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'age de 4 ans, traité par extencilline au long cours jusqu'à l'age 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 anatomo-clinique 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 récidive 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 epiadria-holoxan 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. EUROCARE Working Group. Incidence of and survival from Wilms' tumour in adults in Europe: data from the EUROCARE 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, Boussen 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 hypertrophiante (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,

phosphatases alcalines: 233 U/l pour une normale inférieure à 220 u/l, TGO : 31 U/l, TGP : 22 U/l, gamma GT : 24 U/l, créatinine: 89 micromol/l). Les radiographies osseuses ont donné les résultats suivants : apposition périostée, localisée aux métaphyses, aux diaphyses et aux épiphyses des os longs, tendant à confluer avec la corticale normale et donnant un aspect d'os épaissi. Cette apposition périostée est également présente sur les os des mains et est associée à une acro-ostéolyse. Le diagnostic d'une OAH a été évoqué. Les différentes explorations effectuées (radiographies thoraciques, échographie abdominale, consultation ORL, consultation cardiologique) n'ont pas objectivé d'anomalie dans le cadre d'une OAH secondaire. L'examen de la peau fait par un dermatologue était normal. Le diagnostic d'OAH primitive sans pachydermie est alors posé, et le patient est traité par anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Conclusion

La maladie de Currarino, caractérisée par l'absence d'atteinte cutanée et le retard de fermeture des fontanelles, bien que rare ne doit pas être ignorée.

Références

1. Martinez Lavin M, Martucci-Cerini M, Jajic J, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria .J Rheumatol 1993; 20: 1386-7
2. Gaston-Garrette F, Porteau-Cassard L, Marc V, et al. A propos d'un cas de maladie de Currarino (ostéoarthropathie hypertrophiante primitive sans atteinte cutanée). Rev Rhum 1998, 65 : 653-5
3. Currarino G, Tierney R C, Giesel R G et al. Familial idiopathic osteoarthropathy. Am J Roentgenol 1961; 85: 633-44

Owonayo Oniankitan1, Eyram Fianyo1, Palakiem Pitché 2, Moustafa Mijiyawa1

1Faculté de Médecine et de Pharmacie de Lomé, CHU Tokoin de Lomé, Service de Rhumatologie, Lomé, Togo

2 Faculté de Médecine et de Pharmacie de Lomé, CHU Tokoin de Lomé, Service de Dermatologie, Lomé, Togo

---

Prise en charge coelioscopique des tumeurs ovariennes à la limite de la malignité découvertes au cours de la grossesse

Les tumeurs ovariennes à la limite de la malignité (TOLM) représentent un quart des tumeurs non bénignes au cours de la grossesse [1]. La prise en charge initiale des TOLM peut se faire par voie coelioscopique ; elle a un intérêt aussi bien diagnostique que thérapeutique, tout en optimisant les résultats sur la fertilité ultérieure en réduisant le risque adhérentiel [2]. Les TOLM sont fréquemment diagnostiquées à des stades précoces chez des patientes désireuses d'autres grossesses ce qui incite à laisser évoluer la grossesse tout en ayant au préalable éliminé une tumeur invasive. La stadification chirurgicale doit être complétée entre trois et six semaines après l'accouchement par cœlioscopie ou laparotomie [1]. A des stades précoces, le traitement ceoliocopique des TOLM s'avère plus conservateur que par laparotomie sans prendre de risque carcinologique [3]. Ce traitement peut consister en une kystectomie simple, ovariectomie ou au mieux une annexectomie unilatérale. Cependant ce traitement ne dispense en aucun cas d'une stadification tumorale complète puisque la récidive tumorale survient dans 1,7 % des cas après annexectomie bilatérale, dans 11 à 25 % des cas après une annexectomie unilatérale et dans 12 à 58 % des cas après une kystectomie [4, 5]. Nous rapportons deux observations de TOLM découvertes au cours de la grossesse et ayant été repris ultérieurement par coelioscopie pour un traitement conservateur.

Observations :

Observation 1 : Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, primigeste chez qui on a découvert à 19 SA lors d'une échographie systématique un kyste anéchogène faisant 7 cm de grand axe sans végétations endo ni exokystiques. Le taux de CA125 était de 122 mUI/ml. Une cœlioscopie a été programmée et l'exploration soigneuse de la cavité abdominopelvienne trouvait un kyste de l'ovaire gauche de 7 cm de diamètre, à paroi lisse, à vascularisation non suspecte, et sans végétations exokystiques. Il n'y avait pas d'ascite. L'ovaire droit était macroscopiquement normal ainsi que le reste de la cavité péritonéale. Une kystectomie intrapéritonéale a été réalisée avec découverte à l'examen anatomopathologique définitive d'une tumeur ovarienne séreuse à la limite de la malignité (figure 1). La patiente était reprise un mois après l'accouchement pour une cœlioscopie de second look. On a réalisé une cytologie péritonéale, des biopsies péritonéales et épiploiques multiples, une excision du trajet des trocarts et une annexectomie ipsilatérale. La cytologie péritonéale était acellulaire avec à l'examen anatomopathologique des biopsies : absence de signes histologiques de malignité. La tumeur borderline était classée Ia. La surveillance ultérieure n'a pas noté de récidive après un recul de 36 mois.
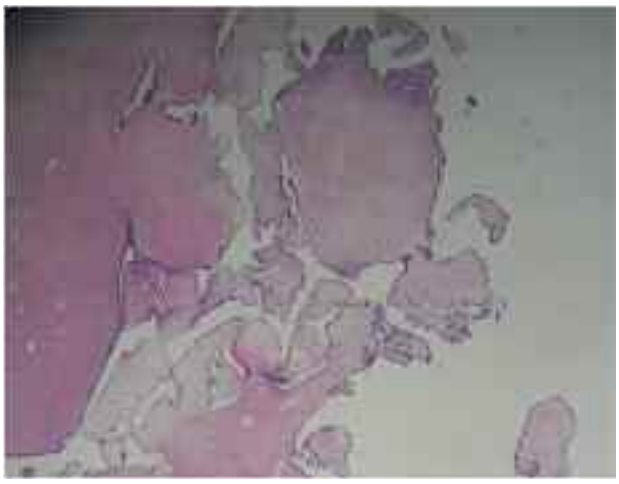
Figure 1: Tumeur séreuse borderline de l'ovaire gauche avec aspect prolifératif de l'épithélium.