

Epidémiologie Du Néphroblastome dans le Centre Hospitalo-Universitaire de Tizi Ouzou.

Epidemiology of Wilms' Tumor at Tizi Ouzou University Hospital

S. IDDIR, A. BENARAB, MOHAND SAID, A. HAMZAOU, N. BENSAADI.
Centre Hospitalo-Universitaire de Tizi Ouzou, Algérie.

Abstract

Objectif : est de donner les éléments fondamentaux de l'épidémiologie descriptive concernant le néphroblastome.

Matériel et méthode : Nous avons réalisé une étude rétrospective à visée descriptive sur une période de 4 ans, et nous avons recensés 13 cas.

Résultats : On avait répertorié 15 cas de néphroblastome. L'âge médian était de 4 ans. Le Sexe ratio était de 1,7. Le délai au diagnostic s'étendait entre 3 à 20 jours.

Le motif de découverte le plus fréquent était une masse abdominale, suivi de la douleur abdominale dans 18% des cas. La plupart des cas n'étaient pas métastatiques au diagnostic. Les tumeurs de risque intermédiaire étaient les seules retrouvés dans notre étude et aucun cas de tumeur de haut risque et de bas risque. La majorité des cas étaient au stade III au diagnostic et aucun stade I n'a été répertorié.

Conclusion : Le néphroblastome est la tumeur rénale maligne la plus fréquente, le mode de découverte reste le même quel que soit le contexte, il reste néanmoins certaine divergence avec les données de la littérature, tel que les stade diagnostics et les types histologiques.

Mots clés : *Néphroblastome, Enfants, rénale, masse abdominale, histologique, délai du diagnostic.*

Summary

Objective : To provide the fundamental elements of descriptive epidemiology of nephroblastoma.

Materials and methods: We conducted a retrospective descriptive study over a period of 4 years, and we identified 13 cases.

Results: We identified 15 cases of nephroblastoma. The median age was 4 years. The sex ratio was 1.7. The time to diagnosis ranged from 3 to 20 days.

The most frequent reason for discovery was an abdominal mass, followed by abdominal pain in 18% of cases. Most cases were not metastatic at diagnosis. Intermediate-risk tumors were the only ones found in our study, and no cases of high-risk or low-risk tumors were found. The majority of cases were at stage III at diagnosis, and no stage I was identified.

Conclusion : Nephroblastoma is the most common malignant renal tumor. The mode of discovery remains the same regardless of the context, but there are some discrepancies with the literature data, such as the diagnostic stages and histological types

keywords : *Wilms' tumor, Children, renal, Abdominal mass, Histological, Time to diagnosis.*

Introduction

Le Néphroblastome, ou tumeur de Wilms est une tumeur qui se développe à partir du tissu embryonnaire, le blastème méta néphrogénique dérivé du mésoblaste qui est à l'origine du tissu rénal [1,2]. Il a été décrit pour la première fois par le chirurgien allemand Max Wilms en 1899. Il s'agit d'une tumeur de la petite enfance, survenant surtout entre un et cinq ans, 98 % des cas survenant avant l'âge de sept ans, sans nette prédominance de sexe.

Les tumeurs rénales de l'enfant sont rares, le néphroblastome étant le type histologique le plus fréquent et représente plus de 90% des tumeurs rénales malignes de l'enfant. Il occupe le 4^{ème} rang des affections malignes rencontrées chez l'enfant après les leucémies, les lymphomes et les tumeurs cérébrales [3].

Souvent sporadiques et isolées, les tumeurs de Wilms sont parfois associées à des syndromes polymalformatifs tels que le syndrome de WAGR, le syndrome de Denys-Drash, le syndrome de Beckwith-Wiedemann, et le syndrome de Perlman [4]. De façon plus sporadique, certains syndromes d'instabilité génétique tels que les syndromes de Bloom et de Li-Fraumeni ainsi que l'incontinentia pigmenti ont été associés à des tumeurs de Wilms [5].

Matériel et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective, portée sur 16 patients hospitalisés au niveau du service de pédiatrie CHU Tizi-Ouzou pour néphroblastome durant une période de 04 ans, du 1^{er} Janvier 2019 au 31 décembre 2022.

Nous avons inclus tous les types et stade de néphroblastome pris en charge au niveau du service de pédiatrie du centre hospitalo-universitaire de Tizi-Ouzou pendant la période d'étude.

Une fiche d'enquête a été établit pour chaque malade, où les données

anamnestiques, cliniques, para cliniques et évolutives ont été répertoriées.

Les bilans biologiques standards ont été réalisé au niveau des laboratoires de biochimie et d'hémobiologie du CHU Nedir Mohamed.

Les dosages plus spécifiques tel que le dosage des catécholamines urinaires et de leurs catabolites, métanéphrines, VMA et HVA dont la pratique a été justifier pour d'éliminer un neuroblastome ont été fait au niveau des laboratoires privés.

L'échographie abdominale, la tomодensitométrie abdominale et IRM abdominale ont été réalisés principalement au niveau des centres d'imagerie du secteur libéral, vu les délais lents de prise en rendez-vous au service de radiologie du CHU Tizi Ouzou.

La fiche technique a été remplie sur la base des donné notées sur les dossiers des malades

Le traitement des données s'est fait sur les logiciels SPSS, version 22, et l'Excel. Considérations éthiques : l'anonymat des patients a bien été respecté.

Résultats :

Au cours de notre étude nous avons colligé 15 cas de Néphroblastome sur une période de 4 ans. La tranche d'âge la plus touchée était entre 1 à 3 ans dont l'âge médian était de 4 ans.

Sur l'ensemble des cas étudiés, il y avait eu 64% de garçons et 36% de filles, soit un sexe ratio de 1,7 et donc une nette prédominance masculine.

Dans notre série, la plupart des enfants atteints du Néphroblastome n'avaient pas d'antécédents oncologiques.

Le délai au diagnostic s'étendait entre 3 à 11 jours dans plus de 66,6 % des cas.

Tableau 2 : Le délais de diagnostic

Délais de diagnostic	Effectifs	Fréquences %
[3jours -11 jours]	10	66,6
[11 jours - 19 jours]	3	20
[19 jours -27 jours]	01	6,7
≥ 27 jours	01	6,7
total	15	100

Le motif de découverte le plus fréquent était une masse abdominale, chez un enfant en bon état général, indolore, ferme, lisse, dans 64% des cas, suivi de la douleur abdominale dans 18% des cas.

Les tumeurs de risque intermédiaire étaient les seules retrouvés dans notre étude (type mixte avec 64% des cas, suivi du type épithélial et stromal à 36 %) et aucun cas de tumeur de haut risque et de bas risque.

Concernant l'extension tumorale presque la totalité des malades n'avaient pas présenté pas d'extension du processus au niveau thoracique ou osseux.

La prédominance du stade III dans notre étude était nette (58%), suivi du stade II (31 %), le stade IV (18%), le 5^{ème} stade (9%) et aucun stade I.

Discussion des résultats :

La prévalence hospitalière du néphroblastome dans notre étude était faible par rapport aux autres études à l'instar de celle de Dackonoa (15 cas) à l'hôpital Gabriel Touré au Mali [6], de Chaachoué H au Maroc (34 cas) durant 3 ans et 3 mois [7]. En Europe, Australie et Amérique du Nord, le nombre de nouveaux cas est estimé à environ 7 cas / million d'enfants, âgés de 0 à 15 ans [8]. Nos données ne reflètent en aucun cas les données réelles, mais plutôt un biais de recrutement, vu que notre structure, ne prenait pas initialement en charge les tumeurs solides, ainsi les médecins traitant on probablement continues à adresser les malades vers d'autres structures hospitalières.

La tranche d'âge la plus touchée dans notre étude correspondait à 1-3ans, avec une médiane de 4 ans. Ce qui est conforme aux données de la littérature, à l'instar de celle de l'Hôpital d'enfants de Tunis [9], la série de Fatoumata BERTHE au Mali [6] et l'étude de Togo [10], retrouvant respectivement des moyennes d'âge de 3 ans et ½, 4 ans et de 30 mois. Nos résultats concordent également aux données au Vietnam où la tranche de 2 à 5 ans [11]. L'ensemble de ces résultats témoignent que le néphroblastome est une tumeur de la première enfance.

Le sexe ratio notre étude était de 1,7. Ce résultat est similaire à celui retrouvé par kababri au Maroc [11], Fatoumata au Mali [6] et l'étude de Fousseny DIAKITE Burkina-Faso retrouvant respectivement.

Par contre la prédominance féminine a été constatée par TOGO à l'hôpital Gabriel Touré au Mali Sex ratio de 0,63) [12], et en Tunisie (Sexe ratio de 0,36) [9].

Le délai du diagnostic s'étendait entre 3 à 20 jours dans plus de 86,6 % des cas, alors que ce délai était de 40 jours avec des extrêmes de 7 et 180 jours dans une étude faite au CHU Gabriel Touré au Mali [6].

La masse abdominale était le motif de découverte le plus fréquent (60%), suivi de la douleur abdominale dans 18% des cas. Ce qui correspond parfaitement aux données de la littérature, où la masse abdominale était retrouvé dans 68 % des cas par A.Andolisi et al en Tunisie, 100 % par Berthe et Togo au Mali [10], et 66 % par Nassima KADRI à Marrakech) [13].

Tableau 2 : Données cliniques, selon les données de la littérature

Auteurs	Masse abdominale	Signes digestifs	Hématurie	Fièvre	AEG
Landolisi L et al (Tunisie) [14]	68%	43 %	20 %	25 %	-
Berthe et Togo (Mali) [5 10]	100%	75 %	37 %	100 %	-
Kadri N (Maroc) [10 13]	66%	15 %	23 %	16 %	70 %
Notre série	60 %	46,7 %	26,7 %	20 %	0 %

L'examen histologique réalisé avait permis de retrouver la prédominance de tumeurs de risque intermédiaire et aucun cas de tumeur de haut risque et de bas risque. Là les données de la littérature sont très divergentes, ainsi l'étude de B. TOGO [12] a trouvé que 76,3% étaient des tumeurs de groupe de risque intermédiaire et 23,7% de groupe de haut risque mais aucun cas de bas risque. Celle de A.Doumbia à Bamako avait retrouvé un pourcentage de 33 % pour le type blastomateux de haut risque [15] et de 67 % pour les types de risque intermédiaire. L'étude de Brahim dit Almamy CISSE au Mali [16], avait noté quant à elle 28% de groupe de bas risque et 12% de groupe de haut risque.

Les stades III dans notre étude étaient prédominants avec 58% des cas et aucun stade I. Ce qui va à l'encontre des données de A.Doumbia de Bamako, l'étude de Brahim dit Almamy CISSE au Mali, Nassima KADRI à Marrakech et l'étude de PIANEZZA avec respectivement 61 %, 40%, 49 %, 40 % des cas de stade I [15-18]. Quant à M. EL Kababri les stades III étaient majoritaires avec 48% des cas [19].

Le stade II était majoritaire dans l'étude menée par TOGO et celle menée par Y. Ladjadj (39 % 36,8 %) [12,19]. Malheureusement, on n'a pas pu attribuer une explication à cette discordance, mais néanmoins la question reste posée sur la pertinence de certains examens histologiques après néphrectomie.

Conclusion

Le néphroblastome est de loin la tumeur rénale maligne la plus fréquente chez l'enfant (90%). Il représente 6 à 8% de l'ensemble des affections malignes pédiatriques. C'est le premier cancer de l'enfant qui a pu être guéri, le taux de guérison tous stades confondus, est d'environ 85% des cas. Soit 100% pour les stades I de bas risque. Le problème actuel des thérapeutes, est de maintenir, voire d'améliorer ces résultats tout en diminuant le poids du traitement, la morbidité et les séquelles qu'il induit.

Références :

1. Charles AK, Vujanic GM, Berry PJ. Renal tumors of childhood. *Histopathology* 1998;32:293-309.
2. Petruzzi MJ, Green DM. Wilms' Tumor. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:939-49.
3. Kuehni C, Michel G, Sturdy M, Redmond S, Zwahlen M, von der Weid N, Swiss Childhood Cancer Registry. Annual Report 2004-2005. Bern : Swiss Childhood Cancer Registry, 2005.
4. Little MH, Williamson KA, Mannens M, et al. Evidence that WT1 mutations in Denys-Drash syndrome patients may act in a dominant-negative fashion. *Hum Mol Genet* 1993;2:259-64.

5. Grundy P, Green DM, Coppes MJ, et al. Renal Tumors. In : Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and practice of pediatric oncology. 4th. Philadelphie : Lippincott, Williams & Wilkins, 2002 ; p. 865.
6. Dackono TA. Aspects épidémiocliniques et anatomo-pathologiques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse Med. Bamako; 2011.
7. Hajar C. Néphroblastome : aspects clinico-radiologiques, histologiques thérapeutiques et évolutifs (à propos de 34 cas). Thèse Med. Fès; 2014.
8. Agnes C. Cancer du rein chez l'enfant (néphroblastome). Formes héréditaires et non héréditaires ; IGR.19-22.
9. Barsaoui S, Fedhila Ben Ayed F, Kilani F, Dkhil L, Oubich F, Chaouachi B, et al. P202 - Le néphroblastome : étude tunisienne unicentrique à propos de 32 cas. Archives de Pédiatrie. juin 2010;17(6):100-1.
10. Togo B, Traoré F, Togo A.P, Togo P. Épidémiologie et pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel-Touré de Bamako (Mali). Médecine et Santé Tropicales 2014;24:68-72
11. Kababri M El. Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant. [Thèse de doctorat]. [Rabat]: Université de Rabat; 1999.
12. Togo B, Traoré F, Togo AP, Togo P, Diakité AA, Traoré B, et al. Epidemiology and prognosis of childhood cancers at Gabriel-Touré Teaching Hospital (Bamako, Mali). Médecine et Santé Tropicales. janv 2014;24(1):68-72.
13. Kadri N. Prise en charge du Néphroblastome au service d'HOP de Marrakech [Thèse de doctorat]. [Marrakech]: Faculté de Médecine et de Pharmacie -Marrakech; 2021
14. Landolsi A, Ben Fatma L, Kallel K, Gharbi O, Zakhama A, Golli M, et al. Étude anatomoclinique et pronostique des néphroblastomes dans le centre tunisien. Ann Urol. 1 août 2003;37(4):164-9
15. Doumbia AK, Togo P, raoré F, dackono A, diarra A, coulilyaly Y, et al. Prise en charge du néphroblastome à Bamako : à propos de 18 cas. 2021;63-6.
16. Brahima AC. Etude des aspects épidémio-cliniques du néphroblastome dans le service de pédiatrie du chu Gabriel Touré [Thèse de doctorat]. [Bamakou]: Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie; 2008
17. Pianeza M L, Rubin S, Bassj et aL. Wilms' tumor at the children's Hospital of Eastern Ontario: 1990 – 2001.CAN J. UROL; 2004; 111: 2151 – 6.
18. M El Kababri. Traitement du néphroblastome de l'hôpital d'enfant. [Thèse de médecine]. [Rabat]: Faculté de Médecine et de Pharmacie; 1999
19. Y Ladjadj, M Si Ahmed. Aspects épidémiologiques des néphroblastomes [Thèse de médecine]. [Alger]; Faculté de médecine d'alger; 2005