ceci pourrait être expliqué par un recul assez court devant un caractère tardif de ces métastases ainsi que par l'absence d'accès à la scintigraphie osseuse. Des études récentes montrent que les récidives cérébrales commencent à dépasser celles des os [1,3]. On peut également retrouver des thromboses vasculaires essentiellement au niveau de la veine rénale qui peut s'étendre au niveau de la veine cave atteignant parfois le cœur [24,26].

Dans notre série, aucune métastase osseuse n'avait été décrite au moment du diagnostic. La pratique d'une scintigraphie osseuse pourrait améliorer le suivi de ces patients afin de détecter ces métastases. Des métastases hypogastrique et mésocolique étaient diagnostiquées chez un patient. On a aussi retrouvé une thrombose de la veine cave qui s'étend jusqu'à l'oreillette droite sur le scanner chez ce même patient. Les ganglions étaient retrouvés chez 2 patients dont un seulement était envahi. Aucune forme localisée, limitée au rein n'avait été retrouvée parmi nos cas.

Les récidives locales sont aussi fréquentes et tardives. Elles sont observées dans 14 à 78% des cas 5 mois à 8 ans après la fin du traitement [1,2]. Leur délai moyen d'apparition est deux ans [2]. Ces rechutes tendent à devenir de plus en

plus rares avec le développement de la chimiothérapie et l'apparition de nouvelles molécules plus efficaces [3].

Notre étude ne retrouve aucune récidive, ni métastase métachrone avec un recul allant de 47 à 77 semaines. Seules quelques adénopathies mésentériques infra-centimétriques étaient retrouvées chez un patient au cours des échographies de contrôle pratiquées chez 3 patients. Une surveillance stricte des patients s'avère indispensable devant le caractère tardif de ces rechutes. Une échographie ou un scanner abdominal de la loge rénale permet d'éliminer une récidive locale. Les radiographies standards ainsi qu'une scintigraphie au Tc99m permettent la recherche de métastases osseuses.

La survie liée au SCCR reste considérable. Elle est estimée à 79% à 10 ans [37, 46]. Ses valeurs dépendent du stade de la maladie et de l'âge. En effet, elle est de 100% pour le stade I contre 45% pour le stade IV [42]. De même, cette survie est nettement meilleure chez les enfants de plus d'une année par rapport aux enfants plus jeunes chez qui elle est estimée à 49% à 5 ans [48,50]. Un seul décès était enregistré dans notre série chez le seul patient présentant une forme métastatique classé stade IV. Ces chiffres connaissent une nette amélioration au cours de ces dernières années. Des études récentes montrent qu'une chimiothérapie intensive, contenant la Doxorubicine, et intensive donnent une survie meilleure pouvant atteindre 88% à 10 ans [4,44]

6. Diagnostic différentiel :

Tableau N° X: Tableau comparatif des aspects anatomopathologiques des diagnostics différentiels du SCCR.

Tumeur	Age	Macroscopie	Microscopie	Evolution	IHC	Biologie moléculaire
Néphroblastome	1 à 5 ans	Volumineuse, grisâtre, encapsulée, nodulaire ou fasciculée à la coupe, remaniements nécrotico-hémorragiques	Aspect triphasique avec des cellules blasténoïdes, épithéliales et stromales, remaniements nécrotico-hémorragiques et kystiques, anaplasie (+/-)	Evolution favorable (90%), récidives (++), métastases hématoïgènes (poumon, foie, cerveau)	Absence de marquage spécifique, desmine (+/focale), WT1(+)	Délétion 11p13
Néphrome mésoblastique	< 6 mois	Ferme, jaune, mal limitée avec nécrose et kystes	Cellules fusiformes, de type fibroblastes et myofibroblastes sans cellules épithéliales. 3 types: classique (24%), cellulaire (66%), mixte (10%)	Récidive rare, métastases exceptionnelles	vimentine, AML, desmine, cytokeratine (+/-)	t(12;15) (p13;q26), Trisomie 11
Tumeur rhabdoïde	< 2 ans	tumeur lobulée, encapsulée (+/-), remaniements nécrotico-hémorragiques, calcifications	cellules larges moyennes, peu cohésives, noyaux excentrés et vésiculaires, inclusions globulaires ou hyalines	Agressive, survie à 5 ans: 25 à 35%, métastases (++)	Vimentine, Myoglobine, EMA, NSE, Protéine S100, CD99 (+)	Délétion 22q11,2

Conclusion

Le SCCR chez l'enfant est une tumeur rare. A Dakar, sa prévalence était de 5,88% pour 102 pièces de néphrectomies, extraites chez les enfants pour syndrome tumoral. Il fut individualisé des tumeurs néphroblastomeuses en 1970 pour son haut pouvoir métastatique essentiellement au niveau des os. Son histologie demeure, à ce jour, méconnue.

Cette tumeur touche essentiellement les enfants de 2 à 4 ans avec une dominance assez remarquable chez les garçons : la sex-ratio était égale à 5 dans notre série. Elle ne présente aucune particularité clinique, biologique ou radiologique par rapport aux autres tumeurs rénales chez l'enfant, et le seul diagnostic de certitude est anatomo-pathologique.

La SIOP et la COG ont bien systématisé la prise en charge des tumeurs du rein chez l'enfant et considèrent le SCCR comme une tumeur à haut risque nécessitant un traitement multidisciplinaire combinant la chimiothérapie et la chirurgie avec recours, parfois, à des séances de radiothérapie complémentaire, selon la stadification de ces tumeurs.

Les aspects anatomopathologiques du SCCR sont variables : on décrit de multiples variantes histologiques ayant en commun la présence d'une prolifération de cellules fusiformes à noyaux clairs, aménageant entre elles des espaces clairs acellulaires. La délicatesse du diagnostic impose, donc, une attention particulière dans la prise en charge macroscopique et des pathologistes expérimentés pour l'établissement du diagnostic. On a parfois recours à de nouvelles techniques comme l'immunohistochimie et la biologie moléculaire qui permettent essentiellement d'éliminer les autres tumeurs du rein chez l'enfant.

Le SCCR est réputé par son agressivité pour ses récidives locales et ses métastases fréquentes. Sa mortalité est assez considérable essentiellement aux stades avancés. Une nette amélioration est constatée de nos jours avec l'introduction de nouvelles molécules de chimiothérapie notamment la Doxorubicine. Dans notre étude, un seul cas de décès était constaté au cours du suivi thérapeutique. Aucune récidive ni métastase n'était constatée, chez les

autres patients, avec un recul de 47 à 77 semaines. Un contrôle rapproché, clinique et radiologique, est indispensable à la recherche de ces récidives.

Recommandations

A la fin de ce travail, nous jugeons utiles de formuler quelques recommandations pour améliorer le délai et la qualité de la prise en charge et obtenir de meilleurs pronostics.

A la population

- Eviter de banaliser toute symptomatologie urinaire ou un syndrome de masse abdominale chez l'enfant.
- Consulter le centre médical le plus proche dans les plus brefs délais.
- Eviter les techniques traditionnelles et faire confiance en la médecine moderne.

Au personnel de santé

- Orienter les enfants souffrant d'une tumeur rénale vers les centres spécialisés.
- Discuter l'intérêt d'une biopsie rénale écho-guidée en préopératoire afin d'adapter les protocoles de chimiothérapie néo-adjuvante.
- Accélérer les délais de livraison du compte-rendu anatomo-pathologique.
- Améliorer la communication entre les onco-pédiatres et les pathologistes.
- Pratiquer l'immunohistochimie devant toute tumeur du rein chez l'enfant.
- Un suivi rapproché et prolongé des malades selon les recommandations internationales devant le risque de récidives et de métastases tardives.

Aux autorités

- Améliorer les conditions de prise en charge dans les centres de base.
- Equiper les hôpitaux régionaux par des scanners.
- Créer un registre national de cancers.
- Financer les projets de développement de l'onco-pédiatrie au Sénégal.
- Financer les projets de développement des laboratoires d'anatomie et cytologie pathologiques au Sénégal.

- Equiper les laboratoires d'anatomie et cytologie pathologiques par les techniques immunohistochimiques.
- Informatiser les archives des hôpitaux.

REFERENCES

[1] Gooskens SL, Furtwängler R, Vujanić GM, Dome JS, Graf N, van den Heuvel-Eibrink MM.

Clear cell sarcoma of the kidney: a review.

Eur J Cancer. 2012;48(14):2219-26.

[2] Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, Moksness J, Finklestein JZ, D'Angio GJ.

Treatment of children with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group.

J Clin Oncol. 1994;12(10):2132-7.

[3] Kalapurakal JA, Perlman EJ, Seibel NL, Ritchey M, Dome JS, Grundy PE. Outcomes of patients with revised stage I clear cell sarcoma of kidney treated in National Wilms Tumor Studies 1-5.

Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2013;85(2):428-31.

[4] Zekri W, Yehia D, Elshafie MM, et al.

Bilateral clear cell sarcoma of the kidney.

J Egypt Natl Canc Inst. 2015;27(2):97-100.

[5] Manchanda V, Mohta A, Khurana N, Gupta CR, Neogi S.

Bilateral clear cell sarcoma of the kidney.

J Pediatr Surg. 2010;45(9):1927-30.

[6] Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, et al.

Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center.

Am J Surg Pathol. 2000;24(1):4-18.

[7] Rakheja D, Weinberg AG, Tomlinson GE, Partridge K, Schneider NR. Translocation (10;17)(q22;p13): a recurring translocation in clear cell sarcoma of kidney.

Cancer Genet Cytogenet. 2004;154(2):175-9.

- [8] Brownlee NA, Perkins LA, Stewart W, et al.
Recurring translocation (10;17) and deletion (14q) in clear cell sarcoma of the kidney.
Arch Pathol Lab Med. 2007;131(3):446-51.
- [9] Cheah PL, Looi LM.
Implications of p53 protein expression in clear cell sarcoma of the kidney.
Pathology. 1996;28(3):229-31.
- [10] O'Meara E, Stack D, Lee CH, et al.
Characterization of the chromosomal translocation t(10;17)(q22;p13) in clear cell sarcoma of kidney.
J Pathol. 2012;227(1):72-80.
- [11] Jones C, Rodriguez-Pinilla M, Lambros M, et al.
c-KIT overexpression, without gene amplification and mutation, in paediatric renal tumours.
J Clin Pathol. 2007;60(11):1226-31.
- [12] Little SE, Bax DA, Rodriguez-Pinilla M, et al.
Multifaceted dysregulation of the epidermal growth factor receptor pathway in clear cell sarcoma of the kidney.
Clin Cancer Res. 2007;13(15 Pt 1):4360-4.
- [13] Taguchi K, Okada A, Kamiya H, Yamada Y, Tozawa K, Kohri K.
Clear cell sarcoma of the kidney: a case report of an 11-year-old boy and a review of 11 cases in Japan.
J Rural Med. 2008;3(1):19-22.
- [14] Schuster AE, Schneider DT, Fritsch MK, Grundy P, Perlman EJ.
Genetic and genetic expression analyses of clear cell sarcoma of the kidney.
Lab Invest. 2003;83(9):1293-9.

[15] Barnard M, Bayani J, Grant R, Zielenska M, Squire J, Thorner P. Comparative genomic hybridization analysis of clear cell sarcoma of the kidney. Med Pediatr oncol. 2000;34(2):113-6.

[16] Kidd J. M.

Exclusion of certain renal neoplasms from the category of Wilms' tumor. Am J Pathol 1970;42:1916–21.

[17] Beckwith JB, Palmer NF.

Histopathology and prognosis of Wilms tumors: results from the First National Wilms' Tumor Study.

Cancer. 1978;41(5):1937-48.

[18] L'Herminé-Coulomb A. Tumeurs du rein de l'enfant et de l'adolescent. In: Leroy X, Rioux-Leclercq, Aubert S, Compérat E, Lejeune S, L'Herminé-Coulomb A.

Pathologie tumorale rénale – Diagnostic et pronostic anatomo-pathologique et moléculaire des tumeurs rénales.

Paris: Elsevier Masson SAS; 2014. p. 199-220.

[19] Aloui-Kasbi N, Felah S, Bellagha I, Barsaoui S, Hammou A.

Imagerie des tumeurs rénales chez l'enfant.

Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2004;17(1):34-40.

[20] Chiou SS.

Malignant Renal Tumors in Childhood.

Pediatr Neonatol. 2014;55(3):159-60.

[21] Hung NA.

Congenital "clear cell sarcoma of the kidney".

Virchows Arch. 2005;446(5):566-8.

[22] Adnani A, Latib R, Bouklata S, Ajana A, Hammani L, Imani F.

Sarcome à cellules claires du rein chez l'adulte: à propos d'un cas.

J Radiol. 2006;87(2 Pt 1):136-8.

[23] Devred P, Gorincour G, Bourlière B, et al.
Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant.
Encycl Méd Chir (Elsevier Masson, Paris), Radiodiagnostic, 34-117-A-20,
2004, 13p.

[24] Bhayani SB, Liapis H, Kibel AS.
Adult clear cell sarcoma of the kidney with atrial tumor thrombus.
J Urol. 2001;165(3):896-7.

[25] Otake N, Shiono A, Okabe K, et al.
Clear cell sarcoma extending into the inferior vena cava.
Nihon Hinyokika Gakkai Zasshi. 1995;86(7):1298-301.

[26] Sugandhi N, Munghate G, Malankar DP, et al.
Pediatric clear cell sarcoma of the kidney with cavoatrial thrombus.
J Pediatr Surg. 2011;46(12):2387-90.

[27] Jaing TH, Hung IJ, Yang CP, et al.
Malignant renal tumors in childhood: report of 54 cases treated at a single
institution.
Pediatr Neonatol. 2014;55(3):175-80.

[28] El Kababri M, Khattab M, El Khorassani M, et al.
Sarcome rénal à cellules claires. À propos d'une série de 13 cas.
Arch Pediatr. 2004;11(7):794-9.

[29] Zhuge Y, Cheung MC, Yang R, Perez EA, Koniaris LG, Sola JE.
Pediatric non-Wilms renal tumors: subtypes, survival, and prognostic indicators.
J Surg Res. 2010;163(2):257-63.

[30] Franco A, Dao TV, Lewis KN, Biddinger PW.
A Case of Clear Cell Sarcoma of the Kidney.
J Radiol Case Rep. 2011;5(2):8-12.

- [31] Vujanić GM, Kelsey A, Mitchell C, Shannon RS, Gornall P. The role of biopsy in the diagnosis of renal tumors of childhood: Results of the UKCCSG Wilms tumor study 3. Med Pediatr Oncol. 2003;40(1):18-22.
- [32] Mitchell C, Pritchard-Jones K, Shannon R, et al. Immediate nephrectomy versus preoperative chemotherapy in the management of non-metastatic Wilms' tumour: results of a randomised trial (UKW3) by the UK Children's Cancer Study Group. Eur J Cancer. 2006;42(15):2554-62.
- [33] Ellison DA, Silverman JF, Strausbauch PH, Wakely PE, Holbrook CT, Joshi W. Role of immunocytochemistry, electron microscopy, and DNA analysis in fine-needle aspiration biopsy diagnosis of Wilms' tumor. Diagn Cytopathol. 1996;14(2):101-7.
- [34] Iyer VK, Agarwala S, Verma K. Fine-needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: study of eight cases. Diagn Cytopathol. 2005;33(2):83-9.
- [35] Shet T, Viswanathan S. The cytological diagnosis of paediatric renal tumours. J Clin Pathol. 2009;62(11):961-9.
- [36] Radhika S, Bakshi A, Rajwanshi A, et al. Cytopathology of uncommon malignant renal neoplasms in the pediatric age group. Diagn Cytopathol. 2005;32(5):281-6.
- [37] Short SS, Zmora O, Hunter CJ, Wang L, Siegel S, Ford HR. Large clear cell sarcoma of the kidney mistaken as Wilms' tumor. J Ped Surg Case Reports 1. 2013;1(8):235-8.

- [38] Ueno H, Okita H, Akimoto S, et al.
DNA methylation profile distinguishes clear cell sarcoma of the kidney from other pediatric renal tumors.
PLoS One. 2013;8(4):e62233.
- [39] Ahmed HU, Arya M, Levitt G, Duffy PG, Sebire NJ, Mushtaq I.
Part II: Treatment of primary malignant non-Wilms' renal tumours in children.
Lancet Oncol. 2007;8(9):842-8.
- [40] Seibel NL, Li S, Breslow NE, et al.
Effect of duration of treatment on treatment outcome for patients with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. J Clin Oncol. 2004;22(3):468-73.
- [41] Halperin EC, Constine LS, Tarbell NJ.
Pediatric Radiation Oncology.
1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
- [42] Geller E, Kochan PS.
Renal neoplasms of childhood.
Radiol Clin North Am. 2011;49(4):689-709.
- [43] Benchekroun A, Ghadouane M, Zannoud M, Alami M, Amhajji R, Faik M.
Clear cell sarcoma of the kidney in an adult. A case report.
Ann Urol (Paris). 2002;36(1):33-5.
- [44] Namaoui RY, Castex MP, Vial J, et al.
Sarcome à cellules claires du rein: à propos d'un cas pédiatrique.
Prog Urol. 2010;20(6):465-8.
- [45] Cutcliffe C, Kersey D, Huang CC, et al.
Clear cell sarcoma of the kidney: up-regulation of neural markers with activation of the sonic hedgehog and Akt pathways.
Clin Cancer Res. 2005;11(22):7986-94.

[46] Perlman E, Boccon-Gibod L.

Tumeurs du rein de l'enfant.

Ann Pathol. 2004;24(6):516-35.

[47] Kusumakumary P, Chellam VG, Rojyomon J, Hariharan S, Krishnan NM.

Late recurrence of clear cell sarcoma of the kidney.

Med Pediatr oncol. 1997;28(5):355-7.

[48] Ghribi A, Jabloun A, Gasmi M, Hamzaoui M.

Sarcome à cellules claires du rein chez un nourrisson de 5 mois.

Revue d'Oncologie Hématologie Pédiatrique. 2014;2(4):214-5.

[49] Iyer VK, Kapila K, Verma K.

Fine needle aspiration cytology of clear cell sarcoma of the kidney with spindle cell pattern.

Cytopathology. 2003;14(3):160-4.

[50] Furtwängler R, Gooskens SL, van Tinteren H, et al.

Clear cell sarcomas of the kidney registered on International Society of Pediatric Oncology (SIOP) 93-01 and SIOP 2001 protocols: a report of the SIOP Renal Tumour Study Group.

Eur J Cancer. 2013;49(16):3497-506.

[51] Sibony M, Vieillefond A.

Les tumeurs du rein qui ne sont pas des carcinomes à cellules claires. État des lieux en 2008.

Ann Pathol. 2008;28(5):381-401.

[52] Hannachi Sassi S, Braham E, Oubiche F, et al.

Sarcome à cellules claires du rein. À propos de deux cas pédiatriques.

Ann Pathol. 2008;28(1):36-40.

[53] Vujanić GM.

Renal tumours of childhood: an overview.

Diagn Histopathol. 2009;15(11):501-9.

[54] Taguchi K, Kojima Y, Mizuno K, Kamisawa H, Kohri K, Hayashi Y. Molecular analysis of clear cell sarcoma with translocation (1;6)(p32.3;q21). Urology. 2001;78(3):684-6.

[55] Perlman E, Dijoud F, Boccon-Gibod L. Restes néphrogéniques et néphroblastomatose. Ann Pathol. 2004;24(6):510-5.

[56] Leroy X, Rioux-Leclercq, Aubert S, Compérat E, Lejeune S, L'Herminé-Coulomb A. Pathologie tumorale rénale – Diagnostic et pronostic anatomopathologique et moléculaire des tumeurs rénales. Paris: Elsevier Masson SAS; 2014.

[57] Landolsi A, Ben Fatma L, Kallel K, et al. Étude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre tunisien. Ann Urol (Paris). 2003;37(4):164-9.

[58] Sahnoun L, Ksia A, Mansour WB, et al. Trois observations de néphrome mésoblastique avant l'âge de 6 mois. Afr J Urol. 2014;20(3):161-4.

[59] Viart L, Haraux E, Blanpain S, et al. Le néphrome mésoblastique congénital: diagnostic et prise en charge à partir d'un cas. Prog Urol. 2012;22(3):189-91.

[60] Bouquinet E, Fabre M, Delaveaucoupet J, Chardot C, Lacaze-Masmonteil T. Diagnostic anténatal d'un néphrome mésoblastique congénital. Arch Pediatr. 2005;12(5):561-3.

[61] Beckwith JB.

Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center.
Hum Pathol. 1983;14(6):481-92.

[62] Malkan AD, Loh A, Bahrami A, et al.

An approach to renal masses in pediatrics.
Pediatrics. 2015;135(1):142-58.

[63] Furtwängler R, Nourkami-Tutdibi N, Leuschner I, et al.

Malignant rhabdoid tumor of the kidney: significantly improved response to pre-operative treatment intensified with doxorubicin.
Cancer Genet. 2014;207(9):434-6.

[64] Benchekroun A, Zannoud M, El Alj HA, Nouini Y, Marzouk M, Faik M.
Sarcome à cellules claires du rein (à propos de trois observations).

Prog Urol. 2002;12(3):469-73.

[65] Mazdar A, Ait Sakel A, Essatara Y, et al.

Sarcome à cellules claires du rein : À propos d'un cas chez un jeune de 17 ans.
Can Urol Assoc J. 2014;8(5-6):387-90.

[66] Aslam A., Foot A. B. M., Spicer R. D.

Needle track recurrence after biopsy of non-metastatic Wilms tumour.
Pediatr Surg Int 1996;11: 416–417.