

Prise en charge chirurgicale des tumeurs renales

Docteur E Habonimana (CHU Rennes)
Journée régionale du réseau POHO
15 janvier 2010

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

CAS CLINIQUES

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Premier cas : Amélie L., 2.5 ans

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Histoire initiale

- Antécédents : aucun
- Janvier 2008 : 9 mois
 - Adressée aux urgences pour hyperthermie + vomissements et selles liquides dans un contexte de bronchiolite
 - Découverte d'une masse abdominale droite

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

■ ASP :



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

■ Echographie :

- masse du flanc droit, 9,4 x 9,9 x 10 cm, de structure dense, avec des plages kystiques et très vascularisées
- Le rein droit est non visualisé et la veine rénale droite n'est pas vue.
- Le rein gauche est augmenté de volume, sans anomalie focale visible et mesuré à 7,25 cm.



15 janvier 2010

Néphroblastome droit

■ Transfert en oncologie pédiatrique

- urée = 4,4 mmol/l, créatininémie = 32 μ mol/l
- Catécholamines urinaires négatives
- Echographie : formations nodulaires dans le rein gauche
- Bilan d'imagerie complémentaire : IRM, scanner abdo

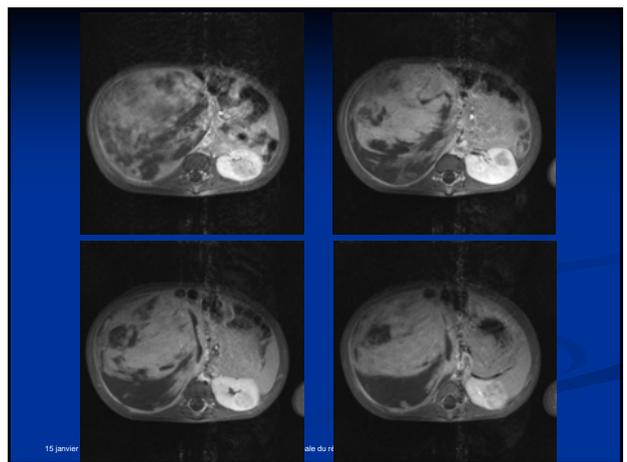
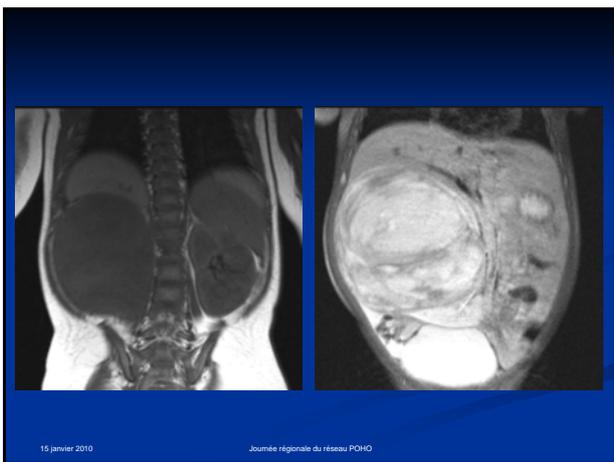
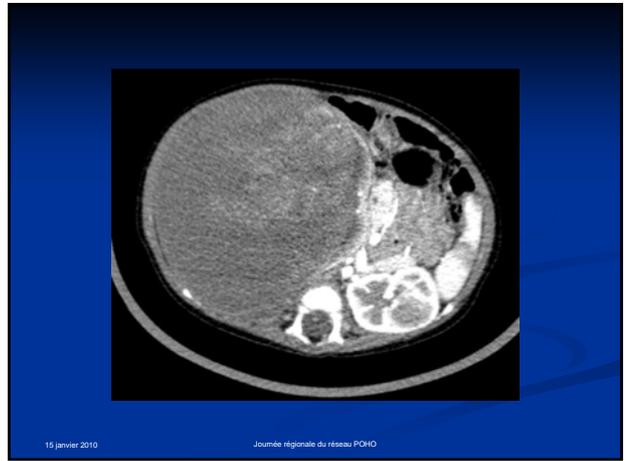
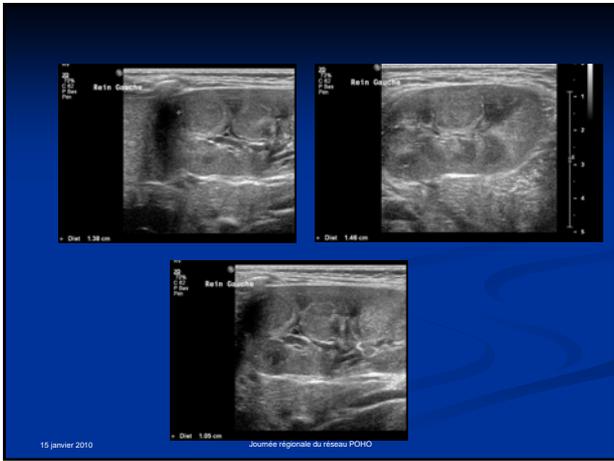
15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



Néphroblastome droit avec néphroblastomatose gauche

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Prise en charge

- Protocole néphroblastome SIOP 2001
- Chimiothérapie pré-opératoire
 - 4 cures Actinomycine – vincristine 2/3 dose débutée le 16/01/08
 - Peu efficace

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

- Chirurgie le 14/02/08
 - Néphro-urétérectomie droite sans effraction
- Anatomico-pathologie
 - tumeur de 800 g,
 - néphroblastome de risque intermédiaire, dont la nécrose n'excède pas 30 % des cellules viables, et de stade I microscopique.
 - Les ganglions du hile, le ganglion inter-aortico-cave, le ganglion du méso-colon prélevés lors de l'intervention chirurgicale ne présentent pas de métastase.
 - A noter deux constatations connexes : le parenchyme rénal refoulé par la tumeur présente des lésions de néphropathie chronique, que l'on pourrait mettre en rapport avec la pyélonéphrite révélatrice. En outre quelques restes néphrogéniques péri-lobaires et parfois intra-lobaires sont observés dans le cortex rénal refoulé.

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Néphroblastome droit
de risque intermédiaire, stade I microscopique
sur néphroblastomatose bilatérale

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

- Chimiothérapie post-opératoire :
 - 4 cures de Vincristine - Actinomycine selon le protocole des risques intermédiaires
- Devant la néphroblastomatose bilatérale
 - Poursuite de la chimiothérapie (10 mois)
 - 4 cures de vincristine-actinomycine hebdomadaires
 - Puis 1 cure toutes les 2 semaines /3mois
 - puis 1 toutes les 3 semaines / 3mois
 - puis 1 cure mensuelle/ 3 mois
 - Fin du protocole le 05/03/2009

15 janvier 2010

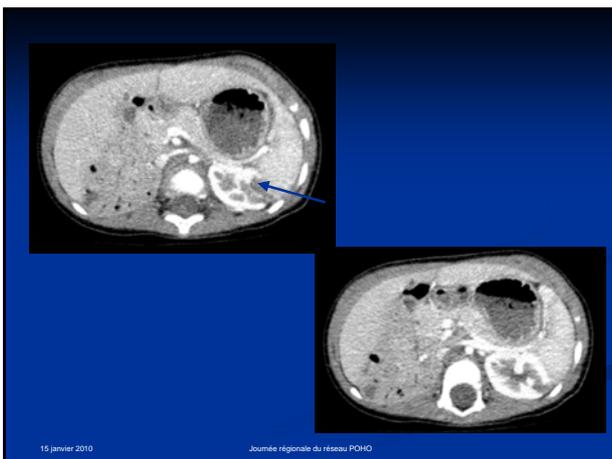
Journée régionale du réseau PCHO

Evolution

- Suivi d'imagerie :
 - Mai 2008, échographie : rein gauche à 7,5 cm de grand axe. toujours deux petites zones remaniées, une située au niveau du pôle supérieur et l'autre à la partie moyenne du rein, non modifiées avec quelques petites images microkystiques et à la partie moyenne quelques discrètes images hyperéchogènes ponctiformes qui pourraient éventuellement correspondre à quelques rares microcalcifications.
 - août 2008, TDM : pas de lésion suspecte au niveau de la loge de néphrectomie. La lésion rénale polaire supérieure gauche ne s'est absolument pas modifiée. Elle fait 1.2 cm de plus grand axe. La seconde lésion plus centrale n'est pas clairement visualisée sur le scanner.

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau PCHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau PCHO

- Décembre 2008, écho : rein gauche à 7.9 cm. On retrouve la petite zone remaniée à la partie inférieure du rein en région centrale avec quelques petites images ponctiformes hyperéchogènes et une zone remaniée polaire supérieure gauche connue avec plusieurs plages microkystiques agglomérées.

15 janvier 2010

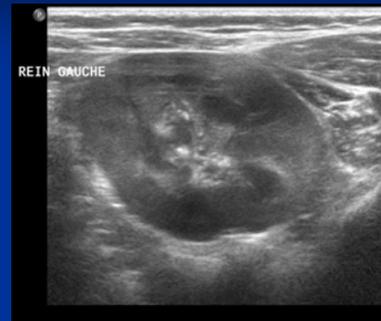
Journée régionale du réseau PCHO

■ Mars 2009 :

- Écho : rein gauche à 8,5 cm de grand axe. comme sur les échographies précédentes, deux territoires discrètement remaniés au niveau du rein gauche, en polaire supérieure et à la partie moyenne-inférieure du rein, avec toujours quelques petites images micro-kystiques agglomérées, pas de déformation des contours des reins. Egalement, quelques images hyperéchogènes associées à ces images micro-kystiques dans le territoire moyen-inférieur.
- TDM : pas de modification significative lésionnelle

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

- Juin 2009, écho : Images microkystiques rénales gauches précédemment décrites en voie de régression

15 janvier 2010

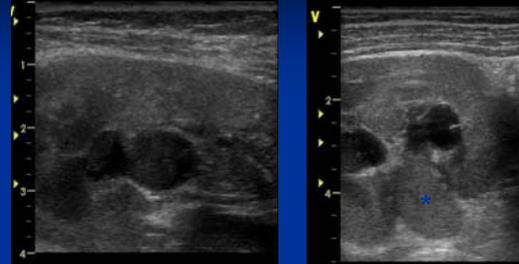
Journée régionale du réseau POHO

Évolution récente

- Le 18.11.2009, *insuffisance rénale aigue obstructive*
 - créatinine à 600 $\mu\text{mol/L}$, urée à 40, hyperkaliémie à 7.7 mmol/l.
 - Syndrome inflammatoire avec une CRP à 100.
 - Levée d'obstacle spontanée mais hémodialyse pendant quelques heures.

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POKO



Echo : dilatation des cavités, bourgeon intra cavaire (*)

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POKO

- 30/11/09 : échographie



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POKO

- 31/11/09 : bilan de l'IRA :

- *Scintigraphie rénale DMSA* : rein gauche unique en hypertrophie compensatrice, avec une fonction rénale absolue estimée à 176 %. Un pourcentage de fixation globale mesuré à 92 %. Le rein est le siège d'une encoche polaire supérieure.
- *Scintigraphie dynamique en mode planaire, après injection de MAG3* : rein unique avec captation satisfaisante, mais cinétique d'élimination montrant une réponse incomplète au test de Wach-Out isotopique.

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POKO

■ 01/12/09 : nouvel épisode d'insuffisance rénale oligoanurique

■ Uroscanner :

- dilatation des cavités pyélocalicielles gauches et de l'uretère gauche avec présence d'un syndrome obstructif,
- visualisation d'un **matériel au sein des cavités**, visualisé dans le pyélon ainsi que dans l'uretère lombaire, partant au contact du territoire anormal suivi dans le cadre de la néphroblastomatose du tiers inférieur du rein gauche, en situation centrale paracalcicelle. Ce territoire se présente sous la forme de petites images micro kystiques avec quelques petites calcifications et un aspect hyperéchogène en périphérie.
- Ces microkystes présentent comme particularité de se remplir sur le temps tardif, témoignant d'une excrétion en leur sein
- excrétion rénale très insuffisante, puisque quasiment aucun produit de contraste n'est visualisé à 13 minutes au sein des cavités rénales
- territoire micro kystique polaire supérieur gauche connu qui ne se remplit pas au temps tardif après injection.
- A noter quelques petites images ganglionnaires au contact du hile non spécifiques.

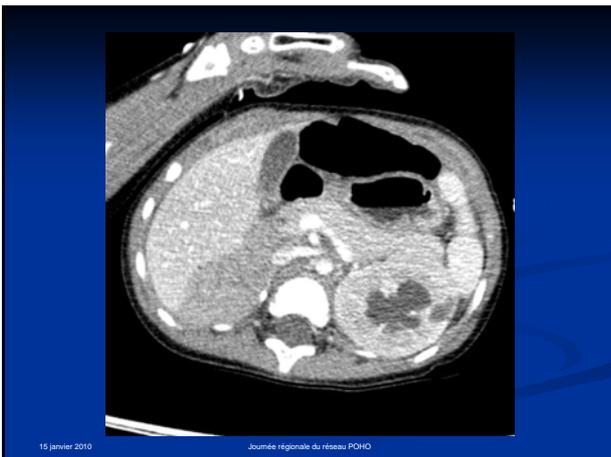
15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO



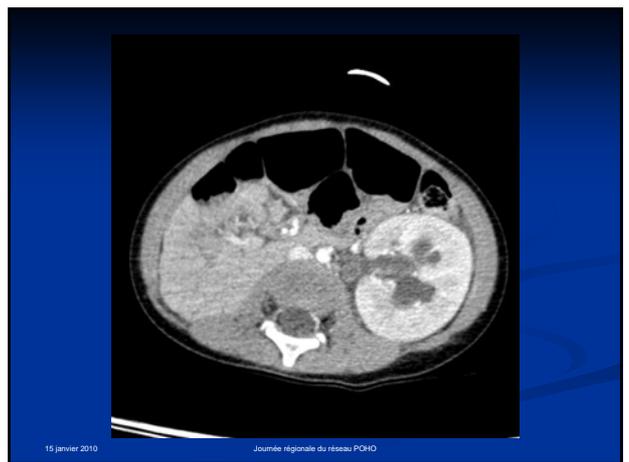
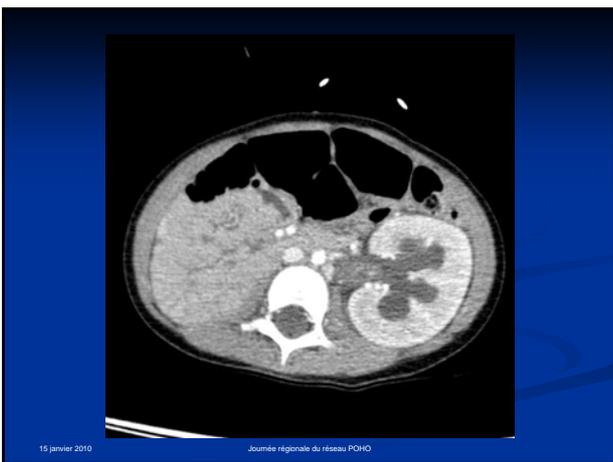
15 janvier 2010

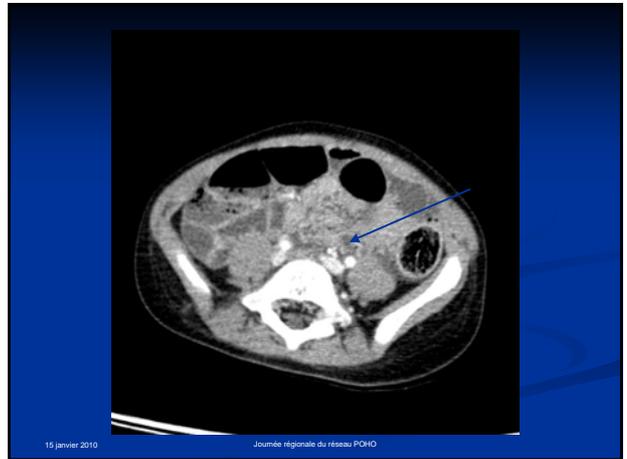
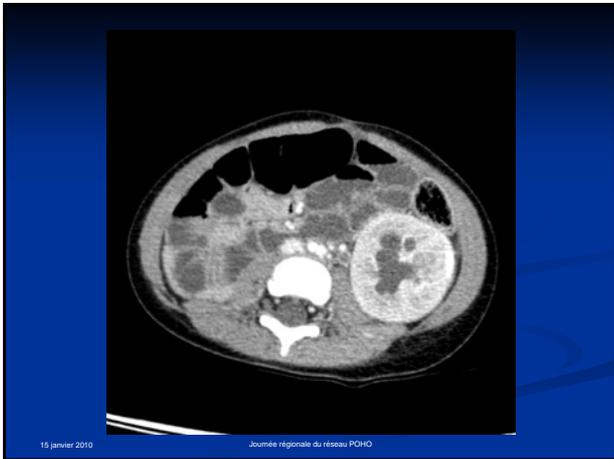
Journée régionale du réseau POHO



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO





- 02/12/09 : indication de dérivation des urines
 - pose d'une sonde urétérale double J
 - Prélèvement de matériel tissulaire flottant dans la vessie
- Bonne évolution avec levée d'obstacle modérée



15 janvier 2010 Journée régionale du réseau POHO

- 10/12/09 résultat anatomopathologique : probable néphroblastome.
 - Envoi des lames à Trousseau pour relecture et confirmation
- Confirmation de la récurrence de néphroblastome

15 janvier 2010 Journée régionale du réseau POHO

- Décision thérapeutique :RCP + Bergeron
 - Chimiothérapie
 - Réévaluation dans 1 mois

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Deuxième cas : Pierre 8 ans

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Pierre. né le 18/02/94 (8 ans)

Adressé dans le service de chirurgie pédiatrique le 25/03/02 pour un rein droit tumoral non fonctionnel

ATCD:

Enfant d'origine albanaise , adopté depuis décembre 99
Vaccinations à jour

HDLM

Douleur du flanc droit depuis novembre 2001, supportable
Brûlures mictionnelles en février 2002
ECBU avec une leucocyturie à 200000 éléments par mm3 sans germe
Examen clinique par le MT normal, apyretique
Contrôle de son ECBU, toujours stérile mais forte leucocyturie à 340000

Le 25/02/02, écoulement coloré du méat tâchant un slip et un traitement par orelox pendant 10 jours

Enfant toujours en bon EG, contrôle de l'ECBU stérile, persistance de la leucocyturie

L'échographie demandée montre un rein droit pathologique

Martial est hospitalisé au CH de Paimpol

A paimpol:

Examen clinique subnormal avec une splénomégalie sans hépatomégalie
Enfant apyretique, TA normale

Biologie:

Syndrome inflammatoire avec une hyperleucocytose et une CRP à 100
Anémie à 9.6 g d'hémoglobine
Ionogramme sanguin et BH normal
Ferritine à 82 microgrammes
Electrophorèse des protéines: augmentation des alpha 2 et gamma globulines
ECBU stérile, leucocyturie à 500000 éléments, pas d'hématurie
Protéinurie à la bandelette urinaire

Radiologie:

ASP: opacités calciques de l'hypochondre droit

UIV: Néphrographie gauche avec un rein augmenté de volume avec une sécrétion normale

A droite, absence de néphrographie persistante après 24 H (Rein muet)

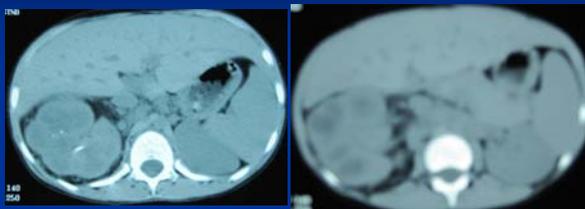
Recherche de BK par PCR dans les urines négative

IDR négative

Transfert sur Rennes

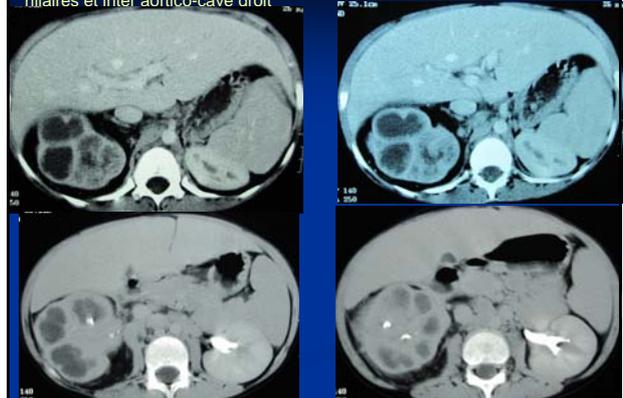
A Rennes:

Complément d'imagerie: TDM



RD Volumineux. Plages hypodenses avec calcifications éparses

TDM IV: Rehaussement modéré du parenchyme distendu par des calices dilatés. Bassinet et uretère également comblés de matériel dense. Ganglions hilaires et inter aortico-cave droit



ASP après TDM:

Rein muet



Suspicion de PNA xanthogranulomateuse

Néphrectomie droite le 10/04/2002, suites simples

Confirmation du diagnostic à l'anapath :
Destruction complète du rein avec des plages de
nécrose avec de nombreux follicules épithéliaux
giganto-cellulaires (TBC éliminée)
Histiocytes spumeux évocateurs de PNA
Xanthogranulomateuse

5. Complications chirurgicales

Risque global de 8%
La mortalité doit être nulle

5.1. Complications spécifiques

- Rupture tumorale: la plus fréquente (3% des patients)
- Hémorragie massive et complications vasculaires (0,5% des interventions)

5.2. Complications non spécifiques

- occlusion sur bride: 3%
- invagination post-opératoire: 1%

6. Traitement chirurgical des métastases et des récurrences

- Souvent exérèse atypique des métastases pulmonaires ou hépatiques (Wedge résection)
- Parfois segmentectomie , lobectomie pulmonaire ou exérèse hépatique réglée
- Pas de place pour une pneumonectomie ou mutilation dans le cas des métastases osseuses

Conclusion

Le chirurgien est un acteur à part entière de l'équipe oncologique pédiatrique car:

- exérèse de la tumeur principale indispensable pour la guérison de l'enfant
- joue un rôle clé dans la détermination de l'extension de la tumeur indispensable pour adapter le traitement post-opératoire

En per opératoire, les 2 soucis principaux du chirurgien sont:

- éviter l'effraction de la tumeur
- exérèse complète

Afin d'éviter l'alourdissement du traitement postopératoire

Troisième cas : Morine M

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Morine M... 7 mois (né le 17/08/02)

Découverte fortuite par son Médecin d'une tumeur abdominale

Pas d'antécédents particuliers

Suivi par son Médecin jusqu'à l'âge de 4 mois puis parti au liban (origines de sa mère) pour revenir à 7 mois

Consultation systématique d'où la découverte d'une masse abdominale.

Hospitalisation au service des nourrissons au CHU de Rennes

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Bilan le 06/09/02

- imagerie:

écho:



Masse kystique flanc droit, charnue
sur la ligne médiane sous le foie
Rein gauche normal
Rein droit non vu (enfant agité)

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

TDM



Formation kystique avec cloisons de taille différente
Structures charnues région médiane sous le foie.
Rein droit normal mais refoulé
Pas de calcifications

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

-Biologie

AFP + HCG normales

Catécholamines normales

Sérologie hydatidose négative

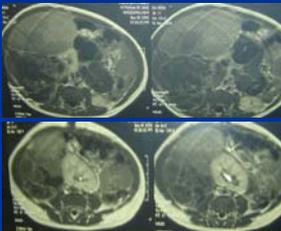
Diagnostic probable: lymphangiome kystique rétropéritonéal

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Apparition des vomissements et troubles de transit

Bilan complété par IRM (Rein droit?)



Processus expansif rétropéritonéal multiloculaire, micro et macrokystique prenant le contraste refoule le rein droit caractère intra ou extra rénal?

"Lymphangiome kystique probable"

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Intervention chirurgicale le 30/09/02

Laparotomie transversale sus ombilicale

Epanchement péritonéal hémorragique

Masse rétropéritonéale polykystique extirpable bien limitée

Rapports intimes avec le pôle sup du rein droit et la surrenale droite obligeant à laisser une collerette du kyste sur le rein après ponction.

Suites simples

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Anapath

Type histologique difficile à déterminer:

- Microscopie:

Tumeur très cellulaire avec aspect polymorphe:
Structures kystiques (avec un revêtement épithélial, composante mesenchymateuse très marquée)
Tumeur limitée par endroit mais aussi envahissement de la graisse péri surrénalienne
Même tumeur retrouvée au niveau du rein (cellules jeunes fusiformes entre les tubes et glomélures avec parfois aspect blastémateux)
Enfin des calcifications sont notées

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

- Avis demandé au Pr Boccon- Gibod:

“ Nephrome mésoblastique atypique”(ou cellulaire) à développement extra rénal

- Recherches de translocations spécifiques (Dr O. Delattre)
négatives:

fibrosarcome congénital infantile ETV6/NTRK3

synoviosarcome

- Avis au NWTS center à Chicago

“ Nephrome mésoblastique mixte”

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Nael 9

Contrôle écho post op le 23/10/02 (J+ 3 semaines)

Pas d'anomalie rénale notamment droite

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Nael 10

Contrôle à J + 7 semaines post op (21/11/02)



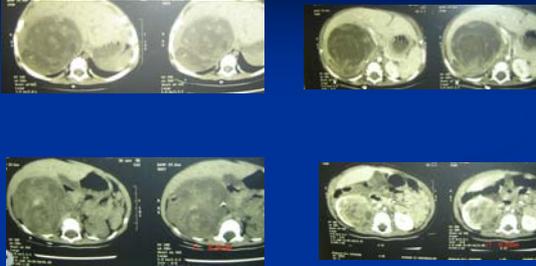
Progression tumorale rénale droite

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

TDM: 26/11/02

Nael 11



15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Nouvelle intervention chirurgicale: 28/11/02

Tumeur du rein droit avec prolongement retro hépatique
Nephrectomie droite élargie
Hepatectomie droite + cholecystectomie
Résection partielle de la coupole diaphragmatique droite
Effraction de la sereuse angle colique droit

Suites simples

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Anapath:

Néphrome mésoblastique très cellulaire?

Pr Coindre 07/01/03

“Sarcome peu différencié de haut grade de malignité”

Aspect histo de fibrosarcome infantile mais recherche de tranlocation spécifique négative

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Chimiothérapie post opératoire

Protocole néphroblastome avec exérèse incomplète:
Actinomycine + Vincristine + Doxorubicine (10/12/2002)

Après 2 mois protocole rhabdomyosarcome 98.1
Ifosfamide + Vincristine + Actinomycine (IVA)
Ifosfamide + Vincristine + Etoposide (IVE)
cyclophosphamide + Vincristine + Actinomycine (VAC)

Traitement de décembre 2002 à mars 2004

Rémission complète, presque 6 ans après fin du traitement

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Quatrième cas : Sarah 1 ans

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau POHO

Sarah A. née le 15/10/08

Tumeur du rein gauche de diagnostic ante natal avec thrombose de la VCI
Suspicion de nephroblastomatose droite

Contexte de nephroblastome familial:
le père opéré d'un nephroblastome bilatéral, WT 1 négatif
deux oncles et une tante décédés de nephroblastome bilatéral avant un an

Diagnostic d'une pathologie rénale bilatérale sur une écho anténatale de 22 SA

L'IRM foetale faite à 32 SA montre une masse rénale gauche de 56x51x43 mm et une thrombose de la VCI

L'IRM faite 1 mois plus tard montre une augmentation de taille

Caryotype normal 46XX

Césarienne programmée à 38 SA d'une petite Sarah de 2,2 Kg pour 50 cm avec une bonne adaptation extra utérine

Sarah 3

Prise en charge initiale(CH Saint Brieuc)

Imagerie pour bilan tumoral

Traitement anti hypertenseur et anti coagulant

A j7, clonies aux MI et aux MS

EEG: tracé monotone, foyer lent et irritatif sur la région centrale droite.

Traitement par gardenal

ETF normale

Sarah 4

Evolution en oncologie pédiatrique à Rennes

Bébé fatigué, pâle, pas de dysmorphie faciale

Masse du flanc gauche de 10 cm

Fosse lombaire droite libre

Examen neuro normal

Bilan complémentaire

Sarah 5:

Echo:

Masse tumorale gauche de 10 cm hétérogène. Pas de parenchyme rénal normal

Veine Rénale G non identifiée

VCI calcifiée



Diagnostic

Echo 2:

Sarah 6



RD de 5,5 cm
Echostructure anormale avec une infiltration diffuse
Image plus nodulaire au pôle sup de 1 cm

Diagnostic

Echo 3

Sarah 7



Infiltration rétropéritonéale autour de l'AO avec bcp de voies de dérivation

Veines de drainage rénal gauche via un réseau veineux péri rachidien vers le système azygos

TDM abdomino pelvien

Sarah 8

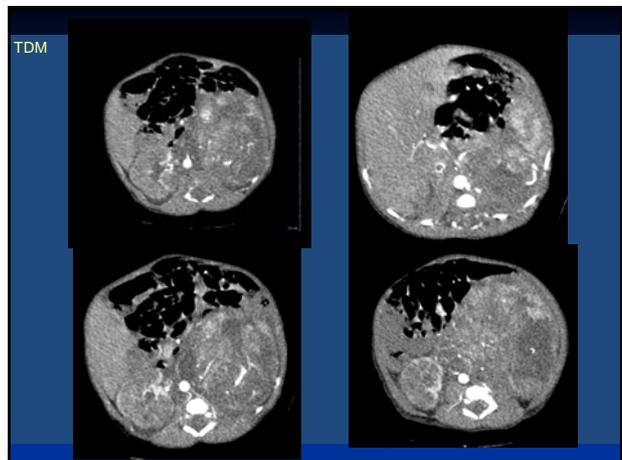
Confirmation des données de l'écho:
Masse tumorale de la loge rénale, dépassant la ligne médiane pour venir au contact du rein droit

Thrombose de la VR et de la VCI. Thrombus calcifié de la VCI visible jusque dans la VC retro hépatique

Veines de drainage perméable, se drainant dans un réseau péri rachidien puis dans le système azygos

Rein droit avec des plages mal systématisées

Infiltration retro péritonéale autour de l'aorte



Bilan d'extension

Sarah 9

TDM thoracique: normal

Biologie:

Hémogramme : normal

Iono: Na (138), K (4,6), réserve alcaline basse(15)

IR modérée : urée(12,7), créat (61)

Protidémie normale(57)

Ca (2,56), P(1,89)

BH (ASAT 56, ALAT 13, gama GT 504)

LDH 1481

ECBU polymicrobien, à contrôler

Virologie: herpès, EBV, rubéole,(AC maternels positifs)

Sarah 10

Au total:

Forte suspicion de néphroblastome du rein gauche avec une thrombose ancienne de la VCI avec un réseau de suppléance perméable

Néphroblastomatose du rein droit

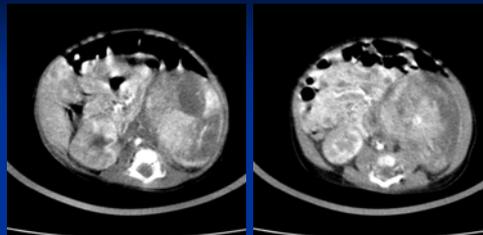
IR modérée

Traitement

Sarah 11

Protocole SIOP 2001 (Vincristine seule)
Evaluation après 4 semaines

Scanner du 4/12/2008: pré opératoire



Chirurgie: 28/12/2008

Nephrectomie ureterectomie gauche
Les 2 veines rénales du rein gauche sont libres
2 ganglions du hile sont prélevés
La surrénale gauche est respectée

Biopsie du pôle inf du rein droit

Suites post op simples

Résultats anapath

CHU de Rennes:

-Néphrectomie gauche:

Lésion de 7,5 cm de grand axe dont les caractéristiques morphologiques sont évocatrices d'un rein néphrogenique sans aspect patent de néphroblastome. Remaniements myxoides et fibreux, sans nécrose tumorale associée.

Pas de franchissement de la capsule rénale

Présence de probables séquelles d'une thrombose reperméabilisée avec calcifications

Présence de ganglions hilaires sans infiltration tumorale patente.

Pôle inférieur du rein droit:

Restes néphrogéniques florides.

Relecture par Pr Boccon: Lésions d'interprétation difficile

-Néphrectomie gauche:

Néphroblastomatose diffuse, inhabituelle par sa morphologie.
Impossibilité d'éliminer une prolifération de type néphroblastome notamment en présence d'une capsule épaisse sur certaines lames

Par ailleurs existence des altérations glomérulaires proches de la sclérose mésangiale mais aussi tubulo- interstitielles

Enfin calcifications hilaires s'infiltrant entre les vaisseaux s'accompagnant de cellules ganglionnaires: association **néphroblastome/neuroblastome**

Anapath 2

-Biopsie du rein droit

Restes néphrogéniques péri-lobaires particulièrement florides et actifs;

**Conclusion: impossibilité de mettre une étiquette morphologique
Un avis est demandé au Pr Perlman Elisabeth**

Prise en charge post- opératoire:

Impasse thérapeutique: pas de preuve formelle de néphroblastome, exérèse complète, chimiothérapie post op discutée. Surveillance échographique mensuelle

Dernière échographie en février 09: augmentation de volume du rein droit par rapport à l'écho de janvier (61mm contre 59 mm), modification de l'échogénicité avec des pyramides trop bien visibles et surtout apparition d'une image hypoéchogène d'aspect « infiltratif » qui était vue à l'écho précédente.

La reprise de la chimio (Actino/vincristine) est envisagée si la lésion du rein droit continuait à grossir

Progression de la lésion du rein droit obligeant la néphrourectomie droite
Hémodialyse
Lésions de néphroblastomatose à l'anapath
Enfant en attente de transplantation rénale

Au total

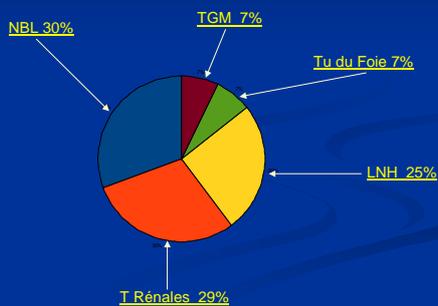
Tumeur rénale congénitale familiale non étiquetée
Enquête familiale indispensable avec relecture des lames et recherches de mutations génétiques pour avancer....

Prise en charge chirurgicale des tumeurs rénales

1. INTRODUCTION

Intro 1

1.1. Répartition des tumeurs abdomino-pelviennes malignes embryonnaires:



Intro 2

1.2. Classification usuelle des tumeurs Rénales

1.2.1. Tumeurs bénignes:

- Néphrome mésoblastique congénital (= Tumeur de Bolande)
- Néphrome kystique (= cystadénome rénal ou kyste multiloculaire du rein)
- Néphrome néphrogène (ou adénome embryonnaire)
- Angiomyolipome du rein
- Tumeur rénale ossifiante

1.2.2. Lésions de pronostic indéterminé:

Restes néphrogeniques et néphroblastomatose

1.2.3. Tumeurs malignes

Néphroblastomes vrais (= Tumeurs de Wilms): 90% Tu rénales

- Histologie favorable = néphroblastomes Kystiques
- Histologie intermédiaire = N. Sans anaplasie
- Histologie défavorable = N. Avec anaplasie

« Non Wilms » (pronostic défavorable)

- Tumeur rhabdoïde du rein
- Sarcome indifférencié à cellules claires
- PNET

Adénocarcinome à cellules claires (= T de Grawitz)

Traitement Chirurgical des néphroblastomes

1. Place de la chirurgie dans le traitement des néphroblastomes:

Traitement multimodal: Chimio, chirurgie, parfois radiothérapie

Indications et chronologie codifiées (âge, extension, histologie)

En France enregistrement obligatoire dans le protocole SIOP

En règle générale, nécessité d'exérèse de la tumeur primitive (néphrectomie) pour espérer la guérison

Par contre, traitement chirurgical des métastases non obligatoire (involution sous chimio).

Exérèse et date fonctions de la réponse à la chimio préop et des séquelles prévisibles de l'exérèse

Deux attitudes opposées dans le monde par rapport à la date de la chirurgie du néphroblastome:

- chirurgie première pour les nord américains (= celle du NWTS)
- chimiothérapie première prônée par le SIOP pour les européens

Le protocole SIOP (SIOP 93-01) actuel peut résumer ainsi:

- Chirurgie d'emblée pour les enfants < ou = 6 mois
- Tous les enfants > 6 mois reçoivent une chimio préop dont le type et la durée dépendent de l'uni- ou de la bilatéralité de la tumeur et de la présence ou de la présence des métastases
- Chirurgie 1^{ère} discutée au cas par cas chez les grands enfants (tumeur bénigne ou adénocarcinome?)

2. Rôle du chirurgien dans le traitement du néphroblastome

- Ne se limite pas seulement à faire au mieux l'exérèse prévue par le protocole!

- Mais partage la responsabilité avec le pathologiste de déterminer le stade de la tumeur; ce qui conditionne le traitement post- opératoire

- Peut être conduit à diagnostiquer la tumeur rénale en urgence et donc prendre les bonnes décisions avec peu d'informations

3. Traitement de la tumeur primitive: la néphrectomie

Technique de référence dans les formes unilatérales:
La néphro-urétérectomie totale élargie

- Monitoring: 2 voies veineuses (cave supérieure) pour un remplissage rapide et pouvoir surveiller la PVC et la PA (Anesthésistes qualifiés)

- Voie d'abord: laparotomie transversale épigastrique, sectionnant les 2 grands droits et les muscles larges du côté atteint



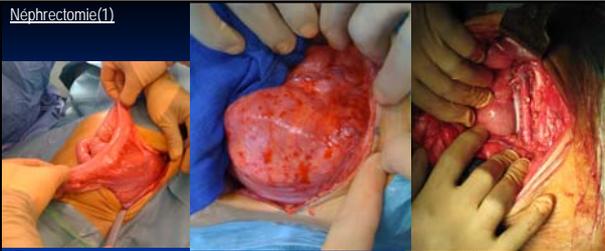
Exploration (2)

- Exploration: *Examen du rein controlatéral* après ouverture de sa loge n'est indiquée que si un image suspecte a été à l'imagerie pré opératoire (biopsie)
Appréciation de l'extension intra-abdominale: péritoine, foie, ganglions lombéo-aortiques, paroi (diaphragme, psoas, muscles lombaires) et organes de voisinage(surrénale, rate, pancréas, mésocolon, colon)

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau PCHO

Néphrectomie(1)



- Exposition de la région rétro-péritonéale du côté atteint jusqu'à la ligne médiane par décollement du mésocolon, complété par le décollement du duodéno-pancréas à droite du mésogastre postérieur à gauche

- Repérage vasculaire, l'artère du rein tumoral étant liée la première

- Exérèse en bloc du rein tumoral avec le tissu périrénal et les ganglions du hile
Résection de tous les ganglions suspects latéro aortiques

Néphrectomie (3)

La surrénale peut être respectée si pas atteinte (facile à droite)
L'uretère est lié au ras de la vessie
- Envoi de la pièce opératoire intacte et orientée à l'anotomo-pathologiste

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau PCHO

4. Situations particulières

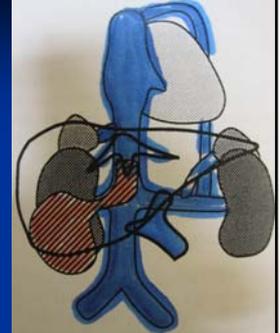
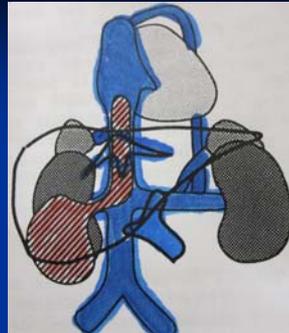
4.1 Extension de la tumeur dans la veine rénale et dans la veine cave inférieure:

- Si VCI envahie au-dessus des VSH au moment du diagnostic, discussion entre intervention en urgence et une chimiothérapie première.
Echographie cardiaque indispensable
La chirurgie en urgence est indiquée si insuffisance cardiaque majeure, risque important d'embolie pulmonaire ou Sd de Budd-Chiari aigu.

La VCI peut être résectionnée sans être remplacée (suppléance par le réseau azygos et rachidien); le problème est d'assurer le retour veineux du rein sain
Si la tumeur dépasse le niveau des veines sus hépatiques, chirurgie à double équipe avec intervention sous circulation extra-corporelle, clampage du pédicule hépatique et exclusion cave totale

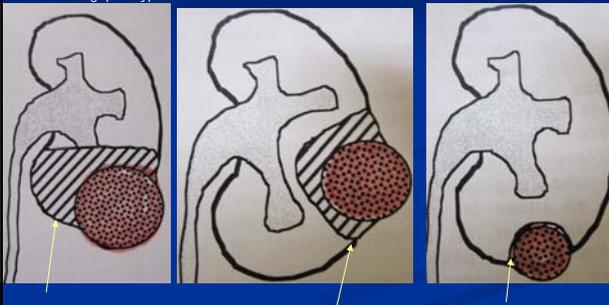
- Le thrombus de la VCI sous le niveau des VSH est enlevé en même temps que la tumeur principale par cavotomie

Extension du thrombus tumoral à la VCI



4.2 Tumeurs bilatérales ou tumeur sur rein unique

Traitement conservateur tout en respectant les impératifs de la sécurité carcinologique et de la sécurité urologique. Types d'exérèses



Chimiothérapie gardée le plus longtemps pour avoir une fonte tumorale maximale.
Le but de la chirurgie est de préserver une masse néphronique représentant les deux tiers d'un rein normal
Si la perte néphronique conduit à une insuffisance rénale terminale, une transplantation rénale est faite dans un délai de 2 ans sans récurrence après arrêt de toute chimiothérapie

4.3. Tumeur rénale au cours d'une laparotomie en urgence

Situation rare.

Si tumeur non rompue, pas de biopsie, refermer et confier l'enfant à l'équipe spécialisée

Si tumeur rompue, prélèvement de l'épanchement péritonéal s'il y en a un, néphro-ureterectomie élargie comme décrite précédemment, repérer par des clips en titane les zones contaminées par le tissu tumoral, faire examiner le rein en double lecture par un pathologiste entraîné et prendre rapidement contact avec l'équipe d'oncologie pédiatrique

5.4. Place de la néphrectomie partielle dans le néphroblastome unilatéral

Question d'actualité

2 raisons pour:

- Risque de survenue de tumeur controlatérale métachrone (3%)
 - Qualité de fonction rénale à long terme (20 à 50 ans)
- Faisable que dans 10% des cas (sécurité uro et carcinologique)

2 raisons contre:

- Taux de guérison élevé après néphrectomie totale en contre partie d'une chimiothérapie peu agressive
- Bonne tolérance à moyen terme (10 à 20 ans) des néphrectomies unilatérales

Recommandation actuelle de la SIOP: néphrectomie élargie

15 janvier 2010

Journée régionale du réseau PCHD

5. Complications chirurgicales

Risque global de 8%

La mortalité doit être nulle

5.1. Complications spécifiques

- Rupture tumorale: la plus fréquente (3% des patients)
- Hémorragie massive et complications vasculaires (0,5% des interventions)

5.2. Complications non spécifiques

- occlusion sur bride: 3%
- invagination post-opératoire: 1%

6. Traitement chirurgical des métastases et des récurrences

- Souvent exérèse atypique des métastases pulmonaires ou hépatiques (Wedge résection)
- Parfois segmentectomie , lobectomie pulmonaire ou exérèse hépatique réglée
- Pas de place pour une pneumonectomie ou mutilation dans le cas des métastases osseuses

Conclusion

Le chirurgien est un acteur à part entière de l'équipe oncologique pédiatrique car:

- exérèse de la tumeur principale indispensable pour la guérison de l'enfant
- joue un rôle clé dans la détermination de l'extension de la tumeur indispensable pour adapter le traitement post-opératoire

En per opératoire, les 2 soucis principaux du chirurgien sont:

- éviter l'effraction de la tumeur
- exérèse complète

Afin d'éviter l'alourdissement du traitement postopératoire