

## TUMEURS DU REIN

### I.EPIDEMIOLOGIE

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

- 25% sont métastatiques d'emblée
- 25% sont métastatiques secondairement

**Certains facteurs étiologiques sont démontrés :**

- tabagisme
- maladie de Von Hippel Lindau (cancer du rein + hémangioblastome du cervelet ou de la rétine +/- phéochromocytome +/- kystes du pancréas et du rein)
- La sclérose tubéreuse de Bourneville est aussi associée à un risque élevé de développement d'un carcinome rénal. Dans cette maladie on trouve surtout des lésions hamartomateuses dans le cerveau, le rein (angiomyolipomes multiples, kystes rénaux), la rétine, le coeur,...
- Les patients hémodialysés chroniques à long terme avec une maladie multikystique acquise des reins ont un risque plus élevé de développer des tumeurs rénales (adénomes papillaires, oncocytomes, carcinomes du rein).

### II- LES CIRCONSTANCES DIAGNOSTIQUES

Une tumeur du rein peut être diagnostiquée de manière fortuite (45% des cas) ou à l'occasion du développement de symptômes liés au développement loco-régional (45%) ou général de la maladie (10% des cas).

#### 1. Les symptômes urologiques

- **L'hématurie** est classiquement totale, isolée, indolore, récidivante et parfois caillotante.
- **Une douleur lombaire** chronique unilatérale peut conduire au diagnostic positif.
- A l'examen clinique, le diagnostic de tumeur rénale doit être évoqué si une **masse lombaire** avec contact lombaire est palpable.

#### 2. L'imagerie

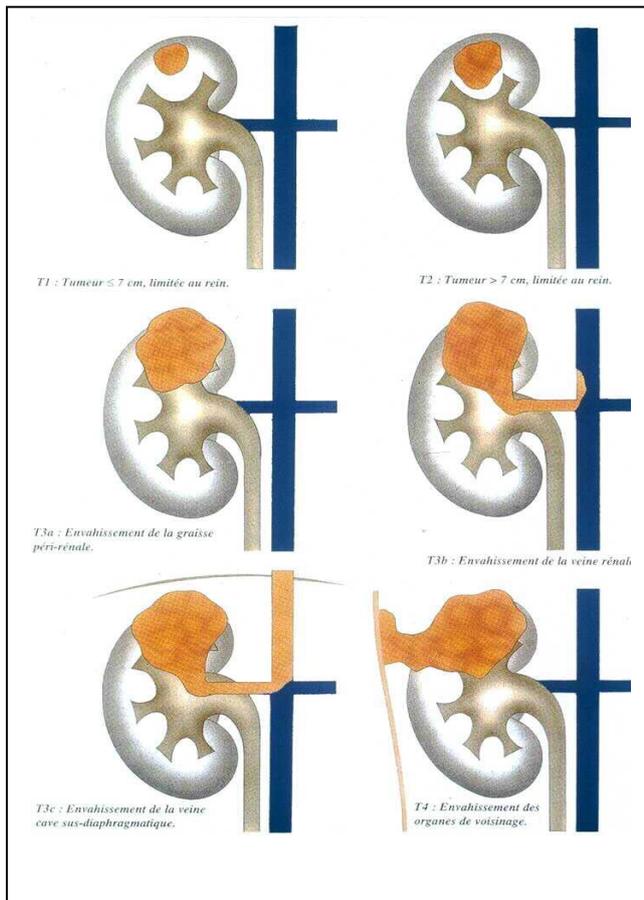
- **L'échographie** : permet de définir la nature solide ou liquide d'une tumeur rénale.
- **le scanner** : est l'examen de référence pour caractériser la tumeur et effectuer le bilan d'extension loco-régionale et intra-vasculaire (veines rénales) d'un adénocarcinome rénal.

- Les autres examens d'imagerie :
  - ✓ L'UIV ne montre que le retentissement d'un adénocarcinome rénal sur les cavités excrétrices.
  - ✓ L'IRM est prescrite pour complément d'investigation au scanner en cas de thrombus cave avant prise en charge chirurgicale.

### 3. La biopsie rénale percutanée sous scanner

Elle permet un diagnostic de certitude en cas de tumeurs solides non opérables en raison d'une extension locale ou métastatique ou en cas de suspicion de lymphome rénal ou de localisations rénales métastatiques. Enfin, la biopsie peut être utile si l'imagerie fait suspecter un oncocytome de petite taille qui pourra être simplement surveillé.

### III- CLASSIFICATION TNM DES TUMEURS DU REIN DE L'ADULTE



#### Classification T N M 2017 des tumeurs du rein

##### T 1 Tumeur < 7 cm limitée au rein

- T1a : Tumeur de 4 cm
- T1b : de moins de 7 cm

##### T2 Tumeur > 7 cm limitée au rein

##### T3 Atteinte veineuse ou périrénale

- T3a Atteinte de la graisse périrénale et/ou de la surrénale par contiguïté
- T3b Atteinte de la veine rénale
- T3C Atteinte de la veine cave sus diaphragmatique

##### T4 Atteinte au delà du Fascia de Gerota

##### N1 Un seul ganglion métastatique

##### N2 Plusieurs ganglions métastatiques

##### Mo : absence de métastases

##### M1: présence de métastases

**IV-CLASSIFICATION OMS 2016****Tumeurs malignes épithéliales**

Carcinome à cellules claires  
 Carcinome papillaire  
 Carcinome chromophile  
 Carcinome des tubes collecteurs de Bellini  
 Carcinome de la médullaire  
 Carcinome lié à une translocation Xp11  
 Carcinome associé au neuroblastome  
 Carcinome mucineux tubulaire et fusiforme  
 Carcinome rénal inclassable ou SAI

**Tumeurs indifférenciées et du blastème**

Néphroblastome de l'adulte  
 Sarcome à cellules claires  
 PNET(tumeur neuroectodermique périphérique)

**Tumeurs urothéliales du bassin****Tumeurs diverses**

Sarcomes, Lymphomes, Métastases

**Tumeurs bénignes**

Adénome papillaire  
 Oncocytome  
 Adénome métanéphrique  
 Angiomyolipome  
 Tumeur à rénine  
 Tumeur épithéliale et stromale

**V- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE****A- Tumeurs bénignes:**

- 1- **adénome papillaire:** On les observe dans 7 à 22% des autopsies de découverte fortuite et n'ont aucun retentissement clinique.
- tumeur papillaire de petite taille, de siège cortical, souvent multiple et bilatérale, de diamètre < 1 cm.
  - Macroscopie: masses bien délimitées, jaunâtres ou blanchâtres, uniques ou multiples

- Histologie: les papilles sont revêtues par une simple couche de cellules cubo-cylindriques, qui ne montrent pas d'atypies. on trouve des amas d'histiocytes spumeux dans le stroma des papilles. Parfois la tumeur édifie des tubes ou des cordons.

## 2- Adénome métanéphrique

- Moins de 100 cas publiés dans la littérature
- Age moyen 40ans ?
- Prédominance féminine ?
- Macro: Tumeur arrondie, bien limitée, blanchâtre, taille moyenne < 5cm.
- Micro: Tubes, travées, papilles et massifs de cellules identiques entre elles.
- Stroma réduit, acellulaire, présence e calcosphérites.

## 3- Oncocytome

- tumeur bénigne du cortex rénal
- Représente 5 à 7% des tumeurs du rein
- Age moyen 62 ans, Prédominance masculine.
- Macroscopie: Tm bien limitée mais envahissement possible de la graisse rénale, couleur brun acajou ou jaune chamois avec une **cicatrice fibreuse centrale**. Remaniements, kystisations sont rares.
- Microscopie
- ✓ tumeur non papillaire, d'architecture endocrinoïde, faite de 100% cellules oncocytaires.
- ✓ cellules de grande taille, à cyto granuleux eosinophile (grande richesse en mitochondries) et à noyau arrondi, le plus souvent central et nucléolé. Mitoses rares ou absentes.
- ✓ Histochimie: Coloration de Hale: positivité cytoplasmique apicale
- ✓ IHC: KL1+, EMA+, Vimentine –
- ✓ Dg différentiel: - Carcinome chromophile (valeur des noyaux +++)

-Adénocarcinome à cellules éosinophiles

## 4- Angiomyolipome

- C'est la plus fréquente des tumeurs bénignes du rein (Dg à 100% par la TDM).
- Survient de façon sporadique ou dans le cadre d'une STB (angiomyolipome est svt multiple et bilatéral).
- Macroscopie:
- ✓ Tumeur non encapsulée, +/- volumineuse
- ✓ Extension péri-rénale et/ou extra-rénale possible
- ✓ Invasion veine rénale et veine cave inférieure possible

- Microscopie: Triple contingent adipeux, musculaire et vasculaire dans des proportions variables.
- Immunohistochimie: actine lisse +, HMB-45 et Melan-A +

### 5- les kystes

- **Kyste urinaire simple** (Dg par échographie et TDM): Paroi fine fibromusculaire revêtue d'un épithélium cubique ou aplati
- **Kyste multiloculaire ou néphrome kystique**: fait de kystes de taille variable bordées de cellules épithéliales cubiques en clou de tapissier.

### B- Grading des tumeurs malignes : Grade Nucléolaire de l'ISUP (ancien Grade de Furmann) :

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

### 1- Carcinomes à cellules claires du rein (CCR)

- Type le plus fréquent des carcinomes du rein (70 à 80% des cas).
- moyenne d'âge:60 ans, 2hommes pour une femme.
- Cancer sporadique, cancer familial, cancer des patients atteints de la maladie de Von Hippel Lindau.
- **Macroscopie**: souvent volumineux et présentent une couleur bigarrée jaune, rouge, due à l'alternance des zones tumorales charnues, des zones d'hémorragie et de nécrose.

- **Histologie**
  - ✓ la tumeur n'est pas papillaire.
  - ✓ Elle forme des massifs épithéliaux solides, ou bien de tubes ou des structures alvéolaires. Les cellules ont un cytoplasme abondant, souvent clair, parfois éosinophile ou fusiformes (forme sarcomatoïde)
  - ✓ IHC: 80 % expriment KL1 et EMA; 50 % expriment la vimentine
- **Cytogénétique:** Perte de matériel chromosomique en 3P
- **Facteurs pronostiques**
  - ✓ **Le stade** est le facteur pronostique le plus important:
    - La taille de la tumeur,
    - le dépassement de la capsule du rein,
    - l'invasion de la veine rénale et/ou de la veine cave,
    - la présence de métastases ganglionnaires,
    - l'infiltration tumorale des structures environnantes (surrénales, côlon...),
    - la présence de métastases à distance, sont pris en compte dans le systèmes de staging TNM .
  - ✓ **Le grade nucléaire.** Le grade nucléaire est un facteur pronostique indépendant dans les cancers du rein. Le système de grading le plus utilisé est celui de Fuhrman

### **2-Carcinome kystique à cellules claires multiloculaire (CKCC)**

- Il se présente *macroscopiquement* comme un kyste multiloculaire
- *Microscopie* : la coque du kyste et les cloisons sont bordés d'un épithélium cubique, souvent uni stratifié avec de petites cellules claires à noyau régulier. Ces cellules sont KL1+ et vimentine+ / -
- Ces lésions sont considérées comme des CKCC de grade I de Fuhrman.
- Pronostic : excellent

### **3-Carcinome à cellules claires du rein et gène VHL (maladie de von Hippel-Lindau)**

- 616 malades connus dans le monde
- Cas familiaux :80%
- Cas sporadique : 20%
- Anomalie du gène VHL sur le bras court du chromosome 3
- Association avec pathologies diverses: angioblastome du cervelet, rétinoblastome, phéochromocytome
- Inéluctablement kystes et carcinomes du rein à cellules claires
- Ce carcinome est souvent **kystique, multiple et bilatéral**

#### 4-Carcinome papillaire

- Représentent 10 - 15 % des cancers du rein.
- Cytogénétique: Il ne présente pas d'anomalies du chromosome 3p. Il existe une trisomie des chromosomes 7, 17, une perte de matériel du chromosome Y ainsi que des anomalies surajoutées comme une trisomie 16 ou 20.
- Il existe des formes sporadiques et des formes familiales
- La fréquence, âge et sexe : idem que le CCR.
- Tumeur le plus souvent multiple et bilatérale que les CCR
- Survie meilleure que celle des CCR: 80 à 90% à 5 ans
- *Macroscopie:*
  - ✓ Il se présente sous la forme d'une lésion du cortex, bien délimitée, blanchâtre. Parfois, remaniements nécrotiques et hémorragiques.
- *Histologie:*
  - ✓ la tumeur présente la même morphologie que l'adénome papillaire sauf que la tumeur est plus grosse.
  - ✓ On peut parfois observer une architecture tubulaire prédominante.
  - ✓ Les calcifications (corps psammeux) sont fréquentes dans la tumeur.
  - ✓ Les cellules qui tapissent les papilles sont tantôt de petite taille, basophiles et sans atypies, ni nucléole (type I) tantôt de grande taille, éosinophiles avec des nucléoles proéminents et des atypies cytonucléaires (tumeur de type II, de haut grade de malignité).
  - ✓ Sur le plan immunohistochimique, les cellules tumorales expriment la cytokératine 7.

#### 5- Carcinome chromophobe

- représente environ 5 à 10 % des cancers du rein de l'adulte.
- *Macroscopie:* tumeur unique, bien circonscrite et présente un aspect chamois, avec parfois des accidents hémorragiques.
- *Microscopie :* association d' une variante constituée de cellules claires, et d' une variante éosinophile constituée de cellules d'allure oncocytaire, contenant des microvésicules( HALE ++).
- 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).
- A stade égal, le pronostic du carcinome à cellules chromophobes semble être meilleur que celui du carcinome à cellules claires, mais cela reste encore à prouver.

**6- Carcinome des tubes collecteurs**

- Tumeur agressive, de mauvais pronostic, encore appelée carcinome des tubes de Bellini (<1%)
- *Macroscopie*: la tumeur se développe dans la médullaire du rein. masse blanchâtre, débordant souvent vers les cavités pyélo-calicielles.
- *Histologie*: il s'agit d'un adénocarcinome papillaire ou les papilles sont revêtues par des cellules aux noyaux fortement nucléolés et au cytoplasme abondant. Les atypies cytonucléaires sont abondantes et les mitoses nombreuses.

**C- 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 : Tumeur Neuroectodermique Périphérique