

TUMEUR RHABDOÏDE DU REIN CHEZ L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS

I. AZEBAOUI¹, T. SERAOULA², L. OUMEDDOUR³, F. BOULEDJNIB¹, S. AOUINE¹, L. BEDDAR¹

¹ Service d'anatomopathologie, Centre Hospitalier Universitaire Iben-Badis de Constantine, Algérie.

² Service d'anatomopathologie, Centre Hospitalier Universitaire de Batna, Algérie.

³ Service d'anatomopathologie, Centre Anti-Cancer de Batna, Algérie.

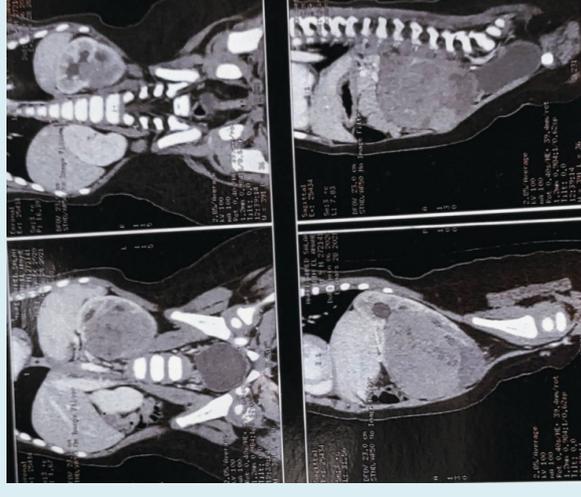
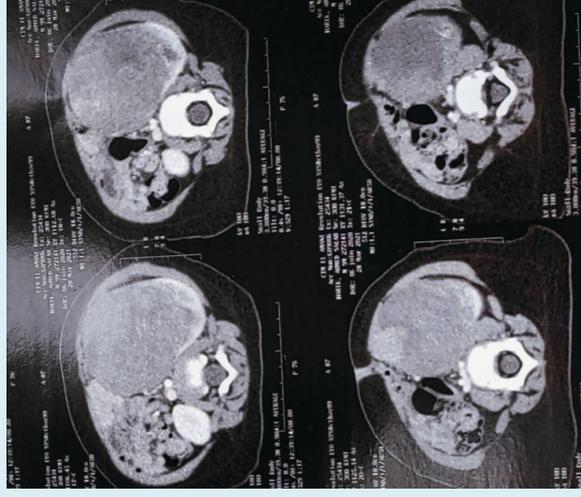
Email: ilhem-doc23@hotmail.com

INTRODUCTION:

La tumeur rhabdoïde rénale, est une entité rare, extrêmement agressive et létale. Elle représente 02 à 03% des cancers du rein chez l'enfant [1]. Le terme rhabdoïde lui a été attribué car les cellules tumorales ressemblaient à des rhabdomyoblastes [2]. Elle survient à un âge moyen d'un an et environ 80% des patients sont diagnostiqués dans les deux premières années de vie [1].

MATERIEL ET METHODES:

Notre patient est un nourrisson de 11 mois, admis pour la prise en charge d'un néphroblastome gauche localisé, après avoir bénéficié de 04 cures de chimiothérapie. Le début de la symptomatologie semble remonter à 03 mois marqué par l'installation d'une hématurie. L'uro-scanner objectivait une volumineuse masse tumorale gauche intéressant la partie antérieure du médio-rein et le pôle inférieur, de densité tissulaire à rehaussement hétérogène, contenant des zones de densité liquidienne, bien limitée encapsulée de (90 x 77 x 71) mm. Une urétéronéphrectomie gauche a été réalisée.



TUMEUR RHABDOÏDE DU REIN CHEZ L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS

RESULTATS:

L'examen macroscopique objectivait une formation tumorale rénale de 10/07 cm, mal-limitée de consistance molle, remaniée par de l'hémorragie et la nécrose. L'étude histologique montrait une prolifération tumorale maligne de haut grade, faite de plages de cellules rondes, assez uniformes, d'aspect rhabdoïde. Les mitoses sont nombreuses. La nécrose tumorale était estimée à environ 35%. Devant l'aspect histologique et le résultat immunohistochimique, une tumeur rhabdoïde était évoquée (positivité pour la vimentine, l'EMA et les pancytokératines, l'INI1 n'était pas concluant, sachant que sa perte est un marqueur sensitif et spécifique de la tumeur rhabdoïde). Le rhabdomyosarcome et le néphroblastome étaient éliminés suite à la négativité de la myogénine et du WT1 respectivement.

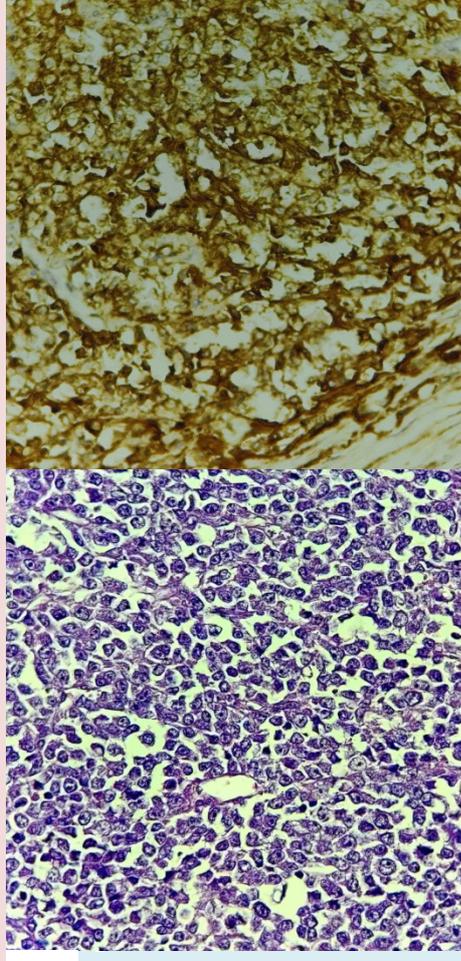
CONCLUSION:

La tumeur rhabdoïde rénale, est une tumeur extrêmement agressive, qui donne des métastases multiples et précoces. Sa symptomatologie clinique est dominée par la masse abdominale et l'hématurie. Son pronostic demeure sombre malgré les progrès de l'oncologie pédiatrique [1]. La survie à 2 ans après le diagnostic ne dépasse guère les 15% [2]. Notre patient a bénéficié d'une chimiothérapie selon le protocole SIOP 2001 Stade III intermédiaire). Le dernier scanner de control revenait en faveur d'une récurrence tumorale locorégionale avec une volumineuse adénopathie satellite, sans localisations secondaires.

MOTS CLÉS: Tumeur rhabdoïde _ Rein _ Enfant

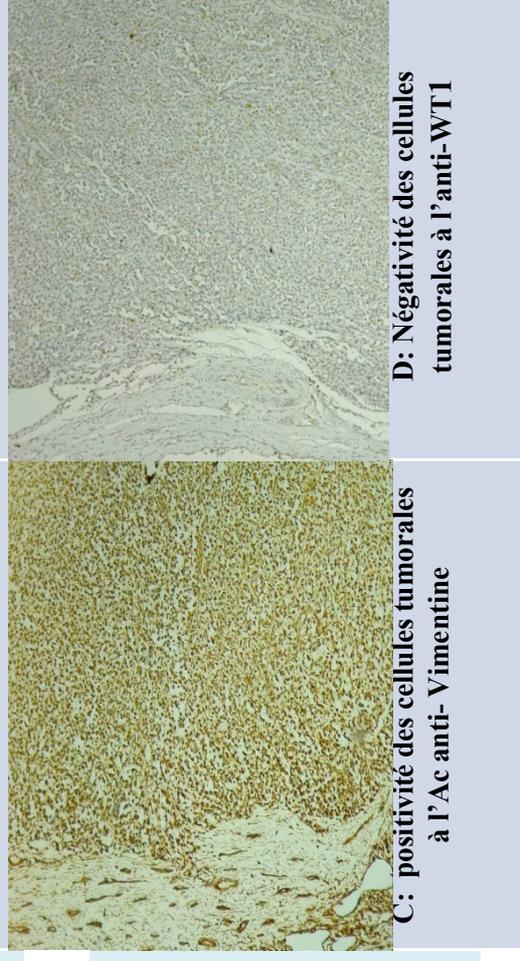
REFERENCES:

- [1] WHO Classification of tumors of the Urinary System and Male Genital Organs 2016
- [2] Malignant rhabdoid tumor of the kidney arising in an adult patient Varsha Podduturi, MD, Molly M. Campa-Thompson, MD, Xin J. Zhou, MD, and Joseph M. Guileyardo, MD. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2014;27(3):239–241



A: Cellules tumorales rondes, d'aspect rhabdoïde

B: Positivité des cellules tumorales à l'Ac anti-EMA



C: positivité des cellules tumorales à l'Ac anti- Vimentine

D: Négativité des cellules tumorales à l'anti-WT1