

Le néphroblastome de l'adulte

Le néphroblastome (NB) ou tumeur de Wilms embryonnaire, qui est la forme habituelle des tumeurs malignes du rein chez l'enfant, est exceptionnelle chez l'adulte avec une incidence de moins de 0,2/million/an [1]. Le traitement standard en Tunisie, reste calqué pour les formes pédiatriques sur les protocoles de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) qui recommande une chimiothérapie première suivie de néphrectomie avec curage ganglionnaire [2]. Le NB de l'adulte a contrairement à l'enfant, un pronostic plus péjoratif en raison d'un diagnostic fréquemment tardif et d'une moindre chimiosensibilité [3]. Nous en rapportons deux nouveaux cas avec revue de la littérature.

Observations

Observation 1 :

Un homme, âgé de 29 ans, ayant des antécédents de RAA depuis l'âge de 4 ans, traité par extencilline au long cours jusqu'à l'âge de 16 ans, a consulté en septembre 2008 pour des douleurs du flanc droit et sous-costales associées à une hématurie. L'examen tomodensitométrique a montré une lésion tissulaire polaire supérieure de 11 cm, en partie nécrosée, contenant des calcifications et étendue à la loge surrénalienne sans adénomégalie décelable. Ce patient a eu une néphrectomie élargie en octobre 2008 et l'examen histologique hésitait entre un carcinosarcome et un NB. Il s'agissait d'un stade anatomoclinique II. Il n'a pas été proposé de traitement adjuvant par son médecin traitant qui a opté pour une surveillance avec un contrôle tomodensitométrique tous les 3 mois. Le patient est revu en février 2010 pour des douleurs de l'hypochondre droit. L'exploration radiologique a montré une récurrence tumorale dans la loge de néphrectomie, étendue par contiguïté aux segments VII et VI du foie. Le patient a reçu 6 cycles de chimiothérapie par 3 cycles de VIP (vincristine, étoposide, ifosfamide et cisplatine) puis 3 autres en remplaçant le cisplatine par du carboplatine en raison de la mauvaise tolérance digestive. Au dernier contrôle de septembre 2011, le patient est en excellent état général et asymptomatique. L'examen TDM a montré un aspect nécrosé et liquéfié des métastases hépatiques et de la lésion tumorale de la loge de néphrectomie droite. Il a été décidé de poursuivre une surveillance simple.

Observation 2 :

Une femme, âgée de 21 ans, a consulté pour des douleurs plus apparition d'une tuméfaction du flanc droit. Le bilan radiologique avait montré une lésion tumorale du rein droit. Elle a eu le 26 février 2001 une néphrectomie élargie. L'examen histologique a conclu à un NB classé stade III. Cette patiente n'a pas reçu de traitement adjuvant complémentaire. Elle a reconsulté en octobre 2002, pour des douleurs du flanc droit associées à une dyspnée modérée. Le bilan radiologique a montré une lésion tumorale volumineuse de la loge rénale droite associée à des métastases pleuropulmonaires et médiastinales. Elle a reçu 7 cycles alternant carboplatine-étoposide et épidriaholoxan terminés le 17 mai 2003 avec

obtention d'une réponse mineure. La patiente est décédée de progression de sa maladie en septembre 2003.

Conclusion

Le néphroblastome de l'adulte est rare, mais grave en raison de l'évolutivité rapide de la tumeur avec un potentiel métastatique élevé. Le mode de présentation est celui d'un adénocarcinome habituel, mais le pronostic est plus péjoratif que ce dernier et que le néphroblastome de l'enfant. Le diagnostic demeure histologique. Le pronostic, dépend essentiellement du stade tumoral au moment du diagnostic et de la réponse à la chimiothérapie.

Références

1. Mitry E, Ciccolallo L, Coleman MP, Gatta G, Pritchard-Jones K. EURO-CARE Working Group. Incidence of and survival from Wilms' tumour in adults in Europe: data from the EURO-CARE study. *Eur J Cancer* 2006; 42: 2363-8.
2. Metzger ML, Dome JS. Current therapy of Wilms' tumor. *Oncologist* 2005;10:815-826.
3. Hentrich MU, Brack NG, Schmid P, Schuster T, Clemm C, Hartenstein RC. Adult Wilms' tumour - Report of two cases and review of literature. *Cancer* 1995;75:545-51

Ben Mrad Mejed, Aissi Selma, Zarraa Samia, Laabidi Soumaya, Boussem Hammouda

*Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Abderrahmen Mami, Service de Carcinologie Médicale, Tunis, Tunisie
Sous l'égide d'AROME (Association de Radiothérapie et d'Oncologie de la Méditerranée)*

Maladie de Currarino chez un jeune Togolais

La pachydermopéristose qui constitue la forme primitive de l'ostéo-arthropathie hypertrophique (OAH) est plus rare que l'OAH secondaire [1]. La forme primitive sans atteinte cutanée est beaucoup plus rare [2, 3]. Nous rapportons le cas, rarissime, d'une forme authentique d'une maladie de Currarino ou OAH primitive sans atteinte cutanée.

Observation

F. H. âgé de 20 ans est hospitalisé en Août 2006 dans le service de rhumatologie du Centre Hospitalier Universitaire de Lomé (Togo) pour des polyarthralgies associées à un hippocratisme des doigts et des orteils. Ces symptômes se sont installés progressivement en l'espace de quatre ans. Dans ses antécédents, on note un retard de fermeture de la fontanelle (information fournie par les parents du patient dont le père est médecin). Il n'existe aucun cas similaire dans sa famille. L'examen clinique met en évidence une augmentation de volume des poignets, des genoux et des chevilles sans épanchement. Aux extrémités, on note une hypersudation associée à l'hippocratisme digital. La biologie a donné les résultats suivants : vitesse de sédimentation globulaire : 31mm, leucocytes: 5500/mm³, hémoglobine: 15,1 g/dl, plaquettes: 270000/mm³, l'électrophorèse des protéines sériques normale, calcémie : 2,23 mmol/l, phosphorémie : 1,50 mmol/l,