



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

www.ees.elsevier.com/afju
www.sciencedirect.com



Case Report

Trois observations de néphrome mésoblastique avant l'âge de 6 mois



L. Sahnoun^a, A. Ksia^{a,*}, W.B. Mansour^a, R. Hadhri^b,
S. Mosbahi^a, F. Hammedi^b, K. Maazoun^a, I. Krichene^a,
M. Mekki^a, M. Belguith^a, A. Nouri^a

^a service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, faculté de Monastir, Tunisie

^b service d'anatomie pathologique, Hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, faculté de Monastir, Tunisie

Reçu le 8 novembre 2012; reçu sous la forme révisée le 18 mars 2014; accepté le 20 mars 2014

MOTS CLÉS

rein;
tumeur;
nourrisson;
néphrome mésoblastique

KEYWORDS

Kidney;
Tumor;
Infant;
Mesoblastic nephroma

Résumé

Nous rapportons trois observations de néphrome mésoblastique chez deux nourrissons de 3 et 5 mois et chez un nouveau né de 5 jours. Le néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de BOLANDE représente 2 à 3% des tumeurs rénales de l'enfant. elle présente des caractéristiques anatomopathologiques, thérapeutiques et pronostiques distinctes du néphroblastome. Il existe plusieurs controverses dans sa prise en charge.

© 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

Three cases report of mesoblastic nephroma before the age of six months

Abstract

We report on three cases of mesoblastic nephroma in two infants aged 3 and 5 months and a 5-day-old newborn. The congenital mesoblastic nephroma represents 2 to 3% of the pediatric renal tumors. Its pathological, therapeutic, and prognostic features are different from the nephroblastoma. There are many controversies in its management.

© 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amineks@yahoo.fr (A. Ksia).

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.

1110-5704 © 2014 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2014.03.035>

Introduction

Le néphrome mésoblastique congénital est une tumeur rénale rare de nouveau né et du petit nourrisson.

Il a été décrit pour la première fois par Bolande en 1967 comme étant une tumeur distincte du néphroblastome par ses caractéristiques anatomopathologiques, thérapeutiques et pronostiques. Ce travail est inspiré de 3 observations de néphrome mésoblastique congénital ou tumeur de Bolande colligées dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital de Monastir entre 1986 et 2007.

La première observation

Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin âgé de 5 jours, chez qui on a découvert fortuitement, lors de l'examen systématique à la naissance, une masse de l'hypochondre et du flanc gauche. L'exploration radiologique comprenant une échographie et une tomodensitométrie abdominale a montré une masse tissulaire, hétérogène medio-rénale et polaire inférieure gauche de 4 cm, qui se rehausse de façon intense hétérogène après injection du produit de contraste et réalisant le signe de l'éperon. (figure 1) Le dosage urinaire de l'acide vanilylmandélique était normal. Le diagnostic du néphrome mésoblastique congénital a été suspecté devant l'âge et les données de l'imagerie d'où la décision de l'opérer et l'exploration a trouvé une masse solide hypervascularisée, bien encapsulée intéressant les 2/3 inférieurs du rein gauche sans présence d'adénopathies hilaires. (figure 2)

L'intervention a consisté en une urétéro-nephrectomie gauche élargie. L'examen anatomopathologique a conclu à un néphrome mésoblastique congénital de type mixte.

Les suites opératoires ont été simples. La surveillance stricte clinique et échographique n'a pas décelé de récurrence locale ni de métastases avec un recul de 8 ans.

La deuxième observation

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 3 mois qui a été admise pour exploration d'une distension abdominale. L'examen

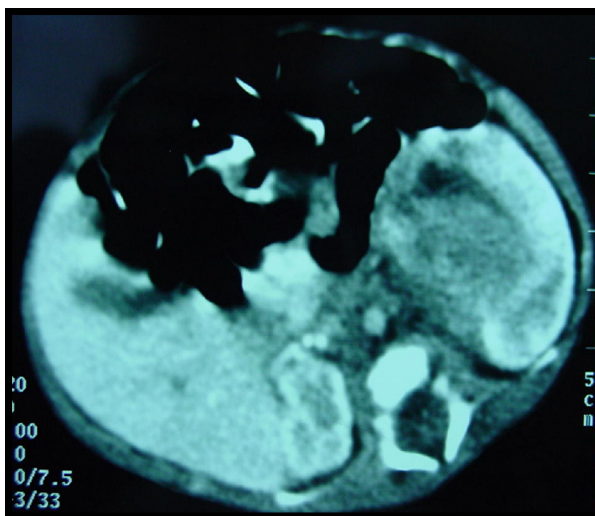


Figure 1 TDM abdominale, après injection du PDC :rehaussement hétérogène de la masse rénale.

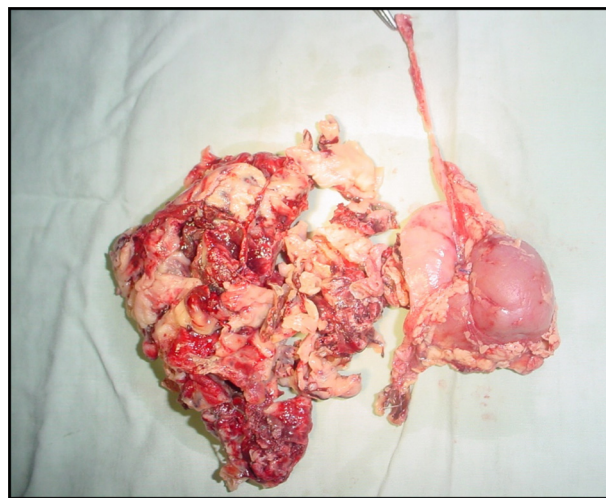


Figure 2 pièce d'urétéronephrectomie emportant le NMC.

clinique a trouvé une masse de 15 cm de grand axe occupant le flanc et l'hypochondre gauche. Les explorations échographiques (figure 3) et tomodensitométrie ont montré une énorme masse abdominopelvienne d'aspect kystique cloisonnée avec des composantes charnues, qui s'étend de l'hypochondre gauche jusqu'au pelvis en débordant la ligne médiane.

Le diagnostic de néphrome mésoblastique congénital a été évoqué. La patiente a été opérée par voie transverse sus ombilicale élargie. L'ouverture en peropératoire a ramené un liquide brunâtre estimé à 1 litre. La tumeur était friable et en contact avec le mésocolon.

Une urétéronéphrectomie gauche a été pratiquée. La pièce est parvenue fragmentée pour l'examen anatomopathologique. L'examen histologique a conclu à un néphrome mésoblastique congénital de type cellulaire avec une exérèse jugée incomplète.

Une surveillance étroite échographique pendant 7 ans n'a pas objectivé de récurrence locale ni de métastases.

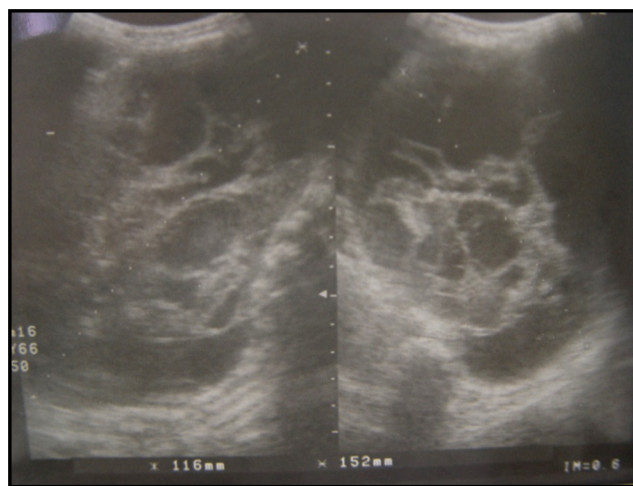


Figure 3 Echographie abdominale : Aspect kystique cloisonné de la masse rénale avec des composantes charnus. Pas de structure urétérale reconnaissable.

La troisième observation

C'est un nourrisson âgé de 5 mois de sexe masculin qui a présenté une hématurie macroscopique isolée. L'échographie abdominale a montré un syndrome de masse au niveau du pôle inférieur du rein droit. La tomодensitométrie abdominale a objectivé une masse hypodense du pôle inférieur du rein droit de 3,7 cm de diamètre, associée à deux images kystiques de 11 et 16 mm. Cette masse prend fortement le contraste après injection et devient légèrement hétérogène.

Le traitement a consisté à une urétéronéphrectomie droite élargie.

L'étude anatomopathologique a conclu à un néphrome mésoblastique cellulaire du rein droit. La tumeur respecte la capsule rénale.

Les suites opératoires étaient simples après un recul de 6 ans.

Discussion

Le néphrome mésoblastique congénital est une tumeur rare dont la fréquence est estimée à 2-3% des tumeurs rénales de l'enfant [1]. Il représente 70 à 90% des tumeurs rénales du nouveau né et du nourrisson avant l'âge de 6 mois [2-4]. Exceptionnellement la tumeur peut être diagnostiquée chez le grand enfant et parfois même chez l'adulte. L'étiopathogénie reste controversée. Une première théorie soutenue par Wigger qui intègre cette lésion dans le cadre des hamartomes mésenchymateux sans aucune relation avec les néphroblastomes. La seconde théorie défendue par Bolande qui suggère que le néphrome mésoblastique congénital est une forme cytodifférenciée ou mature du néphroblastome.

Le diagnostic in utero est actuellement possible grâce à l'apport de l'échographie obstétricale, qui peut montrer la tumeur de Bolande associée dans 70% des cas à un hydramnios [5,6].

En post natal, la masse abdominale constitue une circonstance de découverte quasi constante de cette tumeur [4,7,8]. Elle peut être associée à une hématurie [7,9], une hypertension artérielle [1,4,6,10] ou à un trouble de transit.

Les examens biologiques standards sont habituellement normaux. Une hypercalcémie et une production excessive de rénine peuvent se rencontrer [11-13].

L'échographie abdominale occupe une place de choix dans l'exploration des masses abdominales de l'enfant [1,14]. En cas de néphrome mésoblastique congénital, elle objective une masse solide intrarénale, souvent hétérogène pouvant contenir des zones kystiques, hémorragiques ou nécrotiques [15]. La tomодensitométrie abdominopelvienne montre une masse de densité tissulaire hétérogène tissulaire hétérogène refoulant le parenchyme rénal en périphérie. Cette masse prend le produit de contraste de façon hétérogène [16].

La confirmation diagnostique du NMC reste histologique. Trois formes histologiques sont décrites actuellement. La forme classique ou conventionnelle, quand la tumeur a un aspect leiomyomateux à la tranche de section, non encapsulée avec une composante mésenchymateuse sans monstruosité ni atypies cellulaires [14,17,18].

Une deuxième forme a été décrite par Joshi en 1986, c'est la forme atypique ou hypercellulaire où la tumeur est charnue, de consistance friable avec des zones de remaniements kystiques, une densité cellulaire et un index mitotique élevé. Elle est plus agressive et infiltre souvent les tissus périrénaux [10,18,19]. Elle est pourvoyeuse de récurrence locale après son exérèse. La forme mixte, individualisée récemment, qui se manifeste sur le plan histologique par la coexistence des particularités des deux formes classique et atypique : c'est le cas de notre première observation.

Le diagnostic différentiel de NMC se pose surtout avec le néphroblastome qui nécessite un traitement adjuvant pré et post opératoire jugé inutile en cas de tumeur de Bolande [1].

L'étude cytogénétique et immunohistochimique constituent une aide précieuse à l'examen anatomopathologique [20-23]. La découverte des aneuploïdie est retrouvée essentiellement dans les formes cellulaires et mixtes [21]. Les anomalies les plus fréquemment rencontrés sont une trisomie 11 et la translocation t(12, 15) qui peuvent servir pour différencier un néphrome mésoblastique congénital des autres tumeurs pédiatriques nécessitant un traitement adjuvant [22,23].

La tumeur de Bolande est considérée comme une tumeur bénigne dont le traitement repose sur la néphrectomie élargie. Malgré sa nature réputée bénigne, certains auteurs ont rapporté des cas sporadiques avec des métastases hépatiques, cérébrales, pulmonaires, cardiaques et osseuses [24-28]. Le traitement complémentaire à base de chimiothérapie est préconisé dans les récurrences locales ou si l'exérèse est incomplète dans les variantes atypiques [28]. Mais actuellement plusieurs auteurs ont rapporté que même en cas d'exérèse incomplète des formes hypercellulaires chez le nourrisson âgé de moins de trois mois, la chimiothérapie postopératoire n'est pas indiquée systématiquement. Une surveillance étroite clinique et échographique est préconisée et le traitement adjuvant n'est indiqué sauf en cas de récurrence locale [10].

Conclusion

Le néphrome mésoblastique congénital est une tumeur rénale rare de révélation essentiellement néonatale dont le diagnostic est anatomopathologique.

Son histogénèse est controversée. Le traitement repose sur la néphrectomie élargie. Les progrès de la cytogénétique ont permis de découvrir des anomalies chromosomiques tumorales. Il est nécessaire de poursuivre ces études afin d'établir de nouveaux facteurs de pronostic et de mieux comprendre l'étiopathogénie de cette tumeur.

Pas de conflits d'intérêt

Références

- [1] Leclair MD, El-Ghoneimi Alaa, Audry G. The outcome of prenatally diagnosed renal tumors. *The Journal of urology* 2005;173:186-9.
- [2] Moore SW, Satgé D, Sascio AJ, Zimmermann A, Plaschkes J. 17 The epidemiology of neonatal tumours. *Pediatric Surgery International* 2003;19:509-19.
- [3] Murthi GVS, Carachi R, Howaston A. Congenital cystic mesoblastic nephroma. Case report. *Pediatric Surgery International* 2003;19:109-11.

- [4] Richard D, Glick M, Jhon H, Jed G, David E, et al. Renal tumors in infants less than 6 months of age. *Journal of pediatric surgery* 2004;39(4):522–5.
- [5] Joshi VV, Kasznica J, Walters TR. Atypical mesoblastic nephroma: pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. *Archives of Pathology and Laboratory medicine* 1986;110:100–6.
- [6] Stefan S, Jan L, Harald R, Norbert G, Gerhard L, Hans H, Klus R, Michael S. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma associated with renal hypertension in a premature child. *International journal of urology* 2004;11:50–1.
- [7] Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: a report of the national Wilms' tumors study. *Journal of pediatric surgery* 1982;17:249–52.
- [8] Irsutti M, Puget C, Baunin C. Mesoblastic nephroma: prenatal ultrasonographic and MRI features. *Pediatric Radiology* 2000;30:147–50.
- [9] Nadasdy T, Roth J, Debbie L. Congenital mesoblastic nephroma (An immunohistochemical and lectin study). *Human pathology* 1993;24:413–9.
- [10] Gormley TS, Skoog SJ, Jones RV. Cellular congenital mesoblastic nephroma: What are the options. *Journal of Urology* 1989;142:479–83.
- [11] Bouquinet E, Fabre M, Delaveaucoupet J. Diagnostic antenatal d'un néphrome mésoblastique congénital. *Fait clinique Archives de pédiatrie* 2005;12:561–3.
- [12] Malone PS, Ransley RA, Cook T. Congenital mesoblastic nephroma, renin production and hypertension. *Journal of pediatric surgery* Juin 1989;24:599–600.
- [13] Oren F M ET Thomas F K. Hyperreninemia and congenital mesoblastic nephroma: case report and review of the literature. *Urology* (2000) 55; 5: 775xxv-775xxvii.
- [14] Schild RI, Plath H, Hofstaetter C, Hansmann M. Diagnosis of a fetal mesoblastic nephroma by 3D-ultrasound. *Ultrasound Obstetric Gynecology* 2000;15:533–6.
- [15] Slasky BS, Penkrot RJ, Bron KM. Cystic mesoblastic nephroma. *Urology* 1982;19:220–3.
- [16] Wootton SL, Rowen SJ, Griscom MT. Pediatric case of the day. *Radiographics* 1991;11:719–21.
- [17] Boccon-Gibod L, Ben Lagha N. Néphrome congénital atypique. *Archives d'anatomie et de cytologie pathologique* 1992;40:333–6.
- [18] Helen S, Chan L, Man-Yung Cheng, Kent Manser. Congenital mesoblastic nephroma: A clinicrodiologic study of 17 cases representing the pathologic spectrum of the disease. *The journal of Pediatrics* Juillet 1987;111:64–70.
- [19] Snyder Howard M, Ernest E, Aleyama CB. Congenital mesoblastic nephroma: Relationship to other renal tumors of infancy. *The journal of Urology* 1981;126:513–6.
- [20] Kovaks G, Sandor S, Hansjorg M. Two chromosomally different cell populations in a partly cellular congenital mesoblastic nephroma. *Archives Pathology Laboratory Medicine* 1987;111:383–5.
- [21] Pettinato G, Carlos J, Mark R. Classical and cellular (atypical) congenital mesoblastic nephroma. *Human pathology* Juillet 1989;20:682–90.
- [22] Sébastien Henno, Laurence L, Catherine H. Cellular mesoblastic nephroma: Morphologic, cytogenetic and molecular links with congenital fibrosarcoma. *Pathology Research and practice* 2003;199:199–2003.
- [23] Christopher R, Megan S, Tracie W. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney lacks the genetic alterations of cellular congenital mesoblastic nephroma. *Human pathology* May 2001;32:513–20.
- [24] Fallouh K, Delarue A, Petit P. Néphrome mésoblastique atypique avec métastases d'emblée. *Bulletin du Cancer* 1997;84:807–12.
- [25] Kathleen P, Heidelberger, Michael L, Robert C. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain. *Cancer* October 1993;72:2499–502.
- [26] Bell Marjon G, Goodman T Robin. Perinephric cystic mesoblastic nephroma complicated by hepatic metastases, a case report *Pediatric Radiology* 2002;32:829–31.
- [27] Schlesinger AE, Rosenfield NS, Castle VP, Jasty R. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain: a report of two cases. *Pediatric Radiology* 1995;25:S73–5.
- [28] Yatin P, Christopherd, ET Rowena J. Use of sarcoma-based chemotherapy in a case of congenital mesoblastic nephroma with liver metastases. *Urology* 61(6), 2003:1260xx-1260xxii.