

Tumeurs du rein

I- Tumeurs du rein de l'adulte :

Les cancers du parenchyme rénal représentent 5 % des cancers de l'adulte. Leur pic de fréquence s'observe entre 50 et 70 ans avec une prédominance masculine (2/1).

Certains facteurs étiologiques sont démontrés : *tabagisme, maladie de Von Hippel Lindau* qui associe (cancer du rein + hémangioblastome du cervelet ou de la rétine +/- phéochromocytome +/- kystes du pancréas et du rein), *La sclérose tubéreuse de Bourneville*, *Les patients hémodialysés chroniques* à long terme avec une maladie multikystique acquise des reins ont un risque plus élevé de développer des tumeurs rénales

II- Etude Anatomo-pathologique :

Le pathologiste a un rôle crucial dans la pathologie tumorale du rein, il permet de poser un diagnostic de certitude, en classant la tumeur selon la classification de l'OMS, édition 2016, mais également d'établir une stadification TNM qui permettra une évaluation pronostique mais également dictera la prise en charge thérapeutique.

A- tumeurs bénignes:

1- adénome papillaire: 7 à 22% des autopsies, découverte fortuite et n'ont aucun retentissement clinique.

Il s'agit d'une tumeur papillaire de petite taille, bien délimitée mais non encapsulée, de siège cortical, de diamètre < 1,5 cm.

Microscopie : les papilles sont revêtues par une simple couche de cellules cubo-cylindriques qui ne montrent pas d'atypies.

2- Adénome métanéphrique: moins de 100 cas publiés, Age moyen serait de 40 ans avec une prédominance féminine probable

Macroscopie Tumeur arrondie, bien limitée, taille moyenne < 5cm.

Microscopie: Tubes, travées, papilles et massifs de cellules identiques entre elles.

3- Oncocytome : tumeur bénigne du cortex rénal, représente 5 à 7% des tumeurs du rein. L'âge moyen est de 62 ans avec prédominance masculine.

Macroscopie: Tm bien limitée mais envahissement possible de la graisse rénale, couleur brun acajou ou jaune chamois avec une cicatrice fibreuse centrale. Les remaniements et les kystisations sont rares.

4- Angiomyolipome : C'est la plus fréquente des tumeurs bénignes du rein. Survient de façon sporadique ou dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville où l'angiomyolipome est souvent multiple et bilatéral.

Macroscopie: Tumeur non encapsulée, +/- volumineuse, l'extension péri-rénale et/ou extra-rénale est possible

Microscopie: Triple contingent adipeux, musculaire et vasculaire dans des proportions variables

5- tumeur mixte épithéliale et stromale : — Plus fréquente chez la femme, l'âge moyen est de 45 ans

Macroscopie Tm arrondie, bien limitée, blanchâtre avec des kystes.

Microscopie: larges kystes ou micro kystes avec parfois des proliférations papillaires.

le nephrome kystique adulte et pédiatrique sont inclus dans ce chapitre dans la nouvelle classification OMS 2016

6- les kystes : kystes urinaires simples, diagnostiqués par échographie et TDM, survenant essentiellement chez les sujets âgés.

B- Tumeurs malignes :

1- Carcinomes à cellules claires du rein : le plus fréquent des carcinomes du rein (70 à 80%), l'âge moyen de survenue est de 60 ans, touche 2 fois plus d'hommes que de femmes. Peut-être sporadique ou à caractère familial survenant chez des patients atteints de la maladie de Von Hippel Lindau.

Macroscopie: souvent volumineux, de couleur bigarrée jaune, rouge, due à l'alternance des zones tumorales charnues, des zones d'hémorragie et de nécrose.

Microscopie: la tumeur n'est pas papillaire, elle forme des massifs épithéliaux solides, ou bien de tubes ou des structures alvéolaires. Les cellules sont souvent claires (riche en lipides et en glycogène), parfois éosinophiles.

NB : Carcinome à cellules claires du rein et gène VHL (maladie de Von hippel-lindau) est une variante de ce carcinome à cellules claires, est souvent kystique, multiple et bilatéral

2-Carcinome kystique à cellules claires multiloculaire

Macroscopie : c'est un kyste multiloculaire

Microscopie: la coque du kyste et les cloisons sont bordés d'un épithélium cubique avec de petites cellules claires à noyau régulier.

Ces lésions sont considérées de grade I de Führman, d'excellent pronostic, c'est pour cette raison que l'OMS 2016 l'a renommé : *néoplasme multikystique de faible potentiel de malignité*

3-Carcinome papillaire : Représente 10 - 15 % des cancers du rein. Il existe des formes sporadiques et des formes familiales. La fréquence, l'âge et le sexe : idem que le Carcinome à cellules claires.

Tm plus souvent multiples et bilatérales que les Carcinome à cellules claires

Survie meilleure que celle des Carcinome à cellules claires: 80 à 90% à 5 ans

Macroscopie : Lésion bien délimitée du cortex.

Microscopie: la tumeur présente la même morphologie que l'adénome papillaire sauf que la tumeur est plus grosse. On y retrouve fréquemment des calcifications (psammomes) et des macrophages spumeux.

4- Carcinome chromophile : 5 à 10 % des cancers du rein de l'adulte.

Macroscopie: tumeur unique, bien circonscrite, présente un aspect chamois

Microscopie : une variante constituée de cellules claires, et une variante constituée de cellules d'allure oncocytaire. Dans les deux variantes, les noyaux des cellules sont de taille variable, aux contours crénelés et hyper chromatiques et ils sont souvent entourés par un halo clair.

La tumeur présente une architecture compacte ou alvéolaire. **Il n'y a pas de papilles.**

Histochimie: les cellules tumorales se colorent en bleu vif par le fer colloïdal (coloration de Hale).

Le pronostic du carcinome chromophile est bon. Pas de grade de Fuhrman ne doit plus être fait selon l'OMS 2016

5- Carcinome des tubes collecteurs : ou carcinome des tubes de Bellini (<1%)

Macroscopie: la tumeur se développe dans la médullaire du rein

Microscopie: c'est un adénocarcinome papillaire ou les atypies cyto-nucléaires sont abondantes et les mitoses nombreuses.

Evolution: tumeur agressive, de mauvais pronostic

II- Tumeurs du rein de type infantile :

- Fibromatose infantile (tumeur de Bolande)
- Fibrosarcome infantile (tumeur de Bolande cellulaire)
- Néphroblastome
- Tumeur rhabdoïde
- Sarcome à cellules claires
- Synovialosarcome
- PNET (Peripheral neuroectodermal tumor)

III- Facteurs pronostiques

Le stade (TNM) est le facteur pronostique le plus important.

Classification TNM 2009 [1]

T - Tumeur primitive

- TX La tumeur primitive ne peut être évaluée
- T0 Aucune preuve de tumeur primitive
- T1 Tumeur limitée au rein ≤ 7 cm de grand axe
 - T1a Tumeur limitée au rein ≤ 4 cm de grand axe
 - T1b Tumeur limitée au rein > 4 cm mais ≤ 7 cm de grand axe
- T2 Tumeur limitée au rein > 7 cm de grand axe
 - T2a Tumeur limitée au rein > 7 cm mais ≤ 10 cm de grand axe
 - T2b Tumeur limitée au rein > 10 cm
- T3 Tumeur intéressant les veines principales ou envahissant la graisse périrénale ou du sinus rénal mais sans atteindre le fascia de Gerota
 - T3a Tumeur envahissant la veine rénale ou ses branches de division segmentaires, la graisse du sinus rénal ou péri-rénale mais n'atteignant pas la surrénale et ne dépassant pas le fascia de Gerota.
 - T3b Tumeur envahissant la veine cave sous forme d'un thrombus sous diaphragmatique.
 - T3c Tumeur envahissant la paroi de la veine cave inférieure ou thrombus s'étendant au dessus du diaphragme
- T4 Tumeur s'étendant au delà du fascia de Gerota, incluant l'envahissement de contiguïté de la surrénale homolatérale.

N - Envahissement des ganglions régionaux

- NX les adénomégalies ne peuvent être évaluées
- N0 Pas de métastase ganglionnaire
- N1 Métastase ganglionnaire unique
- N2 Plus de 1 métastase ganglionnaire

M - Métastase à distance

- MX Les métastases à distance ne peuvent pas être évaluées
- M0 Pas de métastase à distance
- M1 Métastase à distance

Regroupement des stades TNM

- Stade I : T1 N0 M0
- Stade II : T2 N0 M0
- Stade III : T3 N0 M0 et T1, T2, T3 N1 M0
- Stage IV : T4 N0, N1 M0, tous les T N2 M0 et tous les T N M1

Le grade nucléaire est un facteur pronostique indépendant dans les cancers du rein. Le système de grading le plus utilisé est celui de Fuhrman.

Grade de Führman

Taille noyau	Contours noyau	Nucléoles	Cellules monstrueuses
Grade I : rond, Petites tailles Environ 10 microns	Réguliers	Absents ou Imperceptibles	0
Grade II : plus Volumineux Environ 15 microns	Discrètes Irrégularités	Visible à G X 400	0
Grade III Volumineux Environ 20 microns	Nettement irréguliers	Visible à G X 100	0
Grade IV	Irréguliers Multilobés	Idem grade III	Cellules Monstrueuses

WHO classification of tumours of the kidney

Renal cell tumours

Clear cell renal cell carcinoma	8310/3
Multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential	8316/1*
Papillary renal cell carcinoma	8260/3
Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma-associated renal cell carcinoma	8311/3*
Chromophobe renal cell carcinoma	8317/3
Collecting duct carcinoma	8319/3
Renal medullary carcinoma	8510/3*
MT family translocation renal cell carcinomas	8311/3*
Succinate dehydrogenase-deficient renal cell carcinoma	
Mucinous tubular and spindle cell carcinoma	8480/3*
Tubulocystic renal cell carcinoma	8316/3*
Acquired cystic disease-associated renal cell carcinoma	8316/3
Clear cell papillary renal cell carcinoma	8323/1
Renal cell carcinoma, unclassified	8312/3
Papillary adenoma	8260/0
Oncocytoma	8290/0

Metanephric tumours

Metanephric adenoma	8325/0
Metanephric adenofibroma	9013/0
Metanephric stromal tumour	8935/1

Nephroblastic and cystic tumours occurring mainly in children

Nephrogenic rests	8960/3
Nephroblastoma	8959/1
Cystic partially differentiated nephroblastoma	8959/0
Paediatric cystic nephroma	8959/0

Mesenchymal tumours

Mesenchymal tumours occurring mainly in children

Clear cell sarcoma	8964/3
Rhabdoid tumour	8923/3
Congenital mesoblastic nephroma	8960/1
Ossifying renal tumour of infancy	8967/0

Mesenchymal tumours occurring mainly in adults

Leiomyosarcoma	8890/3
Angiosarcoma	9120/3
Rhabdomyosarcoma	8900/3
Osteosarcoma	9180/3
Synovial sarcoma	9040/3
Ewing sarcoma	9364/3
Angiomyolipoma	8960/0
Epithelioid angiomyolipoma	8860/1*
Leiomyoma	8890/0
Haemangioma	9120/0
Lymphangioma	9170/0
Haemangioblastoma	9161/1
Juxtaglomerular cell tumour	8361/0
Renomedullary interstitial cell tumour	8965/0
Schwannoma	9660/0
Solitary fibrous tumour	8815/1

Mixed epithelial and stromal tumour family

Adult cystic nephroma	8959/0
Mixed epithelial and stromal tumour	8959/0

Neuroendocrine tumours

Well-differentiated neuroendocrine tumour	8240/3
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3
Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3
Paraganglioma	8700/0

Miscellaneous tumours

Renal haematopoietic neoplasms
Germ cell tumours

Metastatic tumours

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (317A). Behaviour is coded 0 for benign tumours, 1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour, 2 for carcinoma in situ and grade II intraductal neoplasia, and 3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification (756A), taking into account changes in our understanding of these entities. This new code approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O.