

A propos d'une douleur abdominale chez un enfant

About a child's abdominal pain

Laouiyi D., Kossale F., Chbani K., Salam S. et Ouzidane L.

Service de Radiologie pédiatrique, Hôpital Abderrahim Harouchi, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

RESUME

À la suite d'une chute, un enfant de 4 ans se plaint de douleurs abdominales sur une période de 14 jours. Une imagerie abdominale apporte le diagnostic.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 172-4
Doi : 10.30637/2020.19-068

ABSTRACT

Following a fall, a 4-year-old child complains of abdominal pain over a period of 14 days. Abdominal imaging provides the diagnosis.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 172-4
Doi : 10.30637/2020.19-068

Key words : *nephroblastomatosis, nephroblastoma, Magnetic Resonance Imaging, follow-up*

OBSERVATION

Un enfant de 4 ans, sans antécédent pathologique particulier, présente depuis 14 jours une douleur abdominale suite à une chute de sa hauteur. L'examen clinique trouve un enfant en bon état général,

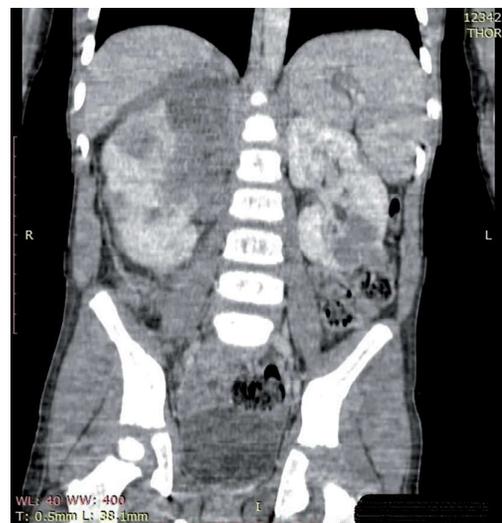
apyrétique, avec mise en évidence à la palpation d'une masse de l'hypochondre droit, fixe par rapport au plan profond, ferme de 3 x 3 cm. Une tomodensitométrie (TDM) abdominale est réalisée (figures 1 et 2).

Quel est votre diagnostic ?

Figure 1 : Coupe scannographique après injection de produit de contraste iodé, en reconstruction axiale.



Figure 2 : Coupe scannographique après injection de produit de contraste iodé en reconstruction coronale.



DIAGNOSTIC

Néphroblastome droit sur néphroblastomatose bilatérale.

DONNEES DE L'IMAGERIE

La TDM abdominale a objectivé la présence de multiples masses et nodules rénaux bilatéraux bien limités, corticaux et médullaires, de densité tissulaire, discrètement rehaussés après injection du produit de contraste, dont le plus volumineux est polaire supérieur droit et siège de zones de nécrose.

DISCUSSION

La néphroblastomatose est une affection rare définie par des reliquats néphrogéniques multiples^{1,2}. Sa présence dans un rein implique l'existence d'une atteinte, même occulte, controlatérale. Ces lésions sont considérées comme des précurseurs de néphroblastome. Beckwith divise les restes néphrogéniques en deux groupes³ : les résidus intralobaires se situant n'importe où dans le lobe et les résidus périlobaires se situant dans le cortex recouvrant le lobe. Certains syndromes malformatifs ont été fréquemment associés : syndrome de Wideman Beckwith, hémihypertrophie corporelle, syndrome de Drash et syndrome de Perlman⁴.

Les aspects en imagerie des zones focales de la néphroblastomatose vont selon le sous-type, de nodules bien délimités à des lésions mal définies¹. Elle peut se présenter par une dédifférenciation cortico-médullaire de reins hypertrophiés avec un liseré de tissu périphérique bien délimité⁵. En échographie, les contours rénaux sont souvent déformés et les nodules sont hypo ou isoéchogènes. Cependant, il peut être difficile de les distinguer, d'où l'intérêt de l'imagerie en coupes. En tomodynamométrie -examen le plus accessible- les nodules sont généralement hypo- ou isodenses et ne présentent que peu ou pas de rehaussement par rapport au tissu rénal normal. Les aspects typiques sont la forme multifocale où les nodules sont multiples sous-capsulaires, non ou faiblement rehaussés par l'injection de produit de contraste simulant de multiples nodules lymphomateux (il peut s'agir d'un rehaussement radiaire de l'épaississement périphérique du rein) ou la forme diffuse avec dédifférenciation cortico-médullaire et néphromégalie bosselée.

En imagerie par résonance magnétique (IRM), les foyers sont hypo ou iso-intenses sur les séquences pondérées en T1 et présentent une intensité de signal variable sur les séquences pondérées en T2 avec peu ou pas de rehaussement par le gadolinium. Le type intralobaire est plus irrégulier que le type périlobaire qui est plus facile à identifier en imagerie^{1,6,7}. Il n'existe pas de place dans le diagnostic pour la scintigraphie ou la tomographie par émission de positrons (TEP-CT). L'IRM avec injection de gadolinium est actuellement la technique d'imagerie optimale pour détecter le tissu néphrogénique⁸. L'injection du produit de contraste est

utile, dans les deux imageries en coupe -TDM ou IRM-, pour différencier la néphroblastomatose de la tumeur de Wilms⁹. L'aspect de cette dernière est généralement inhomogène et rehaussé par le produit de contraste⁹. Souvent associés, le diagnostic différentiel en imagerie peut être difficile. Les différences clés sont la taille de la lésion, l'homogénéité du tissu et la prise de contraste. Le néphroblastome est typiquement volumineux et hétérogène en raison des zones de nécrose ou d'hémorragie dans la tumeur, à vascularisation variable, tandis que la néphroblastomatose non traitée est homogène et relativement avasculaire. De plus, le traitement des lésions en croissance conduit à des inhomogénéités de néphroblastomatose bénigne, qui peuvent alors être difficiles à différencier d'une tumeur de Wilms^{1,9}.

Une hétérogénéité nouvellement apparue sur une néphroblastomatose homogène auparavant et non traitée est très évocatrice d'une transformation maligne. L'IRM de diffusion peut aider au diagnostic différentiel. Le néphroblastome se caractérise par une diffusion restreinte de la composante tumorale solide alors que dans la néphroblastomatose bénigne la restriction de la diffusion est très minime⁹.

Les autres principaux diagnostics différentiels de la néphroblastomatose sont le lymphome (affectant généralement les enfants de 4 à 5 ans) et le néphrome mésoblastique (affectant généralement les enfants de moins d'un an)⁹.

Histologiquement après biopsie, la différenciation entre la néphroblastomatose et le néphroblastome est complexe¹. Le diagnostic histologique n'est généralement pas demandé, voire est contre-indiqué en cas de néphroblastome vu le risque de dissémination par rupture de la capsule tumorale. Bien que l'on puisse espérer une tendance à la régression spontanée, les risques d'évolution vers le néphroblastome sont élevés. Ce qui explique l'accord de la plupart des auteurs pour traiter cette pathologie même en absence d'un néphroblastome et même sans biopsie. Dans ce cas, le traitement est celui de la tumeur elle-même. Actuellement, la chimiothérapie seule est le traitement de choix de la néphroblastomatose^{7,10}. Son efficacité est discutée et ne peut être jugée vu la rareté de cette affection. Il n'est pas prouvé que le protocole de chimiothérapie de la tumeur de Wilms supprime ou désactive les restes néphrogènes associés. Néanmoins elle est utilisée pour empêcher la transformation maligne de néphroblastomatose⁸.

Dans tous les cas, la surveillance doit être stricte et poursuivie pendant une longue durée, vu le risque de développement de néphroblastomes multiples. Elle doit être maximale entre l'âge d'un et cinq ans, période durant laquelle ce risque est élevé. Elle doit être continue jusqu'à l'âge de dix ans, âge auquel il devient peu important³.

Notre patient a été mis sous chimiothérapie avec réévaluation en tomodynamométrie ayant révélé une

progression tumorale non résécable. Le protocole a été changé en chimiothérapie palliative avec décès du patient trois mois plus tard.

CONCLUSION

Considérée comme un précurseur du néphroblastome, le diagnostic et la surveillance de la néphroblastomatose sont basés sur l'imagerie. Tous les auteurs s'accordent sur l'utilité d'une chimiothérapie première, même si ces modalités prêtent encore à discussion et sur l'importance d'un suivi prolongé.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sethi AT, Narla LD, Fitch S J, Frable WJ. Wilms Tumor in the Setting of Bilateral Nephroblastomatosis. *RadioGraphics*. 2010; 30:1421-5.
2. White KS, Kirks DR, Bove KE. Imaging of nephroblastomatosis: an overview. *Radiology*. 1992;182(1):1-5.
3. Lonergan GJ, Martínez-León MI, Agrons GA, Montemarano H, Suarez ES. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidney. *RadioGraphics*. 1998;18(4):947-68.
4. Beckwith JB. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor: developmental and clinical considerations. *Am J Med Genet*. 1998;79(4):268-73.
5. Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ. AFIP Atlas of tumor pathology, series 4: tumors of the kidney, bladder and related structures. Washington, DC: American Registry of Pathology. 2004.

6. Rohrschneider WK, Weirich A, Rieden K, Darge K, Tröger J, Graf NUS. US, CT and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis. *Pediatr Radiol*. 1998;28(6):435-43.
7. Santiago J, Bouvier R, Pouillaude JM, Thiesse P, Bergeron C, Chapuis JP, COCHAT P, LESPINASE J Nephroblastomatose de présentation inhabituelle. *Arch Pédiatr*. 1998;5:627-32.
8. Grattan-Smith JD. Nephroblastomatosis: imaging challenges. *Pediatr Radiol*. 2011;41 (Suppl 1):S198-9.
9. Cheeney G, Gawande R, Newman B, Daldrup-Link H. Nephroblastomatosis. Cambridge: Cambridge University Press; *Pediatric Imaging: Variants and Other Difficult Diagnoses*. 2014:260-3.
10. Haddy TB, Bailie MD, Bernstein J, Kaufman DB, Rous SN: Bilateral diffuse nephroblastomatosis : Report of a case managed with chemotherapy. *J Pediatr*. 1997;90:784-6.

Correspondance :

D. LAOUDIYI
Hôpital Abderrahim Harouchi
Service de Radiologie pédiatrique
CHU Ibn Rochd, Casablanca
Maroc
E-mail : laoudiyid@gmail.com

Travail reçu le 18 septembre 2019 ; accepté dans sa version définitive le 2 avril 2020.