



Ce type de tumeur a été découvert par le chirurgien allemand Max Wilms vers 1900. Au début du 20<sup>e</sup> siècle, le traitement chirurgical était la seule option disponible, mais il était rare qu'une opération suffise à guérir les enfants atteints. Il s'est vite avéré qu'il s'agissait d'un type de tumeur sensible aux radiations et très sensible aux cytostatiques. La combinaison de ces deux formes de traitement a amélioré le pronostic de survie de manière spectaculaire. Auparavant, la chirurgie ne pouvait guérir au mieux qu'un enfant sur dix, alors que les traitements actuels permettent de guérir près de neuf enfants sur dix.

#### SYMPTÔMES

Une tumeur de Wilms se manifeste rarement par des symptômes évidents. Bien souvent, les parents constatent eux-mêmes que l'enfant présente une tuméfaction ou un kyste non douloureux sur le côté de l'abdomen et ils prennent alors contact avec un médecin. En l'absence d'autres symptômes, ces tumeurs sont donc souvent très volumineuses quand elles sont découvertes. Parfois, des douleurs abdominales avec ou sans tendance à la constipation peut avoir précédé le diagnostic. Plus rarement, la présence de sang dans l'urine peut mener au diagnostic.

#### DIAGNOSTIC

Pour obtenir une image d'une tumeur de Wilms, le plus simple est d'effectuer une échographie de l'abdomen. Si nécessaire, il est possible d'obtenir

La tumeur de Wilms ou néphroblastome est une tumeur maligne qui se développe quasi-exclusivement chez les enfants en bas âge. Environ un enfant sur 10 000 est concerné, ce qui représente 10 à 15 nouveaux cas par an en Suède. Une grande majorité sont âgés de 1 à 5 ans lors du diagnostic et cette pathologie est aussi fréquente chez les filles que chez les garçons. Parfois, un cas se déclare chez un nouveau-né, un écolier ou, rarement, un adulte.

une image plus détaillée au scanner avec des vues en coupe, par la technique de tomодensitométrie. Il est essentiel d'examiner les deux reins, car la tumeur peut se développer de deux côtés. Lors du diagnostic, environ un malade sur cinq présente des métastases aux poumons. C'est pourquoi il est essentiel de radiographier également les poumons. Dans de très rares cas, des métastases peuvent apparaître dans d'autres organes, comme le foie ou le squelette. Une ponction de la tumeur avec diagnostic de tissu au microscope est rarement justifiée dans un premier temps.

#### TRAITEMENT

Il est exceptionnel que le traitement commence par une opération. La tumeur fait presque toujours l'objet d'un traitement cytostatique préalable pendant quatre à six semaines afin d'en réduire la taille et de rendre l'opération plus aisée et moins risquée. L'opération consiste en une ablation du rein avec la tumeur. Lorsque les deux reins sont atteints, des solutions alternatives sont employées.

Les ganglions périphériques doivent aussi être retirés pour être analysés. La tumeur est ensuite examinée au microscope pour déterminer le stade de la tumeur et le facteur de risque histologique. La suite du traitement est basée sur les résultats de l'examen afin de maximiser les chances de guérison et réduire les risques d'effets secondaires durables. Il arrive qu'aucun traitement post-opératoire ne soit nécessaire ou qu'il faille entreprendre un traitement cytostatique

pouvant durer jusqu'à 34 semaines. Aujourd'hui, la radiothérapie n'est nécessaire que chez une minorité de patients, mais parfois, elle est plus nécessaire que jamais pour que l'enfant guérisse. Dans ces cas-là, la radiothérapie est administrée au niveau du rein atteint après l'ablation.

### SUIVI

Une fois le traitement terminé, l'enfant est suivi pendant de nombreuses années. Dans un premier temps, les contrôles visent à déceler une éventuelle récurrence de la tumeur, mais ultérieurement, le suivi consiste à tenter de déceler d'éventuels effets secondaires tardifs du traitement. Ces contrôles, de plus en plus espacés, consistent généralement en une visite médicale, une échographie de l'abdomen, une radiographie des poumons et un contrôle des fonctions rénales. La majorité des enfants qui développent une tumeur de Wilms subissent un traitement relativement léger, c'est pourquoi les risques d'effets

secondaires sont très limités. Parfois, il est aussi justifié de contrôler les fonctions cardiaques.

### PRONOSTIC

À l'heure actuelle, près de neuf enfants sur dix enfants traités pour une tumeur de Wilms guérissent. Si la tumeur s'est propagée aux poumons, le traitement est plus lourd, mais cela ne modifie pas le pronostic de manière significative. Le type histologique de la tumeur est plus significatif pour le pronostic. Parmi les enfants atteints d'une tumeur de Wilms à histologie de haut risque, seuls deux sur trois peuvent être guéris, bien que le traitement soit nettement plus intensif. À de rares exceptions près, les enfants guéris d'une tumeur de Wilms vivent une vie normale. Le fait de n'avoir qu'un seul rein n'affecte généralement pas la vie quotidienne. Il existe des personnes nées avec un seul rein sans le savoir.

*Révision factuelle : Niklas Pal, Médecin chef,  
Barncancerenheten, Astrid Lindgrens Barnsjukhus*